

Hospital General Docente "Orlando Pantoja Tamayo"
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP)
Contra maestre, Santiago de Cuba

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON. PRESENTACIÓN DE 1 CASO

Dra. Luisa María Pacheco Álvarez,¹ Dr. Marcos Antonio Sánchez Salcedo² y Dra. Delia Luisa Sánchez Pacheco³

RESUMEN

El síndrome de Stevens-Johnson, es una enfermedad inflamatoria aguda, originada por una hipersensibilidad, que incluye la piel y las membranas mucosas; en una forma mayor pone en peligro la vida del paciente. Puede ser inducida por muchos factores precipitantes, desde los medicamentos hasta una infección. La afección se caracteriza por una súbita erupción morfológicamente variable, acompañada de estomatitis y oftalmia. En este trabajo se presenta un niño de 8 años de edad, con la entidad clínica en forma muy severa, el síndrome de Stevens-Johnson, que involucra manifestaciones cutáneas, oculares y de la mucosa oral, acompañada de otras complicaciones graves, por lo que requirió terapéutica en cuidados intensivos, y se logró una evolución satisfactoria del paciente.

DeCS: SINDROME DE STEVENS-JOHNSON/diagnóstico; SINDROME DE STEVENS-JOHNSON/complicaciones; ERITEMA MULTIFORME/diagnóstico; ERITEMA MULTIFORME/complicaciones; UNIDADES DE CUIDADO INTENSIVO PEDIATRICO; NIÑO.

El síndrome de Stevens-Johnson (ectodermosis erosiva *plurioficialis*, *erythema multiforme exudatorum*, *erythema bullosum malignus*), es una enfermedad

grave, a menudo fatal. Ha sido considerada como un tipo de eritema multiforme.

La enfermedad tiene un comienzo repentino, con fiebre de 39 a 40 °C, dolor de

¹ Especialista de I Grado en Pediatría. Intensivista Pediátrico. Jefa del Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Asistente del Instituto Superior de Ciencias Médicas (ISCM), Santiago de Cuba.

² Especialista de I Grado en Ginecoobstetricia. Jefe del Servicio de Perinatología. Asistente del ISCM, Santiago de Cuba.

³ Médico Posgraduado.

cabeza, malestar y dolor de garganta y en la boca. Muy pronto los síntomas constitucionales se agravan, con pulso débil y acelerado, respiraciones rápidas, postración y dolores articulares.¹

La estomatitis es un síntoma precoz, con vesículas sobre los labios, lengua y mucosa bucal, se agrava con pseudomembranas, pérdida de sangre, salivación y ulceraciones que hacen difícil la alimentación e ingestión de bebidas.²

Se desarrolla una conjuntivitis bilateral, úlceras en las córneas. Aparece una conjuntivitis catarral, purulenta e incluso pseudomembranosa.³

También aparece epistaxis, rinitis y formación de costras en los orificios nasales. La cara, manos y pies están invadidos por una erupción hemorrágica, vesícula-ampollar o petequiral, con inflamación de algunos o todos los orificios, boca, nariz, conjuntivas, uretra, vagina y ano. Se muestran lesiones diseminadas por el cuerpo. Las vaginitis erosivas pueden ser graves.

No es raro que se desarrolle una neumonía. Pueden existir trastornos gastrointestinales asociados. Estos pacientes están realmente enfermos de extrema gravedad, y pueden sufrir además, artritis, convulsiones, coma, arritmias cardíacas y pericarditis. Son frecuentes por otra parte: la miositis, hepatopatías y sepsis generalizadas.⁴

En el actual trabajo, se presenta el caso de un niño, que ingresa con este síndrome en el Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital General Docente «Orlando Pantoja Tamayo» de Contramaestre. Se le consideró interesante, si se tiene en cuenta la poca frecuencia con que se presenta esta enfermedad, y la importancia de los cuidados intensivos para lograr la supervivencia de este paciente.

REPORTE DE CASO

Paciente Y.G.S, de 8 años de edad, del sexo masculino y color de la piel blanca, que ingresa en la Sala de Miscelánea con la impresión diagnóstica de: dermatitis de contacto, faringoamigdalitis y conjuntivitis.

Antecedentes prenatales: Captación del embarazo a las 4 semanas con asistencia a todas las consultas. Caída del ombligo a los 7 días; no presencia de sangramiento ni infección.

Antecedentes patológicos personales: Operado de apendicitis hace 1 mes.

Paciente que según la madre, 2 días antes comenzó con temperatura de 38 °C de forma intermitente, luego le aparecieron lesiones en la piel, enrojecimiento de los ojos, con secreciones purulentas en éstos. Se le ingresa en la Sala, con persistencia de cuadro febril y se observa empeoramiento de las lesiones de la piel y del estado general, por lo que se traslada a Cuidados Intensivos.

Examen físico: Se constata paciente aguda y gravemente enfermo, con palidez cutaneomucosa.

Inestable hemodinámicamente: Frecuencia cardíaca, 125/min; frialdad en las extremidades, retardo del pulso y del llenado capilar; tensión arterial, 100/60.

Examen dermatológico: Al examen se observan lesiones eritematopapulosas generalizadas en tórax, abdomen, glúteos y extremidades. Al nivel de cara, manos y pies, erupción vesiculoampollar con algunas petequias; no presencia de lesiones en cuero cabelludo. Evolutivamente las lesiones aumentan con grandes áreas de flictenas y costras (figs. 1 y 2).

Examen oftalmológico: Se destaca edema palpebral, con marcada inyección conjuntival, abundantes secreciones purulentas, úlceras corneales y fotofobia.



FIG. 1. Se muestran extensas áreas de flictenas y costras en extremidades inferiores y superiores, así como parte anterior del tórax.



FIG. 2. Nótese las lesiones costrosas en glúteos, parte inferior de la región lumbar y posterior de ambos muslos.

Examen de la cavidad bucal: Se muestra edema de la mucosa, con úlceras y costras, sangramiento activo y halitosis.

Aparato respiratorio: Polipnea superficial, frecuencia respiratoria 36/min.

Tiraje bajo. Murmullo vesicular disminuido. Se auscultan estertores crepitantes en ambos campos pulmonares.

Examen del abdomen: Globuloso, distendido, timpánico, con disminución de los ruidos hidroaéreos y hepatomegalia de 4 cm.

Genitales externos: Edema del meato uretral.

Soma: Aumento de volumen de las articulaciones del codo y de la rodilla con signos flogísticos.

Exámenes complementarios

Hemograma completo: Hb 80 g/L

Leuco: $15,0 \times 10^9/L$.

Stab -002.

Seg -070.

Eo -001.

Mono -004.

Linfo -023.

100 %

Radiografía de tórax: lesiones inflamatorias en ambos campos pulmonares.

Glicemia: 6,2 mmol/L; benedict: azul; Imbert: negativo. Proteínas totales: 62 g/L en sangre; ionograma: Na, 140 meq/L, K, 5,2 meq/L, RA, 22 meq/L.

Hemocultivo: No presencia de crecimiento bacteriano.

Exudado ocular: Estreptococo beta-hemolítico.

Exudado nasofaríngeo: Nasal: Estafilococo coagulosa positivo; faríngeo: No crecimiento bacteriano.

Radiografía de abdomen simple: Distensión generalizada de asas delgadas.

Se plantean como problemas:

- Síndrome de Stevens - Johnson.
- Sepsis severa.

- Bronconeumonía bacteriana.
- Ileo paralítico.
- Anemia por sepsis.

Se indica tratamiento intensivo. Estabilización hemodinámica, con cristaloideos y coloides, tratamiento antibiótico con cefalosporina de tercera generación y aminoglucósidos, transfusión de glóbulos y tratamiento local para las lesiones de la piel y de las mucosas, así como esteroides.

El paciente tuvo una estadía de 4 semanas en el Servicio, con resolución de los problemas planteados y una evolución favorable, por lo cual se le egresa (fig.3).



FIG. 3. Resultado de la evolución favorable del paciente en la UCIP.

Actualmente se sigue en consulta y su evolución continúa siendo favorable.

DISCUSIÓN

El síndrome de Stevens-Johnson, se caracteriza por lesiones de la piel y de las

membranas mucosas con fiebre y postración general; fue descrito por *Hebra y Brain* hace más de 100 años.⁵

La enfermedad se presenta en niños y adultos jóvenes, y los varones se afectan más frecuentemente que las hembras.

La característica del síndrome es una lesión cutánea papular eritematosa, que se agranda por expansión periférica y normalmente desarrolla una vesícula central, también ocurren lesiones vesiculobulosas en las mucosas de las conjuntivas, fosas nasales, boca, región anorrectal, vulvo-vaginal y meato uretral. Alrededor de una tercera parte de los pacientes afectados, tienen alteración pulmonar con tos seca áspera y alteraciones parcheadas en la radiografía de tórax.

Se ha descrito tumefacción periarticular. La estomatitis es particularmente lastimosa. La conjuntivitis produce fotofobia y la secreción conjuntival purulenta es a veces profusa. Pueden existir ulceraciones corneales. La mortalidad puede ser del 10 % en la fase aguda, particularmente en los pacientes con afectación pulmonar.⁶

El diagnóstico puede hacerse habitualmente por las características clínicas,⁷ a causa del polimorfismo de las lesiones y de los síntomas constitucionales asociados.⁸

Los hallazgos verificados en el examen físico del paciente, así como la historia natural de la enfermedad, nos conducen claramente hacia el diagnóstico de este síndrome.

La entidad ha sido reportada por todos los autores que la han descrito, como de evolución tórpida y grave, en la que un 10 % de los pacientes puede fallecer.

En conclusión podemos decir:

- Los resultados del examen físico, demuestran el diagnóstico del síndrome de Steven-Johnson.

- Teniendo en cuenta la posibilidad actual del tratamiento de estos pacientes en las unidades de cuidados intensivos, creadas en Cuba, se mejorará el pronóstico de vida de los niños afectados por esta enfermedad.

AGRADECIMIENTO

Al alumno *Osmany Antonio Sánchez Pacheco* por su valiosa cooperación en la consecución del trabajo.

SUMMARY

Stevens-Johnson syndrome is an acute inflammatory disease caused by a hypersensitivity that includes the skin and the mucous membranes and that in a severe form endangers the patient's life. It may be induced by many precipitating factors, from drugs to infection. The affection is characterized by a sudden morphologically variable rash, accompanied with stomatitis and ophthalmia. An 8-year-old boy suffering from this clinical entity in a very severe form, Stevens-Johnson syndrome, with skin, ocular and oral mucosa manifestations and with other serious complications, is presented in this paper. He had to be treated at the ICU and a satisfactory evolution was attained.

Subject headings: STEVENS-JOHNSON SYNDROME/diagnosis; STEVENS-JOHNSON SYNDROME/complications; ERYTHEMA, MULTIFORM/diagnosis; ERYTHEMA, MULTIFORM/complications; INTENSIVE CARE UNITS, PEDIATRIC; CHILD.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Domonkos AN. Tratado de Dermatología. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1987:161-2.
2. Stein JH, Hutton JJ, Kohler PO, O'Rourke RA, Reynolds HY, Samuels MA. Internal Medicine St. Louis: Mosby-Year Book, 1996:2548-9.
3. Bell MJ, Bishara LD. A case of Stevens Johnson syndrome associated with oxaprozin. *Can J Rheumatol* 1998;25(10):2026-8.
4. Ruza Tarrío F, Albajara L, Aldamiz L, Almeida Dos Santos L, Alonso A, Alvarado F, et al. Tratado de cuidados intensivos pediátricos. 2da ed. Madrid: Ediciones Norma, 1996:1067-8.
5. Nelson WE, Vaughan VC, McKay RJ. Tratado de Pediatría. 9na ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1988;t1:604-5.
6. Alfonso Ritoles A, Ricardo Fonseca ME, Felix Lamarque N, Rodríguez Barrera ME. Síndrome de Stevens Jonson en el curso del SIDA. *Acciones de Enfermería Rev Cubana Enferm* 1997;13(1):47-53.
7. González Sicilia L, Cano A, Serrano M, Hernández J. Stevens Johnson associated with Gabapentin [letter]. *Am J Med* 1998;105(5):455.
8. Mochi TY, Inoue A, Kawabata H, Ishida SK. Stevens Johnson syndrome caused by a heat drink (Eberu) containing ophiogonis tuber. *J Dermatol* 1998;25(10):662-5.

Recibido: 29 de agosto del 2001. Aprobado: 10 de octubre del 2001.

Dra. *Luisa María Pacheco Álvarez*. Calle 43, edificio 16, apartamento A-4, reparto 30 de diciembre, Contramaestre, Santiago de Cuba, Cuba.