

Ministerio de Salud Pública
Hospital General Docente "Dr. Ernesto Guevara de la Serna", Las Tunas

NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA. DESCRIPCIÓN DE 1 CASO

Dra. Odalis Peña Pérez¹ y Dr. Vicente Álvarez Yabor²

RESUMEN

Se presenta un caso de necrólisis epidérmica tóxica, enfermedad poco frecuente y con alto índice de mortalidad, en un neonato a término, de madre primigesta, con tiempo de gestación de 39,2 semanas; parto eutócico y apgar 8/9, con un peso corporal de 3 770 que a las 2 horas del nacimiento comenzó con lesiones eritematoampollosas y centro necrótico, que rápidamente evolucionó de forma desfavorable y fallece a las 33 horas de nacido. Se realiza revisión bibliográfica del tema y se emiten comentarios de su probable patogenia.

DeCS: NECROLISIS EPIDERMICATOXICA/diagnóstico; NECROLISIS EPIDERMICA TOXICA/etiología; NECROLISIS EPIDERMICA TOXICA/mortalidad; TECNICAS Y PROCEDIMIENTOS DIAGNOSTICOS; PEROXIDO DE HIDROGENO/efectos adversos.

La necrólisis epidérmica tóxica es una erupción medicamentosa, cutánea ampollar especial, tan grave, que su estado es el de una quemadura extensa por agua hirviente.^{1,2}

Los primeros casos fueron descritos por *Ruskin*, en 1948 y desde entonces, por muchos otros autores bajo nombres diversos como son:¹⁻³

- Síndrome de Lyell.
- Eritrodermia bulosa con epidermólisis.
- Epidermólisis aguda tóxica universal.
- Epidermólisis aguda combustiforme.

- Síndrome de la piel escaldada.
- Toxicodermis bulosa (Enfermedad de Ritter-Lyell).
- Dermatitis bulosa aguda.
- Erupción eritemato-bulosa penfigoide.
- Síndrome de Brock-Lyell.
- Eritrodermia penfigoide.
- Epidermólisis necrotizante sobreaguda.
- Dermatitis ampollar fulminante.

En 1956 Lyell presentó 4 casos bajo el título de necrólisis epidérmica tóxica, y es esta la denominación que prevalece actualmente.¹⁻⁴

¹ Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.

² Especialista de I Grado en Dermatología.

En cuanto a la etiología se han señalado diferentes teorías como fármacos, toxinas, infecciones, reacciones injerto contra huésped y cánceres, y se acepta de forma general las 3 primeras. Lyell en 1967 propuso 4 mecanismos patogénicos fundamentales que pueden desencadenar el síndrome:¹⁻⁴

- a) Medicamentos.
- b) Estafilococos.
- c) Enfermedades diversas.
- d) Idiopático.

El cuadro clínico de esta dermatosis es de comienzo repentino, con placas de urticarias y eritema en el cuello. Más tarde aparecen ampollas claras que alcanzan el tamaño de una mano. El estado general es bastante bueno al principio, pero pronto aparecen síntomas prodrómicos en forma de fatiga intensa, diarrea, angina y vómitos. En el transcurso de pocas horas el estado se convierte en extremadamente grave: el paciente está comatoso, febril, y las lesiones de la piel se tornan confluentes con eritemas y púrpuras de tipo congestivo. La epidermis se desprende en grandes tiras; la dermis se expone roja y desnuda. Es común un signo de Nikolski positivo. Aparecen fisuras en los labios, erosiones en la mucosa bucal y conjuntivitis. El final suele ser fatal en pocos días y muere por *shock*, septicemia o fallo multiórganos.¹⁻⁷

En cuanto a la histopatología se observan bulas de la necrólisis epidérmica tóxica sin grandes alteraciones en la dermis. Los primeros cambios se observan en los queratinocitos basales en forma de edema intercelular con escasa exocitosis linfocítica. En las capas más superficiales de Malpighi, los cambios van desde vacuolización con corpúsculos hasta necrosis extensa de la epidermis. Los cambios en la melanina en el cuerpo mucoso y en la capa basal explican el aspecto combustiforme de la erupción. Los vasos suelen estar poco afectados, edema y desorganización de las

células endoteliales, y escaso infiltrado con mononucleares. Cuando es completa la necrólisis epidérmica pueden aparecer grandes cantidades de neutrófilos y eritrocitos extravasados. En el estadio final hay un desprendimiento *in toto* de la epidermis, y se observa una bula subepidérmica.¹⁻⁵

El diagnóstico de la necrólisis epidérmica tóxica se realiza con el cuadro clínico que es característico, la determinación de un fármaco utilizado causante de éste u otra posible causa, además de los complementarios de rutina, y es el principal, el diagnóstico histológico.

Con respecto al diagnóstico diferencial se tendrán presentes las enfermedades siguientes:¹⁻³

- Eritema multiforme.
- Pénfigo vulgar.
- Pénfigo agudo febril.
- Dermatitis herpetiforme de Duhring-Brock.
- Epidermólisis bulosa hereditaria o pénfigo traumático.
- Dermatitis exfoliativa de Ritter.
- Síndrome de Stevens-Johnson.
- Acrodermatitis enteropática.
- Porfiria congénita de Gunther.
- Síndrome de Kaposi y Julinsberg.
- Escarlatina en la fase de eritema.
- Bulas penfigoides crónicas en el niño.

El tratamiento comienza con la suspensión del fármaco que se sospeche fue el causante del síndrome, además se siguen normas terapéuticas como un gran quemado, encaminado a prevenir o combatir las infecciones, mantener las constantes biológicas, luchar contra el probable mecanismo y combatir los síntomas; éstos son:^{1,2,5-7}

- Medidas de aislamiento y asepsias.
- Administración por vía parenteral de líquidos y electrolitos.

- Administración de soluciones coloidales (seroalbúminas, plasmas o sangre).
- En cuanto se puede deba comenzar la alimentación oral con dieta rica en proteínas y vitaminas.
- Antibioticoterapia de amplio espectro.
- Antibacterianos de uso tópico.
- Gammaglobulina.
- Corticoides en altas dosis.
- Vitaminoterapia (A-B-C).
- Lesiones mucosas con soluciones antisépticas.
- Tratamiento oftálmico con ungüentos y colirios antibióticos.
- Anticoagulantes como heparina en complicaciones trombóticas o de coagulación intravascular.
- Analgésicos y sedantes.
- Medidas extremas de enfermería.

REPORTE DEL CASO

Paciente D.T.H. recién nacido a término, sexo masculino de 33 h de vida, peso al nacer, 3 770 g y Apgar 8/9. Su madre presentó serología no reactiva, con grupo sanguíneo "A" positivo, sin antecedentes patológicos familiares de interés y antecedentes personales de presentar desde un inicio de su embarazo leucorrea, con prueba de amina positiva, por lo cual le indicaron tratamiento con tabletas vaginales de clotrimazol; dicha situación no fue resuelta, a pesar de haberseles reflejado estos síntomas en el tarjetón obstétrico en casi la totalidad de los 13 controles perinatales realizados y que 48 h antes del parto le habían sido aplicadas embrocaciones vaginales con peróxido de hidrógeno. Posteriormente sufre rotura prematura de membrana, por lo que acude al cuerpo de guardia de nuestra institución en trabajo de parto.

Esta primigesta, a la cual se le realizó parto eutócico, con tiempo de rotura de membrana de 3 h, mostró líquido amniótico claro, placenta y cordón umbilical normales. Su hijo nació con buenas condiciones, un apgar de 8/9 y un peso corporal de 3 770 g (8,5 libras).

El niño a las 2 h de nacido comenzó a presentar lesiones en la piel de carácter eritematoampollosas con placas de bordes eritematosos, con zonas necrotizadas en la región central, localizadas en la región parietoccipital izquierda, tronco y región glútea y muslo del mismo lado.

A las 25 h de edad comienza a deteriorarse, con agobio respiratorio, cambio de coloración, y necesidad de ventilación VPPI; se hace gasometría y se le detecta acidosis metabólica grave, además de estado de *shock* y hemorragia pulmonar masiva.

A las 32 h sufre paro cardiorrespiratorio y a pesar de las medidas de reanimación fallece a las 4.30 pm. del 30 de octubre de 1997, a la edad de 33 h, con el diagnóstico clínico de:

- Hemorragia pulmonar masiva y necrólisis epidérmica tóxica.

HÁBITO EXTERNO

Recién nacido a término, de 39,2 semanas, con peso corporal de 3 770 g, que mostró intensa cianosis cutánea, con excepción de manos y pies. Presentó además lesiones en región parietooccipital, tronco, glúteo y muslo del hemicuerpo izquierdo, eritematoampollosas, con zonas necróticas en su porción central.

Se observó en la cavidad torácica más o menos 50 cc de líquido serohemático.

Micro: 97-P-79.

Muerte neonatal precoz; hemorragia subaracnoidea en la convexidad; hemorra-

gia pulmonar masiva del pulmón derecho; hemorragia suprarrenal; congestión hepática.

Piel: necrólisis epidérmica tóxica.

COMENTARIOS

Una vez realizado un exhaustivo análisis del caso se llegó a la conclusión de

que la posible causa de la necrólisis epidérmica tóxica del neonato fue provocada por las aplicaciones de peróxido de hidrógeno en embrocaciones vaginales, como terapéutica de la leucorrea que dicha gestante presentaba desde un inicio de su gestación; éstos se le aplicaron en un TG de 39 semanas y 48 h antes del parto, por lo que pudo haber ascendido producto tóxico medicamentoso o de producirse interacción de éste con la infección preexistente.

SUMMARY

A case of toxic epidermal necrolysis, a rare disease with a high mortality rate, is presented in a term infant of a primigravida with 39.2 weeks of gestation, eutocic delivery, apgar 8/9, and a body weight of 3 770 g, that presented erythematous and ampollous lesions and necrotic center 2 hours after having been delivered and had a fast unfavorable evolution and died 33 hours after birth. A bibliographic review of the topic was made and its probable pathogeny was commented.

Subject headings: EPIDERMAL NECROLYSIS, TOXIC/diagnosis; EPIDERMAL NECROLYSIS, TOXIC/etiology; EPIDERMAL NECROLYSIS, TOXIC/mortality; DIAGNOSTIC TECHNIQUES AND PROCEDURES; HYDROGEN PEROXIDE/adverse effects.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Domonkos A. Tratado de dermatología. 4. ed. La Habana: Ed. Científico-Técnica, 1994:134-5.
2. Fernández Hernández BG. Dermatología. La Habana: Ed Científico-Técnica, 1986:164-6.
3. Cedrún HA. Necrólisis epidérmica: revisión bibliográfica y casuística. Rev Cubana Pediatr 1985, may-jun 57(3):345-62.
4. Talesnik GE. Eritema multiforme mayor y necrólisis epidérmica tóxica inducidos por carbamazepina asociados a hipogammaglobulinemia. Rev Chilena Pediatr 1994;65(6):324-7.
5. Cabrera MR. Urgencias en dermatología. Santiago de Chile: Sociedad Médica de Santiago, 1995:201-3.
6. Guimartes J. Lupus eritematoso sistémico e síndrome de Lyell: necrolise epidérmica tóxica. Folha Medica 1994;108(3):85-8.
7. Figueiredo MS. Necrolisis epidérmica tóxica, afecao dermatológico secundaria ao uso de drogas. Rev Assoc Med Brasil, 1992;44(1):53-5.

Recibido: 5 de septiembre del 2000. Aprobado: 15 de diciembre del 2000.

Dra. *Odalís Peña Pérez*. Hospital General Docente "Doctor Ernesto Guevara de la Serna", Las Tunas, Cuba.