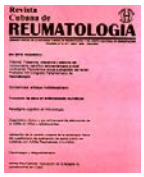
Revista Cubana de *Reumatología*

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen XVI, Número 3, Suplemento 1, 2014 ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu



ESTUDIO DE CASOS

Síndrome Stevens Johnson en el curso de la artritis reumatoide

Stevens Johnson syndrome like a rheumatic patient's complication

Urbano Solis Cartas [I], Valia García González [II], Ana Hernández Yane [III], Ediesky Solis Cartas [IV]

[I] MSc. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral y Reumatología. Centro de Reumatología. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. Facultad de Ciencias Médicas 10 de Octubre. Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. La Habana, Cuba.
[II] MSc. Especialista de 1er Grado en Estomatología General Integral. Policlínico Docente Hermanos Ruiz Aboy. San Miguel del Padrón. Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. La Habana, Cuba.
[III] Especialista de 1er Grado en Estomatología General Integral. Policlínico Docente Hermanos Ruiz Aboy. San Miguel del Padrón. Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. La Habana, Cuba.
[IV] Licenciado en Ciencias de la Computación. Facultad de Ciencias Médicas de Matanzas. Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas. Matanzas, Cuba.

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 una paciente de 61 con enfermedad reumática la cual presenta como complicación un síndrome de Stevens Johnson.

Palabras claves: síndrome Stevens Johnson.

ABSTRACT

Stevens-Johnson's syndrome is a sharp inflammatory illness, originated by a hypersensitivity that includes the skin and the mucous membranes; in a bigger form it puts in danger the patient's life. It can be induced by many factors precipitants, from the medications

until an infection. The affection is characterized morphologically by a sudden eruption variable, accompanied by estomatitis and oftalmya. In this work a patient of 61 is presented with rheumatic illness which presents as complication Stevens' syndrome Johnson.

Key words: Stevens-Johnson's syndrome.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Stevens-Johnson, 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 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.[1,2]

Puede aparecer conjuntivitis bilateral, úlceras en las córneas, conjuntivitis catarral, purulenta e incluso pseudomembranosa. También aparecen epistaxis, rinitis y formación de costras en los orificios nasales. La cara, manos y pies están invadidos por una erupción hemorrágica, vesícula-ampollar o petequial, con inflamación de algunos o todos los orificios: boca, nariz, conjuntivas, uretra, vagina y recto. Se muestran lesiones diseminadas por el cuerpo. Las vaginitis erosivas pueden ser graves.[2]

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. [2,3]

En este trabajo se reporta una paciente con diagnóstico de artritis reumatoide que presentó como complicación un síndrome de Stevens Johnson, por lo infrecuente de la aparición de este síndrome así como por la no existencia de reportes de esta complicación en pacientes reumáticos en nuestro país es que decidimos publicar este trabajo.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 61 años de edad con diagnóstico de artritis reumatoide de 2 años de evolución, que en sus inicios solo llevó tratamiento con esteroides durante un año y que posteriormente se le introdujo cloroquina, methotrexate, salazosulfapiridina y azatioprina los cuales fueron suspendidos por presentarse reacciones adversas del tipo gastrointestinal.

En el mes de julio del 2014 se ingresa en nuestro centro por presentar cuadro inflamatorio poliarticular que interesaba pequeñas articulaciones de manos, muñecas y rodillas, además de observarse múltiples lesiones vasculíticas, dadas por petequias y equimosis, diseminadas por toda la superficie corporal pero más acentuada en abdomen y miembros inferiores, además de presentar livedos reticulares intenso, grueso, bien ramificado sobre todo a nivel de abdomen y miembros inferiores, sin evidencia de afectación en otros órganos.

Durante este ingreso se obtiene, como dato significativo, en los complementarios un factor reumatoide en 512 mg/l y un ANCA positivo por lo que se concluye el caso como enfermedad reumatoidea y ante la imposibilidad de usar otro fármacos modificadores de la enfermedad se comienza a utilizar prednisona a dosis de 1 mg/kg y se decide usar ciclofosfamida administrándosele el primer bolo del primer ciclo con dosis de 1gr del medicamento. Presentó evolución favorable por lo que se decidió dar alta hospitalaria.

Veinticuatro días después de administrar la ciclofosfamida la paciente comienza con lesiones en piel de tipo vesicular y/o ampollas que al romperse dejan cicatriz atrófica sobre todo en la cara y en región perianal, es valorada en su área de salud por dermatología la que indica tratamiento tópico para las lesiones de piel y cotrimoxazol oral a dosis de 960 mg cada 12 horas, 72 horas después el cuadro sigue empeorando y entonces es que acude al servicio de urgencia de nuestro centro donde recibimos una paciente con gran toma del estado general, decaimiento marcado, febrícula de 37,3 ^{o}C, con múltiples lesiones dermatológicas diseminadas por todo el cuerpo.

Al examen físico se constató palidez cutánea mucosa, lesiones ulcerosas en paladar duro, dolorosas de fondo blanquecino, lesiones vasculíticas dadas por petequias y equímosis diseminadas así como hemorragias en astillas en uñas de 2do y 3er dedo MID, además lesiones dermatológicas en forma de ampollas, vesículas y pápulas diseminadas por todo el cuerpo pero con predominio en cara, cuero cabelludo y abdomen, en región perianal y de genitales externo presenta lesión exudativa

de alrededor de 5 cm. El resto del examen físico se encontraba dentro de parámetros normales.

Se interconsulta el caso con dermatología y medicina interna, planteándose un síndrome de Steve Jhonson y agudización de su enfermedad reumatoidea por lo que se decide ingresar el caso en unidad de cuidados especiales y comenzar a administrar pulsos de metilprednisolona a dosis de 30 mg/kg/día por 5 días, así como tratamiento local para las lesiones de piel. Al 3er día de hospitalización se diagnóstica un cuadro genitourinario infeccioso por lo que se comienza a utilizar ceftriaxona 2gr diarios. Al terminar los pulsos de metilprednisolona se comienza a utilizar prednisona a 1mg/kg/día. El resto del examen físico así como los exámenes de laboratorio se encuentran dentro de parámetros normales

Presentó una evolución favorable tanto del cuadro general como dermatológico decidiéndose trasladar a la sala de reumatología. A los 10 días de estar en nuestro servicio comienza con tos seca, decaimiento marcado, fiebre de 38,5 ^{o}C y toma del estado general, al examen físico se encuentra murmullo vesicular globalmente disminuido, FR 22 x´ además de aparecer discreto edema facial y en 1/3 inferior de ambos miembros inferiores, blando, frío y de fácil godet, se interconsulta con medicina interna y se decide indicar EKG, RX tórax, hemograma, ionograma y gasometría de urgencia y realizar batería de estudios complementarios al día siguiente que incluyan además todo el estudio de función renal.

De estos estudios se obtiene anemia moderada de 9,2 gr/l, hipoproteinemia en 54 mg/l con hipoalbuminemia en 27 mg/l, así como lesiones inflamatorias en ambas bases pulmonares, se decide trasladar el caso a unidad de cuidados intermedios y se comienza tratamiento con vancomicina 2gr diarios, intacglobin a dosis de 400 mg/kg/día por 5 días y albúmina humana al 20 % 1 frasco cada 12 horas por 3 días, durante las próximas 24 horas comienza con oliguria y a pesar de todas las medidas tomadas a las 48 horas hace paro cardiorespiratorio y fallece la paciente.

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.[2,4]

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. [2]

Se ha descrito tumefacción periarticular. La estomatitis es particularmente lastimosa. La conjuntivitis produce foto-fobia 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 y tiene una evolución tórpida y grave.[2-4]

El diagnóstico puede hacerse habitualmente por las características clínicas, a causa del polimorfismo de las lesiones y de los síntomas constitucionales asociados. 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. [5]

En nuestro caso tiene en particular que se presenta en una paciente de edad avanzada y no en niños o adultos jóvenes como se recoge en la literatura,[5,6] además estamos en presencia de una paciente con una enfermedad reumatoidea la cual agrava más el estado de la paciente y sus complicaciones dan al traste con la vida de la misma

CONCLUSIONES

El síndrome de Stevens Johnsons es una complicación poco frecuente que puede presentarse en pacientes inmunodeprimidos como es el caso de pacientes con enfermedades reumáticas, produciendo afectaciones importantes en diferentes órganos y sistemas de órganos que pueden llevar al traste la vida del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. *Shuen-Iu H, Wen-Hung Ch, Zhi-Sheng L, Chien-Hsiun Ch, Mo-Song Hsih, Rosaline Chung-yee H, et al. Common risk allele in aromatic antiepileptic-drug induced Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in Han Chinese. Pharmacogenomics.2011;11(3):349-56.*

2. *Pacheco Álvarez LM, Sánchez Salcedo MA, Sánchez Pacheco DL. Síndrome de Stevens-Johnson: Presentación de 1 caso. Rev Cubana Pediatría [revista en Internet]. 2001 dic [citado 22 julio2014];73(4):240-4. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312001000400008&lng=es*

3. *Zhang Y, Wang J, Zhao L, Peng W, Shen G, Xue L, et al. Strong association between HLA-B*1502 and*

carbamazepine-induced Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in mainland Han Chinese patients. European journal of clinical pharmacology. 2011;67(9):885-7.

4. *Kaniwa N, Saito Y, Aihara M, Matsunaga K, Tohkin M, Kurose K, et al.* HLA-B*1511 *is a risk factor for carbamazepine-induced Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in Japanese patients. Epilepsia. 2010;51(12):2461-5.*

5. *Kaur-Knudsen D, Zachariae C, Thomsen SF. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. Ugeskrift for laeger. 2013;175(50):3096-9.*

6. *Arafat SN, Suelves AM, Spurr-Michaud S, Chodosh J, Foster CS, Dohlman CH, Gipson IK. Neutrophil collagenase, gelatinase, and myeloperoxidase in tears of patients with stevens-johnson syndrome and ocular cicatricial pemphigoid. Ophthalmology. 2014;121(1),79-87.*

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.

Recibido: 7 de agosto de 2014
Aprobado 21 de septiembre de 2014
Publicado 1ro de noviembre de 2014

Autor para la correspondencia: *Dr. Urbano Solis Cartas.* **Email:** urbanosc@infomed.sld.cu.
Centro de Reumatología, Calzada de 10 de Octubre No 122 esquina Agua Dulce. Cerro. La Habana, Cuba.