

CASO CLÍNICO

Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica en una lactante

Stevens-Johnson Syndrome and toxic epidermic necrolysis in an infant girl

Dr. Pablo Antonio Hernández Dinza, Dra. Maritza González Rivero y Dr. Cesar Antonio Iragorri Dorado

Hospital Pediátrico Docente Sur "Antonio María Béguez César", Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Se describe el caso clínico de una lactante de 6 meses de edad, residente en el municipio de Palma Soriano, de la provincia de Santiago de Cuba, con antecedente de buena salud, atendida por su médico de familia por presentar lesiones en la piel. En esta ocasión se le diagnosticó impétigo contagioso, para lo cual fue tratada con azitromicina; al séptimo día presentó fiebre de 40 °C y nuevas lesiones en la cara, el tronco, así como en los miembros inferiores y superiores, con ampollas y costras, de manera que fue ingresada en el Hospital Pediátrico de su municipio, con el diagnóstico de síndrome mano-boca-pie. Se le indicó tratamiento sintomático y 24 horas después comenzó a presentar toma del estado general, inflamación de las mucosas bucal, conjuntival, vulvar y anal, además de zonas eritematosas y húmedas, que se extendían por casi toda la superficie corporal. El signo de Nikolski resultó positivo y se corroboró que la paciente presentaba síndrome de Stevens Johnson y necrólisis tóxica epidérmica, pero evolucionó favorablemente.

Palabras clave: lactante, síndrome de Stevens Johnson, necrólisis epidérmica tóxica, dermatosis.

ABSTRACT

The case report of a 6 months infant girl from Palma Soriano municipality, in Santiago de Cuba who had a history of good health is described. She was assisted by her family doctor due to lesions in the skin. In this occasion she was diagnosed impetigo contagiosa, reason why she was treated with azitromicin; at the seventh day she had fever (40 °C) and new lesions in the face, trunk, as well as in the lower and upper members, with blisters and scabs, so that she was admitted in the Pediatric Hospital of her municipality, with the diagnosis of hand-mouth-foot syndrome. She was indicated symptomatic treatment and 24 hours later her general state began to decline, inflammation of the oral, conjunctival, vulvar and anal mucous, besides erithematous and humid areas that extended for almost the whole body surface. Nikolski sign was positive and it was corroborated that the patient presented the Stevens Johnson syndrome and epidermic toxic necrolysis, but she had a favorable clinical course.

Key words: infant, Stevens Johnson syndrome, toxic epidermic necrolysis, dermatosis.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) recibe su nombre por Albert Mason Stevens y Frank Chambliss Johnson, pediatras estadounidenses que en 1922 describieron en el *American Journal of Diseases*, a 2 pacientes con erupciones cutáneas generalizadas, fiebre continua, mucosa bucal inflamada y conjuntivitis purulenta grave.¹

Se plantea que este síndrome y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) son reacciones mucocutáneas poco frecuentes que amenazan la vida del paciente y comparten aspectos clínicos, causales, histológicos y terapéuticos. Se cree, que es un complejo de hipersensibilidad que puede afectar la piel y las mucosas. Aunque la mayoría de las veces es de origen desconocido, la causa principal confirmada es la medicación, aunque se ha vinculado con infecciones, enfermedades sistémicas, *Mycoplasma pneumoniae*, agentes físicos, alimentos e inmunizaciones y raras veces con el cáncer.²

Pueden presentarse a cualquier edad y sexo, con una incidencia de 0,4-1 y de 1,2-2 casos por millón de personas por año, respectivamente. Según algunos autores, la importancia de estas reacciones, aunque su frecuencia es baja, radica en su gravedad, con una mortalidad de 5 % para el SSJ y hasta de 40 % para la NET. En ambos casos las lesiones dañan la piel y 2 o más mucosas simultáneamente. Si esta afectación es de 10 % entonces se trata del mencionado síndrome y si es mayor de 30 %, se califica como necrólisis epidérmica tóxica.³⁻⁵

La enfermedad puede tener un inicio brusco, con manifestaciones inespecíficas, e incluir síntomas tales como fiebre hasta de 39 o 40 °C, cefalea, odinofagia, inflamación de varias mucosas y malestar general, que en ocasiones se confunde con alguna otra enfermedad febril de la infancia. Estos síntomas suelen preceder a las manifestaciones cutáneas por unos días y luego los síntomas constitucionales se agravan rápidamente, con taquicardia, postración y dolores articulares.⁶

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de una lactante de 6 meses de edad, producto de embarazo y parto normales, sin afecciones perinatales, bien inmunizada, con buen crecimiento y desarrollo, residente en el municipio de Palma Soriano, de la provincia de Santiago de Cuba, quien fue atendida por su médico de familia por presentar lesiones en la piel. Se le diagnosticó impétigo contagioso, para lo cual fue tratada con azitromicina (dosis única diaria) y hubo cierta mejoría.

Al séptimo día comenzó a presentar fiebre de 40 °C y aparecieron nuevas lesiones en la cara, el tronco, así como en los miembros inferiores y superiores, con ampollas, pápulas y costras, de manera que fue ingresada en el Hospital Pediátrico de su municipio, con el diagnóstico de síndrome mano-boca-pie.

Se le indicó tratamiento sintomático, que incluyó fomentos fríos, y 24 horas después aumentaron las lesiones, asociadas a toma del estado general, inflamación de las mucosas bucal, conjuntival, vulvar y anal, además de zonas eritematosas y húmedas, que se extendían por casi toda la superficie corporal (figura) y fue remita de inmediato hacia el Hospital Pediátrico Docente Sur "Antonio María Béguez César" de la citada provincia, donde ingresó con elementos de respuesta inflamatoria sistémica e importante pérdida de fluidos, a través de lesiones extensas, con signo de Nikolsky positivo.



Fig. Muestra de las zonas eritematosas y húmedas que se extendían por casi toda la superficie corporal.

Mediante los exámenes efectuados se comprobó la afectación del estado general, irritabilidad, signos de deshidratación moderada, taquicardia (180 latidos por minuto), gradiente térmico, polipnea (66 respiraciones por minuto), oliguria de unas 7 horas, leucocitosis sin desviación a la izquierda y el resultado del ionograma reveló acidemia metabólica.

Se comenzó con fluidoterapia enérgica, que incluyó cristaloides, coloides, agua y electrolitos, hasta lograr su estabilidad hemodinámica. Luego se calcularon los líquidos totales a 3 000 mL/m² de superficie corporal, como necesidades diarias, esta vez con solución polielectrolítica. Por su extensión, que abarcó 65 % de su superficie corporal total, así como por la afectación de las mucosas bucal, conjuntival, anal y genital se le indicaron antimicrobianos sistémicos de amplio espectro (meropenem y vancomicina); igualmente se indicó curar localmente las lesiones, que incluyó el uso de talco estéril, además de tratamiento con prednisona, benadrilina, ciproheptadina y cuidados de las mucosas. En el caso de la conjuntiva se prescribieron colirios de prednisona y bacitracina.

Aunque la paciente se encontraba muy grave, a las 72 horas después de iniciado el tratamiento había mejorado su estado general, con desaparición del signo de Nikolsky, por lo cual fue trasladada al Servicio de Dermatología para culminar el tratamiento.

Diagnóstico: síndrome de Stevens Johnson y necrólisis tóxica epidérmica.

COMENTARIOS

Dadas las características clínicas y la extensión de las lesiones, la presencia de una dermatosis aguda y generalizada, con predominio en la cara, el cuello, el tronco y las

extremidades, con máculas eritematosas, que evolucionaron en horas a la formación de lesiones purpúreas, ampollas y erosiones en piel y mucosas, con signo de Nikolsky positivo, se le diagnosticó síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica, el cual resultó relativamente fácil por el estadio en el que llegó al hospital.

Resulta importante tener en cuenta que el SSJ y la NET pueden confundirse con otras afecciones como el pénfigo vulgar y la dermatitis herpetiforme, también conocida como enfermedad de Dühring-Brocq y con el síndrome mano-boca-pie, como ocurrió en el caso presentado, con elementos de genio epidémico en la actualidad. Errar en el diagnóstico puede generar que los pacientes con SSJ/NTE reciban tardíamente la atención especializada.

Por otra parte, es frecuente que se desarrolle una conjuntivitis bilateral ya sea catarral, purulenta e incluso pseudomembranosa, unido a la ocurrencia de úlceras en las córneas, sinequia, epistaxis, rinitis, así como la formación de costras en los orificios nasales; asimismo, la cara, las manos y los pies también son afectados por erupciones cutáneas hemorrágicas, vesícula ampollar o petequial, con signo de Nikolsky positivo, e inflamación de algunos o todos los orificios (boca, nariz, conjuntivas, uretra, vagina y ano). Se muestran lesiones diseminadas por el cuerpo y la presencia de vaginitis erosiva puede ser grave y ocasionar sinequias con secuelas importantes.⁷⁻⁹

El tratamiento de pacientes con eritema multiforme mayor, en cualquiera de sus variantes (SJS o NET), es siempre multidisciplinario e incluye condiciones de aislamiento, medidas generales, cuidados especiales de la piel y mucosas, esteroides parenterales, inmunoglobulina G intravenosa, hidratación amplia y antibióticos de amplio espectro.¹⁰

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fujita Y, Yoshioka N, Abe R. Rapid immunochromatographic test for Serum granulysin is useful for the prediction of Stevens - Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *J Am Acad Dermatol*. 2014 [citado 11 Sep 2014]; 65:65-8. Disponible en: [http://www.jaad.org/article/S0190-9622\(13\)00509-4/references](http://www.jaad.org/article/S0190-9622(13)00509-4/references)
2. Fernández Martori M, Seara Govea Y, Rodríguez Mesa L, Perera Calderín A. Reacción medicamentosa grave. Terapéutica combinada con intacglobin. Presentación de un caso. *Rev Med Electron*. 2014 [citado 25 Feb 2016]; 36(supl.1). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202014/supl1%202014/tema10.htm>
3. Plazola S, Hernández N. Uso de membrana amniótica en el manejo oftalmológico agudo de la necrólisis epidérmica tóxica: presentación de caso. *Rev Mex Oftalmol* 2015; 30(20):30.
4. Restrepo CM, León Ruiz MJ. Genotipificación de HLA-B en pacientes colombianos afectados por el síndrome Stevens-Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica. [Tesis] Rosario: Universidad del Rosario; 2014 [citado 25 Feb 2016]. Disponible en: <http://repository.urosario.edu.co/handle/10336/8910?show=full>

5. Schwartz RA, McDonough PH, Lee BW. Toxic epidermal necrolysis: Part I. Introduction, history, classification, clinical features, systemic manifestations, etiology, and immunopathogenesis. *J Am Acad Dermatol*. 2013 [citado 11 Sep 2014]; 69(2):173. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23866878>
6. Wright M, Harding M, Payne J. Toxic Epidermal Necrolysis. *Hautarz*. 2014 [citado 11 Sep 2014]; 57(11): 1016-8. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Gynecomastia+Toxic+Epidermal+Necrolysis>
7. Martínez Cabriales SH, Gómez Flores M, Ocampo Candiani J. Actualidades en farmacodermias severas: síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. *Gac Med Mex*. 2015; 151: 7777-87.
8. Foster CS. Stevens-Johnson syndrome treatment and management. 2015 [citado 24 Nov 2016]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1197450-treatment-aw2aab6b6b7>.
9. Guevara R. Reporte de caso clínico: síndrome de Stevens Johnson. *Med FCM-UCSG*. 2014 [citado 24 Nov 2016]; 18(3): 181-5. Disponible en: <http://editorial.ucsg.edu.ec/medicina/article/view/613/556>
10. Torres M, Olmos E. Reacciones medicamentosas severas. Síndrome Stevens Johnson y síndrome DRESS. *Acta Med Colombiana*. 2013 [citado 10 Ene 2017]; 38(2). Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/amc/v38n2/v38n2a08.pdf>

Recibido: 24 de noviembre de 2017.

Aprobado: 15 de mayo de 2018.

Pablo Antonio Hernández Dinza. Hospital Pediátrico Docente Sur "Antonio María Béguez César", avenida "24 de Febrero", nr 402, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: pablo.hernandez@infomed.sld.cu



Este obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)