

INFORME DE CASO

Síndrome de Stevens-Johnson. Presentación de un caso con reacción medicamentosa severa

Stevens-Johnson syndrome. Presentation of a case with severe drug reaction

Leyanis Martínez Pérez, Leonides Wilson Chibás, Yoneidis Imbert Fuentes, Sara Jane Simons Preval

Universidad de Ciencias Médicas. Guantánamo. Cuba

RESUMEN

El síndrome de Stevens-Johnson es una enfermedad ampollosa severa, que puede ocasionar la muerte si no es tratado oportunamente. Se presentó el caso de un paciente masculino, de 3 años de edad, atendido con múltiples lesiones en piel y mucosas, y toma del estado general hasta la gravedad. Se realizó diagnóstico y tratamiento multidisciplinario con evolución satisfactoria al egreso.

Palabras clave: síndrome Stevens-Johnson; tratamiento; reacción medicamentosa

ABSTRACT

Stevens-Johnson syndrome is a severe blistering disease, which can cause death if not treated promptly. The case of 3-year-old male patient is presented and treated with multiple lesions on the skin, mucous membranes taking the general condition up to severity. A multidisciplinary diagnosis and treatment was performed, with a satisfactory evolution to the discharge.

Keywords: Stevens-Johnson syndrome; treatment; drug reaction

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) consiste en una enfermedad ampollosa severa frecuentemente causada por ingesta de medicamentos, con desprendimiento epidérmico y erosión de las mucosas.¹

En la presentación clínica SSJ/NET está asociado a necrólisis epidérmicotóxica (NET).^{2,3}

La patogénesis es multifactorial, la susceptibilidad genética se ha identificado por la presencia de antígenos humanos inducidos por carbamazepina, alopurinol⁴ y los AINES.⁵

Es una enfermedad rara, incidencia global de 2 casos por millón de habitantes, con una tasa de mortalidad de 20-25 %.¹

Los síntomas iniciales incluyen fiebre, ojo lloroso y disfagia, se presentan días antes del inicio de las manifestaciones cutáneas, las mucosas respiratorias y gastrointestinales pueden afectarse también.⁶ El diagnóstico está principalmente basado en los hallazgos clínicos, deben ser confirmados de ser posible por biopsia.⁷

Los exámenes de laboratorio definen el pronóstico del paciente.⁸

Los principales diagnósticos diferenciales son las enfermedades autoinmunes, dermatosis IgA linear, penfigoide ampolloso, síndrome piel escaldada estafilocócica.⁹

El tratamiento de esta entidad consiste en la suspensión del medicamento causal y medidas intensivas.^{1,10,11}

El uso mantenido de la terapia inmunosupresora, puede causar insuficiencia renal.¹²

La inmunoglobulina humana y la plasmaféresis muestran resultados exitosos.

Oftalmología usa corticoides para el alivio de problemas oculares, con buenos resultados.²

La cirugía se usa en casos con gran descamación epitelial, se han realizados implantes en mucosas con membrana amniótica, siendo la extensión de las lesiones el principal factor pronóstico.

La mortalidad es menor a un 5 % en los pacientes con el diagnóstico.

La mortalidad en niños es más baja que la reportada en adultos, la recurrencia sugiere inmunosupresión y predisposición genética.⁵

Las secuelas son frecuentes, consisten en hiper o hipopigmentación y lesiones oculares generalmente.¹¹

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, 3 años, buenos antecedentes de salud, que acude al hospital con la madre luego de ingerir dos tabletas de Dipirona, con la aparición de rash y lesiones en toda la economía corporal, fiebre y toma del estado general, por la gravedad de los síntomas es ingresado en los servicios de Terapia Intensiva.

Al examen físico se encontró la piel con rash acompañado de lesiones eritemopapulosas en toda la economía corporal, con descamación de piel facial y signo de Nikolsky el signo consiste en presionar la piel suavemente para provocar la separación de las capas de piel epidermis de la dermis (Figuras 1 y 2).



Figuras 1 y 2. Lesiones maculo-papulosas y descamación de piel, propia del SSJ y NTE.

El examen bucal mostró lesiones costrosas y blanquecinas en labios y mucosas (Figura 3).



Figura 3. Lesiones costrosas y erosivas en mucosa oral y de ambos labios, difundidas a mentón y regiones genianas de ambos lados.

Presentó valores de leucocitos en $27,9 \times 10^9$ g/l, hemoglobina en 104 g/l y eritro en 124 mm/h.

Se manejó como un SSJ, asociado a una NET, el tratamiento consistió en hidratación, antipiréticos y antiinflamatorios, plasma e inmunoglobulina, se aplicaron cremas y ungüentos para tratar la descamación de piel y mucosas, incluyendo vendajes oclusivos (Figura. 4).



Figura 4. Vendaje oclusivo.

El paciente se estabilizó a los 16 días, el rash desapareció a los 20 días. Evolución: satisfactoria, sin secuelas post-síndrome.

DISCUSIÓN

Llama la atención que en el caso que se discute la erupción de las lesiones aparecen luego de la administración de la dipirona, medicamento frecuentemente usado en el tratamiento de los estados febriles y dolorosos, sobre todo en niños donde el uso de otros medicamentos con acción similar no se puede prescribir.

Esto permite fundamentar la etiología antes planteada, y finalmente desarrolla un cuadro aparatoso como lo descrito anteriormente.^{1,2,5}

En el caso que se discute, las regiones anatómicas afectadas coinciden con la mayoría de las bibliografías revisadas, empezando por la cara, cuello, tronco y extremidades superiores, con la siguiente extensión a toda la economía corporal incluyendo las mucosas orales, genitales y anales.^{6,8}

La mayor incidencia de aparición del síndrome se asocia con los adultos, puede deberse al mayor consumo de medicamentos, entre estos la carbamazepina usada en el tratamiento de las migrañas, medicamento altamente asociado con esta enfermedad.^{5,6}

Es necesario destacar que las secuelas son mayores en los niños, en los que la fiebre y la toma del estado general agravan más rápido el cuadro con la aparición de mayores complicaciones y riesgo para la vida¹¹, lo que sucedió con este paciente.

Se considera que el cuadro clínico se comportó igual que lo descrito por varios autores que describen esta entidad, sólo que no fue descubierto ningún antecedente de susceptibilidad genética, la que ha mostrado tener un papel muy importante en la patogénesis en ciertos casos, debido a casos familiares y reacciones poblacionales a medicamentos específicos.⁴⁻⁶

Comprobada la correlación etiología-cuadro clínico se decide tratamiento con enfoque multidisciplinario.^{10,11}

El uso de corticoides se limitó a las aplicaciones oculares y curas locales con cremas, coincidiendo en lo controversial del papel de estos medicamentos en el tratamiento de esta enfermedad.

Se destaca el uso del oleozón como regenerador de la mucosa y antiséptico, por su papel al aportar oxigenoterapia a los tejidos dañados y así facilitar una pronta y eficaz cicatrización.¹²

La evolución satisfactoria del paciente invalidó la necesidad del acto quirúrgico, siendo más usado en el tratamiento de las secuelas.

El cuadro que presentó el paciente del estudio, permitió incluir en el plan de tratamiento el uso de inmunoglobulinas que favorecieron la incrementación de las defensas orgánicas y la mejoría del estado general, logrando una progresiva cicatrización de la descamación cutánea y mucosa.¹²

También desempeñaron un papel primordial los cuidados médicos brindados, la edad y el buen estado general de salud del paciente.^{2,8}

CONSIDERACIONES FINALES

Es oportuno resaltar que un medicamento tan usado en nuestro país como es la dipirona causó este síndrome tan severo en el paciente, lo que llama la atención sobre el abuso y las dosificaciones de los medicamentos sobre todo en la edad pediátrica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Torres Pradilla M, Olmos E. Reacciones medicamentosas severas. Síndrome Stevens Johnson y síndrome DRESS. Med Colomb Bogotá [Internet] 2013 [citado 23 sep 2015];38(2):76-82. Disponible en: www.scielo.org.co/pdf/amc/v38n2/v38n2a08.pdf
2. Harr T, French LE. Severe cutaneous adverse reactions: acute generalized exanthematous pustulosis, toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome. Med Clin North Am [Internet] 2010 [citado 23 sept 2015];94(4):727-42. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>
3. Paquet P, Piérard GE. New insights in toxic epidermal necrolysis (Lyell's syndrome): clinical considerations, pathobiology and targeted treatments revisited. Drug Saf [Internet] 2010 [citado 23 sep 2015]; 33(3):189-212. Disponible en: <http://www.link.springer.com>
4. Koh MJ, Tay YK. An update on Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. Curr Opin Pediat [internet] 2009 [citado 23 sept 2015]; 21(4):505-10. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19474732>

5. Harr T, Lars E F. Toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome. Orphanet J Rare Dis [Internet] 2010 [citado 23 sept 2015];5(39):1-11.Disponible en: <https://pt.scribd.com/document/295270467/Harr>
6. Yu – Hor Thon B. Stevens-Johnson syndrome / toxic epidermal necrolysis: an Asia-Pacific perspective. Asia Pac Allergy [Internet] 2013 [citado 23 sep 2015]; 3(4):215–223. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles>
7. Lissia M, Mulas P, Bulla A, Rubino C. Toxic epidermal necrolysis (Lyell's disease).Burn [Internet].2010[citado 23 sep 2015]; 36(2):152-163.Disponible en:<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19766401>
8. Wu Hsieh S. Síndrome de Dress y síndrome de Steven Johnson. Reporte de un caso y actualización. Med Leg Costa Rica [internet] 2011[citado 23 sep 2015]; 28(1):65-69. Disponible en: <http://www.scielo.sa.cr/pdf/mlcr/v28n1/art8v28n1.pdf>
9. Knowles S, Shear NH. Clinical risk management of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis spectrum. Dermatol ther [Internet] 2009 [citado 23 sep 2015]; 22(5):441-51.Disponible en: www.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1529
- 10.Cacoub P, Musette P, Descamps V, Meyer O, Speirs C, Finzi L, et al. The DRESS syndrome: a literature review. Am J Med [internet] Jul 2011 [citado 23 sep 2015];124(7):588-97.Disponible en:<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21592453>
- 11.Mockenhaupt M. Severe drug-induced skin reactions: clinical pattern, diagnostics and therapy. JDDG [Internet] 2009[citado 23 sep 2015];7(2):142-60.Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19371237>
- 12.Kano Y, Shiohara T. The variable clinical picture of drug-induced hypersensitivity syndrome/drug rash with eosinophilia and systemic symptoms in relation to the eliciting drug. Immunol Allergy Clin North Am [internet] 2009 [citado 23 sept 2015];29(3):481-501.Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19563993>

Recibido: 20 de abril de 2015

Aprobado: 27 de abril de 2017

Dra. Leyanis Martínez Pérez. Especialista de I Grado en Cirugía Maxilofacial. Máster en Urgencias Estomatológicas. Asistente. Hospital Pediátrico Docente “Pedro Agustín Pérez”. Guantánamo. Cuba. **Email:** leyanismsp@infomed.sld.cu