

PRESENTACIÓN DE CASO

Síndrome de Stevens Johnson, presentación de un caso en edad pediátrica Stevens Johnson Syndrome, a Child Case Report

Autores: Dra. Maritza Morales Solís*, Dra. Yordania Velásquez Ávila**, Dr. Rafael García López***.

* Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Especialista de I Grado en Dermatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesora Asistente de Dermatología. Hospital Pediátrico “Mártires de Las Tunas”, Las Tunas.

** Especialista I Grado en Dermatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Aspirante a Investigador. Hospital Pediátrico “Mártires de Las Tunas”, Las Tunas.

*** Especialista de II Grado en Medicina Intensiva y Urgencia. Especialista de II Grado en Pediatría. Profesora Asistente de Pediatría. Máster en Urgencias Médicas. Hospital Pediátrico “Mártires de Las Tunas”, Las Tunas.

Correspondencia a:

Dr. Rafael García López

E-mail: rgarcia2410@ltu.sld.cu

RESUMEN

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) es una variante severa del eritema multiforme, consistente en una reacción de hipersensibilización que afecta piel y mucosa, además de otros órganos internos, y que se manifiesta con lesiones en zonas genitales, bucales y cutáneas, es idiopático en el 50% de los casos, generalmente producido por alergia a medicamentos. La muerte sobreviene en el 5-15% de los casos sin tratar. El riesgo de recurrencia es del 37% o más. Al Hospital Pediátrico Provincial Docente “Mártires de Las Tunas” fue traído un niño de seis años de edad, que tras el uso del Sulfaprín comenzó con lesiones que afectaban la piel y todas las mucosas, además de toma del estado general. Inmediatamente fue admitido en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, donde fueron tomadas medidas que incluyeron supresión del agente causal, corticoterapia endovenosa, antibioticoterapia endovenosa, tratamiento de las lesiones, vigilancia del balance hidromineral y atención oftalmológica, respondiendo

favorablemente. Se presenta el caso, por ser una enfermedad poco frecuente y de muy mal pronóstico.

Palabras clave: SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON; ERITEMA MULTIFORME; REACCIÓN DE HIPERSENSIBILIZACIÓN; ECTODERMOSIS EROSIVA PLURIORIFICIALIS; ERITEMA MULTIFORME EXUDATIVO; DERMATITIS AMPOLLAR FULMINANTE; ERITEMA MULTIFORME FLICTENULAR.

Descriptores: ERITEMA MULTIFORME; DERMATITIS; HIPERSENSIBILIDAD.

ABSTRACT

The Stevens Johnson syndrome is a variant of erythema multiforme, consisting of a hypersensitive reaction that affects the skin, mucosa and other internal organs, also manifested with lesions in the genital area, around the mouth and in the skin. It is idiopathic in 50% of the cases, generally produced by allergies to medications. Without treatment, 5 to 15% of patients die. The risk of recurrence is about 37% or more.

A 6- year- old child was brought to Mártires de Las Tunas Pediatric Teaching Hospital when some lesions appeared in his skin and mucus lining, and he had general malaise, after he began to be treated with cotrimoxazol. He was immediately admitted to the Intensive Care Unit, where measures including: suppression of the causative agent, intravenous corticosteroid therapy, treatment of the skin lesions, surveillance of the hydromineral balance and ophthalmologic attention, were taken. He responded favourably to the treatment. This case is reported because it is rare and it usually has an unfavourable prognosis.

Key words: STEVENS JOHNSON SYNDROME; ERYTHEMA MULTIFORME; HYPERSENSITIVE REACTION.

Descriptors: ERYTHEMA MULTIFORME; DERMATITIS; HYPERSENSITIVITY.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Stevens-Johnson (también conocido como ectodermosis erosiva pluriorificalis, eritema multiforme exudativo, dermatitis ampollar fulminante y eritema multiforme flictenular) es una variante severa del eritema multiforme, consistente en una reacción de hipersensibilización, que afecta piel y mucosa, además de otros órganos internos, y que se manifiesta con lesiones en zonas genitales, bucales y cutáneas. (1) La incidencia es de 1,2 a 6 millones de personas por año, siendo más frecuente en niños y jóvenes. Los varones son dos veces más propensos que las hembras. (1, 2)

La etiología es desconocida, idiopático en el 50% de los casos, generalmente se produce por alergia a medicamentos (Cefalosporinas, Penicilinas, Sulfonamidas, anticonvulsivantes como la Fenitoína, Pirimetamina y Sulfadoxina; antiinflamatorios no esteroideos como Pirazolona, Butazona, Ibuprofeno y Piroxicam, etc.); infecciones virales (VIH, Adenovirus, Coxsaki, etcétera); bacterianas (Estreptococo hemolítico, Estafilococo, Salmonela, Sífilis, Lepra, Pseudomona, Mycoplasma pneumoniae, otras); micosis (Histoplasmosis, Coccidiomicosis); protozoos (toxoplasmosis y paludismo); alimentos (pescado, embutidos y mariscos); enfermedades oncoproliferativas (Leucemias, Linfoma, Neoplasias) y colagenosis (Lupus Eritematoso Sistémico). (2, 3)

Clínicamente se caracteriza por síntomas prodrómicos, con frecuencia: fiebre de 39 a 40°C, cefalea, malestar general, vómitos, diarrea. Luego el desarrollo progresivo de un rash pleomórfico, con vesículas y ampollas en piel (10–90%) y participación constante de dos o más membranas mucosas, dentro de las cuales se afecta invariablemente la mucosa oral, seguida de la conjuntiva bulbar y ano genital. (4)

Se observan lesiones eritematosas en placa, diseminadas con bulas hemorrágicas. El techo de la bula se necrosa y se rompe. La epidermis se desprende a colgajos, dejando áreas erosivas, rojas y exudativas. El signo de Nikolsky está ausente. En la piel y las mucosas afectadas se produce una sensación de ardor o quemazón, sin prurito. Las lesiones mucosas son las más notables y de mayor gravedad, pueden ser las primeras y, en algunos casos, las únicas. Suele encontrarse estomatitis con úlceras aftosas, áreas erosivas sanguinolentas extensas, pseudomembranas blanquecinas, en los labios costra hemorrágica masiva, dificultad para deglutir y respirar, rinitis, conjuntivitis, ulceraciones de la córnea, vulvovaginitis o balanitis erosiva. En los casos más graves, pueden aparecer alteraciones del balance electrolítico, taquipnea y disnea, hematuria, albuminuria, arritmias, pericarditis, fallo cardíaco congestivo, convulsiones y coma. (5)

En la etapa de recuperación la piel reepiteliza totalmente, dejando máculas hipercrómicas. En las mucosas, cuando hay cicatrización residual, puede haber sinequias, simbléfaron, triquiiasis, opacidad corneal, ceguera permanente, estrechez del esófago y uretra, otras. (6)

En una amplia serie de casos los factores pronósticos principales fueron la extensión de las lesiones cutáneas, la edad y los niveles de urea sérica. La afectación visceral, especialmente la lesión pulmonar, es también indicadora de mal pronóstico, así como las enfermedades graves coexistentes. (7, 9)

Las complicaciones más frecuentes son las infecciones secundarias y las complicaciones pulmonares. También se han descrito deshidrataciones y alteraciones de los electrolitos, necrosis tubular aguda, complicaciones oftálmicas y arritmias. La muerte sobreviene en el 5 al 15% de los casos sin tratar. El riesgo de recurrencia es del 37% o más. (8, 11)

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente RLM, HC: 68406, masculino, escolar de seis años de edad, mestizo, de procedencia urbana, nacido de parto eutócico con buen peso y apgar al nacer y antecedentes de alergia, para lo cual lleva tratamiento regular con Ketotifeno (jarabe). La madre refiere que el niño tuvo un cuadro de Sinusitis aguda, para lo cual recibió tratamiento con Sulfaprín. Dos días después de terminado el tratamiento con este antibiótico, el día primero de marzo de 2011, comenzó con molestias oculares y enrojecimiento, luego aparecieron lesiones enrojecidas y pruriginosas localizadas en el tronco, que rápidamente se extendieron por toda la superficie cutánea, incluyendo palmas de las manos y plantas de los pies, con formación de ampollas que se rompían fácilmente, dando lugar a erosiones, afectando además la mucosa oral y genital. Este cuadro se acompañó desde sus inicios con fiebre alta (39°C) y malestar general. Acudió al cuerpo de guardia del Hospital Pediátrico Provincial “Mártires de Las Tunas”, donde se decidió su ingreso en La Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) (**figura 1,2**).

Antecedentes patológicos personales: alergia y sinusitis aguda.

Antecedentes patológicos familiares: asma bronquial (madre).

Reacción a medicamentos: no se referían hasta el momento.

FIGURA 1. 4 de marzo, 2011



FIGURA 2. 9 de marzo



Datos positivos al examen físico al ingreso

General: toma del estado general con temperatura 39°C.

Sistema Respiratorio: ruidos audibles, no estertores, FR: 23 por minuto.

Sistema Cardiovascular: frecuencia cardiaca 136 latidos por minuto.

Examen dermatológico: cuadro cutáneo polimorfo generalizado, dado por lesiones eritematoampolloerosivas con pérdida de la epidermis y exudación. Afectación de las mucosas oral, genital y anal, dado por la presencia de lesiones vesicoerosivas muy dolorosas, con ardor a la micción. Afectación cutánea de aproximadamente el 70%.

Examen ocular: conjuntiva enrojecida con lesiones erosivas y gran inyección conjuntival.

Exámenes de laboratorio realizados al ingreso

Estudios (1 marzo de 2011):

Rayos X Tórax AP (Antero posterior): sin alteraciones pleuropulmonares.

Hemocultivo: negativo.

Gasometría: bajos niveles de calcio y potasio.

Hemograma: hemoglobina 12,5 g/l leucograma con leucocitosis.

DISCUSIÓN

Medidas terapéuticas

- Supresión inmediata del agente causal (Sulfaprín).
- Posición fowler 30°.
- Dieta hipoalérgica, con alimentación por sonda naso gástrica.
- Sonda vesical.
- Balance hidromineral (BHM) diario.
- Hidratación de mantenimiento 24 horas/ 1700 ml/m²sc:
Dextrosa 5% 500 ml; Cloruro de sodio 20% 1.2 ml (40 mg/ m²sc); Cloruro de potasio 10% 3.5 ml; Gluconato de calcio 10% 2.8 ml (0.5 ml/kg); Vitamina C 1 ml.
- Rosefín Bbo 1g- 10 ml (100 mg/kg / día) 8.5 ml cada 12 horas Endovenoso lento.
- Benadrilina 10 mg-2 ml (5 mg/ kg/ día) 2 ml cada 6 horas endovenoso.
- Hidrocortizona Bbo 100 mg-2 ml (10 mg/ kg/ día) 8 décimas cada 6 horas endovenoso.
- Nutriforte 1 tableta diaria oral.
- Omeprazol Bbo 40 mg-10 ml 4.2 ml endovenoso diario.
- Ácido fólico (5 mg) 1 tableta diaria oral.
- Vitamina A y D2 20 gotas diarias.

- Compresas de gasa húmedas con Solución salina 0,9% en lesiones ampollazas y erosivas cada 12 horas.
- Polvorear talco en la cama
- Llantén colutorios en lesiones de la mucosa oral.
- Furosemida (40 mg) ½ tableta cada 8 horas.
- Lavados oculares con suero fisiológico cada 12 horas.
- Gentamicina colirio en ambos ojos cada 2 horas.
- Compresas de Solución salina en ambos ojos por 15 minutos cada 2 horas.
- Homatropina colirio 1 gota cada 12 horas en ambos ojos.

Examen dermatológico al día siguiente con un cuadro cutáneo polimorfo universal, debido a las lesiones eritematoerosivas; aún con algunas ampollas, sin lesiones nuevas, con pérdida de la epidermis y exudación. Afectación de todas las mucosas, incluyendo la uretra, dado por la presencia de lesiones erosivas muy dolorosas, con ardor a la micción (90% de afectación cutánea). (12)

Orofaringe: enrojecida, con lesiones eritematoerosivas, expectoración mucosa blanquecina y obstrucción nasal con erosiones en la mucosa nasal y gran toma del estado general, por lo que se toman nuevas medidas terapéuticas:

Sustitución de la Hidrocortisona por Metilprednisolona (10 mg/ kg/ dosis).

Catecolamina.

Dobutamina (250 mg-10 ml) 9.7 ml.

Halitol, buchadas cada 8 horas.

Lágrimas artificiales, 1 gota en cada ojo cada 8 horas.

Violeta genciana acuosa 2% en lesiones erosivas.

.Al séptimo día de evolución en la unidad de cuidados intensivos comienza la mejoría del paciente y el mismo fue trasladado a cuidados intermedios y luego a salas abiertas, donde con una estadía de 17 días se le dio el alta, con seguimiento por consulta. (10, 13)

Fue seguido posteriormente en consulta de Dermatología, sin reportarse recaídas, ni empeoramiento (**figura 3,4**).

FIGURA 3. 13 de marzo

FIGURA 4. 17 de marzo



Se trató de un escolar masculino, de seis años de edad, que tras el uso del Sulfaprín presentó un cuadro dermatológico ampollar, con afectación cutánea y en todas las mucosas; gran toma del estado general, dado por fiebre y decaimiento. Inmediatamente fue ingresado en la Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos del Hospital Pediátrico “Mártires de Las Tunas”, donde se vigiló el estado hidromineral, se trató las lesiones de la piel según su estado, se usó esteroides y antibioticoterapia endovenosa, atendiéndose las afectaciones oftalmológicas. Con todo esto se logró la pronta recuperación del paciente, sin complicaciones sistémicas. Por tratarse de una afección inmunológica severa, con muy mal pronóstico para los pacientes y de baja incidencia, se decide la presentación de este caso que evolucionó favorablemente, gracias a las atenciones médicas recibidas. (6,7)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Domonkos Andrew. Tratado de Dermatología. T II. La Habana: Ed Científico- técnica, 2008: p. 603- 8
2. Du Vuvier Anthony. Atlas de Dermatología clínica. Barcelona:Expaxs; 2006: p. 55 – 56
3. I. García Doval y col. Necrólisis epidérmica y Síndrome de Steven Johnson: Actas Dermosifiliogr 2000;91:541-551
4. Manzur Julián. Dermatología. La Habana: Ed Ciencias Médicas, 2002: p. 99-101

5. Roujeau J, Dichler WJ. Medication use and the risk of Steven Johnson or toxic epidermal necrolysis. *N Engl J Med*. 2005; 34:160-4
6. Sady Valdés Mesa y col. Necrólisis tóxica epidérmica. Particularidades de su atención *Rev Cub Med Mil* v.36 n.3 Ciudad de la Habana jul.-sep. 2007
versión impresa ISSN 0138-6557
7. Síndrome de Steven Johnson [ICD-10: L51.1]
<file:///localhost/G:/Jornada%20Dermatología%202010/Steven%20Jhonson/SINDROME%20DE%20STEVENS-JOHNSON.mht>
8. Wolff Klauss. *Color Atlas and Synopsis of clinical dermatology*. 5th ed. St. Louis: MacGraw Hill, 2005: p.33-41
9. Hertl M, Bohlen H, Merk HF . Efficacy of cyclophosphamide in toxic epidermal necrolysis. *J Am Acad Dermatol* 2007: 28-511.
10. Rzany B, Schmitt H , Schoff E. Toxic epidermal necrolysis in patients receiving glucocorticosteroids . *Acta Derm Venereol (stockh)* 2009; 71:171-2.
11. García Doval I, Peteiro C, Toribio J . Insuficiencia cutánea aguda: fisiología y actitud terapéutica. *Piel* 2010 ; 10: 187-90 .
12. Roujeau Jc . Treatment of SJS and TEN . En : Kauppinen K , Alankok K , Hannuksela M , Maibach M , eds. *Skin reactions to drugs*. Boca Ratón: CRC press; 2010: p. 141.
13. Avakian R, Flowers FP , Araújo OE, Ramos-Caro FA, toxic epidermal Necrólisis : a review . *J .AM Acad Dermatol* 1999 25: 69-79 .