

## Casos Clínicos

- [Introducción](#)
- [Diagnóstico diferencial](#)
- [Caso clínico](#)
- [Discusión](#)
- [Referencias bibliográficas](#)



Descargar Acrobat Reader



Descargar documento

## Síndrome de Stevens Johnson: Necrólisis Epidérmica Tóxica de etiología multifactorial

### Diagnóstico diferencial

En algunas ocasiones los pacientes que presentan un cuadro clínico típico de SSJ, pueden evolucionar a una NET en pocos días, las lesiones cutáneas se vuelven muy dolorosas y producen gran pérdida de la epidermis y formación de flictenas en cara, tronco y extremidades que posteriormente se diseminan en todo el cuerpo y confluyen entre sí<sup>14</sup>.

Debido a la gran similitud entre la clínica de ambas enfermedades, Bastuji-Garin y colaboradores condujeron un estudio en 1993, en el que definieron ciertos criterios para la clasificación de SSJ/NET<sup>16</sup>, determinando como SSJ casos con un compromiso epidérmico menor al 10% de superficie corporal (SC) afectada, considerando como NET casos con mas del 30% de SC afectada. Los casos entre 10% y 30% de superficie corporal afectada se establecerían como una superposición de ambas patologías.

La severidad de los cuadros es proporcional a la extensión necrótica de la piel, la potencial colonización bacteriana de la misma unida a una respuesta inmunológica disminuida, aumentan el riesgo de sepsis. La pérdida masiva de fluidos transepidermicos ocurre asociada a un desbalance hidroelectrolítico y es común la azoemia prerrenal. Un estado hipercatabólico con inhibición de la secreción de insulina o resistencia a la misma es también una complicación común en estos pacientes, en ocasiones se desarrolla una neumonitis intersticial difusa que puede conllevar a Síndrome de distrés respiratorio del adulto<sup>15</sup>.

La sobrevivencia a estas patologías SSJ/NET ha aumentado considerablemente en los últimos años principalmente en niños, pero las secuelas a largo plazo siguen siendo frecuentes<sup>18</sup>. La regeneración de la epidermis se produce en 3 semanas, siendo las últimas en regenerar las áreas periorificiales y de presión.

Las secuelas oculares son las más comunes -afectan cerca del 35% de los pacientes-: ausencia de mucina en lagrimas, pérdida de pestañas, metaplasia escamosa, cicatrices corneales, sinequias palpebrales y conjuntivales, queratitis, fotofobia persistente, ardor ocular e incluso amaurosis<sup>15</sup>. Entre las secuelas de piel y faneras encontramos: las cicatrices dérmicas, pigmentación irregular, nevus eruptivo, fimosis, sinequias vaginales, anoniquia y alopecia<sup>14,16</sup>. El diagnóstico puede hacerse habitualmente por las características clínicas<sup>19</sup>, representada por lesiones distintivas que van desde máculas en diana hasta ampollas flácidas con tendencia a la hemorragia y necrosis, que comprometen por lo menos dos mucosas. Es importante tener en cuenta los antecedentes de exposición a medicamento en las últimas tres semanas.

En los casos atípicos o dudosos es útil la biopsia de piel, que revelará grados variables de necrosis en los queratinocitos, rodeados por linfocitos, edema de la dermis capilar, escaso infiltrado linfocitario perivascular y formación de ampollas subepidérmicas. Los estudios de inmunofluorescencia directa sirven para excluir enfermedades ampollosas autoinmunes; para una evaluación más detallada y de acuerdo con la severidad del caso puede solicitarse: hematología completa, radiografía de tórax, examen de orina, BUN, creatinina, transaminasas, electrolitos, proteínas, PCR viral y cultivos bacterianos<sup>20</sup>.

Es necesario realizar diagnóstico diferencial con diversas reacciones dérmicas principalmente las de tipo descamativas y exfoliativas<sup>21</sup>, como síndrome de piel escaldada, pénfigo vulgar,

penfigoide ampolloso, dermatitis herpetiforme, impétigo y Síndrome de Kawasaki entre otras. En la Necrosis Epidérmica Tóxica es importante recordar la exquisita sensibilidad cutánea y el signo de Nikolski positivo como claves diagnósticas para su distinción<sup>20</sup>.

Es esencial la identificación y suspensión de las drogas potencialmente responsables, así como el tratamiento de infecciones precipitantes. En pacientes con afecciones extensas, se debe considerar su atención en una unidad de cuidados intensivos o unidad de quemados. La temperatura ambiental controlada constituye una parte esencial en el tratamiento, además del aumento de la ingesta calórica, la prevención de sobreinfección y sepsis y la corrección de desequilibrios electrolíticos. Al igual que en las lesiones térmicas, el reemplazo de fluidos debe ser iniciado precozmente. Se debe evitar el uso de cualquier material adhesivo y asegurar una buena analgesia<sup>22</sup>.

Un grupo de investigadores liderizados por Spies y Sanford publicaron un estudio en el año 2000, donde incluían como tratamiento estándar en pacientes con NET la remoción de la capa epidérmica de las flictenas y necrectomía, cubriendo posteriormente la herida con un material biológico obtenido de la piel de cadáveres humanos. Ha demostrado ser un tratamiento exitoso y seguro para estos pacientes<sup>23</sup>. Los corticosteroides han sido la modalidad terapéutica más extensamente utilizada pero su efectividad no ha sido demostrada en estudios previos; incluso se ha sugerido que el uso sistémico de los mismos en estos pacientes está asociado a retrasos en la recuperación y producción de efectos colaterales clínicamente significativos<sup>8</sup>.

De hecho, en estudios anteriores como el de Rojeau y Stern<sup>14</sup> se ha recomendado evitar el uso de estos medicamentos en el tratamiento SSJ/NET. Aunque la patogénesis del SSJ/NET no está claramente determinada, existe evidencia considerable que indica que es una reacción inmunológica, motivo por el cual desde hace tiempo se ha venido implementando el uso de inmunoglobulina humana intravenosa que ha dado favorables resultados en el tratamiento de estas patologías, por sus efectos inmunomoduladores como inhibición del daño mediado por complemento, modulación de citoquinas, neutralización de anticuerpos o antígenos circulantes y principalmente la actividad anti FAS en altas concentraciones, que inhibe la apoptosis de queratinocitos.

**Continúa:** [Caso clínico](#)

-  [Introducción](#)
-  [Diagnóstico diferencial](#)
-  [Caso clínico](#)
-  [Discusión](#)
-  [Referencias bibliográficas](#)

**NOTA:** Toda la información que se brinda en este artículo es de carácter investigativo y con fines académicos y de actualización para estudiantes y profesionales de la salud. En ningún caso es de carácter general ni sustituye el asesoramiento de un médico. Ante cualquier duda que pueda tener sobre su estado de salud, consulte con su médico o especialista.



CAIBCO

Instituto de Medicina Tropical - Facultad de Medicina - Universidad Central de Venezuela.  
Elaborado por el Centro de Análisis de Imágenes Biomédicas Computarizadas CAIBCO,  
[caibco@ucv.ve](mailto:caibco@ucv.ve)



Este portal ha sido desarrollado gracias al apoyo del Fonacit