

INFORME DE CASO

Síndrome de Stevens-Johnson. Presentación de una paciente

Dra. Dianelí Lorely Reyes Hernández, MSc. Dra. Damarys Pérez Fleites, Dra. Amelia Betancourt Pérez

Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

RESUMEN

El síndrome de Stevens-Johnson constituye una emergencia dermatológica. Es una enfermedad de la piel que amenaza la vida en la que la muerte celular hace que la epidermis se separe de la dermis; tiene tasas altas de mortalidad y es de condición rara, con una incidencia de alrededor de 2.6 a 6.1 casos por millón de personas por año. Se presenta una paciente que ingresó en el hospital y que tuvo una evolución favorable.

Palabras clave: síndrome Steven-Johnson

ABSTRACT

The Stevens-Johnson syndrome is a dermatological emergency. It is a skin disease that threatens life in which cell death causes the epidermis separated from the dermis; the disease has high mortality rates and it is a rare condition, with an incidence of about 2.6 to 6.1 cases per million people per year. A female patient who was admitted to hospital and had a favorable evolution is presented.

Key words: Stevens-Johnson syndrome

El síndrome de Stevens-Johnson debe su nombre a los estadounidenses Albert Mason Stevens y Frank Chambliss Johnson, Especialistas en Pediatría, que en 1922 publicaron una descripción de este desorden en el American Journal of Diseases. Esta enfermedad proviene de un desorden del sistema inmunológico consistente en una reacción de hipersensibilización que afecta la piel y las membranas mucosas; pueden quedar implicados otros órganos. La reacción inmune puede ser provocada por infecciones, drogas o medicaciones; en algunos grupos la reacción a las drogas puede ser agravada por factores genéticos.¹

El síndrome de Stevens-Johnson es idiopático en el 50%; en el resto de los casos puede ser una reacción alérgica a uno de los siguientes factores: los virus (en particular el del herpes simple, el de Epstein-Barr, el de la varicela, el de Coxsackie, el ecovirus y el de la poliomiéltis), las infecciones bacterianas (especialmente las provocadas por micoplasmas o por *Yersinia*, la brucelosis, la difteria, la tularemia, la tuberculosis y las infecciones por protozoos), los medicamentos (sobre todo sulfonamidas, oxicames, penicilinas, cefalosporinas, anticonvulsivantes y salicilatos), las vacunas (contra la difteria, el tifus, la

tuberculosis y la oral contra la polio), los cambios hormonales de la menstruación y el embarazo maligno, la artritis reactiva y la sarcoidosis.¹

Típicamente los síntomas inducidos por el consumo de drogas surgen una semana después de comenzar la medicación. El síndrome se caracteriza por un desarrollo súbito y progresivo de un rash pleomórfico con vesículas y ampollas en la piel y las membranas mucosas. Por lo general comienza con fiebre de 39 a 40°C, cefalea severa, dolor de garganta y fatiga; es mal diagnosticado y, por lo tanto, mal tratado con antibióticos. Las úlceras y otras lesiones empiezan a aparecer en las mucosas, la conjuntiva y, casi siempre, en la boca y los labios, pero también en las regiones genitales y anales. Las que aparecen en la boca son, por lo general, sumamente dolorosas y reducen la capacidad del paciente de comer o beber. Un brote de heridas redondas de aproximadamente una pulgada surge sobre la cara, el tronco, los brazos, las piernas y las plantas de los pies, pero por lo general no en el cuero cabelludo. En los casos más graves pueden aparecer alteraciones del balance electrolítico, taquipnea y disnea, hematuria, albuminuria, arritmias cardíacas, pericarditis, fallo cardíaco congestivo, estupor y coma.²⁻⁴

PRESENTACIÓN DE LA PACIENTE

Paciente de 28 años de edad, con antecedentes de salud, que comenzó con una fiebre de 38°C que se interpretó como una sepsis urinaria; se le indicó tratamiento con sulfaprim como antibiótico y dipirona para la fiebre, sin evidencia microbiológica. Al tercer día de esta medicación comenzó con lesiones eritematovesiculares generalizadas que abarcaban, fundamentalmente, el tórax (figuras 1 y 2), la cara (figura 3), las extremidades (figura 4) y el abdomen, en el que respetaba pequeñas áreas; presentaba además afectación de la mucosa oral (figura 3), de los genitales y de ambos ojos. Se le realizó una biopsia de piel con inmunofluorescencia y se le diagnosticó síndrome de Stevens-Johnson.

Se suspendió toda medicación y fue tratada con hidratación parenteral -2 000cc en 24 horas-, hidrocortisona -600mg, endovenoso, diario-, benadrilina -20mg, un ampola cada seis horas, endovenosa-, tres dosis de ácido fólico (un bulbo diario) y fraxiheparina profiláctica.



Figura 1. Lesiones eritematovesiculares del tórax



Figura 2. Lesiones eritematovesiculares del tórax



Figura 3. Lesiones eritematovesiculares de la cara



Figura 4. Lesiones eritematovesiculares de las extremidades

La paciente evolucionó satisfactoriamente y fue egresada a los 16 días; no presentó complicaciones ni sinequias como secuelas.

COMENTARIO FINAL

Aunque el síndrome de Stevens-Johnson puede ser causado por infecciones virales, malignidades o reacciones severas alérgicas a la medicación la causa principal parece ser el empleo de medicinas como sulfas y antibióticos;⁵ en este caso se recoge el antecedente de haber llevado tratamiento con sulfaprim. Estos pacientes deben ser hospitalizados para su vigilancia continua y el manejo de las complicaciones que surjan. Todas las medicaciones deben ser interrumpidas, en particular aquellas que se sabe lo causan. Al principio el tratamiento es similar al que se aplica a pacientes con quemaduras y el cuidado continuado solo puede ser de apoyo y sintomático. Debe consultarse inmediatamente a un Especialista en Oftalmología pues, con frecuencia, causa la formación de tejido cicatrizado dentro de los párpados y lleva a una vascularización de la córnea, compromete la visión y causa una multitud de otros problemas oculares^{6,7} -esta fue la conducta seguida con la paciente-. A pesar de que el tratamiento con corticosteroides es polémico en esta enferma fueron usados, junto a los antihistamínicos, y la evolución fue satisfactoria, sin las complicaciones que pudieron haber surgido: síndrome del ojo seco, fotofobia, ceguera, sepsis (síndrome de respuesta inflamatoria sistémica) y síndrome de estrés postraumático; las 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. Otras consecuencias pueden ser el fallo o el daño de órganos, el rasgado de la córnea y la ceguera; la muerte sobreviene en el cinco al 15% de los casos sin tratar. En esta paciente la evolución fue hacia la sanidad total y egresó sin que quedaran secuelas.⁷

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wetter DA, Camilleri MJ. Clinical, etiologic, and histopathologic features of Stevens-Johnson syndrome during an 8-year period at Mayo Clinic. *Mayo Clin Proc* [Internet]. 2010 [citado 12 Abr 2015]; 85(2): 131-8. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2813820/>
2. Quiñones Hernández J, Chávez Viamontes JA, Bernárdez Hernández O. Síndrome de Stevens-Johnson: presentación de un caso. *Arch Méd Camagüey* [Internet]. 2011 [citado 12 Abr 2015]; 15(3): [aprox. 10 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1025-02552011000300014&script=sci_arttext
3. Clavijo R, D´Avila I, García MJ. Síndrome de Stevens-Johnson: una forma grave de las reacciones adversas a medicamentos. *Biomedicina* [Internet]. 2011 [citado 12 Abr 2015]; 6(3): 26-34. Disponible en: http://www.um.edu.uy/docs/stevend_johnson.pdf
4. Martínez Pérez J, Caldevilla Bernardo D, Perales Pardo R, Pérez Gómez F. Síndrome de Stevens-Johnson, a propósito de un caso de fiebre y erupción cutánea. *SEMERGEN* [Internet]. 2012 [citado 12 Abr 2015]; 38(4): [aprox. 8 p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-semergen-medicina-familia-40-articulo-sindrome-stevens-johnson-proposito-un-caso-90134150>
5. Rekarte García S, Montalvo Avalos C, López Martínez A, Mantecón Fernández L, Fernández González. Síndrome de Stevens-Johnson con afectación mucosa predominante. *Bol Pediatr* [Internet]. 2012 [citado 12 Abr 2015]; 52: 29-32. Disponible en: https://www.sccalp.org/documents/0000/1838/BolPediatr2012_52_29_32.pdf
6. Del Pozzo-Magana BR, Lazo-Langner A, Carleton B, Castro-Pastrana LI, Rieder MJ. A systematic review of treatment of drug-induced Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. *J Popul Ther Clin Pharmacol* [Internet]. 2011 [citado 12 Abr 2015]; 18: e121-33. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21467603>
7. Diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Stevens-Johnson /Necrólisis Epidérmica Tóxica en el adulto. *Guía de Práctica Clínica. México* [Internet]. [citado 12 Abr 2015]. Disponible en: http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/398_GPC_Diagnostico_tratamiento_SINDROME_STEVENS_JOHNSON/GRR_STEVENS_JONSON.pdf

Recibido: 28-4-2015

Aprobado: 23-7-2015

Dianelí Lorely Reyes Hernández. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro". Avenida Hospital Nuevo e/ Doble Vía y Circunvalación. Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 50200 Teléfono: (53)(42)270000 dianelirh@hamc.vcl.sld.cu