

## Síndrome Stevens-Johnson/Necrólisis epidérmica tóxica ¿Qué sabemos de ellas?

Mónica Diosdado Figueiredo.

Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.  
PAC de Valga. Pontevedra.

Cad Aten Primaria  
Año 2014  
Volume 20  
Pág. 138

### RESUMEN

El síndrome de Stevens-Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica son formas polares de una misma enfermedad, una toxicodermia grave, generalmente producida por fármacos y que afecta a piel y mucosas. Se caracteriza por erupciones maculares sobre las que aparecen vesículas/ampollas con un desprendimiento de mucocutáneo posterior. El tratamiento se basa en medidas de soporte específicas y cuidados mucocutáneos en unidades especiales, ya que no existe tratamiento específico para la misma.

**Palabras clave:** *mucocutánea, grave, farmacos*

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una reacción alérgica grave que afecta a piel y mucosas y con una afectación multisistémica. Es una urgencia dermatológica grave, poco frecuente, del orden de 1/10.000 a 1/1.000.000. Generalmente es producida por fármacos y que suelen requerir ingreso hospitalario en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) y/o unidad de quemados (UQ), ya que requiere la atención de equipos multidisciplinares (dermatólogos, cirujanos plásticos, internistas, intensivistas y oftalmólogos, entre otros). Ambas son formas polares clínico-patológicas de la misma identidad.

El SSJ/NET son toxicodermias graves caracterizadas por la aparición de ampollas pequeñas o vesículas sobre máculas purpúricas, con un desprendimiento de la superficie corporal ocasionada por una necrosis epidérmica sin que exista una notable inflamación de la dermis. Además existen erosiones en mucosas en dos o más sitios de los siguientes: lengua, vaginal y ocular, que pueden ocasionar vaginitis, faringitis y déficit visuales graves.

El cuadro inicial incluye síntomas agudos, lesiones cutáneas dolorosas, fiebre (>39) en el 10-30 % pacientes, faringitis y alteraciones visuales consecuencia de lesiones en mucosa oral y ocular. La afectación intestinal, pulmonar, edad avanzada y el desprendimiento de grandes extensiones de piel son factores de mal pronóstico.

Como hemos comentado ambas son formas polares clínico-patológicas de la misma identidad, pero existen pequeñas diferencias que convendría reseñar:

- En el SSJ el desprendimiento de la superficie corporal sería menor del 10%, teniendo una mortalidad del 5%.

- En la forma TEN el desprendimiento sería mayor del 30% con una mortalidad del 30% de estos pacientes.

- En la forma SSJ/NET el desprendimiento está entre el 10 al 30%

El riesgo de desarrollar un SSJ/NET suele estar entre la 1-3 semana (7-21 días). Cualquier fármaco puede desencadenar esta enfermedad pero los más frecuentemente implicados son anticomiciales aromáticos (carbamecepina, lamotrigina, fenitoina...), sulfamidas, b-lactámicos, alopurinol y AINE. Ninguna prueba es diagnóstica, salvo la readministración del fármaco que es éticamente inaceptable por ser potencialmente letal.

Se piensa que infecciones sobre todo virales podrían actuar como cofactores, de hecho se recomienda la determinación sanguínea de VHS 1 y 2, VVZ, CMV, VEB, VHH 6/7, parvovirus y Mycoplasma pneumoniae. También se piensa en que mecanismos inmunitarios puedan jugar un papel en su producción y el hecho de encontrar linfocitos T citotóxicos específicos para el fármaco productor en las reacciones vesiculosas, apoyaría esto. Además de esto cada vez se están encontrando más datos que apoyan que los factores genéticos son factores predictores importantes de reacciones medicamentosas graves; así el HLAB\*5701 se relaciona con SSJ/NET graves en poblaciones asiáticas, no encontrando esta misma relación en poblaciones europeas.

En las investigaciones se han recomendado múltiples tratamientos

### Correspondencia

Mónica Diosdado Figueiredo  
monica.diosdado.figueiredo@sergas.es

sistémicos (corticoides, ciclosporina, gammaglobulinas...), pero en la actualidad los mejores resultados se obtienen con la sospecha diagnóstica temprana, la interrupción inmediata del fármaco sospechoso, y el ingreso urgente en UQ/UCI para la administración de medidas de soporte específicas y cuidados mucocutáneos especializados. El cuidado de la piel desepitelizada es fundamental para mejorar el pronóstico y evitar infecciones, hemorragias y pérdida de electrolitos, que pueden ser letales. Este cuidado debe efectuarse con antisépticos y antifúngicos: clohexidina, nistatina y sulfadiazina argéntica; esta última es una buena opción salvo cuando el cuadro sea producido por las sulfamidas y siempre teniendo en cuenta que puede producir una sensibilización sistémica y leucopenias transitorias.

Las complicaciones más frecuentes suelen darse en las formas NET y tienen que ver con la pérdida de la integridad de la barrera cutánea, la insuficiencia respiratoria y la afectación ocular que puede llegar a ocasionar incluso la ceguera.

La recuperación suele ser lenta (semanas) y pueden quedar cicatrices que en mucosas pueden dejar sinequias e incluso producir estenosis.

#### **BIBLIOGRAFÍA:**

1. Dennis L. Kasper, Eugene Braunwald, Anthony S. Fauci, Stephen L. Hauser, Dan L. Longo, J. Larry Jamerson. Principios de Medicina Interna, Harrison 16ªed; Volumen 1:357-363.
2. Carla Ferrándiz-Pulido, Daniel García-Fernández, Pablo Gómez-Morell, Ricard Palao y Vicente García-Patos. *Med Clin (Barc)*. 2011; 136(13):583-587.
3. McCormack M et al. HLA-A\*3101 and carbamazepine-induced hypersensitivity reactions in Europeans. *N Engl J Med* 2011; 364:1134.
4. Hazin R, Ibrahim OA, Hazin MI, Kimyai-Asadi A. Stevens-Johnson syndrome: pathogenesis, diagnosis, and management. *Ann Med*. 2008; 40:129-38.
5. Nicolas Bachot, Jean Revuz, Jean-Claude Roujeau. *Arch Dermatol*, 2003; 139:33-36.
6. Julie Gueudry, Jean-Claude Roujeau, Michel Binaghi, Gisele Soubrane, Marc Muraine. *Arch Dermatol*, 2009; 145: 157-162.