

INFORME DE CASO**Necrólisis epidérmica tóxica. Presentación de un caso****Toxic epidermal necrolysis. A case report**

Dra. Sara Charquille Salazar¹, Dr. William Legrá Martínez², Dra. Ana Esther Matos Conde³, Dr. Gerardo Matoses Ortiz⁴

¹ Especialista de I Grado en Caumatología y Cirugía Plástica. Máster en Urgencias Médicas. Asistente. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba

² Especialista de I Grado en Medicina Interna. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba

³ Especialista de I Grado en Caumatología y Cirugía Plástica. Máster en Urgencias Médicas. Instructor. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba

⁴ Especialista de I Grado en Caumatología y Cirugía Plástica. Máster en Urgencias Médicas. Asistente. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba

RESUMEN

Se reporta una paciente de 36 años de edad, reclusa, con antecedentes de diabetes mellitus, hipertensión arterial y artritis gotosa para lo cual lleva tratamiento. Se recibe en el cuerpo de guardia del Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto" con fiebre, ardor ocular y oral, así como eritema en piel de cara y miembros superiores. Evoluciona en días a la descamación o exfoliación de las mucosas oral y conjuntival, y de la piel de la cara, cuello, tronco anterior y posterior, región lumboglútea, y miembros superiores e inferiores. Se realiza diagnóstico de necrólisis epidérmica tóxica, pérdida del 80 % de superficie corporal de piel (epidermis y dermis superficial), con pronóstico de crítico extremo, es atendida de forma multidisciplinaria y egresada curada al día 14.

Palabras clave: necrólisis epidérmica tóxica, reacción adversa a medicamentos, síndrome de Stevens-Johnson

ABSTRACT

Patient of 36-year-old, prisoner is reported with a history of diabetes mellitus, arterial hypertension and gouty arthritis which one has treatment, the patient was received by doctors at the General Teaching Hospital "Dr. Agostinho Neto" with fever, ocular and oral burning, erythema in skin face and upper limbs. The patient evolve un days to flaking or peeling of the oral and conjunctival mucus, skin of the face, neck, previous and posterior chest, lumbar region, and upper and lower limbs. It was diagnosed toxic epidermal necrolysis, loss of 80 % body surface skin (epidermis and superficial dermis), with bad health situation, is assisted by a multidisciplinary doctor staff and cured at day 14.

Keywords: toxic epidermal necrolysis, adverse reaction, Stevens Johnson syndrome

INTRODUCCIÓN

La necrolisis epidérmica tóxica, es una enfermedad grave cuya fisiopatología aún no está aclarada y que usualmente se adscribe a una reacción adversa a drogas.¹ Su evolución es generalmente grave y presenta una mortalidad que, según diferentes publicaciones, oscila entre 30 y 40 %. Las manifestaciones clínicas son: fiebre, exantema y lesiones bulosas, que evolucionan hacia la ruptura con la consecuente exposición dérmica, siendo esto el factor inicial de sus complicaciones.² El diagnóstico diferencial incluye enfermedades que se manifiestan con exantema y lesiones bulosas, con compromiso de mucosas ó sin estas, entre las cuales se encuentran el síndrome de Stevens Johnson, el Síndrome de piel escaldada estafilocócico y el Pénfigo, entre otras.^{2,3} El diagnóstico se basa en el cuadro clínico y la biopsia de piel.

Las terapias usualmente empleadas incluyen la de apoyo general, suspensión de fármacos potencialmente gatillantes, antibióticos (en caso necesario) y esteroides.³

Es una enfermedad cutánea aguda, que representa una forma extrema de reacción adversa a fármacos, que ocurre con una incidencia estimada de 0.4 a 1.2 casos por millón en la población general, en relación al uso de variados fármacos como, por ejemplo: sulfonamidas, anticonvulsivantes y antiinflamatorios no esteroideos (AINES)^{1,2}. La aparición es consecuencia de una apoptosis generalizada de queratinocitos, que produce el desprendimiento de extensas áreas de

piel. El desprendimiento ocurre a nivel de la unión dermoepidérmica y compromete también las mucosas. La extensión del compromiso cutáneo es uno de los factores pronósticos más importantes.⁴

El síndrome de Stevens-Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica forman parte de un espectro en que el síndrome de Stevens-Johnson se encuentra en un extremo y la necrólisis epidérmica tóxica en el otro. En el síndrome de Stevens-Johnson el desprendimiento epidérmico afecta a menos de 10 % de la superficie cutánea, y en necrólisis epidérmica tóxica afecta a un área mayor del 30 %.⁴

Estos enfermos presentan numerosas complicaciones, en relación con el desarrollo de sepsis, desnutrición, hemorragia gastrointestinal, tromboembolismo pulmonar, alteraciones metabólicas, insuficiencia respiratoria y síndrome de disfunción multiorgánica.⁵ Estos problemas son similares a los encontrados en pacientes con quemaduras extensas.

El tratamiento de esta enfermedad ha evolucionado de forma considerable en la última década, debido a la aceptación del concepto de que la necrólisis epidérmica tóxica presenta una fisiopatología, histología y complicaciones similares a las de las quemaduras dérmicas superficiales.^{5,6}

En este contexto, estos enfermos se benefician del tratamiento por un equipo multidisciplinario, el tratamiento se lleva a cabo de forma óptima en unidades de grandes quemados, que están especializadas en el manejo de pacientes con pérdida cutánea extensa.⁶ Por la importancia de diagnosticar y tratar precozmente este Síndrome, así como la evolución favorable de la paciente, nos motivamos a la realización de este trabajo con el objetivo de dar a conocer nuestros resultados.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 36 años de edad, reclusa, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 1, hipertensión arterial, y artritis gotosa, para los cuales lleva tratamiento con meformin, captopril y alopurinol, respectivamente.

Acude al cuerpo de guardia de Medicina Interna el día 21 de mayo de 2013 por presentar fiebre elevada, de hasta 39 °C, cefalea, ardor y malestares oculares, dolor lumbar y rash eritematoso. Se decide su ingreso en sala de medicina interna con el diagnóstico de: síndrome febril inespecífico.

Durante su evolución en sala continúa con fiebres de hasta 39 °C, ardor ocular, aparecen lesiones en la boca, dificultad para tragar, lesiones eritemato-papulosas en lengua, carrillos, brazos y región retroauricular, se interpreta como: varicelas, moniliasis oral y diabetes mellitus, las lesiones de piel continúan diseminándose por todo el cuerpo región palmar de ambas manos, plantar de ambos pies, cara, cuello, tronco, ambos miembros superiores e inferiores así como exfoliación de las mucosas oral, vaginal y conjuntival (observar Figuras 1, 2 y 3).



Figura 1.

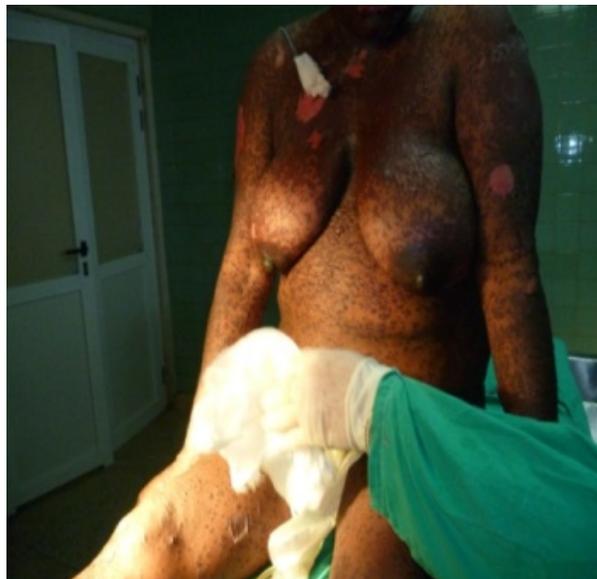


Figura 2.



Figura 3.

Este cuadro se relaciona con la administración de ciprofloxacina por una posible sepsis urinaria; se interconsulta con dermatología y se plantea eritema multiforme mayor. Es trasladada a sala de cuidados intermedios, se corrige deshidratación, y se indica alimentación parenteral por dificultades para la utilización de la vía oral. Se interconsulta con el servicio de quemados, se calcula un 80 % de piel lesionada, pérdida de la epidermis y dermis superficial a nivel de cara, cuello, tronco, miembros superiores e inferiores, respetando la piel del cuero cabelludo.

Por la semiología de las lesiones de piel, su gran extensión y el compromiso de mucosas, se interpreta como una necrólisis epidérmica tóxica, y teniendo en cuenta que estos pacientes se comportan como grandes quemados, se decide trasladar al servicio de quemados. Evoluciona de forma favorable egresándose a los 14 días de evolución, con el 100 % de sus lesiones cicatrizadas.

Exámenes complementarios: VIH negativo, serología N/R, antígeno de superficie negativo, cifras de hemoglobina 130 gr/l y las cifras de glicemia oscilaron entre 7 y 33 mol/l

DISCUSIÓN DEL CASO

La necrólisis epidérmica tóxica es un cuadro caracterizado histológicamente por necrosis de la epidermis y clínicamente por una epidermólisis difusa, con exfoliación o formación de lesiones bulosas, además de manifestaciones no cutáneas, lo que provoca trastornos hidroelectrolíticos, de termorregulación e hipercatabolismo; en suma, como un "gran quemado".⁷

Este trastorno parece ser más común en pacientes con lupus erimatoso sistémico, en aquellos sometidos a trasplante de médula ósea y, desde que comenzó la epidemia del VIH, se ha observado que tanto los pacientes VIH positivos y los que tienen sida presentan un mayor riesgo de desarrollar reacciones adversas a drogas.^{7,8} Los síntomas iniciales, previos a la manifestación mucocutánea, son fiebre y síntomas que pueden parecer una infección respiratoria alta y que usualmente duran dos a tres días.^{9,10}

El exantema generalmente comienza en la cara o en la parte alta del tronco. Las lesiones generalmente progresan y se extienden en horas o más lentamente durante una semana. El compromiso mucoso es frecuentemente observado (90 %) uno a tres días previo a las lesiones cutáneas, destacando el compromiso ocular, genital, respiratorio y gastrointestinal.^{10,11}

En esta paciente por los antecedentes patológicos personales, el uso de múltiples fármacos y lo florido del cuadro clínico desde su ingreso, al presentar: fiebre, ardor ocular, dificultad para alimentarse por lesiones en mucosa oral, eritema y bulas en piel de mejillas, y tronco, debió sospecharse este síndrome, pues el pensamiento clínico debe ser integrador y así lograr diagnósticos y terapéuticas certeras y oportunas.

CONSIDERACIONES FINALES

Debemos tener en cuenta este diagnóstico en pacientes sometidos a polifarmacia, medicamentos gatillantes como antibióticos, antiinflamatorios no esteroideos, antirretrovirales, antimaláricos, barbitúricos, entre otros, con lesiones dérmicas papulosas exudativas, en piel y mucosas con gran extensión, que ponen en riesgo la vida del paciente; para un tratamiento oportuno y polivalente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Álvarez Aliaga A, Frómeta Guerra A, Fonseca Muñoz TA. Necrólisis epidérmica tóxica por penicilina: presentación de un caso. MULTIMED [Internet]. 2011[citado 28 dic. 2012]; 15(1): [aprox. 6p.]. Disponible en: <http://www.multimedgrm.sld.cu/articulos/2011/v15-1/11.html>
2. Quiñones Hernández J, Chávez Viamontes JA, Bernárdez Hernández O. Síndrome de Stevens-Johnson: presentación de un caso. AMC [Internet] mayo-jun. 2011[citado 4 sep 2013]; 15(3): 7. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/amc/v15n3/amc140311.pdf>
3. Paulino Basalto R, Fernández González A, Verdecia OM, Saenz Daria L. Necrolisis epidérmica tóxica por mordedura de serpiente. Presentación de un caso. Gaceta Médica Espirituana [Internet]. 2009[citado 8 abr. 2013]; 11(1) : 8. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.11.%281%29_07/p7.html
4. Noda Albelo AL, Sabido Toledo L, Galindo Gutiérrez M, Montell Hernández OA, Vidal Tallet LA, Piñeiro Andux I, et al. Necrolisis epidérmica tóxica y lupus eritematoso sistémico. Rev Cubana Pediatr [Internet]. oct.-dic.2013[citado 6 mar 2013]; 85(4) : 8. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v85n4/ped15413.pdf>
5. Harr T, French LE. Toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome. Orphanet Journal of Rare Diseases [internet]. 2010 [citado 5 may 2013]; 5: 39. Disponible en: <http://www.ojrd.com/content/5/1/39>
6. Génin E, Schumacher M, Roujeau JC, Naldi L, Liss Y, Kazma R, et al. Genome-wide association study of Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis in Europe. Orphanet Journal of Rare Diseases [internet]. 2011[citado 22 jul 2013]; 6: 52. Disponible en: <http://www.ojrd.com/content/6/1/52>
7. Thakor AS, Burke A, Handfield-Jones S, Sinha A, Palmer M, Burns A. Toxic epidermal necrolysis and neutropaenia: Complications of omeprazole. *ajd_540_207..210Australasian Journal of Dermatology*[internet]. 2009[citado 16 jun 2013]; 50: 207-210. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1440-0960.2009.00540.x>
8. Hernández CA, Restrepo R, Mejía M. Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. *Rev Asoc Colomb Dermatol* [Internet]. 2011[citado 22 oct2013];19: 67-75. Disponible en: www.revistasocolderma.com
9. Seczynska B, Nowak I, Sega A, Kozka M, Wodkowski M, Królikowski W, et al. Supportive Therapy for a Patient with Toxic Epidermal Necrolysis Undergoing Plasmapheresis. *CriticalCareNurse* [Internet]. AUGUST 2013[citado 14 feb 2013]; 33(4): 26-38. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4037/ccn2013555>
10. Yu-Hor Thong B. Stevens-Johnson syndrome / toxic epidermal necrolysis: an Asia-Pacific perspective. *Asia Pac Allergy* [internet].

- 2013 [citado 12 may 2013]; 3: 215-223. Disponible en:
<http://dx.doi.org/10.5415/apallergy.2013.3.4.215>
11. Kim HI, Kim SW, Park GY, Kwon EG, Kim HH, Jeong JY, et al. Causes and Treatment Outcomes of Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis in 82 Adult Patients. The Korean Journal of Internal Medicine [internet]. June 2012 [citado 20 feb 2013]; 27(2): 204-210. Disponible en:
<http://dx.doi.org/10.3904/kjim.2012.27.2.203>

Recibido: 13 de enero de 2014

Aprobado: 11 de marzo de 2014

Dra. Sara Charquille Salazar. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba. **Email:**
schaquille@infosol.gtm.sld.cu