



UNIVERSIDAD DEL SURESTE  
CAMPUS TUXTLA



**DOCENTE:** DR. EDUARDO ZEBADUA GUILLEN

**ALUMNOS:** CÉSAR ALEXIS GARCÍA RODRÍGUEZ

**LICENCIATURA:** MEDICINA HUMANA

**SEMESTRE:** 8º

**UNIDAD:** 1

**MATERIA:** MEDICINA BASADA EN EVIDENCIAS

**TITULO DEL TRABAJO:** (FORO 3)

# **EL SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON Y SU CONTINUO AL SÍNDROME DE LYELL, UN ESPECTRO DE EVALUACIÓN Y MANEJO PRECOZ**

## **Introducción**

El Síndrome de Steven-Johnson (SSJ) se describió por primera vez en 1922 en dos niños como un síndrome agudo mucocutáneo; se caracterizó por una severa conjuntivitis purulenta, estomatitis con extensiva necrosis mucosa y manchas purpúreas. Reconocida como una enfermedad severa con curso prolongado y resultado letal que en la mayoría de los casos era inducida por medicamentos, la cual debía ser distinguida en su etapa temprana del eritema multiforme, cuya apariencia similar no representaba el mismo estrato patofisiológico.

## **Metodología**

### **Epidemiología**

El estudio de seguimiento más fidedigno sobre SSJ y la NET, realizado en Alemania del oeste, 1996, demostró la incidencia de 1.89 casos por cada millón de NET. El virus del herpes simplex ha sido reconocido en varios casos de SSJ, especialmente en niños. La ocurrencia de NET en pacientes con anemia aplásica severa, posterior a trasplantes alogénicos de células madre y médula ósea, también se han reportado; sin embargo, hay casos de SSJ/NET sin causa obvia identificable.

### **Clasificación**

El SSJ es una forma leve de la NET, la primera clasificación publicada en 1993, que se ha adoptado como definición de consenso, identificó al SSJ, a la NET, y a la sobreposición "overlap" del SSJ/NET, los cuales son parte de un espectro de reacciones cutáneas severas que afectan a la piel y las membranas mucosas. La distinción entre éstas se basa en el tipo de lesiones y la superficie corporal con ampollas y erosiones; cuando cubren de 3% a 10% pertenecen al SSJ, de 11% a 30% será sobreposición "overlap" SSJ/NET, y cuando rebasan este último porcentaje será NET franca. El patrón cutáneo frecuentemente asociado con SSJ son ampollas diseminadas, acompañadas o acopladas (confluentes) con puntos purpúricos (manchas) o vesículas confluidas.

### **Manifestaciones clínicas**

El SSJ inicio comienza con fiebre y odinofagia (comúnmente mal diagnosticado y tratado con antibióticos). Las úlceras y lesiones benignas aparecen en las membranas mucosas, boca y labios, pero también en regiones genitales y anales; las bucales son dolorosas y reducen la habilidad del paciente para comer y beber. Un sarpullido de lesiones circulares de

aproximadamente 3cm de diámetro surge en la cara, tronco, plantas de los pies, brazos y piernas, pero no en el cuero cabelludo.

En la segunda fase se desarrollan áreas de desprendimiento epidérmico, pero cuando no lo hay debe realizarse una examinación detallada de la piel por medio de presión mecánica tangencial en zonas eritematosas (signo de Nikolsky), éste es positivo si la presión induce el desprendimiento mecánico (pero no es específico para NET o SSJ) o en la enfermedad bullosa de la piel autoinmune.

La NET resulta en involucramiento extensivo de la piel con enrojecimiento, necrosis y desprendimiento de la capa epidérmica completa de la piel y mucosa. Antes de que estos hallazgos severos se desarrollen se observa un pródromo similar al cuadro gripal (tos, rinorrea, fiebre, anorexia y malestar). Una historia de exposición a drogas existe en promedio de 14 días, de una a cuatro semanas previos al inicio de síntomas, pero puede resultar temprano (48 horas) si hay sobreexposición. La boca se vuelve confluyente de ampollas y erosiones, tanto que la imposibilidad de deglutir o hablar es exorbitante, por lo que la alimentación se llega a realizar a través de un tubo nasogástrico o gástrico. Lo ojos pueden inflamarse, ulcerarse y presentar un estado rígido, lo cual puede generar ceguera, mientras que la conjuntivitis previa se convierte en severa.

## **Causa**

El SSJ surge a partir de un desorden del sistema inmune, reacción que puede desencadenarse por drogas o infecciones, así como por factores genéticos a su predisposición. Las reacciones a medicamentos se reportan entre 80% y 95% de los casos de NET, principalmente antibióticos del tipo de las sulfas y en la cuarta a mitad de los casos la causa se desconoce.

## **Patogénesis**

Tanto el SSJ como la NET son el resultado de un efecto cumulativo de riesgos alineados relacionados a la estructura de la droga y al paciente en su predisposición de alelos del Antígeno Leucocitario Humano (HLA), la característica del metabolismo de drogas y los clonotipos de linfocitos T.

## **Mecanismo inmunológico del SSJ/NET**

Se reconoce como una reacción de hipersensibilidad re-tardada (tipo IV) con una latencia típica de cuatro a 28 días y con casos extraños hasta después de ocho semanas de la iniciación de la droga implicada. Las drogas son de bajo peso molecular y usualmente funcionan como antígenos externos que son reconocidos por receptores de las células T (TCRS) para activar respuestas inmunes adaptativas.

## **Pronóstico**

El SSJ (<10% de superficie de área corporal) tiene un índice de mortalidad de 5%, mientras que la mortalidad por NET es de 30% a 40%.

## **Discusión**

### **Manejo y tratamiento**

El pronto discontinuo de las drogas causativas debe ser prioridad cuando las ampollas o erosiones aparecen durante el curso de la administración de la droga.

Es importante brindar apoyo, debido a que SSJ/NET atentan contra la vida; al ser una emergencia dermatológica, los pacientes con infección de mycoplasma pueden tratarse con macrolidos o doxiciclina oral. Inicialmente el tratamiento es la hidratación a través de líquidos IV, en especial con soluciones cristaloides, alimentación nasogástrica o parenteral con administración de anestésicos orales para tratar la ulceración. Se debe procurar mantener una excreción urinaria de 50 a 80 mL/hr con NaCl de 0.9% a 3% y 20 mEq de KCL. Además se requiere, en caso de hiponatremia, hipokalemia o hipofosfatemia, que puede ocurrir en varias ocasiones, de un apropiado tratamiento leve o agresivo en terapia de reemplazo. Las heridas deben tratarse conservativamente sin realizar desbridamiento. Pese a esto, no existe tratamiento validado, especialmente médico; la prescripción con corticoesteroides es controversial, estudios retrospectivos han sugerido que éstos incrementan la estancia hospitalaria y las complicaciones; los inmunomoduladores, como la ciclofosfamida y ciclosporina, no han tenido éxito terapéutico; el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa ha mostrado leves promesas en reducir los síntomas.

Otras medidas de soporte, como el uso de anestésicos tópicos y antisépticos, el entorno cálido y el uso de analgésicos intravenosos no muestran diferencia en el pronóstico, pero sí mejora la paliación del paciente. Además se debe consultar a un oftalmólogo iniciado el cuadro para limitar la formación de tejido cicatricial, vascularización corneal, pérdida de visión y otros problemas en los tejidos. La utilización de lentes esclerales mejora en cierta forma el tratamiento.

## **BIBLIOGRAFIA:**

C. M. Ortiz-Vilchis. (ENERO 2017). El síndrome de Stevens Johnson y su continuo al síndrome de Lyell, un espectro de evaluación y manejo precoz. SEPTIEMBRE 2021, de Revista Medicina e Investigación UAEMéx Sitio web: [https://www.researchgate.net/publication/324455211\\_Stevens\\_Johnson%27s\\_syndrome\\_and\\_it%27s\\_continuous\\_to\\_Lyell%27s\\_syndrome\\_an\\_spectrum\\_in\\_it%27s\\_evaluation\\_and\\_early\\_management](https://www.researchgate.net/publication/324455211_Stevens_Johnson%27s_syndrome_and_it%27s_continuous_to_Lyell%27s_syndrome_an_spectrum_in_it%27s_evaluation_and_early_management)