



## **UNIVERSIDAD DEL SURESTE**

**ASIGNATURA:** MEDICINA BASADA EN EVIDENCIA.

**DOCENTE:** DR. EDUARDO ZEBADUA GUILLEN.

**OCTAVO SEMESTRE.**

**ALUMNA:** YESSICA LIZBETH SANCHEZ SANTIZ.

**PRIMERA UNIDAD.**

**MEDICINA HUMANA.**

## **SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON**

El síndrome de SSJ fue descrito como un eritema multiforme vesiculobuloso de la piel que afecta a genitales, ojos y mucosas y se acompaña de fiebre.

El SSJ y la necrólisis epidérmica tóxica se consideran dos variantes de una misma entidad.

Se habla de SSJ cuando se compromete menos del 10 % de la superficie corporal con máculas eritematosas o de color púrpura o lesiones en diana atípicas no palpables. La superposición de SSJ y necrólisis epidérmica tóxica compromete de 10 a 30 % de la superficie corporal con máculas diseminadas de color púrpura, o lesiones en diana atípicas planas.

La necrólisis epidérmica tóxica consiste en un desprendimiento epidérmico de más de 30 % de la superficie corporal, asociado con máculas de color púrpura, diseminadas, de bordes mal definidos (spots) o lesiones en diana atípicas planas. También puede presentarse como ampollas y grandes láminas de desprendimiento epidérmico de más de 10 % de la superficie corporal, no precedidos por máculas de color púrpura o lesiones en diana atípicas. Generalmente, compromete el tronco, con eritema y ampollas confluentes.

El SSJ puede afectar a sujetos de todas las edades, aunque es más frecuente en niños y adultos jóvenes, seguidos de ancianos y pacientes con enfermedades del tejido conectivo, así como en pacientes oncológicos.

En cuanto a la etiología, se han identificado más de 200 fármacos que están implicados directamente en la aparición del cuadro cuando se utilizan de forma prolongada. Los más frecuentes son los anticomiciales aromáticos, AINE, beta-lactámicos, sulfamidas, alopurinol, terapia antirretroviral, y otros como sertralina, tramadol, macrólidos, quinolonas.

El riesgo de padecer este síndrome es mayor durante la primera semana de tratamiento para la mayoría de fármacos y durante los dos primeros meses para los anticonvulsivos. En general, durante las ocho primeras semanas de introducir el tratamiento hay que valorar el riesgo.

Las infecciones micóticas, virales y bacterianas, también son patógenos implicados en la aparición del cuadro.

El SSJ se caracteriza clínicamente por la aparición de fiebre elevada, dolor ocular, artralgias, odinofagia y mal estar general. Todos estos síntomas pueden preceder a las manifestaciones cutáneas de 1 a 10 días. La característica fundamental del cuadro son las lesiones cutáneas, máculas de color púrpura de bordes mal definidos (spots) sobre piel eritematosa o lesiones en diana atípicas, dolorosas, ampollosas o necróticas y eritema perilesional. Las lesiones deben diferenciarse de las dianas típicas del eritema multiforme, las cuales se caracterizan por presentar tres anillos concéntricos y pueden ser papulares.

Uno de los signos más precoces es la estomatitis. La afectación de la conjuntiva, mucosa oral, nasal, genital y anorrectal, así como la aparición de una conjuntivitis purulenta bilateral es muy característica.

Es muy importante tener en cuenta si ha existido exposición a fármacos durante las 3 semanas previas al inicio de los síntomas. El signo de Nikolsky (sugestivo de esta entidad) consiste en hacer presión en el borde lateral de una lesión ampollosa desencadenando la separación de la epidermis.

La escala SCORTEN estratifica la gravedad y el pronóstico especialmente en la necrólisis epidérmica tóxica. Consiste en dar un punto a la presencia de cada uno de los siguientes factores: edad >40 años, presencia de cáncer, frecuencia cardiaca >120, superficie corporal afectada >10 %, urea sérica >28 mg/dl, bicarbonato <20 mol/l, glucemia >252 mg/dl. Si la puntuación es de 0-1 la mortalidad es de 3,2 %. Una puntuación de 2 se asocia a una mortalidad de 12,1 %; puntuación de 3 mortalidad 35,8 %; puntuación de 4 mortalidad 58,3 %, puntuación mayor de 5 mortalidad 90 %.

Aun cuando el diagnóstico del cuadro es clínico, se puede confirmar con biopsia cutánea. La biopsia de la piel revelará grados variables de necrosis en los queratinocitos, edema de la dermis y formación de ampollas epidérmicas. Debe solicitarse hemograma, donde puede

aparecer eosinofilia o anemia; bioquímica, donde puede aparecer hipoproteinemia, aumento de transaminasas e hipercolesterolemia; hemocultivos y radiografía de tórax.

Ante este cuadro, siempre deberíamos de hacer diagnóstico diferencial con otras entidades: eritema multiforme, síndrome de la piel escaldada, enfermedad de Kawasaki, pénfigo paraneoplásico y eritrodermia.

Como la severidad del cuadro es proporcional a la extensión de piel afecta, así en los pacientes con necrólisis epidérmica tóxica, la pérdida de piel necrótica puede dar lugar a infecciones que desencadenen una sepsis.

Es esencial la identificación de los fármacos causantes del cuadro para poder retirarlos precozmente, así como tratar las infecciones precipitantes.

Si la afectación de la superficie corporal es muy importante, estaría indicado ingresar al paciente en una unidad de cuidados intensivos, ya que hay que vigilar de forma muy estrecha la función renal y el equilibrio hidroelectrolítico para evitar un fallo multiorgánico. En estos casos, al igual que en los grandes quemados, hay que prestar especial atención a la administración de fluidos, ya que las pérdidas a través de la piel necrótica, sobre todo en el caso de la necrólisis epidérmica tóxica, pueden ser muy importantes. Existe controversia en cuanto el tratamiento a utilizar.

Referencias: J. Martínez-Pérez, D. Caldevilla-Bernardo\*, R. Perales-Pardo y F. Pérez-Gómez. (2011). Síndrome de Stevens-Johnson: a propósito de un caso de fiebre y erupción cutánea. 6 de diciembre de 2011, de Servicio de Urgencias, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España Sitio web: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-pdf-S1138359311003522>