

CASO CLÍNICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Síndrome de Steven Johnson: Caso clínico

STEVEN JOHNSON SYNDROME: CLINICAL CASE



Ene - Mar 2021 | Vol. 102 N°1

Caso Clínico

Rev. argent. dermatol. 2021; 102 (1): 33 -40

Publicado en línea 2021, Marzo / Published online 2021 March

Síndrome de Steven Johnson: Caso clínico

Autores | Contacto

- Lázaro-Mayoriano YE¹, Vargas-Rodríguez LJ², Moreno-Vargas GC³.
- ¹ MD. Universidad de Sucre. Hospital Regional de la Orinoquia (HORO), Yopal, Colombia.
- ² MD. Especialización en Epidemiología. Universidad de Boyacá, Tunja, Colombia
- ³ MD. Universidad de Boyacá. Hospital Regional de la Orinoquia (HORO), Yopal, Colombia.

Correspondencia:

Ledmar Jovanny Vargas Rodríguez.
Carrera 2a. Este No. 64-169, Tunja, Boyacá, Colombia.
Correo: lejovaro@gmail.com

Recibido: 26/02/2020

Recibido primer Corrector: 16/06/2020

Recibido segundo corrector: 14/12/2020

Aceptado para su Publicación: 07/06/2021

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

RESUMEN

El síndrome de Stevens-Johnson (SJS) y la necrosis epidérmica tóxica (TEN) son consideradas como un espectro de enfermedades cutáneas raras pero potencialmente fatales. Se presenta el caso de una mujer de 55 años, con antecedente de epilepsia secundario a angiomas cavernosos en manejo con fenitoína. Asistió por cuadro clínico de dos días de evolución consistente en edema facial asociado a rash pruriginoso en región toracocervical, disfagia y picos febriles no cuantificados. A la exploración física con hiperemia e inyección conjuntival, edema de labios superior e inferior con lesiones tipo aftas blanquecinas y dolorosas. En piel, exantema maculopapular, confluyente y eritematoso que desaparece a la digitopresión, de predominio en tronco y extremidades superiores. Ante estos resultados se sugirió que la paciente estuviera cursando con un síndrome de Steven Johnson. Esta es una patología de baja prevalencia, generalmente secundaria a una reacción idiosincrática que en la mayoría de los casos se produce por medio de medicamentos como los antibióticos, anticonvulsivantes, antiinflamatorios no esteroideos, entre otros. El manejo se basa en un diagnóstico temprano, retiro de las sustancias causales, realizar una vigilancia estricta de líquidos corporales, temperatura, aislamiento y un adecuado cuidado de la piel. Dentro de las medidas farmacológicas se puede usar la inmunoglobulina intravenosa.

ABSTRACT

Stevens-Johnson syndrome (SJS) and toxic epidermal necrosis (TEN) are considered as a spectrum of rare but potentially fatal skin diseases. The case of a 55-year-old woman with a history of epilepsy secondary to cavernous angiomas under management with phenytoin is presented. She attended for a clinical picture of two days of evolution consisting of facial edema associated with pruritic skin eruption in the thoracocervical region, dysphagia and unquantified feverish peaks. On physical examination with hyperemia and conjunctival injection, upper and lower lip edema with whitish and painful thrush-like lesions. In the skin, a maculopapular, confluent and erythematous rash that disappears when digitopressed, predominantly in the trunk and upper extremities. Given these results, it was suggested that the patient be studying with Steven Johnson syndrome. This is a pathology of low prevalence, generally secondary to an idiosyncratic reaction that in most cases occurs through medications such as antibiotics, anticonvulsants, non-steroidal anti-inflammatory drugs, among others. Management is based on early diagnosis, removal of causal substances, strict monitoring of body fluids, temperature, isolation and proper skin care. Within pharmacological measures, intravenous immunoglobulin can be used.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Stevens-Johnson; Anticonvulsivantes; Queratinocitos; Epidermis..

KEY WORDS

Stevens-Johnson syndrome; Anticonvulsants; Keratinocytes; Epidermis.

INTRODUCCIÓN:

La piel es uno de los órganos blanco más afectados por las reacciones adversas a medicamentos, con una incidencia aproximada del 19% de los pacientes hospitalizados^{1,2}. El Síndrome de Stevens-Johnson (SJS) y la Necrólisis Epidérmica Tóxica (TEN) son consideradas como un espectro de enfermedades cutáneas raras pero potencialmente fatales, que difieren únicamente en su grado de desprendimiento de piel: menos del 10% de la superficie corporal se clasifica como SJS, más del 30% como TEN, y 10 a 30% como superposición SJS / TEN³.

Caso clínico.

Mujer de 55 años de edad, residente en Yopal (Colombia), quien refería antecedente cuadro convulsivo secundario a angiomas cavernosos supratentoriales en manejo ajustado 15 días antes con prednisolona 10 mg al día y fenitoína 150 mg cada 12 horas. Asiste a urgencias por cuadro clínico de dos días de evolución consistente en edema facial asociado a rash pruriginoso en región toracocervical (Figura 1), disfagia y malestar general con picos febriles no cuantificados. A la exploración física con signos vitales normales, álgida, alerta y orientada, con hiperemia e inyección conjuntival, edema de labios superior e inferior con lesiones tipo aftas blanquecinas y dolorosas (Figura 2). En piel, exantema maculopapular, confluyente y eritematoso que desaparece a la digitopresión, de predominio en tronco y extremidades superiores. El resto de examen físico sin ninguna alteración. Se realizó cuadro hemático, electrolitos, función renal, urocultivo y hemocultivos que se encontraban dentro de rangos de normalidad, sin embargo se evidenció aumento de los valores séricos de proteína C reactiva.



Figura 1. Exantema maculopapular, confluyente y eritematoso que desaparece a la digito presión, de predominio en tronco y extremidades superiores.



Figura 2. Edema de labios y aftas blanquecinas. Rash pruriginoso.

Ante estos resultados se sugirió que la paciente estuviera cursando con un síndrome de Steven Johnson debido al uso de anticomicial (fenitoina) y corticoide, por lo cual se hospitalizó con aislamiento preventivo, se cambió el manejo de fenitoina a levetiracetam 500 mg cada 8 horas, inmunoglobulina humana 35 gr/día durante 4 días (IV), metilprednisolona (500 mg cada 12 horas por 3 días y protección de la piel y mucosas. Luego de 7 días de evolución la paciente presentaba mejoría completa con desaparición de sus lesiones dermatológicas, ausencia de prurito y adecuado control de crisis convulsivas, por lo que se decide dar egreso a la paciente.

Discusión.

El SJS es una patología de baja prevalencia⁴, secundaria a una reacción idiosincrática que en la mayoría de los casos se produce por medio de medicamentos como los antibióticos, anticonvulsivantes, antiinflamatorios no esteroideos, entre otros^{5,6}. Es precisamente el sustrato inmune lo que favorece que sea más común en el sexo femenino^{5,7}, tal como se presentó en este caso.

En la anamnesis, se relacionan como causa el uso de fármacos y es común que las primeras manifestaciones clínicas aparezcan entre cuatro a diez días luego del empleo de los mismos⁸. Las manifestaciones clínicas son variables, pueden ir desde un cuadro netamente dermatológico hasta cuadros severos que pongan en riesgo la vida del paciente; sin embargo, las lesiones de la mucosa se presentan en más del 90% de los pacientes⁹, tal como se evidenció en el presente caso.

Dentro del manejo de esta entidad patológica, se debe hacer un diagnóstico temprano, retirar la sustancias (o sustancias) causales, realizar una vigilancia estricta de líquidos corporales, temperatura, aislamiento y un adecuado cuidado de la piel^{10,11}. Dentro de las medidas farmacológicas se puede usar la inmunoglobulina intravenosa¹². Sin embargo, lo más importante en el manejo, es la suspensión del agente causal tan pronto como sea posible debido a que la interrupción retardada se asocia con un incremento en la mortalidad y complicaciones principalmente dermatológicas que van del 23% al 100%. Entre estas se han descrito la despigmentación postinflamatoria, la cicatrización hipertrófica y queloides, el síndrome de nevus melanocíticos eruptivos, trastornos ungueales como onicomadesis y distrofia o anoniquia cicatrizal, efluvio telógeno, alopecia areata e hiperhidrosis¹³.

Entre los factores que se han correlacionado con un peor pronóstico se encuentran: la edad avanzada, alteraciones hematológicas como trombocitopenia, neutropenia y linfopenia, además de la elevación de la creatinina sérica^{14,15}. Actualmente existe una escala de severidad para la NET denominada Severity-of-illness Score for Toxic Epidermal Necrolysis (SCORTEN) en la que se evalúan siete parámetros con la finalidad de predecir la mortalidad del paciente¹⁶ y la escala ABCD 10 que consta de 5 ítems y predice mejor la mortalidad que la escala anteriormente mencionada¹⁷ (Tabla 1).

Característica del paciente (SCORTEN)	Puntos
Edad (mayor o igual 40 años)	1
Frecuencia Cardíaca (mayor o igual 120 por minuto)	1
Enfermedades malignas o hematológicas	1
Área de superficie corporal afectada mayor al 10%	1
Nivel sérico de urea (más de 10 mmol/L)	1
Nivel de bicarbonato sérico (menos de 20 mmol/L)	1
Nivel de glucosa sérica (más de 14 mmol/L)	1
SCORTEN	Tasa de mortalidad
0-1	3,2
2	12,1
3	35,3
4	58,3
>5	90,1
Característica del paciente	Puntos
Edad (mayor o igual 40 años)	1
Área de superficie corporal afectada al día 0	2
Cáncer activo	1
Nivel de bicarbonato sérico (menos de 20 mmol/L)	1
Enfermedad renal crónica en diálisis.	1
ABCD-10	Tasa de mortalidad
0	2.3 (1.1 – 4.6)
1	5.4 (3.2 – 8.7)
2	12.3 (8.9-16.6)
3	25.5 (19.6-32.5)
4	45.7 (34.2-57.8)
5	67.4 (50.8-80.6)
6	83.6 (66.7-92.8)

Tabla 1. Índice SCORTEN y ABCD-10^{16,17}.

Conclusiones: Se puede concluir que el SJS, es una afección rara relacionada con el uso de medicamentos, en este caso anticonvulsivantes. Se debe tener en cuenta que esta requiere un diagnóstico temprano y la principal medida terapéutica se basa en el retiro del fármaco o sustancia causante.

REFERENCIAS:

1. Su SC, Chung WH. Update on pathobiology in Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Dermatologica Sinica*. 2013; 31:175-180
2. Finkelstein Y, Macdonald EM, Juurlink DN. Recurrence of Steven-Johnson síndrome and toxic epidermal necrolysis-reply. *JAMA*. 2015 Oct 15; 312(15):1591.
3. Miliszewski MA, Kirchhof MG, Sikora S, et al. Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: an analysis of triggers and implications for improving prevention. *Am J Med* 2016; 129: 1221–1225
4. Sawicki J, Ellis AK. Stevens-Johnson syndrome: A review of 14 adult cases with one fatal outcome. *Anna Allerg Asth Immunol*. 2013 Mar; 110(3):207–209.e1.
5. Almeida A, Riveiro M, Benito L. Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) em adultos: revisão sistemática. *Universitas: Ciências da Saúde, Brasília*, 2017; 15 (2): 117-125.
6. Bonilla-Rojas J, Hernández-Cabeza A, Villasís-Keever MÁ, et al. Síndrome de Stevens-Johnson en pediatría, reporte de un caso por el uso de antiépilépticos. *Rev Mex Pediatr*. 2018; 85(6):226-229.
7. Pozzo-Magana BR, Lazo-Langner A, Carleton B, Castro-Pastrana L, Rieder M. A systematic review of treatment of drug-induced Stevens-Johnson Syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. *J Popul Ther Clin Pharmacol*. 2011 Mar; 18(1):e121-e133.
8. Campagna C, Tassinari D, Neri I, Bernardi F. Mycoplasma pneumoniae-induced recurrent Stevens-Johnson syndrome in children: a case report. *Pediatr Dermatol*. 2013 Sep-Oct; 30(5):624-6.
9. Wetter D, Camilleri M. Clinical, Etiologic, and Histopathologic Features of Stevens – Johnson syndrome during an 8-Year Period at Mayo Clinic. *Mayo Clin Proc*. 2010 Feb; 85(2):131-138.
10. Amy J Zhang, Rachel M Nygaard, Frederick W Endorf, Sara A Hylwa. Stevens – Johnson syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: Retrospective Review of 10-year Experience. *Int J Dermatol*. 2019 Sep; 58(9):1069-1077.
11. Alerhand S, Casella C, Koyfman A. Stevens-Johnson Syndrome and toxic epidermal necrolysis in the pediatric population: A Review. *Pediatr Emerg Care*. 2016; 32(7):472-476
12. Gelfand EW. Intravenous immune globulin in autoimmune and inflammatory diseases. *N Engl J Med*. 2012; 367(21):2015-25.
13. Wong A, Malvestiti A, Hafner M. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a review, *Rev Assoc Med Bras* 2016; 62(5):468-473
14. Stern RS, Divito SJ. Stevens – Johnson syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: Associations, Outcomes, and Pathobiology—Thirty Years of Progress but Still Much to Be Done. *Journal of Investigative Dermatology*. 2017 05;137(5):1004-1008
15. Estrella-Alonso A, Aramburu JA, González-Ruiz MY, Cachafeiro L, Sánchez Sánchez M, Lorente JA, Necrolysis epidérmica tóxica: un paradigma de enfermedad crítica. *Rev Bras Ter Intensiva*. 2017; 29(4):499-508.
16. Bastuji-Garin GS, Fouchard N, Bertocchi M et al. SCORTEN: A Severity-of-Illness Score for Toxic Epidermal Necrolysis. *J Invest Dermatol* 2000; 115:149-153.
17. Megan H Noe, Misha Rosenbach, Rebecca A Hubbard, Arash Mostaghimi, Adela R Cardones, Jennifer K Chen, et al. Development and Validation of a Risk Prediction Model for In-Hospital Mortality Among Patients With Stevens-Johnson Syndrome/Toxic Epidermal Necrolysis-

ABCD-10. JAMA Dermatol. 2019 Apr 1;155(4):448-454. doi:
10.1001/jamadermatol.2018.5605.