

Reporte de caso

Síndrome de Stevens Johnson

Stevens Johnson Syndrome

Juana T. Daza Vergara¹ <https://orcid.org/0000-0003-3668-0071>

Elaine Yanet Gutiérrez Atanes^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-9361-978X>

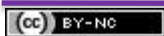
Vivian O'Farril Hastié¹ <https://orcid.org/0000-0002-2530-0064>

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Miguel Enríquez. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: elainegutierrez1974@gmail.com

RESUMEN

El síndrome de Stevens Johnson es una dermatosis aguda grave, a menudo letal. Se caracteriza por malestar general, estomatitis, conjuntivitis purulenta y lesiones vesiculoampollares diseminadas en toda la superficie corporal; se desencadena por infecciones virales o bacterianas y, fundamentalmente, por medicamentos. Se presenta el caso de paciente femenina de 23 años de edad, con antecedentes patológicos personales de epilepsia, para lo que hace más o menos 21 días lleva tratamiento con carbamazepina. Se ingresa en el Hospital Clínico Quirúrgico Miguel Enríquez en La Habana con diagnóstico de sospecha de dengue por fiebre y *rash*, con empeoramiento del cuadro dermatológico, por lo que se valoró en la consulta de Dermatología. Ante la posibilidad de estar ante la presencia del síndrome de Stevens Johnson, se le indicó suspender medicación y



agregar al tratamiento esteroides orales, lo que mejoró su cuadro clínico. De ahí que el objetivo fuera describir el caso por la importancia de pensar siempre en esta entidad, para poder realizar un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

Palabras clave: carbamazepina; *rash*; síndrome de Stevens Johnson.

ABSTRACT

Stevens Johnson syndrome is a severe, often fatal acute dermatosis, characterized by general malaise, stomatitis, purulent conjunctivitis, and vesiculobullous lesions disseminated over the entire body surface. It is triggered by viral or bacterial infections and, basically, by medications. The case of a 23-year-old female patient is reported. She had a personal pathological history of epilepsy, for which she had been treated with carbamazepine for more or less 21 days. She was admitted to Miguel Enríquez Clinical Surgical Hospital in Havana with a suspected dengue diagnosis due to fever and rash, with worsening of the dermatological symptoms, so she was evaluated in the Dermatology consultation. Given the possibility of being in the presence of Stevens Johnson syndrome, she was indicated to stop medication and to add oral steroids to the treatment, which improved her clinical condition. Hence, the objective of this article was to describe the case due to the importance of always taking this entity into account, in order to make an early diagnosis and timely treatment.

Keywords: carbamazepine; rash; Stevens Johnson syndrome.

Recibido: 23/12/2021

Aceptado: 06/01/20

Introducción

El síndrome de Stevens Johnson (SSJ) fue descrito en 1922 como una enfermedad febril acompañada de estomatitis, conjuntivitis purulenta y lesiones en piel.⁽¹⁾ Este síndrome es de distribución mundial y tiene una incidencia de 1,2 a 6 por millón de personas por año. Cuanto más grave sean los síntomas es más fácil asociarla a una reacción inducida por fármacos.^(2,3) El alopurinol y la carbamazepina son de los medicamentos que con más frecuencia causan SSJ, pero también se dice que las penicilinas y cefalosporinas pueden causar este tipo de reacción.^(4,5,6)

La mayoría de los casos tienen un pródromo diferenciado de enfermedad inflamatoria de vías altas, con fiebre, tos, rinitis, dolor de garganta, cefalea, así como vómitos, diarreas y malestar general, seguida entre 1 y 14 días por erosiones graves que afectan al menos a dos superficies mucosas con necrosis superficial amplia de los labios y boca y conjuntivitis purulenta.^(1,3)

Afecta las mucosas oral, conjuntival, nasal, anal y genital. La estomatitis se manifiesta por vesículas en labios, lengua, carrillos, velo del paladar y faringe, y deja ulceraciones hemorrágicas y pseudomembranas. La conjuntivitis es purulenta y bilateral. Puede haber iritis, iridociclitis, panoftalmitis, úlceras corneales, atrofia lagrimal, atriquia y fimosis palpebral. Se observa rinitis, con formación de costras y epistaxis. La vaginitis y la balanitis son erosivas y puede haber uretritis.^(1,2,3,4)

En la piel aparece en poco tiempo una dermatosis con tendencia a la generalización, que predomina en cara, tronco, manos y pies, constituida por una erupción vesiculoampollar, en ocasiones hemorrágica, que origina erosiones y costras melicéricas.^(1,2,3)

En el tratamiento es esencial la identificación y suspensión de las drogas potencialmente responsables, así como el tratamiento de las infecciones precipitantes.^(1,2,7,8,9,10)

Es una enfermedad grave que requiere hospitalización.

El objetivo de este trabajo fue actualizar los aspectos importantes de la enfermedad, para poder realizar un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

Presentación del caso

Paciente femenina de 23 años de edad con APP de epilepsia, diagnosticada desde los dos meses de edad. Desde tres días antes comenzó tratamiento con carbamazepina ½ tableta cada 8 h y ácido fólico 1 tableta diaria. Además, refiere antecedentes de alergia a la penicilina.

Se presenta en el servicio de urgencias del Hospital Clínico Quirúrgico Miguel Enríquez en La Habana, por un cuadro clínico de 2 días de evolución, caracterizado por malestar general, fiebre, inyección conjuntival, y *rash* cutáneo, motivo por el cual es ingresada para estudio y tratamiento con impresión diagnóstica de sospecha de dengue.

Durante la hospitalización la paciente comienza con dificultad respiratoria. Se realizan complementarios que incluyen rayos X de tórax. Se interpreta como complicación una bronconeumonía y se inicia tratamiento médico con:

- Solución salina 0,9 % (líquidos de mantenimiento).
- Dipirona por fiebre 300 mg oral cada 8 h.
- Omeprazol 40 mg endovenoso.
- Sucralfato 1 g vía oral.
- Cefuroxima 750 mg endovenosa 1 bulbo cada 8 h.

Además, se le mantiene tratamiento de base.

Se observa empeoramiento del cuadro cutáneo, con aparición de lesiones en mucosas caracterizadas por erosiones dolorosas en la mucosa oral que sobrepasan el borde de los labios acompañadas de costras hemáticas y fisuras que sangran con facilidad (figs. 1 y 2) y, presenta igual cuadro clínico en genitales.



Fig. 1 - Lesiones en mucosa oral que se extienden a labios.



Fig. 2 - Costras hemáticas y fisuras que sangra con facilidad a nivel de los labios.

A nivel de conjuntivas se evidencia inyección conjuntival con secreción purulenta, además de agudización del cuadro cutáneo dado por lesiones generalizadas maculopapulosas, con presencia de púrpuras (fig. 3), por lo que

se solicitó interconsulta con el servicio de Dermatología hospital, donde se diagnosticó el signo de Nikolsky negativo.



Fig. 3 – Lesiones maculopapulosas, con presencia de púrpuras localizadas en tronco.

Dado el interrogatorio y el cuadro clínico de la paciente se sospecha diagnóstico de síndrome de Stevens Johnson. Se indica biopsia de piel, pero se difiere por su estado.

Se indica suspender carbamazepina, se solicita valoración por el servicio de Neurología para cambio de medicación anticonvulsiva y se inicia tratamiento con prednisona 40 mg diarios, acetaminofén tab 500 mg una tableta cada 8 h por fiebre o dolor, fomentos en lesiones de la mucosa conjuntival, oral y genital, y valoración por el servicio de Oftalmología.

Posterior a este tratamiento la paciente presenta mejoría clínica evidente de su cuadro mucocutáneo, dado por la disminución de lesiones maculopapulosas, sin presencia de nuevas lesiones (fig. 4). Se observa disminución de la inyección conjuntival y disminución de las costras hemáticas en mucosas.



Fig. 4 – Mejoría clínica del cuadro cutáneo luego de suspender carbamazepina, e iniciar tratamiento con esteroides.

Permaneció en estancia hospitalaria por 13 días con evolución satisfactoria y remisión total de las lesiones al egreso.

Se concluye el caso como un síndrome de Steven Johnson secundario al uso de la carbamazepina.

Discusión

El síndrome de Stevens Johnson es una rara, poco frecuente y grave enfermedad mucocutánea ampollar que puede llevar a la muerte al paciente.^(1,2,3)

El abordaje primario de estos pacientes consiste en un tratamiento de soporte con un correcto aporte de líquidos y electrolitos, monitorización de producción de orina, y apoyo nutricional (aumento de la ingesta calórica). En pacientes que no puedan ser alimentados por vía oral se utiliza sonda nasogástrica y manejo de la temperatura corporal por medios físicos, además del manejo de las infecciones u otras complicaciones que se puedan presentar.^(4,6)

Es necesario realizar interconsulta con oftalmología, urología o ginecología para valorar el daño a órganos y prevenir las secuelas.^(1,10)

El uso de esteroides sistémicos fue el tratamiento estándar hasta 1990, pero algunos autores reportan que no se ha probado ningún beneficio.^(1,2,3,10) Según otros estudios, con el empleo de un esquema de esteroides en pulsos a altas dosis se alcanzan resultados satisfactorios con menos incidencia de complicaciones.⁽¹¹⁾ En el presente caso se obtuvieron resultados satisfactorios.

Conclusiones

El síndrome de Stevens Johnson es una enfermedad mucocutánea ampollar grave, poco frecuente, que puede conducir a la muerte al paciente.

El tiempo transcurrido entre el inicio de la ingestión de carbamazepina y la aparición de los síntomas fue de 3 días, pero la paciente tuvo una respuesta favorable luego de la suspensión del fármaco y del tratamiento con esteroides.

El uso de esteroides en altas dosis permite lograr resultados satisfactorios y menos complicaciones.

Se presentó el caso por la importancia de pensar siempre en esta entidad, para poder realizar un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

Referencias bibliográficas

1. Bologna JL, Schaffer J, Cerroni L. Dermatología. 4 ed. Barcelona: Elsevier; 2018.
2. Arenas R. Dermatología atlas diagnóstico y tratamiento. 6 ed. México: Mc Graw-Hill; 2015. p. 27-36.
3. James W, Berger T, Dirk E. Andrews' Diseases of the Skin. 13th ed. New York: Elsevier; 2019.
4. Halevy S, Ghislain PD, Mockenhaupt M. Allopurinol is the most common cause of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in Europe and Israel. J Am Acad Dermatol. 2008;58(1):25-32. DOI: <https://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2007.08.036>
5. Hung SI, Chung WH, Liou LB. HLA-B*5801 allele as a genetic marker for severe cutaneous adverse reactions caused by allopurinol. Proc Natl Acad Sci USA. 2005;102(11):4134-9. DOI: <https://dx.doi.org/10.1073/pnas.0409500102>
6. Katz S, Gilchrest B, Paller A, Leffell D, Wolff K. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. Tomo II. 8 ed. Buenos Aires: Editorial Panamericana; 2016. p. 963.
7. Atuesta JJ, Chalela JG, Pérez M, Rodríguez G. Urgencias en dermatología. Bogota: Schering Plough; 1999. p. 53-60.
8. Sassolas B, Haddad C, Mockenhaupt M, Dunant A. ALDEN, an algorithm for assessment of drug causality in Stevens-Johnson Syndrome and toxic epidermal necrolysis: comparison with case control analysis. Clin Pharmacol Ther. 2010;88(1):60-8. DOI: <https://dx.doi.org/10.1038/clpt.2009.252>

9. Ghislain PD, Roujeau JC. Treatment of severe drug reactions: Stevens-Johnson syndrome, toxic epidermal necrolysis and hypersensitivity syndrome. *Dermatol Online J.* 2002;8(1):5. PMID: 12165215
10. Araki Y, Sotozono C, Inatomi T, Ueta M, Yokoi N, Ueda E, *et al.* Successful treatment of Stevens-Johnson syndrome with steroid pulse therapy at disease onset. *Am J Ophthalmol.* 2009;147(6):1004-11. DOI: <https://dx.doi.org/10.1016/j.ajo.2008.12.040>
11. Kardaun SH, Jonkman MF. Dexamethasone pulse therapy for Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis. *Acta Derm Venereol.* 2007;87(2):144-8. DOI: <https://dx.doi.org/10.2340/00015555-0214>

Conflicto de intereses

El autor plantea que no existe conflicto de intereses.