

CASO CLÍNICO
URGENCIA DERMATOLÓGICA
SÍNDROME STEVENS-JOHNSON/NET

Marina García Murillo Residente 2º año MFyC Hospital Sagunto

CASO CLÍNICO
URGENCIA DERMATOLÓGICA
SÍNDROME STEVENS-JOHNSON/NET

Marina García Murillo Residente 2º año MFyC Hospital Sagunto

Dra. Marta Quilis Servicio Medicina Interna Hospital Sagunto

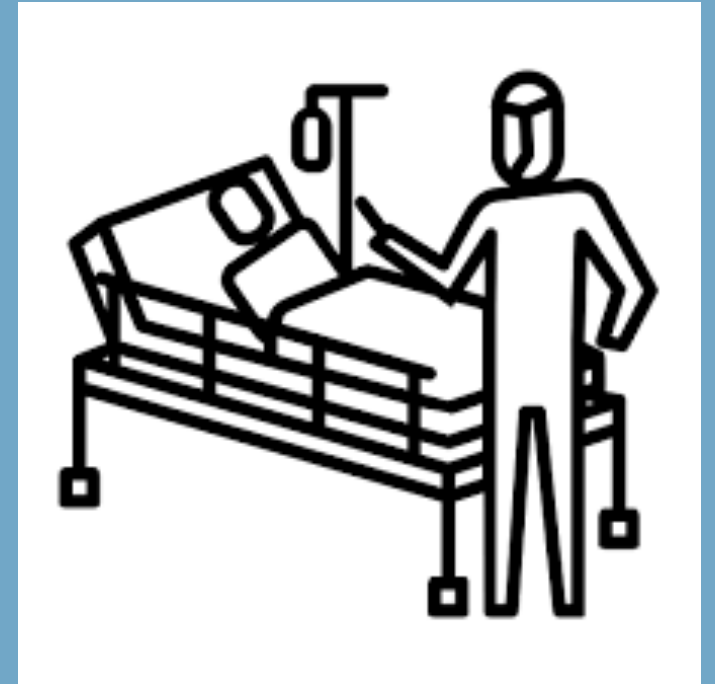
Dr. Eduardo Bernia Servicio Dermatología Hospital Sagunto

SERVICIO URGENCIAS 30 MAYO 2021

NARANJA PARA EL 3



- **ALERGIAS:** No RAM
- **SITUACIÓN BASAL:** IABVD. Vive con su hija.
- **ANTECEDENTES MÉDICOS:**
 - Dislipemia
 - Fibrilación auricular anticoagulada con sintrom
 - Hipertensión arterial
 - DM2 en tratamiento con antidiabéticos orales
 - Insuficiencia renal crónica
 - Insuficiencia Cardíaca Congestiva
 - Carcinoma mama en 1996, libre de enfermedad.
- **ANTECEDENTES QUIRÚRGICOS:**
 - Prótesis parcial de cadera 2015
- **TRATAMIENTOS:**
 - DIOVAN 160 MG
 - ATORVASTATINA 40 MG
 - ALOPURINOL 100 MG
 - NITROGLICIERINA 15 MG
 - SEGURIL 40 MG
 - ELECOR 25 MG
 - SINTROM



SERVICIO URGENCIAS 30 MAYO 2021

- **ENFERMEDAD ACTUAL**

Mujer de 89 años que acude a SUH remitida por AP por cuadro de exantema generalizado no pruriginoso con afectación en miembros inferiores, superiores y tronco, en algunas zonas formando ampollas flácidas que se desprenden al tacto. Odinofagia. El cuadro comenzó hace 4 días con la aparición de aftas orales y eritema peribucal. No transgresión dietética, no alérgica a alimentos. No nuevos productos de higiene, no nuevos suavizante ni ropa. Tratada con corticoides tópicos y mycostatin. Introducción de Alopurinol hace 1 mes y medio.

- **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Glasgow 15, T^a 36,2°C, TAS 96/50, FC 94 lpm, Sat O₂ 96%

REG, Normohidratada. Eupeica en reposo. Consciente y orientada. Hipoacusia severa.

No edema periférico. Bien perfundida, pulsos distales palpables.

AC rítmica sin soplos

AP mvc sin ruidos patológicos sobreañadidos

Abdomen blando depresible, no doloroso a la palpación



SERVICIO URGENCIAS 30 MAYO 2021

- **ENFERMEDAD ACTUAL**

Mujer de 89 años que acude a SUH remitida por AP por cuadro de **exantema generalizado** no pruriginoso con afectación en miembros inferiores, superiores y tronco, en algunas zonas formando **ampollas flácidas** que se desprenden al tacto. **Odinofagia**. El cuadro comenzó hace 4 días con la aparición de **aftas orales y eritema peribucal**. No transgresión dietética, no alérgica a alimentos. No nuevos productos de higiene, no nuevos suavizante ni ropa. Tratada con corticoides tópicos y mycostatin. Introducción de **Alopurinol** hace 1 mes y medio.

- **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Glasgow 15, T^a 36,2°C, TAS 96/50, FC 94 lpm, Sat O₂ 96%

REG, Normohidratada. Eupeica en reposo. Consciente y orientada. Hipoacusia severa.

No edema periférico. Bien perfundida, pulsos distales palpables.

AC rítmica sin soplos

AP mvc sin ruidos patológicos sobreañadidos

Abdomen blando depresible, no doloroso a la palpación



SERVICIO URGENCIAS 30 MAYO 2021

- **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Extensa afectación **cutánea** 10-30% con lesiones eritemato/violáceas, en diana, confluentes, con aparición de ampollas flácidas en antebrazo y codo derecho, y zonas de piel con de nudación epidérmica. Afectación de palmas (no plantas). Afectación mucosa oral y vaginal, con lesiones sangrantes y zonas de costras hemorrágicas. Lesiones costrosas en exterior de ambos ojos, que condicionan ectropión, sin aparente afectación conjuntival. No lesiones otológicas.



SERVICIO URGENCIAS 30 MAYO 2021

- **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Extensa afectación **cutánea** 10-30% con lesiones **eritemato/violáceas**, en **diana, confluentes**, con aparición de **ampollas flácidas** en antebrazo y codo derecho, y zonas de piel con **deanudación** epidérmica. Afectación de palmas (no plantas). **Afectación mucosa** oral y vaginal, con lesiones sangrantes y zonas de costras hemorrágicas. Lesiones **costrosas** en exterior de ambos ojos, que condicionan ectropión, sin aparente afectación conjuntival. No lesiones otológicas.



SERVICIO URGENCIAS 30 MAYO 2021

- **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Extensa afectación **cutánea** 10-30% con lesiones eritemato violáceas, en diana, confluentes, con aparición de ampollas flácidas en antebrazo y codo derecho, y zonas de piel con de nudación epidérmica. Afectación de palma (no plantas). Afectación **mucosa oral** y vaginal, con lesiones sangrantes y zonas de costras hemorrágicas. Lesiones costrosas en exterior **de ambos ojos**, que condicionan ectropión, sin aparente afectación conjuntival. No lesiones otológicas.



SERVICIO URGENCIAS 30 MAYO 2021

• PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

A destacar en la analítica:

- HG: Leucocitos $3,4 \times 10^3$ /uL, Linfocitos (Abs) $0,6 \times 10^3$ /uL
- BQ: **Glucosa 270 mg/dL, Urea 210 mg/dL, Cr 3,77 mg/dL**, Potasio 5,9 mmol/L, PCR 33 mg/L
- COAGULACIÓN: TP 48 segundos, **Quick 15%**, APTT 452 seg, Fibrinógeno 528 mg/dL, **INR 5,3**.
- Gasometría venosa: pH 7,33, pCO₂ 32,6 mmHg, **Bicarbonato 17,4 mmol/L**.
- **TRATAMIENTO URGENCIAS:**
 - Perfundir Cl Na 0,9% 500 mL
 - Colocar Sonda vesical.

Se decide ingreso en Servicio Medicina Interna.



Sospecha diagnóstica: Síndrome Stevens-Johnson/NET

MEDICINA INTERNA 31 MAYO 2021



Estabilidad hemodinámica.

Profilaxis antibiótica con Ceftriaxona y Doxiciclina.

Revisión y curas cutáneas

Dieta absoluta

Controles analíticos

Vía central subclavia derecha

Ver evolución, valorar traslado a Unidad de Quemados H. La Fe.

IC Dermatología

- Curas diarias con Septomida spray o Permanganato potásico 1/1000 sobre lesiones exudativas.
- Corticoides orales 1mg/kg/día hasta estabilización /mejoría. Posteriormente disminuir progresivamente.
- Biopsia cutánea: necrosis de todas las capas epidérmicas. Estrato córneo conservado, espongiosis, vacuolización basal, exocitosis de linfocitos, queratinocitos disqueratóticos → Stevens- Johnson.

IC Oftalmología

- Costras hemorrágicas en párpados, Madarosis, fondos de saco conservados. Pseudomembranas en conjuntiva tarsal, que retiran con hemosteta. Conjuntiva con leve hiperemia mixta. Queratitis Fluo+Catarata OD. Pseudofaquia OI.
- TTO: Tobradex y Eritromicina, reevaluación a las 48h.

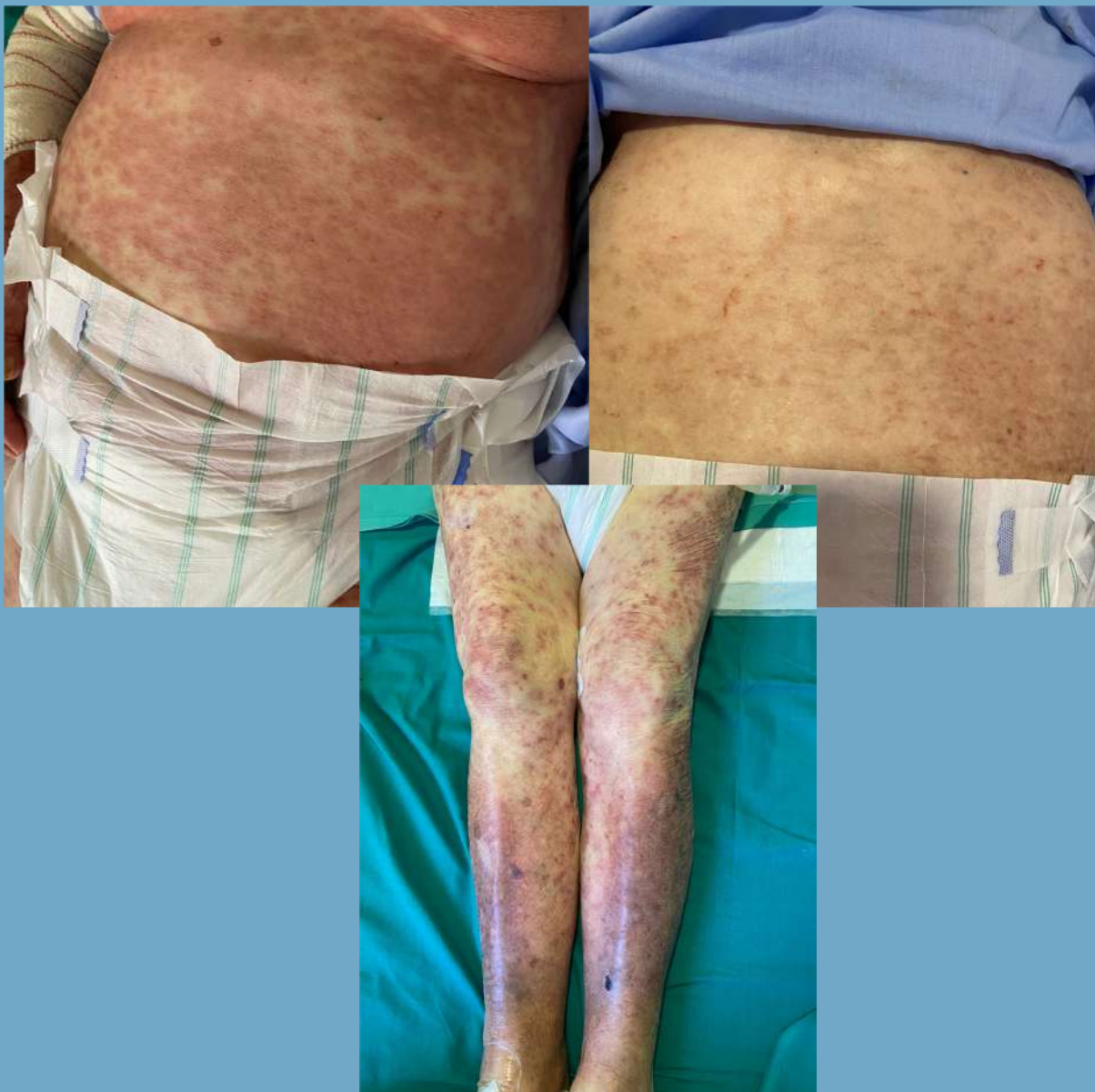
MEDICINA INTERNA EVOLUCIÓN



7/06/21: Mejoría analítica y de lesiones cutáneas. Estabilidad hemodinámica.

11/06/21: Persiste mejoría cutánea. Curas con mepitel Ag y vendaje en brazos. Disminución de diuresis.

MEDICINA INTERNA EVOLUCIÓN



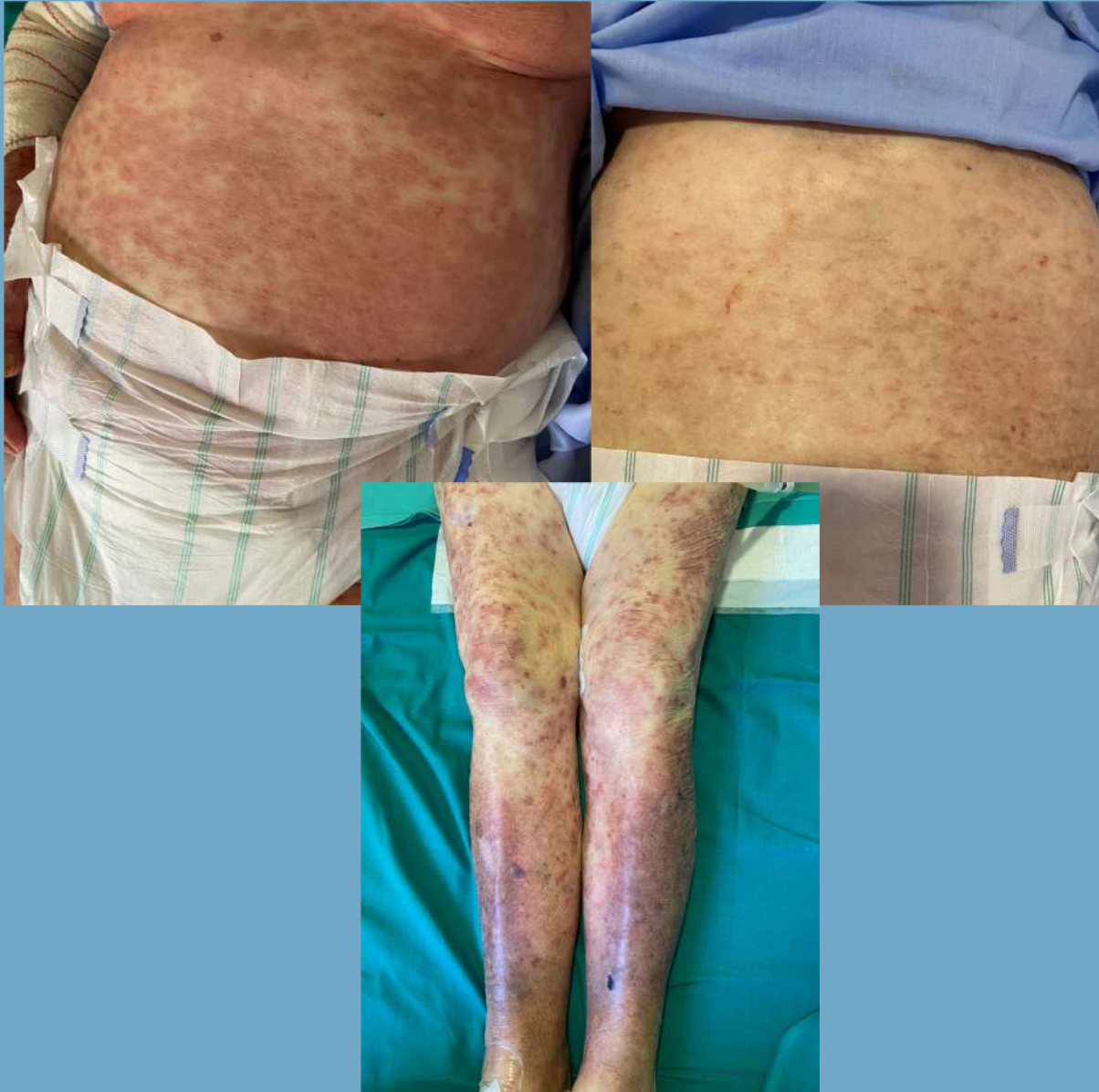
7/06/21: Mejoría analítica y de lesiones cutáneas. Estabilidad hemodinámica.

11/06/21: Persiste mejoría cutánea. Curas con mepitel Ag y vendaje en brazos. Disminución de diuresis.



12/6/21: Disminución nivel conciencia. Aumento K (5,5→6,2 mmol/L) y Cr (2,88→3,46 mg/dL), Urea 379 mg/dL.

MEDICINA INTERNA EVOLUCIÓN



7/06/21: Mejoría analítica y de lesiones cutáneas. Estabilidad hemodinámica.

11/06/21: Persiste mejoría cutánea. Curas con mepitel Ag y vendaje en brazos. Disminución de diuresis.



12/6/21: Disminución nivel conciencia. Aumento K (5,5→6,2 mmol/L) y Cr (2,88→3,46 mg/dL), Urea 379 mg/dL.



IRC reagudizada + disminución nivel conciencia

ICTUS vs ENCEFALOPATÍA URÉMICA

TAC normal. Urea en ascenso.

14/6/21 empeoramiento analítico y estado general

EXITUS 15/6/2021.

SINDROME STEVENS-JOHNSON

Toxicodermia.

- Dermatitis mucocutánea grave, con elevada mortalidad, relacionada con administración de fármacos.
- Fiebre, moderado-grave dolor cutáneo, astenia >>exantema generalizado>ampollas flácidas>>debridación
- Nikolsky positivo
- Consecuencia de apoptosis de keratinocitos que resulta en la separación de capas epidérmica-dérmica, dando un aspecto de piel escaldada.
- Afectación mucosas.
- Rápidamente progresiva.

Epidemiología

Mujeres > hombres

Factores riesgo:

- Inmunodepresión:VIH, linfoma...
- Radioterapia+anticonvulsivos(tumores cerebrales)
- HLA: HLA-B*15:02 – Asiáticos, Grupo étnico Chino Han, etnia malaya y la carbamazepina.

ETIOLOGÍA

FÁRMACOS

Alopurinol
Ampenicilinas
Carbamazepina
Cefalosporinas
Anticonvulsivos
Lamotrigina
Quinolonas
Sulfamidas
Antiretrovirales (Nevirapina, efavirenz...)
Barbitúricos

SINDROME STEVENS-JOHNSON

Toxicodermia.

- Dermatitis mucocutánea grave, con elevada mortalidad, relacionada con administración de fármacos.
- Fiebre, moderado-grave dolor cutáneo, astenia>>exantema generalizado>ampollas flácidas>>deanudación
- Nikolsky positivo
- Consecuencia de apoptosis de keratinocitos que resulta en la separación de capas epidérmica-dérmica, dando un aspecto de piel escaldada.
- Afectación mucosas.
- Rápidamente progresiva.

Epidemiología

Mujeres > hombres

Factores riesgo:

- Inmunodepresión:VIH, linfoma...
- Radioterapia+anticonvulsivos(tumores cerebrales)
- HLA: HLA-B*15:02 – Asiáticos, Grupo étnico Chino Han, etnia malaya y la carbamazepina.

ETIOLOGÍA

FÁRMACOS

Alopurinol

Ainpenicilinas

Carbamazepina

Cefalosporinas

Anticonvulsivos

Lamotrigina

Quinolonas

Sulfamidas

Antiretrovirales (Nevirapina, efavirenz...)

Barbitúricos

SINDROME STEVENS-JOHNSON

Toxicodermia.

- Dermatitis mucocutánea grave, con elevada mortalidad, relacionada con administración de fármacos (7-21 días ?).
- Fiebre, moderado-grave dolor cutáneo, astenia>>exantema generalizado>ampollas flácidas>>deanudación
- Nikolsky positivo
- Consecuencia de apoptosis de keratinocitos que resulta en la separación de capas epidérmica-dérmica, dando un aspecto de piel escaldada.
- Afectación mucosas.
- Rápidamente progresiva.

Epidemiología

Mujeres > hombres

Factores riesgo:

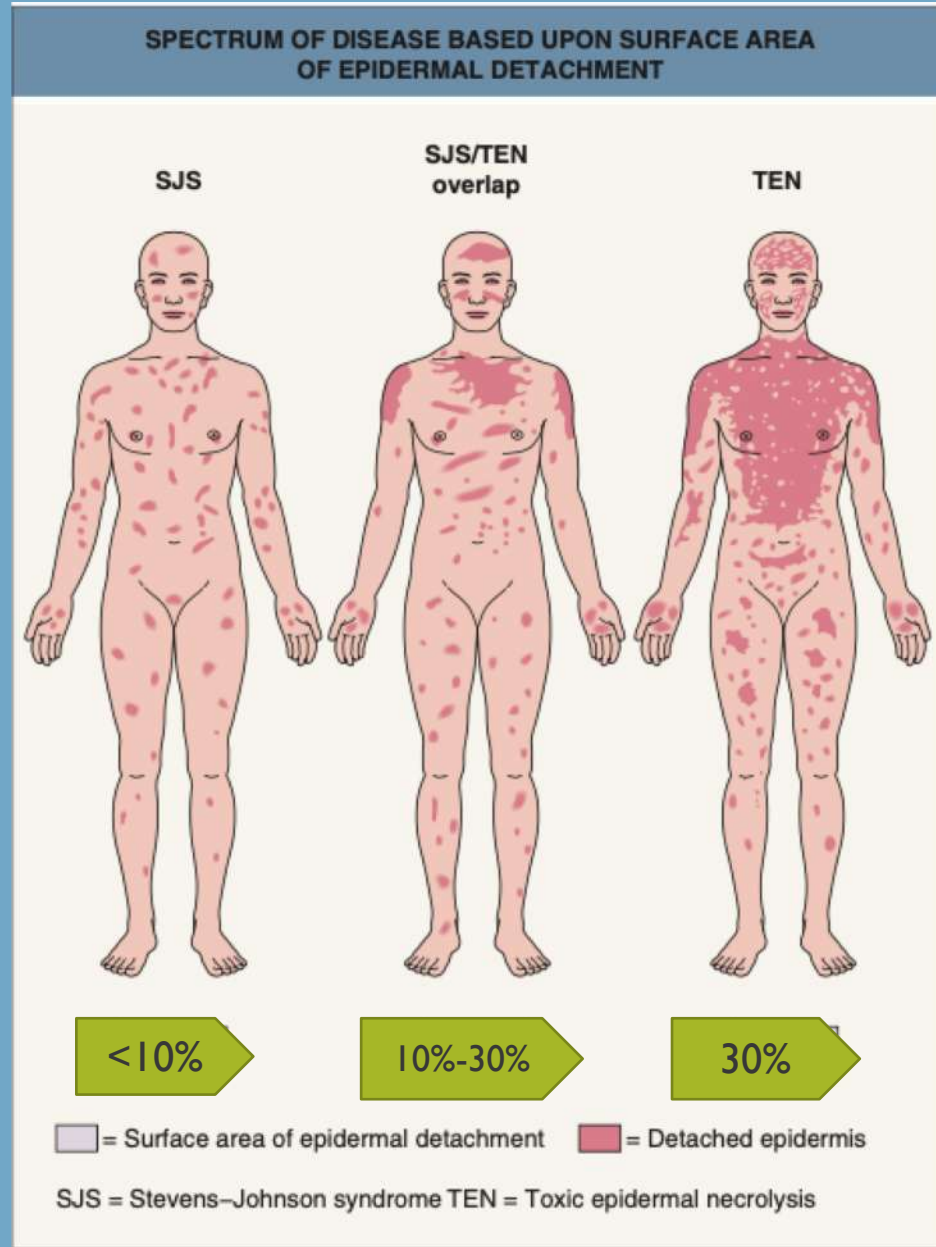
- Inmunodepresión:VIH, linfoma...
- Radioterapia+anticonvulsivos(tumores cerebrales)
- HLA: HLA-B*15:02 – Asiáticos, Grupo étnico Chino Han, etnia malaya y la carbamazepina.

ETIOLOGÍA

Los casos no provocados por fármacos se atribuyen a:

- Infecciones (en su mayoría por *Mycoplasma pneumoniae*)
- Vacunación
- Enfermedad injerto versus huésped

SINDROME STEVENS-JOHNSON



SINDROME STEVENS-JOHNSON EN URGENCIAS



Estabilidad hemodinámica

- Hemograma
- Bioquímica
- Gasometría venosa
- Coagulación
- Analítica orina, Rx tórax, ECG
- Sospecha de sobreinfección: muestra exudado cutáneo, hemocultivos...
- Alto nivel de sospecha: valorar derivar/consultar con Unidad de Quemados (Hospital La Fe).
- Reposición electrolítica buena hidratación.
- SCORTEN: escala pronóstico paciente.

INGRESO UCI /PLANTA: SUSPENDER TODA MEDICACIÓN NO ESENCIAL, IC Dermatología, Oftalmología, Urología y ORL.

SINDROME STEVENS-JOHNSON EN URGENCIAS

SCORTEN

Factores pronósticos	Puntos
Edad >40 años	1
FC > 120 lpm	1
Cáncer o enfermedad hematológica	1
Superficie cutánea >10 %	1
Urea en sangre (>10 mmol/L-60.07 mg/dL)	1
Bicarbonato < 20 mmol/L	1
Glucosa en sangre > 14 mmol/L (252.22 mg/dL)	1
SCORTEN	Mortalidad %
0-1	3,2
2	12,1
3	35,8
4	58,3
>5	90

SINDROME STEVENS-JOHNSON EN URGENCIAS

SCORTEN

Factores pronósticos	Puntos
Edad >40 años	1
FC > 120 lpm	1
Cáncer o enfermedad hematológica	1
Superficie cutánea >10 %	1
Urea en sangre (>10 mmol/L-60.07 mg/dL)	1
Bicarbonato < 20 mmol/L	1
Glucosa en sangre > 14 mmol/L (252.22 mg/dL)	1
SCORTEN	Mortalidad %
0-1	3,2
2	12,1
3	35,8
4	58,3
>5	90

TRATAMIENTO SINDROME STEVENS-JOHNSON



ESTABILIDAD HEMODINÁMICA

SUSPENDER TODA MEDICACIÓN NO ESENCIAL

- Diagnóstico temprano.
- Cuidados cutáneos: evitar sobreinfecciones.
- Profilaxis antibiótica.
- Hidratación, soporte nutricional.
- Mínima movilización del paciente
- Curas con suero fisiológico, Vaselina, mupirocina...

- **Ig iv** >2 g/kg dosis total dividida en 3-4 días.
- **Ciclosporina** 3-5 mg/kg/día durante 7 días.
- **Dexametasona** 1,5 mg/kg/día durante 3 días.
- **Inhibidores TNF alfa** (etanercept) 50 mg subcutáneo dosis única.



IDEAS CLAVE



**MUCOCUTÁNEA
AMPOLLAS FLÁCIDAS
NIKOLSKY +**

SUPERFICIE CORPORAL:SJS/NET

FÁRMACOS

INTERRUMPIR, ESTABILIZAR, SCORTEN...

IC, UNIDAD QUEMADOS, UCI



BIBLIOGRAFÍA

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, editores. Bologna. Dermatología: Principales Diagnósticos Y Tratamientos. Elsevier; 2016.
2. Jimenez-Murillo L. Medicina de Urgencias: Guía Diagnóstica Y Protocolos de Actuación. 3ª ed. Elsevier España; 2004.
3. Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y necrólisis epidérmica tóxica (NET) - Trastornos dermatológicos - Manual MSD versión para profesionales [Internet]. Msdmanuals.com. [citado el 18 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/es-es/professional/trastornos-dermatologicos/hipersensibilidad-y-trastornos-inflamatorios-cutaneos/sindrome-de-stevens-johnson-y-necrolisis-epidermica-toxica?query=stevens%20johnson>

¡GRACIAS!

