



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE:

“SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON POR CONSUMO DE AINES”

Requisito previo para optar por el Título de Médico

Autor: Núñez Núñez, Juan Gabriel

Tutora: Dra. Esp. Silva Tirado, Mónica Paulina

Ambato – Ecuador

Febrero - 2017

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de Tutora del Trabajo de Investigación sobre el tema:

“SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON POR CONSUMO DE AINES” de Juan Gabriel Núñez Núñez, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del jurado examinador designado del H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Noviembre del 2016

LA TUTORA

.....
Dra. Esp. Silva Tirado, Mónica Paulina

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios emitidos en el Trabajo de Investigación “**SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON POR CONSUMO DE AINES**” como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones y propuestas son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autor de este trabajo de grado.

Ambato, Noviembre del 2016

EL AUTOR

.....
Núñez Núñez, Juan Gabriel

DERECHOS DE AUTOR

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este caso clínico o parte de él un documento disponible para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo los derechos en línea patrimoniales de mi trabajo de grado con fines de difusión pública; además apruebo la reproducción de este caso clínico, dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autor.

Ambato, Noviembre del 2016

A handwritten signature in blue ink, appearing to read 'Juan Gabriel Núñez Núñez', written over a horizontal dotted line.

Núñez Núñez, Juan Gabriel

EL AUTOR

APROBACIÓN DE JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Informe de Investigación, sobre el tema **“SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON POR CONSUMO DE AINES”** de Núñez Núñez Juan Gabriel, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Febrero 2017

Para constancia firman

.....
PRESIDENTE/A

.....
1er VOCAL

.....
2do VOCAL

DEDICATORIA

El presente trabajo se lo dedico en primer lugar a Dios quien ha guiado mi camino por el mejor sendero siempre librándome de cualquier mal y brindándome sabiduría para alcanzar mis objetivos.

A mis padres quienes con tanto amor, esfuerzo y sacrificio han hecho de mí la persona que soy, a mis hermanos quienes han sido un ejemplo de lucha, trabajo y pilares fundamentales para este duro y emocionante camino de la medicina.

Toda mi gratitud, mi esfuerzo y dedicación para ellos, porque gracias a ellos aprendí que se puede llegar a una meta mediante la perseverancia y dedicación, sin importar los obstáculos y adversidad que pueda tener el camino.

Núñez Núñez Juan Gabriel

AGRADECIMIENTO

A la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad Técnica de Ambato, en la cual recibí los conocimientos que han contribuido a mi formación profesional.

A mis docentes quienes, compartieron sus conocimientos, lecciones y experiencias a lo largo de mi vida estudiantil.

A todas aquellas personas que colaboraron con sus opiniones y sugerencias en el transcurso del desarrollo del presente trabajo.

A nuestros tutores de clase, desde el inicio hasta el final de carrera, por compartir con nosotros sus conocimientos y su experiencia.

En especial a mi tutora, Dra. Esp. Mónica Paulina Silva Tirado por permitirme recurrir a sus conocimientos científicos y experiencia profesional, en un marco de confianza y amistad, para la culminación del presente trabajo.

A todas las casas de salud especialmente al Hospital IESS Ambato, quienes nos brindaron la oportunidad de fortalecer conocimientos, habilidades y destrezas.

Núñez Núñez Juan Gabriel

ÍNDICE	
APROBACIÓN DEL TUTOR.....	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO.....	iii
DERECHOS DE AUTOR.....	¡Error! Marcador no definido.
APROBACIÓN DE JURADO EXAMINADOR.....	v
DEDICATORIA.....	vi
AGRADECIMIENTO	vii
1. RESUMEN.....	xi
2. INTRODUCCIÓN.....	1
El Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) o Síndrome de Lyell son procesos dermatológicos graves, con afectación multisistémica, mayoritariamente debidos a fármacos y que suelen requerir ingreso hospitalario.	1
3. OBJETIVOS.....	2
3.1. Ojetivo General:.....	2
3. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES:.....	2
3.1 Campo.....	2
3.2 Fuente de recolección	2
3.3 Documentos a revisar	3
3.4 Personas clave a contactar	3
3.5 Instrumentos.....	3
4. DESARROLLO	3
4.1. Presentación del caso:.....	3
Síndrome de Stevens Johnson + eritema fijo medicamentoso.....	9
4.2 Revisión bibliográfica.....	9
Historia	9
Introducción	9
Epidemiología	10
Etiología.....	10
Etoricoxib en relación al desarrollo de Síndrome de Stevens Johnson.....	11
4.3. Descripción de factores de riesgo.....	23
4.4. Acceso a la atención médica	23
4.5. Identificación de los puntos críticos:.....	24

4.5. Caracterización de las oportunidades de mejora: 24

 Tabla 2: Oportunidades de Mejora 24

5. CONCLUSIONES 26

6. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS 27

LINKOGRAFÍA..... 27



..... 34

Fármaco/dosis	Ventaja	Desventaja
- Prednisona 200 mg/día Reducir gradualmente (4-6 semanas)	Disminuye proceso inflamatorio Reduce mortalidad casos graves	Prolonga tiempo de cicatrización, favorece infecciones, sangrado gastrointestinal
- Inmunoglobulina iv. 200-750 mg/kg/día/4 días	Disminuye reacción inmunológica y disminuye destrucción celular	No hay suficientes estudios clínicos
- Ciclofosfamida 300 mg/día	-	Experiencia anecdótica
- N-acetilcisteína	100 mg/kg/día/48 h Inhibe TNF	No hay experiencia suficiente
- Talidomida 400 mg/día	-	Experiencia anecdótica
- Factor estimulador de granulocitos	-	Experiencia anecdótica
- Anticuerpos monoclonales	-	Experiencia anecdótica
- Pentoxifilina	-	Experiencia anecdótica
- Ulinastatin	2,500-5,000 U/kg/día	En dos pacientes

..... 36

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1 Medicamentos y frecuencia en el desarrollo de SSJ	10
Tabla 2 Biometría hemática	32
Tabla 3 Química sanguínea 29/01/2016.....	32
Tabla 4 Electrolitos 29/01/2016	32
Tabla 5 Perfil vírico 01/02/2016.....	33
Tabla 6 Imagenología 29/01/2016.....	33

INDICE DE ILUSTRACIONES

Ilustración 1 Rx tórax (29/01/2016).....	33
Ilustración 2 Erupciones orales al ingreso 29/01/2016	34
Ilustración 3 Erupciones orales al 3 día de hospitalización	34
Ilustración 4 Biopsia cutánea	34
Ilustración 5 Escala de scorten para pronóstico y mortalidad	35
Ilustración 6 Tratamiento específico y alternativo	36
Ilustración 7 Algoritmo de manejo de Síndrome de Stevens Johnson	37
Ilustración 8 Algoritmo de manejo de Síndrome de Stevens Johnson	38

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

**“SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON
POR CONSUMO DE AINES”**

Autor: Núñez Núñez, Juan Gabriel

Tutora: Dra. Esp. Silva Tirado, Mónica Paulina

Fecha: Noviembre 2016

1. RESUMEN

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) recibe su nombre por Albert Mason Stevens y Frank Chambliss Johnson, pediatras estadounidenses.

El SSJ consiste en una enfermedad ampollosa, por desprendimiento epidérmico y erosión.

Las tres mayores causas de SJS/NET obedecen a reacciones a fármacos, infecciones y en tercer lugar al cáncer. Los AINES ocupan el tercer lugar con un 24.6% del total de pacientes

El presente caso describe a paciente femenino de 40 años, oriunda de la ciudad de Ambato (Tungurahua - Ecuador), la cual hace 48 horas presenta rubor y edema facial además de lesiones ampulares en labios teniendo como causa aparente consumo de aines (etoricoxib) 120 mg vo por lo cual acude a emergencia donde administran antihistamínico, corticoide y antagonista de receptores H2, cediendo el cuadro parcialmente y se envía a domicilio, regresa a las 24 horas a emergencias refiriendo lesiones dérmicas en región facial, tórax anterior, y cara interna de muslos, representadas en un 20% de superficie corporal total tras lo cual es ingresada al servicio de Medicina Interna. Al segundo día de hospitalización se visualiza presencia de máculas hiperocrómicas, placas erosionadas, costras y ampollas y se aprecia signo de nykolsky positivo, se inicia corticoide vía oral, es valorada por el servicio de Dermatología e Inmunología, complementando estudio con biopsia cutánea de tórax anterior la cual reporta piel y anexos con desprendimiento por encima de la capa basal, foco de espongirosis, foco de ulceración epitelial e infiltrado inflamatorio polimorfonuclear superficial, biopsia muestra compatibilidad con reacción exantémica por fármacos.

Al tercer día lesiones persisten de tipo ampollas, costras y máculas hiperpigmentarias ocupando el 15% de la superficie corporal total. En su cuarto día de hospitalización paciente en mejores condiciones, costras y ampollas en proceso de resolución. Se decide alta al 4to día de hospitalización.

PALABRAS CLAVES: STEVENS_JOHNSON, AINES, REACCIÓN_ADVERSA

TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO
FACULTY OF HEALTH SCIENCES
MEDICAL CAREER

**"STEVENS JOHNSON'S SYNDROME
BY CONSUMPTION OF NSAIDS "**

Author: Núñez Núñez, Juan Gabriel

Tutor: Dr. Esp. Silva Tirado, Mónica Paulina

Date: November 2016

1. SUMMARY

Stevens-Johnson syndrome (SSJ) is named after Albert Mason Stevens and Frank Chambliss Johnson, American pediatricians.

SJS is a blistering disease, due to epidermal detachment and erosion.

The three major causes of SJS / NET are reactions to drugs, infections, and cancer. NSAIDs ranked third with 24.6% of all patients

The present case describes a 40 - year - old female patient, from the city of Ambato (Tungurahua - Ecuador), who 48 hours ago presented flushing and facial edema as well as ampullary lesions on the lips, with apparent eosinophil consumption (etoricoxib) 120 Mg vo so he comes to emergency where they administer antihistamine, corticoid and H2 receptor antagonist, partially giving the picture and sent home, returns to the emergency room 24 hours referring to dermal lesions in facial region, anterior thorax, and inner face of Thighs, represented in a 20% of total body surface after which it is entered to the service of Internal Medicine. The second day of hospitalization shows the presence of hyperchromic macules, eroded plaques, scabs and blisters and a positive nykolsky sign is seen, oral corticosteroid is started, it is evaluated by the Department of Dernaology and Immunology, completing a study with a previous chest skin biopsy Which reports skin and appendages with detachment above the basal layer, focus of spongiosis, focus of epithelial ulceration

and superficial inflammatory polymorphonuclear infiltrate, biopsy shows compatibility with exanthemic reaction by drugs.

On the third day, lesions persist, such as blisters, scabs and hyperpigmentation macules occupying 15% of the total body surface area. On his fourth day of hospitalization patient in better conditions, crusts and blisters in the process of resolution. It is decided to discharge the 4th day of hospitalization.

KEY WORDS: STEVENS_JOHNSON, AINES, ADVERSE_REACTION

2. INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) o Síndrome de Lyell son procesos dermatológicos graves, con afectación multisistémica, mayoritariamente debidos a fármacos y que suelen requerir ingreso hospitalario.

Las reacciones medicamentosas son un problema frecuente, no sólo por la gran diversidad de medicamentos existentes, sino por la variedad clínica de presentaciones de éstas y el desconocimiento por la mayoría de especialistas en su enfoque y manejo.

Es por esto que quisimos realizar la revisión de dos entidades, que a pesar de no ser tan frecuentes, sin ser raras o exóticas, pueden tener consecuencias catastróficas.

Estas entidades clínicas corresponden al síndrome de Stevens-Johnson (SSJ), con sus variables de presentación clínica SSJ, SSJ/NET (síndrome de Stevens-Johnson/Necrólisis epidérmicotóxica) y NET (necrólisis epidérmicotóxica), el cual consiste en una enfermedad ampollosa, por desprendimiento epidérmico y erosión, con compromiso de piel y mucosas, usualmente posterior a la exposición a un medicamento específico, principalmente carbamazepina, fenitoína y trimetropin-sulfametoxazol, entre otros. La otra entidad que vamos a revisar es SHDi (síndrome de hipersensibilidad a medicamentos inducida), o síndrome DRESS (por sus siglas en inglés, drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms, reacción medicamentosa con eosinofilia y compromiso sistémico), el cual consiste en una erupción cutánea acompañada de fiebre, leucocitosis con eosinofilia o linfocitosis atípica, adenopatías y compromiso de órganos internos, principalmente hígado y riñón. Ambas enfermedades tiene un pronóstico pobre, letal en su mayoría, si no son identificadas y tratadas.

3. OBJETIVOS

3.1. Ojetivo General:

- Elaborar un esquema de manejo protocolario oportuno ante un posible caso de síndrome de Stevens Johnson en atención primaria de salud.

3.2. Objetivos Específicos

- Detectar en forma oportuna las posibles reacciones adversas desencadenadas en la administración de AINES
- Establecer las reacciones adversas que requieren de atención hospitalaria.
- Indicar sobre posibles complicaciones de un Síndrome de Stevens Johnson.

3. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES:

3.1 Campo

Médico – Hospital IESS Ambato

3.2 Fuente de recolección

- La información utilizada para el desarrollo del presente caso clínico se obtuvo de la historia clínica, documento médico legal, tomado del sistema informático AS400 del Hospital IESS Ambato que contiene la mayor parte de información de la paciente, su cuadro clínico, exámenes diagnósticos y de control, tratamiento, evolución y controles posteriores.
- Identificación y recopilación de la información no disponible: la información que no consta en la historia clínica digital y física de la paciente se la obtuvo de entrevistas con el personal que estuvo en contacto con el paciente, así como información directa proporcionada por el paciente.
- Además se obtuvo información para la sustentación científica del análisis del caso de guías de práctica clínica, protocolos, artículos de revisión y evidencia científica.

3.3 Documentos a revisar

Toda la documentación legal de la Historia Clínica como es: Hoja 008 de Emergencia, anamnesis, nota de ingreso, reporte de exámenes de laboratorio e imagen, y epicrisis de alta.

3.4 Personas clave a contactar

Expertos en el tema (médicos tratantes del área de Medicina Interna, Dermatología e Inmunología del Hospital IESS Ambato).

3.5 Instrumentos

Entrevista directa a la paciente (historia clínica), computador, internet, bolígrafo, papel, dinero, cámara fotográfica.

4. DESARROLLO

4.1. Presentación del caso:

Datos de Filiación:

Paciente femenina de 40 años de edad, nacida y residente en Ambato, instrucción superior completa, ocupación analista corporativa, estado civil soltera, religión cristiana, etnia mestiza, lateralidad diestra, tipo de afiliación seguro general, grupo sanguíneo desconoce, transfusiones sanguíneas si (hace 6 años sin complicaciones).

Fuente de información: directa

Antecedentes Patológicos Familiares:

Línea materna: no refiere

Línea paterna: abuela Ca. de utero

Antecedentes Patológicos Personales:

Clínicos: miomatosis uterina, gastritis crónica

Quirúrgicos: miomas uterinos, hemorroidectomía, cesárea, quistes de ovario, implantes de mama

Alergias: atún

Antecedentes Gineco-Obstetricos

Menarquia: 13 años

Pubarquia: 14 años

Telarquia: 12 años

IVSA: 18 años

PS: 4

ETS: no refiere

Embarazos: 1 partos: 0 cesareas: 1 abortos: 0 hijos vivos: 1

hijos muertos: 0

Método anticonceptivo: preservativo

Hábitos:

Alimentario: 4 veces / día.

Defecatorio: 1 vez / día.

Miccional: 4 /día

Alcohol: no

Tabaco: no

Medicación: omeprazol 20 mg por razones necesarias

Actividad física: 2 horas al día, realiza ciclismo 30 minutos, natación 30 minutos, atletismo 30 minutos, aerobicos 30 minutos

Condiciones Socioeconómicas:

Paciente habita en casa propia en ciudadela España, vive con su hijo y madre, vivienda de dos pisos cuenta con todos los servicios básicos, no tiene animales intradomiciliarios, ingresos económicos buenos.

Motivo de Consulta:

Edema y rubor facial

Lesiones ampulosas

Enfermedad Actual:

Paciente refiere que tras realizar actividad física extrema hace 48 horas presenta dolor muscular en miembros superiores y miembros inferiores, acude a facultativo quien aplica dosis de corticoide intra muscular y prescribe etoricoxib 120 mg vo en monodosis presentando a las dos horas rubor y edema facial además de lesiones ampulares en labios por lo cual acude a emergencia donde administran loratadina 10 mg vo, ranitidina 50 mg iv e hidrocortisona 100mg iv cediendo el cuadro parcialmente y se envía a domicilio, hace 24 horas refiere exacerbación de lesiones dérmicas las cuales aparecen además en región facial, tórax anterior, y cara interna de muslos de tipo ampulo-eritematosas con prurito ocupando un 20% de superficie corporal total, en emergencias administran loratadina 10 mg vo, ranitidina 50 mg vo, dexametasona 8 mg iv cediendo parcialmente cuadro de prurito tras lo cual es ingresada a Medicina Interna.

Examen Físico de Ingreso:

T/A: 130/60 Fc: 90 lpm Fr: 18 rpm T: 36.6°C Sat O2: 90% aa

Peso: 62kg Talla: 159 cm IMC: 24.52

Paciente consiente, orientada, afebril, álgica.

Piel: ligera palidez generalizada

Cabeza: normocefálica, cabello de implantación adecuada.

Boca: mucosas orales secas, orofaringe eritematosa, no congestiva, ampollas en labios superior e inferior representando 1% de superficie corporal total.

Ojos: pupilas isocóricas normo reactivas a la luz, conjuntivas hiperémicas

Oídos: pabellón auricular de implantación normal, membrana timpánica de aspecto normal.

Nariz: fosas nasales permeables, no congestionada

Cuello: no adenopatías

Tórax: simétrico, expansibilidad conservada, presencia de ampollas diseminadas, eritematosas en un 15% de superficie corporal total de predominio en pliegues mamarios y región intermamaria

Pulmones: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos

Corazón: ruidos cardíacos rítmicos, sin presencia de soplos

Abdomen: suave, depresible, no doloroso a la palpación, ruidos hidroaéreos presentes

Región Inguinogenital: genitales femeninos sin lesión aparente

Extremidades: en miembros inferiores ampollas en cara interna de muslos en un 4% de superficie corporal total

Examen neurológico elemental: Glasgow 15/15 (o4v5m6).

Lista de Problemas:

- Ampollas faciales, en tórax y en muslos
- Edema y rubor facial
- Prurito

Sistemas y Aparatos Afectados:

- Piel

Impresiones Diagnósticas al Ingreso:

- Urticaria
- Intoxicación medicamentosa
- Síndrome de Stevens Johnson

Evolución:

Es valorada en el servicio de Emergencia y se solicita biometría hemática, química sanguínea, tiempos de coagulación, se administra antihistamínicos, corticoide, y al no ceder cuadro prurítico se decide su ingreso a piso con las siguientes indicaciones:

Rp:

1. Dieta blanda a tolerancia
2. Control de signos vitales (tensión arterial, frecuencia cardíaca, saturación de O₂)
3. Curva térmica
4. Control de ingesta y excreta
5. Solución Salina al 0,9% 1000 cc iv pasar a 120 cc/hora
6. Dexametasona 8mg iv lento bid
7. Ranitidina 50 mg iv c/12h
8. Loratadina 10 mg vo bid
9. Biometría hemática, química sanguínea, tiempos de coagulación, emo, electrolitos
10. Novedades

El primer día de hospitalización se reciben resultados de laboratorio los cuales reportan leucocitos de 4100, recuento de globulos rojos 5'270.000, hemoglobina 15.3 g/dl, hematocrito 43.6, volumen corpuscular medio 83, hemoglobina cospuscular media 29.0, concentración de hemoglobin corpuscular media 35.1, recuento de plaquetas 276.000, neutrófilos 57.5 %, linfocitos 36.3 %, monocitos 5.1 %, eosinófilos 1.1 %, basófilos 0.0 %, una química sanguínea con glucosa de 101.60 mg/dl, creatinina 0,7, triglicéridos 161, colesterol 295, bilirrubina total 0.50, bilirrubina directa 0.21 bilirrubina indirecta 0.29, ast 18, alt 52.

Al segundo día de hospitalización se visualiza presencia de máculas hipercrómicas, placas erosionadas, costras y ampollas y se aprecia signo de nikolsky positivo, se inicia corticoide (prednisona) 20 mg vo cada día y se solicita interconsulta a servicio de Dermatología e Inmunología.

A su tercer día lesiones de tipo ampulare, costras y máculas hiperpigmentarias, mejoran, se evidencia lesiones en proceso de resolución, prurito en menor proporción, por parte de dermatología se aumenta dosis de prednisona a 40 mg v.o cada 12 horas, se añade pentoxifilina 400 mg vo cada día, betametasona vía tópica dos veces al día y se indica biopsia cutánea la cual es realizada. Además es valorada por inmunología quien solicita realizar prueba de IGE y perfil vírico los cuales

reportan: IGE de 36.00, citomegalovirus IGG 485.8, citomegalovirus IGM 0.164, toxoplasma IGG 0.512, toxoplasma IGM 0.158, rubeóla IGG 171.5, rubeóla IGM 0.336, herpes I-IGG 17.32, encontrándose todos éstos dentro de parámetros normales.

Por parte de dermatología se prescriben las siguientes indicaciones:

1. Indicaciones generales
2. Vigilar sensibilidad medicamentosa y alimentaria
3. Prednisona 40 mg vía oral bid
4. Pentoxifilina 400 mg vía oral qd
5. Betametasona vía tópica bid
6. Loratadina 10 mg vía oral hs
7. Biopsia cutánea
8. No adhesivos en piel
9. Continuar con protector gástrico

En su cuarto día de hospitalización no se evidencia aparición de nuevas lesiones, paciente en mejores condiciones, costras y ampollas en proceso de consolidación.

Se recibe resultado de biopsia cutánea el cual reporta:

Los cortes muestran piel y anexos con desprendimiento por encima de la capa basal, foco de espongirosis, foco de ulceración epitelial e infiltrado inflamatorio polimorfonuclear superficial. Biopsia de piel de tórax anterior compatible con reacción exantémica por fármacos.

Se decide alta por parte de los servicios de Medicina Interna y Dermatología con las siguientes indicaciones:

1. Alta por Medicina Interna
 - a. Omeprazol 20mg v.o bid
2. Indicaciones de Dermatología
 - a. Indicaciones generales
 - b. Vigilar sensibilidad medicamentosa y alimentaria
 - c. Prednisona 40 mg vía oral/bid por 15 días
 - d. Pentoxifilina 400 mg vía oral/qd por 15 días
 - e. Betametasona vía tópica/bid
 - f. Loratadina 10 mg vía oral/hs por 10 días
 - g. Paracetamol 1gr vía oral/tid por 5 días

h. No adhesivos en piel

Diagnósticos Definitivos de Egreso:

Síndrome de Stevens Johnson + eritema fijo medicamentoso

4.2 Revisión bibliográfica

Síndrome de Stevens Johnson

Historia

Descrito por primera vez en 1922, por los médicos americanos Stevens y Johnson, como síndrome mucocutáneo agudo, caracterizado por conjuntivitis purulenta severa, estomatitis severa con necrosis extensa en mucosas y lesiones cutáneas, años después se denominaría Síndrome de Stevens-Johnson, como una enfermedad mucocutánea severa, usualmente producida por medicamentos, con un curso clínico prolongado y potencialmente letal, que debe ser diferenciada del eritema multiforme mayor. ⁽¹⁾

Introducción

El Síndrome de Stevens Johnson consiste en una enfermedad ampollosa, por desprendimiento epidérmico y erosión, con compromiso de piel y mucosas obedeciendo a múltiples causas. ⁽¹⁾Existen dos enfermedades distintas y reconocibles clínicamente: el eritema multiforme (mayor o menor) y el grupo del Síndrome de Stevens Johnson (SSJ). ⁽²⁾ La incidencia del SSJ es más común en adultos que en niños y las mujeres se ven afectadas más a menudo que los hombres en una proporción de dos a uno. ⁽³⁾

Puesto que el porcentaje de superficie corporal afectada es de capital importancia pronóstica, se subdividió este espectro en tres grupos: se denomina síndrome de Stevens Johnson (SSJ) cuando afecta a menos del 10% de la superficie corporal y necrólisis epidérmica tóxica (NET) cuando afecta a más del 30%. Los casos intermedios, con una superficie erosionada o erosionable entre el 10 y 30%, se clasifican como “superposición SSJ-NET”. ⁽³⁾

Epidemiología

En SSJ, la incidencia anual se describe entre 1-4 casos/1,000,000 de habitantes, aunque hay casos descritos en ciudades europeas que citan de 4,3-10/1,000.000; se estima que un 20% del total de casos corresponden a pacientes en edades pediátricas. La mayoría de los casos en todas las edades corresponden a pacientes que han recibido medicamentos que potencialmente inducen a SSJ o a NET, aunque aún se presentan casos sin una causa plausiblemente identificada.⁽⁴⁾

Por otro lado, es cada vez más frecuente el reporte de pacientes adultos con infección por VIH que desarrollan SSJ, registrándose al menos 1 caso/año en población portadora de VIH, algunos autores citan hasta 15 casos al año; de éstos sólo entre 15-20% pueden ser atribuidos al uso de medicamentos.⁽⁴⁾

Etiología

Las tres mayores causas de SJS/NET obedecen a reacciones a fármacos, infecciones bacterianas, virales, parasitarias, micóticas; y en tercer lugar y con menor frecuencia al cáncer.⁽⁵⁾

Se han identificado más de 220 medicamentos asociados con el síndrome de Stevens-Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica los cuales se pudo clasificarlos según su incidencia como muestra la tabla N° 1:⁽⁶⁾

Tabla 1 Medicamentos y frecuencia en el desarrollo de SSJ

Medicamentos	Porcentaje %
Anticonvulsivantes	35,1%
Antibióticos: sulfas, beta-lactámicos, quinolonas	33,3%
Antiinflamatorios no esteroideos	24,6%

Fuente: Adaptada de Hernández, C. (2011). Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. *Rev Asoc Colomb Dermatol*
Elaborado por: Juan Núñez

Como observamos la tabla anterior dentro de los medicamentos y sus porcentajes involucrados en el desarrollo de un Síndrome de Stevens Johnson tenemos que los

AINES (antiinflamatorios no esteroideos) están ocupando el tercer lugar como agente causal con un 24.6% del total de casos siendo los mas comunes dentro de estos la familia oxicam. En España se menciona que el SSJ relacionado al consumo de AINES representa el 35% de los casos. ⁽⁶⁾

Dentro de los AINES mas frecuentes asociados tenemos los derivados oxicams (piroxicam, isoxicam), acidos carboxílicos (como el acido acetilsalicílico, el acetilsalicílico de lisina), ácidos propiónicos (ibuprofeno, ketoprofeno, el naproxeno), ácidos acéticos (diclofenaco y aceclofenaco), y diarheterocíclicos (celecoxib, valdecoxib, etoricoxib). ⁽⁷⁾

Etoricoxib en relación al desarrollo de Síndrome de Stevens Johnson

A principios de la década de 1990 apareció en el mercado una nueva familia de AINE, los inhibidores de la ciclooxigenasa 2 o coxibs. Pronto se observó que estos fármacos presentaban una eficacia similar a la de otros AINE y que parecían producir menos efectos indeseados gastrointestinales. ⁽⁸⁾

No fue hasta principios de este siglo cuando se documentó un mayor riesgo cardiovascular con los coxibs, lo que motivó la retirada del rofecoxib en septiembre de 2004 y la del valdecoxib en 2005 (este último por aumento de riesgo de efectos indeseados cutáneos graves). ⁽⁸⁾

Etoricoxib inhibe selectivamente la ciclooxigenasa 2, impidiendo a nivel local la conversión del ácido araquidónico en endoperóxidos cíclicos, los cuales se transforman en prostaglandinas, tromboxanos y mediadores de la inflamación circulantes. Al inhibir a la ciclooxigenasa y la subsiguiente síntesis de prostaglandinas, se reduce la liberación de sustancias y mediadores proinflamatorios, previniéndose la activación de los nociceptores terminales. ⁽⁹⁾

Se han comunicado muy raramente reacciones cutáneas graves, algunas de ellas mortales, incluyendo dermatitis exfoliativa, síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica en asociación con el uso de AINEs y algunos inhibidores selectivos de la COX-2, durante el seguimiento postcomercialización. ⁽⁹⁾

Parece ser que los pacientes tienen más riesgo de sufrir estos acontecimientos al inicio del tratamiento, produciéndose a lo largo del primer mes, en la mayoría de los casos. Se han comunicado reacciones de hipersensibilidad graves (como anafilaxia y angioedema) en pacientes recibiendo etoricoxib. Se ha asociado a algunos inhibidores selectivos de la COX-2 con un mayor riesgo de reacciones cutáneas en pacientes con antecedentes de alergia a cualquier fármaco. Etoricoxib debe dejar de administrarse a la primera aparición de erupción cutánea, lesiones en las mucosas o cualquier signo de hipersensibilidad. ⁽⁹⁾

La agencia reguladora norteamericana (Food and Drug Administration [FDA]) no ha recomendado su aprobación por considerar que la relación entre beneficio y riesgo es inaceptable; en cambio, la Agencia Europea del Medicamento (EMA) sí la ha aprobado, aunque aconseja que los médicos utilicen la dosis efectiva más baja posible durante el período más corto posible. ⁽¹⁰⁾

Las reacciones de hipersensibilidad idiosincrática por AINES se caracteriza por la tríada de fiebre, erupción cutánea y afectación de los órganos internos que comienza entre 1 día y 12 semanas después del inicio de la terapia. ⁽¹⁰⁾ Las reacciones de hipersensibilidad inducidas por AINES parecen ser precipitadas por la inhibición de la ciclooxigenasa-1 (COX-1) asociada con un aumento de los niveles de cisteinil leucotrieno y una mayor expresión del receptor de cisteína leucotrieno (CysLT1) sobre leucocitos infiltrándose en la mucosa. ⁽¹⁰⁾

El Leucotrieno C4 (LTC₄) se deriva de LTC₄ sintasa, que está presente en los mastocitos, eosinófilos y basófilos. La causa de la sobreproducción de cisteinil leucotrienos no ha sido clara. Los cisteinil-leucotrienos (LTC₄, LTD₄ y LTE₄) derivan de mastocitos y eosinófilos y son productos de la enzima 5-lipoxigenasa sobre el ácido araquidónico, que se libera de los fosfolípidos de la membrana celular por la acción de la fosfolipasa A₂. ⁽¹¹⁾

Ciertos grupos de pacientes son más susceptibles de presentar estas reacciones adversas severas a fármacos debido a su predisposición genética. La incidencia es mayor en el género femenino, a mayor edad, por consumo de múltiples fármacos y en estado de inmunosupresión. Se considera que existen tres mecanismos

patogénicos causantes de las reacciones medicamentosas por fármacos: mecanismos inmunológicos, no inmunológicos e idiopático. ⁽¹¹⁾

Patogénesis de las lesiones cutáneas

Los mecanismos que conducen a la muerte de las células epidérmicas en áreas extensas son poco conocidos. Se han implicado factores genéticos y metabólicos, pero la mayoría de los estudios se centran en los aspectos inmunológicos. En la epidermis enferma se encuentran macrófagos y linfocitos T, CD8, con marcadores propios de células citotóxicas. En pacientes con varios tipos de erupciones cutáneas se han aislado clones de células CD8 que reaccionan frente a los fármacos desencadenantes. ⁽¹²⁾

Una de las teorías acerca de la patogenia es la de la apoptosis. El fármaco produce la liberación de citocinas por los linfocitos citotóxicos CD8 y genera una regulación positiva del ligando de FAS (FAS-L) que, al unirse con su receptor, activa la vía de muerte celular programada. Uno de cada 5 pacientes sufre un episodio recurrente y un tercio de estos tienen múltiples recurrencias, la mayoría entre los 2 meses y los 7 años o más después del primer episodio. ⁽¹³⁾

Patogénesis de las manifestaciones sistémicas

La mortalidad de los pacientes con NET es mayor que la de pacientes con quemaduras de segundo grado de extensión similar. Esto se explica porque los pacientes con NET sufren, además de las consecuencias de la pérdida de funcionalidad cutánea extensa (insuficiencia cutánea aguda), lesiones viscerales específicas, fundamentalmente la afectación de otros epitelios. ⁽¹³⁾

La liberación de grandes cantidades de citocinas inflamatorias (interleucinas 1 y 6, factor de necrosis tumoral- α) produce fiebre, síntesis de reactantes de fase aguda, hipoalbuminemia, anemia y leucopenia. La alteración de la función barrera ocasiona la pérdida de agua, electrolitos y calor y favorece la colonización cutánea y posterior infección sistémica. Un adulto con afectación del 50% de la superficie corporal pierde diariamente a través de la piel, por exudación y evaporación, dos o tres litros de agua. A través de la piel enferma se pierde también calor. ⁽¹⁴⁾

Además, el centro termorregulador hipotalámico se altera por los mediadores de la inflamación y procura elevar la temperatura corporal, produciendo escalofríos permanentes y un intenso hipercatabolismo. La liberación de hormonas de estrés aumenta este catabolismo y pueden producir resistencia a la insulina, con hiperglucemia y glucosuria. La entrada de gérmenes a través de la piel o de otros epitelios como el digestivo produce sepsis y puede ser la causa del fallo multiorgánico que con frecuencia ocasiona la muerte en los pacientes con NET. ⁽¹⁵⁾

Manifestaciones clínicas

El SSJ/NET es un proceso inflamatorio agudo, con período prodrómico de 1-14 días, acompañado de fiebre, malestar general con lesiones dérmicas de gravedad variable caracterizado por maculopápulas rojizas, que algunas veces adopta lesiones atípicas consideradas como en “tiro al blanco”, puede involucrar mucosa oral y evolucionar con lesiones periorificiales que sangran; también hay lesiones coalescentes con eritema generalizado, flictenas y bulas con techo necrótico, zonas de denudación epidérmicas, alternando con áreas de eritema. ⁽¹⁶⁾

Las lesiones mucosas son una característica más intensa y frecuente que las lesiones cutáneas. Están presentes en más del 90% de los casos, afectándose generalmente dos o más mucosas: oral, genital y ocular. ⁽¹⁷⁾

Los síntomas sistémicos, incluyen malestar general (80%), fiebre (60,6%), odinofagia (25,4%), prurito (23,9%), adenopatías (12,7%), disnea (15,5%), hipotensión arterial (9,9%) y artromialgias (5,6%). En un 77,5% de casos se detectaron alteraciones bioquímicas, siendo las más frecuentes la hipoproteinemia y la hipoalbuminemia (54,9%). Otras alteraciones detectadas incluían: elevación de las enzimas hepáticas (42,3%), hiponatremia e hipopotasemia (28,2%), uremia (21,1%), elevación de la creatinina (19,7%) e hipocalcemia (5,6%). Un 73,2% de pacientes tenían alteraciones hematológicas: desviación de la fórmula leucocitaria a la izquierda (45,1%), anemia (33,8%), velocidad de sedimentación globular elevada (21,1%), plaquetopenia (18,3%), eosinofilia (9,9%) y leucopenia (9,9%). ⁽¹⁸⁾

Suele presentar conjuntivitis purulenta; en casos más graves, como NET, se afectan narinas, faringe, esófago y tracto respiratorio; habrá otros signos en caso de afección

renal, hepática o hematológica. Recientemente, todos los signos y síntomas expresados se ha tratado de considerarlos distinguiendo tres fases:

- **Primera fase (fase aguda).** Comprende signos y síntomas inespecíficos, entre éstos, fiebre, congestión ocular con prurito, malestar a la deglución, después se agregan lesiones cutáneas tempranas en cara y tronco, palma de las manos, eritema y erosión de mucosa bucal y genital, además de edema palpebral, conjuntivitis con secreción y pseudomembranas; esto ocurre en 90% de los pacientes; en algunos de los casos durante esta fase pueden aparecer manifestaciones respiratorias y gastrointestinales. ⁽¹⁹⁾
- **Segunda fase.** Se presentan largas aéreas de desprendimiento epidérmicos; en caso de no observarse desprendimiento, se debe hacer una exploración más detallada de la piel y puede ejercerse presión mecánica tangencial en diversas aéreas de eritema; con esto se obtiene el signo de Nikolsky, y es positivo si la presión mecánica induce a desprendimiento epidérmico, aunque este signo no es solamente específico para SSJ/NET. La extensión de las lesiones en piel es el mejor factor pronóstico en esta fase, observándose además la presencia de ampollas, zonas de erosión y necrosis. ⁽¹⁹⁾
- **Tercera fase.** Esta fase incluye las secuelas; es más frecuente encontrar secuelas en pacientes que fueron catalogados con NET, y los signos son de hiper o hipopigmentación de la piel, atrofia en uñas, ojos secos, simbléfaron, entropión, úlcera corneal, queratoconjuntivitis, disminución de la agudeza visual, secuelas de lesiones en mucosas orales, esofágicas; algunos pacientes adultos han manifestado insuficiencia exocrina pluriglandular y disfunción pancreática. ⁽¹⁹⁾

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. ⁽²⁰⁾

Diagnóstico

Se puede realizar biopsia cutánea. La biopsia de la piel revelará grados variables de necrosis en los queratinocitos, edema de la dermis y formación de ampollas epidérmicas. Para una evaluación más detallada y de acuerdo con la severidad del caso puede solicitarse hemograma, donde puede aparecer eosinofilia o anemia; bioquímica, donde puede aparecer hipoproteinemia, aumento de transaminasas e hipercolesterolemia; hemocultivos y radiografía de tórax. ⁽²¹⁾

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 cardíaca >120, superficie corporal afectada >10%, urea sérica >28mg/dl, bicarbonato <20mM/l, glucemia >252mg/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%. ⁽²²⁾

Los estudios de inmunofluorescencia directa sirven para excluir enfermedades ampollosas autoinmunes. ⁽²²⁾

Criterios de hospitalización

- Gravedad intrínseca de la propia enfermedad
 - Fiebre
 - Hipotensión
 - Disnea
 - Confusión mental
 - Paraclínica: hematuria micro o macroscópica, alteración renal, alteración hepática.
- Intensidad y extensión de la afectación cutánea.
 - Extensión >20%
 - Signo de Nikolsky positivo
 - Edema facial

- Dolor cutáneo
- Petequias/equimosis
- Afectación mucosa intensa que interfiera con la ingesta.
- Edad y patología previa que pueda agravarse con la evolución del cuadro cutáneo
 - Renal: insuficiencia renal crónica
 - Pulmonar: asma
 - Hematológicas: hemofilias
 - Colagenopatias
 - Inmunodeficiencias
- Afectación del estado general.
- Complejidad del tratamiento, por ejemplo necesidad de medicación por vía parenteral, necesidad de ventilación mecánica, etc. ⁽²²⁾

Tratamiento

Algunos estudios ofrecen cifras de mortalidad entre 25 y 40%. Estos datos tan imprecisos son un indicador de la dificultad para valorar los posibles tratamientos en la NET-SSJ. Entre los factores que explican la persistencia de numerosas controversias sobre la terapéutica de la NET-SSJ están: la dificultad para predecir el grado final de despegamiento cutáneo cuando se ve a los pacientes al comienzo del cuadro, la ausencia de límites universalmente aceptados entre SSJ y NET y la escasa incidencia del proceso que hace muy difícil la realización de estudios controlados. En este trabajo discutiremos varios tipos de intervenciones terapéuticas: la retirada del agente causal, tratamiento sintomático, tratamiento destinado a frenar la evolución de la enfermedad, tratamiento destinado a acelerar la reparación epidérmica y medidas para prevenir las recurrencias. ⁽²³⁾

Retirada del agente causal

En la práctica clínica, la determinación del agente causal [o sospechoso(s)] se hace atendiendo fundamentalmente a criterios cronológicos (siendo más probable que el fármaco causal se empezase a administrar entre 1 y 3 semanas antes del inicio de las

manifestaciones clínicas) y al conocimiento previo de que algunos fármacos ocasionan SSJ-TEN con más frecuencia que otros. Desde el punto de vista práctico nuestra opinión es que en cuanto las lesiones permitan suponer el diagnóstico, excepto en ocasiones muy contadas, deben retirarse todos los medicamentos que el paciente reciba, tratándose posteriormente las posibles complicaciones. El estudio anteriormente citado sobre el aumento de mortalidad asociado a la retirada tardía del fármaco permite concluir que el agente causal debe dejar de administrarse cuanto antes. Este estudio supone un sustento teórico para los tratamientos orientados a acelerar el aclaramiento del agente causal, especialmente cuando éste tiene una vida media larga. ⁽²³⁾

Monitorización

Entre los datos que deben ser controlados con frecuencia están los indicadores de la función respiratoria (frecuencia respiratoria, radiografía de tórax, gasometría), hemodinámica (frecuencia cardíaca, presión arterial, diuresis) y nivel de conciencia. Los estudios de laboratorio que requieren un control diario son hemograma, electrolitos en suero y orina, urea y creatinina, glucemia, glucosuria y fosforemia. ⁽²⁴⁾

Otro de los parámetros a controlar diariamente es la extensión de la superficie afectada, expresada como porcentaje de la superficie corporal total. Deben valorarse sólo las zonas en las que la piel se ha despegado o puede despegarse (signo de Nikolsky). La «regla de los nueve» es el método empleado habitualmente para realizar la estimación. Otro método útil es considerar que la palma de la mano (palma y dedos) supone el 1% de la superficie corporal. ⁽²⁴⁾

Reposición de líquidos

Cuando la superficie cutánea alterada es extensa, se inicia la reposición de líquidos por vía intravenosa. Es preferible el empleo de vías venosas periféricas, localizadas en zonas no afectadas. La cantidad de líquidos se calcula midiendo el área despegada y despegable. Las necesidades de los pacientes con NET son de dos tercios o tres cuartos de lo que necesita un paciente quemado en la misma extensión. Una buena medida de una reposición adecuada es que la diuresis se mantenga entre 0,5 y 1 ml/kg/h. ⁽²⁵⁾

Tratamiento antibiótico

La infección es un riesgo permanente en los pacientes con NET-SSJ. Su origen está en la propia piel del paciente y en su tubo digestivo. Los antisépticos empleados con mayor frecuencia son el nitrato de plata al 0,5% y la clorhexidina al 0,05%. La sulfadiazina argéntica, muy empleada en unidades de quemados, debe ser evitada por la frecuente implicación de las sulfamidas como agentes inductores de NET-SSJ. Los catéteres y sondas deben manejarse prestando atención esmerada a la asepsia y enviarse a cultivar al ser retirados. Es discutida la utilidad de los antibióticos profilácticos. Una vez que se indique la administración de antibióticoterapia empírica, ésta debe cubrir los agentes etiológicos más frecuentes: estafilococo aureus, y gramnegativos de la flora digestiva, en particular pseudomona aeruginosa. Los niveles séricos de antibióticos deben ser controlados porque la farmacocinética está alterada en estos pacientes. ⁽²⁶⁾

Nutrición

El estado hipercatabólico inducido requiere de corrección nutricional para ayudar al proceso de curación. La alimentación enteral debe iniciarse de forma precoz y la alimentación parenteral sólo debe utilizarse cuando la alimentación enteral no es posible. Se puede colocar una sonda nasogástrica y administrar 1.500 Kcal en 1.500 ml las primeras 24 h e incrementar el aporte en 500 Kcal por día, hasta llegar a las 3.500 o 4.000 Kcal/día. Se recomienda suspender la nutrición enteral si el volumen gástrico residual supera los 50 ml. ⁽²⁶⁾

Control de la temperatura ambiental

La elevación de la temperatura ambiental a 30-32° C reduce la pérdida de calor a través de la piel y los escalofríos e incomodidad del paciente. Para ello pueden emplearse mantas térmicas, lámparas infrarrojas u otros medios. Los baños antisépticos deben realizarse a 35-38° C. ⁽²⁶⁾

Otros tratamientos sintomáticos

La enfermedad tromboembólica es frecuente en estos pacientes, por lo que debe administrarse heparina de bajo peso molecular s.c. a dosis profilácticas. Aunque teóricamente podría pensarse que aumente el sangrado a través de las erosiones, esto

no es un problema en la práctica. El empleo de antiácidos disminuye el riesgo de hemorragia digestiva gástrica. Es fundamental el cuidado broncopulmonar. Deben emplearse nebulizaciones para facilitar la expectoración y fisioterapia. La hipoxemia suele indicar afectación traqueobronquial y requerir intubación, aspiración bronquial y ventilación mecánica. ⁽²⁶⁾

Cuidado de la piel

En relación con el tratamiento tópico de las heridas, deben realizarse curaciones con soluciones de cloruro de sodio isotónicas y posteriormente se cubren con vaselina en los sitios de presión hasta su reepitelización. ⁽²⁶⁾

De emplearse vendajes; éstos no deben ser adhesivos que haya que despegar, nocivos para la reepitelización, ni facilitar la infección. En las unidades de quemados es frecuente la realización de un desbridamiento quirúrgico extenso para eliminar la piel necrótica, seguido de la aplicación de gasas vaselinadas, hidrogeles (usar permanganato de potasio o sulfato de cobre (alibour) diluido al 1:5 ó 10 mil de acuerdo a superficie afectada en forma de baños 2 veces al día en piel afectada), xenoinjertos porcinos, aloinjertos cutáneos criopreservados o análogos de colágeno. Se ha recomendado también el empleo de cobertura semisintética de nailon, colágeno porcino y silicona (Biobrane). ⁽²⁷⁾

Cuidado de los ojos y las mucosas

Lavar toda la superficie mucocutánea con solución antiséptica (solución de gluconato de clorhexidina al 0,050,1%). Realizar exploración oftalmológica por un especialista. ⁽²⁷⁾

Tratamiento orientado a frenar la evolución de la enfermedad

Las bases teóricas sobre las que se sustenta son la participación de reacciones inmunitarias en la enfermedad y la apoptosis como mecanismo de muerte celular en la epidermis afectada. Por ello se ha indicado la utilización de corticosteroides, inmunosupresores, plasmaféresis, fármacos con efecto modulador de las citocinas e inmunoglobulinas. ⁽²⁷⁾

Corticosteroides

El papel de los corticosteroides en el tratamiento de SSJ / NET sigue siendo controvertido. Mientras que en estudios retrospectivos basados en experiencias de unidades de quemados sugieren que el uso de corticoides resulta en un peor pronóstico, en gran parte cuando se hace una referencia tardía y cuando dicha terapia es prolongada, lo cual predispone a complicaciones infecciosas. ⁽²⁸⁾

Clásicamente se ha utilizado dexametasona IV 1.5 mg/kg/día, por tres días consecutivos, logrando según algunas revisiones disminución en el tiempo de reepitelización, pero comparativamente no modificando la tasa de mortalidad cuando se compara con medidas de soporte adecuadas. ⁽²⁸⁾

Una dosis inicial via oral de 30 a 40 mg por día de prednisolona o 160 a 240 mg al día de metilprednisolona durante varios días y luego disminuirla, es útil para acortar el tiempo de curación. ⁽²⁸⁾

La dexametasona es un glucocorticoide potente (siete veces mas que el equivalente en prednisolona), con una vida media larga de 36 a 54 h, lo que le permite un nivel serico alto continuo. Suprime fuertemente la liberación de citoquinas como el TNF- α e inhibe la apoptosis mediada por linfocitos T activados, interferón gama y FasL. Si bien no hay un consenso para su empleo, si se utiliza en las etapas tempranas de la NET a altas dosis y durante cortos períodos de tiempo, se puede evitar el impacto negativo en la cicatrización de las heridas y las infecciones. ⁽²⁸⁾

Plasmaféresis

Se ha publicado en reportes de casos, que la plasmeféresis es beneficiosa en pacientes con NET, basados en el principio de que la droga, el metabolito de la droga o los mediadores citotóxicos son removidos de la circulación. No hay suficiente evidencia en este momento para apoyar el uso de plasmaféresis sobre otras medidas complementarias. ⁽²⁸⁾

Agentes anticitocinas

Tras una revisión bibliográfica, según la experiencia de Arévalo et al, con ciclosporina A, dosis total de 3mg/kg/día, repartida en dos tomas se noto resultados alentadores. Las concentraciones de ciclosporina se determinaron con frecuencia para ajuste de su dosis. Su administración inicial fue intravenosa y posteriormente, tras la mejoría de las lesiones bucofaríngeas, enteral. Ningún paciente presentó complicaciones asociadas a su uso. ⁽²⁸⁾

Inmunoglobulina intravenosa

Según el estudio publicado por (Vasquez, 2015) el tratamiento incluyó la retirada del fármaco que pudo haber desencadenado el SSJ, medidas generales y el empleo de IgG intravenosa (intaglobin) a dosis inmunosupresoras de 400 mg/kg/día por cinco días. ⁽³⁾ Dentro de los efectos adversos asociados a la inmunoglobulina se reportó cefalea e hipertensión arterial sistémica. ⁽²⁹⁾

La inmunoglobulina intravenosa es un plasma-derivado de mezclas de plasma de muchos donadores, con alta concentración de inmunoglobulina G, que funciona en contra de auto-antígenos y antígenos extraños, incluyendo anticuerpos anti-Fas. Al unirse al Fas, previene la interacción con el sFas-ligando, bloqueando la apoptosis. ⁽²⁹⁾

Diagnóstico diferencial

En el diagnóstico diferencial se debe tener presente las siguientes enfermedades:

Eritema multiforme mayor o menor, epidermólisis bulosa hereditaria, enfermedad de Kawasaki, infecciones virales como el sarampión, síndrome estafilocócico de piel escaldada. ⁽²⁹⁾

La insuficiencia cutánea que resulta de este desprendimiento, da lugar a deshidratación y pérdida de electrolitos, con la posibilidad de causar choque. También puede presentarse hipotermia. La NET generalmente compromete los ojos y las mucosas como la boca, la nariz, los genitales y el ano. ⁽³⁰⁾

Complicaciones

A corto plazo: alteraciones hidroelectrolíticas, hipovolemia, sepsis, shock, disfunción respiratoria como derrames pleurales, neumonías, insuficiencia renal aguda.

A largo plazo: insuficiencia renal crónica, cicatrices atróficas o hipertróficas en piel, aumento de acidez de saliva, disgeusia, lesión conjuntival como fibrosis, úlceras, a nivel pulmonar bronquitis crónica, estenosis bronquial; estenosis esofágica, etc.⁽³⁰⁾

Vigilancia y seguimiento

Los pacientes en que se sospeche SSJ/NET deben ser estabilizados y enviados lo más pronto posible a una unidad de cuidados intensivos o unidad de quemados. Del primer contacto y/o urgencias, el paciente deberá ser enviado a hospitalización si tiene el 10% o menos de superficie corporal afectada (SSJ), y a terapia intensiva si es mayor de 10% (SSJ/NET ó NET).⁽³⁰⁾

La evolución de la cicatrización cutánea tras el inicio del SSJ/NET, es aproximadamente entre 7-10 días, aunque puede haber lesiones activas en otras zonas del cuerpo. La epitelización es completa aproximadamente en 20 a 30 días.⁽³¹⁾

4.3. Descripción de factores de riesgo

Los factores de riesgo son circunstancias o situaciones que condicionan la probabilidad de presentar una patología. Estos factores se pueden observar en la población sana y aumentan el riesgo sufrir una enfermedad la identificación de los mismos es imprescindible para la prevención primaria de salud.

Algunos factores predisponentes en el desarrollo de la reacción medicamentosa que pueden desencadenar este proceso en un paciente incluyen:

- Desconocimiento sobre reacciones adversas del medicamento
- Libre acceso a medicamentos tales como AINES
- Sobredosificación de medicamentos por parte del paciente
- Predisposición genética del paciente

4.4. Acceso a la atención médica

Acceso: La paciente obtiene la medicación por prescripción médica.

Características del área de Salud: paciente refiere que la atención por parte de facultativo fue de manera rápida sin analizar claramente su cuadro clínico por lo cual decidió acudir a esta casa de salud (H. IESS Ambato).

4.4.1 Atención intrahospitalaria

El manejo que recibió la paciente fue oportuna, consistió en una valoración multisistémica e identificación de problemas mediante la historia clínica, de inmediato se procedió a realizar exámenes y sobre todo orientándose en el cuadro clínico de la paciente y sus posibles complicaciones lo que indicó su permanencia en la casa de salud.

4.4.2 Oportunidades de remisión

En este caso se necesitó remisión a la especialidad de Dermatología, Inmunología y laboratorio de Patología, los cuales colaboraron en un diagnóstico adecuado encaminando a un manejo multidisciplinario de calidad.

4.4.3 Trámites administrativos

Los trámites administrativos fueron oportunos sin mayor complicación de acuerdo a las necesidades del paciente ya que contaba con seguro general y cumplía calificación para atención médica y demás beneficios médicos.

4.5. Identificación de los puntos críticos:

- Falta de una adecuada valoración por parte del personal de salud en Emergencias.
- Falta de protocolos terapéuticos para manejo inicial de patología de nuestra paciente.

4.5. Caracterización de las oportunidades de mejora:

Tabla 2: Oportunidades de Mejora

Oportunidad de mejora	Acciones de mejora	Fecha de cumplimiento	Responsable	Forma de acompañamiento
En el primer nivel de atención se dé el seguimiento adecuado	Seguimiento y control de consumo de AINES	1 mes	Jefe del Centro de Salud	Personal de Salud.
Mejorar la oferta para asignación de turnos para controles médicos	Agilidad al llamar a solicitar cita en Call Center	1 Mes	Administración IESS	Plan Estratégico Institucional

	para prevenir el desarrollo de enfermedades			
Análisis de casos clínicos poco convencionales	Realizar revisiones bibliográficas actualizadas con medicina basada en la evidencia para concientizar al paciente sobre su estado de salud	1 Mes	Personal de salud, docencia, estudiantes de medicina	Artículos científicos, revisiones bibliográficas
Implementar educación sobre riesgos de medicación	Ampliar el área de cobertura de charlas sobre riesgos de automedicarse	6 Meses	Ministerio de Salud Pública, Administración del Hospital	Farmacéuticos, Médicos especialistas, colaboración y exigencia de pacientes
Valoración ágil y oportuna en el servicio de Emergencias	Cumplir con el triaje de manera adecuada	3 Semanas	Servicio de Emergencia	Sistema de Triage Manchester
Contratación de médicos especialistas en cada área	Valoración adecuada de acuerdo a especialidad y patología	6 Meses	Ministerio de Salud Pública, Administración del Hospital	Concurso de Merito y oposición
Implementación de equipos técnicos para exámenes complejos	Compra de equipos médicos de innovación / agilización de realización de exámenes con unidades de convenio	6 Meses	Trabajo Social, Administración Hospital	Presupuesto anual del hospital, necesidades y requerimientos del paciente
Evitar el uso innecesario de material diagnóstico y de tratamiento	Cumplimiento de guías y protocolos que permitan el seguimiento de un algoritmo de	1 mes	Personal médico	Seguimiento por la parte administrativa para ver los recursos innecesarios utilizados.

	diagnóstico y posterior tratamiento.			
Atención de calidad y calidez al paciente	Mejorar relaciones médico – paciente	3 Semanas	Médicos especialistas, médicos residentes, Internos rotativos, servicio de enfermería	Normas Cordialidad y Servicio.

Realizado por: Juan Gabriel Núñez Núñez (2016)

5. CONCLUSIONES

- Se estableció signos y síntomas de alerta ocasionado por el consumo de AINES ante un posible Síndrome de Stevens Johnson que amerite atención urgente.
- Se debe mantener una vigilancia estricta en cuanto a signos y síntomas iniciales que nos hagan sospechar de efectos adversos medicamentosos relacionados con un cuadro de Stevens Johnson.
- Se estableció un protocolo terapéutico ante un Síndrome de Stevens Johnson, el cual es una herramienta muy eficaz al momento de su empleo.
- Se instruyó sobre cómo actuar ante complicaciones de un Síndrome de Stevens Johnson, para ejecutar planes de acción estratégicos para manejar los mismos.

6. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

LINKOGRAFÍA

1. Sotelo, N. (2012). síndrome de stevens-johnson y necrólisis epidérmica tóxica en los niños. Gaceta médica de méxico. disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2012/gm123h.pdf>
2. Torres, M. (2013). Reacciones medicamentosas severas síndrome Stevens Johnson y síndrome dress. acta médica colombiana, vol. 38 n°2. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/amc/v19n3/amc090315.pdf>
3. Vaquez, J. (2015). Síndrome de Stevens-Johnson: presentación de tres casos. rev. arch med camagüey, vol19. Disponible en: <http://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/610/art26.pdf>
4. Barrantes, 4. (2014). Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. revista médica de Costa Rica y centroamérica lxxi.
5. Ferrandiz, C. (2011). Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica: revisión de la experiencia clínica en un hospital universitario (1989-2008). elsevier. Disponible en: <http://www.elsevier.es>
6. Martínez, J. (2011). síndrome de Stevens-Johnson: a propósito de un caso de fiebre y erupción cutánea. elsevier. Disponible en: <http://www.elsevier.es>
7. Carrillo, D.(2012). Tratamiento antiinflamatorio en el síndrome de Stevens-Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica: revisión sistemática de la literatura científica. rev asoc colomb dermatol. Disponible en: <http://revistasocolderma.org/files/stevens%20johnson.pdf>
8. Wong, A. (2016). Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a review. rev assoc med bras. Disponible en: <http://www.scielo.br/pdf/ramb/v62n5/0104-4230-ramb-62-5-0468.pdf>
9. Stacy, M.(2015). Intravenous immunoglobulin in the treatment of stevens-johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a meta-analysis with meta-regression of observational. international journal of dermatology. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/amc/v38n2/v38n2a08.pdf>
10. Fromowitz, J. (2011). diagnóstico y tratamiento del diagnóstico del síndrome de stevens johnson/necrólisis epidérmica toxica en el adutlo. guia de practica clinica. Disponible en: http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/catalogomaestro/398_gpc_diagnostico_tratamiento_sindrome_stevens_johnson/grr_stevens_jonson.pdf

11. Martínez, S. (2015). Actualidades en farmacodermias severas: síndrome de Stevens-Johnson (ssj) y necrólisis epidérmica tóxica (net). gaceta médica de méxico. Disponible en: http://www.anmm.org.mx/gmm/2015/n6/gmm_151_2015_6_777-787.pdf
12. Hernández, C. (2011). Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. rev asoc colomb dermatol. Disponible en: <http://revistasocolderma.org/files/sindrome%20de%20steven%20johnnson.pdf>
13. Gacrcia, I. (2011). Necrólisis epidérmica tóxica y síndrome de Stevens-Johnson: clasificación y actualidad terapéutica. actas dermosifiliogr. Disponible en: <http://sjsupport.org/pdf/sjspanish.pdf>
14. Cedeño, A. (2014). Presentación de una paciente con síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. correo científico médico de holguín. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ccm/v18n4/ccm22414.pdf>
15. Rekarte, S. (2012). Síndrome de Stevens-Johnson con afectación mucosa predominante. boletín de la sociedad de pediatría de asturias, cantabria, castilla y león. Disponible en: https://www.sccalp.org/documents/0000/1838/bolpediatr2012_52_29_32.pdf
16. Leiton, A. (2012). Enfermedades dermatológicas que requieren un manejo similar a las quemaduras. revista clínica de la escuela de medicina ucr – hsjd. Disponible en: <http://revistas.ucr.ac.cr/index.php/clinica/article/viewfile/8427/7949>
17. Flores, I. (2015). Esteroides asociados a inmunoglobulina intravenosa en el tratamiento del síndrome de stevens-johnson y necrólisis epidérmica tóxica. arch. argent. dermatol. 2015. Disponible en: <http://www.archivosdermato.org.ar/uploads/123floress%c3%adndrome%20de%20stevensjohnson%20y%20necr%c3%b3lisis%20epid%c3%a9rmica%20t%c3%b3xica.pdf>
18. Diosdado, M. (2014). Síndrome Stevens-Johnson /necrólisis epidérmica tóxica ¿qué sabemos de ellas? cuadernos de atención primaria. Disponible en: http://www.agamfec.com/wp/wp-content/uploads/2014/12/vol120-n3_parte6.pdf
19. Sanchez, G. (2015). Síndrome de Stevens-Johnson secundario a teriflunomida reporte de un caso y revisión de la literatura. revista hospitium. Disponible en: www.hospitalquindio.gov.co/hospitium/ojs/index.php/.../31/pdf

20. Laguna, C. (2016). Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica: experiencia clínica y revisión de la literatura especializada. *actas dermosifiliogr.* Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es/sindrome-stevens-johnson-necrolisis-epidermica-toxica/articulo/13088898/>
21. Montoya, C. (2015). Lupus ampolloso que simula. *revista alergia de mexico.* Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es/sindrome-stevens-johnson-necrolisis-epidermica-toxica/articulo/13088898/>
22. Guevara, R. (2014). Reporte de caso clínico: síndrome de stevens johnson. *rev. med. fcm-ucsg, año xx, vol.18 N°3.* Disponible en: <http://editorial.ucsg.edu.ec/medicina/article/view/613>
23. dionisio, i. (2013). trabalho final do 6º ano médico com vista à atribuição do grau de mestre no âmbito do ciclo de estudos de mestrado integrado em medicina. artigo de revisão- área científica de dermatologia. disponible en: <https://estudogeral.sib.uc.pt/bitstream/10316/29157/1/s%20c3%adndrome%20de%20stevensjohnson%20e%20necr%20b3lise%20epid%20c3%a9rmica%20t%20c3%b3xica,%20fmuc,%202013,%20in%20c3%aas%20dion%20c3%adsio%20c%20oelho..pdf>
24. Donizeti, J. (2014). Necrólisis epidérmica tóxica/síndrome de Stevens-Johnson: emergência em dermatologia pediátrica. “júlio de mesquita filho” (unesp). Disponible en: <http://files.bvs.br/upload/s/1413-9979/2015/v20n1/a4598.pdf>
25. Mawson, A. (2015). Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis (sjs/ten): could retinoids play a causative role. *medical science.* Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc4301467/pdf/medscimonit-21-133.pdf>
26. Calvano, R. (2013). Necrólisis epidérmica tóxica asociada a infección aguda por mycoplasma pneumoniae. *arch argent pediatr 2013.* Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/aap/v111n1/v111n1a18.pdf>
27. Trejo, E. (2015). Reacciones cutáneas graves asociadas al uso de medicamentos: necrólisis epidérmica tóxica, síndrome de Stevens-Johnson y eritema multiforme. *boletín informativo de farmacovigilancia de extremadura.* Disponible en: <http://saludextremadura.gobex.es/documents/19231/3448015/bolet%20c3%8dn+junio+2015.+n%20c3%9amero+14.pdf>
28. Fernandez, A. (2011). Tratamiento de necrólisis epidérmica tóxica con ciclosporina a. *elsevier.* Disponible en: <http://www.elsevier.org>

29. Llor, C. (2011). La cara oculta de los nuevos fármacos . AMF. Disponible en:http://amfsemfyc.com/upload_articles_pdf/La_cara_oculta_de_los_nuevos_farmacos.pdf
30. Torres, M. (2013). Reacciones medicamentosas severas síndrome Stevens-Johnson y síndrome dress. *acta médica colombiana*. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=163128380012>
31. Sharp, M. (20112). relación de los nombres del medicamento, forma(s) farmacéutica(s), dosis, vía(s) de administración, solicitante(s), titular(es) de la autorización de comercialización en los estados miembros. EMEA. Disponible en: http://ec.europa.eu/health/documents/community-register/2008/2008090948588/anx_48588_es.pdf

CITAS BIBLIOGRAFICAS - BASE DE DATOS UTA

32. SCOPUS, Sweileh, W. (2017). Bibliometric analysis of literature on toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome: 1940 - 2015 (Article). *Orphanet Journal of Rare Diseases*. Disponible en: <https://www.scopus.com/record/display.uta?origin=recordpage&eid=2-s2.0-85007043728&citeCnt=0&noHighlight=false&sort=plf-f&src=s&st1=stevens+johnson&st2=&sid=A232A18242B7DD8EADA6EC684346252E.wsnAw8kcdt7IPYLOOV48gA%3a440&sot=b&sdt=b&sl=30&s=TITLE-ABS-KEY%28stevens+johnson%29&relpos=4>
33. SCOPUS, Chen, C. (2017). Risk and association of HLA with oxcarbazepine-induced cutaneous adverse reactions in Asians (Article). Department of dermatology, Drug Hypersensitivity Clinical and Research Center. Disponible en: <https://www.scopus.com/record/display.uta?eid=2-s2.0-85009830096&origin=resultslist&sort=plf-f&src=s&st1=stevens+johnson&st2=&sid=A232A18242B7DD8EADA6EC684346252E.wsnAw8kcdt7IPYLOOV48gA%3a150&sot=b&sdt=b&sl=30&s=TITLE-ABS-KEY%28stevens+johnson%29&relpos=1&citeCnt=0&searchTerm>
34. SCOPUS, Moubayed, D. (2017). Methotrimoprazine-Associated Stevens-Johnson Syndrome in 2 Ashkenazi Jewish Patients (Letter). Department of Psychiatry, McGill University, Montreal, Canada, 37. Disponible: <https://www.scopus.com/record/display.uta?eid=2-s2.0-85009918092&origin=resultslist&sort=plf-f&src=s&st1=stevens+johnson&st2=&sid=A232A18242B7DD8EADA6EC684346252E.wsnAw8kcdt7IPYLOOV48gA%3a150&sot=b&sdt=b&sl=30&s=>

TITLE-ABS-
KEY%28stevens+johnson%29&relpos=2&citeCnt=0&searchTerm

BIBLIOGRAFIA:

35. Ferrándiz, C. (2014). *Dermatología clínica + StudentConsult en español* (3° ed., Vol. 1). Barcelona, España: ELSEVIER.

CITAS BIBLIOGRAFICAS - BASE DE DATOS UTA

BIBLIOGRAFIA:

36. Ferrándiz, C. (2014). *Dermatología clínica + StudentConsult en español* (3° ed., Vol. 1). Barcelona, España: ELSEVIER.
37. Mascaró, J. (2010). *Claves para el diagnóstico clínico de Dermatología* (3° ed., Vol. 1). Bracelona, España: ELSEVIER.
38. Suarez, R. (2012). *Dermatologia de Urgencias* (Vol. VIII). Murcia, España: PANAMERICANA.
39. Rodríguez, G. (2004). *Glosario ilustrado de dermatología y dermatopatología* (3° ed., Vol. 1). Bogotá, Colombia: UNIBIBLOS.
40. Thomas, B. (2009). *Dermatologia En Medicina General* (7° ed., Vol. 3). Buenos Aires: EDITORIAL MEDICA PANAMERICANA.

7. ANEXOS

Biometría	29/01/16	02/01/16
Leucocitos	4100	5600
Globulos Rojos	5.2	5.4
Hemoglobina	15.3	13.3
Hematocrito	43.6	39.6
VCM	83	88
MCH	29	28.1
MCHC	35.1	30.8
Plaquetas	276000	198000
Neutrófilos %	57.5%	49.2%
Linfocitos %	36.3	14.3
Monocitos %	5.1	3.2
Eosinófilos %	1.1	0.8
Basófilos %	0.0	0.0

Tabla 2 Biometría hemática

Fuente: HOSPITAL IESS AMBATO

Elaborado por: Juan Núñez

Examen	Valor
glucosa mg/dl,	101.60
Creatinina	0,7
Triglicéridos	161
Colesterol	295
Bilirrubina T.	0.50
bilirrubina d.	0.21
Bilirrubina i.	0.29
Ast	18
alt	52

Tabla 3 Química sanguínea 29/01/2016

Fuente: HOSPITAL IESS AMBATO

Elaborado por: Juan Núñez

EXAMEN	VALOR
Na	144
K	3.09
Ca	1.10

Tabla 4 Electrolitos 29/01/2016

Fuente: HOSPITAL IESS AMBATO

Elaborado por: Juan Núñez

Exámen	Valor
IGE	36.00
citomegalovirus	IGG 485.8
citomegalovirus	IGM 0.164
toxoplasma IGG	0.512
toxoplasma IGM	0.158
rubeóla IGG	171.5
rubeóla IGM	0.336
herpes I-IGG	17.32

Tabla 5 Perfil vírico 01/02/2016

Fuente: HOSPITAL IEISS AMBATO

Elaborado por: Juan Núñez

Examen solicitado	Resultados
Rx torax	Normal

Tabla 6 Imagenología 29/01/2016

Fuente: HOSPITAL IEISS AMBATO

Elaborado por: Juan Núñez

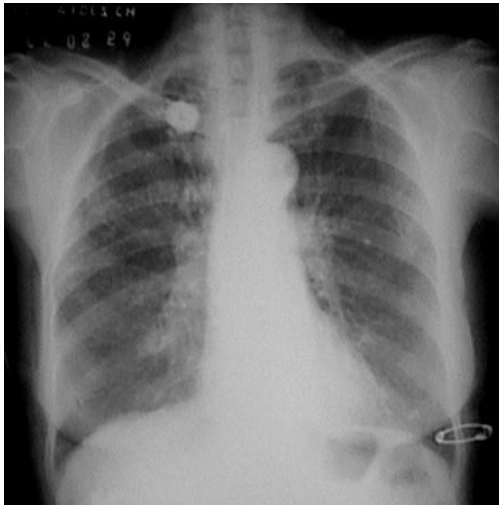


Ilustración 1 Rx tórax (29/01/2016)

Fuente: HOSPITAL IEISS AMBATO

Elaborado por: Juan Núñez



Ilustración 2 Erupciones orales al ingreso 29/01/2016
 Fuente: HOSPITAL IESS AMBATO
 Elaborado por: Juan Núñez



Ilustración 3 Erupciones orales al 3 día de hospitalización
 Fuente: HOSPITAL IESS AMBATO
 Elaborado por: Juan Núñez

BIOPSIA DE PIEL	2016/02/04
Comentarios:	
MACROSCOPIA: Se recibe fijado fragmento de piel de 0,6cm., 1 caseta 2 cortes	
MICROSCOPIA: Los cortes muestran piel y anexos con desprendimiento por encima de la capa basal, foco de espongiosis, foco de ulceracion epitelial e infil trado inflamatorio polimorfonuclear superficial.	
DIAGNOSTICO: Biopsia de piel de torax anterior compatible con reaccion exatémica por farmacos	

Ilustración 4 Biopsia cutánea
 Fuente: HOSPITAL IESS AMBATO, SERVICIO DE Laboratorio De Patología
 Elaborado por: Juan Núñez

SCORTEN	
Factores Pronósticos	Puntos
Edad >40 años	1
Frecuencia cardíaca >120 x minuto	1
Cáncer o malignidad hematológica	1
Superficie corporal comprometida desde el día 1, mayor al 10%	1
Urea sérica >10 mmol/L	1
Bicarbonato sérico <20 mmol/L	1
Glicemia >14 mmol/L	1
SCORTEN	Mortalidad (%)
0-1	3.2
2	12.1
3	35.8
4	58.3
>5	90
Escala de severidad para enfermedades ampollasas, inicialmente como score-ten (toxic epidermic necrolysis)	

Ilustración 5 Escala de scorten para pronóstico y mortalidad

Fuente: adaptado de Torres, M. (2013). Reacciones medicamentosas severas Síndrome Stevens Johnson y síndrome DRESS. ActA Médica colombiana, Vol. 38 n°2. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/amc/v19n3/amc090315.pdf>

Elaborado por: Juan Núñez

Fármaco/dosis	Ventaja	Desventaja
- Prednisona 200 mg/día Reducir gradualmente (4-6 semanas)	Disminuye proceso inflamatorio Reduce mortalidad casos graves	Prolonga tiempo de cicatrización, favorece infecciones, sangrado gastrointestinal
- Inmunoglobulina iv. 200-750 mg/kg/día/4 días	Disminuye reacción inmunológica y disminuye destrucción celular	No hay suficientes estudios clínicos
- Ciclofosfamida 300 mg/día	-	Experiencia anecdótica
- N-acetilcisteína	100 mg/kg/día/48 h Inhibe TNF	No hay experiencia suficiente
- Talidomida 400 mg/día	-	Experiencia anecdótica
- Factor estimulador de granulocitos	-	Experiencia anecdótica
- Anticuerpos monoclonales	-	Experiencia anecdótica
- Pentoxifilina	-	Experiencia anecdótica
- Ulinastatin	2,500-5,000 U/kg/día	En dos pacientes

Ilustración 6 Tratamiento específico y alternativo

Fuente: Adaptado de: Sotelo, N. (2012). Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica en los niños. *Gaceta Médica de México*. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2012/gm123h.pdf>

Elaborado por: Juan Núñez

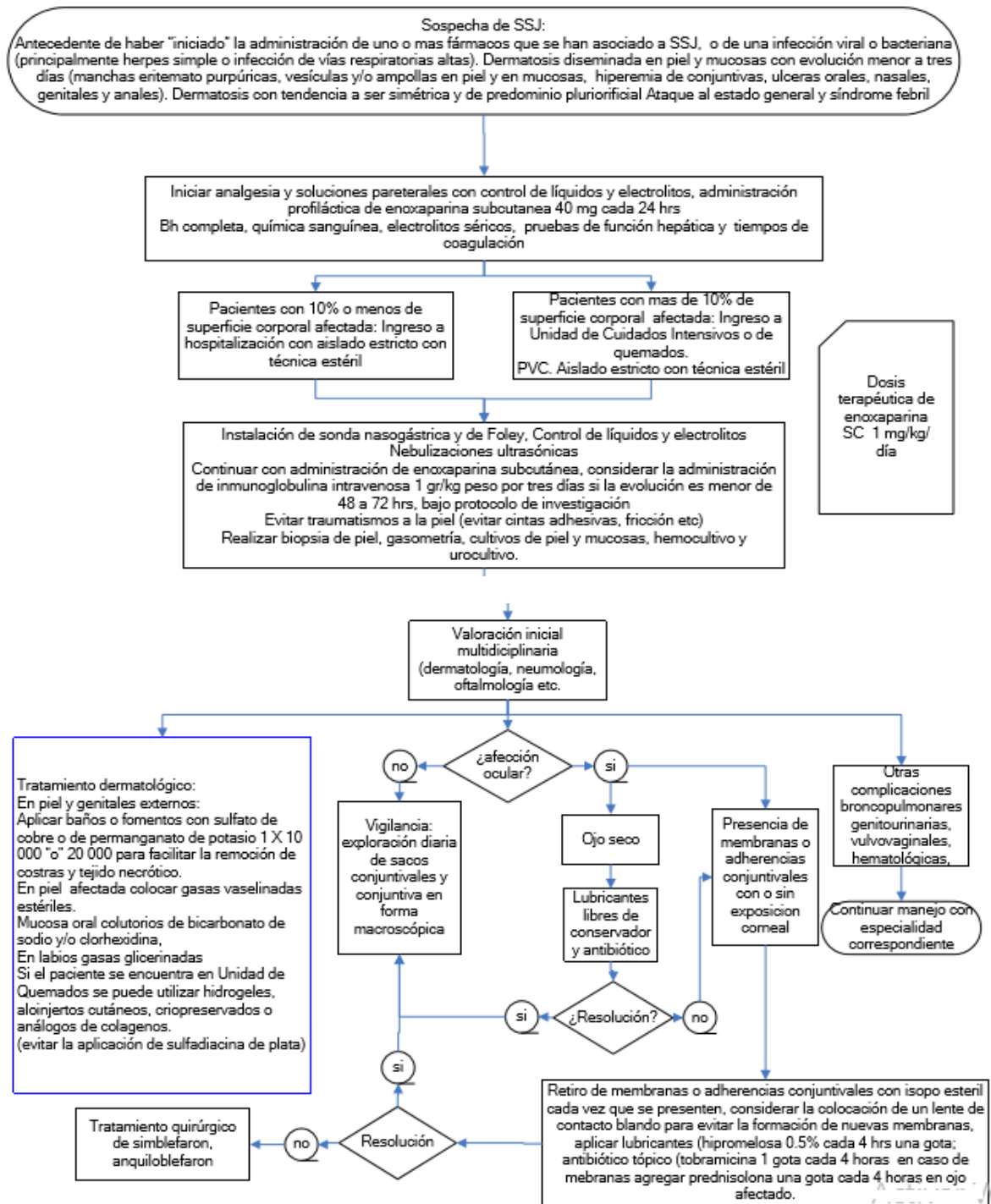


Ilustración 7 Algoritmo de manejo de Síndrome de Stevens Johnson

Fuente: adaptado de: Fromowitz, J. (2011). *Diagnóstico y Tratamiento del Diagnóstico del Síndrome de Stevens Johnson/Necrólisis Epidérmica Tóxica en el adulto. Guía de Práctica clínica.* Disponible en: http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/398_GPC_Diagnostico_tratamiento_SINDROME_STEVENS_JOHNSON/GRR_STEVENS_JONSON.pdf

Elaborado por: Juan Núñez.

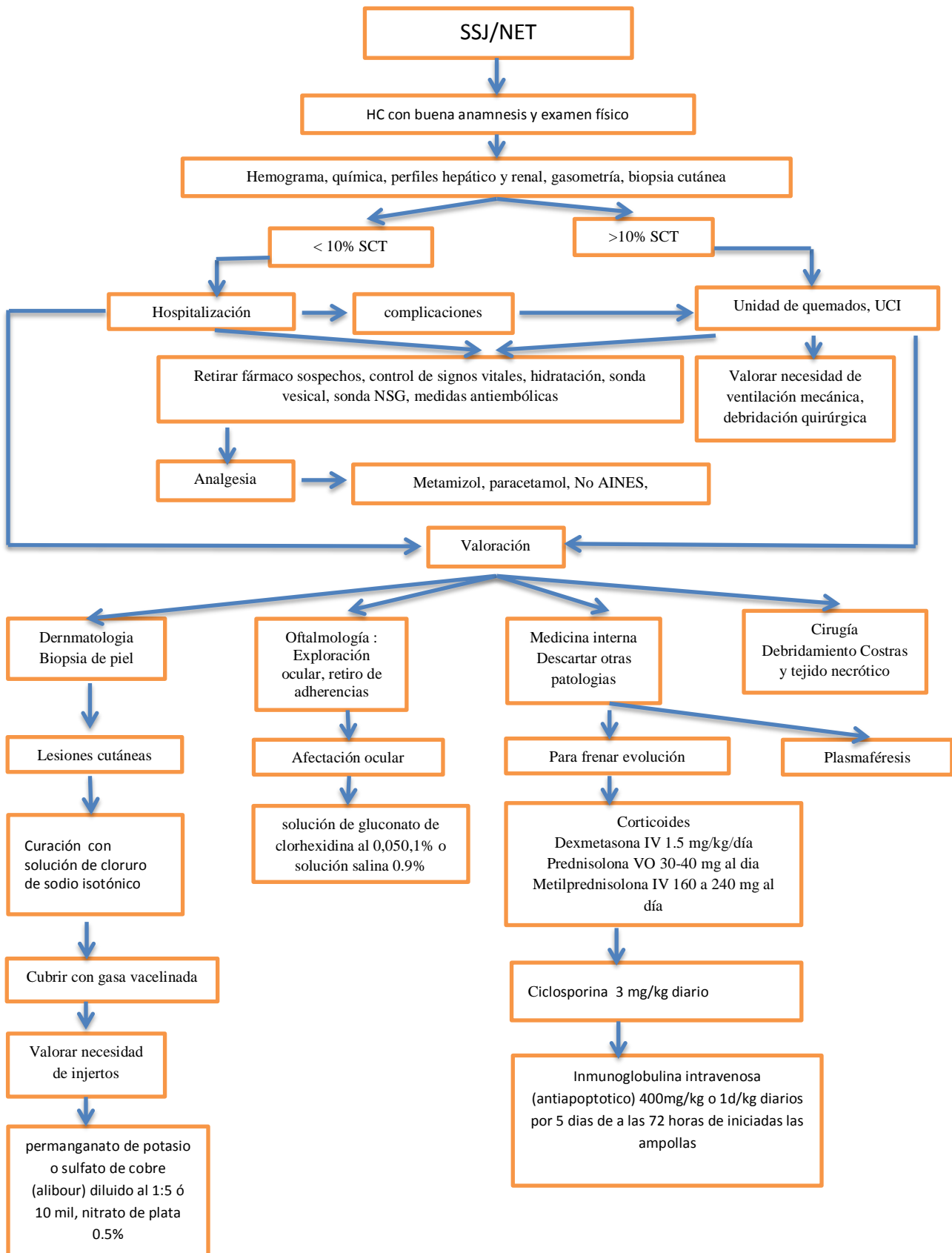


Ilustración 8 Algoritmo de manejo de Síndrome de Stevens Johnson

Fuente: adaptado de: Fromowitz, J. (2011). Diagnóstico y Tratamiento del Diagnóstico del Síndrome de Stevens Johnson/Necrólisis Epidérmica Tóxica en el adulto. Guía de Práctica clínica. Disponible en: http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/398_GPC_Diagnostico_tratamiento_SINDROME_STEVENS_JOHNSON/GRR_STEVENS_JONSON.pdf

Elaborado por: Juan Núñez