

CASO CLÍNICO

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

Dra. Lourdes Bethancourt

Dra. Ximena Norero

Hospital del Niño

2006



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- Paciente masculino de 5 años con historia de 3 días de evolución:
 - Fiebre
 - Decaimiento general
 - Estomatitis
 - Erupción en tronco, extremidades
 - Rinorrea hialina
 - Lesiones pustulosas en cuello

- Antecedente de hospitalización 10 días previos por convulsión, inició tratamiento con Epamin®.

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- **Signos vitales:**
 - Peso : 15,4 kg, T° 44 °C
FC:140 x' FR 38x'
 - PA :110/55 Sat:100%
Talla: 96 cm
 - Decaído, alerta, mal estado general.
- **Ojos:**
 - Edema bipalpebral
 - Inyección conjuntival
 - Secreción purulentas
 - Fotofobia



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- Boca:
 - Edema de las mucosas
 - Úlceras y escaras necróticas.
 - Sangramiento activo



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

□ Piel:

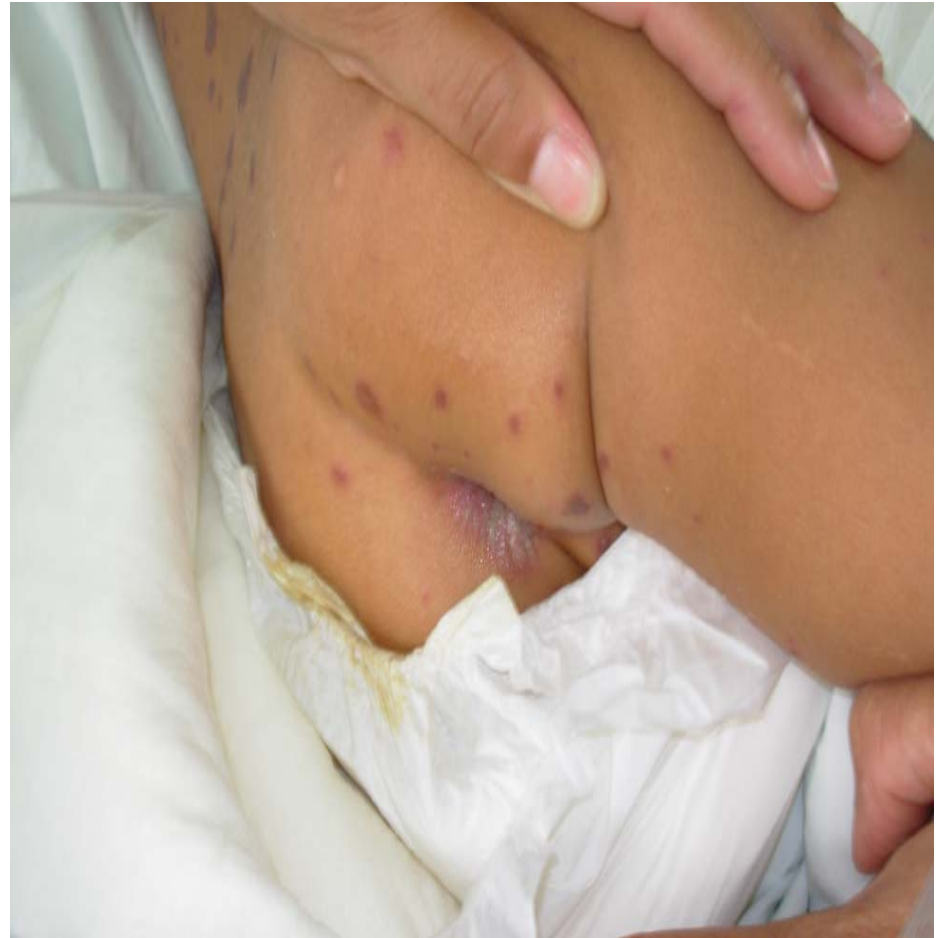
- Lesiones eritematopapulosas cara, cuello, tronco y extremidades, algunas con centro violáceo
- En cuello, áreas vesiculoampollares





SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- **Genitales:**
 - Lesión de mucosas en glande, región anal y meato urinario.





SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- Diagnóstico de ingreso:

Síndrome de Stevens-Johnson vs Vasculitis



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- Se admite a UCI
 - Se inicia manejo de reposición de líquidos con #1 carga de Lactato de Ringer a 20 cc/kg y luego líquidos a 1600 cc/m² SC.
 - Soporte nutricional con sonda nasoduodenal hasta poder iniciar la vía oral.
- Traslado a sala a las 48 horas
 - Manejo multidisciplinario (quemados, pediatría, oftalmología, dermatología)



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

□ LABORATORIOS DE INGRESO

- BHC: leucocitosis (25 990) con neutrofilia (52%) y bandemia (35%) VES: 25
- TP-TPT-Fibrinógeno: normal
- Gasometría: equilibrio ácido-básico.
- Pruebas de función renal: normal.
- Electrolitos: normales
- Rx de tórax: sin infiltrados.



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

□ DERMATOLOGÍA:

- De acuerdo con sospecha diagnóstica de S. Stevens-Johnson (Ectodermosis erosiva).
- Indica recomendaciones de Solución de Difenhidramina + Hidróxido de aluminio para las lesiones orales e Hidroxicina cada 12 horas.
- Programa para biopsia de piel para diagnóstico definitivo.
- Recomienda uso de corticoide IV



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

□ OFTALMOLOGÍA:

- Córnea clara, hiperemia conjuntival y segmento anterior normal. De acuerdo con el diagnóstico. Indica:
 - Lágrimas artificiales c/6 horas.
 - Prednisolona 1% 1 gota c/6h
 - Ciprofloxacina 0.3% 1 gota c/6h



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- Se manejaron las lesiones en piel con curaciones diarias, antimicrobiano tópico en sala de quemados.
- Para el 5to día ya se describen lesiones en cuello y tórax anterior en fase de reepitelización.







SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- No ameritó antibioticoterapia parenteral.
- Hemocultivos #4 negativos.
- Urocultivos #3 negativos.
- Coprocultivo #1 negativo.
- Cultivo de secreción ocular #1 negativo
- Cultivo de flictenas abiertas negativo
- Cultivo de secreción de labios:
Streptococcus B-hemolítico del grupo A.





SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON*

- Descrito por primera vez en 1922.
- Desorden sistémico grave en el cual se ven afectadas al menos 2 mucosas, además de la piel.
- Llamado también *eritema multiforme mayor*.
- Trastorno de hipersensibilidad mediado por inmunocomplejos.

* Léauté-Labrèze C, Lamireau T, Chawki D. Diagnosis, classification, and management of erythema multiforme and Stevens–Johnson syndrome. *Arch. Dis. Child.* 2000;83;347-352



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- Puede ser desencadenado por diferentes causas; exposición a drogas, infecciones virales, bacterianas, malignidades e idiopáticas.*

- Mortalidad:
 - 3-15 % de los casos fallece

- Sexo: 1:1 (M-F)

- Edad: 10- 30 años

* Ghislain PD, Roujeau JC: Treatment of severe drug reactions: Stevens-Johnson syndrome, toxic epidermal necrolysis and hypersensitivity syndrome. *Dermatol Online J* 2002 Jun; 8(1): 5



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- Pródromo de 1-14 días con síntomas inespecíficos.
- La erupción puede ir precedida de una infección de vías respiratorias superiores.
- Fiebre, malestar general, escalofríos, debilidad, artralgias, vómito y diarrea.
- Lesiones aparecen abruptamente.



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- Manifestaciones clínicas:
 - Lesiones no pruriginosas.
 - Lesiones en piel tipo máculas eritematosas, luego evolucionar a pápulas, vesículas, ampollas, placas de urticaria o zonas de eritema confluyente.

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- El centro de la lesión puede estar formado por una vesiculación púrpura o necrosis, anillo interno pálido y borde externo eritematoso (lesiones en diana)



*Letko E, Papaliodis DN, Papaliodis GN, et al: Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a review of the literature. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2005 Apr; 94(4): 419-36; quiz 436-8, 456

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- Las lesiones en piel aparecen en palmas, plantas, dorso de las manos, superficies extensoras, tronco.*
- Las lesiones en mucosas pueden presentarse como eritema, edema, escaldaduras, ulceraciones y necrosis.
- Otras manifestaciones sistémicas:
 - Taquicardia
 - Hipotensión
 - Epistaxis
 - Coma
 - convulsiones

* Sharma VK, Dhar S: Clinical pattern of cutaneous drug eruption among children and adolescents in north India. *Pediatr Dermatol* 2001 Jun; 12(2): 178-83

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- Asociado a conjuntivitis purulenta con uveitis, keratitis, panoftalmitis (3-10%)
- Complicaciones renales
- Estenosis esofágica, vaginal.





SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- CAUSAS
 - DROGAS
 - INFECCIOSAS
 - BACTERIANAS
 - VIRALES
 - HONGOS
 - PARÁSITOS
 - MALIGNIDADES
 - IDIOPÁTICO(25- 50%)



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

□ MEDICAMENTOS

- Sulfas
- Anticonvulsivantes
- Penicilina
- Ciprofloxacina
- Antiretrovirales



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

□ BACTERIANAS

- Estreptococo grupo A
- Diphtheria
- Brucelosis
- Mycobacterias
- Tularemia
- Mycoplasma Pneumoniae.



SINDROME DE STEVENS-JOHNSON

- VIRALES
 - Herpes simplex virus
 - HIV
 - Coxsackie
 - Influenza
 - Hepatitis
 - Varicela



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- HONGOS
 - Coccidioidomycosis
 - Dermatophytosis
 - Hystoplasmosis.



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

□ DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Quemaduras químicas
- Dermatitis exfoliativa
- Síndrome de piel escaldada estafilocócica
- Necrolisis epidérmica tóxica
- Síndrome de shock tóxico
- Pustulosis generalizada
- Pénfigo



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

□ LABORATORIOS:

- Biopsia diagnóstico definitivo.
- BHC (leucocitosis)
- Hemocultivos, urocultivos, cultivos de piel
- Electrólitos
- Radiografía de Tórax: Neumonitis

* Léauté-Labrèze C, Lamireau T, Chawki D. Diagnosis, classification, and management of erythema multiforme and Stevens–Johnson syndrome. *Arch. Dis. Child.* 2000;83;347-352



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

- TRATAMIENTO
 - Manejo soporte
 - Reposición de fluidos y electrolitos.
 - Lesiones en piel (quemaduras)
 - Control del dolor
 - Prevención de infecciones(no profilaxis con antibióticos)
 - Corticoides (ciclos cortos), IVIG
 - Manejo multidisciplinario (dermatología, quemados, oftalmología, pediatría, cirugía plástica, gastroenterología, neumología)

* Ghislain PD, Roujeau JC: Treatment of severe drug reactions: Stevens-Johnson syndrome, toxic epidermal necrolysis and hypersensitivity syndrome. Dermatol Online J 2002 Jun; 8(1): 5



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

□ COMPLICACIONES

■ Oftalmológicas:

- Ulceración corneal
- Uveítis anterior
- Panoftalmitis

■ Gastroenterológicas

- Estrechez esofágica.

■ Genitourinaria

- Necrosis tubular renal.
- Falla renal
- Estenosis vaginal o peneana.



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

□ PULMONARES

- Falla respiratoria, neumonitis.

□ CUTÁNEAS

- Deformidades cosméticas
- Infecciones recurrentes
- Ulceraciones



SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

□ PRONÓSTICO

- Depende de las secuelas y complicaciones
- Infecciones (mortalidad)
- 15 % fallece por la condición de la enfermedad.

* Letko E, Papaliadis DN, Papaliadis GN, et al: Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a review of the literature. Ann Allergy Asthma Immunol 2005 Apr; 94(4): 419-36



CONCLUSIONES

- El síndrome de Stevens-Johnson es una patología con una morbimortalidad asociada alta (3-15%) , sin embargo, el manejo adecuado, sistemático y multidisciplinario, modifica de manera importante su evolución con resultados satisfactorios y sin secuelas a largo plazo.



MUCHAS GRACIAS