

Necrólisis epidérmica toxica en un paciente de 13 años

Marycruz Arenales Castellanos¹

arenalesmary3@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0007-1956-522X>

Andrés Ibarra Ochoa

Andresibarraocho@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0005-6972-196X>

Daniel Fernando Curuchiche Mux

danielcuruchiche@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0001-9670-287X>

Facultad de Ciencias Médicas,
Universidad de San Carlos de Guatemala,
Guatemala

RESUMEN

La Necrolisis Epidérmica Tóxica (NET) es una entidad cutánea debida a hipersensibilidad retardada frecuentemente ante medicamentos, y posee una incidencia de aproximadamente 1 caso por cada millón de personas. Presentamos el caso de un paciente de 13 años de edad con antecedente de síndrome convulsivo tratado con ácido valproico, el cual 15 días después del cambio de medicamento a fenitoína comienza a presentar sintomatología propia de la enfermedad. Es ingresado y el tratamiento se encuentra a cargo de pediatría, inmunología, oftalmología y cirugía plástica.

Palabras clave: *necrolisis epidérmica tóxica; fenitoína; pediatría.*

¹ Autor principal

Correspondencia: renalesmary3@gmail.com

Toxic epidermal necrolysis in a 13-year-old patient

ABSTRACT

Toxic Epidermal Necrolysis (TEN) is a dermatological condition caused by delayed hypersensitivity, frequently triggered by medications, and it has an incidence of approximately 1 case per million people. We present the case of a 13-year-old patient with a history of seizure disorder treated with valproic acid, who started experiencing symptoms 15 days after switching treatment to phenytoin. The patient was admitted at the hospital and the treatment was managed by the pediatrics, immunology, ophthalmology, and plastic surgery departments.

Keywords: *toxic epidermal necrolysis; phenytoin; pediatrics.*

Artículo recibido 20 mayo 2023

Aceptado para publicación: 20 junio 2023

INTRODUCCIÓN

Se presenta caso de paciente masculino de 13 años de edad, con lesiones pruriginosas, eritematosas y con bordes mal definidos en tórax anterior, abdomen y miembros superiores e inferiores. Por clínica se diagnóstica necrólisis epidérmica tóxica (NET), una patología extraña y con alta mortalidad. En niños la causa más común son los medicamentos como AINES, antibióticos y algunos antiepilépticos. El tratamiento consiste en el retiro inmediato del agente causal, administración de inmunoglobulina y soporte crítico. (Rojas et al., 2019; Falconi et al., 2022).

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 13 años de edad, originario y residente de Barberena, Santa Rosa, quien consulta en Hospital Roosevelt referido por médico particular por sospecha de síndrome de Stevens Johnson. Como antecedente patológico presenta epilepsia desde los 12 años de edad, sin causa estudiada y tratada en hospital regional de Cuilapa con Ácido Valproico. 15 días antes de la aparición de cuadro clínico, se decide cambiar medicamento a Fenitoína.

El cuadro comienza 6 días antes del ingreso a centro hospitalario, al iniciar con lesiones pruriginosas, eritematosas y con bordes mal definidos de 1 a 2 mm de diámetro localizadas en tórax anterior. Consulta con farmacéutico quien prescribe clorfeniramina, pero no mejora y la sintomatología evoluciona, presentando lesiones de mayor tamaño en tórax, abdomen, miembros superiores y cara. Deciden consultar con médico particular, quien prescribe tratamiento antibiótico en dos ocasiones. Consultan con otro médico, el cual decide referir a Hospital Roosevelt.

Al examen físico en hospital se evidencia secreción ocular abundante, lesiones mucopapulosas en mucosa oral y en piel de rostro, tórax, abdomen y miembros superiores e inferiores. Se ingresa con diagnóstico de Necrosis Epidérmica Tóxica, y se realiza consulta a inmunología, oftalmología y dermatología. Se inicia tratamiento con levetiracetam, oxacilina, tobramicina oftálmica, metilprednisolona, inmunoglobulinas, dexketoprofeno y morfina PRN por curaciones. Además, inmunología valora riesgo de mortalidad de paciente según la escala de SCORTEN, quien obtiene un resultado de 2 puntos, representando un 12% de probabilidad de mortalidad.

Dentro del tratamiento hospitalario es llevado a sala de operaciones para lavado y desbridamiento. Asimismo, durante estancia hospitalaria se cambia cobertura antibiótica a Piperacilina Tazobactam y

amikacina. El paciente no presenta convulsiones a lo largo de toda la estancia hospitalaria, y presenta mejoría importante, por lo que se decide dar egreso. Se da seguimiento de caso.

A continuación, se muestran fotografías del paciente, en donde se pueden observar las lesiones provocadas por la NET. Estas fotografías corresponden a las lesiones ya con el inicio del tratamiento y habiendo suspendido el fármaco inductor. Las fotografías han sido recortadas y muestran únicamente las lesiones, con el objetivo de proteger la identidad del paciente.



Curuchiche, Daniel. (2023). Lesiones en piel de paciente con NET [Fotografía]. Archivo personal.

DISCUSION

La necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una reacción cutánea debida a hipersensibilidad, siendo medicamentos los causantes en un 60 a 90 % de niños. Entre los fármacos disparadores están los AINES, antibióticos y algunos antiepilépticos, siendo los más comunes en orden de importancia carbamazepina, fenitoína, fenobarbital y levetiracetam. (Rojas et al., 2019; Liotti et al., 2019). La incidencia de dicha enfermedad en la edad pediátrica es de 1/200,000 casos aproximadamente, siendo más elevada en pacientes de 11 a 15 años. Sin embargo, la mortalidad es mayor en niños pequeños de 0 a 5 años. (Rojas et al., 2019; Liotti et al., 2019)

Se manifiesta al inicio con un pródromo similar a la influenza que aparece en un período de latencia comprendido entre 1 y 31 días desde la exposición al fármaco hasta el diagnóstico con una media de 1 a 7 días, consistiendo en: malestar general, fiebre, inflamación ocular, dolor en membranas cutáneas y mucosas de boca, nariz y genitales, lo que provoca una mucositis erosiva y hemorrágica. (Rojas et al., 2019; Falconi et al., 2022). Posteriormente aparecen pápulas eritematosas con contenido seroso y desprendimiento de > 30% de superficie corporal. El dolor cutáneo es una característica temprana que debe alertar al diagnóstico de NET. (McPherson et al., 2019)

En casos más graves se desarrollan grandes áreas de eritema confluyente. (Liotti et al., 2019). La piel se torna sensible al tacto por lo que las mínimas fuerzas de roce causan denudación de la epidermis (signo de Nikolsky), dejando áreas de dermis expuesta, friable y susceptible a infecciones sistémicas. (Frant et al., 2021; Morgado et al., 2019).

La NET es una patología rara y de alta mortalidad, por lo que es importante el diagnóstico oportuno del agente etiológico y el manejo adecuado del paciente. (Serch et al., 2017; Jacobsen et al., 2022). El diagnóstico es clínico y a través de biopsia de la piel con tinción de hematoxilina-eosina. (Hasegawa et al., 2022; Wung et al., 2022) Se utiliza la escala de SCORTEN para determinar la probabilidad de muerte en NET. (Fan et al., 2022; Cetin et al; 2013). El tratamiento consiste en retirar el agente causal, administración de inmunoglobulina y soporte crítico. (O'Brien et al., 2019; Williams et al; 2005).

En el caso clínico presentado, el paciente se encuentra en el rango de edad de incidencia, con antecedente de epilepsia, quien presentó las lesiones cutáneas posterior a cambio de levetiracetam por fenitoína. (Surowiecka et al., 2023; Houschyar et al; 2021). Se calculó escala de SCORTEN de 2 puntos con una

probabilidad de fallecimiento de 12 %. El tratamiento del paciente consistió en ingreso a cuidados intensivos de pediatría, administración de inmunoglobulina, retiro de fenitoína y lavado y desbridamiento de heridas. (Schneider et al., 2017; Zhang et al; 2022; Yanet et al., 2009; Sato et al., 2018).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- Rojas, A., Torres, S., Salazar, V., et al (2019). Necrosis epidérmica toxica: una patología de alta mortalidad. Revista de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de Córdoba, 76, 1-2. Recuperado de <https://revistas.unc.edu.ar/index.php/med/article/view/26022>
- Falconí Chávez, D. S., & Jami Carrera, J. E. (2022). Síndrome de Steven-Johnson y necrosis epidérmica toxica: revisión bibliográfica actualizada. Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, 6(5), 644-661. https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i5.3105
- McPherson, T., Exton, L S., Biswas, S., Creamer, D., et al (2019). British Association of Dermatologists guidelines for the management of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis in children and young people. British Journal of Dermatology, 181(1), 37-54. <https://doi.org/10.1111/bjd.17841>
- Liotti, L., Caimmi, S., Bottau, P., et al (2019). Clinical features, outcomes and treatment in children with drug-induced Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. Acta Biomedica, 90(3), 52-60. doi:10.23750/abm.v90i3-S.8165
- Frantz, R., Huang, S., Are, A., & Motaparathi, K. (2021). Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A review of diagnosis and management. Medicina, 57(9), 895. <https://doi.org/10.3390/medicina57090895>
- Morgado, D., Fustà, X., & Iranzo, P. (2019). FR-Ciclosporina como tratamiento de primera línea en la necrólisis epidérmicas. Actas Dermo-Sifiliográficas, 110(7), 601-603. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.01.014>
- Lerch, M., Carlo Mainetti, C., Terziroli Beretta-Piccoli, B., et al (2017). Current perspectives on Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. Clinical Reviews in Allergy & Immunology, 54, 147-176. <https://doi.org/10.1007/s12016-017-8654-z>

- Jacobsen, A., Olabi, B., Langley, A., et al (2022). Systemic interventions for treatment of Stevens-Johnson syndrome (SJS), toxic epidermal necrolysis (TEN), and SJS/TEN overlap syndrome. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2022(3), CD013130. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD013130.pub2>
- Hasegawa, A., & Abe, R. (2020). Recent advances in managing and understanding Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Faculty Reviews*, 1(2), 1-10. <https://doi.org/10.12688/f1000research.24748.1>
- Wung, C., Wang, C., Lai, K., et al. (2023). Current understanding of genetic associations with delayed hypersensitivity reactions induced by antibiotics and anti-osteoporotic drugs. *Frontiers in Pharmacology*, 14(2023), 1-11. <https://doi.org/10.3389/fphar.2023.1183491>
- Fan, W., Zhai, Q., Ma, Q., & Ge, H. (2022). Toxic epidermal necrolysis with systemic lupus erythematosus: Case report and review of the literature. *Annals of Palliative Medicine*, 11(6), 2144-2151. <https://doi.org/10.21037/apm-21-341>
- Cetin, G., Sayar, H., Ozkan, F., et al (2013). A case of toxic epidermal necrolysis-like skin lesions with systemic lupus erythematosus and review of the literature. *Lupus*, 22(8), 839-846. <https://doi.org/10.1177/0961203313492242>
- O'Brien, K., Maiman, R., & Marathe, K. (2019). Idiopathic toxic epidermal necrolysis in an adolescent. *Pediatric Dermatology*, 36(4), 550-551. <https://doi.org/10.1111/pde.13820>
- Williams, M., & Conklin, R. (2005). Erythema multiforme: A review and contrast from Steven-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis. *Dental Clinics of North America*, 49(1), 67-76. <https://doi.org/10.1016/j.cden.2004.08.003>
- Surowiecka, A., Baranska, W., & Struzyna, J. (2023). Multidisciplinary treatment in toxic epidermal necrolysis. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 20(3), 2217. <https://doi.org/10.3390/ijerph20032217>
- Houschyar, K., Tapking, C., Borrelli, M., et al (2021). Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A 10-year experience in a burns unit. *Journal of Wound Care*, 30(6), 2052-2916. <https://doi.org/10.12968/jowc.2021.30.6.492>

- Schneider, J., & Cohen, P. (2017). Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A concise review with a comprehensive summary of therapeutic interventions emphasizing supportive measures. *Advances in Therapy*, 34, 1235-1244. <https://doi.org/10.1007/s12325-017-0530-y>
- Zhang, J., Lu, C., Chen, C., et al. (2022). Evaluation of combination therapy with etanercept and systemic corticosteroids for Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A multicenter observational study. *The Journal of Allergy and Clinical Immunology: In Practice*, 10(5), 1295-1304. <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2022.01.038>
- Yang, Y., Xu, J., Li, F., Zhu, X. (2009). Combination therapy of intravenous immunoglobulin and corticosteroid in the treatment of toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome: A retrospective comparative study in China. *International Journal of Dermatology*, 48(10), 1122-1128. <https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2009.04166.x>
- Sato, S., Kanbe, T., Tamaki, Z., Furuichi, E., et al. (2018). Clinical features of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Pediatrics International*, 60(8), 697-702. <https://doi.org/10.1111/ped.13613>