



## TEMA 1-2013: ENFERMEDADES DERMATOLÓGICAS QUE REQUIEREN UN MANEJO SIMILAR A LAS QUEMADURAS.



*Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica. Fundado en 1845*

ISSN  
2215-2741

Recibido: 25/11/2012  
Aceptado: 30/12/2012

Andrés Leitón Chaves<sup>1</sup>  
José Fco. Navarro Coto<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Estudiante de Medicina, 4to año. Universidad Autónoma de Centro América. Correo electrónico [andres13lc@hotmail.com](mailto:andres13lc@hotmail.com)

<sup>2</sup> Médico Asistente General Unidad Nacional de Quemados. Hospital San Juan de Dios. Maestría Ciencias Morfológicas Universidad de Costa Rica. Profesor Universidad de Costa Rica. Correo electrónico [frannava@gmail.com](mailto:frannava@gmail.com)

### RESUMEN

El Síndrome de Stevens Johnson, la Necrolisis Epidérmica Tóxica y el Síndrome Estafilocócico de la piel escaldada corresponden a patologías dermatológicas que cursan con pérdida de piel en grandes áreas corporales, por lo que ameritan un manejo similar al de las quemaduras de segundo grado y recomendablemente controlado en una Unidad de Quemados.

### PALABRAS CLAVE

Síndrome de Stevens Johnson. Necrolisis Epidérmica Tóxica. Síndrome Estafilocócico de la piel escaldada.

### ABSTRACT

Stevens Johnson Syndrome, the Toxic Epidermal Necrolysis and the Staphylococcal Scalded Skin Syndrome correspond to dermatological pathologies presented with skin lost in large body areas, therefore they require a second degree burns handling and expediently controlled in a Burn Unit.

### KEY WORDS

Stevens Johnson Syndrome. Toxic Epidermal Necrolysis. Staphylococcal Scalded Skin Syndrome.



**DISCUSIÓN**

El manejo de ciertas patologías consideradas emergencias dermatológicas, constituye un gran reto por su compleja fisiopatología y rápida evolución. Es indispensable la participación de especialistas en diferentes áreas para el manejo inicial del paciente y es ya demostrado que cursan con mejor pronóstico cuando se ingresan a unidades de quemados, por la gran similitud que presentan las lesiones cutáneas con las quemaduras de segundo grado. Es importante conocer su etiología, presentación clínica y las diferencias del tratamiento en comparación con el de las quemaduras.

**Stevens Johnson y Necrolisis Epidérmica Tóxica**

Los términos SSJ (Stevens-Johnson) y NET (Necrolisis Epidérmica Tóxica) fueron acuñados, respectivamente, por Stevens y Johnson (1922) y por Lyell (1956). Inicialmente, el síndrome de Lyell incluía, de forma incorrecta, al síndrome estafilocócico de la piel escaldada<sup>(1)</sup>.

**Epidemiología**

Tanto SSJ como la NET son patologías raras, con una incidencia estimada de 1.2 a 6 casos por millón de habitantes y 0.4 a 1.2 casos por millón de habitantes, respectivamente. La NET es más frecuente en mujeres (1.5:1), al contrario del SSJ, que predomina en el sexo masculino.

La incidencia de ambas enfermedades aumenta con la edad y en ciertos grupos de alto riesgo, especialmente pacientes polimedicados, acetiladores lentos, pacientes inmunosuprimidos (sobre todo en las personas con síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), con un riesgo 1000 veces mayor que la población general) y en pacientes con tumores cerebrales tratados con radioterapia y anticonvulsivantes. Se sabe que los pacientes con lupus eritematoso sistémico son también un grupo de riesgo, aunque se cree que esto está relacionado con el tratamiento y no con la enfermedad subyacente<sup>(2)</sup>.

La NET y el SSJ constituyen un espectro de la misma enfermedad, compartiendo aspectos etiológicos, patogénicos, histológicos y terapéuticos<sup>(3)</sup>.

**Cuadro 1. Mortalidad según los factores de riesgo presentes**

Factores de Riesgo	
•	Edad > 40 años
•	Neoplasia
•	Frecuencia cardíaca > 120 lpm
•	Desprendimiento de epidermis >10%
•	Urea > 28mg/dl
•	Glucosa > 252 mg/dl
•	Bicarbonato sérico > 20mg/dl
Tasa de mortalidad	
SCORTEN: 0-1	= 3,2%
SCORTEN: 2	= 12,1%
SCORTEN: 3	= 35,3%
SCORTEN: 4	= 58,3%
SCORTEN: 5 o superior	= 90%

Fuente: Tomado de Acta Medica Portuguesa 2011;24:995-1002

El SSJ y la NET son reacciones adversas a fármacos (entendidos en el sentido laxo, pues se han descrito por aditivos alimentarios o productos químicos). Los agentes más frecuentemente implicados son: sulfamidas, anticonvulsionantes, antiinflamatorios no esteroideos (AINES) del grupo oxícam, alopurinol y clorizanona<sup>(1)</sup>.

En 1922, Stevens y Johnson observaron que algunos de los casos diagnosticados como SSJ evolucionaban hacia NET y que en algunos pacientes el mismo fármaco había producido SSJ y NET, con lo que se estableció un nexo entre ambos que continúa siendo aceptado<sup>(3)</sup>.

Puesto que el porcentaje de superficie corporal afectada es de capital importancia pronóstica, se subdividió este espectro en tres grupos que se definen en la siguiente tabla:

Al inicio del cuadro clínico, mientras el despegamiento cutáneo no se ha producido en su totalidad, las dos enfermedades son virtualmente indistinguibles (excepto en los casos infrecuentes que sólo tienen despegamiento cutáneo, sin lesiones maculosas, que se clasifican como NET)<sup>(3)</sup>.



**Cuadro 2. Clasificación del complejo denominado síndrome de Stevens-Johnson/Necrolisis Epidérmica Tóxica.**

Síndrome de Stevens Johnson	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lesiones no desepitelizadas ocupando una extensión variable.</li> <li>• Lesiones desepitelizadas ocupando, en conjunto, menos del 10% de la SCT.</li> </ul>
Superposición SSJ-NET	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Presencia de lesiones no desepitelizadas frecuente, pero opcional.</li> <li>• Lesiones desepitelizadas ocupando, en conjunto, entre el 10 y el 30% de la SCT.</li> </ul>
Necrólisis epidérmica tóxica	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Presencia de lesiones no desepitelizadas frecuente, pero opcional.</li> <li>• Lesiones desepitelizadas ocupando, en conjunto, más del 30% de la SCT.</li> </ul>

Fuente: Tomado de D. García Fernández *et al.* Síndrome de Stevens-Johnson/Necrolisis Epidérmica Tóxica.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con otras enfermedades que producen descamación extensa, ampollas o pústulas confluentes, como el síndrome de la piel escaldada estafilocócica, la psoriasis pustulosa, la pustulosis aguda exantemática, la erupción fija medicamentosa generalizada, las toxicodermias maculopapulosas, las quemaduras de segundo grado y las lesiones ampollosas del coma<sup>(1)</sup>.

***Necrolisis Epidérmica Tóxica***

La NET es una enfermedad dermatológica rara, de aparición súbita, que se caracteriza por la aparición de ampollas y la descamación extensa de la piel. Esta enfermedad también se conoce como la enfermedad de Lyell.

La incidencia de la NET suele ser mayor en la población de adultos mayores, lo cual puede ser debido a la relativa sobreexposición a medicamentos. En los pacientes con lupus eritematoso sistémico, pacientes infectados por el VIH/SIDA y receptores de trasplantes de médula ósea se presenta predisposición a la NET.

La mortalidad reportada para NET es de aproximadamente un 30%, pero puede alcanzar el 45% cuando hay desprendimiento de la piel de más del 30% del área de superficie corporal.

La NET puede manifestarse desde pocas horas hasta varias semanas después de la exposición inicial; según la enfermedad subyacente del paciente, los medicamentos adicionales que utilice y el presunto fármaco responsable de la reacción. La muerte de toda la epidermis desemboca en el desprendimiento, el cual es similar al que se presenta en las quemaduras graves. Esta pérdida de la epidermis aumenta el riesgo de infecciones potencialmente mortales.

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<sup>(4)</sup>.

**Figura 1. Necrolisis Epidérmica Tóxica por medicamentos.**



Fuente: Tomado de An Bras Dermatol. 2012;87(3):477-481.

***Síndrome de Stevens Johnson***

El SSJ, es una enfermedad grave, a menudo fatal que usualmente tiene un comienzo repentino, con fiebre de 39 a 40 °C, cefalea, malestar general, odinofagia y dolor oral. Muy pronto los síntomas constitucionales se agravan, evoluciona con pulso débil y acelerado, taquipnea, postración y artralgias. La estomatitis es un signo precoz y desarrolla pseudomembranas, pérdida de sangre, sialorrea y ulceraciones. Puede presentar conjuntivitis bilateral y úlceras corneales.

Aparece una conjuntivitis catarral, purulenta e incluso pseudomembranosa. También epistaxis, rinitis y formación de costras en los orificios nasales. La cara, manos y pies están invadidos



por una erupción hemorrágica, vesículo-ampollosa o petequeal, con inflamación de algunos o todos los orificios: boca, nariz, conjuntivas, uretra, vagina y ano.

Los pacientes pueden sufrir además artritis, convulsiones, coma, arritmias cardíacas y pericarditis. Son frecuentes la miositis, hepatopatía y sepsis generalizada<sup>(5)</sup>.

**Figura 2. Compromiso plantar en SSJ**



Fuente: Tomado de Dermatology online Journal. 2009;15.

### ***Fisiopatología implicada en SSJ/NET***

En general, las reacciones adversas a los medicamentos se clasifican en dos grandes categorías: tipo A y tipo B. Aproximadamente el 80% de las ADRs (*Adverse Drug Reaction*) pertenecen a las de tipo A y se consideran relacionadas a la actividad farmacológica de la droga. Son comunes y predecibles, como por ejemplo la somnolencia producida por los antihistamínicos de primera generación.

Las reacciones tipo B son poco comunes, consideradas impredecibles y normalmente no están relacionadas a la actividad farmacológica del medicamento e incluyen reacciones de intolerancia, por ejemplo exacerbaciones de asma o urticaria posteriores al uso de AINES y reacciones de hipersensibilidad. Éstas dependen de uno o más mecanismos inmunológicos<sup>(6)</sup>.

La patogénesis del SSJ/NET no está del todo dilucidada. Evidencia reciente sugiere que es una entidad multifactorial, en contexto de predisposición genética y se ha implicado diversos mecanismos inmunes. Los hallazgos histopatológicos principales en SSJ y NET consisten en queratinocitos apoptóticos difusos.

Se ha sugerido su origen por 3 vías<sup>(7)</sup>:

- Interacción *Fas/Fas ligando*, los cuales se encuentran elevados en los queratinocitos, induciendo a las caspasas y por lo tanto, la apoptosis celular.
- Linfocitos T citotóxicos y linfocitos T *Natural Killer* (NK) con la producción de perforinas y granulinas.
- Factor de Necrosis Tumoral alfa (TNF- $\alpha$ ), el cual se encuentra elevado induciendo la sobreproducción de complejo mayor de histocompatibilidad (MHC) clase I, incrementando la susceptibilidad de los queratinocitos a los linfocitos T citotóxicos.

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<sup>(1)</sup>.

La supervivencia a SSJ/NET ha aumentado considerablemente en los últimos años, principalmente en niños, pero las secuelas a largo plazo siguen siendo frecuentes. La regeneración de la epidermis se produce en 3 semanas, siendo las áreas pruriginosas y sitios de presión las últimas en regenerar. Entre las secuelas de piel y faneras se encuentran: cicatrices dérmicas, pigmentación irregular, *nevus* eruptivo, fimosis, sinequias vaginales, anoniquia y alopecia. Las secuelas oculares son las más comunes y afectan a cerca del 35% de los pacientes<sup>(8)</sup>.

### **Síndrome Estafilocócico de Piel Escaldada (SSSS)**

El síndrome de escaldadura estafilocócica, o enfermedad de Ritter, fue descrita por primera vez en 1878. Es más frecuente en la edad pediátrica y es producida por algunos serotipos de *Staphylococcus aureus* del Grupo II. Si ésta enfermedad se presenta en adultos, se debe a la presencia de alguno de los siguientes factores predisponentes: Nefropatía, inmunocompromiso, septicemia, HIV, alcoholismo, adicción a la heroína y diabetes.



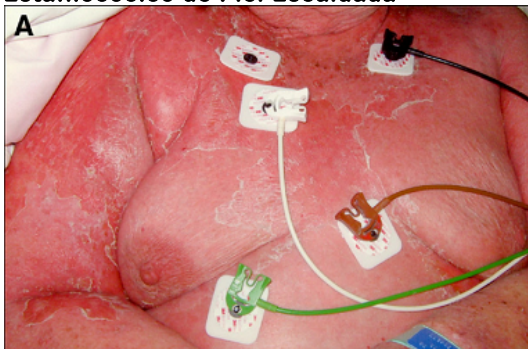
La literatura clásica indica que se presenta principalmente en los meses calurosos, con un predominio de hombres sobre mujeres 2:1 en casos esporádicos y 4:1 en epidemias<sup>(9,10)</sup>.

Es una enfermedad cutánea ampollosa, causada por *Staphylococcus aureus* productor de toxinas exfoliativas. Se ha descrito dos toxinas principales en seres humanos: ETA y ETB, ambas con actividad proteasa y epidermolítica. La presentación clínica es característica, ya que se produce un cuadro de descamación intraepidérmica por diseminación hematógena de la toxina, a partir de lesiones cutaneomucosas<sup>(9)</sup>.

La exotoxina induce rotura del complejo desmogleína 1 (importante proteína desmosomal), causando una segmentación entre el estrato espinoso y el granuloso, sin necrosis. Las toxinas estafilocócicas exfoliativas actúan como "tijeras moleculares" que facilitan la invasión bacteriana percutánea debida a escisión de las uniones moleculares célula-célula de los queratinocitos<sup>(9,10)</sup>.

El cuadro se manifiesta como una eritrodermia que evoluciona a lesiones ampollas, que se rompen con facilidad (signo de Nikolsky positivo), dejando una base eritematosa que le da el aspecto de escaldadura. Suele tener un pródromo de conjuntivitis y edema facial, sobre todo en los niños más pequeños, con descamación periorificial. Puede acompañarse de fiebre y el paciente suele presentar mal estado general o irritabilidad por dolor. Afecta más a la cara, las axilas y las ingles, aunque puede afectar a toda la superficie corporal<sup>(10)</sup>.

**Imagen 2. Aspecto clásico del Síndrome Estafilocócico de Piel Escaldada**



Fuente: Tomado de The American Journal of Medicine. 2010;123(6).

El principal diagnóstico diferencial es con la NET o enfermedad de Lyell, que es 10 veces más frecuente. El diagnóstico puede establecerse con biopsia cutánea, ya que el síndrome estafilocócico de piel escaldada produce un plano de separación en la capa granular de la epidermis, mientras que en la NET la división se encuentra en la unión dermoepidérmica<sup>(9,11)</sup>.

### Tratamiento del SSJ/NET

De acuerdo con las guías internacionales, el manejo del paciente con NET debe ser en una Unidad de Atención para Paciente Quemado. Se ha visto que la derivación temprana, antes de los siete días a un Centro de Quemados disminuye la incidencia de bacteremia y sepsis, reduciendo la mortalidad a 4%. Por el contrario, la mortalidad asciende a 83% en los pacientes referidos después del séptimo día<sup>(12)</sup>.

En los pacientes con una desepitelización superior al 10% de la SCT y/o afección visceral grave, los principios terapéuticos fundamentales son el ingreso temprano en una unidad de quemados.

#### Medidas Generales

- Mantener un medio ambiente templado, con temperaturas entre 30 y 32 °C.
- Evitar cualquier tipo de trauma cutáneo.
- Evitar y/o suspender la administración de corticoides.
- Retirar y/o sustituir todos aquellos fármacos que no sean estrictamente imprescindibles.
- Monitoreo de parámetros clínicos: peso, signos vitales, diuresis y estado de conciencia.
- Monitoreo de parámetros analíticos: hemograma, estudios bioquímicos en sangre y en orina (glucosa, urea, creatinina y electrolitos), gasometría arterial y radiografía de tórax.

#### Control de líquidos y electrolitos

- Calcular la extensión de la superficie cutánea afectada de desprendimiento epidérmico (denudación, necrosis y vesículo-ampollas), usando tablas de quemados o la regla de los nueve.



- Administrar entre 2/3 y 3/4 de los requerimientos que corresponden, en función de la SCT desepitelizada, según las fórmulas usadas en los quemados, ya que éstas sobrestiman las necesidades de los pacientes afectados de SSJ-NET.
- Solución salina isotónica 0,7 ml/kg peso corporal/% SCT afectada.
- Las necesidades durante las primeras 24 h son de: Albúmina diluida en solución salina isotónica 40 g/l → Administrar 1 mg/kg peso corporal/% superficie corporal total (SCT) afectada.

#### **Cuidado de lesiones cutáneas**

- Lavar toda la superficie mucocutánea con solución antiséptica (solución de gluconato de clorhexidina al 0,05-0,1%).
- Exploración oftalmológica por un especialista
- Realizar una biopsia cutánea

En general, la epidermis desvitalizada debe ser urgentemente removida y cubierta con un apósito no adherente. Los frecuentes cambios de apósitos y desbridamiento de heridas deben evitarse ya que pueden interferir con la reepitelización<sup>(3,13)</sup>.

La limpieza cutánea diaria con antimicrobianos (acetato de aluminio, permanganato potásico, sulfato de cobre, ácido acético, bacitracina, neomicina, gentamicina, nitrofurazona o oxitetraciclina) previene las infecciones. Las curas con sulfadiacina argéntica, pese a su eficacia en los quemados, son controvertidas al provocar neutropenia, retardar la cicatrización y pertenecer a las sulfamidas. En cambio, el uso de gasas impregnadas con solución de nitrato de plata al 0,5% y sobre todo, de gluconato de clorhexidina al 0,05-0,1% está en alza por su escaso potencial sensibilizante, mínima absorción sistémica y amplia actividad bactericida (cubriendo *S. aureus* resistentes a metilina y *Pseudomonas spp*)<sup>(3)</sup>.

#### **Infecciones**

Las infecciones en SSJ/NET son comunes y tienen una tasa de mortalidad elevada. El *Staphylococcus aureus* se ve frecuentemente involucrado y los casos de infección por *Pseudomonas spp*. pueden ocurrir después de un

internamiento prolongado. El uso de antibióticos empíricos profilácticos no se recomienda ya que ninguna ventaja de supervivencia ha sido establecida. Además, los catéteres innecesarios y dispositivos invasivos deberían ser evitados<sup>(13)</sup>.

#### **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<sup>(3,13)</sup>.

#### **Corticoides sistémicos e inmunoglobulinas.**

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. Reportes más recientes sugieren que la utilización temprana de altas dosis de corticosteroides con terapia pulsada de dexametasona podría ser un tratamiento efectivo. Sin embargo, esto refuerza aún más la necesidad de un estudio prospectivo y aleatorizado para pruebas concluyentes<sup>(14)</sup>.

La inmunoglobulina intravenosa (IgIV) 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. El tratamiento con 3 a 4 g por kg, dividido en 3 días consecutivos, administrado en los primeros 7 días, ha demostrado gran posibilidad de éxito. La evidencia bibliográfica disponible muestra que este tratamiento reduce las manifestaciones de la enfermedad y eventualmente podrían convertirse en el tratamiento de elección de este tipo de reacciones



cutáneas severas. La IgIV, mucho más cara que los esteroides, parece ser más efectiva en cuanto a la evolución positiva y pronóstico del paciente, así como en la duración de la terapia y la estancia intrahospitalaria<sup>(16,17)</sup>.

### ***Ciclosporina***

La ciclosporina inhibe la activación de linfocitos CD8 y la subsecuente liberación de granzima, perforina, además inhibe el efecto pro-apoptótico del factor nuclear kappa-B (NFKB). Varios informes de casos y series de casos han demostrado la detención del progreso de la enfermedad y el acortamiento del tiempo de reepitelización, con dosis de 3 a 10 mg/kg al día, en un período que varía de 8 días a varias semanas. El estudio de Arévalo y sus colegas demostró que los resultados de los 10 pacientes tratados con ciclosporina fueron superiores a los de los seis pacientes tratados con ciclofosfamida y corticosteroides con respecto a reepitelización, progresión de la enfermedad y muerte. Sin embargo, los estudios controlados aleatorios son necesarios para definir mejor sus beneficios, la dosis apropiada y la duración de la terapia<sup>(17)</sup>.

### ***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<sup>(17)</sup>.

### ***Terapia Anti- Factor de Necrosis Tumoral y N-Acetilcisteína***

Aunque se han visto beneficios en pocos casos con el uso de estos medicamentos, se requiere estudios más amplios antes de que pueda aplicarse en la práctica clínica<sup>(17)</sup>.

### ***Uso posterior de fármacos***

Todo paciente con antecedentes de SSSJ-NET debe evitar todos los fármacos sospechosos y los compuestos relacionados, ya que se ha descrito episodios repetidos frente a compuestos de una misma familia. Se ha de informar a los familiares directos de su mayor riesgo de sufrir la enfermedad frente al mismo medicamento. Al

médico responsable del paciente le corresponde evaluar los fármacos sospechosos y notificarlo a las agencias de fármaco vigilancia<sup>(3)</sup>.

### **Tratamiento del SSSS**

Los niños con síndrome estafilocócico de piel escaldada severo (>50% de superficie corporal afectado) pueden requerir ser transferidos a una unidad de quemados pediátrica para un cuidado multidisciplinario, en un ambiente de cuidado crítico<sup>(18)</sup>.

Desde que se conoce la etiología del SSSS y los antibióticos están disponibles, la terapia antibiótica sistémica se ha convertido en el tratamiento estándar. En casos severos, se requiere la terapia intravenosa con antibióticos anti-estafilocócicos. En los pacientes con falla terapéutica inicial con el uso de antibióticos convencionales, se debe sospechar la presencia de *S. aureus* resistente a meticilina. El tratamiento actual de elección es Cloxacilina<sup>(18,19)</sup>.

La terapia antibiótica tópica usualmente no es efectiva, debido a que generalmente no se conoce el foco primario de infección y con frecuencia dista del sitio de formación de ampollas.

La sulfadiazina de plata, que sigue utilizándose en algunas unidades de quemados, no es recomendable en el SSSS, debido a una mayor absorción sistémica a través de la piel denudada. Los esteroides están contraindicados, basados en experiencia y evidencia clínica.

La temperatura ambiente debe ser supervisada cuidadosamente, ya que la desregulación térmica es común; aunque el paciente esté febril, la vasodilatación periférica añadida a la pérdida de calor puede causar una caída de la temperatura.

A pesar de la apariencia de quemadura en el SSSS, la resucitación masiva con líquidos no es necesaria, debido a que el edema, que se desencadena en las quemaduras, no aparece en el SSSS. El manejo del dolor y el cuidado local de la piel representan los mayores retos en el SSSS. La elección de la analgesia debe estar basada en las necesidades del paciente y con frecuencia se prefiere los opiodes<sup>(19)</sup>.



### **Manejo de lesiones cutáneas**

El cuidado cutáneo en el SSSS generalizado es el tema más discutido. Margileth menciona: “La terapia tópica incluye la extracción manual de la piel denudada, utilizando una técnica aséptica dos o tres veces al día. Los pacientes con más de 50% de piel denudada pueden ser tratados como pacientes quemados con compresas continuas de de nitrato de plata 0,5% durante varios días.” Patel sugiere: “Las ampollas deben dejarse intactas y la piel erosionada debe tratarse con emolientes o gasas impregnadas de vaselina para mantener la función de la barrera de la piel, al mismo tiempo que reduce el trauma cutáneo”<sup>(19)</sup>.

E. Mueller y col. (19), utilizaron Suprathel<sup>®</sup> en el caso de un paciente con SSSS, como recubrimiento de las heridas. Suprathel<sup>®</sup>, un nuevo apósito desarrollado, es producido de un copolímero sintético que consta principalmente de DL-lactida (>70%), carbonato de trimetileno y ε-caprolactona. Representa un recubrimiento de piel sintético que imita las propiedades del epitelio natural y consiste en una membrana con 80% de porosidad. Durante la reepitelización, la membrana se torna transparente, permitiendo la evaluación de las heridas sin manipular el apósito. El tratamiento local con Suprathel<sup>®</sup> en SSSS alivia el dolor, previene la pérdida de calor y la infección secundaria, acelera el proceso de cicatrización, no necesita ser cambiado y por lo tanto facilita el cuidado diario y es bien tolerado por el paciente<sup>(18)</sup>.

### **CONCLUSIONES**

El SSJ, la NET y el SSSS cursan con grandes pérdidas de piel, su manejo en una unidad de quemados conlleva un mejor pronóstico en cuanto a secuelas y reepitelización de las heridas así como de la afectación sistémica en general.

El tratamiento de estas entidades difiere en ciertas medidas al de un paciente quemado, principalmente en lo que corresponde al rescate con líquidos y electrolitos, debido a que la pérdida cutánea de líquidos es menor en SSJ/NET y SSSS.

En el cuidado de las lesiones cutáneas, no se recomienda el uso de sulfadiazina de plata, que es muy recomendado en el tratamiento de las quemaduras y el uso de corticosteroides

igualmente se contraindica. La profilaxis antibiótica en el caso de SSJ/NET se recomienda solamente en casos de clara evidencia de un proceso infeccioso y orientado a los agentes bacterianos más comunes en el área hospitalaria.

Actualmente, el tratamiento farmacológico que más se está estudiando y el que mayor éxito ha tenido en detener la reacción inmunológica que desencadena el cuadro de SSJ/NET es el uso de inmunoglobulina intravenosa. La ciclosporina, la plasmaféresis, la terapia anti factor de necrosis tumoral y la N-acetilcisteína, han sido reportados como beneficiosos en pocos casos, sin embargo se requiere estudios con mayores poblaciones para poder establecerlos como un tratamiento efectivo. En el caso del Síndrome estafilocócico de piel escaldada se menciona la cloxaciclina como el antibiótico de elección.

Suprathel<sup>®</sup>, un nuevo apósito desarrollado, parece ser de gran ayuda en el manejo de estas patologías, así como en el manejo del paciente quemado, al disminuir la pérdida de calor, de líquidos y el riesgo de infección secundaria, además de acelerar el proceso de cicatrización.

El manejo de estas entidades patológicas en una unidad de quemados se justifica no solo por estudios que comprueban una mejor esperanza de vida, sino también por la amplia experiencia en el manejo de la insuficiencia cutánea por pérdida de la piel, el manejo de nutrición enteral y parenteral, el monitoreo del balance de líquidos y electrolitos y el cuidado de heridas y sepsis; todas estas complicaciones presentes tanto en la NET, el SSJ y el SSSS.

### **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. García-Doval I. *Necrolisis epidérmica tóxica y Síndrome de Stevens-Johnson: clasificación y actualidad terapéutica*. Actas Dermosifiliogr 2000;91:541-551.
2. Oliveira A Sanches M Selores M. *O espectro clínico síndrome de Stevens-Johnson e Necrólise Epidérmica Tóxica*. Acta Med Port 2011;24:995-1002.
3. García D García B Castelis A. *Síndrome de Stevens-Johnson / Necrólisis Epidérmica Tóxica*. Piel 2001;16:444-457.
4. Majumdar S. *Intervenciones para la necrólisis epidérmica tóxica*. Biblioteca Cochrane Plus 2008;2:2-3.





5. Pacheco L Sánchez M Sánchez P. *Síndrome de Stevens-Johnson. Presentación de 1 caso.* Rev Cubana Pediatría 2001;73(4):240-244.
6. Adam J Werner J Pichler D. *Delayed drug hypersensitivity: models of T-cell stimulation.* British Journal of Clinical Pharmacology 2011;71:701-707.
7. Koh MJ-A Tay J-K. *An update on Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children.* Current Opinion in Pediatrics 2009;21:505-510.
8. Melloni L Padrón AE Larrazábal R Sony BN. *Necrosis epidérmica tóxica inducida por fármacos. Caso clínico.* Cir plást iberolatinoam 2008;34:305-312.
9. Roca A Baquero F García M Gómez MI Aracil FJ Castillo M. *Síndrome de escaldadura estafilocócica.* An Pediatr (Barc) 2008;68(2):124-127 .
10. Losada K Díaz A Solé J *et al.* *Síndrome estafilocócico de la piel escaldada. Nuestra experiencia en 10 años.* Dermatología Argentina 2011;17(3):194-197.
11. Brunicardi S Andersen D Miller T *et al.* *Principios de Cirugía Schwartz.* Editorial McGraw-Hill Interamericana 2007:336.
12. Muñoz GF Orta GF. *Necrosis epidérmica tóxica, manejo en la Unidad de Quemados. Reporte de un caso.* Archivos de Medicina de Urgencia de México 2011;3(3):119-120.
13. Downey A Jackson C Harun N Cooper A. *Toxic epidermal necrolysis: Review of pathogenesis and management.* Jam acad dermatol 2012;6:995-1003.
14. Lee HY Dunant P Sekula M *et al.* *The role of prior corticosteroid use on the clinical course of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a case-control analysis of patients selected from the multinational EuroSCAR and RegiSCAR studies.* British Journal of Dermatology 2012;167:555-562.
15. Comparin C Filho G Takita L Wiziack N Ferreira R Costa L. *Treatment of Toxic Epidermal Necrolysis with Intravenous Immunoglobulin: a series of three cases.* An Bras Dermatol 2012;87(3):477-481.
16. Arias J Padilla J Salas D Dobles C. *Uso de inmunoglobulina en el manejo del Síndrome de Stevens-Johnson. Reporte de 1 caso.* Fármacos 2004,17:1-2.
17. Suran F. *The management of toxic epidermal necrolysis.* Australasian Journal of Dermatology 2012;53:165-171.
18. Kim J Elston D. *Dermatologic manifestations of Staphylococcal Scalded Skin Syndrome Treatment & Management.* Medscape Reference jan 12 2012.
19. Mueller E Haim M Petnehazy T Acham-Roschitz B Trop M. *An innovative local treatment for staphylococcal scalded skin syndrome.* Eur J Clin Microbiol Infect Dis 2010;29:893-897.