STEVENS JOHNSON

Josep León Mengíbar
Tutora: Olga Gómez Pérez (Sección de Pediatría)

Servicio de Pediatría, HGUA

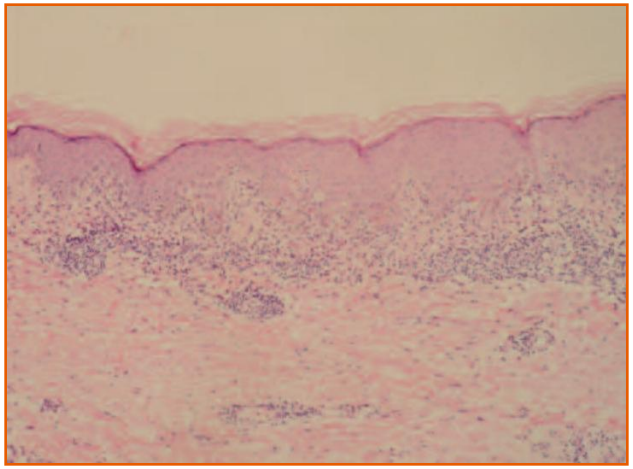
ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN

Niña de 10 años con fiebre de 4 días junto a exantema y mucositis. Ha tomado Paracetamol e Ibuprofeno

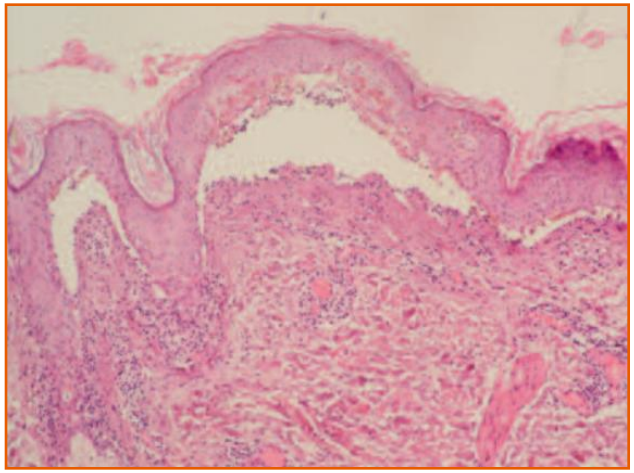
- Exantema: Lesiones eritemato-papulares en cara tronco, pubis, MMII y MMSS, lesiones ampollosas en tronco y dorso manos
- Faringe: Mucosa oral inflamada, eritematosa con lesiones aftosas/ulcerativas generalizadas en toda cavidad oral y labios
- Genitales: Eritema en zona vulvar
- Ojos: Hiperemia conjuntival intensa. No exudados

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

- AS: Hemograma, Bioquímica y coagulación normal PCR:18.20mg/dl
- Test de Tzanck: Negativo
- Serología (CMV, VEB, Mycoplasma, Parvovirus, Toxoplasma): negativos
- Biopsia:

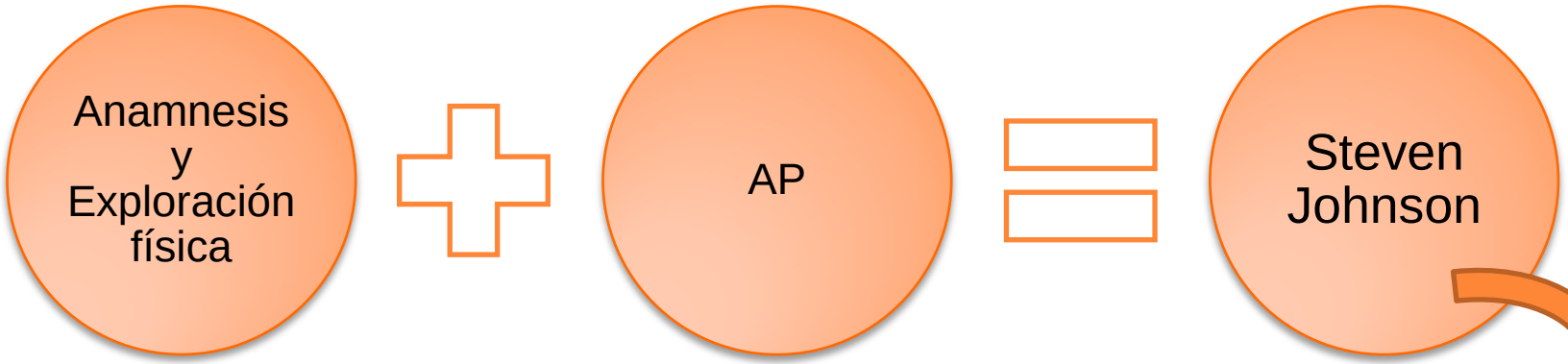


Epidermis con vacuolización de la capa basal, presencia de queratinocitos necróticos e infiltrado inflamatorio por linfocitos.



Ampolla subepidérmica: queratinocitos necróticos, infiltrado inflamatorio por linfocitos y vasos sanguíneos dilatados y congestivos.

DIAGNÓSTICO



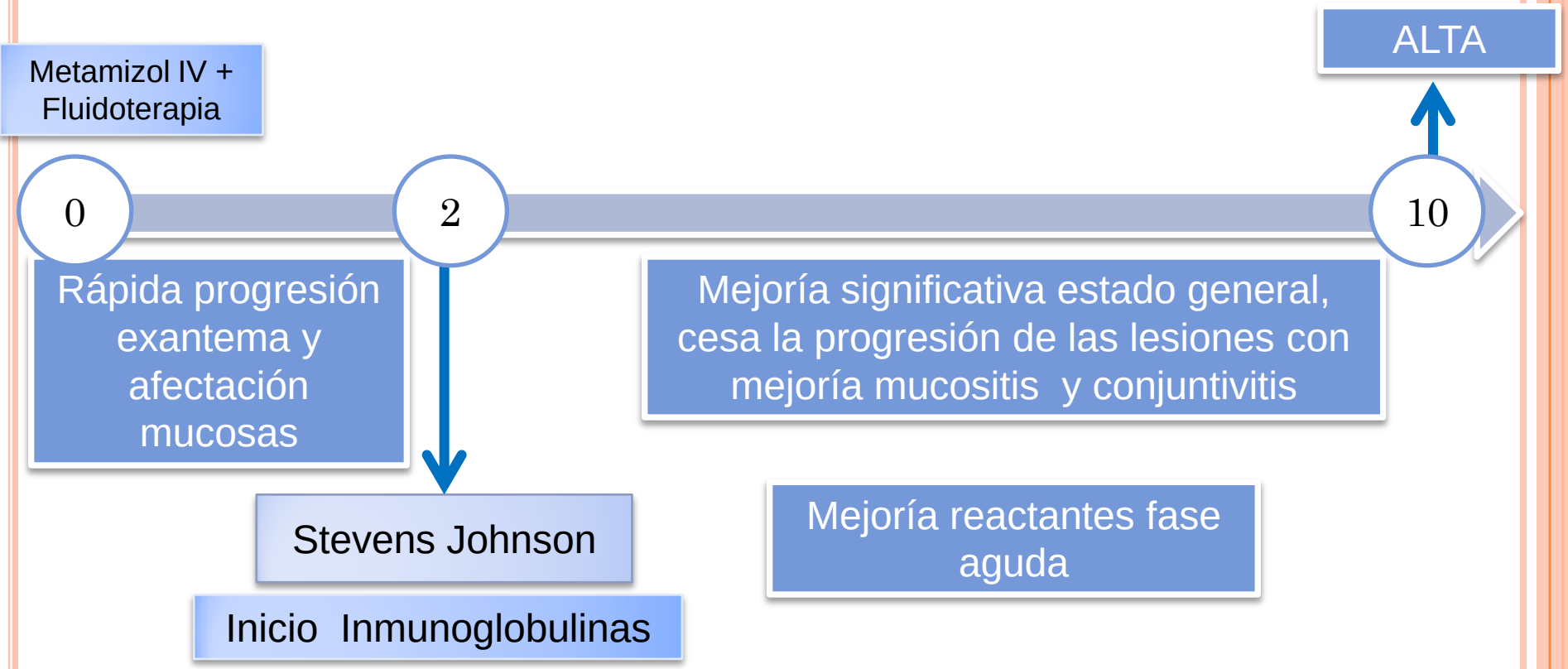
Sospecha etiología farmacológica:
Ibuprofeno
Paracetamol

TRATAMIENTO

- Inmunoglobulinas IV (1gr/kg/día durante 3 días)
- Metamizol IV
- Fluidoterapia
- Antibiótico tópico

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

EVOLUCIÓN



UNIVERSITAS Miguel Hernández
Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

DEFINICIÓN:

Incidencia: 1’2-2casos/millón/año

- Enfermedad inflamatoria aguda, originada por una hipersensibilidad, que incluye la piel y mucosas

- Puede ser inducida por muchos factores precipitantes, desde medicamentos, infecciones o sd. paraneoplásicos

- Comienzo repentino, con fiebre y cefalea simulando un cuadro gripal con posterior empeoramiento general

- Se caracteriza por una erupción morfológicamente variable, acompañada de estomatitis y manifestaciones oculares

UNIVERSITAS Miguel Hernández

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EXANTEMAS:

Vesículo/ampolloso:

Infecciones:
- Herpes simple
- Varicela-Zóster
- Mano-pie-boca

Etiología diversa:
- Steven-Johnson
- NET
- Sde de Sweet
- Eritrodermia
- Dermatosis bullosa Ig A
- Pénfigos paraneoplásicos
- Erupción fototóxica
- Sde de la piel escaldada estafilocócica

Purpúrico/Petequial:

Infecciones:
- Meningococemia
- Enterovirus
- Sde papulopurpúrico en guante y calcetín
- Dengue hemorrágico
- Ricketsiosis
- Endocarditis

Etiología diversa:
-Vasculitis: Schönlein-Henoch, edema agudo hemorrágico del lactante
- Hemopatías: Coagulopatías, trombocitopenias

UNIVERSITAS Miguel Hernández

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

CLASIFICACIÓN:

- Stevens Johnson: afectación <10% extensión cutánea
- NET: Afectación >30% extensión cutánea
- SJS/NET: Afectación entre el 10-30%

- Causas Stevens Johnson:

Infecciosa

- Virales
  - VIH
  - Adenovirus
  - Coxsackie
  - Epstein-Barr
  - Hepatitis A, B y C
  - Herpes simple 1 y 2
  - Herpes zoster
  - Influenza tipo A
  - Varicela
  - Sarampión
- Protozoarios
  - *Plasmodium*
  - *Trichomona*
- Bacterianas
  - Estreptococos
  - Micobacterias
  - *Mycoplasma*
  - Salmonela
- Micóticas
  - Coccidioidomicosis
  - Dermatofitos
  - Histoplasmosis

Farmacológica

Frecuente	Ocasional
Alopurinol	Cefalosporinas
Barbitúricos	Clindamicina
Carbamacepina	Codeína
AINES	Etambutol
Penicilina	Furosemide
Fenitoína	Sales de oro
Sulfonamidas	Minoxidil
	Estrógenos y progesterona
	Fenotiazidas
	Rifampicina
	Tetraciclinas
	Tolbutamida
	Vancomicina
	Verapamilo

Asz S, García L, Rojas P et al. Eritema multiforme. DermatologíaCMQ2006;4(4):268-277

Universitas Miguel Hernández

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

TRATAMIENTO:

1r: Retirada del agente causal

2n: Sintomático:

- Monitorización: Función respiratoria, hemodinámica, nivel de consciencia…
- Reposición de líquidos
- Nutrición (parenteral/enteral)
- Control Tª y analgesia
- HPBPM
- Cuidados de la piel
- Cuidados ojos y mucosas

3r: Orientado a frenar evolución (controvertido):

- Inmunoglobulinas
- Corticoides
- Inmunosupresores: Ciclosporina, Ciclofosfamida
- Plasmaferesis
- Agentes anticitocinas: Anti TNF

Universitas Miguel Hernández
Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

BIBLIOGRAFÍA:

· Doval G, Claude R, Cruces P. Necrólisis epidérmica tóxica y síndrome de Stevens-Johnson: clasificación y actualidad terapéutica. Actas Dermosifiliogr 2000;91:541-551.

· Clavijo R, Davila I, García J. Síndrome de Stevens – Johnson: una forma grave de las reacciones adversas a medicamentos. Biomedicina, 2011,6(3)26-34.

· Asz S, García L, Rojas P et al. Eritema multiforme. DermatologíaCMQ2006;4(4):268-277.

· Sekula P, Dunant A, Mockenhaupt M et al. Comprehensive survival analysis of a cohort of patients with Steven-Johnson Syndrome and toxic epidermical necrolysis. JInvestDermatol2013;133:1197.

· Garin S, Rzany B, Stern RS et al. Clinical classification of cases of toxic epidermal necrolysis, Steven-Johnson syndrome, and erythema multiforme. Arch Dermatol 1993;129:92.

UNIVERSITAS Miguel Hernández

Servicio de Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL