

Minicaso

Necrólisis epidérmica tóxica manejada satisfactoriamente con gammaglobulina

Toxic epidermal necrolysis, satisfactory evolution with intravenous immunoglobulin

Carolina Alba Reatiga¹

Elkin Peñaranda⁴

Victoria Eugenia Velásquez²

Héctor Castellanos Lorduy⁵

Adriana Patricia Cruz³

Recibido: Noviembre 23 de 2006

Aceptado: Febrero 14 de 2007

INTRODUCCIÓN

LA NECRÓLISIS epidérmica tóxica (NET) es una enfermedad de alta mortalidad que hace parte del espectro de las reacciones adversas cutáneas a medicamentos. Se considera como posible factor etiológico la apoptosis de queratinocitos mediada por FAS. Hasta el momento las posibilidades terapéuticas son escasas, poco exitosas, sin evidencia clínica, y se limitan en la mayoría a medidas de soporte. La inmunoglobulina hace parte de las posibilidades terapéuticas que han mostrado eficacia en series de casos. Reportamos el caso de una paciente con NET con respuesta a la inmunoglobulina IV, a pesar del inicio tardío, el uso previo de corticoides y mal pronóstico por su gravedad y extensión.

REPORTE DE CASO

Mujer de 55 años de edad, quien consultó al servicio de urgencias por seis días de lesiones pruriginosas en la cara y las extremidades, asociado a fiebre y malestar general. Como antecedentes de importancia: epilepsia en tratamiento actual con lamotrigina desde hace 45 días. Al examen físico de ingreso se encontró una paciente en regular estado general, con múltiples pápulas eritematosas distribuidas en todo el cuerpo, asociado a placas eritematosas, con ampollas en su interior y otras con erosión, de predominio en la

cara y los miembros inferiores, que afectaban más del 30% de la superficie corporal. Además presenta erosiones en las mucosas oral y vaginal (Figura 1). Se consideró cuadro compatible con necrólisis epidérmica tóxica y se realizó biopsia de piel que evidenció una necrosis epidérmica con ampollamiento subepidérmico secundario, lo cual confirmó el diagnóstico clínico de NET. (Figura 2).



Figura 1. Antes del tratamiento

1. Residente Dermatología II año. Universidad Nacional de Colombia
 2. Residente Dermatología I año. Universidad Nacional de Colombia
 3. Residente Dermatología II año. Universidad Nacional de Colombia
 4. Dermatólogo Universidad Nacional. Universidad Nacional de Colombia
 5. Docente Universidad Nacional de Colombia
- Hospital La Victoria, Universidad Nacional de Colombia
Bogotá - Colombia

Correspondencia: elkinpc@cable.net.co

Necrosis epidérmica tóxica manejada satisfactoriamente con gammaglobulina

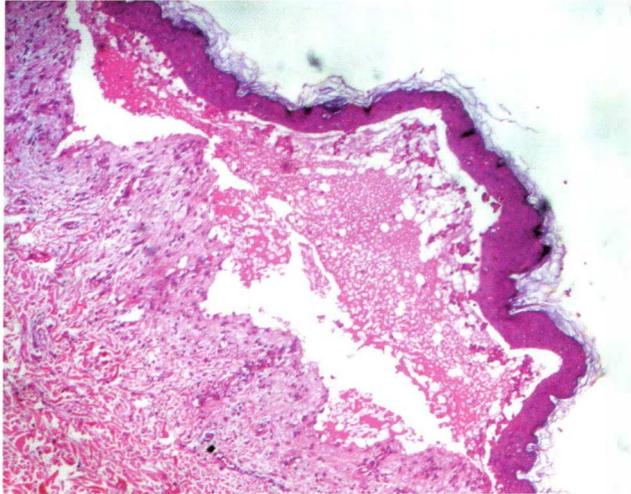


Figura 2. Histopatología muestra ampolla subepidérmica.

Se iniciaron corticoides intravenosos y la paciente mostró una evolución rápida y extensión del compromiso cutáneo al 90% de la superficie corporal; presentó leucopenia y Scorten de 4. Debido a la mala respuesta clínica de la paciente ante el manejo con corticoides se decide a los 14 días de iniciado el cuadro tratarla con inmunoglobulina intravenosa (IV) a 2 g/kg por 2 días, con respuesta satisfactoria (Figura 3).

DISCUSIÓN

La NET es una entidad poco frecuente, considerada con el síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) como un espectro de las reacciones adversas cutáneas a medicamentos. A pesar de su baja incidencia, la gravedad conlleva una elevada mortalidad estimada hasta en 40% según series de casos reportados en la literatura.¹

La presentación clínica consiste en lesiones cutáneas que inician como máculas eritematosas mal definidas con centro purpúrico, y que evolucionan a ampollas con necrosis y desprendimiento epidérmico, que compromete las mucosas.¹

El examen histológico de las lesiones demuestra necrosis epidérmica, alteración vacuolar de la unión dermoepidérmica y ampollas subepidérmicas. Entre los medicamentos implicados se encuentran antibióticos, antiinflamatorios no esteroideos, anticonvulsivantes, antirretrovirales, aunque cualquier medicamento puede causar esta reacción en un individuo susceptible.¹



Figura 3. Después de la inmunoglobulina IV.

Estudios sobre la patogénesis de NET sugieren que la necrosis epidérmica es secundaria a la apoptosis masiva de queratinocitos mediada por Fas; estudios *in vitro* han demostrado que la interacción Fas-Fas ligando puede ser inhibida con inmunoglobulina, interrumpiendo así la muerte celular mediada por este mecanismo y proponiendo esta como alternativa terapéutica para el manejo de pacientes con NET. Múltiples estudios han evaluado la eficacia de la

inmunoglobulina intravenosa en pacientes con NET y han demostrado en la mayoría de ellos una disminución en la tasa de mortalidad.^{2,7}

CONCLUSIONES

Presentamos el caso de una mujer con NET con 90% de compromiso de la superficie corporal total secundario

a lamotrigina, que recibió manejo inicial con esteroides sin respuesta favorable, por lo cual se decidió iniciar un tratamiento con inmunoglobulina de forma tardía a dosis de 2g/kg por 2 días, con evolución satisfactoria posterior al uso de inmunoglobulina IV.

La inmunoglobulina puede ser una buena opción terapéutica en pacientes con NET pese a su inicio tardío y al uso previo de esteroides.

BIBLIOGRAFÍA

1. Becker D. Toxic epidermal necrolysis. *Lancet* 1998; 351(9113): 1417–20.
2. Paquet P, Jacob E, Damas P, Pierard GE. Treatment of drug-induced toxic epidermal necrolysis (Lyell's syndrome) with intravenous human immunoglobulins. *Burns*. 2001; 27(6): 652–55.
3. Tristani-Firouzi P, Petersen MJ, Saffle JR. Treatment of toxic epidermal necrolysis with intravenous immunoglobulin in children. *J Am Acad Dermatol* 2002;47 (4):548–52.
4. Prins C, Kerdel FA, Padilla RS, Hunziker T, Chimenti S, Viard I, et al. Treatment of toxic epidermal necrolysis with high-dose intravenous immunoglobulins: multicenter retrospective analysis of 48 consecutive cases. *Arch Dermatol* 2003;139 (1):26– 32.
5. Trent JT, Kirsner RS, Romanelli P, Kerdel FA. Analysis of intravenous immunoglobulin for the treatment of toxic epidermal necrolysis using SCORTEN: The University of Miami experience. *Arch Dermatol* 2003;139 (1):39– 43.
6. Trent JT, Kirsner RS, Romanelli P, Kerdel FA. Use of SCORTEN to accurately predict mortality in patients with toxic epidermal necrolysis in the United States. *Arch Dermatol* 2004; 140 (7):890– 92.
7. French L, Trent J, Kerdel FA. Use of intravenous immunoglobulin in toxic epidermal necrolysis and Stevens–Johnson syndrome: Our current understanding. *Int Immunopharmacol*. 2006; 6(4) 543– 49.