

Necrólisis epidérmica tóxica “día a día”

Toxic epidermal necrolysis

Milton Javier González Q.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino, de siete años de edad, atendida en la Clínica del Country, Bogotá, con un cuadro grave de necrólisis epidérmica tóxica (NET) por medicamentos. Detallaremos su evolución y manejo comparado con lo informado y sugerido en la literatura mundial.

Palabras clave: necrólisis epidérmica tóxica, tratamiento.

SUMMARY

We show the case of a seven-year-old female patient saw at Clínica del Country in Bogotá, with a serious toxic epidermal necrolysis (TEN) due to drugs. We will show her evolution and treatment according to the world literature.

Key words: Toxic epidermal necrolysis, treatment.

HISTORIA CLÍNICA

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de siete años de edad, quien ingresó al servicio de pediatría de la Clínica del Country en Bogotá; posteriormente solicita interconsulta por presentar cuadro de doce horas de evolución consistente en “erupción generalizada, asociada con fiebre y malestar general”, múltiples máculas eritematosas difusas con algunas vesículas, edema, inyección conjuntival y eritema de los labios. La paciente había presentado quince días antes un cuadro diarréico, que fue manejado con trimetoprim-sulfametoxazol durante ocho días.

Milton Javier González Quiroga, *Dermatólogo, Universidad Nacional de Colombia. Clínica del Country. Teléfono 296 0562. Cra. 16-A N° 82-46 Cons. 514, Bogotá, Colombia.*
E: mail: miltonjgonzalez@intramed.net

Desde su ingreso la paciente presentó progresivamente un mayor número de lesiones maculares en gran parte del cuerpo, con vesículas distribuidas en forma de roseta, y aparición de ampollas en las mucosas anal y genital.

El proceso lleva a la confluencia de las vesículas en grandes ampollas, compromiso erosivo de todas las mucosas y extensión de la enfermedad en un 90% de la superficie corporal al segundo día de su ingreso a la clínica.

Por los hallazgos clínicos encontrados, el antecedente farmacológico y la agresiva evolución de la enfermedad, se hace el diagnóstico de una necrólisis epidérmica tóxica (NET).

Día 1: Valoración inicial.

Día 2: Paciente a las doce horas de evolución.

Día 3: Generalización de las lesiones.

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Día 1: Diagnósticos presuntivos de ingreso: Enfermedad de Kawasaki, sepsis de origen pulmonar, varicela, alergia a sulfas.

Diagnóstico posterior a la valoración por dermatología. Doce horas después del ingreso: reacción adversa a medicamentos con criterios para síndrome de Stevens – Johnson (Figura 1).



Figura 1

Necrólisis epidérmica tóxica “día a día”

Día 2: Paciente con una evolución rápida hacia una NET, por lo cual es llevada a la UCI pediátrica de la Clínica del Country (Figuras 2, 3 y 4).



Figura 2

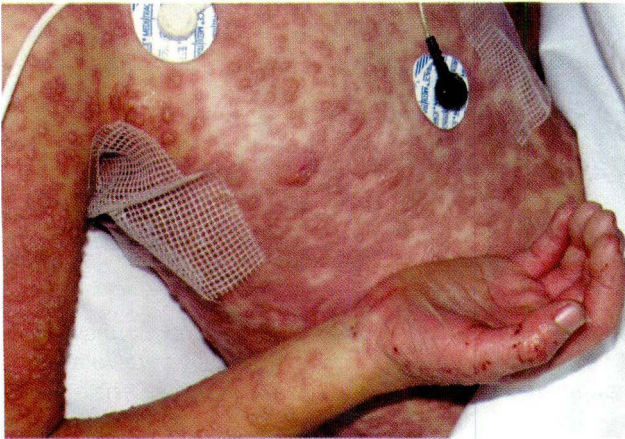


Figura 3

Se dejaron como órdenes médicas:

- Aislamiento respiratorio y de piel.
- Oxígeno por máscara a 2 litros por minuto.
- Nutrición enteral por sonda de tungsteno.
- Nutrición parenteral por catéter central, femoral.
- Aportes a 160% de los requerimientos basales.
- Dextrosa en agua destilada más natrol y katrol.
- Líquidos administrados entre un 150% y 200% de los requeridos, con balance positivo final.



Figura 4

- Inmunoglobulina humana (Sandoglobina® ampollas de 1, 3 y 6 g). Dosis de 0.4 g/kg/día en infusión IV por catéter central para cuatro horas durante cinco días.
- Pentoxifilina (Trental® ampollas 100 mg) a dosis de 0.8 mg/kg/hora IV.
- Fentanyl® 20 µg cada 8 horas para sedación y analgesia.
- Sonda vesical, para control estricto de líquidos eliminados y por disuria.
- Control de presión por línea arterial.
- Laboratorios: electrolitos, función renal, enzimas hepáticas, hemograma, cultivos de piel, hemocultivos.

Día 3: La paciente se lleva a sala de cirugía para eliminar la piel necrótica suelta, drenar ampollas tensas, limpiar bajo anestesia general la mucosa oral, aplicar bandas de Gelfoam® labial por el sangrado en capa, y para liberar bridas oculares y conjuntiva necrótica. Se cubre toda la superficie corporal con gasa vaselinaza (Adaptic®).

Necrólisis epidérmica tóxica "día a día"

Días 4 al 7: Se instauran medidas de soporte sistémico y terapia para manejo del dolor y la fiebre, la cual ha sido persistente desde el ingreso.

- Acetaminofén por SNG, 300 mg cada 6h.
- Cambio interdiario de apósitos de piel.
- Antibióticos tópicos en gasas para zonas desnudas. (Fucidin Intertule®).
- Domeboro.® Baños de inmersión a temperatura controlada.
- Fitostimuline® ungüento en áreas desnudas, para estimular la epitelización.

Día 8: Se frena la actividad ampollosa. Al examen se encontró Nikolsky negativo.

- Hormona de crecimiento a 0.3 U/kg/día subcutánea por cinco días.
- Control permanente por oftalmología, liberación de adherencias bajo anestesia local.
- Valoración por ginecología, posibilidad de bridas genitales.
- Glutamina (Glutapak®): 1 sobre en 60 cc de agua. Tomar 10 cc de la solución y adicionar 150 cc de leche al día por 6 días, por sonda nasogástrica.

Día 9: Paciente con resultado de hemoglobina de 8.9 mg/dl, sangrado continuo por mucosa labial y pérdidas por tracto gastrointestinal. Se decide transfundir una unidad de glóbulos rojos.

Días 10 al 14: La paciente presenta reepitalización y descamación simultánea con desarrollo de intenso prurito y xerosis; se indica:

- Emolientes en toda la superficie corporal.
- Asociación de óxido de zinc - calamina (Procicar®), la cual mejora el prurito.
- Vaselina en los labios, para disminuir el sangrado en los mismos y la xerostomía.

Día 10: Reepitalización y descamación.

Día 15: La paciente se traslada a sala de pediatría. Hay disminución de los requerimientos metabólicos, mejoría de tolerancia vía oral y recuperación progresiva.

Día 25: Salida.

Día 30: Control por consulta externa.

Secuelas: Onicomadesis en las manos; estenosis lacrimonasal izquierda; discromía generalizada.

DISCUSIÓN

El compromiso ampollosa "en sábanas" de más del 30% de la superficie corporal, las lesiones erosivas de las mucosas y su asociación con deterioro del estado sistémico configuran un caso claro de necrólisis epidérmica tóxica.¹

El manejo instaurado se basa en medidas de soporte general, que son las que tienen más evidencia de efectividad, y en menor grado otras medidas, por reporte de beneficios en series de casos y analogía con respuesta terapéutica en otras patologías.

El manejo en unidad de cuidado intensivo o unidad de quemados reduce el riesgo de infección, la mortalidad y la estancia hospitalaria. El control de la temperatura ambiental entre 30°C - 32°C, la creación de un ambiente aséptico, los antisépticos tópicos, los vendajes con petrolatum, la remoción de costras nasales y orales pretenden suplir la función de barrera deteriorada.²

La reposición de líquidos y electrolitos es elevada debido a la pérdida incrementada de éstos, por exudado y edema subcutáneo grave. La nutrición por vía enteral temprana disminuye el riesgo de úlcera por estrés, traslocación bacteriana e infección enterogénica, y reduce las necesidades parenterales ante los altos requerimientos por el catabolismo.²

El uso de analgésicos opioides o benzodiazepinas reduce la ansiedad y el dolor, y los antiácidos disminuyen el riesgo de sangrado gástrico. Los antibióticos profilácticos no se recomiendan; su uso depende de los resultados de los cultivos de piel o catéter hechos cada cuarenta y ocho horas.²

En analogía con los pacientes quemados, el uso de la hormona de crecimiento reduce el hipercatabolismo, la pérdida de nitrógeno y reduce el tiempo de epitelización; dosis altas de vitamina C reducen el requerimiento de fluidos; la glutamina por vía enteral favorece la regeneración del epitelio intestinal.²

El uso de gammaglobulina humana por NET en niños se soporta en series de casos con su uso intravenoso de 0.5 a 0.75 g/kg por día, por cuatro días consecutivos, mostrando supervivencia de todos los pacientes tratados, un tiempo promedio de actividad necrolítica epidérmica de 3.2 días y una total de reepitelización de 8.1 días, menor que en otras series descriptivas del cuadro. *In vitro*, la inmunoglobulina intravenosa puede inhibir la unión del receptor Fas de membrana con su ligando, inductores de apoptosis en la NET; se postula también que elimina complejos inmunes

Necrólisis epidérmica tóxica “día a día”

circulantes, modula la actividad de citoquinas como el TNF- α , y regula la actividad inmune celular.³

Otras series de casos mayores, con población infantil y adulta, recomiendan el uso de inmunoglobulina humana, a dosis de 1 g/kg. por día, por tres días continuos, apoyándose en la reducción de la mortalidad de un 30% a un 12%.⁴

Medidas adicionales como el uso de pentoxifilina que reduce el factor de necrosis tumoral, y de antioxidantes como la vitamina E, se soportan en la teoría e informes de casos.

El manejo conjunto del equipo médico y paramédico, asociado con medios adecuados y soportados en esta patología cutánea catastrófica, permitió un desenlace feliz en este caso y generó experiencia, la cual puede ser aplicada en otros casos ya que ha mostrado evolución satisfactoria hasta el momento.

Bibliografía

1. Roujeau JC, Stern RS. Severe adverse cutaneous reaction to drugs. *N Engl J Med.* 1994; 331:1272-1285.
2. Ghislain PD, Roujeau JC. Treatment of severe drug reactions: Stevens – Johnson Syndrome, toxic epidermal necrolysis and hypersensitivity syndrome. *Dermatol Online J* 2002; 8(1):5.
3. Tristani – Firouzi P, Petersen MJ, Saffle JR, Morris SE, Zone JJ. 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.