

**Necrólisis epidérmica tóxica. Presentación de un caso**

**Toxic epidermal necrolysis. Case report**

**Dr. Rainer Paulino Basulto.; Dr. Roberto García de Varona; Dra. Nidia Estremera Morales; Dr. Nelson del Sol Serrallonga**

Hospital Pediátrico Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.

**RESUMEN**

Se presentó un caso de necrólisis epidérmica tóxica, enfermedad poco frecuente y con alto índice de mortalidad en un paciente de 13 años con un peso corporal de 98 lbs y antecedentes personales de infección respiratoria aguda y administración de dipirona por vía oral y parenteral (vía intramuscular) 72 h antes del desenlace de la enfermedad. Se hace una revisión de la literatura médica sobre necrólisis epidérmica tóxica, se presenta el caso y se muestran fotos.

**DeCS:** NECRÓLISIS EPIDÉRMICA; INFORME DE CASO.

**ABSTRACT**

A case of toxic epidermal necrolysis is presented. It is an unfrequent disease with high mortality rate in a patient of 13 years old with a body weight of 98 lbs and personal antecedents of acute respiratory infection and administration of Dipirona orally and parenteral (intramuscular) via medical literature review is carried out about toxic epidermal necrolysis; the case is presented and photos are shown.

## **INTRODUCCIÓN**

La necrólisis epidérmica tóxica es una erupción cutánea ampollar especial muy grave y su estado es el de una quemadura con agua hirviendo.<sup>1, 2</sup> Fue descrita por Ruskin en 1948 y posteriormente por otros autores<sup>1, 3</sup> bajo diversos nombres como síndrome de Lyell, eritrodermia bulosa con epidermólisis, aguda tóxica universal.

En 1956 Lyell presenta cuatro casos con el nombre necrólisis epidérmica tóxica y es la denominación que prevalece actualmente.<sup>1, 4</sup>

Con respecto a la causa se han señalado diferentes teorías como: fármacos, toxina, infecciones, reacciones a injertos contra huésped y cáncer, se aceptan de forma general las tres primeras.<sup>1, 4</sup>

La incidencia de necrólisis epidérmica tóxica se estima en 0,4 a 1,2 casos por millón, la tasa de mortalidad varía entre un 30 y un 60 %.

Bastuyi – Garin identifican siete factores de mal pronóstico de esta enfermedad: edad mayor de 40 años, presencia de malignidad, taquicardia, superficies cutánea afectada mayor de un 10 %, insuficiencia renal y acidosis metabólica.<sup>5</sup>

## **REPORTE DEL CASO**

Paciente de 13 años, masculino, con antecedentes de salud y síntomas respiratorios altos, de tres días de evolución, le fue indicado tratamiento con Dipirona por vía oral y vía intramuscular por presentar fiebre de 38 °C, 72 h antes de comenzar el cuadro dermatológico, el cual comenzó con pequeñas vesículas en el tronco y extremidades de base eritematosa con líquido claro y aumento de tamaño hasta formar grandes ampollas de más de 10 cm de diámetro, acompañadas de necrosis y desprendimiento de la epidermis y signo de Nikolsky con despegamiento de amplias zonas epidérmicas que dejaron erosiones exudativas.

Se inició tratamiento con Vancomicina, Fosfocina e Intaglobin. El paciente tuvo una evolución clínica satisfactoria (Fig. 1 y 2).



## DISCUSIÓN

Lyell en 1967 propuso cuatro mecanismos patogénicos fundamentales que pueden desencadenar el síndrome: medicamentos, *Staphilococcus*, enfermedades diversas, idiopático. El cuadro clínico de esta dermatosis es de comienzo repentino con placas de urticaria y eritema en el cuello, más tarde aparecen ampollas claras que alcanzan el tamaño de una mano. Al inicio se acompaña de fatiga intensa, diarrea, angina y vómitos, en el transcurso de pocas horas el estado del enfermo es grave, puede estar

comatoso, febril y las lesiones de la piel se tornan purpúricas y de tipo congestivo, la epidermis se desprende en grandes tiras, la dermis se expone roja y desnuda.

Es común el signo de Nikolski positivo. El final suele ser fatal en pocos días y mueren por shock, septicemia o fallo multiorgánico.<sup>6-7</sup>

El diagnóstico de la necrólisis epidérmica tóxica se realiza mediante el cuadro clínico que es muy característico, la determinación de un fármaco utilizado causante de este u otro posible motivo, además de los complementarios de rutina y el diagnóstico histológico, es fundamental con respecto al diagnóstico diferencial, se deben tener en cuenta las enfermedades siguientes:<sup>1-3</sup>

- Eritema multiforme.
- Pénfigo vulgar.
- Pénfigo agudo febril.
- Dermatitis herpetiforme de Duhring.
- Pénfigo traumático.
- Dermatitis exfoliativa de Ritter.
- Síndrome Stevens-Johnson.
- Acrodermatitis enterohepática.
- Síndrome de Kaposi.

El tratamiento comienza con la suspensión del fármaco causante o la identificación de algún agente infeccioso, preferiblemente *Staphilococcus*, además se siguen las normas terapéuticas como si fuera un gran quemado.<sup>1, 2, 5, 7, 8</sup>

- Medidas de aislamiento y asepsia.
- Administración por vía parenteral de líquidos y electrolitos.
- Administración de soluciones coloidales.
- Antimicrobianos de amplio espectro.
- Gammaglobulinas.
- Esteroides.
- Vitaminas A, B, C.
- Tratamiento oftálmico con ungüentos y colirios antibióticos.
- Analgésicos y sedantes.

El profesor Jiménez Reyes<sup>9</sup> plantea la relación de esta enfermedad con fármacos de uso frecuentes como Dipirona, sulfas y anticonvulsivos (Carbamazepina), como sucedió con nuestro paciente. Gatti<sup>10</sup> relaciona esta afección con la Lamotrigina, medicamento anticonvulsivo de uso frecuente, sobre todo cuando se asocia al valproato de sodio.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Domoukos A. Tratado de dermatología. 4ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica; 1998.
2. Fernández Hernández BG. Dermatología. La Habana: Editorial Científico-Técnica; 1996.
3. Cedrón HA. Necrólisis epidérmica: revisión bibliográfica y casuística. Rev Cubana Pediatr. 1985;57(3):345-62.
4. Talesnik GE. Eritema multiforme mayor y necrólisis epidérmica tóxica inducidas por Carbamazepina asociados a hipogammaglobulinemia. Rev Chilena Pediatr. 1994;65(6):324-7.
5. Bastuyi G. Clinical classification of cases of toxic epidermal necrolysis, Stevens-Johnson Syndrome. Arch Dermatol. 1993;129:92-6.
6. Cabrera MR. Urgencias en dermatología. Santiago de Chile: Sociedad Médica de Santiago; 1995.
7. Cevimartes J. Lupus eritematoso sistémico y síndrome de Lyell; necrólisis epidérmica tóxica. Folha Médica. 1998;10(3):85-8.
8. Figueiredo MS. Necrólisis epidérmica tóxica, afecao dermatológico secundaria ao uso de drogas. Rev assoc med Brasisl. 1994;44(1):53-5.
9. Jimenez Reyes M, Lorente JA, Esteban A. Cuidados intensivo del paciente quemado. Madrid. Ed springer verlag; 1998.
10. Gatti f, Rodriguez MC, Cha DM, Barquin MA. Necrolisis epidermica toxica inducida por lamotrigina. Tratamiento con inmunoglobulina intravenosa. Med Cutan Iber Lat Am. 2003;31(3):182-6.

Recibido: 5 de julio de 2004

Aceptado: 6 de agosto de 2004

*Dr. Rainer Paulino Basulto.* Especialista de I Grado en Pediatría. Hospital Pediátrico Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.