

Desafío diagnóstico

Desafío diagnóstico

[Diagnostic challenge]

Andrea de Benito Mendieta¹, María Dolores Simón¹, Lorena Pastor¹, Francisco Sánchez¹

1. Programa de residencias en Pediatría, Hospital San Juan de Alicante, Alicante, España;

Correspondencia: Dra. Andrea De Benito / **Email:** andrea.dbenito@gmail.com

Recibido: 13 de marzo de 2025

Aceptado: 15 de marzo de 2025

Publicado: 30 de abril de 2025

Palabras clave: Desafío diagnóstico

Keywords: Diagnostic challenge

Aspectos bioéticos: Los autores declaran que se obtuvo consentimiento informado de los participantes. Los autores declaran que se siguió las normas institucionales éticas.

Financiamiento: Los autores declaran que no hubo financiamiento externo para la elaboración de este trabajo.

Reproducción: Para uso personal e individual. Sujeto a derechos de reproducción.

DOI: 10.37980/im.journal.rspp.20252553

Disponible en:

LatinIndex
LILACS
RevistasMédicas.org

Paciente femenina de 4 años sin antecedentes de interés, que acude por aparición de exantema cutáneo de 24 horas de evolución. Asocia fiebre de 38,5°C, tos y rinorrea los días previos. Ha tomado paracetamol por la fiebre, niega otros fármacos. Las constantes son normales. A la exploración física (Figura 1-2), resalta exantema generalizado con lesiones eritematosas dianiformes con centro violáceo, con signo de Nikolsky positivo. Erosiones y úlceras junto a grave afectación de mucosa ocular (con conjuntivitis purulenta), oral (labios secos y costrosos, mucosa yugal y lengua con múltiples aftas) y vulvar. Asocia lesiones descamadas en pabellón auricular.

Inicialmente, se realiza analítica sanguínea con leucocitosis de 34.000 con un 89,2% de neutrófilos y con elevación de reactantes de fase aguda con PCR de 5 mg/dl. Se realiza radiografía de tórax con infiltrado intersticial bilateral sin evidencia de condensaciones ni aire ectópico. Se extrae serología, hemocultivo, se realiza Mantoux. Se ingresa con fluidoterapia y analgesia (paracetamol y metamizol) intravenosas y se contacta con servicio de dermatología para realización de biopsia con punch de inmunofluorescencia directa. A las 24 horas de ingreso, la serología resulta positiva para *Mycoplasma pneumoniae* ($\geq 1/128$). Presenta empeoramiento clínico, analítico y dificultad en control de dolor por lo que se decide contactar con UCI que acepta traslado.

Diagnóstico diferencial

- Síndrome de Stevens Johnson/Necrolisis epidérmica tóxica
- Shock tóxico estafilocócico
- Eritema multiforme
- MIRM (Mucositis inducida por *Mycoplasma pneumoniae*)

Figura 1. Lesiones en tronco.



Figura 2. Lesiones en rostro y tronco.



Respuesta

1. Síndrome de Stevens-Johnson/Necrolisis epidérmica tóxica

El síndrome de Stevens-Johnson es una patología caracterizada por extensas áreas de necrosis y desprendimiento de epidermis con afectación de membranas mucosas en > 90% de los pacientes. Tiene una incidencia de 0,6 casos por millón de habitantes al año y la mortalidad que puede alcanzar hasta el 30%. Se produce por una reacción por interacción del HLA humano y su unión al receptor de células T, que tiene como consecuencia la activación de linfocitos T CD8+ específicos (normalmente contra el fármaco) que producen la liberación de proteínas citotóxicas y que interactúan contra los queratinocitos.

En función de la superficie epidérmica afectada, se denomina Síndrome de Stevens-Johnson (< 10%) o Necrolisis epidérmica tóxica (>30%).

La etiología, suele ser medicamentosa (alopurlinol, lamotrigina, carbamazepina, sulfonamida, fenobarbital) o infecciosa (destaca *Mycoplasma pneumoniae*).

No hay consenso sobre criterios diagnósticos universalmente aceptados, pero suele cumplir:

- Historia sugestiva de exposición a fármacos (entre 1-4 semanas, reexposición 48 h)
- Pródromos de enfermedad febril o catarro.
- Erupción dolorosa que progresa rápidamente.
- Máculas eritematosas, lesiones en diana o eritema difuso que progresa a vesículas y ampollas.
- Nikolsky positivo.
- Mucositis oral, ocular y/o genital con erosiones mucosas dolorosas.
- Necrosis y desprendimiento de la epidermis (grado variable).

El tratamiento de forma aguda es de soporte, con control hidroelectrolítico, cura de las úlceras, posibles infecciones y manejo del dolor. Como tratamiento sistémico adyuvante, se pueden asociar otros tratamientos, aunque tienen evidencia limitada: corticoides, inmunoglobulina o inmunomoduladores como la ciclosporina o anti-TNF alfa (en estudio). Las principales complicaciones a largo plazo son cutáneas, mucosa oral, ocular y visceral y psicológicas.

REFERENCIAS

- [1] Haur YL. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: Management, prognosis, and long-term sequelae. In: UpToDate, Corona RM (Ed), UpToDate (Accessed on March 12, 2025).
- [2] Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: Pathogenesis, clinical. In: UpToDate, Corona RM (Ed), UpToDate (Accessed on March 12, 2025).
- [3] Wetter DA, Camilleri MJ. Clinical, etiologic, and histopathologic features of Stevens-Johnson syndrome during an 8-year period at Mayo Clinic. *Mayo Clin Proc.* 2010 Feb;85(2):131-8. doi: [10]4065/mcp.2009.0379. PMID: 20118388; PMCID: PMC2813820.
- [4] Lages R, Oliveira M, Ferreira C, Neves I. (2024). Eritema multiforme mayor/síndrome de Stevens-Johnson: un desafío diagnóstico. *Anales de pediatría*. Vol. [101] Núm. [5] 361-363.