

## Urgencias dermatológicas

Seminario de Actualización en Dermatología - 19 de marzo de 2023

Ponente: Dr. Prelić-Silva Katarina

Redactó: Martínez-Navarro David Andrés

Las urgencias dermatológicas son entidades poco comunes. Sin embargo, es de suma importancia que seamos capaces de identificarlas y distinguirlas.

### Emergencia y urgencia

Es necesario diferenciar entre los términos “emergencia” y “urgencia”. Para ello, se revisarán sus definiciones por parte de la Organización Mundial de la Salud (OMS) y de la American Medicine Association (AMA).

La OMS define una emergencia como “Aquel caso en que la falta de asistencia conduciría a la muerte en minutos”, mientras que la AMA la define como “Aquella situación urgente que pone en peligro inmediato la vida del paciente o la función de un órgano”.

Por otro lado, existe el equiparable concepto de “urgencia”, el cual es definido por la OMS como “La aparición fortuita en cualquier lugar o actividad de un problema de una causa diversa y gravedad variable que genera la conciencia de una necesidad inminente de atención”, mientras que para la AMA es “Aquella situación urgente que pone en peligro inmediato la vida del paciente o la función de un órgano”.

Por lo tanto, la diferencia principal entre ambas es que, en la emergencia, el paciente puede fallecer en los minutos inmediatos, mientras que una urgencia es una condición que puede conducir a una emergencia.

### Urgencias dermatológicas

Entre las enfermedades dermatológicas que pueden ocasionar una situación de urgencia se encuentran el síndrome de Stevens-Johnson (SSJ), necrólisis epidérmica tóxica (NET), enfermedad de Kawasaki, meningococemia por *N. meningitidis* (incluida la púrpura fulminante/vasculitis séptica), fiebre exantemática de las montañas rocosas, fascitis necrosante y la endocarditis.

### Abordaje del paciente con fiebre aguda y “sarpullido”

Las urgencias dermatológicas se caracterizan por presentarse de manera súbita, fiebre aguda y “sarpullido” que avanza rápidamente sobre la superficie de todo el cuerpo.

Existen tres posibles etiologías: infección, inflamación y otros. Es importante considerar a los fármacos como una posible causa inflamatoria en pacientes con dicho cuadro clínico, ya que en ocasiones puede pasar desapercibido. Por ende, el interrogatorio es de gran importancia para el diagnóstico de las urgencias dermatológicas.

### Síndrome de Stevens-Johnson (“eritema polimorfo mayor”)

El SSJ es una dermatosis mucocutánea de instauración aguda y grave. Los síntomas generales incluyen malestar general y fiebre. Entre los síntomas relacionados a la afectación mucosa resaltan la estomatitis, conjuntivitis

## INFORMES DE CONFERENCIA

purulentas y lesiones vesicoampollares hemorrágicas diseminadas. El dato más característico del síndrome es que afecta a menos del 10 % de la superficie corporal total.

### **Epidemiología**

Se presenta a nivel mundial, con predominancia en mujeres en relación 2:1 con los hombres. La edad de los afectados varía entre 2 a 78 años (promedio 25) y tiene una mortalidad de 5 %.

Se estipula que su predominancia en el sexo femenino se debe a la tendencia de esta población a consumir más medicamentos para sus padecimientos que su contraparte masculina.

### **Etiopatogenia**

Es considerado un síndrome de hipersensibilidad producido por una reacción tipo antígeno-anticuerpo con depósito de complejos inmunitarios que llevan a la necrosis del epitelio.

La etiología más frecuente de este síndrome son los fármacos, los cuales causan el 54 % de los casos. Dentro de estos, las sulfonamidas representan el 34 al 80 %, en especial trimetoprim. A su vez, los antiinflamatorios no esteroideos (AINE) representan el 33 %. De ellos, el metamizol es uno de los fármacos al que más casos se le han adjudicado. Otros medicamentos de importancia etiológica son los anticonvulsivantes (15 %), antituberculosos (13 %) y el alopurinol. Con menor frecuencia, el SSJ puede ser producido por infecciones virales (virus del herpes simple) o bacterianas (*Mycoplasma*).

### **Cuadro clínico**

El periodo de incubación dura entre 1 y 28 días (promedio 7 días). Es común que los pacientes se presenten a consulta a los 10 días de consumir un medicamento identificado como posible causante.

El inicio de los síntomas es súbito y se caracteriza por fiebre, malestar general, cefalea, dolor de garganta, artralgias, taquipnea y pulso débil. La afectación es visible en las mucosas conjuntival, nasal, oral, anal y genital. De manera inicial, se puede presentar como una conjuntivitis con exudado purulento aunado a una estomatitis marcada.

Las manifestaciones oculares pueden variar entre conjuntivitis, iritis, iridociclitis, panofalmitis o úlceras corneales. A mayor inflamación ocular, existe mayor riesgo de cicatrización que imposibilite la apertura del ojo, lo que representa una de las complicaciones oftálmicas más graves de esta entidad.

La afectación de la mucosa nasal se puede manifestar en forma de epistaxis y la formación de costras. A nivel genital, se presentan lesiones erosivas en testículos, balanitis o vaginitis. En la piel, los hallazgos principales son las erupciones vesicoampollares, hemorrágicas y puntiformes, con predilección a aparecer en rostro y tronco.

### **Complicaciones**

Principalmente se deben de considerar aspectos infecciosos (como neumonía o septicemia), un desequilibrio hidroelectrolítico y la progresión a una entidad más avanzada, como la NET.

### **Diagnóstico**

El diagnóstico se basa en gran medida en la anamnesis. No obstante, para descartar otras entidades, se requiere de una serie de pruebas de gabinete como biometría hemática, química sanguínea, prueba de función hepática, electrolitos séricos y el examen general de orina.

En la biopsia cutánea, se observa necrosis de extensión variable, así como hallazgos de un proceso inflamatorio generalizado en las tres capas de la piel. Específicamente a nivel de la epider-

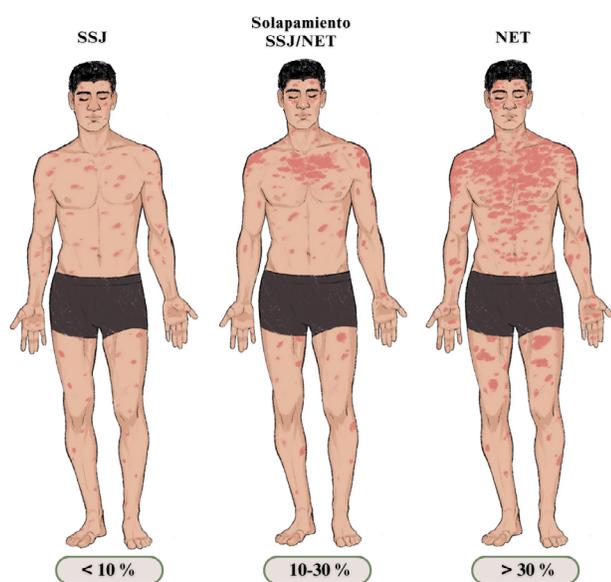
## INFORMES DE CONFERENCIA

mis, se pueden encontrar espongiosis, vesículas y ampollas subepidérmicas (que representan el desprendimiento epidérmico), leucocitos polimorfonucleares y eosinófilos. En la dermis resalta la vasodilatación, el infiltrado inflamatorio perivascular y la extravasación de eritrocitos.

### Espectro SSJ-NET

Si no es identificado rápidamente, el SSJ tiende a progresar a una “forma transicional”, que afecta entre el 10 al 30 % de la superficie corporal. Lo anterior indica una progresión inminente a NET.

**Figura 1.** Espectro de la enfermedad según la superficie corporal con desprendimiento epidérmico (autor: Grecia Talamantes)



### Necrólisis epidérmica tóxica (“síndrome de Lyell o de Brocq-Lyell”, “síndrome del gran quemado”, “necrosis aguda diseminada”)

Es una dermatosis mucocutánea grave, relacionada con hipersensibilidad inducida por fármacos. Se caracteriza por presentar desequilibrio hidroelectrolítico, así como desprendimiento epidérmico por necrosis y una afectación mayor al 30 % de la superficie corporal total. Cabe resaltar que, si la patología llega a afectar más del 60 %, la mortalidad asciende del 25 al 35 %, comparado con el 5 % del SSJ.

A su vez, los pacientes inmunodeprimidos (como los pacientes con síndrome de inmunodeficiencia adquirida) tienen un riesgo mil veces mayor de fallecer por NET que la población general.

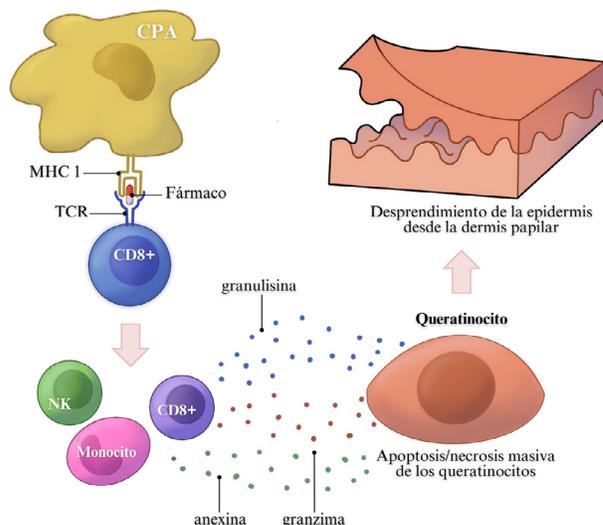
### Riesgo de mortalidad

Varios factores pueden incrementar la mortalidad de esta entidad. Entre ellos, se encuentran las edades extremas (infantes y adultos mayores), calidad de vida, nivel socioeconómico bajo, extensión del desprendimiento, además del diagnóstico y tratamiento inoportuno.

### Mecanismo patológico propuesto

Al ingerir el fármaco, se desencadena una reacción antígeno-anticuerpo en cuestión de días que, mediante la secreción de tres enzimas (anexina, granulicina y granzima), culmina en la liberación de células tóxicas para la piel. Posteriormente, se da la formación de ampollas intradérmicas y la ruptura de las mismas, lo que provoca el desprendimiento epidérmico.

**Figura 2.** Mecanismos patológicos propuestos en el síndrome de Stevens-Johnson y en la necrólisis epidérmica tóxica (autor: Grecia Talamantes)



# INFORMES DE CONFERENCIA

## Manifestaciones clínicas

Comienza por una fase prodrómica en la que predominan síntomas generales, fiebre y eritema difuso. Posteriormente se inicia la fase de necrosis explosiva, donde el eritema se generaliza, la piel adquiere un tinte purpúrico y su desprendimiento se vuelve evidente.

Otros datos de importancia son la afectación de la mucosa oral (en el 90 % de los casos) y el hallazgo del signo de Nikolsky (desprendimiento de piel sana y lesionada al aplicar presión tangencial perilesional), que indica que el proceso fisiopatológico en el paciente es generalizado.

## Complicaciones

En los pacientes con NET complicada, la afectación puede abarcar hasta el 90 % de su superficie corporal, a lo cual se le denomina eritrodermia. Es preciso mencionar que este término no es exclusivo de la NET, sino que también puede presentarse como complicación de otras patologías como psoriasis o dermatitis atópica. Todas las eritrodermias, sin importar la causa, tienen un aspecto clínico muy similar.

A su vez, estos pacientes entran en un estado hipercatabólico que predispone a infecciones y a insuficiencia multiorgánica. Frecuentemente, se presenta el síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA) debido a la afectación marcada de las mucosas de vías respiratorias.

## Secuelas

Si el diagnóstico y tratamiento de la NET han sido oportunos y el paciente logra sobrevivir, este entra en una “etapa de recuperación”, donde sobreviene una descamación exfoliativa seguida de reepitelización en un periodo de 10 a 13 días, sin dejar cicatriz. De no llevarse un adecuado manejo de la

entidad, el paciente presentará una cicatrización entorpecida e ineficiente, a la cual se le denomina cicatrización imperfecta.

En cuanto a las secuelas oculares, es posible encontrar simbléfaron, sinequias conjuntivales, entropión y úlceras corneales que pueden conducir a ceguera. Las secuelas cutáneas más comunes son la pigmentación irregular y los nevos melanocíticos eruptivos. Asimismo, las erupciones persistentes de mucosas, la estenosis uretral, fimosis, sinequias vaginales, distrofia ungueal y la pérdida de cabello son otras secuelas que se pueden presentar en estos pacientes.

## Tratamiento multidisciplinario

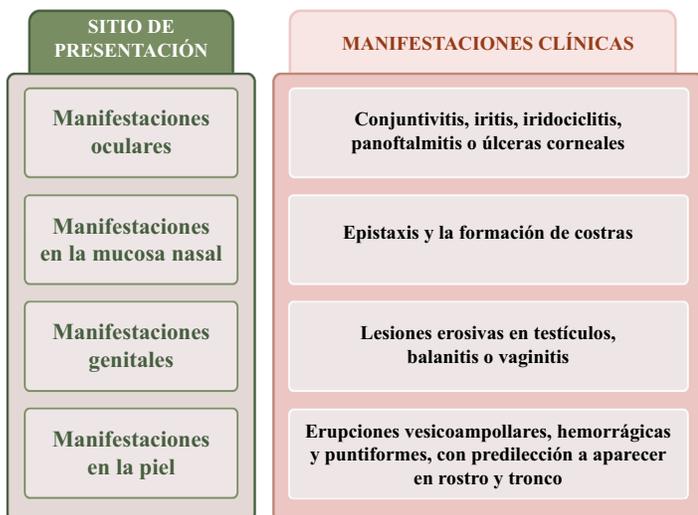
Ante la sospecha de NET en un paciente con síntomas generales, fiebre y lesiones múltiples en piel y mucosas, se debe realizar una anamnesis detallada para reconocer el agente causal y, posteriormente, retirarlo.

El tratamiento requiere hospitalización y debe incluir manejo sintomático, como analgésicos y antihistamínicos; medios físicos y químicos para mantener la termorregulación; técnicas antisépticas, como limpieza de las lesiones, drenaje de ampollas, fomentos o baños antisépticos (utilizando sulfato de cobre, permanganato de potasio o acetato de aluminio). Además, lágrimas artificiales y desbridamiento de las lesiones, control hidroelectrolítico y el uso de glucocorticoides con un régimen de reducción progresiva de dosis (debido a sus efectos secundarios sistémicos).

Con la finalidad de brindar un tratamiento íntegro al paciente, se deben programar interconsultas con otros servicios, como oftalmología, otorrinolaringología, medicina interna y gastroenterología.

# INFORMES DE CONFERENCIA

**Figura 3.** Manifestaciones clínicas que se presentan en el síndrome de Stevens-Johnson ("eritema polimorfo mayor") (autor: Grecia Guerrero)



## Conclusiones

Las urgencias dermatológicas son situaciones clínicas que, de no ser identificadas a tiempo, son potencialmente mortales para los pacientes. Dos de sus entidades más importantes son el síndrome de Stevens-Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica. Si bien ambas se manifiestan como una dermatosis mucocutánea grave, la diferencia radica en el porcentaje de superficie corporal afectada, siendo  $<10\%$  y  $>30\%$ , respectivamente.

Para finalizar, se recalca la importancia de que los médicos de primer contacto y en formación logren establecer una estrategia diagnóstica dirigida y completa, con el objetivo de identificar tempranamente estas entidades y poder brindar un tratamiento multidisciplinario que disminuya la aparición de complicaciones y optimice la supervivencia del paciente.