



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



FORO DE RESIDENTES

FR - Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. Actualización en el manejo terapéutico



RF - Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A Treatment Update

A. de Quintana-Sancho*, M. Rubio-Lombraña,
O. Guergue Díaz-de-Cerio y A. Barrutia-Borque

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Stevens-Johnson;
Necrólisis epidérmica tóxica;
Ciclosporina;
Etanercept

KEYWORDS

Stevens-Johnson syndrome;
Epidermal necrolysis, toxic;
Cyclosporine;
Etanercept

El síndrome de Stevens-Johnson (SJS) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) son enfermedades potencialmente graves, habitualmente secundarias a fármacos, con una mortalidad aproximada del 25%, y cuyo tratamiento óptimo no está bien establecido. El único ensayo clínico controlado y aleatorizado llevado a cabo durante años demostró que la talidomida no solo era ineficaz, sino que asociaba

una mayor mortalidad¹. Desde entonces, se han reportado casos de tratamiento con ciclofosfamida, corticoides sistémicos, plasmaféresis, ciclosporina, inmunoglobulinas intravenosas (IGIV), así como con inhibidores del factor de necrosis tumoral (anti-TNF). En este resumen, queremos comentar los resultados de 2 estudios recientemente publicados sobre el manejo terapéutico en esta enfermedad.

En 1998 se describió por primera vez el uso de IGIV como terapia efectiva en pacientes afectados por SJS/NET². Desde entonces los estudios publicados muestran resultados controvertidos, sin que se haya podido demostrar una mejora significativa en la supervivencia de los pacientes tratados con IGIV, con respecto a aquellos tratados únicamente con medidas de soporte³. Sin embargo, existen estudios que muestran una disminución de la mortalidad cuando se usan IGIV a dosis altas (≥ 2 g/kg)⁴.

Kirchhof et al.⁵ llevaron a cabo un estudio retrospectivo y analizaron los resultados de tratar con IGIV 1 g/kg/día durante 3 días o ciclosporina 3-5 mg/kg/día durante un máximo de 7 días. Se incluyeron 64 pacientes con evidencia clínica e histológica de SJS/NET, de los cuales 12 recibieron tratamiento conservador, 35 recibieron IGIV, 15 ciclosporina y 2 recibieron tanto IGIV como ciclosporina. Basándose en el porcentaje de mortalidad estimado según la escala *SCORE of Toxic Epidermal Necrosis* (SCORTEN), concluyen que aquellos pacientes que recibieron IGIV presentaron una mortalidad mayor a la esperada. Por el contrario,

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: adriandeq@gmail.com
(A. de Quintana-Sancho).

aquellos que recibieron ciclosporina presentaron una mortalidad menor.

El estudio llevado a cabo por Paradisi et al.⁶ incluyó a 10 pacientes, cuyo diagnóstico de NET vino dado por la presencia de ampollas y erosiones en más del 30% de la superficie corporal. Además de las correspondientes medidas de soporte, se les administró una única dosis de etanercept (50 mg subcutáneo), en las primeras 6 h de hospitalización. Todos los pacientes respondieron de forma satisfactoria al tratamiento, alcanzando una completa reepitelización en una media de 8,5 días (rango: 7-20 días). Ningún paciente presentó efectos adversos atribuibles al etanercept. Hasta la fecha, solo se había descrito el uso de etanercept en 2 pacientes con NET, así como casos aislados con infliximab con buena respuesta. Este es el estudio de mayor tamaño publicado hasta la fecha que demuestra el papel beneficioso de los anti-TNF en pacientes con NET. Desafortunadamente, este estudio carece de grupo de comparación, pero parece razonable considerar al etanercept como una nueva posibilidad terapéutica.

La discontinuación del fármaco causal y las medidas de soporte, como cuidado de las heridas, fluidoterapia, soporte nutricional, manejo del dolor, y la prevención y tratamiento de episodios infecciosos continúan siendo la base del tratamiento. Los pacientes con afectación extensa y/o puntuación en la escala de SCORTEN ≥ 2 deben ser derivados a una unidad de grandes quemados.

Existe mucha controversia en el manejo terapéutico del SJS/NET, en especial en lo que respecta al uso de corticoides sistémicos e IGIV. Sin embargo, estos últimos estudios parecen aportarnos algo de luz y, en concreto, apoyan el uso de ciclosporina y abren la posibilidad de utilizar anti-TNF como una terapia prometedora en una enfermedad extremadamente grave.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las

normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Wolkenstein P, Latarjet J, Roujeau JC, Duguet C, Boudeau S, Vaillant L, et al. Randomised comparison of thalidomide versus placebo in toxic epidermal necrolysis. *Lancet*. 1998;352:1586-9.
2. Viard I, Wehrli P, Bullani R, Schneider P, Holler N, Salomon D. Inhibition of toxic epidermal necrolysis by blockade of CD95 with human intravenous immunoglobulin. *Science*. 1998;282:490-3.
3. Schneck J, Fagot JP, Sekula P, Sassolas B, Roujeau JC, Mockenhaupt M. Effects of treatments on the mortality of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A retrospective study on patients included in the prospective EuroSCAR study. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58:33-40.
4. Huang YC, Li YC, Chen TJ. The efficacy of intravenous immunoglobulin for the treatment of toxic epidermal necrolysis: A systematic review and meta-analysis. *Br J Dermatol*. 2012;167:424-32.
5. Kirchhof MG, Miliszewski MA, Sikora S, Papp A, Dutz JP. Retrospective review of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis treatment comparing intravenous immunoglobulin with cyclosporine. *J Am Acad Dermatol*. 2014;71:941-7.
6. Paradisi A, Abeni D, Bergamo F, Ricci F, Didona D. Etanercept therapy for toxic epidermal necrolysis. *J Am Acad Dermatol*. 2014;71:278-83.