

Necrolisis epidérmica

Francisco Kerdel (Estados Unidos)

Las lesiones cutáneas difieren de las de los quemados. El tratamiento consiste en retirar la medicación causante del cuadro, medidas de sostén, cuidado de la piel y terapia adyuvante como la IgIV.

La incidencia de la necrolisis epidérmica tóxica (NET) es de casi el 1 por millón por año, pero constituye una de las emergencias dermatológicas más importantes dado que es una entidad fulminante con una tasa de mortalidad del 10 al 70%. Afecta todo niños mayores y adultos, promedio de edad 63 años; con una predilección mujer/hombre 1,5-2:1. El factor desencadenante primario son las drogas, presentándose el cuadro en 2 y 21 días después de iniciada la ingesta.

La NET es una falla dermatológica aguda, en la cual se pierden fluidos, deteriora la regulación térmica, se altera la inmunidad y favorecen las infecciones, y aumenta el gasto de energía. Los signos clínicos y bioquímicas son constantes pero las formas de presentación difieren, fundamentalmente, en función de la superficie corporal afectada (**Tablas 1, 2 y 3**)

Tabla 1: Presentación clínica clásica

Piel

Eritema/edema

Ampollas

Exfoliación

Dolor

Nikolsky +compromiso simétrico

Foto distribución ocasional

Anoniquia en la fase aguda

Compromiso del cuero cabelludo

Mucosas

Erosiones orales y en la mucosa genital

Inyección conjuntival con sensación de cuerpo extraño

Erosiones de orofaringe con odinofagia y disfagia a veces previas a las lesiones de piel

Signos sistémicos

Fiebre persistente hasta 6 semanas después de iniciado el cuadro; puede preceder las lesiones de piel (baja temperatura = sepsis)

Ansiedad- Agitación- Confusión

Tabla 2: Clasificación de cuadros clínicos (J Invest Dermatol, 1994)

EM mayor	Distribución acral, blancos atípicos, erosiones mucosas	< 10%
Sme Steven Jonson	Compromiso difuso, máculas con ampollas o lesiones	< 10%
Superposición SJS/NET	planas atípicas, erosiones mucosas	10 a 30%
NET con manchas	planas atípicas, erosiones mucosas	> 30%
NET sin manchas (Lyell)	Ampollas sobre eritema confluyente, erosiones mucosas. Mal pronóstico	> 10%

Tabla 3: Parámetros bioquímicas

Neutropenia, linfopenia, anemia, trombocitopenia
Aumento de transaminasas hepáticas (hepatitis 10%)
Disminución de albúmina
Hipofosfatemia
Azotemia pre renal
Pancreatitis (infrecuente)
Coagulación intravascular diseminada (infrecuentes)

Manejo médico de la NET

En muchos centros se asimila este cuadro clínico al de los quemados, sin embargo existen diferencias entre ambas entidades. En la NET el daño vascular es mínimo y el edema de inferior magnitud así como el daño de los tejidos regenerativos por lo cual la reepitelización es más rápida, la pérdida de fluidos es más sensible en el caso de pacientes no debridados por lo cual se aconseja el abordaje conservador de las lesiones.

Los pacientes con NET no deben ser manejados como los quemados

La terapia básica consiste en la suspensión del fármaco desencadenante; el pronóstico mejora significativamente si se logra reconocer la droga causante y suspenderla inmediatamente y que, aquellos fármacos con larga vida media empeoran el pronóstico (Arch Derm; 2000).

Taen segundo lugar es fundamental el sostén del medio interno. En general se suspenden los corticoides y antibióticos y no se emplea alimentación parenteral excepto que alguna situación especial. Se colocan sonda nasogástrica, vesical y dos accesos venosos periféricos, preferimos no emplear catéteres centrales dado que incrementan el riesgo de infección. Monitoreamos electrolitos, temperatura, fluidos; realizamos cultivos de sangre, orina y esputo, y serología para Micoplasma y Legionella por su asociación con Steven Johnson. Al ingresar y cada tres días se repiten los cultivos de las lesiones cutáneas, en caso de septicemias en los estadios tempranos es mas frecuente aislar Estafilococos y más tardíamente Pseudomonas. También se requieren anticoagulación, protección gástrica con inhibidores de la bomba de protones. Los ojos deben protegerse con ungüento de tobramicina/dexametasona cada seis horas y debe realizarse una toilette pulmonar tres veces al día. No tenemos una formula de manejo de pacientes con NET, el manejo de fluidos es individual y tiende a obtener una emisión de orina entre 40 y 60 ml por hora. Con estas medidas evitamos el edema pulmonar que podría acontecer si nos guiáramos por el porcentual de superficie corporal comprometida tal cual se hace en los pacientes quemados.

Tambien es importante el cuidado de la piel usando colchones de aire para profilaxis de úlceras de presión, no se recomiendan los colchones de aire líquido dado que aumentan la evaporación e incrementan los requerimientos de líquido. También empleamos sábanas no adherentes tibias (SofSorb) impregnadas con nitrato de plata al 0,5% en agua estéril y reimpregnadas cada 8 horas (Arch Dermatol, 1998). La temperatura ambiental la mantenemos en 30°C. Alrededor de los días 6 ó 10 la mayoría de las lesiones de piel han iniciado la reepitelización.

En varios estudios se ha demostrado la eficacia de la inmunoglobulina G intravenosa (IgIVG) (Kerdel, et al. Arch Dermatol, 2003) La dosis de IgIV que usamos en nuestro centro es de 1 gramo/kilo/día, en infusión durante 23 horas, por 4 días consecutivos. En el quinto día iniciamos la administración de albúmina 25%, 100 cc IV cada 8 horas.

La dosis de IgIV es de 1 gramo/kg/día por 4 días

Fuente: IV ATD, Bogotá, Colombia. Marzo 19, 20 y 21 de 2009

Palabras clave: NET, necrosis epidérmica tóxica, farmacodermia, inmunoglobulina, IVIC, IgIV

LEER más en ATD