



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
ESCUELA NACIONAL DE ENFERMERÍA Y OBSTETRICIA

INTERVENCIONES DE LA LICENCIADA EN ENFERMERÍA EN
PACIENTES CON SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON Y
NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA, EN EL HOSPITAL GENERAL
DR. MANUEL GEA GONZALEZ, EN LA CIUDAD DE MÉXICO.

TESINA
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

PRESENTA:
YESSICA CYNTHIA RODRÍGUEZ ÁLVAREZ

CON LA ASESORIA DE LA
DRA. CARMEN L. BALSEIRO ALMARIO



CIUDAD DE MÉXICO

2021



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS

A la Doctora Lasty Balseiro Almario, asesora de esta Tesina por toda la paciencia y las enseñanzas recibidas de Metodología de la investigación y corrección de estilo con lo que fue posible culminar exitosamente ésta investigación documental.

A la Escuela Nacional de Enfermería y Obstetricia de la UNAM, por las enseñanzas recibidas y la experiencia académica en la Licenciatura de enfermería, a lo largo de cuatro años, con lo que fue posible obtener los conocimientos significativos con momentos inolvidables de aprendizaje y experiencia.

A todos mis profesores: que me formaron como Licenciada en Enfermería a la Mtra. Reyna Matus Miranda, EEP: Alyra Rodríguez, EEAEC. Julio Zepeda, Mtra. Sonia Martínez y Mtro. Querubín Enríquez quienes me transmitieron su conocimiento y experiencia para sembrar en mí el amor y compromiso en mi profesión como Licenciada en Enfermería.

DEDICATORIAS

A mis padres: Aureliano Rodríguez Galván y Bertha Álvarez Castillo, de quienes he recibido el mejor apoyo para cumplir cada uno de mis sueños hasta lograr ésta meta profesional.

A mi abuela: Bertha Castillo Lara por todo su apoyo en cada una de las etapas de mi vida personal y profesional, por confiar en mí y ser un ejemplo de vida.

A mi novio: Alexis Salvador Calderón Morales por todo el aliento y motivación brindado en los cuatro años de carrera en los que me ha demostrado que se puede superar con amor, los desafíos que se presenten.

A mis amigos: Jessica Judith España, Alejandra Muñoz Garnica, Wendy González González y José Raúl Camarillo Ochoa por su amistad y momentos inolvidables.

CONTENIDO

INTRODUCCIÓN	Pag
1. <u>FUNDAMENTACIÓN DEL TEMA DE LA TESINA</u>	
1.1. DESCRIPCIÓN DE LA SITUACIÓN-PROBLEMA.....	3
1.2. IDENTIFICACIÓN DEL PROBLEMA.....	5
1.3. JUSTIFICACIÓN DE LA TESINA.....	5
1.4. UBICACIÓN DEL TEMA.....	7
1.5. OBJETIVOS	
1.5.1. General.....	8
1.5.2. Específicos.....	8
2. <u>MARCO TEÓRICO</u>	
2.1. SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON Y NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.....	9
2.1.1. Antecedentes.....	9
- Del Síndrome de Stevens Johnson.....	9
- De la Necrólisis Epidérmica Tóxica.....	10
2.1.2. Conceptos básicos.....	11
- Del Síndrome.....	11
- Del Síndrome de Stevens-Johnson.....	11
- De la Necrólisis Epidérmica Tóxica.....	12

2.1.3. Etiología del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica.....	13
- Mecanismo Genético.....	13
• Fármaco ingerido y reconocimiento del fármaco.....	13
• Antígeno Leucocitario Humano.....	14
- Mecanismo inmunológico – Reacción de hipersensibilidad retardada tipo IV.....	15
• Metabolito activo del fármaco.....	15
• Unión con los receptores de Células T.....	15
• Activación de la respuesta inmune.....	16
• Respuesta citotóxica.....	16
• Moléculas citotóxicas.....	17
2.1.4. Epidemiología del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica.....	18
- En el mundo.....	18
- En Europa y Estados Unidos de América.....	19
- En México.....	19
2.1.5. Factores de riesgo del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica.....	20
- Fármacos.....	20

- Genética.....	22
- Infecciones.....	23
- Vacunas.....	24
- Idiopático.....	24
2.1.6. Clasificación del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica.....	25
- Con el <10% de superficie corporal total afectada...	25
- Con el 10% al 30% de superficie corporal total afectada.....	26
- Con el >30% de superficie corporal total afectada...	26
2.1.7. Sintomatología del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica.....	27
- Fiebre, malestar general, anorexia, rinorrea y tos...	27
- Dolor ocular, conjuntivitis y secreción.....	27
- Lesiones epidérmicas.....	28
• Distribución de las lesiones.....	28
• Características de las lesiones.....	29
• Desprendimiento de la epidermis.....	30
a) Signo de Nikolsky.....	31
b) Signo de Asboe Hansen.....	32
• Dolor en la lesión.....	32

- Compromiso mucoso.....	33
- Otros síntomas.....	34
2.1.8. Diagnóstico del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica.....	34
- Médico.....	34
• Clínico.....	34
• Diferencial.....	35
a) Síndrome de la piel escaldada.....	35
b) Eritema multiforme.....	36
c) Otras enfermedades.....	37
- De laboratorio.....	37
• Biometría hemática.....	37
• Tiempos de coagulación.....	38
• Perfil Hepático.....	39
• Gasometría arterial.....	39
- De gabinete.....	40
• Biopsia.....	40
2.1.9. Tratamiento para el Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica.....	41
- Médico.....	41
• Suspensión del fármaco.....	41

• Ambiente.....	42
• Reposición de Líquidos.....	42
• Apoyo nutricional.....	43
• Cuidado de las lesiones.....	44
• Manejo de la vía aérea.....	45
• Tratamiento ocular.....	45
• Tratamiento genitourinario.....	46
- Farmacológico.....	47
• Corticoesteroides.....	47
• Inmunoglobulinas.....	48
• Ciclosporina.....	49
• Heparina.....	50
• Anestésicos.....	50
• Antibióticos.....	50
• Plasmaféresis.....	51
2.1.10. Complicaciones del Síndrome de Stevens- Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica.....	52
- Oculares.....	52
- Mucocutáneas.....	53
- Pulmonares.....	53
- Genitourinarias.....	54
- Gastrointestinales.....	54
- Daño renal.....	55

- Sépsis.....	56
- Desequilibrio hidroelectrolítico.....	57
- Falla multiorgánica.....	57
- Coagulación intravascular diseminada.....	58
3. <u>INTERVENCIONES DE LA LICENCIADA EN ENFERMERÍA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE STEVENS- JOHNSON Y NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.....</u>	60
3.1. EN LA PREVENCIÓN DEL SÍNDROME DE STEVENS- JOHNSON Y NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.....	60
- Educar a la población para evitar la automedicación.....	60
3.2. EN LA ATENCIÓN DEL SÍNDROME DE STEVENS- JOHNSON Y NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.....	61
- Valorar al paciente diariamente.....	61
- Medir signos vitales.....	63
- Mantener la integridad de la piel.....	66
- Mantener la integridad bucal.....	67
- Cambiar la posición del paciente cada 2 horas.....	68
- Mantener el equilibrio hidroelectrolítico.....	69
- Administrar alimentación por sonda.....	71
- Controlar el dolor.....	72

- Brindar apoyo emocional.....	73
- Brindar cuidados oculares.....	74
3.3. EN LA REHABILITACIÓN DEL SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON Y NECROLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.....	76
- Enseñar cuidados de la piel.....	76
- Referir con un especialista en Psicología.....	76
- Enseñar al paciente manejar el dolor.....	77
- Identificar posibles complicaciones.....	78
- Rehabilitar al paciente.....	78
4. <u>METODOLOGÍA</u>	
4.1. VARIABLES E INDICADORES.....	80
4.1.1. Dependiente: Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica.....	80
- Indicadores de la variable.....	80
4.1.2 Definición operacional: Síndrome de Stevens- Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica.....	81
4.1.3 Modelo de relación influencia de la variable.....	85
4.2. TIPO Y DISEÑO DE LA TESINA.....	86
4.2.1 Tipo.....	86
4.2.2 Diseño.....	87

4.3. TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE INVESTIGACIÓN UTILIZADOS.....	88
4.3.1. Fichas de trabajo.....	88
4.3.2 Observación.....	88
5. <u>CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES</u>	
5.1. CONCLUSIONES.....	90
5.2. RECOMENDACIONES.....	93
6. <u>ANEXOS Y APENDICES</u>	99
7. <u>GLOSARIO DE TÉRMINOS</u>	117
8. <u>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</u>	132

ÍNDICE DE ANEXOS Y APENDICES.

	Pag
ANEXO N°1: PACIENTE CON SÍNDROME DE ESTEVENS JOHNSON.....	101
ANEXO N°2: PACIENTE CON NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.....	102
ANEXO N°3: TABLA DE MEDICAMNETOS ASOCIADOS A RIESGO DE SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON/NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.....	103
ANEXO N°4: TABLA DE RIESGO DE MORTALIDAD PREVISTO SEGÚN EL PUNTAJE SCORTEN.....	104
ANEXO N°5: TABLA DE CLASIFICACIÓN DE LAS LESIONES AMPOLLOSAS EXFOLIATIVAS SEGÚN BASTUJI-GARIN ET AL.....	105
ANEXO N° 6: SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON. PRESENCIA DE LESIONES DE DESPEGAMIENTO EPIDÉRMICO QUE AFECTAN, EN CONJUNTO, A MENOS DEL 10% DE LA SUPERFÍCIE CORPORAL TOTAL..	106

ANEXO N°7:	CUADRO DE SUPERPOSICIÓN ENTRE EL SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON Y LA NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA. PRESENCIA DE LESIONES DE DESPEGAMIENTO EPIDÉRMICO QUE AFECTAN, EN CONJUNTO, ENTRE EL 10 Y EL 30% DE LA SUPERFICIE CORPORAL TOTAL.	107
ANEXO N°8:	NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA. PRESENCIA DE LESIONES DE DESPEGAMIENTO EPIDÉRMICO QUE AFECTAN, EN CONJUNTO, A MÁS DEL 30% DE LA SUPERFICIE CORPORAL TOTAL Y DE «DIANAS» ATÍPICAS MACULARES.....	108
ANEXO N°9:	AFECTACIÓN OCULAR POR EL SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON/NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.....	109
ANEXO N°10:	REPRESENTACIÓN GRÁFICA DE LA CLASIFICACIÓN DEL COMPLEJO SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA MOSTRANDO LA SUPERFICIE DE DESPRENDIMIENTO EPIDÉRMICO.....	110
ANEXO N°11:	MACULAS ERITEMATOSAS PURPÚRICAS.....	111
ANEXO N°12:	PACIENTE CON DESPRENDIMIENTO EPIDÉRMICO.....	112

ANEXO N°13: SIGNO DE NIKOLSKY POSITIVO.....	113
ANEXO N°14: IMAGEN DEL SIGNO DE ASBOE HANSEN.....	114
ANEXO N°15: PACIENTE CON COMPROMISO MUCOSO.....	115
ANEXO N°16: PACIENTE CON SÍNDROME DE PIEL ESCALDADA.....	116

INTRODUCCIÓN

La presente Tesina tiene como objeto analizar las intervenciones de la Licenciada en enfermería, en pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica en el Hospital General “Dr. Manuel Gea González”, en la Ciudad de México.

Para realizar esta investigación documental, se ha desarrollado la misma en ocho importantes capítulos, que a continuación se presentan:

En el primer capítulo se da a conocer la Fundamentación del tema de la Tesina, que incluye los siguientes apartados: Descripción de la situación problema, Identificación del problema, Justificación de la Tesina, Ubicación del tema de estudio y Objetivos, general y específicos.

En el segundo y tercer capítulo se ubica el Marco teórico de la variable Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica y las intervenciones de la Licenciada en Enfermería a partir del estudio y análisis de la información necesaria que apoyan el problema y los objetivos de esta investigación documental.

En el cuarto capítulo se muestra la Metodología empleada con la variable de Intervenciones de la Licenciada en enfermería en pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica, así como también los indicadores de esta variable, la definición operacional de la misma y el modelo de relación de influencia de la variable. Forma parte de este capítulo el tipo y diseño de la Tesina, así como también las Técnicas e instrumentos de investigación utilizadas, entre los que están: las fichas de trabajo y la observación.

Finaliza esta Tesina con las conclusiones y recomendaciones, los anexos y apéndices, el glosario de términos y las referencias bibliográficas, que están ubicadas en los capítulos: quinto, sexto, séptimo y octavo, respectivamente.

Es de esperarse que al culminar esta tesina se pueda contar de manera clara con las intervenciones de la Licenciada en Enfermería para proporcionar los cuidados necesarios a los pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica, de esta manera, contar con los conocimientos para satisfacer las necesidades de los pacientes.

1. FUNDAMENTACIÓN DEL TEMA DE LA TESIS

1.1. DESCRIPCIÓN DE LA SITUACIÓN-PROBLEMA

El Hospital General "Dr. Manuel Gea González"¹ es un organismo público descentralizado, perteneciente a la Coordinación de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad, cuya función primordial es la atención de la salud a la población no asegurada de escasos recursos, y sobre las condiciones socioeconómicas de los usuarios. La principal función de este Hospital es prestar servicios de salud en aspectos preventivos, curativos y de rehabilitación, realizar estudios de investigación clínica, experimental y formar recursos humanos para la salud².

De igual forma, el Hospital cuenta con 63 consultorios para ofrecer servicios médicos de 55 Especialidades con 116 camas censables y 89 no censables, 13 quirófanos, además cuenta con servicios como: Unidades de urgencias, de terapia intensiva, tococirugía, planificación familiar, endoscopia diagnóstica y terapéutica y los auxiliares de diagnóstico y tratamiento, patología clínica, radiología e imagen, medicina nuclear, anatomía patológica, citología, medicina transfusional

¹ Rohde F. El Hospital General "Dr. Manuel Gea González": pasado, presente y futuro. Gaceta Médica de México, 2004; 140(2): 163.

² Secretaria de Salud. Manual de organización específico Hospital General "Dr. Manuel Gea González". México, 2012. p.5

y genética con área clínica y de laboratorio, además de rehabilitación con áreas de foniatría y terapia física³.

El inmueble del Hospital fue construido entre 1942 y 1946, destinándose para la atención de los pacientes con tuberculosis avanzada. Se llamaba en este tiempo, "Instituto Nacional de Neumología", pero en 1972 se toma la decisión de reestructurar y establecer un programa preventivo asistencial y de rehabilitación de la Secretaría de Salud⁴, para convertirse en el Hospital General "Dr. Manuel Gea González" como un organismo descentralizado, de interés público, con personalidad jurídica y patrimonio propios⁵.

Hoy el Hospital Dr. Manuel Gea González cuenta en el área asistencial con 195 médicos adscritos que prestan servicios médicos y servicios paramédicos entre los que está enfermería que se constituye como un recurso prioritario del hospital se cuenta con: 530 enfermeros de los cuales: 226 son técnicos, 48 posttécnico, 184 licenciados, 36 especialistas. En la plantilla actual los Licenciados en Enfermería representan el 34.71% del total del personal. Aun así el personal

³ Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad. *Informe anual de autoevaluación del de la Dirección general. Hospital general "Dr. Manuel gea González"*. México, 2017. p. 6

⁴ Rohde F. Op cit. p. 163

⁵ Id

Técnico y Posttécnico, representa el 51.88% del total, supera con mucho, a los Licenciados en Enfermería. Esta inequidad en la formación profesional, se considera un elemento de estudio de la calidad de la atención, por lo que es muy necesario incrementar la formación de los Licenciados en enfermería en este hospital, para ampliar la solidez de conocimientos teórico-prácticos que se requieren en la atención de calidad a los pacientes.

1.2. IDENTIFICACIÓN DEL PROBLEMA

La pregunta eje de esta investigación documental es la siguiente:

¿Cuáles son las intervenciones de la Licenciada en Enfermería en pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica en el Hospital General “Dr. Manuel Gea González, en la Ciudad de México”?

1.3. JUSTIFICACIÓN DE LA TESINA

La presente investigación documental se justifica por las siguientes razones:

En primer lugar se justifica porque el Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica son reacciones mucocutáneas graves que representan una insuficiencia cutánea aguda poco frecuente con elevada morbilidad y mortalidad. La incidencia se estima en 1 a 2 casos por millón de personas por año. En México estas dermatosis representan el 5.35% de la consulta dermatológica en un segundo nivel de atención y el 0.05% en un tercer nivel⁶. Además, se estima que uno de cada 1000 pacientes hospitalizados sufre una reacción cutánea grave a los medicamentos administrados. Pese a su baja frecuencia, la importancia de estas reacciones se debe a que pueden causar serias secuelas o llevar incluso a la muerte. La mortalidad del Síndrome de Stevens-Johnson es aproximadamente de 5 a 12% y para la Necrólisis Epidérmica Tóxica más del 30%.⁷

En segundo lugar se justifica porque el Síndrome de Stevens-Johnson requiere de atención inmediata por parte de los Licenciados en Enfermería para evitar la proliferación de infecciones por *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas*, complicaciones pulmonares graves, sepsis y falla multiorgánica, que conduce a la muerte de estos pacientes. La participación de la Licenciada en Enfermería es vital para evitar fiebre, dificultad respiratoria y manifestaciones sistémicas

⁶ Suástegui I. et al. *Reacciones cutáneas adversas a medicamentos*. Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social. México, 2018; 56(1):65

⁷ Aldama A. y Aldama F. *Necrólisis cutánea - Casuística de 25 años*. Anales de la Facultad de Ciencias Médicas (Asunción). Asunción, 2019; 52(1): 18

complicadas para los pacientes. Por lo anterior se considera que la correcta intervención del profesional de enfermería permitirá disminuir la morbilidad y mortalidad de los pacientes, así como prevenir secuelas.

1.4. UBICACIÓN DEL TEMA

El tema de la presente investigación documental se encuentra ubicado en Dermatología y Enfermería.

Se ubica en Dermatología porque es una rama de la medicina que trata las enfermedades de la piel y en este caso el Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica son reacciones mucocutáneas agudas y potencialmente fatales que están caracterizadas por necrosis y por el desprendimiento de la epidermis.

Se ubica en enfermería porque los pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica requieren de una valoración diaria para brindar los cuidados específicos dependiendo de las afectaciones observadas y así prevenir complicaciones sistémicas. Es por esto que la participación de la Licenciada en enfermería es de suma importancia en las intervenciones preventivas, curativas y de rehabilitación de estos pacientes.

1.5.OBJETIVOS

1.5.1.General

Analizar las intervenciones de la Licenciada en Enfermería en pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica, en el Hospital General “Dr. Manuel Gea González, en la Ciudad de México”.

1.5.2.Específicos

- Identificar las funciones y actividades de la Licenciada en Enfermería que debe realizar en el cuidado preventivo, curativo y de rehabilitación en pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica.
- Proponer las intervenciones que los Licenciados en Enfermería deben llevar acabo de manera cotidiana en los pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica.

2. MARCO TEÓRICO

2.1. SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON Y NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA

2.1.1. Antecedentes

- Del Síndrome de Stevens Johnson

Para Allanore L. y Roujeau J.⁸ los pediatras: Stevens y Johnson fueron los primeros en comunicar dos casos de erupciones cutáneas diseminadas asociadas con estomatitis erosiva y con compromiso ocular grave.

Según Hernández P.⁹ et al. el Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) recibe su nombre por Albert Mason Stevens y Frank Chambliss Johnson, Pediatras estadounidenses que en 1922 describieron en el American Journal of Diseases, a 2 pacientes con erupciones cutáneas generalizadas, con fiebre continua, mucosa bucal inflamada y conjuntivitis purulenta grave.

⁸ Allanore L. y Roujeau J. *Necrólisis epidérmica: (Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica)*. Capítulo 40. En Goldsmith L. y et al. *Dermatología en Medicina General*. Ed. Médica Panamericana. 8ª ed. Madrid, 2014. p. 439

⁹ Hernández P. et al. *Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica en un lactante*. Médica de Santiago de Cuba. Habana de Cuba, 2018; 22 (6): 447

- De la Necrólisis Epidérmica Tóxica

Para Alonso A. et al.¹⁰ la necrólisis epidérmica tóxica es descrita por Lyell en 1956 como una enfermedad similar a las escaldaduras, fue inicialmente atribuida a infecciones estafilocócicas y a medicamentos, aunque posteriormente, se comprobó que la escaldadura estafilocócica y la Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET) eran entidades diferentes, con etiopatogenia y causas distintas.

Según Martínez S. et al.¹¹ en 1956, A. Lyell describió cuatro pacientes con una erupción con lesiones de aspecto escaldado que llamó NET, debido a que creía que los síntomas sistémicos del paciente eran causados por una toxina. Posteriormente, identificó la asociación entre la mayor frecuencia de estos casos con el uso de medicamentos de igual forma, para Ortiz C.¹² la primera clasificación publicada en 1993, que se ha adoptado como definición de consenso, identificó al SSJ, a diferencia de la NET, y a la sobreposición “overlap” del SSJ/NET, los

¹⁰ Alonso A. et al. *Necrólisis epidérmica tóxica: un paradigma de enfermedad crítica*. Brasileira de Terapia Intensiva. Sao Pablo, 2017; 29(4):500

¹¹ Martínez S. et al. *Actualidades en farmacodermias severas: síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET)*. Gaceta Médica de México. 2015; 151: 778

¹² Ortiz C. *El síndrome de Stevens-Johnson y su continuo al Síndrome de Lyell, un espectro de evaluación y manejo precoz*. Medicina e investigación UAEMEX. México, 2017; 5(1): 83

cuales son parte de un espectro de reacciones cutáneas severas (SCAR).

2.1.2. Conceptos básicos

- Del Síndrome

Para Reverend H.¹³ un Síndrome es la constelación de síntomas y/o signos relacionados con un mecanismo anormal, que conduce al diagnóstico de la enfermedad que afecta al paciente. Así mismo, para Mulet A.¹⁴ Un Síndrome es un grupo de síntomas y signos que se presentan formando un conjunto clínico que le da individualidad pero que puede obedecer a múltiples causas”.

- Del Síndrome de Stevens-Johnson

Para Paredes P et al.¹⁵ se trata de una dermatosis potencialmente fatal, caracterizada por una extensa necrosis epidérmica y de mucosas y

¹³ Reverend H. *Una reflexión sobre el concepto de síndrome*. Facultad de medicina. Bogotá, 2000;48 (4):241

¹⁴ Mulet A. *Síndrome uso inadecuado del término en la discusión diagnóstica*. Correo Científico Médico de Holguín. La Habana, 2015; 19 (4): 630

¹⁵ Paredes P. et al. *Síndrome de Stevens-Johnson en edad pediátrica*. Científica digital INSPILIP. Quito, 2018; 2(1): 2

Según Kooken A. y Tomecki K.¹⁶ el Síndrome de Stevens-Johnson es una afección generalizada más grave de tipo ampoloso, que afecta dos o más mucosas. (Ver Anexo N°1: Paciente con Síndrome de Stevens Johnson)

- De la Necrólisis Epidérmica Tóxica

Para Cubas W. y Pacheco L.¹⁷ la Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET) se define como un eritema multiforme vesículo-buloso, cuya inflamación sistémica aguda compromete la piel y mucosas. De igual forma según Alonso A. et al.¹⁸ la NET es una reacción cutánea adversa grave consistente en necrosis generalizada de queratinocitos en el contexto de una activación inmune inapropiada por ciertos medicamentos o sus metabolitos. (Ver Anexo N°2: Paciente con Necrólisis Epidérmica Tóxica)

¹⁶ Kooken A. y Tomecki K. *Dermatología*. Sección 3. En Carey W. Diagnóstico clínico y tratamiento. Ed. Manual Moderno. 2ª ed. México, 2012. p. 302.

¹⁷ Cubas W. y Pacheco L. *Necrólisis epidérmica toxica inducida por difenilhidantoína. A Propósito de un caso*. Médica Herediana. Lima, 2016; 27:248

¹⁸ Alonso A. et al. Op cit. p. 499

2.1.3. Etiología del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica.

- Mecanismo Genético
 - Fármaco ingerido y reconocimiento del fármaco

Generalmente la droga ingerida es metabolizada por el citocromo P450, pero la patogénesis de la inducción de respuestas citotóxica en el SSJ/NET es generada por el reconocimiento inmunológico de las drogas culpables por moléculas específicas del HLA¹⁹.

Para Arenas R.²⁰ la patología puede ser idiopática con predisposición genética relacionada con el Antígeno Leucocitario Humano (HLA), en especial con el haplotipo HLA-B12 y con genotipo de acetiladores lentos; dado que recientemente la Necrólisis Epidérmica Tóxica por Carbamazepina se ha relacionado con el HLA-B 1502 en la población asiática.

¹⁹ Ortiz C. Op cit. p. 86

²⁰ Arenas R. *Necrólisis epidérmica tóxica*. Capítulo 14. En Arenas R. Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento. Ed. McGraw-Hill. 6ª ed. México, 2015. p. 94

- Antígeno Leucocitario Humano

Los productos metabolizados del fármaco se procesan generalmente por el (HLA), desencadenando la sensibilización de linfocitos T y desarrollando el padecimiento²¹.

Para Barrantes R. y Espinoza K.²² la reacción es una respuesta inmune activada por el (HLA), que dependen de la presentación de un antígeno a receptores específicos de células T (TCR) en las células CD8+ T citotóxicos. Después de este reconocimiento, las células T citotóxicas producen citocinas/quimiocinas, así como diversas proteínas citotóxicas para inducir la apoptosis extensa de queratinocitos. Entonces, la muerte celular causa la separación entre epidermis y dermis, produciendo epidermólisis.

²¹ Ortiz C. Op cit. p. 86

²² Barrantes R. y Espinoza K. *Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica*. Médica de Costa Rica y Centroamérica. San José, 2014; 71(610):306

- Mecanismo inmunológico – Reacción de hipersensibilidad retardada tipo IV

Metabolito activo del fármaco

La fisiopatología de la enfermedad sugiere que los metabolitos activos de los medicamentos se comportan como haptenos unidos a proteínas de las células epidérmicas²³.

- Unión con los Receptores de Células T.

La reacción se da con los fármacos de bajo peso molecular que pueden actuar como antígenos que se unen a los receptores de Células T (RCT), lo cual activa la respuesta inmune adaptativa. Además, el fármaco puede unirse al Complejo Mayor de Histocompatibilidad de tipo I (CMH)²⁴. En algunos casos las drogas interactúan directamente con los TCRS involucrados en la presentación de moléculas de HLA a células presentadoras de antígenos (APCS). Los beta-lactámicos que forman una unión covalente a residuos de lisina son un ejemplo, posterior unión covalente de drogas específicas presentadas a moléculas HLA y TCRS, los complejos HLA-droga-TCRS pueden iniciar una serie de reacciones inmunes²⁵.

²³ Cubas W. y Pacheco L. Op cit. p. 250

²⁴ Suástegui I. et al. Op cit. p. 65

²⁵ Ortiz C. Op cit. p. 87

- Activación de la respuesta inmune

La activación de la respuesta inmune, se da por los linfocitos T citotóxicos (CD8) y células natural Killer (NK) (CD56) de forma posterior a su activación por el fármaco, la activación celular de linfocitos T CD8 y NK²⁶. Esto puede iniciar una serie de reacciones inmunes que resultan en la activación de linfocitos CD8+ citotóxicos y células natural Killer (NK) mediando respuestas de citotoxicidad²⁷.

- Respuesta citotóxica

La respuesta citotóxica se produce al iniciar una cascada de señalización que culmina en la migración de toxicidad a la epidermis y los epitelios, en donde inducen la apoptosis y necrosis de las células de estos tejidos. Las moléculas proapoptósicas implicadas que se han descrito en diversos estudios son el TNF-alfa, el interferón (IFN)-gamma y la sintasa inducible de óxido nítrico²⁸.

La principal teoría para explicar el severo desprendimiento epidérmico en SSJ/NET es la mediación de citotoxicidad por células T CD8+ y NK, las cuales dirigen sus productos hacia la unión dermoepidérmica y

²⁶ Martínez S. et al. Op cit. p. 779

²⁷ Id

²⁸ Suástegui I. et al. Op cit. p. 65

queratinocitos provocando la apoptosis de estos últimos; dichas células inducen la producción de granulicina. De hecho recientes estudios han mostrado que la apoptosis queratinocítica se relaciona proporcionalmente con el grado de lesiones cutáneas y la aparición de ampollas, así como el nivel de células CD8+ y NK activadas²⁹

- Moléculas citotóxicas

Posterior a la activación de respuestas citotóxicas, varias moléculas de señalización citotóxica, incluyendo granulicina, perforina/granzima B y ligandos Fas/Fas, son transmitidas hacia las lesiones cutáneas para inducir más apoptosis queratinocítica, con lo cual se desencadena una diseminación de muerte en los queratinocitos que propicia la extensión de lesiones en todo el cuerpo³⁰. Uno de los posibles marcadores de SSJ/NET es la granulicina (producida por las células naturales asesinas), que muestra la acción citotóxica y desempeña una importante función en la defensa contra distintos patógenos, induciendo apoptosis de las células diana mediante un mecanismo que implica entre otros a las caspasas³¹.

²⁹ Ortiz C. Op cit. p. 87

³⁰ Id

³¹ Arenas R. Op cit. p. 94

Para Alvarado M. et al.³² la apoptosis de queratinocitos es causada por una proteína citolítica de 15 kDa llamada granulicina que se encuentra en los gránulos de los linfocitos T CD8 y NK junto con la perforina y la granzima B. La granulicina actúa directamente sobre receptores Fas-ligandos en las membranas celulares de los queratinocitos³³.

2.1.4. Epidemiología del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica

- En el mundo

La incidencia global de SSJ y de NET era de 1-6 casos por millón de personas año y de 0.4- 1.2 casos por millón de personas-año, respectivamente³⁴. Esta baja incidencia también la considera Bonilla J. et al.³⁵ cuando reporta que a nivel mundial la incidencia del Síndrome de Stevens-Johnson va de 1.1 a 7.1 casos por millón de personas por año, con edad media de 25 a 47 años.

³² Alvarado M. et al. *Reporte de un caso clínico y revisión: Síndrome de Stevens Johnson por uso de Lamotrigina*. *Pediatría Panamá*. Panamá, 2018; 47(3): 33

³³ Paredes P. et al. *Op cit.* p.4

³⁴ Allanore L. y Roujeau J. *Op cit.* p. 439

³⁵ Bonilla J. et al. *Síndrome de Stevens-Johnson en pediatría, reporte de un caso por el uso de antiepilépticos*. *Mexica de Pediatría*. 2018; 85(6):227

Según Aldama A. y Aldama F.³⁶ la incidencia de la NE es muy baja (SSJ 1 a 6 casos por millón de habitantes /año y NET 0.4 a 1.2 por millón/año) pero la mortalidad es alta (SSJ 5 a 12% y NET más del 30%).

- En Europa y Estados Unidos de América

La incidencia de Síndrome de Stevens-Johnson se estima en uno a seis casos por millón de habitantes por año en Europa y los Estados Unidos, sin embargo, la tasa de mortalidad es 10% para pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson, aproximadamente 30% para pacientes con Superposición síndrome de Stevens-Johnson/Necrólisis epidérmica tóxica³⁷. Así que la incidencia es de 1 a 6 casos por millón por año en habitantes en Europa y Estados Unidos, la mortalidad es del 10% en SJS, 30 % en superposición de SJS/ NET y de casi 50% en NET³⁸.

- En México

En México no se cuenta con datos que indiquen el número de casos anuales; sin embargo, se estima que los casos en pacientes pediátricos representan hasta 20% del total. Algo meritorio de citar es que este tipo

³⁶ Aldama A. y Aldama F. Op cit. p. 18

³⁷ Alvarado M. et al. Op cit. p. 32

³⁸ Barrantes R. y Espinoza K. Op cit. p. 305

de condiciones se consideran potencialmente mortales³⁹. En México estas dermatosis representan el 5.35% de la consulta dermatológica en un segundo nivel de atención y el 0.05% en un tercer nivel⁴⁰.

Para Gutiérrez E.⁴¹ La mortalidad está determinada principalmente por la extensión de la necrosis de la piel. Cuando el desprendimiento de la SCT es inferior a 10% la tasa de mortalidad es de aproximadamente 1.5%. Sin embargo, cuando es más de 30% del desprendimiento de la STC está presente la tasa de mortalidad es de 25 a 35%, pudiendo ser de hasta 50%.

2.1.5. Factores de riesgo del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica

- Fármacos

Los fármacos de alto riesgo son Antibióticos Sulfonamidas, los Anticonvulsivos aromáticos, el Alopurinol, los Antiinflamatorios no

³⁹ Bonilla J. et al. Op cit. p. 227

⁴⁰ Suástegui I. et al. Op cit. p. 65

⁴¹ Gutiérrez E. *Síndrome de Stevens-Johnson*. Capítulo 99. En López J. Urgencias. Conceptos esenciales. Ed. Alfil. México, 2015. p. 584

⁴¹ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 439

esteroides de tipo oxicam y otros fármacos como lamotrigina y nevirapina⁴².

Para Esquivel A. et al.⁴³ los siguientes fármacos se comportan como factor de riesgo: Sulfonamidas (Trimetoprima-Sulfametoxazol, Sulfadiazina, Sulfazalazina, Sulfadoxina), Alopurinol, Carbamazepina, Lamotrigina, Minociclina, Nevirapina, Pantoprazol, Fenitoína, Fenobarbital, Sertralina, Tramadol. En cuanto a los AINEs: Oxicam, Meloxicam, Piroxicam, Tenoxicam. , Diclofenaco, Indometacina, Lonazolac, Etodolaco, Aceclofenaco, Ketorolaco. De los Macrólidos: Azitromicina, Claritromicina, Eritromicina Pristinamicina, Roxitromicina, Espiramicina. Quinolonas: Ciprofloxacino, Grepafloxacino, Levofloxacina, Normofloxacina, Ofloxacina. En cuanto a las Cefalosporinas: Cefalexina, Cefapirina, Cefatrizina, Cefixima, Cefonicida, Cefotiam, Ceftriaxona, Cefuroxime. De las Aminopenicilinas: Amoxicilina, Ampicilina, Clormezanona Imidazolicos, Antifúngicos, Corticoesteroides. (Ver Anexo N°3: Tabla de medicamentos asociados a riesgo de Síndrome de Stevens Johnson/Necrólisis Epidérmica Tóxica)

⁴² Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 439

⁴³ Esquivel A. et al. *Guía de práctica clínica diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Stevens-Johnson/Necrólisis epidérmica tóxica en el adulto*. México; 2011. 11

- Genética

Según Diosdado M.⁴⁴ los factores genéticos son factores predictores importantes de reacciones medicamentosas graves; así el HLAB*5701 se relaciona con SSJ/NET graves en poblaciones asiáticas, no encontrando esta misma relación en poblaciones europeas. La importancia de la granulosis en el mecanismo de lesión cutánea tiene relación con la prueba rápida de inmunocromatografía, que, si bien es cierto, parece ser útil como predictivo genéticamente se han identificado en algunos grupos raciales, en los cuales marcadores genéticos de tipo antígeno leucocitario humano HLA-B*1502 (población asiática) y HLA-B*5801 (población europea) están relacionados con susceptibilidad específica a algunos fármacos como carbamazepina, alopurinol, AINES⁴⁵.

Los pacientes con NET expresan el HLA-B12; aunque recientemente se ha descrito una predisposición genética en la población china al Alopurinol con el HLA-B en el alelo 5801 y a la Carbamazepina con el HLA-B150222. Otro estudio ha demostrado que la presencia del

⁴⁴ Diosdado M. *Síndrome de Stevens-Johnson/Necrólisis epidérmica tóxica ¿Qué sabemos de ellas?* Cadernos de Atención Primaria. Madrid, 2014; 20: 138

⁴⁵ Paredes P. et al. Op cit. p. 4

HLADQB1 0601 se asocia a complicaciones oculares en los pacientes con SSJ⁴⁶.

- Infecciones

En cuanto a las infecciones en un 5-20 % de los casos se han desencadenado agentes infecciosos, tales como M. Pneumoniae, virus (Coxsackie, influenza Epstein-Barr, VIH, herpes simples), bacterias (estreptococo B-hemolítico, grupo A, micobacterias, difteria y Rickettsia)⁴⁷.

Enfermedades virales: incluyen virus del herpes simple, SIDA, infecciones por virus coxsackie, influenza, hepatitis, paperas, linfogranuloma venéreo, infecciones por rickettsias y viruela. En la etiología bacteriana: incluyen estreptococos del grupo A beta, difteria, brucelosis, Mycoplasma pneumoniae, Mycoplasma tularemia y fiebre tifoidea y en cuanto a hongos: Coccidioidomicosis, Dermatofitosis e Histoplasmosis⁴⁸.

⁴⁶ Martínez S. et al. Op cit. p. 779

⁴⁷ Paredes P. et al. Op cit. p. 3

⁴⁸ Gutiérrez E. Op cit. p.583

- Vacunas

También las vacunas causan reacción que produce toxinas. Por ejemplo la inmunización, en especial, en niños⁴⁹ además de que se han descrito casos tras vacunación contra sarampión-parotiditis-rubeola (triple vírica)⁵⁰.

- Idiopático

Existen también formas idiopáticas, desencadenadas por tóxicos o que se desarrollan como manifestación de la enfermedad injerto contra huésped⁵¹. Se considera que el síndrome de Stevens-Johnson es idiopático en 25 a 50% de los casos⁵². (Ver Anexo N°4: Tabla de riesgo de mortalidad previsto según el puntaje de SCORTEN)

⁴⁹ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 440

⁵⁰ Alonso A. et al. Op cit. p. 501

⁵¹ Id

⁵² Gutiérrez E. Op cit. p. 584

2.1.6. Clasificación del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica

Según Castro A. et al.⁵³ la NET o Síndrome de Lyell y el Síndrome de Stevens-Johnson son variantes de un mismo espectro de enfermedad mucocutánea, que difieren por su severidad y el área de superficie corporal afectada, pero que según Zabala K. et al.⁵⁴ comparten características clínicas, etiológicas, histopatológicas y terapéuticas. (Ver Anexo N°5: Tabla de Clasificación de las lesiones ampollosas exfoliativas según Bastuji-Garin et al.)

- Con el <10% de superficie corporal total afectada

La distinción de la enfermedad se basa en el tipo de lesiones y la superficie corporal con ampollas y erosiones: Por ejemplo cuando cubren de 3% a 10% pertenece al SSJ⁵⁵. En el SSJ el desprendimiento de la superficie corporal sería menor del 10%, teniendo una mortalidad del 5%⁵⁶. (Ver Anexo N°6: Síndrome de Stevens-Johnson. Presencia

⁵³ Castro A. et al. *Necrólisis epidérmica tóxica y Stevens-Johnson como primera manifestación de Linfoma de Hodgkin*. Dermatología Mexicana. México, 2016; 60(2):160

⁵⁴ Zabala K. et al. *Necrolisis epidérmica toxica y Steven Johnson, un caso de reacción medicamentosa al Alopurinol*. Hispanoamericana de Ciencias de la Salud. San José, 2016; 2(1): 95

⁵⁵ Ortiz C. Op cit. p. 83

⁵⁶ Diosdado M. Op cit. p. 138

de lesiones de despegamiento epidérmico que afectan, en conjunto, a menos del 10% de la superficie corporal total)

- Con el 10% al 30% de superficie corporal total afectada

Con más del 10% de la superficie corporal afectada, lo que implica del 11% a 30% será sobreposición “overlap” SSJ/NET⁵⁷. En la forma SSJ/NET el desprendimiento está entre el 10 al 30%⁵⁸ (Ver Anexo n°7: cuadro de superposición entre el síndrome de Stevens Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica. presencia de lesiones de despegamiento epidérmico que afectan, en conjunto, entre el 10 y el 30% de la superficie corporal total).

- Con el >30% de superficie corporal total afectada

Para Shinkai K. et al.⁵⁹ se emplea TEN para referirse a aquellos con desprendimiento >30 por ciento. En la forma TEN el desprendimiento sería mayor del 30% con una mortalidad del 30% de estos pacientes⁶⁰. (Ver Anexo N°8: necrólisis epidérmica tóxica. Presencia de lesiones de

⁵⁷ Ortiz c. Op cit. p. 83

⁵⁸ Diosdado M. Op cit. p. 138

⁵⁹ Shinkai K. y Stern R. et al. *Reacciones farmacológicas cutáneas*. Capítulo 74. En Harrison. Principios de medicina interna. Ed. McGraw-Hill. 19ª ed. México, 2016. p. 382

⁶⁰ Diosdado M. Opcit p. 138

despegamiento epidérmico que afectan, en conjunto, a más del 30% de la superficie corporal total y de «dianas» atípicas maculares).

2.1.7. Sintomatología del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica

- Fiebre, malestar general, anorexia, rinorrea y tos

La afectación cutánea en la NET es precedida por un pródromo de manifestación sistémica que incluye: fiebre, tos, rinorrea y malestar general. La duración de esta fase es de 48 - 72 horas, pero puede prolongarse semanas⁶¹. El cuadro clínico empieza con un pródromo de malestar general con fiebre, anorexia, rinorrea, odinofagia y tos⁶².

- Dolor ocular, conjuntivitis y secreción

La sensación urente o punzante en los ojos aparece de manera progresiva y presagian el compromiso mucoso. Aproximadamente el

⁶¹ Alonso A. et al. Op cit. p. 502

⁶² Alvarado M. et al. Op cit. p. 33

85% de los pacientes tiene lesiones conjuntivales que se manifiestan, sobre todo, por dolor, fotofobia, lagrimeo, irritación y secreción⁶³.

Al inicio de la enfermedad el involucramiento ocular es frecuente, puede variar desde conjuntivitis aguda (30% de los casos). Los ojos pueden inflamarse, ulcerarse y presentar un estado rígido, lo cual puede generar ceguera, mientras que la conjuntivitis previa se convierte en severa⁶⁴. (Ver Anexo N°9: Afectación ocular por el Síndrome de Stevens-Johnson/Necrólisis Epidérmica Tóxica).

- Lesiones epidérmicas
 - Distribución de las lesiones

Al principio, la erupción se distribuye de modo simétrico en la cara, en la parte superior del tronco y en el segmento proximal de los miembros. El segmento distal de los brazos, así como de las piernas, está relativamente preservado, pero la erupción se puede extender con rapidez al resto del cuerpo en el término de algunos días e incluso, de unas pocas horas⁶⁵.

⁶³ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 441

⁶⁴ Ortiz C. Op cit. p. 84

⁶⁵ Id

Generalmente las lesiones se inician en el tronco, con una afección posterior del cuello, la cara y las extremidades superiores, en su porción proximal, con una disposición bilateral y simétrica. Usualmente las porciones distales de las extremidades están respetadas, con poca afección de palmas y plantas⁶⁶. (Ver Anexo N°10: Representación gráfica de la clasificación del complejo síndrome de Stevens-Johnson necrólisis epidérmica tóxica mostrando la superficie de desprendimiento epidérmico.)

- Características de las lesiones

Las características de las lesiones son: manchas eritematosas que evolucionan en horas, a la formación de lesiones purpúricas, ampollas y erosiones en piel y mucosas. Sobre las máximas pueden aparecer grandes ampollas de contenido claro o hemorrágicas⁶⁷. La morfología de las lesiones varía según la evolución de la enfermedad. Empiezan como máculas eritemato-purpúreas irregulares y confluentes. Se caracterizan por ser pruriginosas, no dolorosas y evanescentes a la digitopresión. Posteriormente, se desarrollan lesiones papulares y en caso de progreso de la enfermedad, se forman ampollas flácidas que adquieren un color grisáceo⁶⁸.

⁶⁶ Alvarado M. et al. Op cit. p. 33

⁶⁷ Esquivel A. et al. Op cit. p. 14

⁶⁸ Id

Las lesiones cutáneas iniciales se caracterizan por máculas eritematosas, de color rojo oscuro, purpúricas, de forma irregular, que muestran coalescencia progresiva. A menudo, aparecen lesiones en diana atípicas con centros oscuros. La confluencia de las lesiones necróticas causa eritema extenso y difuso. En este estadio, las lesiones evolucionan a ampollas flácidas, que se diseminan al comprimir las y se rompen con facilidad⁶⁹. (Ver Anexo N°11: Máculas eritematosas purpúricas)

- Desprendimiento de la epidermis.

El desprendimiento de la epidermis se hace evidente por la formación de ampollas flácidas, que al romperse dejan áreas de dermis totalmente expuesta. Las zonas afectadas se expanden y coalescen, alcanzando un máximo a los 5-7 días de iniciada la enfermedad⁷⁰.

Sobre las máculas pueden aparecer grandes ampollas de contenido claro o hemorrágico, que se rompen produciendo amplias áreas denudadas⁷¹.

⁶⁹ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 441

⁷⁰ Suástegui I. et al. Op cit. p.66

⁷¹ Gutiérrez E. Op cit. p. 584

La ampolla es el resultado de la necrosis de los queratinocitos epidérmicos, que ocasiona la separación subepidérmica; en donde aparecen múltiples en el transcurso de horas. Las áreas denudadas de la epidermis muestran una dermis eritematosa brillante con apariencia de estar sangrando. El tiempo promedio de evolución de la progresión de los síntomas iniciales hasta la pérdida epidérmica es de 6-9 días⁷². (Ver Anexo N°12: Paciente con desprendimiento epidérmico)

c) Signo de Nikolsky

Sobre las zonas lesionadas la suave fricción de la piel es suficiente para provocar el descoloramiento de la epidermis, lo que se denomina signo de Nikolsky, dejando un fondo rojo o erosivo.⁷³

En la segunda fase se desarrollan áreas de desprendimiento epidérmico, pero cuando no lo hay debe realizarse una examinación detallada de la piel por medio de presión mecánica tangencial en zonas eritematosas (signo de Nikolsky), éste es positivo si la presión induce el desprendimiento mecánico⁷⁴. (Ver Anexo N°13: Signo de Nikolsky positivo)

⁷² Alvarado M. et al. Op cit. p. 33

⁷³ Zabala K. et al. Op cit. p. 96

⁷⁴ Ortiz C. Op cit. p. 85

d) Signo de Asboe Hansen

El signo de Asboe Hansen aparece aplicando presión sobre una ampolla intacta, en donde se observa cómo ésta crece y se extiende hacia piel adyacente de aspecto completamente sana⁷⁵. El signo de Asboe-Hansen se produce después de ejercer presión sobre la porción central de la ampolla ocasionando el aumento de su tamaño hacia la periferia⁷⁶. (Ver Anexo N°14: Signo de Asboe Hansen).

- Dolor en la lesión

El dolor cutáneo es una característica prominente temprana y la presencia de este síntoma debe alertar al médico de una Necrólisis Epidérmica incipiente⁷⁷. Según Sánchez S. y Flores E.⁷⁸ en los siguientes 3 a 5 días la separación epidérmica progresa y provoca dolor.

⁷⁵ Arenas R. Op cit. p. 95

⁷⁶ Martínez S. et al. Op cit. p. 781

⁷⁷ Suástegui I. et al. Op cit. p. 65

⁷⁸ Sánchez S. y Flores E. *Quemados críticos y Necrólisis epidérmica tóxica*. Capítulo 14.1. En Montejo J. Manual de medicina intensiva. Ed. Elsevier. 5ª ed. Barcelona, 2017. p. 439

- Compromiso mucoso

Se observa compromiso mucoso (casi siempre de, al menos, 2 sitios) en alrededor del 90% de los casos, que puede preceder o suceder a la erupción cutánea. De hecho comienza con un eritema, seguido de erosiones dolorosas de la mucosa bucal, ocular y genital. Por lo general, esto provoca trastornos de alimentación, fotofobia y micción dolorosa. La cavidad oral y el borde bermellón de los labios casi siempre están afectados y presentan erosiones hemorrágicas dolorosas revestidas de seudomembranas de color blanco grisáceas y costras labiales⁷⁹.

La afectación de las diferentes mucosas conduce a la formación de sinequias, con disfunción y dolor, que han de ser prevenidas. El paciente puede presentar conjuntivitis purulenta, mucositis de la boca y del área genital y denudación completa de la mucosa gastrointestinal, respiratoria y genitourinaria. La afectación vulvovaginal o la balanopostitis pueden conducir a retención urinaria y estenosis vaginal o del canal vaginal⁸⁰. (Ver Anexo N°15: Paciente con compromiso mucoso)

⁷⁹ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 442

⁸⁰ Alonso A. et al. Op cit. p. 503

- Otros síntomas

Otros síntomas clásicos son: astenia, cefalea, odinofagia, náuseas, vómitos, mialgias y artralgias⁸¹. Los vómitos y la diarrea ocasionalmente son parte de los pródromos. Tos productiva con esputo purulento espeso, cefalea, malestar y artralgia⁸².

2.1.8. Diagnóstico del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica

- Médico
 - Clínico

El diagnóstico de SSJ/NET es clínico. En los pacientes sin antecedentes de ingesta de fármacos, se deberá descartar la etiología viral, micótica y bacteriana. El tiempo transcurrido desde la ingesta del medicamento hasta la aparición del cuadro clínico oscila desde unos días hasta cuatro semanas. Los síntomas pueden preceder a las manifestaciones cutáneas de uno a 3 días. La extensión de afección de la piel es lo que define el diagnóstico clínico y de esta manera, el pronóstico del paciente⁸³.

⁸¹ Cubas W. y Pacheco L. Op cit. p. 248

⁸² Gutiérrez E. Op cit. p. 584

⁸³ Alvarado M. et al. Op cit. p. 33

En el diagnóstico del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica es básicamente clínico, se debe tener en cuenta una buena anamnesis y un minucioso examen físico, por lo que es importante conocer los antecedentes de exposición a medicamentos en las últimas semanas⁸⁴.

- Diferencial

- d) Síndrome de la piel escaldada

El principal diagnóstico diferencial es del síndrome estafilocócico de la piel escaldada con el que inicialmente se confundió. Este cuadro es más frecuente en recién nacidos y niños pequeños, que no presenta lesiones purpúricas, ni afectación mucosa importante. El estado general y el pronóstico son mejores. La lesión es más superficial, específicamente a nivel de la capa granulosa de la piel. Ambas entidades pueden presentar el signo de Nikolsky⁸⁵. (Ver Anexo N°16: Paciente con Síndrome de Stevens Johnson)

El Síndrome de piel escaldada se presenta en los pacientes adultos con daño renal o estados de inmunosupresión. Es causado por la exotoxina del *Staphylococcus aureus* que va dirigida contra la desmogleína, con la subsecuente formación de ampollas subcorneales flácidas con

⁸⁴ Cubas W. y Pacheco L. Op cit. p. 250

⁸⁵ Aldama A. y Aldama F. Op cit. p. 22

desfacelación epidérmica. En ocasiones para el diagnóstico es necesaria la diferenciación histopatológica⁸⁶.

e) Eritema multiforme

El eritema multiforme incluido por algunos en el espectro de la NE presenta predominio de escarapelas típicas y atípicas sobre-elevadas y no máculas purpúricas. La histopatología es de patrón liquenoide. Otra farmacodermia que debe ser diferenciada es el Eritema fijo generalizado, que algunos consideran como el polo benigno de la NE, por su similar histología y mecanismo de producción, con mejor pronóstico por presentar poco compromiso mucoso y ausencia de afectación visceral⁸⁷.

Un diagnóstico diferencial difícil es el Eritema Multiforme (EM), cuya presentación clínica puede simular un SSJ en fase incipiente. El EM es una enfermedad mucocutánea autolimitada que no pertenece al espectro del SSJ y la NET. El EMM puede ser causado por medicamentos, pero su etiología mayoritariamente es un agente infeccioso. Se han descrito numerosos casos asociados a VHS y Mycoplasma. En la histopatología con hematoxilina y eosina se espera

⁸⁶ Martínez S. et al. Op cit. p.783

⁸⁷ Aldama A. y Aldama F. Op cit. p. 22

encontrar una necrosis de menor extensión en el EMM, pero es difícil lograr distinguirlos⁸⁸.

f) Otras enfermedades

Otras enfermedades con ampollas subepidérmicas son el pénfigo paraneoplásico, la enfermedad del injerto contra el huésped aguda, las ampollas del coma, por quemaduras, que clínicamente no son fáciles de diferenciar, por lo que se requiere la realización de la historia clínica y la correlación histopatológica⁸⁹. Las quemaduras térmicas por el antecedente y menor compromiso de mucosas. Otros cuadros a diferenciar son el pénfigo paraneoplásico, la dermatosis IgA lineal, la pustulosis exantemática aguda, la púrpura fulminante e incluso la varicela⁹⁰.

- De laboratorio
 - Biometría hemática

El diagnóstico clínico se puede complementar con biometría hemática (que puede indicar eosinofilia, linfocitosis con linfocitos atípicos,

⁸⁸ Martínez S. et al. Op cit. p. 783

⁸⁹ Id

⁹⁰ Aldama A. y Aldama F. Op cit. p. 22

leucopenia, anemia normocítica, velocidad de eritrosedimentación globular aumentada)⁹¹.

La anemia es habitual y puede haber leucocitosis leve como trombocitopenia. A menudo, se considera que la neutropenia es un factor pronóstico desfavorable, pero es demasiado rara para tener una repercusión significativa sobre el SCORTEN. Casi siempre se detecta linfopenia CD4 transitoria periférica, que se asocia con la disminución de las funciones de los linfocitos T⁹².

- Tiempos de coagulación

Tiempos de coagulación incluyen: los tiempos de protrombina y tromboplastina alargadas⁹³. El tiempo de protrombina es una de las pruebas clínicas de laboratorio más importante para el diagnóstico de las alteraciones del sistema de coagulación de la sangre. Se utiliza para la valoración de la función hepática. Para López S.⁹⁴ la alteración simultánea del tiempo de protrombina y del tiempo de tromboplastina parcial activado con frecuencia indica una alteración tanto de las vías intrínseca y extrínseca.

⁹¹ Esquivel A. y et al Op cit. p. 17

⁹² Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 442

⁹³ Gutiérrez E. Op cit. p. 585

⁹⁴ López S. *Pruebas de coagulación*. Instituto Nacional de Pediatría. México, 2016; 37(4):243

Perfil Hepático

Perfil Hepático completo incluye la hipoproteinemia, aumento de Transaminasas y la hipercolesterolemia están alterados⁹⁵. Esto se debe a la pérdida masiva de líquido por vía transdérmica que provoca desequilibrios electrolíticos, hipoalbuminemia e hipoproteinemia. El aumento del Nitrógeno ureico en sangre es un marcador de gravedad. La ligera elevación de las enzimas hepáticas y la amilasa (muy probablemente, de origen salival) es frecuente, pero no inciden en el pronóstico⁹⁶.

- Gasometría arterial

La evaluación de la frecuencia respiratoria y de la oxigenación sanguínea es uno de los primeros pasos por adopción en la sala de urgencias. Se debe verificar cualquier alteración mediante la modificación de los gases en la sangre arterial. Los niveles séricos de bicarbonato por debajo de 180 mg / dl. (20 mM) indica mal pronóstico. Por lo general, se deben una alcalosis respiratoria relacionada con el compromiso específico de los bronquios y, en forma menos frecuente, una acidosis metabólica⁹⁷.

⁹⁵ Esquivel A. et al. Op cit. p. 17

⁹⁶ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 442

⁹⁷ Id

- De gabinete
 - Biopsia

Aunque el diagnóstico es clínico la biopsia de piel es necesaria para apoyar el diagnóstico y descartar otras enfermedades vesículo-ampollosas. La inmunohistoquímica evidencia que en la dermis el infiltrado inflamatorio es por linfocitos T CD4 +, mientras que en la epidermis es por linfocitos T CD8⁹⁸.

Las secciones de piel afectadas de NET muestran apoptosis generalizada de queratinocitos y necrosis celular parcheada y confluyente en la epidermis; separación de la unión dermo-epidérmica con formación de ampollas subepidérmicas; e infiltrado mononuclear discreto con escasa cantidad de eosinófilos en la dermis, algunos de los cuales se encuentran en contacto íntimo con queratinocitos necrosados⁹⁹. La apoptosis de las células epiteliales puede comprender las glándulas sudoríparas y los folículos pilosos¹⁰⁰.

Una biopsia de piel en algunos casos resulta útil, porque solo desde el punto de vista histológico hay patrones bien definidos como edema subepidérmico, formación bullosa y epidermolisis. Se observan

⁹⁸ Suástegui I. et al. Op cit. p. 66

⁹⁹ Alonso A. et al. Op cit. p. 504

¹⁰⁰ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 442

macrófagos en la dermis y en la epidermis con numerosos dendrocitos de aspecto redondeado y abundantes depósitos de factor de necrosis tumoral alfa en la epidermis. Por lo anterior, siempre es deseable tener una muestra obtenida de una lesión característica, aunque no siempre el resultado histopatológico guarda relación con la gravedad de la lesión, podría ser interesante para el diagnóstico¹⁰¹.

2.1.9. Tratamiento para el Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica

- Médico
 - Suspensión del fármaco

La NE es una enfermedad potencialmente fatal que exige un tratamiento óptimo, por lo que el reconocimiento previo y la suspensión del fármaco o de los fármacos nocivos, además de los cuidados de soporte son necesarios en un contexto hospitalario adecuado. La rápida suspensión de los agentes deletéreos se asocia con una mayor tasa de supervivencia en los pacientes con NE inducida por fármacos que tienen vidas medias de eliminación cortas¹⁰². De igual forma la intervención temprana tiene un efecto significativo sobre la morbilidad y la

¹⁰¹ Paredes P. et al. Op cit. p. 5

¹⁰² Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 446

mortalidad. Se ha demostrado que la discontinuación del fármaco responsable, disminuye la mortalidad y mejora el pronóstico¹⁰³.

- Ambiente

La elevación de la temperatura ambiental a 30-32 ° C reduce la pérdida de calor a través de la piel y los escalofríos del paciente. Para ello, pueden emplearse mantas térmicas, lámparas infrarrojas u otros medios. Los baños antisépticos deben soportar a 35-38 °C¹⁰⁴. También la temperatura ambiental se debe elevar hasta 28 a 30 °C (82,4 a 86 °F). La utilización de un colchón de aire mejora la comodidad del paciente¹⁰⁵.

- Reposición de líquidos

La NE se asocia con una pérdida significativa de líquidos debidos a las erosiones, lo que provoca hipovolemia y desequilibrio electrolítico. La reposición de los líquidos se debe iniciar lo antes posible y se debe ajustar todos los días. Por lo general, el volumen de las infusiones es menor que el empleado para las quemaduras de extensión similar, por lo que no hay edema intersticial. Cuando es posible, se prefieren las

¹⁰³ Alvarado M. et al. Op cit. p. 34

¹⁰⁴ Esquivel A. et al. Op cit. p. 24

¹⁰⁵ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 446

vías venosas periféricas, pues los lugares de inserción de las vías centrales suelen estar involucrados en el desprendimiento de la epidermis y son proclives a la infección¹⁰⁶.

Así, el manejo de líquidos en pacientes con SSJ/NET es diferente al de los pacientes quemados, la respuesta de la epidermis a las citocinas y la lesión microvascular es menor, las pérdidas insensibles son de 2 a 3 L por día en adultos con 50% SCT afectada por lo que los adultos pueden requerir de 5 a 7 L/24 horas. Se recomienda una estrategia de metas fisiológicas para mantener un volumen urinario de 0.5 a 1.0 ml/kg/h y evitar la sobrecarga de volumen. Es preferible el empleo de vías venosas periféricas, localizadas en zonas no afectadas¹⁰⁷.

- Apoyo nutricional

Para compensar el estado catabólico y teniendo en cuenta la habitual disfagia de estos enfermos, se recomienda iniciar cuanto antes una nutrición enteral hipercalórica e hiperprotéica mediante una sonda de silicona¹⁰⁸.

¹⁰⁶ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 446

¹⁰⁷ Alvarado M. et al. Op cit. p. 34

¹⁰⁸ Esquivel A. et al. Op cit. p. 26

- Cuidado de las lesiones

Los cuidados locales de la piel incluyen limpieza con suero fisiológico, cubrir con gasas impregnadas con vaselina estéril, apósitos biológicos, uso de film etc. El desbridamiento debe ser prudente, pues la necrosis no dificulta la re-epitelización¹⁰⁹.

El antiséptico empleado con mayor frecuencia es la Clorhexidina al 0,05%. Esta se recomienda como tratamiento complementario local en pacientes con SSJ en lesiones orales usar permanganato de potasio o sulfato de cobre (alibour) diluído al 1:5 o 10 mil de acuerdo a superficie corporal afectada en forma de baños 2 veces al día en piel afectada. Debe evitarse el empleo de vendajes o apósitos adhesivos por el daño y el dolor que se produce al despegarlos. También deben evitarse los traumatismos a la piel ya que facilitan que la extensión de piel afectada aumente¹¹⁰.

En la NE, no se recomienda el desbridamiento extenso y agresivo de la epidermis necrótica, porque la necrosis superficial no es un obstáculo para la reepitelización e, incluso, podría acelerar la proliferación de las células madre debido a las citocinas inflamatorias¹¹¹.

¹⁰⁹ Aldama A. y Aldama F. Op cit. p. 22

¹¹⁰ Alvarado M. et al. Op cit. p. 34

¹¹¹ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 46

- Manejo de la vía aérea

El manejo de la vía aérea puede requerir intubación traqueal en el contexto de las lesiones mucosas orofaríngeas y de la vía aérea superior e inferior, que causan dolor, retención de secreciones y dificultad respiratoria¹¹². Es fundamental el cuidado broncopulmonar por lo que debe emplearse nebulizaciones para facilitar la expectoración y fisioterapia. La hipoxemia suele indicar afección traqueobronqueal y requerir intubación, aspiración y ventilación mecánica. La respuesta a la oxigenoterapia suele ser mala, por una alteración extensa de la difusión que puede persistir tras la resolución de la enfermedad¹¹³.

- Tratamiento ocular

La gravedad de la lesiones puede establecerse según 3 grados: 0 (sin lesión), no afectación ocular; 1 (leve), hiperemia conjuntival; 2 (grave), defecto epitelial o formación de pseudomembranas; 3 (muy grave), presencia tanto de defecto epitelial como de formación de pseudomembranas. El tratamiento consiste en el lavado con suero salino para eliminar los restos mucosos y de tejido inflamatorio. En los casos con grado 1, se debe aplicar corticoides y un antibiótico¹¹⁴.

¹¹² Alonso A. et al. Op cit. p. 504

¹¹³ Esquivel A. et al. Op cit. p. 25

¹¹⁴ Alonso A. et al. Op cit. p. 505

En los pacientes que desarrollan adhesiones oculares, recomienda realizar debridación diaria con limpieza del fornix y debridación del epitelio dañado para prevenir secuelas. El colirio antiséptico/antibiótico se debe aplicar cada dos horas y realizar un uso frecuente de lubricantes libres de conservadores¹¹⁵.

- Tratamiento genitourinario

También se han observado problemas genitourinarios femeninos, como dispareumia, adherencias y estenosis del introito. El objetivo del tratamiento es disminuir la formación de adherencias y de adenosis vaginal (presencia de tejido cervical o epitelio granular endometrial metaplásico en la vulva o vagina). Las medidas deben incluir la administración de corticoides intravaginales, el uso de moldes vaginales y la supresión de la menstruación. Se pueden utilizar también cremas antifúngicas vaginales en combinación con los corticoides tópicos para evitar la candidiasis vaginal¹¹⁶.

¹¹⁵ Esquivel A. et al. Op cit. p. 25

¹¹⁶ Alonso A. et al. Op cit. p. 505

- Farmacológico
 - Corticosteroides

El uso de corticosteroides sistémicos es controversial porque altera la reacción inmune, favoreciendo infecciones. Una dosis inicial de 30 a 40 mg por día de Prednisolona o Metilprednisolona durante varios días y luego disminuirla, es útil para acortar el tiempo de curación¹¹⁷.

Si se administran de forma precoz durante un período corto de tiempo a dosis moderadas o altas (Prednisona 1-2mg/kg durante 3-5 días) pueden asociarse con efectos beneficiosos. Sin embargo, una revisión más reciente y metaanálisis de series de casos no ha confirmado un efecto beneficioso¹¹⁸.

La administración de corticosteroides sistémicos todavía genera controversias. Algunos estudios observaron que este tratamiento pudo prevenir la extensión de la enfermedad cuando se indicó en la fase temprana, en particular, en forma de pulsos intravenosos y por unos pocos días. Otros estudios concluyeron que los corticosteroides no detuvieron la progresión de la enfermedad, e incluso lo relacionaron con una mayor mortalidad y con efectos adversos; en particular, con la

¹¹⁷ Barrantes R. y Espinoza K. Op cit. p. 307

¹¹⁸ Aldama A. y Aldama F. Op cit. p. 23

sepsis. Por lo tanto, no se pueden recomendar corticosteroides sistémicos como pilar del tratamiento de la NE¹¹⁹.

- Inmunoglobulinas.

Se recomienda la inmunoglobulina en las primeras 48 a 72 horas de la aparición de las lesiones ampollosas (0.2 a 0.75 g/Kg/día, durante cuatro días consecutivos); sin embargo, no se ha probado su utilidad y es un recurso de alto costo¹²⁰.

La infusión intravenosa de inmunoglobulinas, por su acción que inhibe la apoptosis de los queratinocitos demostrada in vitro, podría bloquear la evolución de la SSJ / NET. El uso de inmunoglobulina tiene pocos efectos secundarios. Habitualmente son bien toleradas, aunque pueden surgir fenómenos exantemáticos como mialgias, cefalea, reacciones de hipersensibilidad o anafilácticas en pacientes con déficit de inmunoglobulina A, anemia hemolítica, meningitis aséptica, alteraciones renales (conviene disminuir la dosis en pacientes con insuficiencia renal) y episodios trombóticos por aumento de la viscosidad sanguínea¹²¹.

¹¹⁹ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 447

¹²⁰ Gutiérrez E. Op cit. p. 587

¹²¹ Esquivel A. et al. Op cit. p. 28

- Ciclosporina

En cuanto a la ciclosporina las dosis fueron de 4mg/kg/día, vía oral, repartida en dos dosis, con una duración no superior a las 4 semanas. Se objetivó una detención de la progresión de la enfermedad, con un inicio de la re-epitelización en 2-5 días tras el inicio del tratamiento. Por lo que se cree que la ciclosporina es bien tolerada en la mayoría de los pacientes¹²².

De hecho la Ciclosporina, es un potente agente inmunosupresor que está asociado con efectos biológicos, los cuales pueden, en teoría, ser útiles en el tratamiento de la NE: la activación de citocinas de los linfocitos T *helper* 2, la inhibición de los mecanismos citotóxicos CD8+ y el efecto antiapoptósico a través de la inhibición del Fas-L, del factor nuclear kB y del TNF- α . Así, varias comunicaciones y series de casos sugieren la eficacia de la Ciclosporina A para detener la progresión de la NE sin efectos adversos significativos cuando se administra de forma temprana¹²³.

¹²² Esquivel A. et al. Op cit. p. 28

¹²³ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 447

- Heparina

La enfermedad trombo-embólica es frecuente en pacientes con SSJ, por lo que debe administrarse heparina de bajo peso molecular subcutánea a dosis profiláctica. Se recomienda como profilaxis la enoxaparina 40mg SC cada 24 horas o dosis terapéutica 1mg/Kg/día¹²⁴. También, si hay datos de coagulación intravascular diseminada se administra heparina, 100 U/Kg de peso corporal cada 4 a 6 horas¹²⁵.

- Anestésicos

Los anestésicos tópicos son útiles en la reducción del dolor¹²⁶. Para Smeltzer S. y et al.¹²⁷ es crucial proteger la piel con agentes tópicos, son varios los agentes tópicos antibacterianos y anestésicos usados para prevenir la sepsis en las heridas y facilitar el manejo del dolor.

- Antibióticos

La profilaxis de antibióticos se debe dirigir contra el tétanos porque no se recomienda el uso profiláctico de antibióticos. Las enfermedades

¹²⁴ Esquivel A. et al. Op cit. p. 33

¹²⁵ Arenas R. Op cit. p. 96

¹²⁶ Barrantes R. y Espinoza K. Op cit. p. 307

¹²⁷ Smeltzer S. et al. *Enfermería medicoquirúrgica*. Ed. Wolters Kluwer. 12^a ed. Barcelona, 2017. p.1705

subyacentes y las infecciones secundarias deben ser identificadas y tratadas. Los organismos más comunes son *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* y especies de enterobacterias¹²⁸.

El diagnóstico de sepsis es difícil y debe valorarse siempre, de forma cuidadosa, qué tratamiento antibiótico se requiere cuándo debe iniciar. Para ello se deben tomar cultivos antes del inicio de la terapia antimicrobiana y esta se requiere ajustar en base a los resultados. La administración de antibióticos en forma empírica debe cubrir los agentes etiológicos más frecuentes: *Staphylococcus Aureus*, y gramnegativos de la flora digestiva, en particular *Pseudomonas Aeruginosa*. Los niveles séricos de antibióticos deben ser controlados porque la farmacocinética está alterada en estos pacientes¹²⁹.

- Plasmaféresis

La plasmaféresis ha demostrado efectos beneficiosos en algunos estudios. Su uso se basa en el principio de la eliminación de los fármacos, sus metabolitos y los mediadores citotóxicos de la sangre. Sin embargo, los estudios en los que se analiza el efecto de la plasmaféresis, esta intervención fue utilizada en combinación con otros

¹²⁸ Gutiérrez E. Op cit. p. 587

¹²⁹ Esquivel A. et al. Op cit. p. 29-30

tratamientos¹³⁰. El fundamento de utilizar plasmaféresis o hemodiálisis es acelerar la eliminación de fármacos nocivos, de sus metabolitos y los mediadores inflamatorios como las citocinas¹³¹.

2.1.10. Complicaciones del Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica

- Oculares

El síndrome de ojo seco, fotofobia, disminución de la agudeza visual, distriquiiasis, neovascularización de la córnea, queratitis y úlcera corneales, pueden llevar a la ceguera. También se presenta la falla de la superficie ocular, escleritis, cicatrización conjuntival similar al penfigoide, episodios recurrentes de inflamación con nueva sintomatología que puede aparecer hasta 8 años después del diagnóstico. En un estudio longitudinal se observó que la complicación ocular tardía más frecuente fue el Síndrome de ojo seco en un 59% de los casos¹³².

Las formas graves de la patología ocular pueden causar úlcera corneal, uveítis anterior y conjuntivitis purulenta. A menudo, se forman sinequias

¹³⁰ Alonso A. y et al. Op cit. p. 506

¹³¹ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 447

¹³² Esquivel A. y et al. Op cit. p. 19

entre los párpados y la conjuntiva. Puede haber desprendimiento de las pestañas. Las complicaciones oftálmicas tardías se deben, sobre todo, a la alteración funcional del epitelio conjuntival, con sequedad y película lagrimal anormal¹³³.

- Mucocutáneas

Es frecuente observar hipopigmentación o hiperpigmentación, pero rara vez se asocia con cicatrices hipertróficas o atróficas. Se observan alteraciones ungueales, como cambio de la pigmentación del lecho ungueal, ondulaciones, distrofia y anoniquia permanente en más del 50% de los casos. Las secuelas bucales están presentes en un tercio de los pacientes que refieren sequedad, alteración en el gusto y trastornos tardíos de los dientes¹³⁴. En cuanto a los cutáneos: xerosis, cambios pigmentarios (hipo o hiperpigmentación, distrofias ungueales y alopecia¹³⁵.

- Pulmonares

El compromiso pulmonar puede presentarse como una bronquiolitis obliterante o una neumonitis difusa intersticial, por lo que se recomienda

¹³³ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 442

¹³⁴ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 442

¹³⁵ Esquivel A. y et al Op cit. p. 19

mantener la vigilancia sintomática respiratoria durante la evolución de la enfermedad, aunque las radiografías torácicas sean normales, para poder proporcionar una atención oportuna¹³⁶. A nivel pulmonar se han reportado bronquitis crónica, bronquiolitis, bronquiectasias, trastornos obstructivos, edema agudo pulmonar y Tromboembolia pulmonar¹³⁷.

- Genitourinarias

A nivel urológico se incluyen la aparición de sinequias vulvovaginales o fimosis. Todo el tracto urinario puede estar afectado. La uretritis determina micción dolorosa y puede llevar a la retención urinaria¹³⁸. Esto significa que alrededor del 25% de los pacientes refiere que complicaciones vulvares y vaginales. La dispareunia no es rara y está relacionada con la sequedad vaginal, el prurito, el dolor y el sangrado¹³⁹.

- Gastrointestinales

El compromiso del tubo digestivo es menos frecuente aunque se puede manifestar por necrosis epitelial del esófago, del intestino delgado o del

¹³⁶ Alvarado A. y et al. Op cit. p. 35

¹³⁷ Alvarado A. y et al. Op cit. p. 35

¹³⁸ Id

¹³⁹ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 442

cólon, que provoca diarrea profusa con malabsorción, melena e, incluso, perforación colónica¹⁴⁰ y hemorragia digestiva¹⁴¹.

- Daño renal

Entre los síntomas por daño renal están las alteraciones electrolíticas, la hiperazoemia prerrenal, la necrosis tubular y el desarrollo de una falla renal aguda. La patogénesis de la disfunción renal es consecuencia de una serie de factores, entre ellos las propiedades nefrotóxicas de las citocinas implicadas en el SSJ y la NET, la hipovolemia y la disminución del gasto cardíaco¹⁴².

Cuando hay existencia de compromiso renal, la proteinuria, la microalbuminuria, la hematuria y la uremia no son raras. La lesión de los túbulos proximales se puede deber a la necrosis de las células tubulares por el mismo proceso que destruye las células epidérmicas. La glomerulonefritis es inusual¹⁴³.

¹⁴⁰ Id

¹⁴¹ Esquivel A. y et al. Op cit. p. 18

¹⁴² Martínez S. y et al. Op cit. p. 781

¹⁴³ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 442

- Sepsis

Como consecuencia del estado hipermetabólico con hipoalbuminemia e hipogammaglobulinemia que presenta el paciente y la falla de la función protectora de la epidermis se genera el riesgo de desarrollar sepsis, que es la primera causa de muerte¹⁴⁴.

Como ocurre en el paciente “gran quemado”, la pérdida de funcionalidad de superficies extensas de piel origina alteraciones sistémicas que contribuyen a la gravedad del SSJ/NET. El paso de bacterias a la circulación es favorecido por la pérdida de la función de barrera de la piel lo que se relaciona con sepsis, sepsis severa y choque séptico que finalmente puede ocasionar falla orgánica múltiple y muerte¹⁴⁵.

Durante la fase aguda, la complicación más frecuente de la NE es la sepsis. La pérdida epitelial predispone a estos pacientes a infecciones, que son las principales causas de mortalidad. Los *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas* son los patógenos más frecuentes, pero alrededor de un tercio de los cultivos séricos positivos contiene enterobacterias que no están presentes en la piel, un hallazgo que sugiere la translocación bacteriana desde las lesiones intestinales¹⁴⁶.

¹⁴⁴ Martínez S. y et al. Op cit. p. 781

¹⁴⁵ Esquivel A. y et al. Op cit. p. 18

¹⁴⁶ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 444

- Desequilibrio hidroelectrolítico

El desequilibrio electrolítico si afecta más de 60% de la superficie corporal, pone en peligro la vida por desequilibrio de líquidos y electrólitos; poiquiloterapia; deshidratación¹⁴⁷. En los pacientes con SSJ/NET la pérdida de la piel puede dar lugar a: Desequilibrio hidroelectrolítico. Otras alteraciones asociadas a la pérdida de la función de barrera de la piel son: pérdida de agua, electrolitos y calor, lo que dificulta el manejo de los enfermos sobre todo aquellos con NET¹⁴⁸.

- Falla multiorgánica

La falla multiorgánica se deriva en más del 30% de los casos¹⁴⁹. En el desarrollo de la falla multiorgánica (FMO) postraumático intervienen diversos mediadores y «efectores» que pueden intervenir en su fisiopatología. Entre los mediadores están las Citocinas que tienen un papel fundamental en el mantenimiento de la homeostasis. Tras un trauma grave, existe una sobreproducción de citocinas proinflamatorias, como factor de necrosis tumoral-alfa (TNF- α), interleucina (IL)-1 β , IL-6 e IL-8 por parte de los monocitos y macrófagos como parte de la respuesta en fase aguda, contribuyendo al inicio y perpetuación de la respuesta inflamatoria local y sistémica.

¹⁴⁷ Arenas R. Op cit. p. 95

¹⁴⁸ Esquivel A. y et al. Op cit. p. 18

¹⁴⁹ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 444

«Pathogen-associated molecular patterns» (PAMP), «damage-associated molecular patterns» (DAMP) y alarminas: Los PAMP constituyen unas moléculas inflamatorias relacionadas con la activación del sistema innato inmune en casos de infección, mientras que las alarminas representan su equivalente en ausencia de un proceso infeccioso y presencia de lesión tisular.

Para Llompart J. et al.¹⁵⁰ los neutrófilos son atraídos al lugar de la lesión por las quimiocinas, como la IL-8, participando en la defensa y desbridamiento del tejido lesionado. Además, participan en la activación de moléculas como el TNF- α , IL-8, factor activador de plaquetas y anafilotoxina (C5a), llevando a un estado de hiperinflamación y activación y reclutamiento de PMN, contribuyendo al desarrollo del Síndrome de Respuesta Inflamatoria Sistémica y del FMO.

- Coagulación intravascular diseminada

La Coagulación Intravascular diseminada (CID) es una de las complicaciones del Síndrome que pueden presentarse durante la primera y segunda fase¹⁵¹. Para Fondevila C.¹⁵² la CID es una

¹⁵⁰ Llompart J. et al. *Fallo multiorgánico en el paciente con trauma grave*. Medicina Intensiva. México, 2014; 38(7):455

¹⁵¹ Paredes P. et al. Opcit p. 7

¹⁵² Fondevila C. *Coagulación intravascular diseminada*. Hematología. San Salvador, 2018; 22:37

enfermedad de la microvasculatura, una de las microangiopatías trombóticas. Se acompaña de un laboratorio característico que evidencia el consumo de factores, plaquetas e inhibidores naturales y la acción de citoquinas. Las principales causas de CID son la sepsis y el trauma. De esta forma al presentarse sepsis como complicación del Síndrome puede desencadenar en CID.

3. INTERVENCIONES DE LA LICENCIADA EN ENFERMERÍA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON Y NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.

- EN LA PREVENCIÓN DEL SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON Y NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.
- Educar a la población para evitar la automedicación.

Es sumamente importante evitar la automedicación y en pacientes con factores de riesgo para SSJ/NET prescindir, en lo posible, de prescribir los siguientes medicamentos: Sulfonamidas como: Trimetoprima-Sulfametoxazol, Sulfadiazina, Sulfazalazina, Sulfadoxina, Alopurinol, Carbamazepina, Lamotrigina, Minociclina, Nevirapina, Pantoprazol, Fenitoína, Fenobarbital, Sertralina, Tramadol. En cuanto a los AINEs: Oxícam, Meloxicam, Piroxicam, Tenoxicam, Diclofenaco, Indometacina, Lonazolac, Etodolaco, Aceclofenaco, Ketorolaco. En los Macrólidos: Azitromicina, Claritromicina, Eritromicina Pristinamicina, Roxitromicina, Espiramicina. De las Quinolonas: Ciprofloxacino, Grepafloxacino, Levofloxacina, Normofloxacina, Ofloxacina. Cefalosporinas: Cefalexina, Cefapirina, Cefatrizina, Cefixima, Cefonicida, Cefotiam, Ceftriaxona, Cefuroxime. Y de las Aminopenicilinas: Amoxicilina, Ampicilina, Clormezanona Imidazolicos, Antifúngicos, Corticoesteroides¹⁵³.

¹⁵³ Esquivel A. et al. Op cit. p. 12

La prevención primaria solo es posible en poblaciones donde tiene una asociación fuerte entre un marcador genético simple y el riesgo de NE, como en el caso del HLAB 1502 y de la NE inducida por Carbamazepina. La food and drug administration (FDA) de USA, emitió una recomendación para evaluar la presencia del HLAB * 1502 en pacientes con "ascendencia asiática" antes de indicar Carbamazepina¹⁵⁴.

Por lo anterior, la Licenciada en Enfermería debe de orientar a los pacientes en hacer un mayor énfasis sobre el historial alérgico de los pacientes, para evitar la administración de un fármaco que ocasione alergia en el paciente. Por ello, se debe enseñar que los medicamentos ocasionan en algunos casos efectos adversos o secundarios, así que se debe evitar automedicarse, tratando de que ciertos fármacos tengan siempre prescripción médica

3.1 EN LA ATENCIÓN DEL SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON Y NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.

- Valorar al paciente diariamente.

Es vital al tratar a los pacientes, el inspeccionar con todo cuidado la piel, incluso su aspecto y la extensión afectada, así como el estado de la piel

¹⁵⁴ Allanore L. y Roujeau J. Op cit. p. 447

normal, para detectar nuevas áreas de ampollas en desarrollo. Diariamente se observa cantidad, color y olor del drenaje de las ampollas, además de posibles ampollas y lesiones erosivas de la cavidad bucal¹⁵⁵.

Entonces, la Licenciada en Enfermería debe realizar una valoración diaria cefalocaudal para conocer el estado de salud del paciente y así obtener información precisa y ordenada que ayude a la planeación de los cuidados a realizar. Para una correcta valoración se debe usar las cuatro técnicas fundamentales que son: inspección, palpación, percusión y auscultación.

Como sabemos la valoración comienza con la cabeza, observando la implantación del cabello, textura, características de la piel de la cara, ojos, oídos, boca y bucofaringe, en el caso de los pacientes con Síndrome de Stevens Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica, hay que enfatizar en las características de piel y mucosas.

En la valoración se debe de continuar con el cuello palpando ganglios linfáticos, glándula tiroidea, las arterias carótidas y venas del cuello. Después las extremidades torácicas, piel, uñas, fuerza y tono muscular, sensibilidad, pulso radial y braquial. En tórax y espalda se inspecciona

¹⁵⁵ Smeltzer S. et al. Op cit. p. 1703

la piel en busca de lesiones y el porcentaje de superficie corporal afectada por la enfermedad, se palpa las ampollas existentes en busca del signo de Nikolsky positivo y se auscultan campos pulmonares y ritmo cardiaco.

Finalmente, en el abdomen se ausculta ruidos abdominales y posteriormente, se valoran genitales y extremidades pélvicas, en la piel, uñas, arco de movimientos de las articulaciones y pulsos poplíteos, tibiales posteriores y pedios.

- Medir signos vitales

Las constantes vitales tradicionales son: la temperatura corporal, el pulso, las respiraciones y la presión arterial. Estas constantes, que deben ser consideradas como un conjunto, se miden para controlar las funciones del organismo ya que reflejan cambios de dichas funciones que de otra forma podrían pasar inadvertidos. El momento y la frecuencia con que deben valorarse las constantes vitales de un paciente concreto son sobre todo, juicios de enfermería y dependen del estado de salud del paciente¹⁵⁶.

¹⁵⁶ Berman A. y Snyder S. *Constantes Vitales*. En Berman A. y Snyder S. *Fundamentos de enfermería*. Capítulo 29. Ed. Pearson. 9ª ed. Madrid, 2013. p. 534

Se miden los signos vitales del paciente, con especial atención a las características de la fiebre y su frecuencia, así como a la profundidad y al ritmo respiratorio, y la tos. Es indispensable también detectar fiebre alta, taquicardia y debilidad, así como fatiga extrema, porque son factores que apuntan al proceso de necrosis epidémica, aumento de las necesidades metabólicas y posible esfacelamiento de las mucosas gastrointestinal y respiratoria. La temperatura del paciente debe revisarse con frecuencia¹⁵⁷.

Así, la Licenciada en Enfermería debe medir los signos vitales para conocer el estado de salud del paciente y detectar cualquier variación en sus constantes vitales que puedan poner en peligro su vida. Se establecen los datos iniciales con los que se comparan las mediciones futuras y se detectan problemas de salud reales y potenciales. Para una correcta medición de los signos vitales se debe explicar al paciente el procedimiento y de preferencia, se toma en el siguiente orden: temperatura, pulso, frecuencia respiratoria y presión arterial.

La temperatura refleja el equilibrio entre la producción y la pérdida de calor del organismo, por lo que es importante en estos pacientes monitorizar frecuentemente esta constante vital ya que debido a la pérdida de piel, el paciente sufrirá una disminución de la temperatura, lo que permitirá actuar de manera oportuna con medios físicos.

¹⁵⁷ Smeltzer S. et al. Op cit. p. 1703

El pulso nos indica la función cardiaca, mide la frecuencia de latidos por un minuto y para su correcta valoración se debe colocar la punta de los dedos índice, medio y anular, sobre la arteria temporal, facial, carótida, braquial, radial, cubital, femoral, poplíteo o pedio. Ahí se palpa frecuencia, ritmo, amplitud, tensión y volumen, que puede estar alterada debido al desprendimiento epidérmico.

La frecuencia respiratoria es la frecuencia de ventilaciones por un minuto en un paciente, que debe ser valorada cuando el paciente se encuentre relajado, tranquilo y que no se percate de que se está midiendo su respiración ya que podría modificarla, observar la frecuencia, la profundidad, el ritmo, la calidad y la eficacia de las respiraciones.

La presión arterial mide la fuerza que ejerce la sangre sobre las arterias, cuando el corazón se contrae y se relaja, es por eso que se miden dos cifras. Para la correcta valoración se debe explicar al paciente el procedimiento a realizar se le pide que durante la medición no se mueva, no hable, ni cruce las piernas.

- Mantener la integridad de la piel.

La ampolla actúa como apósito biológico que favorece la reepitelización y limita las infecciones¹⁵⁸. Las áreas de piel desnuda deben ser cubiertas con compresas de solución salina. Se deben realizar curaciones una vez por día, con una mínima manipulación para evitar el desprendimiento de la piel y las heridas deben ser tratadas conservadoramente, sin desbridamientos¹⁵⁹. Posteriormente, se cubren con Vaselina en los sitios de presión hasta su reepitelización; en áreas periorificiales se recomienda utilizar Mupirocina¹⁶⁰.

Es importante la aplicación de los agentes tópicos prescritos para reducir la población bacteriana en la superficie de la herida¹⁶¹ y de emplearse apósitos, no deben ser adhesivos ya que son nocivos para la reepitelización porque ocasionan traumatismo a la piel y facilitan la extensión de las lesiones. Cuando ya se epitelizó, se puede utilizar champú de bebé, aceite mineral y petróleo líquido¹⁶².

Por ello, la Licenciada en Enfermería debe valorar la integridad de la piel, para conocer las áreas con mayor afectación por la enfermedad. Es importante mencionar que las ampollas no deben romperse, ya que

¹⁵⁸ Ortiz C. Op cit. p. 88

¹⁵⁹ Barrantes R. y Espinoza K. Op cit. p. 307

¹⁶⁰ Martínez S. et al. Op cit. p. 783

¹⁶¹ Smeltzer S. et al. Op cit. p. 1703

¹⁶² Esquivel A. et al. Op cit. p. 23

el líquido que ellas contienen ayuda a la reepitelización de la piel. Entonces se realizará una limpieza de la piel, con movimientos de palmadas no de fricción, evitando movilización excesiva ya que esto podría lesionar más la piel.

Previamente a estas intervenciones el profesional de enfermería deberá lavarse las manos y colocarse guantes estériles, con la finalidad de evitar infecciones en las áreas desnudas. En el caso de pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrolisis epidérmica tóxica, el baño se llevará a cabo con solución salina y compresas, sin jabón, para minimizar la fuerza y fricción aplicadas a la piel y evitar la ruptura de la piel. A finalizar la limpieza, se colocará vaselina ya que es un protector dermatológico que hidrata la piel.

- Mantener la integridad bucal.

Las lesiones bucales dolorosas dificultan la higiene, de modo que se debe ser muy cuidadoso al tratar de limpiar la mucosa. Se usan con frecuencia los enjuagues bucales, agentes anestésicos o agentes de recubrimiento prescritos para liberar la boca de los desechos, aliviar las áreas ulceradas y controlar el mal olor de la boca. Se inspecciona también varias veces al día la cavidad bucal y se documenta y reporta cualquier cambio. En los labios se aplica petrolato o ungüento

prescrito¹⁶³. Se recomienda además el uso de Clorhexidina 0.05% como tratamiento complementario local en pacientes con SSJ en lesiones orales¹⁶⁴.

Por lo anterior, la Licenciada en Enfermería debe valorar la integridad de la boca, para así realizar una buena higiene. Debido a las lesiones que se pueden presentar, no se recomienda utilizar cepillo de dientes, por lo que se optará por realizar enjuagues bucales para la eliminación de la flora bucal que podría ocasionar caries, gingivitis y un mal olor. También se debe explicar al paciente el procedimiento a realizar y se debe preguntar si presenta dolor. De ser así, se tomara en cuenta usar anestésicos tópicos. Como sabemos existen enjuagues bucales con Clorhexidina, que permite eliminar bacterias dañinas en la boca, por lo que se debe utilizar en pacientes con lesiones bucales tres veces por día.

- Cambiar la posición del paciente cada 2 horas.

Un área importante del cuidado de enfermería son los cuidados de la piel. La piel se denuda con facilidad, sobre todo al levantar o cambiar de posición al paciente en la cama, de modo que el personal de enfermería debe ser muy cuidadoso de evitar la fricción en estos casos.

¹⁶³ Id

¹⁶⁴ Esquivel A. et al. Op cit. p. 24

Después de cada cambio de posición, se debe explorar la piel para verificar que no haya nuevas áreas de denudación¹⁶⁵. También se deben evitar en la medida de lo posible las fuerzas de fricción para no permitir que la epidermis continúe desprendiéndose¹⁶⁶.

Entonces, la Licenciada en Enfermería debe mantener una movilización constante del paciente, para liberar sitios de presión que pudieran ocasionar lesiones por presión, en virtud de que la piel se encuentra vulnerable por lo que hay que colocar a los pacientes de forma que no haya presión sobre la superficie corporal ya afectada. Los cambios de posición y las transferencias pueden lograrse sin lesiones por fuerzas de cizallamiento o fricción con una técnica correcta. También los cambios frecuentes de posición, aunque solo sean ligeros, cambian eficazmente los puntos de presión, por lo que se deben alinear los segmentos corporales del paciente cada dos o tres horas utilizando la mecánica corporal para evitar lesiones en el paciente y el profesional de enfermería.

- Mantener el equilibrio hidroelectrolítico.

Para cuidar el equilibrio hidroelectrolítico se deben observar signos vitales, excreción de orina y sensorio para detectar hipovolemia porque el desequilibrio hidroelectrolítico y la sobrecarga o privación sensorial

¹⁶⁵ Id

¹⁶⁶ Suástegui I. et al. Op cit. p. 66

suelen provocar cambios mentales. Se evalúan los resultados de las pruebas de laboratorio y se reportan los resultados anómalos. Se debe pesar al paciente todos los días¹⁶⁷.

Se deben también establecer dos vías venosas periféricas para reposición hidroelectrolítica, de preferencia colocada en zonas de piel no afectadas¹⁶⁸, se recomienda una estrategia de metas fisiológicas para mantener un volumen urinario de 0.5 a 1.0 ml / kg / h y evitar la sobrecarga de volumen¹⁶⁹.

Por lo anterior, la Licenciada en Enfermería debe vigilar el estado hidroelectrolítico del paciente, por medio de una química sanguínea que permita conocer los valores de los electrolitos en sangre y una cuantificación estricta de la diuresis del paciente, para conocer si existe deshidratación o una hipovolemia. Es necesario saber que el porcentaje de líquido del cuerpo humano es aproximadamente un 60% del peso corporal y que el cuerpo pierde líquidos por medio de la orina, las heces y las pérdidas insensibles (a través de la piel por medio del sudor y los pulmones en forma de vapor por el aire espirado). Entonces al presentar el paciente un daño en la epidermis, aumenta la pérdida de líquidos corporales y es necesario su reposición para mantener un equilibrio

¹⁶⁷ Id

¹⁶⁸ Suástegui I. y et al. Op cit. p. 66

¹⁶⁹ Esquivel A. y et al. Op cit. p. 23

homeostático. Por ello se debe llevar a cabo una cuantificación estricta de los líquidos ingresados y egresados ya que esto ayuda a conocer acerca del equilibrio hidroelectrolítico del paciente.

Por otro lado, el pesar diario al paciente ofrece una valoración relativamente exacta del estado de líquidos del paciente y los cambios significativos en el peso durante un corto período de tiempo son indicativos de cambios agudos en los líquidos. Cada kilogramo de peso ganado o perdido equivale a un litro de líquido ganado o perdido.

- Administrar alimentación por sonda.

Valorar la capacidad del paciente para deglutir y beber líquidos, así como hablar con normalidad. Las lesiones de la boca pueden producir disfagia y la necesidad de alimentación por sonda o nutrición parenteral en tanto pueda tolerarse la ingestión oral. Es indispensable el conteo diario de calorías y registrar exactamente ingestión y gasto¹⁷⁰. Ahora si el paciente no tolera la vía oral, se recomienda colocar una sonda nasogástrica para alimentarlo¹⁷¹ con una dieta hiperprotéica e hipercalórica por la sonda¹⁷².

¹⁷⁰ Id

¹⁷¹ Suástegui I. et al. Op cit. p. 66

¹⁷² Esquivel A. et al. Op cit. p. 27

Por ello, la Licenciada en Enfermería debe valorar si es posible que el paciente ingiera alimentos por sí solo, de no ser así, se colocará una sonda nasogástrica u orogástrica para facilitar su alimentación. Dicha sonda se introduce por la nariz o boca y debe llegar a la cavidad gástrica, lo que facilitará la ingesta de alimentos. Se debe explicar la paciente el proceso de colocación y una vez instalada, se comenzará la alimentación. Es necesario asegurar la permeabilidad de la sonda, por lo que hay que pasar agua para evitar que la sonda se pueda ocluir con la dieta. Debido a la pérdida de superficie corporal la dieta debe ser hiperprotéica e hipercalórica.

- Controlar el dolor.

La enfermera debe evaluar el dolor, sus características, los factores que influyen en él y la respuesta conductual del paciente. Los medicamentos prescritos se administran según un programa regular y la enfermera debe documentar el alivio y cualquier efecto colateral. Antes de las curaciones dolorosas se debe administrar analgésicos¹⁷³.

Entonces, la Licenciada en Enfermería debe valorar con la escala de dolor y para una correcta valoración del dolor se debe tomar en cuenta las siguientes características: localización, duración, intensidad y etiología. En el caso de esta enfermedad, se debe al desprendimiento

¹⁷³ Id

epidérmico y las lesiones que se presentan en las mucosas. La identificación oportuna del dolor permite establecer un plan terapéutico para evitar, disminuir o controlar el dolor. En estos pacientes la movilización podría ocasionar dolor, por lo que se hace necesario explicar al paciente que se le movilizará, se aplicara analgésicos y se realizará la movilización con cuidado.

- Brindar apoyo emocional

Como el estilo de vida del paciente con NET cambia bruscamente a una dependencia total, la evaluación de su estado emocional suele revelar ansiedad, depresión y temor a la muerte. De ahí la conveniencia de garantizarle que las reacciones son normales y de brindarle apoyo de enfermería, comunicación honesta y la esperanza de la situación puede mejorar. Se debe animar al paciente a expresar sus sentimientos, escuchar sus preocupaciones y a prestar atención competente y comprensiva para aliviar la ansiedad¹⁷⁴.

Ante este panorama, la Licenciada en Enfermería debe identificar el estado anímico del paciente, ya que es clave para la aceptación y recuperación de la enfermedad dado que este puede presentar ansiedad y angustia por: la pérdida de su salud, terapéuticas empleadas, pronóstico de su enfermedad, cambios físicos, respecto a

¹⁷⁴ Id

la pérdida de piel y posibles secuelas en mucosas que puedan perdurar e implicaciones socioeconómicas.

Entonces, una atención basada en la comprensión, aceptación y apoyo, estimula el comportamiento para disminuir, controlar o eliminar problemas emocionales. Se considera que se deben de poner en práctica acciones que disminuyan la ansiedad, principalmente durante algún procedimiento que pudiera causar estrés por lo que se animará al paciente a que haga respiraciones profundas antes de una inyección o limpieza de las lesiones.

- Brindar cuidados oculares.

Diariamente se deben inspeccionar los ojos para detectar signos de prurito, ardor, resequedad, la posición de los párpados, estado de las pestañas y el estado corneal que pueden indicar avance a queratoconjuntivitis, principal complicación ocular¹⁷⁵. Pueden ser usados lentes de contacto blandos en los casos de defectos epiteliales persistentes¹⁷⁶.

La sensación de ardor se puede aliviar aplicando un paño húmedo frío sobre los ojos, que deben mantenerse limpios y vigilantes para detectar posibles signos de secreción. Para evitar la resequedad y prevenir la

¹⁷⁵ Smeltzer S. et al. Op cit. p. 1704

¹⁷⁶ Esquivel A. et al. Op cit. p. 25

erosión de las córneas se administra un lubricante ocular, si es el caso. Con parches para los ojos o recordando al paciente que parpadee periódicamente también puede contrarrestarse la resequedad, además de recomendarle que no frote sus ojos ni use medicaciones no prescritos¹⁷⁷.

Así, la Licenciada en Enfermería debe hacer una valoración continua de los ojos del paciente para conocer la evolución de la enfermedad y así planear las acciones a realizar aunque normalmente los ojos no requieren una higiene especial, porque el líquido lagrimal lava continuamente los ojos y los párpados y las pestañas impiden la entrada de partículas extrañas. Pero debido a la enfermedad estos pacientes, requieren un mayor cuidado para evitar secuelas. Por ello, se explicará al paciente lo que se le va a hacer, por qué es necesario y cómo puede cooperar. La administración de un medicamento oftálmico no suele ser dolorosa, por lo que se debe llevar acabo el lavado de manos y colocarse guantes estériles, para limpiar el párpado y las pestañas, usando bolas de algodón estériles humedecidas en solución de irrigación estéril o en solución salina normal estéril y limpiar desde el canto interno hacia el externo. Posterior a la limpieza se procederá a colocar el lubricante oftálmico.

¹⁷⁷ Id

3.2 EN LA REHABILITACIÓN DEL SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON Y NECROLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA

- Enseñar cuidados de la piel.

Es importante que al alta el paciente y su familia participen en la atención y aprenden los procedimientos para el cuidado de la herida y cambios de vendajes, que deben continuar en casa.

Por ello, la Licenciada en Enfermería debe enseñar a la familia como realizar el cuidado de las heridas, desde la preparación del material a utilizar hasta cómo proceder en la limpieza de las heridas y colocar la vaselina. De igual forma, se le explicará al paciente que lo puede realizar el mismo, teniendo precaución de no lesionar más la piel. También es importante, hacer hincapié en la importancia de la valoración diaria para saber si la cicatrización de las lesiones se está dando correctamente.

- Referir con un especialista en Psicología.

El apoyo emocional de una Enfermera psiquiátrica, o de un Consejero espiritual, Psicólogo o Psiquiatra, puede ser útil para promover

estrategias de afrontamiento para los pacientes durante el largo período de recuperación¹⁷⁸.

Por lo anterior, la Licenciada en Enfermería debe detectar signos que determinen una alteración del estado anímico de los pacientes, debido a las secuelas que puede ocasionar la enfermedad y la imagen personal afectada, lo que ocasiona: estrés, ansiedad, inseguridad, depresión baja autoestima entre otros. Es por esto que se debe buscar ayuda del equipo multidisciplinario para mejorar el estado de salud del paciente. La intervención oportuna de un especialista en Psicología ayudará en el afrontamiento de la enfermedad así como en su reincorporación a sus actividades cotidianas.

- Enseñar al paciente a manejar el dolor.

La Licenciada en Enfermería debe explicar a los familiares y al paciente, el tratamiento que debe continuar en casa. Por ejemplo: si se prescriben analgésicos, se indicará la dosis a tomar, frecuencia y duración del tratamiento y se hará énfasis en tomarlo adecuadamente, para obtener una respuesta benéfica. También se debe mencionar la importancia de realizar terapias de relajación, con la intención de disminuir el dolor y

¹⁷⁸ Id

terapias ocupacionales que ayuden a mantener la mente del paciente ocupada y así desviar la atención del dolor.

- Identificar posibles complicaciones

En caso de posibles complicaciones, se debe instruir acerca de la prevención de complicaciones, incluidas las infecciones por lo que se les enseña a reconocer los signos y síntomas de las complicaciones a las familias y se les indica cuando notificar al grupo Médico¹⁷⁹.

Por eso la Licenciada en Enfermería debe de orientar al paciente para su regreso al hogar, indicándole el momento en que debe regresar al hospital en caso de presentar una complicación, como fiebre o datos de infección. Como se saben los datos de infección son: inflamación, rubor, dolor, calor al tacto y eritema, dificultad para deglutir y desprendimiento de la piel.

- Rehabilitar al paciente.

Es imperativo un seguimiento con atención interdisciplinaria para asegurarse de que el paciente siga mejorando, pues algunos necesitan tratamiento en un Centro de rehabilitación antes de volver a casa. Otros

¹⁷⁹ Id

requieren terapia física y ocupacional como pacientes externos por periodos prolongados¹⁸⁰.

Por lo anterior, la Licenciada en Enfermería debe orientar acerca de cómo será la rehabilitación, recomendando ejercicios físicos para mejorar la movilidad terapias para realizar en el hogar.

¹⁸⁰ Id

4. METODOLOGÍA

4.1 VARIABLES E INDICADORES

4.1.1 Dependiente: Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica.

- Indicadores de la variable

- ANTES DEL SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON Y NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.

- Evitar automedicación.

- DURANTE EL SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON Y NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.

- Valorar al paciente diariamente
- Medir signos vitales.
- Mantener la integridad de la piel.
- Mantener la integridad bucal.
- Cambiar la posición del paciente cada 2 horas.
- Mantener el equilibrio hidroelectrolítico.
- Administrar alimentación por sonda.
- Controlar el dolor.
- Brindar cuidados oculares.
- Brindar apoyo emocional.

-DESPUÉS DEL SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON Y NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.

- Enseñar cuidados de la piel.
- Referir con un especialista en psicología.
- Enseñar al paciente a manejar en dolor.
- Identificar posibles complicaciones.
- Rehabilitar al paciente.

4.1.2 Definición operacional: Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica.

-Concepto.

El Síndrome de Stevens-Johnson es una dermatosis caracterizada por una extensa necrosis epidérmica que afecta a dos o más mucosas. La Necrólisis Epidérmica Tóxica es un eritema multiforme cuya inflamación sistémica compromete piel y mucosas.

-Etiología.

La etiología se produce por dos mecanismos: genético e inmunológico. En el Mecanismo Genético el fármaco ingerido por el paciente es metabolizado; las moléculas específicas del (HLA) comienzan un proceso inmunológico por medio del reconocimiento del fármaco lo que ocasiona una respuesta citotóxica. El fármaco ya

metabolizado es procesado por el antígeno leucocitario humano provocando la activación de linfocitos T, teniendo como consecuencia la apoptosis de los queratinocitos.

En el mecanismo inmunológico el metabolito del fármaco se une al complejo mayor de histocompatibilidad y al receptor de células T activando a los linfocitos T citotóxicos (CD8) y células Natural Killer (NK) la respuesta inmune. Entonces, se genera una respuesta citotóxica en la epidermis y los epitelios, induciendo una apoptosis de los queratinocitos para provocar la liberación de citocinas tales como la granulosa, la perforina/granzima B y ligandos Fas/Fas.

-Epidemiología

La incidencia global del Síndrome de Stevens-Johnson es de 1 a 6 casos por millón de habitantes al año con una mortalidad del 5 al 12%, mientras que en el caso de la Necrólisis epidérmica tóxica van de 0.4 a 1.2 incidencias por millón al año con una mortalidad del 30%, lo que es considerado como mortalidad alta.

-Clasificación

La diferencia de estas dos enfermedades se clasifica de acuerdo al porcentaje corporal de la superficie afectada: cuando las lesiones de la piel abarcan <10% de superficie corporal pertenece al Síndrome de

Stevens Johnson, con un 10% al 30% de superficie corporal afectada se denomina sobreposición “overlap” SSJ/NET y con el >30% de superficie corporal afectada corresponde a la Necrólisis epidérmica tóxica.

-Signos y síntomas

Los signos y síntomas Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica son: Fiebre, malestar general, anorexia, rinorrea, tos, dolor ocular, conjuntivitis, secreción ocular, manchas eritematosas que evolucionan en lesiones purpúricas, ampollas y erosiones en piel.

-Diagnóstico

El diagnóstico de Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica es realizado por medio de anamnesis y exploración física que para verificarlo se toma una biopsia de la piel y como estudios secundarios, se toma biometría hemática, tiempos de coagulación, perfil hepático y gasometría arterial.

-Tratamiento

El tratamiento del Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica consiste en la suspensión del fármaco, aplicación

de líquidos, apoyo nutricional, cuidado de las lesiones, manejo de la vía aérea, tratamiento ocular, genitourinario y farmacológico.

-Intervenciones de la Licenciada en Enfermería.

Las intervenciones de la licenciada en enfermería se realizan en tres momentos: en la prevención, la atención y la rehabilitación.

En la prevención del Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica la principal intervención es: educar a la población para evitar la automedicación.

En la atención los cuidados son: Tomar signos vitales, mantener la integridad de la piel, mantener la integridad bucal, cambiar la posición del paciente cada dos horas, mantener el equilibrio hidroelectrolítico, administrar alimentos por sonda, controlar el dolor, brindar apoyo emocional y brindar cuidados oculares.

En la rehabilitación la Licenciada en Enfermería debe de orientar al paciente acerca de los cuidados que se deben de llevar acabo, tales como: cuidados de la piel en casa, referir al paciente con un especialista en Psicología, disminuir el dolor e identificar posibles complicaciones.

4.1.3 Modelo de relación influencia de la variable.



4.2 TIPO Y DISEÑO DE LA TESIS

4.2.1 Tipo

El tipo de investigación documental que se realiza es diagnóstica, descriptiva, analítica y transversal.

Es diagnóstica porque se pretende evaluar la variable Intervenciones de la Licenciada en Enfermería, en pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica, con la finalidad de realizar un diagnóstico situacional y a su vez proponer esta atención con todos los pacientes con esta patología en el Hospital General Dr. Manuel Gea González.

La presente investigación describe ampliamente el comportamiento de las variables de las Intervenciones a realizar por una Licenciada en Enfermería, en pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica.

Es analítica porque para estudiar la variable Intervenciones de Enfermería en pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica Tóxica, ha sido necesario descomponerla en sus indicadores básicos: atención preventiva, atención durante el padecimiento y atención en la rehabilitación, posterior al padecimiento.

Es transversal porque esta investigación documental se hizo en un periodo corto de tiempo. Es decir, en los meses de febrero, marzo, abril y mayo del 2020.

4.2.2 Diseño

El diseño de esta investigación documental se ha realizado atendiendo los siguientes aspectos:

- Asistencia a un Seminario y Taller de elaboración de Tesinas en las instalaciones del Hospital General Dr. Manuel Gea González.
- Asistencia al Curso de Metodología de la Investigación, impartido por el Hospital General Dr. Manuel Gea González.
- Búsqueda de un problema de investigación de la Licenciada en Enfermería relevante para la atención de los pacientes del Hospital General Dr. Manuel Gea González.
- Seguimiento del Modelo de la Dra. Lasty Balseiro A. en cada uno de los pasos para la culminación de la Tesina.
- Búsqueda sistemática en bases de datos de la patología Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica Tóxica.

- Asistencia a la Biblioteca Central y de la Escuela Nacional de Enfermería y Obstetricia para la elaboración del Marco teórico conceptual y referencial de la variable Intervenciones de la Licenciada en Enfermería en pacientes con Síndrome de Stevens Johnson y Necrólisis epidérmica Tóxica.

4.3 TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE INVESTIGACIÓN UTILIZADOS.

4.3.1 Fichas de trabajo

Mediante las fichas de trabajo ha sido posible recopilar toda la información para elaborar el Marco teórico. En cada ficha se anotó el Marco teórico conceptual y el Marco teórico referencial de tal forma que con las fichas fue posible clasificar y ordenar el pensamiento de los autores y las vivencias propias de las Intervenciones de la Licenciada en Enfermería a los pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica.

4.3.2 Observación

Mediante la técnica de observación se pudo visualizar la importante participación que tiene la Licenciada en Enfermería en la atención en

los pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis Epidérmica Tóxica en el Hospital General Dr. Manuel Gea González.

5. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

5.1 CONCLUSIONES

Se lograron los objetivos de esta Tesina al poder analizar las intervenciones de la Licenciada en enfermería en pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica. Al ser una enfermedad poco conocida, se logró obtener la información necesaria para plantear las intervenciones a realizar en la prevención, atención y rehabilitación por una Licenciada en Enfermería, a fin de ampliar el conocimiento de dicha enfermedad, para mejorar las intervenciones a realizar y mejor el estado de salud de estos pacientes. A continuación se dará a conocer las cuatro áreas básicas de intervenciones de la Licenciada en Enfermería en la atención de pacientes con Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica.

-En el servicio

En materia de servicio la Licenciada en Enfermería debe atender las áreas en la prevención, atención y rehabilitación. En la prevención la Licenciada en Enfermería debe educar a la población acerca de los posibles efectos secundarios que se pueden presentar con algunos medicamentos que la población acostumbra a consumir a fin de evitar la automedicación.

En la atención, la Licenciada en Enfermería debe de poner en práctica la valoración cefalocaudal diaria del paciente, monitorizar signos vitales así como su interpretación oportuna, cuidar la piel y mucosas con la finalidad de evitar infecciones, brindar apoyo nutricional y emocional para mejorar el estado de salud y su pronta recuperación, especialmente, al satisfacer las necesidades que el paciente no puede realizar por si solo por la complicación de la enfermedad.

En la rehabilitación la Licenciada en Enfermería debe explicar al paciente, los cuidados de la piel que se deben de llevar acabo en la casa, el manejo del dolor con ayuda del tratamiento farmacológico y terapias alternativas, y buscar también el apoyo del equipo multidisciplinario para la incorporación a sus actividades cotidianas.

-En la docencia.

En el aspecto docente de la de las intervenciones de la Licenciada en enfermería incluyen la enseñanza y el aprendizaje del paciente y su familia. Por ello, se deben explicar los cuidados que se deben tener en la piel, signos y síntomas de complicaciones, la importancia del apego al tratamiento farmacológico para la recuperación de su salud, disminuir el dolor no solo con analgésicos, sino con terapias alternativas, que permitan depender menos de un medicamento analgésico. Además, es

importante, fomentar la apertura al diálogo acerca de los sentimientos que experimenta con la idea de que pueda pedir ayuda.

-En la administración.

En el campo de la administración es necesario que la Licenciada en Enfermería con base en la valoración realizada al paciente, realice una planeación de los cuidados a realizar con la intención de mejorar su estado de salud, para minimizar el dolor, cuidar la integridad de la piel y mucosas, así como realizar aquellas actividades de la vida diaria que por sí solo el paciente no puede realizar. Posteriormente, se podrán ejecutar los cuidados y se evalúa si se cumplió el objetivo de cada intervención realizada, para conocer si lo realizado ayudó a mejorar la salud del paciente o se deben modificar las acciones para su recuperación.

-En la investigación.

La Licenciada en Enfermería debe en la investigación realizar proyectos de investigación que amplíen el conocimiento del Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica, ya que es una enfermedad poco conocida, pero que su mortalidad es muy alta. Por tanto, se debe actualizar la información y crear los diversos cuidados para mejorar la calidad de atención que se dá a este grupo de pacientes.

5.2 RECOMENDACIONES

- Educar a la población para evitar la automedicación. La población en general debe conocer los posibles efectos que puedan producir ciertos medicamentos que cotidianamente ingieren, como pueden ser analgésicos, antiinflamatorios, incluso antibióticos, debido a la facilidad con la que pueden adquirir algunos medicamentos, que se llegan a tomar indiscriminadamente. Es decir los medicamentos que sean prescritos para alguna enfermedad se deberá de informar al paciente los posibles efectos secundarios y adversos.

- Valorar al paciente diariamente utilizando la observación, palpación, auscultación y percusión. Para realizar esta valoración se debe comenzar por la cabeza, pasando hacia el cuello, extremidades torácicas, tórax, abdomen, genitales y por último miembros pélvicos. Debido a la afectación que presenta la enfermedad se debe hacer énfasis en las características de la piel y mucosas, para así conocer la evolución de la enfermedad y brindar los cuidados integrales de enfermería.

- Medir signos vitales de manera cotidiana para conocer el funcionamiento del organismo debido a que refleja cambios que podrían pasar inadvertidos. Se mide por ello, la presión arterial, temperatura corporal, frecuencia respiratoria y pulso. La frecuencia de la toma de signos vitales, puede ser cada dos horas o cada hora dependiendo el estado de salud del paciente. De estar en una Unidad de Cuidados

Intensivos, se podrá disponer de monitores cardiacos, donde se puede obtener los signos vitales horarios y realizar un comparativo de cómo va la evolución de la enfermedad y si se están afectando otros sistemas para actuar oportunamente.

- Mantener la integridad de la piel por medio de la limpieza diaria. En cada procedimiento se debe informar al paciente lo que se va a realizar y se explicará cómo puede el ayudar. Para realizar esta labor se debe preparar el material que es: solución salina o agua inyectable, ya que son soluciones estériles, apósitos, lebrillo y sábanas. Todo este material debe estar estéril, para evitar la contaminación de las áreas denudadas que podrían evolucionar en una complicación como es la sepsis. El procedimiento se realiza evitando movimientos de fricción ya que estos pueden ocasionar lesiones en la piel, posteriormente deben de cubrirse las áreas denudadas con vaselina para su hidratación y de ser indicado, se aplicarán agentes tópicos para evitar infecciones.

- Mantener la integridad bucal con la ayuda de la constante limpieza y enjuagues. Para ello, se indica al paciente el procedimiento a realizar y cómo es que puede ayudar para evitar lesionar al paciente. La limpieza se realizará con enjuague bucal como Clorhexidina, de preferencia utilizarlo si hay presencia de lesiones. No se utilizara cepillo de dientes debido a que este podría lesionar más la mucosa. De ser indicado se aplicará también vaselina en los labios.

- Cambiar la posición del paciente, para evitar zonas las de presión que provoquen lesionar aún más la piel. Esta intervención de preferencia, se debe realizar cada dos horas para evitar las zonas de presión Es necesario pedir al paciente que coopere en su movilización, pidiéndole que refiera que posición o que movimientos ocasionan dolor o aumento de este, con la finalidad de poder evitarlos. También se pedirá la ayuda del personal de Camillería para realizar la movilización de manera rápida y eficiente, en cada movilización tanto el personal de enfermería como camillería deberán realizar lavado de manos y colocarse guantes estériles.

- Mantener el equilibrio hidroelectrolítico con ayuda de una cuantificación estricta de todos los líquidos que son ingresados al paciente, desde su dieta, hasta soluciones parenterales y egresos de líquido, como son: la diuresis, pérdidas por fiebre de ser el caso, pérdidas insensibles y evacuaciones ya que esto permitirá plantearnos un panorama de las necesidades del paciente. Es importante realizar pruebas de electrolitos séricos para así conocer el tipo de solución a infundir y cantidad.

- Administrar alimentación por sonda nasogástrica u orogástrica ya que las lesiones por boca pueden dificultar el paso de los alimentos, por lo que hay que realizar una valoración constante que permita conocer las dificultades en la deglución del paciente. En caso de dificultarse la ingesta de alimentos se colocará una sonda Nelaton

ya sea por la nariz o por la boca, previa explicación se le explicara al paciente. Una vez instalada, se comenzara con una dieta polimérica hiperprotéica e hipercalórica, con la finalidad de ayudar en la recuperación de tejido. Gradualmente se incorporará dieta líquida vía oral, comenzando con líquidos.

- Controlar el dolor comenzando con una valoración detallada del tipo, localización, frecuencia, intensidad y duración. Con ayuda de la escala de EVA. Esto permitirá actuar de manera oportuna, la aplicación de analgésicos y terapias alternativas como pueden ser: Ejercicios de respiración, meditación, terapia ocupacional, entre otros. Se preguntará al paciente si tiene dolor y de igual manera, se observará su comportamiento y sus facies, se preguntará en qué momento se intensifica el dolor para evitarlo.

- Brindar apoyo emocional para disminuir los niveles de: ansiedad, estrés, temor y depresión, que pueden ser generados por los cambios que atraviesa el paciente durante la enfermedad. La atención debe estar centrada en la comprensión, aceptación y apoyo que se le dé al paciente, para así mejorar su estado anímico. Por ello, diariamente se preguntará al paciente su estado de ánimo, esto con la finalidad de abrir un canal de comunicación que nos permita saber que piensa, como se siente y cómo podemos ayudarlo.

- Brindar cuidados oculares comenzando con una valoración diaria de la integridad del parpado, agudeza visual y las pestañas. Esto se hará para con técnica estéril, con agua inyectable y algodón de preferencia estéril para limpiar los ojos, con movimientos de palmadas, evitando así la fricción. Esto permite retirar cualquier secreción que pudiera tener el ojo.
- Enseñar cuidados de la piel al paciente y la familia, ya que una vez dado de alta, los cuidados deberán continuar en su domicilio y deben de ser de calidad y con la técnica correcta. Por eso, se explicará al familiar que diario debe de revisar cómo está la piel del enfermo, en el momento del baño se debe realizar con agua tibia y de preferencia jabón de bebe: al momento de secarse, se realizara con movimientos de esponjeo, sin friccionar y posteriormente se colocará vaselina. Además, se debe utilizar ropa de algodón que no sea ajustada.
- Referir al paciente con un especialista en Psicología, para aliviar sus angustias y temores, lo que permitirá ayudar en su pronta recuperación y reinserción a sus actividades.
- Enseñar a manejar el dolor en el domicilio del paciente. Por ello se debe explicar que de estar prescrito un analgésico, cuál será la manera correcta de usarlo, cada cuando debe tomarlo, algún efecto secundario que pueda presentar, por cuantos días debe tomarlo y algunas recomendaciones para realizar actividades que permitan la

disminución del dolor, como puede ser: aromaterapia, ejercicios de respiración, meditación, terapia ocupacional, entre otras.

- Identificar posibles complicaciones de la enfermedad, explicando a la familia y su paciente, los signos y síntomas que pueda presentar durante su recuperación y que sean un marcador de una complicación. Algunos signos son: fiebre, dolor, dificultad para deglutir, disminución de agudeza visual, cansancio, aislamiento y depresión.

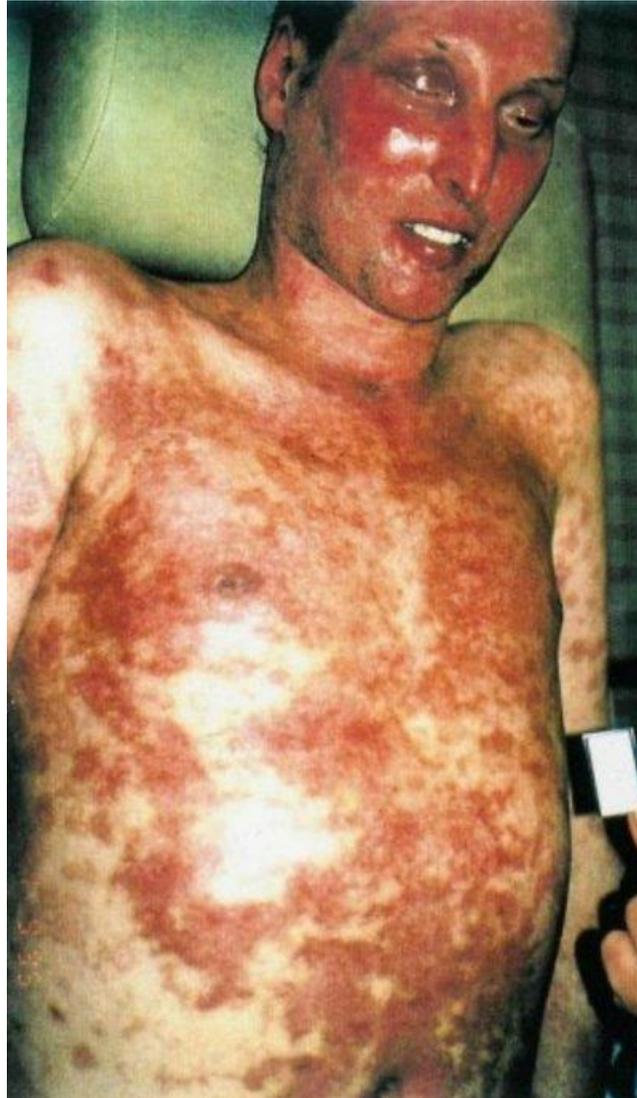
6. ANEXOS Y APENDICES

- ANEXO N°1: PACIENTE CON SÍNDROME DE ESTEVENS JOHNSON.
- ANEXO N°2: PACIENTE CON NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.
- ANEXO N°3: TABLA DE MEDICAMENTOS ASOCIADOS A RIESGO DE SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON/NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.
- ANEXO N°4: TABLA DE RIESGO DE MORTALIDAD PREVISTO SEGÚN EL PUNTAJE SCORTEN.
- ANEXO N°5: TABLA DE CLASIFICACIÓN DE LAS LESIONES AMPOLLOSAS EXFOLIATIVAS SEGÚN BASTUJIGARIN ET AL.
- ANEXO N° 6: SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON. PRESENCIA DE LESIONES DE DESPEGAMIENTO EPIDÉRMICO QUE AFECTAN, EN CONJUNTO, A MENOS DEL 10% DE LA SUPERFÍCIE CORPORAL TOTAL.
- ANEXO N°7: CUADRO DE SUPERPOSICIÓN ENTRE EL SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON Y LA NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA. PRESENCIA DE LESIONES DE DESPEGAMIENTO EPIDÉRMICO QUE AFECTAN, EN CONJUNTO, ENTRE EL 10 Y EL 30% DE LA SUPERFICIE CORPORAL TOTAL.

- ANEXO N°8: NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA. PRESENCIA DE LESIONES DE DESPEGAMIENTO EPIDÉRMICO QUE AFECTAN, EN CONJUNTO, A MÁS DEL 30% DE LA SUPERFICIE CORPORAL TOTAL Y DE «DIANAS» ATÍPICAS MACULARES.
- ANEXO N°9: AFECTACIÓN OCULAR POR EL SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON/NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.
- ANEXO N°10: REPRESENTACIÓN GRÁFICA DE LA CLASIFICACIÓN DEL COMPLEJO SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA MOSTRANDO LA SUPERFICIE DE DESPRENDIMIENTO EPIDÉRMICO.
- ANEXO N°11: MACULAS ERITEMATOSAS PURPÚRICAS.
- ANEXO N°12: PACIENTE CON DESPRENDIMIENTO EPIDERMICO.
- ANEXO N°13: SIGNO DE NOKOLSY POSITIVO.
- ANEXO N°14: IMAGEN DEL SIGNO DE ASBOE HANSEN.
- ANEXO N°15: PACIENTE CON COMPROMISO MUCOSO.
- ANEXO N°16: PACIENTE CON SÍNDROME DE PIEL ESCALDADA.

ANEXO N°1

PACIENTE CON SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON.



FUENTE: Carro R. *Paciente con Síndrome de Stevens Johnson*. Cuba, 2015, p. 1 Disponible en: <https://www.avimedi.net/es/ssj3.jpeg>
Consultado el día 16 de abril del 2020

ANEXO N°2
PACIENTE CON NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.



FUENTE: Malloni L. y et al. *Necrolisis epidérmica tóxica inducida por fármacos*. Caso clínico. *Cirugía plástica ibero-latinoamericana*. México, 2008; 34(4): 305-312 Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0376-78922008000400008 Consultado el día: 16 de abril del 2020.

ANEXO N°3

TABLA DE MEDICAMENTOS ASOCIADOS A RIESGO DE SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON/NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.

Riesgo alto confirmado	Riesgo bajo	Riesgo potencial (requiere mayor evidencia)	Riesgo no determinado
Neviparina	Sertralina	Pantoprazol	Estatinas
Lamotrigina	Ácido acético	Corticoides	Sulfonamidas diuréticos y antidiabéticos
Carbamazepina	AINEs	Pirazolonas	B-bloqueantes
Fenitoina	Macrólidos	Ácido acetilsalicílico	Inhibidores de la ECA
Fenobarbital	Quinolonas	Tramadol	Bloqueantes de los canales del Ca ²⁺
Cotrimoxazol y otras sulfamidas	Cefalosporinas	Nimesulide	Diuréticos tiazidas
Sulfasalazina	Tetraciclinas	Paracetamol	Furosemida
Alopurinol	Aminopenicilinas	Ibuprofeno	Insulina
Oxicam y otros AINEs			Acido propiónico AINEs
			Otros inhibidores de la bomba de protones
			Otros recaptadores de serotonina

AINEs - antiinflamatorios no esteroideos; ECA - enzima convertidora de la angiotensina; Ca²⁺ - calcio.

FUENTE: Alonso A. y et al. *Necrólisis epidérmica tóxica: un paradigma de enfermedad crítica*. Brasileira de Terapia Intensiva. Sao Paulo, 2017; 29(4):499 Disponible en: <http://www.scielo.br/pdf/rbti/v29n4/0103-507X-rbti-29-04-0499.pdf> Consultado el día 25 de enero del 2020.

ANEXO N°4

TABLA DE RIESGO DE MORTALIDAD PREVISTO SEGÚN EL PUNTAJE SCORTEN.

SCORTEN (puntaje total)	Tasa de mortalidad
0-1	3,2%
2	12,2%
3	35,3%
4	58,3%
≥5	90%
Parametro	Puntaje
Edad >40	No= 0, Sí= 1
Superficie corporal total >10%	No= 0, Sí= 1
Frecuencia cardíaca > 120 latidos por minuto	No= 0, Sí= 1
Nivel de glucosa >252 mg / dl	No= 0, Sí= 1
Nivel sérico de urea >28 mg / dl	No= 0, Sí= 1
Nivel de bicarbonato <20 mEq/L	No= 0, Sí= 1
Presencia de cáncer / enfermedad hematológica maligna	No= 0, Sí= 1

FUENTE. Akinci B. y et al. *Síndrome de Stevens Johnson asociado al tratamiento con Metotrexato de la leucemia linfoblástica aguda: a propósito de un caso*. Sociedad Argentina de Pediatría. Buenos Aires, 2018; 116(3): 459 Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2018/v116n3a26.pdf> Consultado el día 25 de enero del 2020.

ANEXO N°5

TABLA DE CLASIFICACIÓN DE LAS LESIONES AMPOLLOSAS EXFOLIATIVAS SEGÚN BASTUJI-GARIN ET AL.

Reacción	Eritema multiforme bulloso	Síndrome de Stevens-Johnson	Síndrome de superposición	NET con manchas (eritema purpúrico)	NET sin manchas
Desprendimiento (%)	< 10	< 10	10 - 30	> 30	> 10
Lesiones típicas	Si	No	No	No	No
Lesiones atípicas	Sobre-elevadas	Planas	Planas	Planas	-
Manchas	No	Si	Si	Si	No

NET - necrolisis epidérmica tóxica.

FUENTE: Alonso A. y et al. *Necrólisis epidérmica tóxica: un paradigma de enfermedad crítica*. Brasileira de Terapia Intensiva. Sao Paulo, 2017; 29(4):500 Disponible en: <http://www.scielo.br/pdf/rbti/v29n4/0103-507X-rbti-29-04-0499.pdf> Consultado el día 25 de enero del 2020.

ANEXO N°6

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON. PRESENCIA DE LESIONES DE DESPEGAMIENTO EPIDÉRMICO QUE AFECTAN, EN CONJUNTO, A MENOS DEL 10% DE LA SUPERFÍCIE CORPORAL TOTAL.



FUENTE: García D. y et al. *Síndrome de StevensJohnson/necrólisis epidérmica tóxica*. Servicio de Dermatología. Hospital Universitaria Vall d'Hebron. Madrid, 2001; 16(9): 446 Disponible en: <https://www.elsevier.es/index.php?p=revista&pRevista=pdf-simple&pii=S0213925101724987&r=14> Consultado el día 26 de enero del 2020

ANEXO N°7

CUADRO DE SUPERPOSICIÓN ENTRE EL SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON Y LA NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA. PRESENCIA DE LESIONES DE DESPEGAMIENTO EPIDÉRMICO QUE AFECTAN, EN CONJUNTO, ENTRE EL 10 Y EL 30% DE LA SUPERFICIE CORPORAL TOTAL.



FUENTE: Mismo del Anexo N° 6 p. 9.

ANEXO N°8

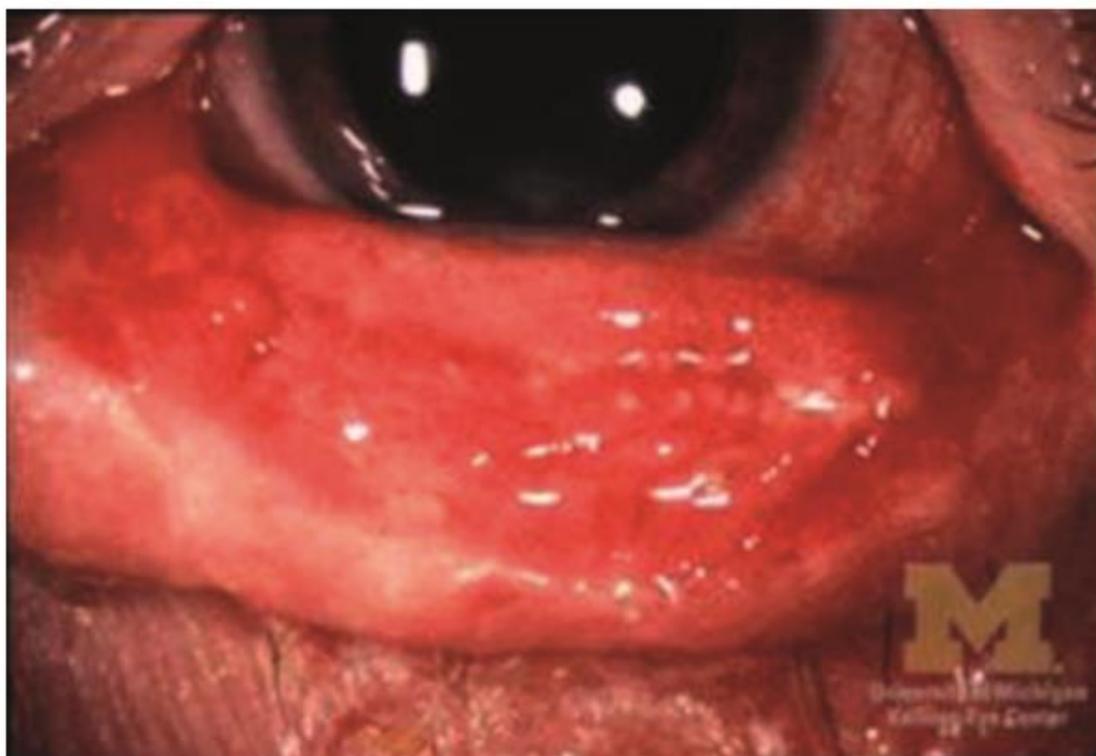
NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA. PRESENCIA DE LESIONES DE DESPEGAMIENTO EPIDÉRMICO QUE AFECTAN, EN CONJUNTO, A MÁS DEL 30% DE LA SUPERFICIE CORPORAL TOTAL Y DE «DIANAS» ATÍPICAS MACULARES.



FUENTE: Mismo del Anexo N°6 p.9

ANEXO N° 9

AFECTACIÓN OCULAR POR EL SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSO/NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA.

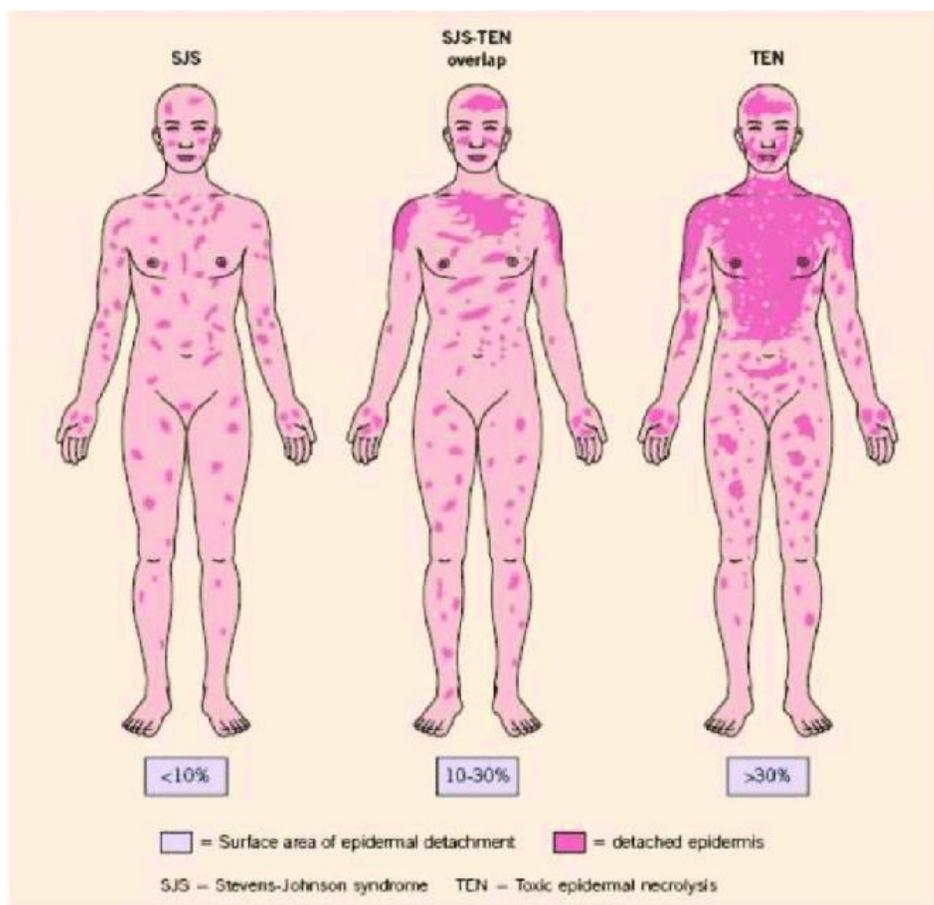


FUENTE: Ortiz C. *El síndrome de Stevens-Johnson y su continuo al síndrome de Lyell, un espectro de evaluación y manejo precoz.* Medicina e Investigación UAEMEX. México, 2017; 5(1): 85 Disponible en:

http://www.rmi.diauaemex.com/pdf/2017/julio/MEDICINA_5_2_11_SINDROME.pdf Consultado el día 25 de enero del 2020.

ANEXO N°10

REPRESENTACIÓN GRAFICA DE LA CLASIFICACIÓN DEL COMPLEJO SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON/NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA MOSTRANDO LA SUPERFICIE DE DESPRENDIMIENTO EPIDÉRMICO.



FUENTE: Mismo del Anexo N°9 p. 83.

ANEXO N°11

MÁCULAS ERITEMATOSAS PURPÚRICAS.



FUENTE: Ortiz C. *Máculas eritematosas purpúricas*. México, 2017, p.84
Disponible en: <https://sindromes.net/wp-content/uploads/2017/11/stevens-johnson-300x172.jpg> Consultado el día 16 de abril del 2020.

ANEXO N°12

PACIENTE CON DESPRENDIMIENTO EPIDÉRMICO.



FUENTE: Peña C. y et al. *Necrólisis epidérmica toxica en el curso de un síndrome hemofagocítico secundario al Linfoma de Hodgkin. Caso clínico.* Médica de Chile. Santiago, 2018; 146:524 Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rmc/v146n4/0034-9887-rmc-146-04-0523.pdf> Consultado el 23 de enero del 2020.

ANEXO N° 13
SIGNO DE NIKOLSKY POSITIVO.



FUENTE: Mismo del Anexo N°9 p. 85

ANEXO N° 14
SIGNO DE ASBOE HANSEN.



FUENTE: Fadiat T. *Signo de Asboe Hansen. Washington D. C.* 2019. p. 1 Disponible en: <https://twitter.com/thame/status/1125205535140261888>. Consultado el día 16 de abril del 2020.

ANEXO N°15

PACIENTE CON COMPROMISO MUCOSO.



FUENTE: Aldama A. y Aldama F. *Necrólisis cutánea - Casuística de 25 años*. Anales de la Facultad de Ciencias Médicas (Asunción). Asunción, 2019; 52(1): 19 Disponible en: <http://scielo.iics.una.py/pdf/anales/v52n1/1816-8949-anales-52-01-17.pdf> Consultado el día 25 de Enero del 2020.

ANEXO N°16

PACIENTE CON SÍNDROME DE PIEL ESCALDADA.



FUENTE: Pérez A. y et al. *Síndrome estafilocócico de la piel escaldada: a propósito de un caso*. Archivos de Investigación Materno Infantil. México, 2014; VI (1): 16 <https://www.medigraphic.com/pdfs/imi/imi-2014/imi141c.pdf> Consultado el día 16 de abril del 2020.

7. GLOSARIO DE TERMINOS

ADMINISTRACIÓN DE LÍQUIDOS POR VÍA PARENTERAL: Consiste en la infusión por vía intravenosa de diferentes soluciones para mantener una hidratación adecuada, restaurar y/o mantener el volumen de líquido, restablecer la pérdida de electrolitos o proporcionar una nutrición parcial.

ANALGÉSICO: Los analgésicos en general sirven para disminuir el dolor. Los analgésicos narcóticos actúan sobre el sistema nervioso central, alterando la percepción del dolor; se suelen utilizar cuando el dolor es intenso. Los analgésicos no narcóticos actúan en el lugar del dolor, no producen tolerancia ni dependencia y no alteran la percepción del paciente y se utilizan cuando el dolor es leve a moderado.

ANAMNESIS: Es la recogida de información obtenida del paciente y otras fuentes respecto al estado físico de aquél y su función psicológica, social y sexual. La anamnesis proporciona una base de datos sobre la cual puede establecerse un diagnóstico, un plan para enfrentarse al mismo, un tratamiento, una asistencia y un seguimiento del paciente. La primera parte de la anamnesis describe el síntoma principal, la enfermedad actual, incluido sus signos y síntomas. Pueden registrarse las propias palabras del paciente que son, a menudo, la mejor descripción. La segunda parte, comprende una relación de las

enfermedades y conductas de promoción de la salud, alergias, transfusiones, vacunaciones, pruebas de detección selectiva e ingresos hospitalarios previos. Los tipos de anamnesis son completa, episódica y por intervalos. También es denominada valoración funcional o también antecedentes personales y sociales.

ANONIQUIA: Se caracteriza por anomalías de las uñas que van desde la oncodistrofia (uñas distróficas) hasta la anoniquia (ausencia de las uñas). La Anoniquia se manifiesta por la ausencia de una parte o la totalidad de una o varias uñas.

ANSIEDAD: Es una respuesta de anticipación involuntaria del organismo frente a estímulos que pueden ser externos o internos, tales como pensamientos, ideas, imágenes, etc., que son percibidos por el individuo como amenazantes y/o peligrosos y se acompaña de un sentimiento desagradable o de síntomas somáticos de tensión. Se trata de una señal de alerta que advierte sobre un peligro inminente y permite a la persona que adopte las medidas necesarias para enfrentarse a una amenaza.

APOPTOSIS: Es el tipo de muerte celular en la que una serie de procesos moleculares en la célula conducen a su muerte. Este es un método que el cuerpo usa para deshacerse de células innecesarias o anormales. También se llama muerte celular programada.

ARTRALGIA: Es un dolor en una o más articulaciones. Puede ser causada por muchos tipos de lesiones o condiciones y sin importar la causa y puede ser muy molesta. Es fácil de comprender este dolor si se tiene en cuenta que lo que está ocurriendo es que en las articulaciones existe muy poca lubricación de las rótulas con el deterioro consiguiente de los cartílagos. La sinovia y los cartílagos hacen de colchón protector y al perder su eficacia esto provoca que los huesos entren en contacto entre sí, produciendo un rozamiento que muchas veces es incluso audible haciendo crujir los huesos al efectuar determinados movimientos y produciendo erosiones y excrecencias.

ASTENIA: Es una sensación de debilidad y falta de vitalidad generalizada, tanto física como intelectual, que reduce la capacidad para trabajar. No aparece después de realizar un gran esfuerzo, como sería lo normal, sino que se manifiesta cuando se desarrollan aquellas actividades que marcan el día a día, incluso las más sencillas.

BALANOPOSTITIS: Es la Inflamación generalizada del pene y prepucio caracterizada por dolor, irritación y exudado, que ocurre como complicación de una infección bacteriana o fúngica. Pueden estar seguidos por fimosis, ulceraciones superficiales y adenopatías inguinales.

BIOPSIA: Es la extracción de una pequeña pieza de tejido vivo de un órgano u otra parte del cuerpo para, mediante el examen microscópico,

confirmar o establecer un diagnóstico, estimar un pronóstico o seguir el curso de una enfermedad. Es un tejido cortado para examen. Algunos tipos de biopsia son: biopsia por aspiración, biopsia por punción y biopsia con sacabocados.

CASPASA: Son proteínas clave en la transducción y ejecución de la señal apoptótica inducida por una diversidad de estímulos. Se encuentran en la célula como precursores inactivos que necesitan ser cortados para iniciar su actividad. Existen dos grandes grupos de caspasas, las denominadas iniciadoras y las ejecutoras.

CÉLULA T CITOTÓXICA: Es el tipo de célula inmunitaria que puede destruir ciertas células, como las células extrañas, células cancerosas y células infectadas por un virus. Una célula T citotóxica es un tipo de glóbulo blanco y un tipo de linfocito. También se llama célula T citolítica y linfocito T citotóxico.

COALESCENCIA: Es la propiedad de las cosas de unirse o fundirse. Hace referencia a un fenómeno particular que se da al unirse dos o más cosas diferentes y fundirse en una sola. Si bien suele utilizarse en algunos ámbitos más que en otros, podemos hablar de coalescencia química, física, geográfica, dental y corporal, etc.

DEGLUCIÓN: Es el proceso que habitualmente consiste en el paso de los alimentos desde la boca hacia el estómago a través del esófago. Es

necesario que exista coordinación muscular desde la lengua hasta el esfínter esofágico inferior.

DENUDAR: Es el proceso de despojar a un órgano de su cubierta normal. Cuando la cubierta epitelial desaparece por una causa patológica o por una intervención quirúrgica, tiene lugar una denudación.

DEPRESIÓN: Es una alteración de la conducta caracterizada por sentimientos de tristeza, desesperación o descorazonamiento. Generalmente, es secundaria a una tragedia o pérdida personal y proporcional a la misma. De igual forma, es un estado emocional anormal caracterizado por un excesivo sentimiento de tristeza, melancolía, desánimo, demérito, vacío y desesperanza, en grado inapropiado y desproporcionado respecto a la realidad.

DERMATOSIS: Es un término general utilizado para describir cualquier anomalía o lesión en la piel. Puede ser sistémico significando que afecta todo el cuerpo, en lugar de una sola parte. Cuando la reacción dérmica es de origen alérgico persistente, se manifiesta como una inflamación crónica de la piel. En algunos pacientes puede ir asociado a otros desórdenes alérgicos.

DESBRIDAR: Implica retirar suciedad, cuerpos extraños, tejidos dañados y restos celulares de una herida o una quemadura, para evitar una infección o promover su cicatrización. Al tratar una herida, el desbridamiento es el primer paso para su limpieza.

DESHIDRATACIÓN: Es la pérdida excesiva de agua por los tejidos corporales. La deshidratación se acompaña de alteración del equilibrio de electrólitos esenciales, sobre todo sodio, potasio y cloro. Los signos de deshidratación son: escasa turgencia de la piel, piel seca y roja, oliguria, irritabilidad y confusión.

DISFAGIA: Es la dificultad para deglutir, normalmente asociada a procesos obstructivos o motores del esófago. Los pacientes con procesos obstructivos, como tumores esofágicos o anillo esofágico inferior, son incapaces de deglutir sólidos, aunque pueden tolerar líquidos. Las personas con procesos motores son incapaces de tragar sólidos y líquidos.

DISPAREUNIA: Es el trastorno de la mujer, en el que la relación sexual se acompaña de dolor. El dolor puede ser el resultado de anomalías genitales, reacciones psicofisiológicas disfuncionales ante la unión sexual, coito forzado o excitación sexual incompleta

DISTRQUIASIS: Es la hilera accesoria de pestañas situadas cerca del borde interno del párpado próximo al ojo. Las pestañas crecen en áreas de los párpados donde normalmente no aparecen, Las pestañas pueden rozar la córnea y producir úlceras corneales.

DOLOR URENTE: Es un término usado en medicina, para describir la característica del dolor experimentado como resultado de una quemadura térmica. Se puede presentar ardor, irritación, sensación de quemazón o que abrasa.

ENTROPIÓN: Es la torsión hacia dentro, normalmente un proceso en el que el párpado se vuelve hacia el interior del ojo. El entropión cicatricial puede ocurrir tanto en el párpado inferior como en el superior como resultado de la formación de tejido cicatricial. El entropión espástico resulta de la inflamación u otro factor que afecta al tono del tejido. La inflamación del párpado puede ser el resultado de una enfermedad infecciosa o de la irritación por una pestaña invertida.

EOSINOFILIA: Es el aumento del número de eosinófilos (leucocito granulocítico bilobulado, algo mayor que el neutrófilo, caracterizado por su gran número de gránulos citoplásmicos refringentes, que se tiñen intensamente con el colorante ácido eosina) en sangre, que se asocia a muchos procesos inflamatorios. Los aumentos importantes se consideran reflejo de una respuesta alérgica.

EPIDERMÓLISIS AMPOLLAR: Es el grupo de enfermedades cutáneas hereditarias poco frecuentes en las que se desarrollan vesículas y ampollas, especialmente en zonas traumatizadas, caracterizada por fragilidad de la piel.

ERITEMA MULTIFORME: Implica cualquiera de tres síndromes clínicos importantes, caracterizados por infiltrados linfocíticos en la piel, que causan necrosis de los queratinocitos. El paciente puede mostrar un eritema polimorfo de la piel y las membranas mucosas. Se observan máculas, pápulas, nódulos, vesículas o bullas y lesiones en diana.

ESTENOSIS: Es un término utilizado para denotar la constricción o estrechamiento de un orificio o conducto corporal. Puede ser de origen congénito o adquirido por tumores, engrosamiento o hipertrofia, o por infiltración y fibrosis de las paredes o bordes luminales o valvulares. Son tipos de estenosis: la estenosis aórtica y la estenosis pilórica.

FAS: Es una proteína de superficie de 36 kDa con un dominio citoplasmático de muerte celular conservado. El ligando Fas (FasL o Apo-1) es una proteína de membrana tipo II de 40 kDa miembro de la familia del Factor de Necrosis Tumoral (TNF) que está altamente expresado en linfocitos activados.

FOTOFOBIA: Es la sensibilidad anormal a la luz, especialmente en los ojos. Este trastorno es prevalente en diversas enfermedades de la conjuntiva y de la córnea. En psiquiatría implica el temor mórbido a la luz con una necesidad irracional de evitar los lugares con luz.

GRANULISINA: Es una proteína producida por los linfocitos T citolíticos y células asesinas naturales. Tiene dos isoformas estables con peso molecular de 9 y 15 kDa. La granulisin recombinante de 9 kDa muestra actividad citolítica contra una variedad de microbios y también contra líneas celulares tumorales, debido a que induce la apoptosis celular. La granulisin es relevante para prevenir una variedad de infecciones humanas y posiblemente, el cáncer.

HIPERTROFIA: Es el aumento del tamaño de un órgano causado por un aumento del tamaño de las células más que por el aumento del número de células.

HIPOXEMIA: Es el déficit anormal de oxígeno en la sangre arterial. Algunos síntomas de hipoxemia aguda son la cianosis, la inquietud, el estupor, el coma, la respiración de Cheyne-Stokes, la apnea, la hipertensión arterial, la taquicardia y un aumento inicial en el gasto cardíaco que posteriormente se reduce, produciendo hipotensión y fibrilación ventricular o asistolia. La hipoxemia crónica estimula la

producción de hematíes por la médula ósea, produciéndose una policitemia secundaria.

IDIOPÁTICO: Se dice de cualquier proceso o síndrome con varias causas posibles conocidas, pero que, en el caso concreto que se estudia, se desconoce la causa específica, porque no se puede demostrar ninguna de las posibles causas. Es por eso un diagnóstico de exclusión.

INTERVENCIÓN: Es cualquier acto realizado para evitar que se produzcan lesiones a un paciente, o para mejorar sus funciones mentales, emocionales o físicas. Puede servir para vigilar o mejorar un proceso fisiológico, o para interrumpir o controlar un proceso patológico. La intervención independiente es una actividad sanitaria relacionada con diversos aspectos de la práctica profesional, que se ajustan a las leyes y licencias pertinentes y no requiere supervisión o dirección alguna. La intervención interdependiente se refiere a la actividad sanitaria que es realizada por un profesional sanitario en colaboración con otros.

INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA: Es el acto por el que un profesional de enfermería lleva a cabo un plan de cuidados de enfermería o cualquier objetivo específico de ese plan, como mover a un paciente comatoso para evitar que desarrolle úlceras por decúbito.

LEUCOPENIA: Es el descenso anormal del número de leucocitos, por debajo de 5.000 por milímetro cúbico. Puede estar ocasionada por una reacción farmacológica adversa, una intoxicación radiactiva u otros procesos patológicos y puede afectar a todos los tipos de leucocitos.

MACULA: Es la pequeña zona pigmentada o mancha que parece separada o diferente del tejido que la rodea. Implica el área plana de la piel de color diferente de la piel normal y suele describirse con un adjetivo que califica el color: eritematosa, pigmentada, purpúrica.

MIALGIA: Es el dolor muscular difuso, en uno o varios músculos, que habitualmente se acompaña de malestar general, que aparece en numerosas enfermedades infecciosas. También puede ser provocada por diversos fármacos.

MUCOSITIS: Es una reacción inflamatoria tóxica que afecta a todo el tracto gastrointestinal (de la boca al ano), acompañada o no de lesiones ulcerosas, aunque adquiere un mayor protagonismo a nivel del área orofaríngea. Es secundaria a la exposición a quimio o radioterapia.

MUPIROCINA: Es un antibacteriano cuyo mecanismo de acción es inhibir la síntesis bacteriana de proteínas mediante la unión a la isoleucil-tRNA sintetasa del microorganismo, de manera que impide la incorporación de la isoleucina a las proteínas. Se usa por vía tópica en

la práctica clínica, bajo la forma de ungüentos o cremas, demostrando gran efectividad en el tratamiento de infecciones producidas por cocos grampositivos: *S. aureus*, otras especies de *Staphylococcus*, y *Streptococcus pyogenes*. Existen formulaciones de uso nasal que permiten la erradicación de estafilococos, incluyendo *S. aureus* meticilin resistentes (SAMR) en portadores nasales.

ODINOFAGIA: Es la sensación intensa de dolor urente asociada a la presión generada durante la deglución, causada por la irritación de la mucosa o por una alteración muscular del esófago, como el reflujo gastroesofágico, la infección bacteriana o micótica, un tumor, acalasia o una irritación química.

PRÓDROMO: Es el malestar, signo o síntoma precoz de un proceso o enfermedad en evolución, aún no declarada plenamente. Los síntomas prodrómicos indican el inicio de una enfermedad y se utilizan en el diagnóstico para predecir un trastorno futuro.

QUERATINOCITO: Son las células más numerosas de la epidermis y del folículo piloso. Son las encargadas de sintetizar la queratina o bien en la capa córnea o bien en el tallo pilar. Nacen en la base de la epidermis y al dividirse, se multiplican. Al migrar hacia la superficie de la piel producen lípidos, N.M.F. factor de hidratación natural y queratina.

A lo largo de este proceso, los queratinocitos se van aplanando de forma progresiva, pierden su núcleo y mueren.

QUERATITIS: Es una inflamación de la córnea, la estructura más anterior y transparente del globo ocular, que puede ser debida a múltiples causas. Si afecta solamente a su parte externa (el epitelio), que es lo más frecuente, se llama queratitis superficial y suele curarse sin secuelas. Por el contrario, si afecta a capas más profundas se trata de una queratitis ulcerativa, menos habitual pero que puede ser muy grave. Cuando deja una cicatriz en la córnea (leucoma), la visión llega a verse severamente comprometida.

REEPITELIZACIÓN: Es el proceso por el cual la herida vuelve a cubrirse con tejido nuevo. Sucede desde las primeras horas tras la lesión. Es más rápida en heridas incisas que contusas y se consigue tras las 24h-48h de lesión. Si ha habido pérdida de grosor parcial de la piel, se produce a partir de células queratinizantes del borde de la lesión que migran también desde el centro, células derivadas de folículos pilosos y glándulas sudoríparas y sebáceas. Si hay lesión de la dermis, las células epiteliales penetran en la cicatriz. Tras la inhibición por contacto de la migración, (proliferación), las células epidérmicas que migran no están completamente diferenciados.

RINORREA: Es la secreción acuosa o mucosa de los orificios nasales, que se produce como consecuencia de una rinitis alérgica o una congestión producida por un resfriado. La rinorrea suele ser un síntoma de una inflamación leve de la nariz, pero puede estar relacionada con otras afecciones de las vías auditivas y la garganta.

SEPSIS: Ocurre cuando una persona tiene una infección y la reacción del cuerpo daña tejidos y órganos. La sepsis puede aparecer por infecciones causadas por bacterias, virus, hongos y parásitos. Las infecciones bacterianas son los desencadenantes más comunes.

SINEQUIA: Es la adherencia, especialmente del iris a la córnea o al cristalino. Se puede desarrollar a partir de glaucoma, cataratas, uveítis o queratitis, o bien como complicación quirúrgica o de un traumatismo ocular. Las sinequias evitan o impiden el flujo de líquido acuoso entre las cámaras anterior y posterior del ojo, pudiendo conducir rápidamente a ceguera.

SIMBLÉFARON: Es la unión en forma de puentes o adherencias totales entre la conjuntiva bulbar y la palpebral a consecuencia de causticaciones, complicaciones quirúrgicas o deficiencias inmunológicas como el Pénfigo ocular.

TRIQUEIASIS: Es la inversión anormal de las pestañas que irrita el globo ocular. Habitualmente se produce tras infección o inflamación. Las pestañas crecen hacia adentro, en dirección al ojo frotan la córnea, la conjuntiva y la superficie interna de los párpados lo que irrita el ojo.

UVEÍTIS: Es la inflamación de la capa uveal del ojo, afectando al iris, al cuerpo ciliar y a la coroides. Se puede manifestar por un contorno pupilar irregular, inflamación pericorneal, pus en la cámara anterior, depósitos opacos en la córnea, dolor y lagrimeo.

XEROSIS: Es el trastorno de la epidermis que se padece cuando la piel tiene un déficit de humedad o de grasa. La piel adquiere un aspecto seco, áspero, con escamas, líneas finas y prurito. Las causas más usuales son la baja humedad relativa del aire, la disminución de grasa en la piel por el envejecimiento, la desnutrición, y algunas enfermedades: dermatitis atópica, diabetes, déficit de vitamina A.

8. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

Akinci B. y et al. *Síndrome de Stevens Johnson asociado al tratamiento con Metotrexato de la leucemia linfoblástica aguda: a propósito de un caso*. Sociedad Argentina de Pediatría. Buenos Aires, 2018; 116(3): 459-462 Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2018/v116n3a26.pdf> Consultado el día 25 de enero del 2020.

Aldama A. y Aldama F. *Necrólisis cutánea - Casuística de 25 años*. Anales de la Facultad de Ciencias Médicas (Asunción). Asunción, 2019; 52(1): 17-24 Disponible en: <http://scielo.iics.una.py/pdf/anales/v52n1/1816-8949-anales-52-01-17.pdf> Consultado el día 25 de Enero del 2020.

Allanore L. y Roujeau J. *Necrólisis epidérmica (síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica)*. Capítulo 40. En Goldsmith L. y et al. *Dermatología en Medicina General*. Ed. Médica Panamericana. 8ª ed. Madrid, 2014. p. 439-448.

Alonso A. y et al. *Necrólisis epidérmica tóxica: un paradigma de enfermedad crítica*. Brasileira de Terapia Intensiva. Sao Paulo, 2017;

29(4):499-508 Disponible en: <http://www.scielo.br/pdf/rbti/v29n4/0103-507X-rbti-29-04-0499.pdf> Consultado el día 25 de enero del 2020.

Alvarado M. y et al. *Reporte de un caso clínico y revisión: Síndrome de Stevens Johnson por uso de Lamotrigina*. *Pediatría Panamá*. Panamá, 2018; 47(3): 29-36 Disponible en: <http://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/02/980131/13.pdf> Consultado el día 25 de enero del 2020.

Arenas R. *Necrólisis epidérmica tóxica*. Capítulo 14. En Arenas R. *Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento*. Ed. McGraw-Hill. 6ª ed. México, 2015. p. 94-97.

Baldwin A., Hjelde N., et al. *Manual Oxford de especialidades médicas*. Ed. Manual Moderno. México, 2018. 832 pp.

Barrantes R. y Espinoza K. *Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica*. *Médica de Costa Rica y Centroamérica*. San José, 2014; 71(610):305-308 Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcosen/rmc-2014/rmc142z.pdf> Consultado el día 25 de enero del 2020.

Berman A. y Snyder S. *Constantes Vitales*. Capítulo 29. En Berman A. y Snyder S. *Fundamentos de enfermería*. Ed. Pearson. 9ª ed. Madrid, 2013. p. 534-570.

Bonilla J. y et al. *Síndrome de Stevens-Johnson en pediatría, reporte de un caso por el uso de antiepilépticos*. *Mexicana de Pediatría*. México, 2018; 85(6):226-229 Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/pediat/sp-2018/sp186g.pdf>
Consultado el día 25 d enero del 2020.

Cano A. y Sanabria A. *Dermatosis reaccionaes*. Capítulo 10. En Cano A. *Lecciones de dermatología*. Ed. McGraw-Hill. 16ª ed. México, 2015. p. 213-217.

Castro A. y et al. *Necrólisis epidérmica tóxica y Stevens-Johnson como primera manifestación de linfoma de Hodgkin*. *Dermatología Mexicana*. México, 2016; 60(2):155-162 Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2016/rmd162h.pdf>
Consultado el 26 de enero del 2020.

Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad. *Informe anual de autoevaluación del director General. Hospital general "Dr. Manuel gea González"*. México, 2017.

Disponible en:
[http://www.hospitalgea.salud.gob.mx/contenido/menu/transparencia/planes_programas_e_informes/6 Informe de Autoevaluacixn ene dic 2017.pdf](http://www.hospitalgea.salud.gob.mx/contenido/menu/transparencia/planes_programas_e_informes/6_Informe_de_Autoevaluacixn_ene_dic_2017.pdf) Consultado el 02 de Marzo del 2020.

Cubas W. y Pacheco L. *Necrólisis epidérmica toxica inducida por difenilhidantoína. A Propósito de un caso.* Médica Herediana. Lima, 2016; 27:247-251
<https://revistas.upch.edu.pe/index.php/RMH/article/view/2995/2893>
Consultado el 23 de enero del 2020.

Diosdado M. *Síndrome de Stevens-Johnson/Necrólisis epidérmica tóxica ¿Qué sabemos de ellas?* Cuadernos de Atención Primaria. Madrid, 2014; 20: 138-139 Disponible en: http://www.agamfec.com/wp/wp-content/uploads/2014/12/Vol20-n3_Parte6.pdf Consultado el día 25 de enero del 2020.

Esquivel A. y et al. *Guía de práctica clínica diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Stevens-Johnson/Necrólisis epidérmica tóxica en el adulto.* México; Secretaria de Salud. México, 2011. Disponible en: [http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/398_GPC Diagnostico tratamiento SINDROME STEVENS JOHNSON/GER STEVENS JONSON.pdf](http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/398_GPC_Diagnostico_tratamiento_SINDROME_STEVENS_JOHNSON/GER_STEVENS_JONSON.pdf) Consultado el día 25 de enero del 2020.

Filtzpatrick J. y et al. *Urgencias dermatológicas*. Ed. Elsevier. Madrid, 2018. 632 pp.

Fondevila C. *Coagulación intravascular diseminada*. Hematología. San Salvador, 2018; 22:37-43 Disponible en: http://www.sah.org.ar/Revista/numeros/vol22/sup/09_Coagulacion_intravascular_diseminada.pdf Consultado el día 01 de julio del 2020.

García D. y et al. *Síndrome de StevensJohnson/necrólisis epidérmica tóxica*. Servicio de Dermatología. Hospital Universitaria Vall d'Hebron. Madrid, 2001; 16(9): 444-457 Disponible en: <https://www.elsevier.es/index.php?p=revista&pRevista=pdf-simple&pii=S0213925101724987&r=14> Consultado el día 26 de enero del 2020.

Gutiérrez E. *Síndrome de Steven-Johnson*. Capítulo 99. En López J. *Urgencias: Conceptos esenciales*. Ed. Alfil. México, 2015. p. 583-588.

Guevara R. *Reporte de caso clínico: Síndrome de Stevens-Johnson*. Medicina Facultad de Ciencias Médicas – Universidad Católica de Santiago de Guayaquil. Quito, 2014; 18(3): 181-185 Disponible en: <http://editorial.ucsg.edu.ec/ojs-medicina/index.php/ucsg-medicina/article/view/613> Consultado el día 25 de enero del 2020.

Hernández P. y et al. *Síndrome de Stevens-Johnson y Necrólisis epidérmica tóxica en un lactante*. Médica de Santiago de Cuba. Habana, 2018; 22 (6): 446-450 Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192018000600009&lng=es&nrm=iso Consultado el día 25 de enero del 2020.

Kooken A. y Tomecki K. *Dermatología*. Sección 3. En Carey W. Diagnóstico clínico y tratamiento. Ed. Manual Moderno. 2ª ed. México, 2012. p. 301-302.

Llompart J. y et al. *Fallo multiorgánico en el paciente con trauma grave*. Medicina Intensiva. Madrid, 2014; 38(7):455-462 Disponible en: <https://medintensiva.org/es-fallo-multiorganico-el-paciente-con-articulo-S0210569114001442> Consultado el día 5 de junio del 2020.

López S. *Pruebas de coagulación*. Instituto Nacional de Pediatría. México, 2016; 37(4):241-245. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/apm/v37n4/2395-8235-apm-37-04-00241.pdf> Consultado el día 7 de junio del 2020.

Malloni L. y et al. *Necrolisis epidérmica tóxica inducida por fármacos*. Caso clínico. Cirugía plástica ibero-latinoamericana. Madrid, 2008;

34(4): 305-312 Disponible en:
http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0376-78922008000400008 Consultado el día: 16 de abril del 2020.

Martínez S. y et al. *Actualidades en farmacodermias severas: síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y necrólisis epidérmica tóxica (NET)*. Gaceta Médica de México. México, 2015; 151: 777-787 Disponible en:
<https://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2015/gm156j.pdf>
Consultado el día 25 de Enero del 2020.

Mulet A. *Síndrome uso inadecuado del término en la discusión diagnóstica*. Correo Científico Médico de Holguin. Habana, 2015; 19 (4): 628-644 Disponible en:
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812015000400004 Consultado el día 25 de febrero del 2020

Ortiz C. *El síndrome de Stevens-Johnson y su continuo al síndrome de Lyell, un espectro de evaluación y manejo precoz*. Medicina e investigación UAEMEX. México, 2017; 5(1): 82-90 Disponible en:
http://www.rmi.diauaemex.com/pdf/2017/julio/MEDICINA_5_2_11_SIN_DROME.pdf Consultado el día 25 de enero del 2020.

Papadakis M. McPhee S. *Diagnóstico Clínico y tratamiento*. Ed. McGraw-Hill. 56ª ed. México, 2017. 1952 pp.

Paredes P. y et al. *Síndrome de Stevens-Johnson en edad pediátrica*. Científica digital INSPILIP. Quito, 2018; 2(1): 1-16 Disponible en: <https://www.inspilip.gob.ec/?s=necrosis+epidermica+toxica> Consultado el día 23 de enero del 2020.

Peña C. y et al. *Necrólisis epidérmica toxica en el curso de un síndrome hemofagocítico secundario al Linfoma de Hodgkin*. Caso clínico. Médica de Chile. Santiago, 2018; 146:523-527 Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rmc/v146n4/0034-9887-rmc-146-04-0523.pdf> Consultado el día 23 de enero del 2020.

Pérez A. y et al. *Síndrome estafilocócico de la piel escaldada: a propósito de un caso*. Archivos de Investigación Materno Infantil. México, 2014; VI (1): 16 <https://www.medigraphic.com/pdfs/imi/imi-2014/imi141c.pdf> Consultado el día 16 de abril del 2020.

Quintero D. y et al. *Síndrome de Stevens-Johnson y uso de corticoesteroides*. Información Científica. Habana, 2017; 96(2):297-305 Disponible en:

<http://www.revinfcientifica.sld.cu/index.php/ric/article/view/12/1032>

Consultado el día 26 de enero del 2020.

Reverend H. *Una reflexión sobre el concepto de síndrome*. Facultad de medicina. Bogotá, 2000; 48 (4):241-242 Disponible en:

<http://www.bdigital.unal.edu.co/22946/1/19641-65138-1-PB.pdf>

Consultado en día 25 de febrero del 2020

Rohde F. *El hospital general "Dr. Manuel Gea González": pasado, presente y futuro*. Gaceta médica de México. México, 2004; 140(2): 163-169. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2004/gm042g.pdf> Consultado el día 2 de Marzo del 2020

Sánchez S. y Flores E. *Quemados críticos y Necrólisis epidérmica tóxica*. Capítulo 14.1. En Montejo J. Manual de medicina intensiva. Ed. Elsevier. 5ª ed. Barcelona, 2017. p. 439-440.

Santos L. et al. *Caracterización de las lecciones adversas medicamentosas de baja frecuencia de aparición*. Cubana de salud pública. Habana, 2018; 44(1):71-85 Disponible en: <https://www.scielosp.org/article/rcsp/2018.v44n1/71-85/> Consultado el día 28 de enero del 2020.

Secretaria de salud. *Manual de organización específico hospital general "Dr. Manuel Gea González"*. México, 2012. Disponible en: http://www.hospitalgea.salud.gob.mx/contenido/menu/normatividad/normateca/transparencia/Manual_organizacion.pdf Consultado el día 2 de Marzo del 2020.

Shinkai K., Stern R. et al. *Reacciones farmacológicas cutáneas*. Capítulo 74. En Harrison. Principios de medicina interna. Ed. McGraw-Hill. 19ª ed. México, 2016. p. 382-383

Smeltzer S. y et al. *Enfermería medicoquirúrgica*. Ed. Wolters Kluwer. 12ª ed. Barcelona, 2017. 2212 pp.

Suástegui I. y et al. *Reacciones cutáneas adversas a medicamentos*. Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social. México, 2018; 56(1):64-70 Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2018/im181j.pdf> Consultado el día 23 de enero del 2020.

Zabala K. y et al. *Necrolisis epidérmica tóxica y Steven Johnson, un caso de reacción medicamentosa al alopurinol*. Hispanoamericana de Ciencias de la Salud. San José, 2016; 2(1): 94-100 Disponible en: <http://www.uhsalud.com/index.php/revhispano/article/view/117> Consultado el día 22 de abril del 2020.