

# CASO CLÍNICO

## 23/11/2022

Servicio Medicina Interna CAULE  
Dr. Cuéllar de la Rosa (R2 MIR)  
Dra. Miriam Liñán (Adjunta MIR)

# Motivo de Consulta

- Varón 54 años, acude por:
  - Fiebre.
  - Exantema cutáneo.

# Historia Actual

- o Cuadro de 48 horas de evolución de **fiebre** de hasta 39°C y **erupción cutánea** de inicio en **espalda y progresión** a extremidades.
- o Además refiere **odinofagia** y dificultad para tragar cada vez más importante.
- o No refiere contacto con animales, no relaciones sexuales de riesgo, no viajes al extranjero.

# Antecedentes Personales

- o No AMC.
- o Trabaja en la construcción.
- o Fumador de 1 paq/día. No bebedor habitual.
- o FRCV: no HTA / no DM / no DL
- o No cardiopatías ni broncopatías conocidas
- o No intervenciones quirúrgicas previas
- o No tratamiento médico crónico.

# Exploración Física

- o Regular estado general, bien hidratado y perfundido, normocoloreado. Eupneico en reposo sin O2 suplementario. **No se palpan adenopatías.**
- o AP: hipoventilacion global sin ruidos añadidos.
- o AC: rítmica a 90 lpm, sin soplos llamativos.
- o Abdomen: blando y depresible, no masas ni megalias, RHA presentes.

# Exploración Física

## o ORL:

- o No lesiones en labios ni orofaringe.
- o **Amígdalas enrojecidas** con alguna vesícula de pequeño tamaño en paladar duro.
- o Lesiones blanquecinas en laterales de lengua con pequeñas ulceraciones

## o PIEL:

- o **Exantema cutáneo generalizado confluyente, ampollas** a nivel de espalda y **descamación importante.**
- o No afectación en palmas y plantas. No lesiones en genitales.

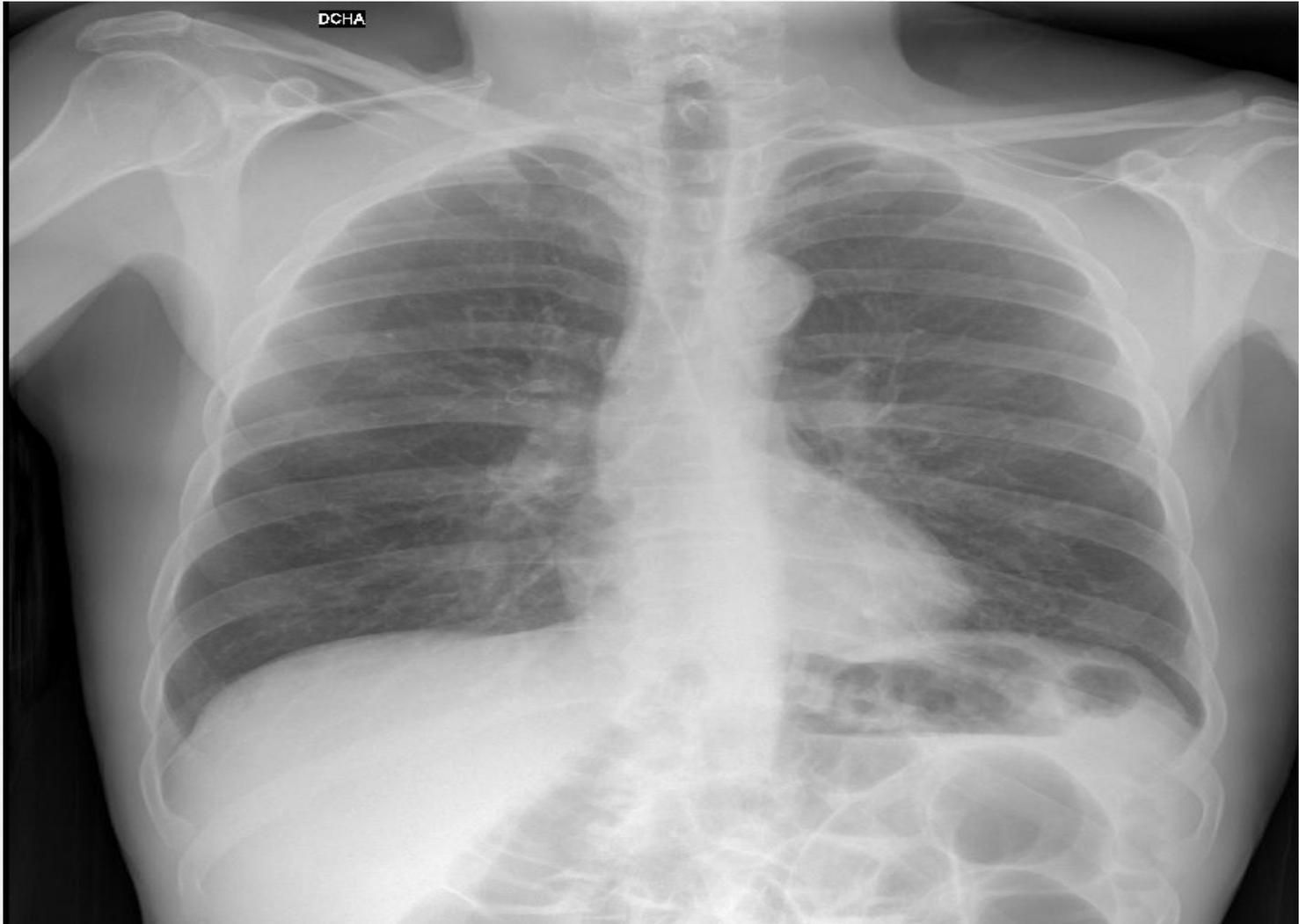
# A/S de Control

## o Hemograma:

- o 6.300 L
- o 85% S (8% C)
- o Hb 15.3, 170.000 plaquetas.
- o VSG 23
- o TP 89 %, INR 1.1

## o Bioquímica:

- o Glucosa 154, Urea 44
- o Cr 0.75, FG >60 ml/min
- o GOT 47, GPT 64, GGT 63
- o FA 31.
- o LDH 472
- o PCR 83





# ¿Qué sabemos?

- o Fiebre de hasta 39°C en 48 horas.
- o Odinofagia, sin exudado amigdalario.
- o Lesiones blancas en lateral lengua (¿Leucoplasia oral? ¿VEB? ¿VIH?)
- o No adenopatías.
- o Exantema maculopapular.
- o ¿Piel se despega? (Nicolsky +/-)

# ¿Qué tenemos en la H<sup>a</sup>?

## o Niega:

- o Contacto con animales (no zoonosis, en principio).
- o Relaciones sexuales de riesgo (no ETS, habría que reinterrogar exhaustivamente).
- o No viajes al extranjero (descartamos tropicales)

# ¿Qué habría que hacer?

- o Preguntar por:
  - o Esta vacunado con la triple vírica.
  - o Esta tomando algo AHORA.
  - o Contactos con niños.
  - o Contactos que “no considere de riesgo”.
  - o Contacto con animales “domésticos”.
  - o Viajes al campo.
  - o Contacto con personas extranjeras/que hayan viajado al extranjero.

# Dx Diferencial

- o El diferencial de fiebre + exantema es muy amplio, por lo que dividiremos en:
  - o Virus: VEB, CMV, VIH, VHH 6 y 7, VVZ, Parvovirus B19, Rubeola, Sarampión...
  - o Bacterias: Spp pyogenes, N. Meningitidis, M. Pneumoniae...
  - o Toxicodermia: Stevens-Johnson, NET, Dress...
  - o Otros: Rickettsia coronii, Borrelia burgdorferi...
  - o Autoinmune: Kawasaki, Still...

# Spp. pyogenes

- o Escarlatina: fiebre alta, escalofríos, odinofagia, cefalea y malestar.
- o Es una erupción eritematosa difusa mediada por exotoxinas (toxina eritrogénica) que ocurre con mayor frecuencia en el contexto de **faringitis por infección por estreptococos del grupo A**.
- o Es una erupción áspera, eritematosa, similar al papel de lija, que finalmente se descama.
- o **Característica es la lengua de fresa e intensificación del exantema en pliegues** (signo de Pastia).



Figure 2 A 7-year-old boy who had typical strep positive pharyngitis along with the classic rash of

# Síndrome de escaldadura estafilocócica

- o Enfermedad causada por *Staphylococcus aureus* productor de toxinas exfoliativas.
- o Suele aparecer **eritrodermia con aparición de ampollas y descamación posterior, fisuración y costras periorales**, fiebre, conjuntivitis y edema palpebral.



# N. meningitidis

- o Enfermedad meningocócica que ocasiona meningitis bacteriana.
- o En más de la mitad de los casos se puede manifestar con fiebre y exantema.
- o El exantema en más del 50% de los casos es **petequial**, pero puede ser maculopapuloso o maculoso al principio.



# M. Pneumoniae

- o Manifestaciones respiratorias de vías altas.
- o Las erupciones mucosas o cutáneas son una **manifestación extrapulmonar** común de la infección por M. pneumoniae y se presentan hasta en el 25 % de los pacientes
- o Varían desde una **erupción maculopapular o vesicular eritematosa leve** (que se observa con mayor frecuencia acompañando a las infecciones del tracto respiratorio), hasta el **síndrome de guantes y calcetines papulares purpúricos ampollosos**, y la **mucositis** inducidas por M. pneumoniae

# M. Penumoniae

- o Las lesiones son elevadas, rojas y en forma de diana y tienen una ampolla central.
- o La erupción generalmente comienza en las extremidades y luego se extiende al tronco.
- o Mucositis: son frecuentes la conjuntivitis y la ulceración de labios, boca (estomatitis) y genitales.



# Sífilis secundaria

- o El rash de la sífilis secundaria afecta característicamente las palmas y plantas. Puede tener muchas apariencias, pero es generalmente pigmentadas y maculares.
- o Las **lesiones mucosas** de la sífilis secundaria pueden aparecer en **múltiples membranas mucosas**.



© 2010 Logical Images, LLC

# Rickettsia coronii (FBM)

- o El exantema aparece, sobre todo, en extremidades (lugar de inoculación), afectando incluso a palmas y plantas.
- o Es exantema **doloroso**, **palpable** y **sobreelevado** (botonoso)
- o En 70% de las ocasiones, aparece pápula con **vesiculación central necrótica y/o negra**.



# Borrelia burgdorferi (Lyme)

- o Exantema migrans (placa rojiza con crecimiento centrífugo y blanqueamiento central progresivo).
- o Puede haber afectación sistémica diseminada: artritis, miocarditis, parálisis facial...



# Kawasaki

- o Enfermedad de etiología desconocida, generalmente se observa **en niños menores de cuatro años**. Además de fiebre que dure >5 días, algunos de los criterios para este síndrome son **inyección conjuntival bilateral**; **labios fisurados eritematosos**; orofaringe inyectada o "**lengua de fresa**"; **edema y eritema de manos o pies y/o** descamación periungueal posterior y linfadenopatía cervical

# Lengua aframbuesada



# Stevens-Johnson

- o Afectación de **la piel y mucosas** con síntomas sistémicos como fiebre, malestar y escalofríos.
- o Lesiones cutáneas eritematosas con bullas o vesículas que se rompen dejando áreas de piel desnuda (Nicolicky +).
- o Suele cursar con conjuntivitis, uveítis y lesiones **ampollosas orales y labiales**.



# DRESS

- o Puede cursar con cualquier exantema, aunque en el 95% de los casos en un **exantema eritematoso**, maculopapular que suele **comenzar en tronco** y después se disemina de forma simétrica a extremidades.
- o Fiebre no muy alta. Aspecto polimorfo y **generalmente pruriginoso**.
- o **Eosinofilia.**



# Still

- o Exantema maculopapuloso, tenue, que se intensifica con la fiebre y desaparece cuando lo hace aquella.
- o Se acompaña de fiebre, artritis, adenopatías y hepatoesplenomegalia
- o La erupción afecta predominantemente al tronco y las extremidades, pero **también puede afectar las palmas de las manos**, las plantas de los pies y, en ocasiones, la cara.



# Sweet

- o Dermatitis **neutrofílica** febril aguda es una enfermedad caracterizada por la aparición brusca de **placas y nódulos eritematosos** o violáceos, infiltrados, ocasionalmente **dolorosos**, ubicados en **cara, tronco y/o extremidades**; asociados a fiebre, malestar general y neutrofilia.



# Pénfigo vulgar

- o Severa enfermedad mucocutánea de carácter **autoinmune** que se manifiesta con lesiones **ampollosas**, que suelen aparecer **antes en la boca que en el resto de la piel.**
- o Suele presentar **ampollas que se rompen fácilmente**, acompañadas de otros síntomas como **fiebre, astenia**, anorexia, disfagia, malestar general, irritabilidad, e incluso cefaleas, disnea y diarrea



# VEB

- Linfocitos atípicos, con anticuerpos heterófilos (Paul-Bunnell +)
- Cuadro de mononucleosis infecciosa con exudado amigdalар + adenopatías cervicales dolorosas + hepatoesplenomegalia.
- Rash cutáneo post-amoxicilina.



# CMV

- Mononucleosis pero **sin faringitis exudativa** ni anticuerpos heterófilos.
- A diferencia del VEB, **predominan más los síntomas sistémicos.**
- Puede aparecer rash hasta en 1/3 de los casos, y pueden aparecer incluso al exponerse a antibióticos (reacción cruzada VEB)

# VIH

- o El síndrome retroviral agudo que puede ocurrir aproximadamente de dos a cuatro semanas después de la infección primaria por VIH es una enfermedad similar a la mononucleosis caracterizada por fiebre, dolor de garganta, malestar general, dolor de cabeza, linfadenopatía, ulceración mucocutánea y erupción cutánea.
- o La erupción, que se observa en más del 50 por ciento de los pacientes, suele ser transitoria, maculopapular, no pruriginosa y de localización troncal o facial.



# VVZ

- o Lesiones **vesiculares** clásicas sobre una base eritematosa que **aparecen en brotes** y están presentes en **diferentes etapas** desde pápulas pasando por vesículas hasta formar **costras**.
- o Pródromo de fiebre, malestar general o faringitis, pérdida de apetito
- o **Pruriginosa**.

## Primary varicella lesions



Vesicular lesions on an erythematous base are characteristic of chickenpox. The lesions occur in crops and are present in a variety of stages from maculopapular to vesicular or even pustular. Central necrosis and early crusting is also visible.

---

*Courtesy of Lee T Nesbitt, Jr. The Skin and Infection: A Color Atlas and Text, Sanders CV, Nesbitt LT Jr (Eds), Williams & Wilkins, Baltimore 1995.*

---

<http://www.lww.com>

UpToDate®

# VHH 6 y 7

- o Se ha sugerido que comparten características clínicas comunes.
- o Exantema Súbito: 2 a 4 días con fiebre alta, desapareciendo la clínica y apareciendo un exantema generalizado maculoso, rosado, no confluyente, en tronco.
- o Placa en heraldo (pruritis rosada).



# Parvovirus B19

- o Megaloeritema o eritema infeccioso (mejillas abofeteadas).
- o Exantema reticulado en extremidades (extensoras).
- o Síndrome papular-purpúrico en “guantes y calcetín”



# Rubeola

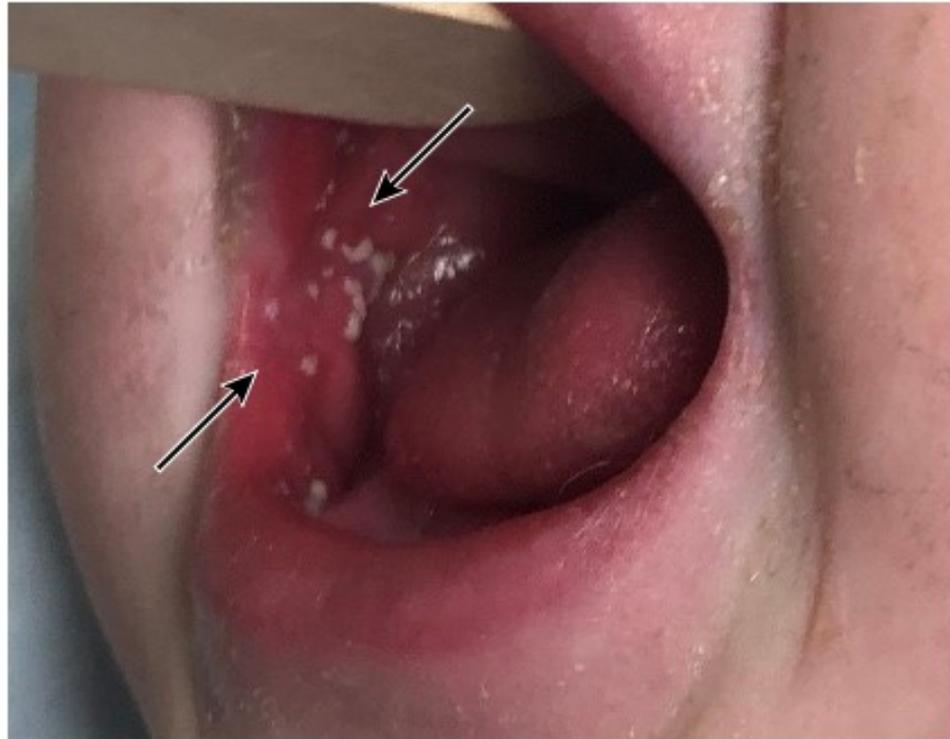
- o Exantema generalizado **con linfadenopatía**, sobre todo occipital, retroauricular y cervical posterior.
- o Manchas de Forchheimer (exantema fugaz que se observa como **manchas rojas en paladar blando**).



# Sarampión

- o Se asocia con **una erupción maculopapular eritematosa** "roja como un ladrillo" que palidece.
- o **Comienza en el área de la cabeza y el cuello y se propaga centrífugamente al tronco y las extremidades**
- o Suelen tener **fiebre, tos, coriza, conjuntivitis** y manchas de Koplik (lesiones pequeñas e irregulares de tipo granular, de color rojizo con el centro blanco-azuláceo, aparecen en la mucosa oral, en la cara interna del carrillo)

## Koplik spots



*Reproduced with permission from Eliana Fanous, MD, Schneider Children's Medical Center of Israel.*

UpToDate®

# Resumiendo...

- o El paciente tiene:
  - o Fiebre alta
  - o Odinofagia sin exudado
  - o ¿Leucoplasia oral?
  - o La piel se despega (¿Nicol'sky +?). Si fuera positivo, sospechar fármacos, estafilococos o pénfigo.
  - o Exantema de apariencia confluyente
  - o NO ADENOPATÍAS

# Como proceder

- o Rehistoriar al paciente, saber fehacientemente hábitos, tratamiento y exposiciones.
- o Pedir A/S con RFA.
- o Solicitar Serología vírica y bacteriana
- o Si tomara algún medicamento o hierba de herbolario, suspender.

Gracias



# CASO CLÍNICO

## 23/11/2022

Miriam Liñán Alonso  
Alejandro Cuellar de la Rosa

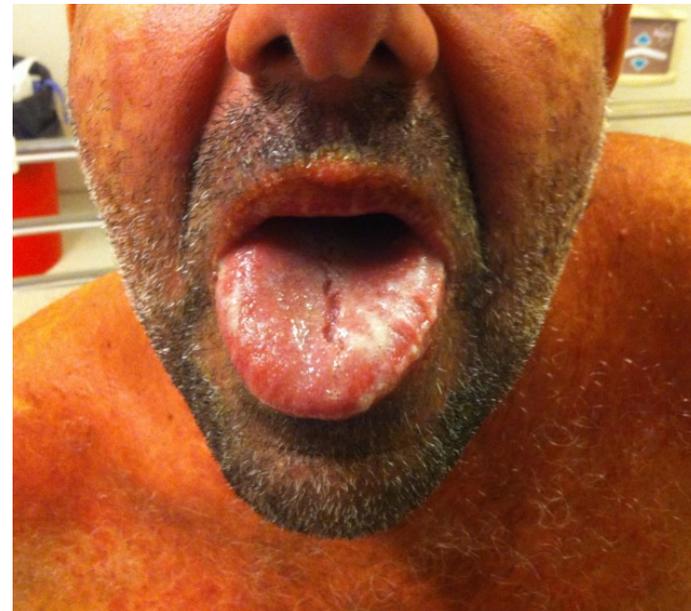
# Caso clínico

- Cuadro de 48 horas de evolución de fiebre de hasta 39°C y erupción cutánea de inicio en espalda y progresión a extremidades. Además refiere odinofagia y dificultad para tragar cada vez más importante.
- No refiere contacto con animales, no relaciones sexuales de riesgo, no viajes al extranjero.
- **48 horas antes toma de 1 comp de Arcoxia ( Etoricoxib)**



ORL: no lesiones en labios, orofaringe y amígdalas enrojecidas con alguna vesícula de pequeño tamaño en paladar duro, lesiones blanquecinas en laterales de lengua con pequeñas ulceraciones

Piel: exantema cutáneo generalizado confluyente, ampollas a nivel de espalda y descamación importante, Nikolski +. No afectación en palmas y plantas. No lesiones en genitales.



# Caso clínico



# Evolución

- Despegamiento cutáneo generalizado, solo respeta parte distal ( 90% superficie corporal) de MMII
- Serologías negativas
- HC negativos

# Complicaciones

- NTP → NE por SNG
- Sobreinfecciones cutáneas
- Afectación ocular → colocación de membrana amniótica
- Neumonía nosocomial
- TVP secundaria a colocación de vía central
- NTX derecho colocación de tubo
- Volvulación intestinal → devolvulación
- Lesiones orales → ciclosporina

# Síndrome Stevens- Johnson/ Necrólisis epidérmica tóxica

## Síndrome Stevens- Johnson/ Necrólisis epidérmica tóxica

- Reacciones mucocutáneas graves y raras provocadas, en la mayoría de los casos, por medicamentos y caracterizadas por necrosis extensa y desprendimiento de la epidermis.
- La clasificación de la enfermedad se basa en el área de superficie corporal total involucrada con el desprendimiento de piel
  - SJS se define como un desprendimiento de piel que afecta  $<10$
  - La NET se define como un desprendimiento de piel que afecta  $>30$
  - La superposición SJS/TEN se define como un desprendimiento de piel que afecta del 10 al 30%

# ETIOLOGÍA

- **Medicamentos**
- Infecciones: *Mycoplasma pneumoniae*
- *Otros*: vacunas, enfermedades sistémicas, medio de contraste, exposición química externa, medicamentos a base de hierbas y alimentos

## Fármacos asociados al síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica (SJS/TEN)

### Fuertemente asociado\*

- alopurinol
- lamotrigina
- Sulfametoxazol
- Carbamazepina
- fenitoína
- nevirapina
- Sulfasalazina
- Otras sulfonamidas
- AINE Oxicam (piroxicam, tenoxicam <sup>¶</sup>)
- fenobarbital
- Etoricoxib <sup>¶</sup>

### Δ asociado

- diclofenaco
- doxiciclina
- Amoxicilina/ampicilina
- Ciprofloxacino
- levofloxacino
- amifostina
- Oxcarbazepina
- Rifampicina (rifampicina)

### Sospecha de asociación/menor riesgo <sup>◇</sup>

- pantoprazol
- Glucocorticoides
- omeprazol
- Tetrazepam <sup>§</sup>
- Dipirona (metamizol) <sup>¶</sup>
- terbinafina
- levetiracetam

Los agentes se presentan en orden decreciente de casos incluidos en el Registro Europeo (RegiSCAR).

# Presentación clínica

- Pródromo de fiebre y síntomas similares a la gripe de uno a tres días antes del desarrollo de lesiones mucocutáneas y cutáneas.
- La erupción cutánea típicamente comienza con máculas eritematosas coalescentes mal definidas con lesiones en diana atípicas. A medida que avanza la enfermedad, se forman vesículas y ampollas y, en cuestión de días, la piel comienza a desprenderse.
- La afectación de la mucosa ocurre en aproximadamente el 90 por ciento de los casos de SJS/TEN y puede preceder o seguir a la erupción cutánea.



# MANEJO INICIAL EN EL HOSPITAL

- Identificación y retirada del fármaco causal

## Fármacos asociados al síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica (SJS/TEN)

### Fuertemente asociado\*

- alopurinol
- lamotrigina
- Sulfametoxazol
- Carbamazepina
- fenitoína
- nevirapina
- Sulfasalazina
- Otras sulfonamidas
- AINE Oxícam (piroxicam, tenoxicam ¶)
- fenobarbital
- Etoricoxib ¶

### Δ asociado

- diclofenaco
- doxiciclina
- Amoxicilina/ampicilina
- Ciprofloxacina
- levofloxacino
- amifostina
- Oxcarbazepina
- Rifampicina (rifampicina)

### Sospecha de asociación/menor riesgo ◊

- pantoprazol
- Glucocorticoides
- omeprazol
- Tetrazepam §
- Dipirona (metamizol) ¶
- terbinafina
- levetiracetam

Los agentes se presentan en orden decreciente de casos incluidos en el Registro Europeo (RegiSCAR).

# MANEJO INICIAL EN EL HOSPITAL

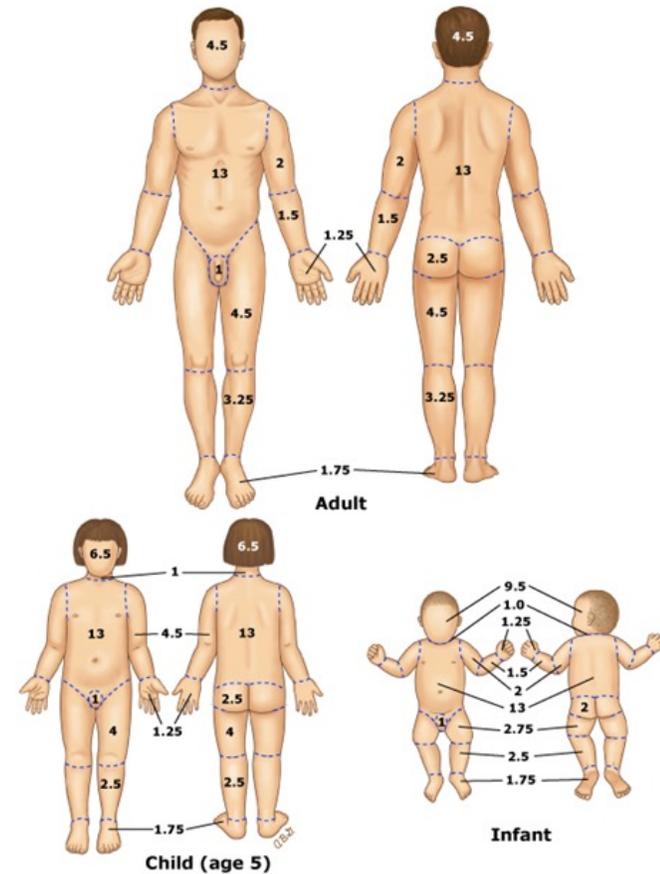
## Evaluación de la extensión del desprendimiento de piel

### Gráfico de Lund-Browder

En pacientes adultos, la "regla de los nueves" se puede utilizar alternativamente:

- La cabeza representa el 9 por ciento total de BSA.
- Cada brazo representa el 9 por ciento del BSA total.
- Cada pierna representa el 18 por ciento del total de BSA.
- El tronco anterior y posterior representan cada uno el 18 por ciento del BSA total.

Gráfico de Lund-Browder modificado



Los números se refieren al porcentaje de superficie corporal quemada.

# MANEJO INICIAL EN EL HOSPITAL

- Evaluación del pronóstico
  - Puntuación SCORTEN:
  - **ABCD-10**: cinco variables (edad, nivel de bicarbonato sérico, cáncer, diálisis, compromiso de >10 %)

Puntuación SCORTEN para síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica

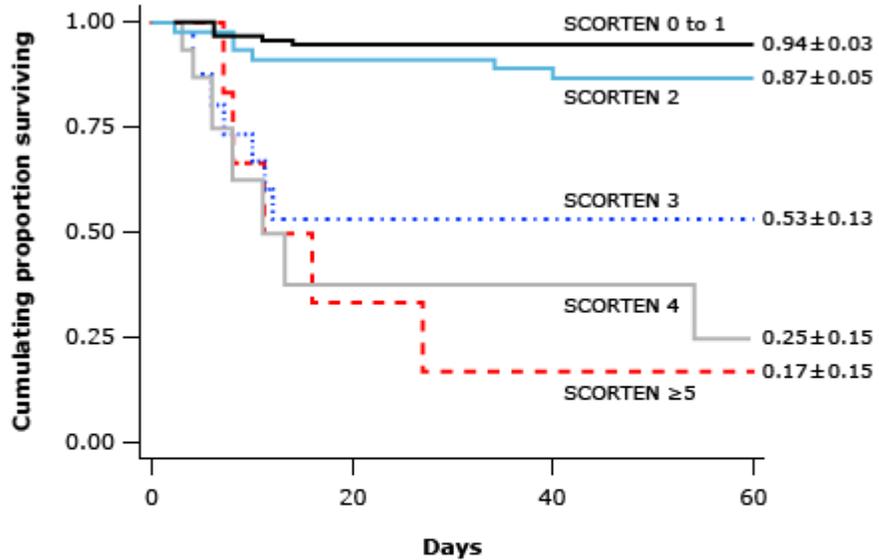
Factores pronosticos independientes		Peso
Años	≥40 años	1
Malignidad*	Sí	1
Superficie corporal separada	≥10%	1
Taquicardia	≥120/minuto	1
urea sérica	>10mmol/L	1
Glucosa sérica	>14 mmol/L	1
bicarbonato sérico	<20mmol/L	1
<b>SCORTEN#</b>		<b>7</b>

SCORTEN: puntuación de necrólisis epidérmica tóxica.

\* Neoplasia maligna: cáncer en evolución y neoplasias malignas hematológicas.

- **Evaluación del pronóstico**

**Pronóstico de necrólisis epidérmica tóxica por SCORTEN**



Análisis de Kaplan-Meier de supervivencia de pacientes con NET basado en SCORTEN, calculado dentro de las 24 horas posteriores al ingreso hospitalario.

SCORTEN: puntuación de necrólisis epidérmica tóxica; TEN: necrólisis epidérmica tóxica.

- **Traslado a centro de referencia**

- Desprendimiento del área de superficie corporal (BSA) de  $\geq 10$  por ciento
- Enfermedad rápidamente progresiva
- Fracaso multiorgánico

## TRATAMIENTO

- **Soporte hemodinámico:** control de líquidos y electrolitos, apoyo nutricional, control de la temperatura, control del dolor, prevención y tratamiento de infecciones, atención ocular y apoyo de órganos si es necesario
- **Cuidado de heridas:** desbridamiento repetido de la piel exfoliada
- **Cuidado ocular:** casos graves con desprendimiento extenso de la conjuntiva bulbar: colirios de corticosteroides sin conservantes, la cobertura de la superficie ocular con membrana amniótica criopreservada y el uso de espaciadores esclerales.
- **Prevención de infecciones :** sepsis es la principal causa de muerte; manejo estéril, agentes antisépticos tópicos y cultivos de vigilancia de posibles sitios de sobreinfección.
- **Vigilancia de la afectación respiratoria :** estrecha vigilancia de la afectación respiratoria y derivación a una unidad de cuidados intensivos si desarrollan características sugestivas de afectación pulmonar

## TRATAMIENTO

- **Ciclosporina** oral a la dosis de 3 a 5 mg/kg/día debe administrarse temprano en el curso de la enfermedad
  - inhibidor del factor de necrosis tumoral (TNF) [etanercept](#) es una opción alternativa.
- **Corticosteroides sistémicos**, su uso, vía de administración, dosis, momento y duración sigue siendo incierta
- **Inmunoglobulina intravenosa**