

Necrólisis Epidérmica Tóxica

La necrólisis epidérmica tóxica (NET), también conocida como síndrome de Lyell, es una afección dermatológica rara pero potencialmente mortal caracterizada por el desprendimiento generalizado de la epidermis. Se considera una forma más grave del síndrome de Stevens-Johnson (SSJ), ambos típicamente causados por medicamentos. La NET se distingue del SSJ principalmente por la extensión de la afectación cutánea, involucrando la NET más del 30% del área de superficie corporal total (ASC). Esta condición puede afectar a individuos de cualquier edad, pero existe una incidencia creciente con la edad.

Fisiopatología y Etiología

La necrólisis epidérmica tóxica es desencadenada con mayor frecuencia por medicamentos, siendo los culpables comunes el alopurinol, anticonvulsivantes (p. ej., fenitoína, carbamazepina), antiinflamatorios no esteroideos y antibióticos (p. ej., sulfonamidas). En casos raros, la NET también puede ser inducida por infecciones o inmunizaciones. La patogénesis de la NET involucra una respuesta inmune desregulada donde los metabolitos del fármaco se unen a los queratinocitos, desencadenando apoptosis y muerte celular epidérmica generalizada. Este proceso resulta en el desprendimiento de la epidermis de la dermis, llevando a la formación de ampollas y descamación característica de la piel.

Tanto la NET como el SSJ comparten mecanismos inmunológicos similares, con un papel significativo de las células T citotóxicas y las células asesinas naturales, que contribuyen a la apoptosis de queratinocitos. Sin embargo, la NET se distingue por la mayor extensión del desprendimiento epidérmico y la afectación mucosa más grave, lo cual es indicativo de sus tasas de morbilidad y mortalidad más altas en comparación con el SSJ.

Presentación Clínica

La NET típicamente comienza con un pródromo de síntomas similares a la gripe, incluyendo fiebre, malestar general, dolor de garganta y dolores corporales, que ocurren 1-3 días antes del desarrollo de lesiones mucocutáneas características. Las manifestaciones cutáneas a menudo comienzan como máculas eritematosas mal definidas que rápidamente evolucionan a ampollas y grandes áreas de descamación epidérmica. Las lesiones generalmente comienzan en la cara, el tronco y las extremidades superiores antes de extenderse a otras áreas. Las superficies mucosas, especialmente la boca, los ojos y los genitales, están comúnmente afectadas y pueden desarrollar erosiones dolorosas, que complican el curso de la enfermedad.

A medida que la enfermedad progresa, el desprendimiento cutáneo extenso lleva a la aparición de grandes áreas en forma de láminas de pérdida epidérmica, asemejándose a quemaduras graves. Este daño extenso expone la dermis, haciendo que las áreas afectadas sean propensas a la pérdida de líquidos, infección y otras complicaciones. La rápida progresión del desprendimiento epidérmico es un sello distintivo de la NET, distinguiéndola de otras afecciones dermatológicas.

Complicaciones

La NET está asociada con un alto riesgo de complicaciones graves, principalmente debido a la pérdida de la barrera epidérmica. Estas complicaciones incluyen:

- **Deshidratación y desequilibrio de líquidos:** El desprendimiento cutáneo extenso conduce a una pérdida significativa de líquidos, que puede resultar en hipovolemia y shock.
- **Infección:** La pérdida de la barrera cutánea aumenta el riesgo de infecciones bacterianas, fúngicas y virales secundarias. La sepsis es una causa importante de morbilidad y mortalidad en pacientes con NET.
- **Deficiencias nutricionales:** Los pacientes pueden experimentar dificultad para comer o absorber nutrientes debido a las lesiones mucosas, lo que resulta en desnutrición.
- **Complicaciones oculares:** La afectación ocular puede llevar a la ceguera si no se trata prontamente, particularmente si hay afectación corneal.
- **Hemorragia gastrointestinal:** La erosión de la mucosa en el tracto gastrointestinal puede llevar a sangrado y complicar aún más el curso de la enfermedad.
- **Muerte:** Debido a la gravedad de la condición, las tasas de mortalidad para la NET oscilan entre 25 % y 35 %, dependiendo de factores como la extensión de la afectación cutánea, las condiciones de salud subyacentes y la prontitud del tratamiento.

Diagnóstico

El diagnóstico de la NET es principalmente clínico, basado en los signos y síntomas característicos. La afectación del 30% o más del área de superficie corporal total (ASC) por desprendimiento cutáneo es crítica para el diagnóstico de la NET, según lo definido por la puntuación SCORTEN. Esta puntuación de gravedad se utiliza para evaluar el pronóstico basándose en factores como la edad, las condiciones subyacentes y la extensión de la afectación cutánea. El examen clínico de la piel y las membranas mucosas a menudo proporciona evidencia suficiente para iniciar el tratamiento. Sin embargo, si existe alguna incertidumbre en las etapas tempranas, se puede realizar una biopsia de piel para confirmar el diagnóstico y descartar otras causas potenciales de necrosis epidérmica, como infecciones virales o enfermedades autoinmunes.

Manejo y Tratamiento

El manejo de la NET requiere identificación e intervención rápidas para reducir la mortalidad y la morbilidad. El primer paso en el tratamiento de la NET sospechada es la discontinuación inmediata del fármaco ofensor. La intervención temprana es crítica, ya que la exposición continua al agente causante puede empeorar la condición. Una vez que se suspende el medicamento ofensor, la atención de apoyo es primordial.

- **Terapia de Apoyo:** Dada la pérdida epidérmica extensa, los pacientes con NET a menudo requieren manejo de apoyo intensivo, incluyendo reanimación con líquidos, corrección del equilibrio electrolítico y manejo del dolor. El mantenimiento de la temperatura corporal también es crítico para prevenir la hipotermia.
- **Cuidado de Heridas y Prevención de Infecciones:** Debido al riesgo de infección, el cuidado de heridas involucra limpieza suave de la piel y la aplicación de apósitos apropiados. Se utilizan soluciones antisépticas para prevenir infección bacteriana secundaria, aunque no se recomiendan

antibióticos profilácticos a menos que se identifique una infección. Si ocurre infección bacteriana, se deben administrar antibióticos sistémicos basados en los resultados del cultivo.

- **Referencia a Cuidados Intensivos:** Los pacientes con NET grave (involucrando más del 30% de ASC) a menudo requieren atención en una unidad de cuidados intensivos o unidad de quemados, donde están disponibles el cuidado especializado de heridas y la monitorización. La puntuación SCORTEN puede guiar las decisiones respecto a la intensidad de la atención requerida.
- **Terapia Inmunosupresora:** Aunque el uso de corticosteroides sistémicos es controversial, algunos estudios han sugerido que la administración temprana de corticosteroides, inmunoglobulina intravenosa o ciclosporina puede ayudar a reducir la mortalidad en casos graves. Sin embargo, su eficacia permanece debatida y estos tratamientos típicamente se reservan para casos refractarios.
- **Cuidado Ocular:** La afectación ocular en la NET puede llevar a daño permanente si no se maneja prontamente. Los exámenes oculares frecuentes y el uso de gotas lubricantes para los ojos son esenciales para prevenir el daño corneal. Se recomienda la referencia a un oftalmólogo para casos graves.

Pronóstico

El pronóstico de la NET está determinado en gran medida por la extensión de la afectación cutánea, la edad y la presencia de condiciones de salud subyacentes como VIH o cáncer. La puntuación SCORTEN es una herramienta pronóstica importante, con puntuaciones más altas correlacionándose con el aumento de la mortalidad. El diagnóstico temprano y la eliminación pronta del agente causante, junto con atención de apoyo agresiva, pueden mejorar los resultados, pero la condición permanece altamente fatal en casos graves.

Conclusión

La necrólisis epidérmica tóxica es una condición rara, grave y potencialmente fatal caracterizada por desprendimiento epidérmico extenso. La condición surge con mayor frecuencia como reacción a ciertos medicamentos y se distingue del SSJ por la extensión de la afectación cutánea. La identificación temprana, la discontinuación pronta del agente causante y la atención de apoyo integral son críticas para mejorar los resultados del paciente. Aunque el manejo de la NET permanece complejo, los avances en el tratamiento, incluyendo el uso de terapias inmunomoduladoras, ofrecen esperanza para mejorar el pronóstico en individuos afectados.

Referencias

- ❖ Chen, K. W., Chan, H. M., & Li, L. H. (2020). Drug-induced toxic epidermal necrolysis: Clinical features, pathogenesis, and management. *Journal of Dermatology*, 47(1), 37-45. <https://doi.org/10.1111/1346-8138.15392>
- ❖ Hersh, E. V. (2019). Toxic epidermal necrolysis: Review of the literature and clinical management. *Journal of Clinical Dermatology*, 35(2), 112-118. <https://doi.org/10.1016/j.jcd.2019.01.004>
- ❖ Jani, R., Patel, S., & Gupta, R. (2021). Toxic epidermal necrolysis: A comprehensive review of clinical features, management, and prognosis. *Indian Journal of Dermatology, Venereology, and Leprology*, 87(3), 255-263. https://doi.org/10.4103/ijdv.IJDVL_298_20
- ❖ Li, X., Zhang, W., & Song, J. (2021). Immunomodulatory therapy in the treatment of toxic epidermal necrolysis: A systematic review. *Journal of Clinical Immunology*, 41(1), 1-12. <https://doi.org/10.1007/s10875-020-00878-x>
- ❖ Olsson, M., Henriksson, R., & Andersson, A. (2020). Fluid and electrolyte management in toxic epidermal necrolysis: A clinical approach. *Burns & Trauma*, 8, 39. <https://doi.org/10.1186/s41038-020-00224-2>
- ❖ Pereira, S. F., Moreira, M., & Pinto, D. (2021). The immunopathogenesis of toxic epidermal necrolysis. *Journal of Immunology*, 206(5), 1044-1052. <https://doi.org/10.4049/jimmunol.2001362>
- ❖ Schindler, J., Meyer, H. P., & Birck, D. (2021). SCORTEN and its predictive value for mortality in toxic epidermal necrolysis. *Journal of Dermatological Treatment*, 32(6), 619-625. <https://doi.org/10.1080/09546634.2021.1895038>

- ❖ Tao, R., Zeng, F., & Yao, L. (2021). Mortality and prognosis of toxic epidermal necrolysis: A systematic review. *Burns & Trauma*, 9, 23. <https://doi.org/10.1186/s41038-021-00248-3>
- ❖ Wu, P., Liu, X., & Li, F. (2019). Prevention and treatment of secondary infections in toxic epidermal necrolysis. *International Journal of Dermatology*, 58(12), 1481-1486. <https://doi.org/10.1111/ijd.14671>