



## **NECROLISIS TÓXICA EPIDÉRMICA COMO FORMA INFRECUENTE Y POTENCIALMENTE FATAL DE COMPLICACIÓN DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA**

**Autores:** Dra. Ana Esperanza Jerez Álvarez <sup>1</sup>, Dr. Ariel Sosa Remón\*<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Especialista de 1er grado en Medicina Interna. Aspirante a Investigador. Servicio de Consulta Externa. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología, La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Especialista de 1er y 2do Grado en Medicina Intensiva y Emergencias. Investigador Agregado. Unidad de Cuidados Intensivos Oncológicos. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología, La Habana, Cuba.

\*Autor para correspondencia e-mail: [asosa@infomed.sld.cu](mailto:asosa@infomed.sld.cu)

**Introducción:** La necrolisis tóxica epidérmica (NTE) es una entidad caracterizada por desprendimiento de la epidermis. Su etiología más descrita es la medicamentosa, también está asociada a otras causas, fundamentalmente en pacientes que manifiesten una respuesta inmune inadecuada como el lupus eritematoso sistémico (LES).

**Objetivo:** presentar un caso de NET ocurrido como una forma infrecuente y potencialmente fatal de complicación del LES en un centro hospitalario con poca experiencia en la atención a estos pacientes.

**Presentación del caso:** femenina de 54 años de edad con antecedentes de LES y abandono de su tratamiento, ingresó por cuadro diarreico agudo y 48 horas después inició con lesiones en piel ulcerocostrosas diseminadas con despegamiento epidérmico generalizado, daño ocular grave y signo de Nikolsky positivo. La presencia de la enfermedad dermatológica, la ausencia de una causa evidente y el antecedente de LES sin tratamiento llevaron a considerar que la paciente manifestó esta dermatopatía grave como complicación de su enfermedad de base.

**Conclusiones:** El LES se ha interpretado como posible cofactor etiológico, siendo una presentación atípica, de difícil manejo y alta mortalidad.

Palabras clave: necrolisis tóxica epidérmica; lupus eritematoso sistémico; signo de Nikolsky; score SCORTEN



## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET) o Síndrome de Lyell son reacciones severas, mediadas por células citotóxicas, que provocan extensa necrosis, desprendimiento de la epidermis y complicaciones mucocutáneas asociadas. <sup>(1)</sup>

Estas entidades se deben a la apoptosis de queratinocitos, generalmente causada por medicamentos. Algunos autores consideran que estas afecciones constituyen un espectro de la misma enfermedad, porque comparten aspectos etiológicos, patogenéticos, histológicos y terapéuticos. El síndrome recibe su nombre por Albert Mason Stevens y Frank Chambliss Johnson, pediatras estadounidenses que en 1922 publicaron conjuntamente, una descripción del desorden en el American Journal of Diseases. Posteriormente, en 1956, Alan Lyell describió a cuatro pacientes con una erupción parecida al escaldado de la piel a la que denominó necrólisis epidérmica tóxica. <sup>(1-4)</sup>

El SSJ y la NET se diferencian a lo largo de un espectro de gravedad según el porcentaje de superficie corporal involucrada (<10 % en el SSJ, 10% a 30% en la superposición SSJ/NET y 30% en la NET). <sup>(1, 2, 4-6)</sup>

La principal causa de aparición de estos fenómenos reportados en la literatura sobre el tema es la reacción adversa severa a fármacos, aunque se han comprobado otras etiologías que las producen. <sup>(1-7)</sup>

No existe similitud en la incidencia de estos dos padecimientos. Del síndrome de Stevens-Johnson se presentan de 1,1 a 7,1 casos por millón de habitantes por año, con edad media de 25 a 47 años, <sup>(2)</sup> mientras que la incidencia de la NET es mucho menor, en una relación de 3:1; <sup>(1, 5)</sup> en esta última solo se ven afectadas de 0,4 a 1,9 personas por millón de habitantes por año, presentándose ligeramente más frecuente en mujeres, con una razón mujer/hombre de 1,7. <sup>(6)</sup>

La necrólisis epidérmica tóxica se distingue por erosiones de las membranas mucosas, apoptosis masiva de los queratinocitos con desprendimiento de la epidermis y síntomas constitucionales severos. <sup>(2)</sup>

La tasa de mortalidad de la NET es de 15 a 40 % <sup>(2-4, 7)</sup> (algunos autores señalan tasas mayores entre 50 y 70 % <sup>[8, 9]</sup>); lo que la declara como el estadio evolutivo más fatal de estas reacciones. Para evaluar el estado de gravedad se utiliza el score SCORTEN



siendo un indicador pronóstico de mortalidad de un 90% cuando se cumplen 5 o más de las variables estudiadas. <sup>(10-12)</sup>

No existe una prueba específica para el diagnóstico del síndrome de Stevens-Johnson o de la necrólisis epidérmica tóxica, por lo que se realiza con los hallazgos clínicos y se confirma con la biopsia de piel. <sup>(2,7)</sup> En ésta se observa: en la epidermis, necrosis de los queratinocitos y en la dermis escaso infiltrado mononuclear. Los hallazgos en los exámenes de laboratorio son inespecíficos. <sup>(2)</sup>

La terapéutica está basada en la resucitación con líquidos, apoyo nutricional, manejo del dolor, temperatura, infecciones asociadas y las lesiones cutáneas. <sup>(1, 7-10)</sup>

Las diferentes terapias sistémicas inmunomoduladoras, los glucocorticosteroides y la ciclosporina son las más prometedoras en el tratamiento de SSJ/NET. Sin embargo, aún existen algunas controversias y se requiere de más estudios que validen esta conclusión. <sup>(1)</sup>

Cuba no queda excluida de las estadísticas mundiales respecto a estas afecciones, no encontrándose datos estadísticos registrados que proporcionen más información acerca del comportamiento de la NET en el país.

El lupus eritematoso sistémico (LES) se ha asociado a múltiples manifestaciones vesicoampollosas. <sup>(14, 15)</sup> En la literatura médica está descrita la asociación entre este y la NET, y se ha interpretado el LES como un posible cofactor etiológico. Los casos descritos con este tipo de reacción cutaneomucosa se asemejan a la NET clásica salvo por la presencia de marcadores serológicos positivos característicos del LES. <sup>(16)</sup>

El objetivo de este artículo es presentar un caso de NET ocurrido como una forma infrecuente y potencialmente fatal de complicación del LES en un centro hospitalario con poca experiencia en la atención a estos pacientes.

## **MATERIALES Y MÉTODOS**

Estudio descriptivo, tipo reporte de caso. Se realizó un análisis prospectivo de la evolución clínica de una paciente hospitalizada en la Unidad de Cuidados Intensivos de un hospital de nivel secundario en Manzanillo, Granma. Cuba. Se revisó la literatura disponible sobre el tema y se discutió comparándola con el caso. Se obtuvo la aprobación correspondiente por el Comité de ética y científico de la institución, así como del representante legal de la paciente (debido a la incapacidad de la misma para decidir) para llevar a cabo la recogida de la información, la elaboración del informe final. En



todo momento se mantuvo el anonimato de la paciente involucrada en el estudio y solo los autores manejaron la información.

### **Presentación del caso:**

Antecedentes patológicos personales: Lupus eritematoso sistémico (con abandono del tratamiento), Diabetes Mellitus tipo 2 (control con dieta)

Datos clínico: paciente femenina de 54 años de edad que ingresó en sala de dermatología hace dos meses atrás por un cuadro de sarna noruega para la que recibió tratamiento evidenciándose mejoría y decidiéndose alta hospitalaria. Llegó al cuerpo de guardia con un cuadro diarreico agudo acompañado de sed intensa.

Exploración física:

- Mucosas: hipocoloreadas y ligeramente secas
- Aparato respiratorio: taquipnea superficial, murmullo vesicular conservado, no se auscultan rales. Frecuencia respiratoria (FR): 19 respiraciones por minuto (rpm)
- Aparato cardiovascular: ruidos cardiacos rítmicos, no presencia de soplos. Frecuencia cardiaca (FC): 89 latidos por minuto (lpm). Tensión arterial (TA): 120/70mmHg.
- Abdomen: globuloso, no doloroso, no visceromegalia
- Tejido celular subcutáneo: no infiltrado por edema.
- Sistema nervioso central: vigil, orientada en tiempo, espacio y persona. No déficit neurológico. No signos meníngeos.

A las 48 horas de su llegada al hospital comenzó a presentar lesiones en piel, con desprendimiento de la epidermis y pérdida de plasma por las mismas. Se reevaluó por las especialidades pertinentes (dermatología, medicina interna, oftalmología, medicina intensiva). Es importante destacar que la pérdida de visión ocurrió de forma abrupta.

Examen dermatológico:

Cuero cabelludo, frente, piernas y planta de los pies sin lesiones.

Presenta gran despegamiento epidérmico generalizado a nivel ambas mejillas, cuello, tórax, miembros superiores y ambos muslos de forma simétrica y bilateral, con pequeños espacios de piel sana a nivel del pliegue submamario izquierdo y mesogastrio, con gran zona denudada y eritema de color rojo intenso, húmedo, de bordes mal definidos, de gran tamaño, en cuyas superficies aparecen áreas cubiertas por costras de diferentes diámetros, la menor de aproximadamente 2 cm a nivel de la mano derecha, negruzca, adherida, húmeda, gruesa y la mayor de 20 cm localizado



en la "V" del escote con iguales características a la anterior descrita, además presenta abundante exudación de líquido amarillento, a nivel de ambos miembros superiores y seroso en abdomen. Signo de Nickolsky positivo.

Faneras: Cuero cabelludo escaso, seco, con áreas de alopecia. Uñas de las manos: gruesas, amarillentas, con onicolisis en la uña del 3 dedo de la mano izquierda

Mucosas: afectación de la mucosa ocular y bucal. Ocular: enrojecimiento intenso, secreciones amarillentas con dificultad para el parpadeo. Bucal: enrojecimiento intenso, con inflamación de la mucosa bucal que le dificultaba la alimentación. (Figuras 1 y 2)

Examen oftalmológico: Edema palpebral moderado en ambos ojos. Quemosis conjuntival moderada. Ojo seco severo (ambos ojos). Mantiene conservados los movimientos oculares.

Las características encontradas impiden la evaluación mediante lámpara de hendidura y oftalmoscopio.

- Score SCORTEN: 5ptos
- APACHE II: 9ptos

Bioparámetros: FR: 22rpm FC: 100lpm TA: 100/60mmHg

Se realizó el diagnóstico clínico de Necrosis Epidermica Toxica y contracción isotónica moderada del medio interno. Se comenzó rápidamente tratamiento con Ciclosporina, hidratación parenteral, antibioticoterapia de amplio espectro, apoyo nutricional y protección ocular. Se trasladó a UCI para aislamiento y continuidad de la terapéutica de soporte vital.

Exámenes complementarios: (Tabla 1)

Hiper glucemia hiperosmolar no cetósica. No se definió empeoramiento de la función renal debido a que mantuvo ritmo diurético por encima de 0,5ml/kg/h y no se contó con una creatinina basal para comparar.

Muestra venosa. Bomba oxigenatoria: Normoxemia. Bomba ventilatoria: Hipocapnia. Acido-base: Eufemia con Acidosis metabólica (no se calculó el anión GAP por ser muestra venosa) compensada.

Iones: Hipernatremia leve, crónica asintomática, con osmolaridad plasmática calculada elevada ( $\text{Na}^+$  corregido por glucemia: 152,9mEq/l). Hipercloremia crónica leve.

A las 72 horas de admisión en UCI progresó al choque séptico y falleció a pesar de las medidas de reanimación intensiva tomadas.



## DISCUSIÓN

Se trató una paciente con antecedentes de una colagenopatía (LES) y sin recopilarse información sobre uso previo de algún fármaco, que inicia con un cuadro dermatológico agudo que clínicamente se diagnosticó como NET, con una progresión desfavorable que la llevó al fallecimiento.

La incidencia estimada de NET es muy variable, con valores que oscilan entre 0,93 y 1,9 hasta 5 casos por millón de habitantes. <sup>(4, 5)</sup> Las tasas de incidencia más bajas han sido reportadas en países como Singapur, en el cual la frecuencia de aparición de la enfermedad casi representa el doble en mujeres que en hombres. <sup>(4)</sup>

En Cuba no hay estudios que expongan datos sobre esta entidad, en revistas cubanas desde el año 1962 hasta este momento se encuentran publicados alrededor de una veintena de artículos que se limitan solo a reportes de casos, en el hospital donde laboran los autores de esta contribución el número de pacientes que la han padecido es muy bajo.

La frecuencia de la NET aumenta en estados patológicos, cuando existe una respuesta inmune "aberrante". <sup>(16)</sup>

Se ha asociado el SSJ/NET y depresión preexistente, lupus eritematoso, neumonía reciente y enfermedad renal crónica. Otras condiciones predisponentes incluyen el VIH (que confiere 100 veces más riesgo), neoplasias (principalmente hematológicas), radioterapia, enfermedad vascular del colágeno, luz ultravioleta, consumo de cocaína, estados de inmunosupresión como el trasplante de médula ósea y puede ser idiopática. <sup>(1, 17)</sup>

En la literatura existen reportes de asociación entre NET y LES. Se ha postulado la posibilidad de una entidad clínica conocida como LES asociado a NET (SJS/TEN-like LE). El diagnóstico es complejo, el paciente con LES tiene múltiples comorbilidades, y utilizan muchos medicamentos que pueden estar implicadas en la NET. Además de la dificultad que resulta diferenciar elementos clínicos de una NET en un pacientes con LES <sup>(15, 18)</sup>

Es un hecho conocido que el LES aumenta la susceptibilidad a drogas, por lo que es un factor de riesgo para el desarrollo de NET. En el contexto del lupus, se ha descrito sin que exista droga ni infección desencadenante conocida, observándose con más frecuencia en pacientes con enfermedad establecida, con marcadores serológicos descritos. <sup>(19)</sup> En este caso coincide que la paciente tenía lupus de varios años de diagnóstico con abandono del tratamiento.



La epidermis desprendida genera áreas con piel desepitelizada que semeja una quemadura de segundo grado. La dermis denudada segrega suero, se infecta lo que puede causar infecciones sistémicas y además sangra con facilidad. Las ampollas que aparecen son flácidas y existe el signo de Nikolsky positivo. <sup>(13)</sup> Este signo consiste en el aumento del desprendimiento de la epidermis al realizar fricción sobre ella. <sup>(7-9)</sup> Coincidiendo con la paciente de este caso que presentó gran despegamiento epidérmico, costras y zonas de eritema, encontrándose signo de Nikolsky positivo, al igual que otros estudios en los que se evidencio la presencia de este signo. <sup>(6, 13, 14, 18, 20)</sup> Estas características clínicas de la enfermedad son las que propician la aparición de complicaciones como el choque séptico, al que se asocian estados de hipovolemia severa por perdida plasmática y sangrado, entidad que genera la principal causa de muerte.

El daño ocular ocurre en un alto porciento de pacientes. Entre las manifestaciones más frecuentes están: conjuntivitis severa, dolor ocular, fotofobia, ulceración corneal, uveítis anterior y panoftalmítis. Un gran número de pacientes pueden manifestar xeroftalmia y sinequias entre los párpados y las conjuntivas. <sup>(1, 6)</sup> La paciente de este caso presentó edema palpebral, quemosis conjuntival y ojo seco, con pérdida de la visión rápida y de forma permanente.

Su evolución fue al choque séptico, lo que la llevo al desenlace fatal. Entre la literatura consultada se encontró el choque séptico como una complicación grave de la NET que en muchas ocasiones causa la muerte al paciente, <sup>(4, 6)</sup> aunque también se plantea que con los avances en la vigilancia y control, y en el comienzo prematuro de la terapéutica para las infecciones, la mortalidad es ahora más baja. <sup>(4)</sup>

El score SCORTEN es un sistema pronóstico de puntuación utilizado para predecir la gravedad de la enfermedad y el resultado del paciente NET, basado en siete variables clínicas y de laboratorio (Tabla 2). Diversos autores han usado esta escala pronostica con buenos resultados, correlacionándose el valor pronóstico de mortalidad y la evolución del paciente. <sup>(4, 11, 20, 21)</sup> En este caso se obtuvo un valor de 5ptos, con una predicción de muerte de un 90 %. Su uso se ha correlacionado en pacientes con NET y LES. <sup>(21)</sup> Otros investigadores consideran que debido al avances en el manejo de la NET es posible que el SCORTEN sobreestime la mortalidad. <sup>(6)</sup>

El diagnóstico es clínico, un examen físico completo es esencial para definir. La biopsia cutánea se usa para confirmar el diagnóstico y se debe realizar siempre. <sup>(13)</sup> En este



caso se utilizó la clínica para concretar la entidad pero no fue posible realizar biopsia. No se pudo realizar marcadores serológicos característicos del LES porque la institución donde laboran los autores no cuenta con la tecnología necesaria para este tipo de exámenes.

Sobre el tratamiento farmacológico específico de la NET en el lupus existen estudios de casos que fueron tratados con inmunoglobulina humana, similar al tratamiento de la NET clásica. (14, 16, 19)

Existen algunos reportes que señalan que el uso temprano de corticoides limita la enfermedad y reduce la morbimortalidad. (13, 19, 22)

Las diferentes terapias sistémicas inmunomoduladoras, los glucocorticosteroides y la ciclosporina son las más prometedoras en el tratamiento de SSJ/NET. Sin embargo, aún existen algunas controversias y se requiere de más estudios que validen esta conclusión. (1, 19)

En esta paciente solo se usó la terapia con Ciclosporina y el resto de las medidas de apoyo vital.

## **CONCLUSIONES**

La NET es una entidad que aparece como consecuencia de múltiples factores y no solo de causa medicamentosa como típicamente es observada. La presencia en este caso de dicha enfermedad dermatológica, la ausencia de una causa evidente y el antecedente de lupus sin tratamiento llevaron a considerar que la paciente manifestó esta dermatopatía grave como complicación de su enfermedad de base. La progresión de la NET fue acelerada y a pesar de la terapéutica no se logró una evolución satisfactoria.

**Los autores certifican la autenticidad de la autoría declarada, así como la originalidad del texto.**



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Salazar-Mayorga J, Valverde-Jiménez A, Agüero-Sánchez AC. Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica, un reto diagnóstico y terapéutico. Rev Med Sinergia [internet]. 2020 [consultado 10/09/2020];5(1). Disponible en: doi: <https://doi.org/10.31434/rms.v5i1.308>
2. Barbosa-Moreno L, Salas-Alanís J, Ocampo-Garza J, Ocampo-Candiani J. Urgencias dermatológicas. Dermatol Rev Mex [internet]. 2015 [consultado 10/09/2020];59:26-38. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2015/rmd151e.pdf>
3. Cedeño-Miranda A, Márquez-Camayd JE, Tamayo-Serrano JR. Presentación de una paciente con síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. CCM [internet]. 2014 [consultado 10/09/2020];18(4):793-799. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1560-43812014000400022&lng=es.](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812014000400022&lng=es)
4. Valero-Sánchez-Concha Delgado JA. Impacto del shock durante la fase de resucitación en la mortalidad de enfermos con Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET). [Tesis doctoral]. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid, 2017. Disponible en: [https://repositorio.uam.es/bitstream/handle/10486/680685/valerosanchezconcha\\_delgado\\_jose\\_antonio.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://repositorio.uam.es/bitstream/handle/10486/680685/valerosanchezconcha_delgado_jose_antonio.pdf?sequence=1&isAllowed=y)
5. Jeldres M, De Boni D, García F, Melo F, Cálvelo E, Amarillo D. Síndrome de Stevens-Johnson en una mujer con cáncer de mama en tratamiento con doxorubicina-ciclofosfamida. Rev Arg Med [internet]. 2020 [consultado 10/09/2020];8(1):76-79. Disponible en: <http://www.revistasam.com.ar/index.php/RAM/article/download/383/341>
6. Alonso AE, Aramburu JA, González-Ruiz MY, Cachafeiro L, Sánchez-Sánchez M, Lorente JA. Necrolisis epidérmica tóxica: un paradigma de enfermedad crítica. Rev Bras Ter Int [internet]. 2017 [consultado 10/09/2020];29(4):499-508. Disponible en: DOI: [10.5935/0103-507X.20170075](https://doi.org/10.5935/0103-507X.20170075)
7. Brady WJ, Kumar-Pandit AA, Sochor MR. Generalized Skin Disorders. En: Tintinalli JE editor jefe. Tintinalli's Emergency Medicine. A Comprehensive Study Guide. 9th ed. McGraw-Hill Education. 2020. p 1623-1628



8. de-Prado-López MF, González-Romero MD, Vélez-García-Nieto AJ, Montero-Pérez FJ, Jiménez-Murillo L. Urgencias absolutas en dermatología. En: Jiménez-Murillo L, Montero-Pérez FJ editores. Medicina de urgencias y emergencias. Guía diagnóstica y protocolos de actuación. Elsevier España, S.L.U. 2018. p 926-929. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B9788491132080000784>
9. Misiara-Álvarez AE, Ruiz-Hernández I, García-Güell A, Jiménez-Ventosa Y, Torres-Morales MB. Primer reporte de necrólisis epidérmica tóxica por antibiótico oral en Gambia. Rev Méd Electrón [Internet]. 2017 [consultado 10/09/2020];39(6). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1943/3649>
10. Papp A, Sikora S, Evans M, Song D, Kirchhof M, Miliszewski M, Dutz J. Treatment of toxic epidermal necrolysis by a multidisciplinary team. A review of literature and treatment results. Burns [internet]. 2018 [consultado 10/09/2020];44(4):807-815. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.burns.2017.10.022>
11. Menendez-Capote RL, Olo-Olo H, Obono-Engang P, Chappotten-Delahanty MA. Necrolisis epidérmica toxica medicamentosa asociada al tratamiento con nevirapina: a proposito de un caso. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI) [internet]. 2019 [consultado 10/09/2020];4(3):107-110. Disponible en: [doi: 10.32818/reccmi.a4n3a3](https://doi.org/10.32818/reccmi.a4n3a3).
12. de-Cruz R, Morgan V, Varigos G. Emergency dermatology. En: Cameron P, Little M, Mitra B, Deasy C editores. Textbook of adult emergency medicine. 5th ed. Elsevier Ltd. USA. 2020. p 540-548.
13. Vílchez-Rivera S, Talledo-Serquén M, Cruz-Villalobos R, Vélez-López C, Fernández-Narváez C, Manay-Guadalupe D. Necrólisis epidérmica tóxica con buena respuesta a pulsos de metilprednisolona. Rev Soc Peru Med Interna [internet]. 2020 [consultado 10/09/2020];33(2):77-81. Disponible en: <https://doi.org/10.36393/spmi.v33i2.524>
14. Santa-Vélez C, Morales N, Calle J, Márquez JD, Pinto-Peñaranda LF, Velásquez CJ. Necrólisis epidérmica tóxica y lupus eritematoso sistémico. Rev CES Med [internet]. 2018 [consultado 10/09/2020];32(1):67-73. Disponible en: DOI:<http://dx.doi.org/10.21615/cesmedicina.32.1.8>
15. Rutnin S, Chanprapaph K. Vesiculobullous diseases in relation to lupus erythematosus. Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology [internet]. 2019 [consultado 10/09/2020];12:653-667. Disponible en: [doi: 10.2147/CCID.S220906](https://doi.org/10.2147/CCID.S220906)
16. Castro Corredor D, Ramírez Huaranga MA, Mínguez Sánchez MD, Sánchez Caminero P, Flores Terry M, de Lara Simón IM, Cuadra Díaz JL. Necrolisis epidérmica toxica, una



- presentación de difícil control en el lupus eritematoso sistémico. Apunt Cienc [internet]. 2018 [consultado 10/09/2020]; 8(1). Disponible en: <http://apuntes.hgucr.es/files/2018/04/Caso-cl%C3%ADnico-2.pdf>
17. Rodríguez-Hernández R, Rodríguez-del-Toro M, Pantoja-Prosper C. Necrólisis tóxica epidérmica inducida por cotrimoxazol. MEDISAN [internet]. 2016 [consultado 10/09/2020];20(11):2373. Disponible en: <http://www.medisan.sld.cu/index.php/san/article/view/488>
18. Noda-Albelo AL, Sabido-Toledo L, Galindo-Gutiérrez M, Montell-Hernández OA, Vidal-Tallet LA, Piñeiro-Andux I et al. Necrolisis epidérmica tóxica y lupus eritematoso sistémico. Rev Cub Ped [internet]. 2013 [consultado 10/09/2020];85(4):544-551. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312013000400015](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312013000400015)
19. Godoy M, Venegas L, Roman C, Pozo P, Cáceres N, Schlesinger L et al. Necrolisis epidérmica toxica como manifestación de lupus eritematoso sistémico: Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev. chil. reumatol. 2013;29(3):148-154.
20. Tierra-Rodríguez AM, López-Prada B, Fernández-Díaz A. Necrólisis epidérmica tóxica atípica inducida por furosemida. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI) [internet]. 2019 [consultado 10/09/2020];4(1):10-12. Disponible en: [doi: 10.32818/reccmi.a4n1a4](https://doi.org/10.32818/reccmi.a4n1a4).
21. Bojinca V, Bojinca M, Gheorghe M, Birceanu A, Iosif C, Balanescu S et al. Stevens-Johnson syndrome or drug-induced lupus a clinical dilemma: A case report and review of the literature biomedical reports [internet]. 2018 [consultado 10/09/2020];9:37-41. Disponible en: [DOI: 10.3892/br.2018.1098](https://doi.org/10.3892/br.2018.1098)
22. Romero LS, . .Bari O, Forbess-Smith CJ, Schneider JA, Cohen PR. Toxic epidermal necrolysis-like acute cutaneous lupus erythematosus: report of a case and review of the literature. Dermatology Online Journal [internet]. 2018 2018 [consultado 10/09/2020];24(5):9 Disponible en: <https://escholarship.org/uc/item/5r79d67k>



## ANEXOS



Figura 1. Panorámica general de extensión de las lesiones



Figura 2. Área de gran tamaño, con superficies cubiertas por costras de aproximadamente 20 cm localizado en la "V" del escote, con gran zona denudada y eritema de color rojo intenso. Gran despegamiento epidérmico a nivel de ambos muslos de forma simétrica y bilateral. Piernas y planta de los pies sin lesiones. Fuente: Autores



Tabla 1. Valores de laboratorio clínico al ingreso

Variable	Valor	
Hemoglobina	110 g/l	
Hematocrito	0,36	
Leucograma	7x10 <sup>9</sup> /l	
Glucemia	15 mmol/l	
Imbert	negativo	
Creatinina sérica	170 µmol/l	
Coagulación	Tiempo de sangrado	2 segundos
	Tiempo de coagulación	- 7 segundos
	Retracción del coágulo	retráctil
	Tiempo de protrombina	C-14minutos (min) P-15min
	INR	1,09
Iones	Na <sup>+</sup>	151,74mEq/l
	Cl <sup>-</sup>	115,5mEq/l
	Ca <sup>+</sup>	2,08 mEq/l
	K <sup>+</sup>	4,62 mEq/l
Gases sanguíneos	pH	7,34
	PO <sub>2</sub>	43,31mmHg
	SO <sub>2</sub>	72,8 %
	PCO <sub>2</sub>	30,9 mmHg
	HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	16,5 mEq/l
	BE	-8,4 mEq/l



Tabla 2. Score SCORTEN para NET

Parámetro del SCORTEN	Puntuación
Edad > 40 años	1 punto
Malignidad asociada	1 punto
Taquicardia > 120 lpm	1 punto
Desprendimiento epidérmico > 10 %	1 punto
Uremia > 28 mg/dl	1 punto
Glucemia > 252 mg/dl	1 punto
Bicarbonato < 20 mEq/l	1 punto
	0-1 punto: 3,2
	2 puntos: 12,1
Suma de puntuaciones y Mortalidad pronostica en %	3 puntos: 35,8
	4 puntos: 58,3
	≥ 5 puntos: 90

**lpm:** latidos por minuto; **mg/dl:** miligramos por decilitros;  
**mEq/l:** miliequivalentes por litro