

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Eritema multiforme mayor/síndrome de Stevens-Johnson: un desafío diagnóstico

Erythema multiforme major/Stevens-Johnson syndrome: A diagnostic challenge

Rita Lages Pereira^{a,*}, Mariana Oliveira Pereira^a, Carmo Ferreira^b e Ivo Neves^a

^a Servicio de Pediatría, Hospital de Braga, Braga, Portugal

^b Unidad de Cuidados Intermedios Pediátricos, Hospital de Braga, Braga, Portugal

Un adolescente de 14 años presentó fiebre, conjuntivitis, odinofagia, úlceras orales, labios hinchados y erupción de 5 días de evolución. A los 2 días, una muestra nasofaríngea resultó positiva para *Streptococcus* grupo A, prescribiéndose amoxicilina e ibuprofeno. Al quinto día se observó empeoramiento progresivo de la erupción (fig. 1), con afectación extensa de la mucosa (fig. 2). Sin antecedentes de infección reciente o consumo de medicamento compatible con los síntomas. En este momento, surgió la sospecha de síndrome de Stevens-Johnson (SJS) o eritema multiforme mayor (EMM). El tratamiento incluyó inmunoglobulina intravenosa (1 g/kg/día) durante 4 días y metilprednisolona durante 5 días, con mejoría gradual. Los hallazgos de la biopsia cutánea apoyaban el diagnóstico de SJS (fig. 3).

En este caso, la infección estreptocócica y la administración de amoxicilina y antiinflamatorios no esteroideos

podría haber desencadenado el síndrome, o el paciente podría haber presentado con SJS/EMM desde el principio. La diferenciación del EMM y el SJS supone un reto (tabla 1). Ambos se caracterizan por una erupción generalizada y afectación de las membranas mucosas. No obstante, en el EMM suelen aparecer lesiones en diana características que principalmente afectan a la piel, mientras que el SJS presenta con máculas eritematosas y ampollas generalizadas que frecuentemente causan desprendimiento cutáneo y mucoso grave, con un riesgo mayor de complicaciones¹⁻³. Además, en los pacientes con SJS suele haber 2 o más superficies mucosas afectadas y síntomas sistémicos que preceden a la clínica mucocutánea². Es esencial tener presente estos matices para realizar un diagnóstico correcto e iniciar el tratamiento lo antes posible.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ritalagespereira@gmail.com
(R. Lages Pereira).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2024.06.011>

1695-4033/© 2024 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/>).

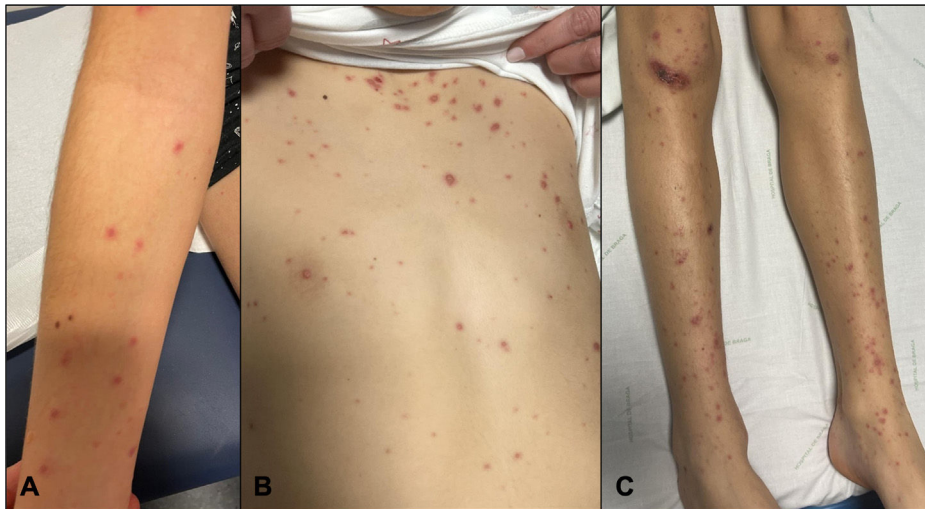


Figura 1 Máculas eritematosas y algunas lesiones en diana atípicas diseminadas por el tronco, los brazos y las piernas.



Figura 2 Afectación extensa de la cara (A) y las palmas (B), con máculas eritematosas y algunas ampollas flácidas en la cara. Conjuntivitis con secreción purulenta y mucositis oral grave (A).

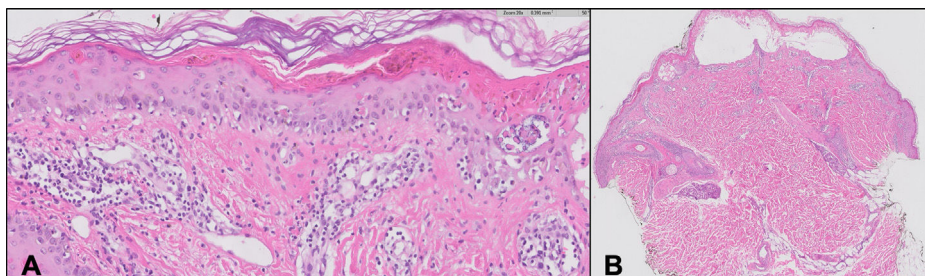


Figura 3 A) Desprendimiento dermoepidérmico con vesiculación y necrosis de toda la epidermis (magnificación $\times 20$). B) Dermatitis de interfase con vacuolización basal y queratinocitos apoptóticos (magnificación $\times 1$).

Tabla 1 Comparación de los rasgos clínicos del eritema multiforme y el síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica

	Eritema multiforme mayor	Síndrome de Stevens-Johnson
Lesiones cutáneas	Pápulas eritematosas que evolucionan a las típicas lesiones en diana (zona central violácea rodeada por un anillo edematoso pálido a su vez rodeado por un área eritematosa) También pueden aparecer lesiones en diana atípicas	Máculas eritematosas con bordes poco definidos que progresan a eritema violáceo, vesículas y bullas flácidas, seguidas de desprendimiento cutáneo
Distribución de las lesiones	Las lesiones cutáneas suelen ser asintomáticas Cara y extremidades (lesiones acrales en superficies extensoras de extremidades)	Pueden aparecer lesiones en diana atípicas (con 2 anillos en lugar de 3 tres anillos característicos de las lesiones del EM) Lesiones con inicio en cara y tórax Suele aparecer eritema edematoso doloroso de localización palmoplantar
Síntomas constitucionales	Infrecuente (aunque puede ocurrir en casos con afectación mucosa significativa)	Común (malestar, fiebre, mialgia, odinofagia y conjuntivitis pueden preceder o desarrollarse al mismo tiempo que las manifestaciones mucocutáneas)
Afectación mucosa	Hasta el 60% Las lesiones pueden afectar la mucosa oral, la ocular y la genital	Afectación mucosa grave; más de una zona afectada en > 90% de casos (principalmente mucosa bucal, oro/nasofaríngea y genital)
Afectación ocular	Infrecuente	Común (60-100%)
Formación de ampollas	Infrecuente	Común
Factores desencadenantes	En la mayoría de los casos, infecciones (HSV-1, <i>Mycoplasma</i>) Fármacos (< 10%) (antiinflamatorios, sulfamidas, antiepilépticos y antibióticos) Idiopático	Con mayor frecuencia, fármacos (alopurinol, lamotrigina, antiepilépticos, sulfamidas bacteriostáticas y antiinflamatorios no esteroideos inhibidores de la ciclooxigenasa-2); el tratamiento con el fármaco causante generalmente ha comenzado de 1-2 semanas a un mes antes del inicio de los síntomas Con menor frecuencia, infecciones (<i>Mycoplasma</i> < 30%) Idiopático (15%)

EM: eritema multiforme; HSV-1: virus del herpes simple 1.

Bibliografía

1. Goldman RD. Erythema multiforme in children. *Can Fam Physician*. 2022;68:507-50, <http://dx.doi.org/10.46747/cfp.6807507>.
2. Frantz R, Huang S, Are A, Motaparthy K. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A review of diagnosis and management. *Medicina (Kaunas)*. 2021;57:895, <http://dx.doi.org/10.3390/medicina57090895>.
3. Grünwald P, Mockenhaupt M, Panzer R, Emmert S. Erythema multiforme, Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis - diagnosis and treatment. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2020;18:547-53, <http://dx.doi.org/10.1111/ddg.14118>.