

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

Disponible en Internet el 23 de julio de 2024

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).

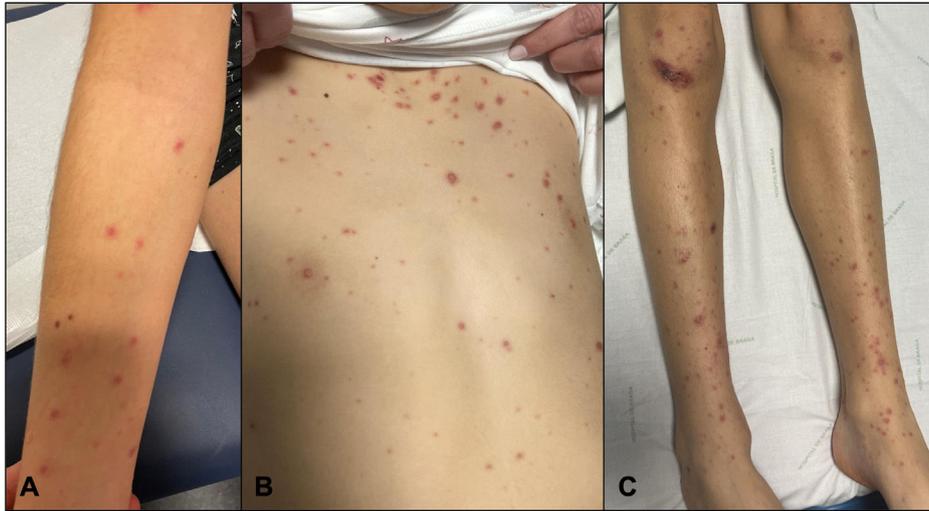


Figura 1 Máculas eritematosas y algunas lesiones en diana atípicas diseminadas por el tronco, los brazos y las piernas.



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).

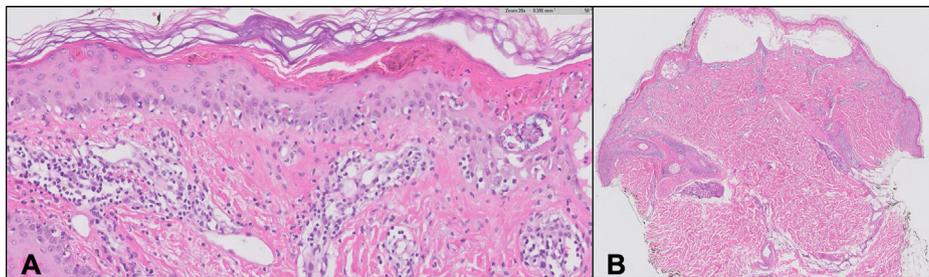


Figura 3 A) Desprendimiento dermoepidérmico con vesiculación y necrosis de toda la epidermis (magnificación $\times 20$). B) Dermatitis de interfase con vacuolización basal y queratinocitos apoptóticos (magnificación $\times 1$).

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 Las lesiones cutáneas suelen ser asintomáticas	Máculas eritematosas con bordes poco definidos que progresan a eritema violáceo, vesículas y bullas flácidas, seguidas de desprendimiento cutáneo Pueden aparecer lesiones en diana atípicas (con 2 anillos en lugar de 3 tres anillos característicos de las lesiones del EM)
Distribución de las lesiones	Cara y extremidades (lesiones acrales en superficies extensoras de extremidades)	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>.