

Superposición Stevens-Johnson/Necrólisis Epidérmica Tóxica en recién nacido con gastroquiasis: reporte de caso

Stevens-Johnson/Toxic Epidermal necrolysis overlap in a newborn with Gastroschisis: case report

Iván Guadalupe Torres Garibay¹

Fátima Gabriela Oroz García²

Luis Felipe Corella Orozco³

Adela Rascón Alcántar⁴

María Fernanda Aguirre Monteón⁵

Érika Matilde Martínez Carballo⁶

1. Residente de primer año, adjunto a la subespecialidad de Neonatología en el Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES).

2. Residente de segundo año, adjunto a la especialidad de Pediatría en el HIES.

3. Médico Neonatólogo, adscrito al servicio de Neonatología en el HIES.

4. Médica Patóloga, adscrito al servicio de patología del Hospital Infantil del Estado de Sonora

5. Residente de segundo año, adjunto a la subespecialidad de Neonatología en el HIES.

6. Médico Neonatólogo, jefa del servicio de Neonatología en el HIES.

Responsable de correspondencia: Iván Guadalupe Torres Garibay. Dirección: Árbol de Ailanto, núm. 21, Residencial Altaria. Teléfono móvil: 6562117815. Correo electrónico: ivangtorresg@gmail.com

RESUMEN

El síndrome de Stevens Johnson (SSJ)/Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET) es una patología de reacción hipersensible de tipo IV, en la cual la capa superficial de la epidermis se ve afectada con separación y necrosis. Su incidencia es baja y, además, rara vez se presenta en recién nacido. El presente caso se trata de masculino de 34 semanas de gestación con diagnóstico de gastroquiasis, quien desarrolló lesiones en piel de tipo piel escaldada, flictenas con signo de Nikolsky (+) y más de 2 mucosas afectadas, asociadas a la exposición de antibioterapia. Se confirmó su diagnóstico a través de muestra histopatológica. Este caso, por su presentación rara, nos ayuda en la actualización e información de esta patología para el protocolo diagnóstico y terapéutico de futuros pacientes.

Palabras clave: recién nacido, Síndrome de Stevens Johnson (SSJ), Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET), antibióticos.

ABSTRACT

Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal ne-

crolysis (SJS/TEN) are rare type IV hypersensitivity reactions characterized by epidermal necrosis and detachment. We report the case of a preterm newborn at 34 weeks of gestation with gastroschisis who developed extensive blistering skin lesions and mucosal involvement following antibiotic exposure. The diagnosis was confirmed by histopathological examination. Given the rarity of SJS/TEN in the neonatal period and its severe clinical course, this case contributes valuable information for improving diagnostic and therapeutic approaches in similar patients.

Keywords: newborn, Stevens-Johnson syndrome (SJS), toxic epidermal necrolysis (TEN), antibiotics, gastroschisis.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET) constituyen emergencias dermatológicas poco frecuentes, caracterizadas por necrosis y desprendimiento de la epidermis secundaria a reacciones de hipersensibilidad tipo IV. Ambas entidades comparten fisiopatología, diferenciándose principalmente por la extensión de la superficie corporal afectada: SJS compromete menos de 10 %, la superposición SSJ/NET entre 10-30 % y la NET más de 30 % de la superficie corporal.¹

La incidencia global combinada de SSJ/NET varía entre 1 y 4 casos por millón de habitantes al año, con aproximadamente 20 % de los casos en población pediátrica.² En menores de un año, la presentación es excepcional: una revisión sistemática identificó solo 26 casos reportados entre 1962 y 2019, de los cuales únicamente 8 correspondían a recién nacidos.³

La coexistencia de estas reacciones cutáneas severas con condiciones quirúrgicas neonatales, como la gastroquiasis, es extraordinariamente rara y plantea desafíos diagnósticos y terapéuticos. Por ello, presentamos el caso de un recién nacido pretérmino con gastroquiasis que desarrolló un cuadro clínico compatible con superposición SSJ/NET, confirmado histopatológicamente, con el objetivo de contribuir al reconocimiento temprano y manejo adecuado de esta entidad en el periodo neonatal.

Caso clínico

Recién nacido masculino pretérmino de 34 semanas de gestación, con peso al nacer de 1,920 g y talla de 42 cm, obtenido por vía vaginal tras trabajo de parto pretérmino sin complicaciones. Presentó diagnóstico prenatal de gastrosquisis; la madre no contó con control prenatal adecuado, sin antecedentes obstétricos relevantes. Al nacimiento ingresó a la unidad de cuidados intensivos neonatales para manejo quirúrgico y vigilancia clínica. Se realizó plicatura de asas intestinales con técnica de cierre sin sutura, y se logró una adecuada reducción y cobertura de vísceras sin complicaciones inmediatas.

Durante la primera semana de vida se mantuvo hemodinámicamente estable. Recibió antibioticoterapia empírica con penicilina, gentamicina y metronidazol por siete días. Ante deterioro clínico, caracterizado por fiebre y datos de respuesta inflamatoria sistémica, se ajustó el esquema antimicrobiano a cefotaxima y vancomicina. A las 72 horas posteriores al inicio de vancomicina, presentó eritema cutáneo generalizado sugestivo de síndrome de niño rojo, seguido de la aparición progresiva de máculas, pápulas y flictenas con base eritematosa, predominantes en palmas y plantas (véase figura 1). Asimismo, se documentó signo de Nikolsky positivo (figura 2). Las lesiones evolucionaron con celeridad a necrosis epidérmica con afectación de piel y mucosas, estimándose una extensión corporal comprometida de 20.7 % (figura 3).

El paciente presentó deterioro clínico progresivo con acidosis metabólica refractaria, coagulación intravascular diseminada, síndrome de respuesta inflamatoria



Figura 1: A) se aprecia palma de mano con flictena con base eritematosa. B) representa la afección extendida a piel y mucosas, sobre todo a nivel genital. C) donde se aprecia lesión a nivel de boca.



Figura 2: a nivel de rodilla, se aprecia signo de Nikolsky positivo, el cual es un desprendimiento de la dermis superficial al realizar una fricción o presión sobre una flictena.



Figura 3: palma de mano derecha, donde se aprecia piel necrótica.

sistémica y distrés respiratorio. Se aseguró vía aérea e inició soporte vasopresor dual con adrenalina y noradrenalina. Se modificó el esquema antimicrobiano a meropenem y linezolid. A los 23 días de vida evolucionó a falla orgánica múltiple y choque mixto refractario; falleció pese a las medidas instauradas.

Se practicó necropsia con consentimiento informado de los padres. El estudio histopatológico cutáneo confirmó el diagnóstico de superposición SSJ/NET, y mostró necrosis epidérmica extensa con desprendimiento y un infiltrado linfocitario dérmico y perivascular característico (figura 4).

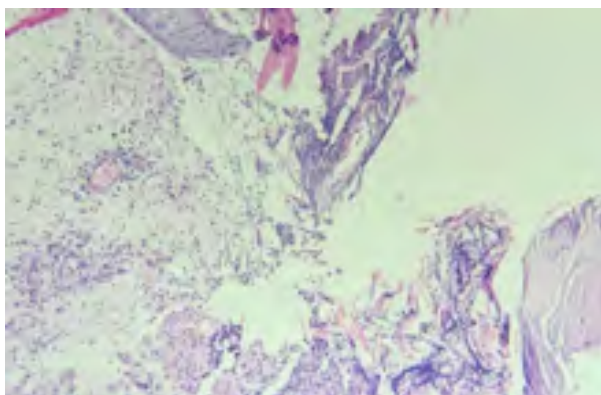


Figura 4: microfotografía (10X). Piel con necrosis y desprendimiento epidérmico. Correspondiente a lesión necrótica (flecha). Infiltrado linfocitario dérmico y perivascular (puntas de flecha).

DISCUSIÓN

El SSJ y la NET representan un espectro de reacciones adversas cutáneas graves, mediadas por hipersensibilidad tipo IV, desencadenadas principalmente por fármacos, aunque también pueden deberse a infecciones o ser idiopáticas.^{4,5} Más de 300 medicamentos han sido implicados, incluyendo antibióticos, anticonvulsivos, antiinflamatorios no esteroideos y alopurinol.

La patogénesis involucra la interacción entre el antígeno, el complejo mayor de histocompatibilidad y linfocitos T CD8⁺, con activación de vías apoptóticas, mediadas por Fas/FasL que inducen necrosis de queratinocitos.^{6,7} Clínicamente, el cuadro suele iniciar con pródromos inespecíficos, seguidos de exantema morbiliforme, lesiones en diana, mucositis y rápida progresión a necrosis epidérmica. El diagnóstico se sustenta en la tríada de: (1) exposición farmacológica reciente, (2) afectación mucosa múltiple y (3) hallazgos histopatológicos característicos.⁸

La distinción clínica entre SSJ y NET depende de la extensión de la superficie corporal afectada: SSJ, <10 %; superposición, 10–30 %; y NET, >30 %.⁹ El tratamiento se basa fundamentalmente en la suspensión inmediata del agente causal y en medidas de soporte intensivo, con terapias adyuvantes, como corticoesteroides sistémicos o inmunoglobulina G humana, aunque la evidencia comparativa sigue siendo limitada.¹⁰

En neonatos, la presentación de SSJ/NET es extremadamente infrecuente; una revisión sistemática identificó solo ocho casos en este grupo etario en más de cinco décadas.³ Esta rareza dificulta el diagnóstico diferencial con entidades más prevalentes en el periodo neonatal, como el síndrome de piel escaldada por estafilococos (*staphylococcal scalded skin syndrome*), que comparte hallazgos clínicos, pero difiere en profundidad histológica de las lesiones.

En el caso presentado, la aparición de lesiones cutáneas 72 horas después del inicio de vancomicina, jun-

to con la afectación mucosa y la confirmación histopatológica, apoyan una reacción farmacológica como desencadenante probable. La coexistencia de gastroquesis y condición neonatal prematura pudo haber incrementado la vulnerabilidad inmunológica, facilitando el desarrollo de esta reacción severa.

Este reporte contribuye a la literatura existente al documentar un caso de superposición SSJ/NET en un recién nacido quirúrgico, resaltando la importancia de la sospecha clínica temprana y la confirmación histológica para orientar el manejo oportuno.

CONCLUSIÓN

En el caso desarrollado, la presentación clínica con lesiones en piel –aun cuando el signo de Nikolsky no es específico–, fue un dato clínico que ayudó en el diagnóstico diferencial. En este paciente la probable etiología fue el uso de fármacos, sobre todo la antibioterapia, los cuales se administraron dada la necesidad y el estado clínico del paciente. La poca incidencia a nivel mundial de SSJ y NET en los recién nacidos hace que el diagnóstico sea poco probable con la edad, sin embargo, el reporte de este tipo de casos nos ayudará con el abordaje diagnóstico y terapéutico en futuros pacientes.

REFERENCIAS

1. Frantz R, Huang S, Are A, Motaparathi K. Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: a review of Diagnosis and Management. Medicina [Internet]. 2021 [consultado el 5 de septiembre de 2025]; (58): 1-15. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8472007/pdf/medicina-57-00895.pdf>
2. Sotelo N. Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica en los niños. Artículo de revisión: GacMédMéx [Internet]. 2012 [consultado en 6 de septiembre de 2025]; (148): 265-275. Disponible en: https://www.anmm.org.mx/GMM/2012/n3/GMM_148_2012_3_265-275.pdf
3. Iriarte C, Karim S, Nassim J, Grnir P, Massey K. Infantile Stevens Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A systematic review of clinical features and outcomes in children ages 12 months and under. Pediatric Dermatology [Internet]. 2022 [consultado el 6 de septiembre de 2025]; 39(6): 876-882. Disponible en: <https://onlinelibrary-wiley-com.pbidi.unam.mx:2443/doi/10.1111/pde.15047>
4. Wasuwanich P, So J, Chakrala T, Chen J, Motaparathi K. Epidemiology of Stevens-johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in the united states and factors predictive of outcome. JAAD [Internet]. 2023 [consultado el 6 de septiembre de 2025]; (13): 17-25.
5. Micheletti R, et al. Stevens-Johnson Syndrome/To-

- xic Epidermal Necrolysis: A multicenter retrospective study of 377 adult patients from the United States. [Internet]. 2018 [consultado el 9 de septiembre de 2025]; 138(11): 2315-2321. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jid.2018.04.027>
6. Abe R, Shibaki A, Nakamura H, Watanabe H, Shimizu H. Toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome are induced by soluble fas ligand. *Am J Pathol* [Internet]. 2003 [consultado el 9 de septiembre de 2025]; 162(5): 1515-1520.
7. Viard I, et al. Inhibition of toxic epidermal necrolysis by blockade of CD95 with human intravenous immunoglobulin. *Science* [Internet]. 1998 [consultado el 9 de septiembre de 2025]. 282(5399): 490-493.
8. Rajesh K, Anupam D, Sudip D. Management of Stevens-Johnson Syndrome–Toxic Epidermal Necrolysis: looking beyond guidelines! *Indian J Dermatol* [Internet]. 2018 [consultado el 9 de septiembre de 2025]; 63(2): 117-124. Disponible en: https://doi.org/10.4103/ijid.ijd_583_17
9. Bastuji G, Rzany B, Stern R, Shear N, Naldi L, Rou-Jeau J. Clinical clasifcation of cases of toxic epidermal necrolysis, Stevens-Johnson syndrome, and erythema multiforme. *Arch Dermatol* [Internet]. 1993 [consultado el 9 de septiembre de 2025]; 129(1): 92-96. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8420497/>
10. McCullough M, Burg M, Lin E, Garner W. Steven Johnson Syndrome and toxic epidermal necrolysis in a burn unit: a 15 year experience. *Burn* [Internet]. 2017 [consultado el 10 de septiembre de 2025]; 43: 200-205. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27554629/>