



ECTODERMOSIS PLURIORIFICIAL. ACTUALIZACION Y CASO CLÍNICO

Pluriorifical ectodermosis. Update and clinical case report.

Petit Nelly del Carmen ¹, Román-Valladares Víctor Manuel ², Virila-Molero Yuniet Andreina³, Medrano-León Enoe Emperatriz ^{1,4}, Moreno Yalitza Josefina⁵

¹ Academia de Medicina del Zulia. Academia Nacional de Medicina. [https:// orcid.org/0000-0003-2786-0329](https://orcid.org/0000-0003-2786-0329). ²Hospital de Niños de Maracaibo. [https:// orcid.org/0009-0004-3378-7441](https://orcid.org/0009-0004-3378-7441). ³Hospital de Niños. Maracaibo. Edo Zulia. Venezuela. [https:// orcid.org/0000-0003-0655-5595](https://orcid.org/0000-0003-0655-5595). ⁴Facultad de Medicina. Escuela de Medicina. Universidad del Zulia. Hospital General del Sur. Maracaibo. Edo Zulia. [https:// orcid.org/0009-0003-8914-8107](https://orcid.org/0009-0003-8914-8107). ⁵Hospital de Especialidades Pediátricas. Maracaibo, Estado Zulia. Venezuela. [https:// orcid.org/0009-0006-4978-192X](https://orcid.org/0009-0006-4978-192X)

RESUMEN

Introducción: La ectodermosis pluriorifical o síndrome de Stevens Johnson es una enfermedad que se caracteriza por presentar lesiones máculo eritematosas que de inmediato y en grado variable se necrosan afectando también a dos o más mucosas, pudiendo presentar complicaciones de acuerdo a la mucosa afectada. **Objetivo:** Fundamentar la necesidad del diagnóstico oportuno de la ectodermosis pluriorifical y actualización del tema. Se presenta un caso clínico. **Metodología:** Revisión exhaustiva del tema a través de textos, manuales pediátricos, revistas, PubMed, Google académico (60/34). **Resultados:** Hallazgos mencionados por los diferentes autores y manuales pediátricos revisados. Se plantea Discusión y Conclusión.

Palabras clave: Ectodermosis Pluriorifical. Stevens - Jhonson. Infantojuvenil.

Correspondencia: Petit Nelly del Carmen. Email: nelcapetit61@gmail.com

Recibido: 01-07-2025 / Aceptado: 01-08-2025



ABSTRACT

Introduction: Pluriorificial ectodermosis or Stevens-Johnson syndrome is a disease characterized by maculoerythematous lesions that immediately and to a variable degree become necrotic, also affecting two or more mucous membranes, and may present complications depending on the affected mucosa. **Objective:** To justify the need for timely diagnosis of pluriorificial ectodermosis and an update on the subject. A clinical case is presented. **Methodology:** Exhaustive review of the topic through texts, pediatric manuals, journals, PubMed, Google Scholar (60/34). **Results:** Findings mentioned by the different authors and pediatric manuals reviewed. **Discussion and Conclusion** are proposed.

Key words: Ectodermosis Pluriorificial. Stevens - Jhonson. Infanto-juvenil.

INTRODUCCIÓN

La Ectodermosis Pluriorificial o Síndrome de Steven Johnson, se presenta como un Síndrome agudo febril de 3-4 días de duración, acompañado de cefalea, astenia, escalofrío, náuseas y vómito, odinofagia, disfagia y dolor bucal; caracterizado principalmente por múltiples ulceraciones y vesículas, localizadas de preferencia en la conjuntiva ocular y en la mucosa bucal, Otras mucosas también pueden estar atacadas: nasal, genital, anal. Posteriormente a estas manifestaciones mucosas, se instala un cortejo sintomático cutáneo: máculas, pápulas, vesículas, bulas, pseudomembranas sangrante, situadas en la proximidad de las mucosas ofendidas y en miembros superiores e inferiores; pero estas lesiones cutáneas pueden faltar (1).

La inflamación involucra garganta epiglotis con salivación profusa. El curso de la enfermedad es de 3 a 6 semanas. (2)

Aunque, en general, este síndrome mucocutáneo evoluciona hacia la curación, hay reportes de casos graves, fatales; y de otros en los que, las secuelas oculares, han causado la anulación total de la visión.

Lo cual señala la importancia de su conocimiento, para el Pediatra, para el Oftalmólogo, para el Dermatólogo y para el Médico general. (2)

Su etiología es desconocida, pero se encuentra asociada a enfermedades infecciosas, fármacos y tóxicos; Su incidencia y prevalencia es difícil precizarla ya que son muy escasas las publicaciones nacionales e internacionales encontradas, lo que constituye un reto para el médico pediatra orientar el diagnóstico. Debido a lo variado de su etiología, como tóxicos, medicamentos e incluso bacterias y virus a menudo adoptan morfología similar a la de las enfermedades morbiliformes. Consiste en máculas eritematosas que de inmediato y en grado variable se necrosan por el centro produciendo vesículas, ampollas y zonas desnudas de piel en la cara, tronco y extremidades. Las lesiones cutáneas casi siempre son más extensas y afectan a dos o más mucosas. (3)

En los últimos años se reconoce que las reacciones adversas a medicamentos (RAM), causan importante morbimortalidad. Según la OMS, se considera una RAM,



cualquier reacción nociva no intencionada que aparece a dosis de manera normal usadas en el ser humano para profilaxis, diagnóstico, tratamiento o para modificar funciones fisiológicas. (4)

No tiene una etiopatogenia definidamente por lo ya expuesto anteriormente.

Estas posibilidades denotan la problemática nosológica suscitada por dicho síndrome, en la cual participan unicistas y pluralistas, sin que se haya podido establecer, hasta la fecha actual, un acuerdo conceptual absoluto. Sin embargo. Se menciona como una reacción de hipersensibilidad retardada tipo IV mediada por células T grave.

Las RAM que con mayor frecuencia se presentan son las cutáneas y en la mayoría de los casos son leves. Sin embargo, en algunos pacientes ocurren reacciones dermatológicas graves, de elevada letalidad como la ectodermosis erosiva pluriorificialis (EEP) y la necrosis epidérmica tóxica (NET) (5)

A menudo se acompaña de graves complicaciones como queratitis, iritis, uveítis, neuro-retinitis hemorrágica, perforación del globo ocular con enoftalmia y panoftalmía, que pueden conducir a la ceguera total, siendo una de las principales amenazas de este síndrome.

Otras mucosas también pueden ser lesionadas: nasal, anal y genital. La intensidad de los síntomas es variable, atenuándose progresivamente, en general, dos semanas después de su iniciación, hasta su total borramiento, aproximadamente en seis semanas. Las lesiones mucosas son las primeras en desaparecer. Se han señalado complicaciones respiratorias graves, en ocasiones fatales (Neumonías amicrobianas).

Las recidivas, sin ser constantes, han sido frecuentemente reportadas. Los exámenes de laboratorio no aportan grandes hallazgos. (2).

La incidencia de la EEP, varía entre 1.5 y dos casos por millón de personas al año y la mortalidad es de un 5%. (6)

No existe predilección por el sexo, la edad o el color de piel. (5,7)

Se han identificado más de 100 medicamentos como agente causante de las mismas, los de mayor implicación son: los antibióticos como las Sulfonamidas, aminopenicilinas, cefalosporinas, quinolonas, los anticonvulsivantes como fenobarbital, difenilhidantoína, carbamacepina, lamotrigina y ácido valproico, antiinflamatorios no esteroideos del tipo de los oxican, antifúngicos y el alopurinol. (6)

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET), que pueden considerarse reacciones alérgicas de inicio tardío, pueden causar secuelas graves a largo plazo. Presentan las mismas manifestaciones clínicas y la única diferencia radica en la magnitud del desprendimiento epidérmico. Estas afecciones se asocian con una alta mortalidad, aunque la incidencia de SSJ/NET es poco frecuente en niños. El SSJ/NET es una reacción adversa a medicamentos influenciada por genes que involucran la farmacocinética, la farmacodinamia y la respuesta inmunitaria. (8)

Actualmente, no se dispone de guías de tratamiento estandarizadas basadas en la evidencia para el SSJ o la NET. El tratamiento habitual se basa principalmente en la retirada del agente causal sospechoso y la terapia de soporte. En pacientes pediátricos, las estrategias terapéuticas



específicas son controvertidas e incluyen hidratación, curas locales, corticosteroides sistémicos y el uso de inmunoglobulina intravenosa (IVIG). Más recientemente, se han utilizado nuevos enfoques terapéuticos, como terapias inmunosupresoras, que incluyen ciclosporina e inhibidores del TNF- α . (www.actabiomedica.it) (8)

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) son reacciones adversas cutáneas graves (SCAR) que pertenecen a la hipersensibilidad de tipo IV, mediada por el efecto inmunológico (9).

El SSJ y la NET, que se informaron por primera vez en 1922, son parte del mismo espectro de enfermedad y tienen una etiología similar. Hay diferencias en la extensión de la piel desprendida o desprendible. El SSJ afecta <10% de la superficie corporal con, SSJ/NET se superponen 10%-30% de la superficie corporal y NET >30% (10,11).

El SSJ/NET es una enfermedad grave, que a menudo es potencialmente mortal y generalmente inducida por fármacos. Debido a su rareza, hay una falta de estudios epidemiológicos y prospectivos. Aunque ambos síndromes ya habían sido descritos, los términos SSJ y NET fueron acuñados, respectivamente, por Stevens -Johnson (1922) y por Lyell (1956). Inicialmente, el síndrome de Lyell incluía, de forma incorrecta, al síndrome estafilocócico de la piel escaldada. (10,12)

Los niños presentan una alta tasa de recurrencia del SSJ, 1 de cada 5 en el estudio de Finkelstein et al. lo que sugiere vulnerabilidad y posible predisposición genética. (13)

Según un análisis de Ashby y Lazar 2 sobre 81 casos, se trata de un síndrome en relación con las estaciones, incidentes de

preferencia de enero a junio, observable sobre todo en sujetos jóvenes, con prevalencia en hombres (66 casos en 81). El signo de Nikolsky es positivo, pero, en ciertos casos, no se encuentra. (14)

Un estudio estadounidense informó recientemente una mayor incidencia en la edad pediátrica. La incidencia fue de 6,3/100.000 para SJS, 0,7/100.000 para el síndrome de superposición SJS/TEN y 0,5/100.000 para TEN. Los niños de 11 a 15 años registraron la mayor incidencia ($p<0,001$). La mayor mortalidad se observó en niños de 0 a 5 años y en niños con TEN (15,16). Las tasas de mortalidad informadas a las 6 semanas están comprendidas entre el 7,5% y el 23% (17,18).

La creciente incidencia de SJS/TEN con la edad es probablemente el resultado de prescripciones más frecuentes de medicamentos y comorbilidades que modifican los efectos de los medicamentos.

En un estudio realizado por Rodríguez Moya y col (2017), un niño de 6 años, manifestó la enfermedad con un compromiso del 10% de superficie corporal. Al momento de su ingreso mostro inestabilidad hemodinámica en la unidad de cuidados intensivos del Hospital Universitario de la Provincia de Cumanagüey, se le diagnosticó una ectodermosis pluriorificialis como una reacción adversa grave relacionada a la administración de Fenitoina oral. El tratamiento se enmarca en la suspensión del medicamento, antibióticos endovenosos de amplio espectro, así como, cura local de las lesiones de piel y mucosas. Egreso favorablemente y sin secuelas luego de 25 días de estadía. (19)

En la etiología del SSJ-NET debemos considerar dos aspectos diferentes que, en muchos casos, se superponen: los



medicamentos y las enfermedades de base. La mayoría de autores apuntan a los primeros como verdaderos agentes etiológicos, y a las segundas como factores predisponentes, aunque a veces también pueden ser las responsables primarias del cuadro. Existe un 4% de SSJ-NET en los que no se identifica ningún factor causal claro, comportando un peor pronóstico.

El síndrome de superposición de NET y SSJ/NET se asocia con hospitalizaciones más prolongadas, mayor mortalidad y mayores gastos hospitalarios en comparación con el SSJ. (20,21)

Factores de riesgo

Entre los factores que aumentan el riesgo de tener el síndrome de Stevens-Johnson se incluyen los siguientes:

- Una infección por VIH, cuya incidencia es unas 100 veces mayor que entre la población general.
- Un sistema inmunitario debilitado. El sistema inmunitario puede verse afectado por un trasplante de órgano, el VIH/SIDA y las enfermedades autoinmunitarias.
- Cáncer. Las personas con cáncer, en particular de la sangre, tienen un mayor riesgo de desarrollar el síndrome de Stevens-Johnson.
- Antecedentes del síndrome de Stevens-Johnson. Si tuviste una forma de esta afección relacionada con un medicamento, estás en riesgo de una recurrencia si vuelves a usar ese medicamento.
- Antecedentes familiares del síndrome de Stevens-Johnson. Si un pariente consanguíneo inmediato ha tenido el síndrome de Stevens-Johnson, es posible que tengas un riesgo elevado de tenerlo también.

- Factores genéticos. El hecho de tener ciertas variaciones genéticas te pone en mayor riesgo de desarrollar el síndrome de Stevens-Johnson, en especial si también estás tomando medicamentos para tratar convulsiones, gota o enfermedades mentales. (22)

Algunas de las complicaciones del síndrome de Stevens-Johnson son las siguientes:

- Deshidratación. Las áreas donde la piel se ha desprendido pierden líquido. Y las llagas en la boca y la garganta pueden dificultar la ingesta de líquidos, lo que provoca deshidratación.
- Infección en la sangre (septicemia). La septicemia se produce cuando las bacterias de una infección ingresan en el torrente sanguíneo y se propagan por el cuerpo. La septicemia es una enfermedad de evolución rápida, que pone en riesgo la vida y puede causar choque e insuficiencia orgánica.
- Problemas oculares. El sarpullido causado por el síndrome de Stevens-Johnson puede provocar inflamación de los ojos, ojo seco y sensibilidad a la luz. En casos graves, puede provocar una discapacidad visual y, rara vez, ceguera.
- Compromiso de los pulmones. La afección puede derivar en una situación de emergencia en la que los pulmones no pueden llevar suficiente oxígeno a la sangre (insuficiencia respiratoria aguda).
- Daño permanente en la piel. Cuando la piel vuelve a crecer después de tener el síndrome de Stevens-Johnson, puede presentar bultos y una coloración anormal (despigmentación). Y es posible que tengas cicatrices. Los problemas persistentes en la piel pueden hacer que se te caiga el cabello, y que las uñas de



las manos y los pies no crezcan como antes. (22)

Se presenta el siguiente caso clínico

CASO CLÍNICO

Se trata de pre-escolar de 2 años de edad, sexo masculino, natural y procedente de Maracaibo - Estado Zulia, quien consulta por presentar fiebre de 39 °C de 15 días de evolución agregándose al cuadro tos seca no cianozante, no emetizante, dificultad para respirar, edema generalizado y secreción ocular bilateral amarillenta, motivo por el cual consulta y se ingresa en el Hospital de Niños de Maracaibo, Estado Zulia. Venezuela.

Al examen clínico tiene un peso de 17 Kg., F.R.: 32 x', F.C.: 80 x', T.A.: 80/40 mmHg. Regulares condiciones generales, hidratación deficiente, conjuntivas pálidas, lagrimeo moderado bilateral, secreción ocular bilateral amarillenta, edema bpalpebral, mucosa bucal enrojecida, labios fisurados, exantema generalizado en piel con lesiones papulares y vesiculares, con mialgias y artralgias, edematizados. Roncus bilaterales a la auscultación broncopulmonar. Ruidos cardíacos rítmicos, no se precisa soplo, abdomen blando, depresible con hígado palpable, hepatometría 12 cm por debajo de reborde costal derecho, dolor a la palpación profunda de los grupos musculares de miembros inferiores, sensibilidad superficial y profunda conservada.

Paraclínicos: Los exámenes de laboratorio reportan:

Hemoglobina 8 gr%, Hematocrito: 28%, Cuenta blanca: 7400 x mm³, Segmentados: 42%, Linfocitos: 58%, Plaquetas: 335.000 x mm³

Frotis de sangre periférica: No se observan reticulocitos, hipocromía acentuada y no hay

células inmaduras. Uroanálisis: Normal. Hemocultivo: Negativo. Cultivo de lesiones de piel: Negativo. RX de tórax: sin hallazgos patológicos.

Ecograma abdominal: Hígado aumentado de tamaño con hepatometría 11,6 cms. Imágenes hipoecoicas de diferentes tamaños en región retroperitoneal y fosa ilíaca derecha (adenopatía). Conclusión

Ecográfica: Hepatomegalia difusa, adenopatía retroperitoneal y pélvica.

OJOS: Edema bpalpebral con lesiones costrosas, Conjuntivas torsal con lesiones papilares, folículos, secreción amarillenta sin lesiones corneales. Se aprecia formación de pseudomembranas, es valorado por Oftalmología.

Valorado por el Servicio de Infectología, diagnosticando: Síndrome de Stevens – Johnson.

El paciente permanece hospitalizado durante 12 días con evolución satisfactoria. Se inicia tratamiento con fluidoterapia, farmacológico con Prednisona a dosis de 2 mg/kg/dosis, cremas lubricantes, Quinolona oftálmica, observándose mejoría progresiva del cuadro clínico con regresión de las lesiones cutáneas e incorporación a sus actividades normales.

En vista de los pocos aportes bibliográficos tanto regionales, nacionales e internacionales, los autores decidimos realizar una actualización del presente documento científico con el siguiente objetivo: Fundamentar la necesidad del diagnóstico oportuno de la ectodermosis pluriorificial y actualización del tema.



MÉTODOLOGIA:

Metodología de la búsqueda de información:

Tras una revisión bibliográfica en bases de datos tanto electrónicas como manuales seleccionando e incluyendo aquellas publicaciones que han aportado información útil y relevante para alcanzar los objetivos planteados. Tras finalizar la búsqueda bibliográfica, se ha mantenido un orden para su redacción. Las bases de datos consultadas para la estrategia de búsqueda de artículos científicos son las siguientes: ELsevier, Medline Plus, Dialnet, Scielo, IBN Publindex, PubMed, Google Académico, Lancet, Mayo clinic, Scielo, textos, manuales pediátricos y dermatológicos, Journal Medica Internet Research, páginas webs. Sumada a la búsqueda citada anteriormente, se ha buscado información para investigar los artículos con los términos de búsqueda siguientes: Ectodermosis pluriorificialis. Síndrome de Steven-Johnson. Se incluyeron artículos en inglés y español de estudios realizados en humanos, Se realizó un análisis con posterior resumen de los aspectos resaltantes. Se planteó un caso clínico. Posterior a 60 citas referenciales revisadas, se escogió 34.

RESULTADO

La Ectodermosis Pluriorificial o Síndrome de Steven Johnson, se presenta como un Síndrome agudo febril de 3-4 días de duración, caracterizado principalmente por múltiples ulceraciones y vesículas, localizadas de preferencia en la conjuntiva ocular y en la mucosa bucal, aunque también en otras mucosas también pueden estar atacadas: nasal, genital, anal. en general, este síndrome mucocutáneo evoluciona hacia la curación, hay reportes de casos graves, fatales; y de otros en los que, las secuelas oculares.

Su etiología es desconocida, pero se encuentra asociada a enfermedades infecciosas, fármacos y tóxicos; Su incidencia y prevalencia es difícil precizarla ya que son muy escasas las publicaciones nacionales e internacionales encontradas, lo que constituye un reto para el médico pediatra orientar el diagnóstico. En los últimos años se reconoce que las reacciones adversas a medicamentos (RAM), causan importante morbimortalidad. En pacientes pediátricos, las estrategias terapéuticas específicas son controvertidas e incluyen corticosteroides sistémicos y el uso de inmunoglobulina intravenosa (IVIG). Más recientemente, se han utilizado nuevos enfoques terapéuticos, como terapias inmunosupresoras, que incluyen ciclosporina e inhibidores del TNF- α . En la etiología del SSJ-NET debemos considerar dos aspectos diferentes que, en muchos casos, se superponen: los medicamentos y las enfermedades de base. Todo lo expresado coincide con los hallazgos de los diferentes autores.

DISCUSIÓN

El síndrome de Stevens Jhonson se caracteriza por presentar lesiones máculo eritematosas que de inmediato y en grado variable se necrosan por el centro produciendo vesículas, ampollas y zonas desnudas de piel en la cara, tronco y extremidades. Las lesiones cutáneas son casi más extensas que las del eritema multiforme y afectan a dos o más mucosas como la ocular, cavidad bucal y vías respiratorias o al esófago y la mucosa anogenital (3,23)

Los signos iniciales consisten en sensación de ardor, edema, eritema de los labios, de la mucosa malar, seguida de ampollas, ulceración y costras hemorrágicas. Estas lesiones van precedidas de infección



respiratoria alta de tipo viral como sucedió en el caso presentado (24,25)

Las ulceraciones corneales, uveítis anterior a la panoftalmítis, la bronquitis, la neumonitis, la miocarditis, la hepatitis, la enterocolitis, poliartritis, la hematuria y la necrosis tubular aguda con insuficiencia renal constituyen posibles complicaciones. Las ampollas y lesiones cutáneas diseminadas provocan pérdidas hemáticas importantes, un aumento de pérdidas insensibles de líquidos y un mayor riesgo de sobreinfección y sepsis. (24,25)

Las nuevas lesiones se agrupan y la cicatrización completa tarda 4 a 6 semanas. A veces quedan cicatrices oculares, alteraciones visuales y estenosis del esófago, bronquio, vagina, uretra y ano (26,27)

Su etiología es aún desconocida, pero se ha involucrado la etiología infecciosa como el *Mycoplasma* que se ha encontrado en las lesiones. Los fármacos, en particular las sulfonamidas, los antiinflamatorios no esteroideos (butasona, pirazolona, ibuprofeno, piroxicam y salicilatos). Antiepilépticos: Fenitoina, son los que más veces desencadenan el síndrome (3,19, 23)

Las anomalías inespecíficas de laboratorio consisten en leucocitosis, aumento de la velocidad de sedimentación y de las transaminasas hepáticas con disminución de los valores de albúminas en el suero.

La necrólisis epidémica tóxica es el trastorno más grave del espectro químico de esta enfermedad, se caracteriza por una gran toxicidad general y necrólisis extensas de mucosas de más del 30% de la superficie corporal.

El tratamiento es de sostén y sintomático, la consulta oftalmológica es imprescindible, ya que las secuelas oculares

como la cicatrización corneal puede ocasionar ceguera. El caso planteado presentó considerables manifestaciones oculares.

Las lesiones bucales se tratan con enjuagues bucales y escobillones de glicerina. Las lesiones vaginales requieren observación estrecha y tratamiento para prevenir las estenosis o fusión vaginal.

Los anestésicos por vía tópica (defihidramina, diclonina, lidocaína) alivian el dolor.

Las lesiones cutáneas desnudas se limpian con suero fisiológico o compresas con solución de Burow. La ruptura de la barrera epidérmica puede provocar disfunción homeostática, alteración electrolítica, hipotermia, deshidratación o sepsis. Los órganos con revestimiento epitelial pueden verse directamente afectados, lo que provoca síndrome de dificultad respiratoria, colitis, lesión pancreática, disfunción hepática y otras complicaciones. (28)

En el presente caso se evidencio el cuadro respiratorio.

El tratamiento con antibióticos está indicado en las infecciones bacterianas secundarias, pese a que algunos recomiendan corticosteroides para los casos precoces de Síndrome de Stevens Jhonson grave. No se ha demostrado en ningún estudio a doble ciego y prospectivo, aunque en nuestro caso sí respondió al tratamiento.

Los estudios sobre niños con SSJ/NET son escasos y se limitan a pequeñas series de casos y estudios retrospectivos. Por lo tanto, se requiere mayor investigación para definir el SSJ/NET en niños. La incidencia de reacciones medicamentosas graves, como el SSJ/NET o la anafilaxia, es baja en niños,



pero el SSJ/NET se asocia con una alta mortalidad. (29).

Las tasas de mortalidad son más bajas en niños en comparación con los adultos, pero se informa una alta tasa de complicaciones a largo plazo en la población pediátrica. Recientemente se ha adquirido un progreso importante en la inmunogenómica e inmunopatogénesis de SJS/TEN. Sin embargo, siguen existiendo varias brechas clínicas y de investigación (30).

Los niños presentan una alta tasa de recurrencia del SSJ, 1 de cada 5 en el estudio de Finkelstein et al. lo que sugiere vulnerabilidad y posible predisposición genética. (13)

Se necesitan biomarcadores para el diagnóstico temprano y el pronóstico. Se pueden detectar no solo en suero sino también en el aliento exhalado, un método no invasivo para la evaluación de la inflamación (31-33). Faltan pautas basadas en ensayos de alta calidad o metanálisis para el manejo terapéutico y los predictores genéticos para la mayoría de los medicamentos que causan SJS/TEN (34).

CONCLUSIÓN

Se concluye que el Síndrome de Stevens - Johnson es una patología multisistémica, cuyo diagnóstico y manejo debe ser realizado lo más temprano posible para evitar las secuelas, sobre todo aquellas de tipo oftalmológicas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Miranda V. Ectodermosis Erosiva Pluriorifical. SCRIBD. 1-8. <https://es.scribd.com/presentation/664460812/ECTODERMOSIS-EROSIVA-PLURIORIFICAL>
2. Gaza Torva M. Ectodermosis erosiva Pluriorifical (Síndrome' de Stevens-Johnson). FAC. MED.1971; 15 (2): 123-128.
3. Cruz, M. Tratado de Pediatría. 8va Edición. Volumen II. 2001. Edición Erjon, S.A. Página 198.
4. Ghirlinzoni C, Cruz FF, Costa E. Reacciones cutáneas a drogas en pacientes internados. Relato de unas series de casos identificados de la farmacovigilancia. Rev. Bras Alerg Immunopatol [Internet]. 2012 [citado 12 Abr 2016]; 35(1): [aprox. 9 p.]. Disponible en: <http://www.asbai.org.br/revistas/vol351/vol351-artigos-original-02.pdf>
5. Weinand C, Xu W, Perbix W, Lefering R, Maegele M, Rathert M, et al. 27 years of a single burn centre experience with Steven-Johnson Syndrome and toxic epidermal necrolysis: Analysis of mortality risk for causative agents. Burns. 2013;39(7):1449-55
6. Donizeti M J, Torriceli S J, Felipe T C, Ometto S H. Necrolise epidérmica toxica/ Síndrome de Steven-Johnson: emergencia en dermatología pediátrica. Diagn Tratamiento. [Internet]. 2015 [citado 12 Abr 2016];20(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en: https://issuu.com/associacaopaulistamedicina/docs/rdt_v20n1
7. Mirkamali A, Ingen Housz O S, Valeyrie Allamore L. Dermatological emergencies: a comparative study of activity in 2000 and 2010. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2013; 27: 916-918.
8. Liotti L, Caimmi S, Bottau P, Bernardini R, Cardinale F, Saretta F, et al. Características clínicas, resultados y tratamiento en niños con síndrome de Stevens-Johnson inducido por fármacos



- y necrólisis epidérmica tóxica. *Acta Biomed.* 2019;90(Supl. 3):52–60. doi: 10.23750/abm.v90i3-S.8165
9. Pavlos R, White KD, Wanjalla C, Mallal SA, Phillips EJ. Reacción retardada grave a fármacos: papel de la genética y las infecciones virales. *Immunol Allergy Clin N Am.* 2017;37:785–815.
10. Stevens A, Johnson F. A new eruptive fever associated with stomatitis and ophthalmia: report of two cases in children. *Am J Dis Child* 1922; 24: 526–533.
11. Bastuji-Garin S, Rzany B, Stern RS, Shear NH, Naldi L, Roujeau JC. Clasificación clínica de casos de necrólisis epidérmica tóxica, síndrome de Stevens-Johnson y eritema multiforme. *Arch Dermatol.* 1993; 129:92–6.
12. Lyell A. Toxic epidermal necrolysis: an eruption resembling scalding of the skin. *Br J Dermatol* 1956; 68: 355–361.
13. Finkelstein Y, Soon GS, Acuña P, et al. Recurrencia y resultados del síndrome de Stevens-Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica en niños. *Pediatría.* 2011; 128:723–728. doi: 10.1542/peds.2010-3322.
14. Ashby D W, Lazar T.: The Stevens Johnson syndrome. *The Lancet.* 1951;60(6664): 1091–1095.
15. Hsu DY, Brieva J, Silverberg NB, Paller AS, Silverberg JI. Síndrome de Stevens-Johnson pediátrico y necrólisis epidérmica tóxica en Estados Unidos. *J Am Acad Dermatol.* 2017;76:811–817. doi: 10.1016/j.jaad.2016.12.024.
16. Antoon JW, Goldman JL, Lee B, Schwartz A. Incidencia, resultados y uso de recursos en niños con síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. *Pediatr Dermatol.* 2018; 35:182–187. doi: 10.1111/pde.13383.
17. Levi N, Bastuji-Garin S, Mockenhaupt M, et al. Medicamentos como factores de riesgo del síndrome de Stevens-Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica en niños: un análisis conjunto. *Pediatría.* 2009;123:e297–e304. doi: 10.1542/peds.2008-1923.
18. Sekula P, Dunant A, Mockenhaupt M, et al. Análisis exhaustivo de supervivencia de una cohorte de pacientes con síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. *J Invest Dermatol.* 2013;133:1197–204. doi: 10.1038/jid.2012.510.
19. Rodríguez Moya VS, Martín Sayas CC, Díaz Casañas E. Ectodermosis erosiva Plurioficialis un evento adverso inesperado de la fenitoina: presentación de un caso. *Revista Medico de Camaguey. Edit Cienc Medl.* 2017; 21(6):794–799.
20. García-Doval I, LeCleach L, Bocquet H, Otero XL, Roujeau JC. Toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome. Does early withdrawal of causative drugs decrease the risk of death? *Arch Dermatol* 2000; 136: 323–327.
21. García Fernández D, García-Patos V B, Castells Rodellas A. Síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica. *Piel.* 2001; 6 (9).
22. Síndrome de Stevens-Johnson - Síntomas y causas - Mayo Clinic Jan 07, 2023. <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/stevens-johnson-syndrome/symptoms-causes/syc-20355936>



23. Corren, N. Therapy in Pediatric Infections Diseases. Ed. Morly Slovis. 1986. Pág. 550.
24. Wed, Wod R.J. et al. Infections in children ed Harper Row. Filadelfia. 1982.
25. Caputo, R.; Gelmetti, C.; Annessi, G. Pediatric Dermatology and Dermopathology. Willians Wilkins, Filadelfia. 1995.
26. Cruz, M.; Bosch, J. Atlas de Síndromes Pediátricos. Ed. Espaxs. Barcelona. 1998.
27. Cruz, M.; Fernando J.; Corretger, J.M. Dermatología Pediátrica. En: Cruz, M. Tratado de Pediatría. 7ª Ed. Espaxs. Barcelona. 1994: 2089. Bibliografía previa.
28. Shah H, ParisiR, Mukherjee E, Phillips EJ, Dodiuk-Gad R. Actualización sobre el Síndrome de Steves-Johnson y la Necrolisis epidérmica toxica: Diagnóstico y tratamiento. Rev Estaunid Dermat Clin. 2024; 25:891-908.
29. Caimmi S, Caimmi D, Bernardini R, et al. Anafilaxia perioperatoria: epidemiología. Int J Immunopathol Pharmacol. 2011;24(3):21–6.
30. White KD, Abe R, Arden-Jones M, et al. SJS/TEN 2017: Construyendo redes multidisciplinarias para impulsar la ciencia y la traducción. J Allergy Clin Immunol Pract. 2018;6:38–69.
31. Corradi M, Zinelli C, Caffarelli C. Biomarcadores del aliento exhalado en niños asmáticos. Inflamm Allergy Drug Targets. 2007;6:150–9.
32. Caffarelli C, Dascola CP, Peroni D, et al. Acidificación de las vías respiratorias en las exacerbaciones del asma infantil. Allergy Asthma Proc. 2014;35:51–6. doi: 10.2500/aap.2014.35.3740.
33. Zinelli C, Caffarelli C, Strid J, Jaffe A, Atherton DJ. Medición de óxido nítrico y 8-isoprostano en el aire exhalado de niños con eccema atópico. Clin Exp Dermatol. 2009; 34:607–12. doi: 10.1111/j.1365-2230.2008.03142.x.
34. Caffarelli C, Bernasconi S. Prevención de la enterocolitis necrosante con probióticos. The Lancet. 2007; 369:1578–80. doi: 10.1016/S0140-6736(07)60721-1.