



Medicina de Familia. SEMERGEN

<http://www.elsevier.es/semergen>



387/28 - SÍNDROME DE LYELL

I. Hernando García¹, J. Loricera García², M. Maamar El Asri³, B. Gutiérrez Muñoz¹, A. Artime Fernández⁴, C. Varela César⁴

¹Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Centro. Santander. Cantabria. ²Médico Adjunto de Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. Cantabria. ³Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Camargo Interior. Cantabria. ⁴Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Camargo Costa. Maliaño. Cantabria.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 43 años, diabético tipo I, fumador, bebedor y consumidor activo de cocaína con antecedentes asmáticos. Ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos de nuestro hospital por una crisis asmática severa precisando intubación orotraqueal y sondaje urinario. Además del tratamiento antiasmático precisó de ceftriaxona y linezolid por aislamiento en hemocultivos de *Staphylococcus epidermidis* y fluconazol para *Candida orthopsilosis* aislada en urocultivo tras el sondaje. Catorce días después del inicio del tratamiento, desarrolló en tronco lesiones maculares en diana pruriginosas. En las 48 horas siguientes, el paciente comenzó con fiebre de hasta 39 °C y mal estado general, con aparición de ampollas en espalda, región glútea, extremidades superiores, palmas de las manos y plantas de los pies con despegamiento epidérmico (signo de Nikolsky +).

Exploración y pruebas complementarias: Mal estado general. Temperatura de 39 °C, resto de constantes estables. A la exploración, observamos ampollas que despegaban a nivel epidérmico al mínimo traumatismo y que afectaban a más de un 30% de la superficie corporal. Mucosa genital, oral y ocular respetadas. No alteraciones analíticas reseñables.

Juicio clínico: Necrolisis epidérmica tóxica (síndrome de Lyell).

Diagnóstico diferencial: Complejo Steven-Johnson (SSJ). Necrolisis epidérmica tóxica (NET).

Comentario final: La necrolisis epidérmica tóxica (NET) o síndrome de Lyell es una dermatosis reactiva poco frecuente que evoluciona rápidamente y asocia elevada mortalidad (25-50%). Se caracteriza por el despegamiento de la piel y las mucosas a nivel de la unión dermoepidérmica. En la etiología, debe considerarse principalmente el origen farmacológico, destacando el grupo de los antibióticos, los antiepilépticos y los antiinflamatorios no esteroideos, considerándose como posibles agentes etiológicos todos aquellos fármacos introducidos en las 4 últimas semanas. Las lesiones iniciales consisten en un rash exantemático que evoluciona a las pocas horas hacia lesiones maculares atípicas en diana, de predominio en tronco, que se generalizan rápidamente y se transforman posteriormente en ampollas. El signo de Nikolsky es +. La afectación de mucosas se produce en un 80% de los casos. La clínica cutánea aparece generalmente asociada a fiebre,

síntomas pseudogripales y malestar general. En nuestro paciente, las mucosas permanecían indemnes. El estudio anatomopatológico demostró la presencia de abundantes queratinocitos apoptóticos con importante necrosis a nivel dermoepidérmico, siendo diagnosticado de necrolisis epidérmica tóxica (NET). Se retiró la vía periférica y los fármacos introducidos (fluconazol, linezolid y ceftriaxona) y se instauró tratamiento antibiótico de amplio espectro (piperacilina-tazobactam), gammaglobulinas intravenosas y sueroterapia. Además, se realizaron curas cada 48 horas con betametasona-gentamicina y apósitos impregnados con bálsamo de Perú y aceite de ricino, con mejoría significativa del cuadro a los 10 días.

Bibliografía

Downey A, et al. Toxic epidermal necrolysis: review of pathogenesis and management. J Am Acad Dermatol. 2012;66:995-1003.

Ellender RP, et al. Clinical considerations for epidermal necrolysis. Ochsner J. 2014;14:413-7.

Mockenhaupt M. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: clinical patterns, diagnostic considerations, etiology, and therapeutic management. Semin Cutan Med Surg. 2014;33:10-6.