

DR. LUCIANO DOMÍNGUEZ SOTO*

NECROLISIS TOXICA EPIDERMICA DE LYELL

SÍNDROME MUY DISCUTIDO, la necrólisis tóxica epidérmica, constituye un tema de indiscutible actualidad, pues si bien su frecuencia no llega a ser alarmante, es cierto, por otra parte, que constantemente nos llegan reportes de nuevos casos, que en muchas ocasiones tienen un desenlace mortal, dada la gravedad del ataque.

Su individualidad, con frecuencia negada, se apoya en caracteres clínicos muy definidos que vale la pena revisar, por más que su clasificación adecuada esté aún dentro de enconadas polémicas.

Características clínicas. El inicio es brusco, y casi siempre en el término de uno o dos días se tiene el cuadro patológico perfectamente instalado, consistente en vesículas o ampollas que estuvieron precedidas por eritema difuso, que en ocasiones prefiere el tórax y el cuello para iniciarse. Los elementos vesículo-ampollosos contienen en su interior abundante exudado serohemático, y como la superficie atacada, en ocasiones llega a ser de más

del 75%, el color de la piel del enfermo aparece francamente negruzco, lo que aunado a las grandes áreas denudadas, resultantes de la rotura de las vesículas, confiere al sujeto el aspecto de una persona que ha sufrido graves quemaduras, y es justamente el carácter clínico típico sobre el que tanto se ha abundado.

La apetencia por los territorios cutáneo mucosos, ha sido otra de las cualidades que han conectado tan íntimamente a este síndrome con el de Steven Johnson, razón por la que muchos autores lo consideran sólo una variante y en última instancia, un eritema polimorfo grave¹.

La invasión franca de las mucosas hace que aparezcan rojas, edematosas y con abundante exudado serohemático o seropurulento con el consecuente dolor y ardor que incapacitan la función de cada uno de estos territorios.

En ocasiones el despegamiento a nivel de manos es tal que se llegan a observar enfermos que desechan la totalidad de la piel de esta región en

* Departamento de Dermatología Tropical. Instituto de Salubridad y Enfermedades Tropicales, México.

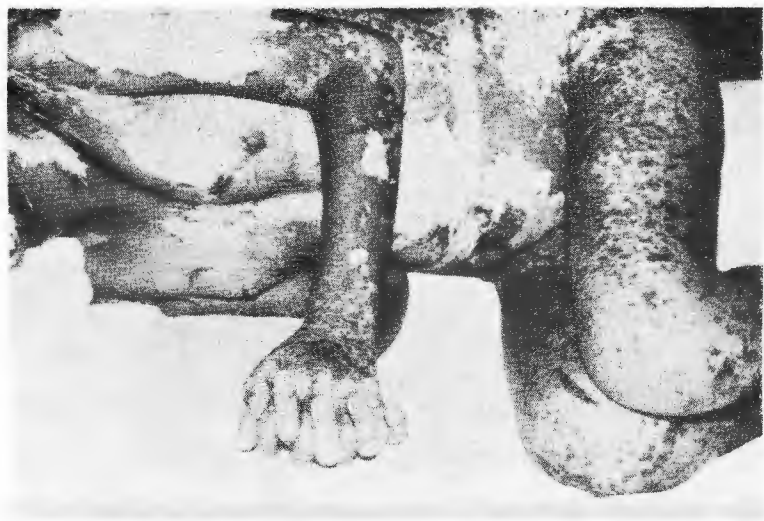


FIG. 1. Aspecto de conjunto de una enferma con grandes lesiones y la apariencia similar a la de "un quemado" que presenta. Nótese la hiperpigmentación existente en las lesiones vesiculosas, en donde se encuentran componentes hemáticos abundantes.

forma de un verdadero guante ("guante epidérmico").

Pero este ataque no se limita a la piel y territorios mucocutáneos, sino que con frecuencia invade vísceras, como pulmón y riñón dándonos manifestaciones generales muy importantes: tos, fiebre, cilindruria, albuminuria, imágenes radiológicas de neumonitis (y en un caso visto por nosotros, semejando verdaderas cavernas²), tromboflebitis, etc. El cuadro puede llegar a ser tan grave que el paciente presente un estado soporoso impresionante, que en muchas ocasiones precede a la muerte.

El curso que siguen las lesiones cutáneo mucosas, una vez que el daño se ha detenido, es de reepitelización, que se efectúa en un lapso de 2 a 3 semanas por término medio. Las lesiones viscerales si no han sido de tal magnitud que hayan provocado cambios irreversibles en los tejidos correspondientes, siguen una evolución similar en cuanto a tiempo a las localizadas en los tegumentos.

Con alguna frecuencia se observa que las estructuras oculares son las más susceptibles de presentar secuelas importantes con compromiso serio de la función, tales como úlceras y sinequias de la córnea.

ETIOLOGIA.—Capítulo muy importante y discutido en este síndrome, es el relativo a la etiología. Lyell³ en su más reciente artículo, hace una revisión de 128 casos y encuentra que la mayoría de los enfermos tenían el antecedente de la ingestión de drogas y el segundo lugar lo ocupaban aquellos pacientes con datos de infección previa, casi siempre de tipo estafilocócico; los otros dos grupos estarían constituidos, uno, por causas diversas (abortos, cardiopatías, linfomas, envenenamientos, etc.) y el cuarto en el que francamente no se puede detectar alguna probable causa desencadenante.

En los cuatro casos observados por nosotros, se pudo demostrar la previa ingestión de medicamentos, unos cuantos días antes del inicio del padecimiento; y en dos de ellos había además, concurrentemente la presencia de una infección que había sido catalogada como de tipo "gripal", por lo



FIG. 2. Detalle de las áreas denudadas y el desprendimiento de enormes colgajos.



FORO 3. Paciente en franca remisión. Obsérvese la participación mucosa, tan constantes, dada por las lesiones costrosas de labios.

que se les administró tetraciclina en uno de ellos y un compuesto con analgésicos y "antivíricos" en el otro (Bremagan). Los otros dos casos habían ingerido Sulfametoxipiridazina, como "preventivo", en una mujer puérpera; e hidantoinatos en una jovencita de 14 años a quien se le había diagnosticado un "pequeño mal", 20 días antes⁴.

También es importante mencionar que el padecimiento prefiere a los niños y adolescentes, tal como lo señala Lyell³ en la recopilación antes mencionada. Los cuatro casos observados por nosotros tenían, 12, 14, 23 y 39 años de edad, respectivamente, tres de ellos eran personas del sexo femenino, hecho que también apoya la observación de Samuels⁵, quien encuentra un predominio similar en proporción de 3 a 2.

Diagnóstico clínico e histopatológico. Ya hemos mencionado que el aspecto que presenta el enfermo es realmente inolvidable, pues semeja un "quemado", con sus grandes lesiones vesículo-ampollosas de color negruzco y extensas áreas de denudación, así como la preferencia por invadir territorios mucocutáneos.

Para muchos debería efectuarse el diagnóstico diferencial en primer término con el síndrome de Stevens-Johnson, y para ello citan diferencias en los caracteres clínicos e histopatológicos, que en realidad pueden en ocasiones ser bivalentes para los dos síndromes.

Otros lo han querido identificar con el síndrome de Ritter^{6,7}, aduciendo que este proceso también prefiere a los niños y sus caracteres morfológicos semejan los del llamado síndrome de Lyell; sin embargo en aquel, sí es posible reconocer un factor séptico importante en su etiología, además de que los afectados casi siempre son recién nacidos.

En nuestra opinión, sin dejar de reconocer que la morfología de la necrólisis epidérmica es característica, si nos pronunciamos por considerar que en realidad se debe de tomarlo en cuenta como una variedad de eritema polimorfo grave, al igual que el llamado síndrome de Stevens Johnson.

Desde el punto de vista histopatológico, el daño se establece en la epidermis y consiste en la necrosis de las células de esta capa y la formación de ampollas en el límite dermo epidérmico; puede haber células del epitelio alteradas, aplanadas, con citoplasma eosinófilo y oscuro y su núcleo picnótico. Se señala que en la fase eritematosa, las células de la capa basal se cargan de granos de melanina.

Pero tampoco esta imagen histológica es completamente específica y muchas de estas alteraciones microscópicas se pueden también observar en el síndrome de Stevens Johnson, lo que viene a apoyar más aún la posición de numerosos autores de pensar que la necrólisis de Lyell es en realidad una variante de aquel.

TRATAMIENTO.—Ya apuntábamos que el aspecto de estos pacientes es del todo semejante al de un enfermo con quemaduras extensas, de ahí que la conducta terapéutica a seguir será exactamente igual que la empleada para tratar a este tipo de enfermos. Los esteroides, los antibióticos, la vigilancia del balance electrolítico y la atención a todas y cada una de las complicaciones que se van sucediendo, son la base del manejo adecuado del paciente.

Macotela^{8,9} fracasó en algunos enfermos tratados con esteroides y aboga en cambio por el empleo de la Heparina; sin embargo, si partimos de la base que la afección puede ser considerada como una erupción ampollosa grave y por ende con un gran componente inflamatorio, no vemos por qué no seguir empleando los esteroides sistémicos a dosis elevadas, tal como lo hicimos en los cuatro casos por nosotros observados, y en los que afortunadamente tuvimos magníficos resultados, no obstante que dos de ellos presentaban cuadros severos.

La prescripción de antibióticos de amplio espectro, está plenamente justificada, de manera especial, en los primeros días de tratamiento en los que es imperativo el prevenir, en lo posible, las complicaciones infecciosas viscerales.

Las grandes áreas denudadas condicionan en gran parte, el desequilibrio electrolítico, por lo que obliga una vigilancia constante en este sentido.

La terapéutica tópica es también de la mayor importancia, por lo que deberemos de emplear soluciones antisépticas débiles a base de permanganato de potasio al 1 x 10,000, o la clásica agua Laibour en fomentos o lavados sobre las lesiones, dos a tres veces al día. Como el proceso prefiere los territorios limítrofes cutáneo mucosos, es necesario hacer la limpieza y el descostramiento de estas áreas y con ello evitar el compromiso de órganos vitales como los ojos, nariz, ano, etc. Los colirios y ungüentos antisépticos o antibióticos están indicados para complementar la acción de las fomentaciones antes mencionadas.

Las vísceras más frecuentemente atacadas en el curso de este síndrome son el riñón y el pulmón, por lo que la atención de los síntomas relacionados a estos órganos es indispensable.

Pero quizá deberíamos de haber iniciado el párrafo referente a terapéutica, recordando que en múltiples ocasiones se encuentra una droga, en estrecha relación con la aparición de la enfermedad, por lo que lo primero será suspender los medicamentos que ha estado ingiriendo el paciente previamente.

No olvidar, para terminar, que esta afección tiene una mortalidad estimada por algunos en 50% más o menos. Y que si bien en muchas ocasiones se salva la vida del enfermo, pueden quedar secuelas irreversibles en otros órganos o sistemas, como consecuencia de las complicaciones antes citadas.

REFERENCIAS

1. AHUMADA y COL.: *Eritema polimorfo*. Trabajo leído en la Sesión Académica del mes de enero de 1970, de la Academia Mexicana de Dermatología.
2. DOMINGUEZ SOTO, L.: *Necrólisis epidérmica de Lyell (informe sobre un caso con lesiones pulmonares)*. Medicina Cutánea, Año IV, No. 1 (julio) pp. 39-44, 1969.
3. LYELL, A.: *A review of Toxic epidermal Necrolysis in Britain*. Brit. J. Dermat. 79: 662, 1967.
4. MAGAÑA, L. M., y DOMINGUEZ, S. L.: *Necrosis Tóxica Epidérmica. Comunicación de tres casos*. Rev. Méd. Hosp. Gen. Vol. 32 (4), pp. 241-253, Abril, 1969.
5. SAMUELS, M. J. Citado por Magaña L. y Domínguez S.
6. KOBLENZER, P. J.: *Acute epidermal necrolysis (Ritter von Ritter-Shain-Lyell)*. Arch. Derm. Vol. 95 (June) No. 6, 618, 1967.
7. LAWNEY, E. D. y COL.: *The Scalded skin syndrome in small children*. Arch. Derm. Vol. 95 No. 4 (April), 359-369, 1967.
8. MACOTELA, R. E. y COL.: *El síndrome de Brocq-Lyell (presentación de un caso)*. La Prensa Méd. Mex. año 29, No. 6, 195-202, 1964.
9. MACOTELA, R. E. y COL.: *Síndrome de Brocq Lyell*. Med. Cutánea, 1:453-468, marzo, 1967.