



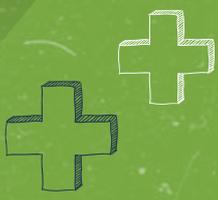
CAPÍTULO 7

SÍNDROME DE DRESS

URGENCIA DERMATOLÓGICA PEDIÁTRICA

Dress Syndrome

Pediatric Dermatological Emergency



Autor:

María Victoria Salinas Pozo

**Especialista en pediatría Universidad de Cuenca
Fellow en dermatología pediátrica UBA - Hospital de Niños**

Ricardo Gutierrez CEU

Master en gerencia en Salud

Docente Dermatología Pediátrica Universidad de Cuenca

Médico tratante Hospital Humanitario San José

Médico tratante Hospital Monte Sinaí

Correo: mvsalinaspozo@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0005-2298-6178>



1. INTRODUCCIÓN

El uso de medicamentos nos ofrece beneficios como curar enfermedades, restablecer el equilibrio y armonía entre las funciones de nuestros órganos y mejorar la calidad de vida, pese a ello no está exento de problemas con efectos colaterales no deseados algunos de estos efectos adversos pueden ser leves en su mayoría desde una alergia, urticaria, erupciones en la piel. El síndrome de DRESS es una toxicodermia grave, su cronología abarca un intervalo de tiempo desde la ingesta de la medicación y la aparición de síntomas entre 2- 8 semanas. Con una respuesta inmunitaria del cuerpo contra el medicamento o sus metabolitos en relación a una susceptibilidad genética (asociación de antígenos leucocitarios humanos HLA), anomalías en el metabolismo del medicamento y una reactivación de virus del grupo Epstein Barr, citomegalovirus, herpes VHH 6-7 con respuesta inmunitaria LT dirigida a estos virus. (1)

DRESS acrónimo drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (2) o también conocida como hipersensibilidad inducida por fármacos, se caracteriza por fiebre, compromiso cutáneo y de órganos internos. El diagnóstico se realiza con criterios clínicos y de laboratorio, la terapéutica es retirar la medicación que la provoco y pese a ello nos puede dar fallo sistémico o multiorgánico luego de haber suspendido la medicación que implica la utilización de corticoides e inmunoglobulina u otros según la evolución.

2. ANTECEDENTES

En 1938 Merrit y Putnam describe un caso en relación al uso de fenitoína como anticonvulsivante, luego en 1950 Chaiken y cols describen un caso de hepatitis febril y dermatitis exfoliativa en relación a fenitoína, en 1959 Sidney Saltzstein et describieron polineuropatías, erupción cutánea en relación a medicamentos, luego hubieron publicaciones con diversas denominaciones en relación al agente causal síndrome alopurinol, síndrome por hipersensibilidad a fenitoína, síndrome por dapsona, síndrome de hombre rojo, síndrome parecido a la mononucleosis hasta que a partir del año 1966 Jean-Claude Roujeau, Bocquet proponen y se utiliza el acrónimo DRESS . (3,4,5,6)

3. EPIDEMIOLOGÍA

Es una patología poco frecuente en pediatría, se presume que de 1/1000-10000 pacientes expuestos al medicamento desencadenante y el 10-20 % muere por fallo hepático, respiratorio o renal. Las reacciones adversas cutáneas en general afectan al 2,2 % de los pacientes que reciben medicación sistémica.

Los reportes indican que la frecuencia es mayor en varones que en mujeres con Síndrome de DRESS 53% a 47% y la edad promedio es 20 años. (7,8,9)

Se han descrito 44 fármacos relacionados con el desarrollo del Síndrome de DRESS en una revisión por Descamps et al TABLA 1 (10).

CARBAMAZEPINA	27%
ALOPURINOL	11-18%
DAPSONA	12%
LAMOTRIGINA	6%
FENOBARBITAL	6%
FENITOÍNA	6%
SULFAMIDAS	1%
SULFASALAZINA	1%
MINOCICLINA	1%
MODAFINILO	1%
RANELATO DE ESTRONCIO	1%
TETRAZEPAM	1%

Tabla 1. Principales fármacos relacionados al síndrome de DRESS fuente (10)

Generalmente la evolución es favorable luego de la suspensión de la medicación durante al menos dos semanas, sin embargo, se ha visto casos con reactivaciones y/o prolongarse por varios meses complicándose con la aparición de signos y síntomas autoinmunitarios.

4. FISIOPATOLOGÍA

Se han implicado varios mecanismos

1. Farmacogenética: déficit genético de enzimas desintoxicantes de fármacos
2. Asociación con reactivación viral por inmunosupresión: herpes virus VHH 6-7, Epstein-Barr VEB y citomegalovirus.
3. Asociación genética entre HLA antígeno leucocitario humano y la reacción de hipersensibilidad a fármacos

5. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es clínico y de laboratorio cumpliendo varios criterios con 3 o más.

Figura 1 (11)

Hallazgos	No	Si	Desconocido
Fiebre >38,5°C	-1	0	-1
Adenopatías (>=2 localizaciones > 1 cm	0	1	0
Linfocitos atípicos	0	1	0
Eosinofilia	0		0
700 – 1499 ó 10-19,9%		1	
>= 1500 ó >=20%		2	
Rash cutáneo	0		0
Extensión > 50%	0	1	0
Al menos 2 : edema, infiltración, púrpura, descamación	-1	1	0
Biopsia sugestiva	-1	0	0
Afectación órganos internos	0		0
uno		1	
Dos o más		2	
Resolución en > 15 días	-1	0	-1

Al menos 3 pruebas realizadas negativas que excluyan otros diagnósticos	0	1	0
-------------------------------------------------------------------------	---	---	---

Figura 1. Criterios para el diagnóstico de DRESS. Fuente: (11)

https://www.salusplay.com/img-apuntes/ampliadas/626_879.jpg

6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- ~ Exantema pustuloso agudo generalizado PEGA
- ~ Síndrome de Stevens-Johnson SSJ
- ~ Necrólisis epidérmica tóxica.NET
- ~ Eritema pigmentado fijo
- ~ Eritrodermia (dermatitis exfoliativa)
- ~ Reactivaciones virales
- ~ Lupus
- ~ Enfermedad de still
- ~ Enfermedad de Kawasaki

(12)

7. ABORDAJE TERAPEUTICO

- ~ Suspensión de la medicación desencadenante
- ~ Antipirético
- ~ Corticoide tópico y sistémico vo, vv
- ~ Cuidados de piel
- ~ Manejo hidroelectrolítico y hemodinámico
- ~ Monitorización de órganos internos (hepático, renal, pulmones)
- ~ Según evolución: Inmunoglobulina, ciclosporina, micofenolato, ciclofosfamida, rituximab
- ~ Antivirales valganciclovir
- ~ Inhibidor factor de necrosis tumoral
- ~ Control y vigilanciade órganos afectados hasta un año luego de superado el cuadro

(12)

8. REPORTE DEL CASO

Se trata de un paciente de 10 años de edad sin antecedentes patológicos de importancia con desarrollo psicomotriz y pondoestatural adecuado que es tratado con trimetropin sulfa por un aparente cuadro infeccioso intestinal se le dosifica 8 mg/kg/día (TMP), 40 mg/kg/día (SMZ) por un intervalo de 10 días que remite presentando posteriormente a los 15 días alza térmica entre 38-40 grados centígrados y un rash cutáneo FIGURA 2,3,4 caracterizado por eritema, máculas, pápulas con prurito que va en aumento comprometiendo el 70% de la superficie corporal y coalescen, por tres días consecutivos que luego de consultar varios especialistas sin ceder se nos consulta. Se maneja inicialmente con corticoide endovenoso, además se observa deterioro renal en pruebas de laboratorio con bajo filtrado glomerular con compromiso hemodinámico, alteración en signos vitales, paciente deshidratado, se descarta otras patologías autoinmunes y se utiliza inmunoglobulina por la poca respuesta al corticoide sistémico poco a poco hubo la recuperación de laboratorio clínico: en cuanto a eosinófilos y función renal, luego de una semana de vigilancia y manejo, el paciente hemodinámicamente estable, afebril, recupera su barrera cutánea FIGURA 5,6 prosigue con uso de corticoide oral en descenso lento y paulatino, cuidados de piel, nutrición, siendo necesaria la vigilancia renal con pruebas de función renal, hasta un año posterior al evento.



Figura 2. Rash cutáneo. Eritema macular que va comprometiendo la piel. **Fuente:** archivo de la autora con autorización.



Figura 3. Rash cutáneo. Eritema con máculas y pápulas que coalescen. **Fuente:** archivo de la autora con autorización.



Figura 4. Rash cutáneo a mayor aumento se pueden ver zonas de erosión por el rascado. **Fuente:** archivo de la autora con autorización.



Figura 5. Rash cutáneo en remisión. **Fuente:** archivo de la autora con autorización.



Figura 6. Rash cutáneo en remisión. **Fuente:** archivo de la autora con autorización.

9. CONCLUSIONES

DRESS es un síndrome que puede ser fatal por eso es muy importante realizar una exhaustiva historia clínica, valoración del paciente y anamnesis para podernos orientar y actuar rápido.

Aunque los beneficios son mayores con la utilización de fármacos debemos ser muy cautelosos al prescribirse sólo cuando es necesario e informar a los pacientes de efectos adversos para estar pendientes y recomendar a todo el personal de salud de reportar efectos secundarios o reacciones alérgicas para que puedan ser estudiadas y documentadas en la literatura médica.

En casos de pacientes pediátricos es muy importante siempre acudir al especialista para una valoración integral.

10. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Felgueiras P, Guerreiro E, Pereira E, López R: Síndrome de DRESS. Galicia Clin 2011; 72 (4): 185-187
2. Federico Elguera-Falcón, Marcela Juárez-García: Síndrome DRESS durante tratamiento antituberculoso.. Rev Soc Peru Med Interna 2011; vol 24 (4).
3. Sonal Choudhary, Michael McLeod, Daniele Torchia, Paolo Romanelli: Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms (DRESS) Syndrome. J Clin Aesthet Dermatol. 2013 Jun; 6(6): 31–37. PMID: 23718748.
4. Saltzstein SL, Ackerman LV: Lymphadenopathy induced by anticonvulsant drugs and mimicking clinically pathologically malignant lymphomas. CANCER, enero-febrero 1959.
5. Extrait de la CNPV du 20/11/12 - Enquete sur les effets indésirables du tetrazepam - CRPV Bordeaux.» (en francés). 20 de noviembre de 2012.
6. P. Tennis, RS. Stem: Risk of serious cutaneous disorders after initiation of use of phenytoin, carbamazepine, or sodium valproate: a record linkage study. Neurology, 1997, número 49 , páginas 542-546, PMID 9270593.
7. Walsh SA, Creamer D: Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS): a clinical update and review of current thinking. Clinical and Experimental Dermatology, volumen 36, páginas 6-11, febrero de 2011, PMID 21143513, DOI 10.1111/j.1365-2230.2010.03967.x.
8. Wu S. Síndrome de DRESS y Síndrome de Steven Johnson. Med. leg. Costa Rica. 2011 Marzo; 28(1): 65-69. Disponible en: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-00152011000100008&lng=en
9. Sosa A, Ordóñez M, Figueroa E. Síndrome de DRESS: presentación de caso y revisión de literatura. REV MED HONDUR. 2017; 85(3 y 4): 116-119. Disponible en: <http://www.bvs.hn/RMH/pdf/2017/pdf/Vol85-3-4-2017-12.pdf>

10. Descamps V, Rager S. Síndrome DRESS. EMC – Dermatología. 2016 Septiembre; 50(3): 1-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S1761-2896\(16\)79892-X](http://dx.doi.org/10.1016/S1761-2896(16)79892-X)
11. <https://www.salusplay.com/img-apuntes/ampliadas/626879.jpg>
12. González A, Luque J, Yasnó D, Tibaduiza A, Chacón L. Síndrome Dress A propósito de un reporte de caso en el Hospital Militar Central. Neurociencias en Colombia. 2015 Diciembre; 22(4): 301-307 Disponible en: <http://www.acncx.org/images/revistas/pdf/diciembre2015.pdf>