

SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

Apresentação de Caso Clínico

Caixeirinho, P.¹; Fonseca, L.¹; Machado, M. C.¹; Fernandes, A.²

¹ Serviço de Estomatologia, Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE.

² Unidade de Estomatologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE.

Introdução

A Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) é uma doença mucocutânea rara, potencialmente fatal, tratando-se de uma reacção de hipersensibilidade tipo IV. É mais frequente no sexo masculino, cuja incidência aumenta com a idade e em determinados grupos de risco.

A SSJ e a Necrólise Tóxica Epidérmica (NET) são duas entidades da mesma doença, com severidade diferente, mediante a extensão de superfície corporal atingida. A etiologia não é clara, mas pensa-se que se deva maioritariamente a reacções adversas a fármacos e infecções.

Caso Clínico

- Jovem de 17 anos, sem antecedentes pessoais relevantes.
- Foi ao SU do Hospital Dona Estefânia por aparecimento de lesões maculopapulares, com 3 dias de evolução, dispersas pela face, cavidade oral, tronco e extremidades; com prostração, taquicardia e febre.
- Decidiu-se o internamento, com suspeita de SSJ.
- Suspenderam-se os fármacos prescritos anteriormente, administrou-se terapêutica de suporte: nutrição Parentérica, analgesia, antissépsia oral; imunoglobulina e, posteriormente, metilprednisolona.
- As serologias infecciosas foram negativas; a biópsia da pele confirmou a suspeita: "Epiderme com degenerescência hidrópica basal. Presença de numerosos queratinócitos apoptóticos, com formação de bolha subepidérmica".
- O internamento decorreu sem intercorrências, com melhoria do quadro clínico e alta ao fim de 26 dias, não sendo possível identificar qual dos fármacos prescritos esteve envolvido na reacção de hipersensibilidade.

Dia 1: odinofagia, febre, hiperemia das conjuntivas e três lesões faciais maculopapulares → Medicado com azitromicina, ibuprofeno, desloratadina e gel oftálmico com ácido fusídico.

Dia 2: agravamento das lesões cutâneas com progressão para os membros, tronco e mucosa oral → Suspeita de varicela → Medicado com aciclovir



1



2

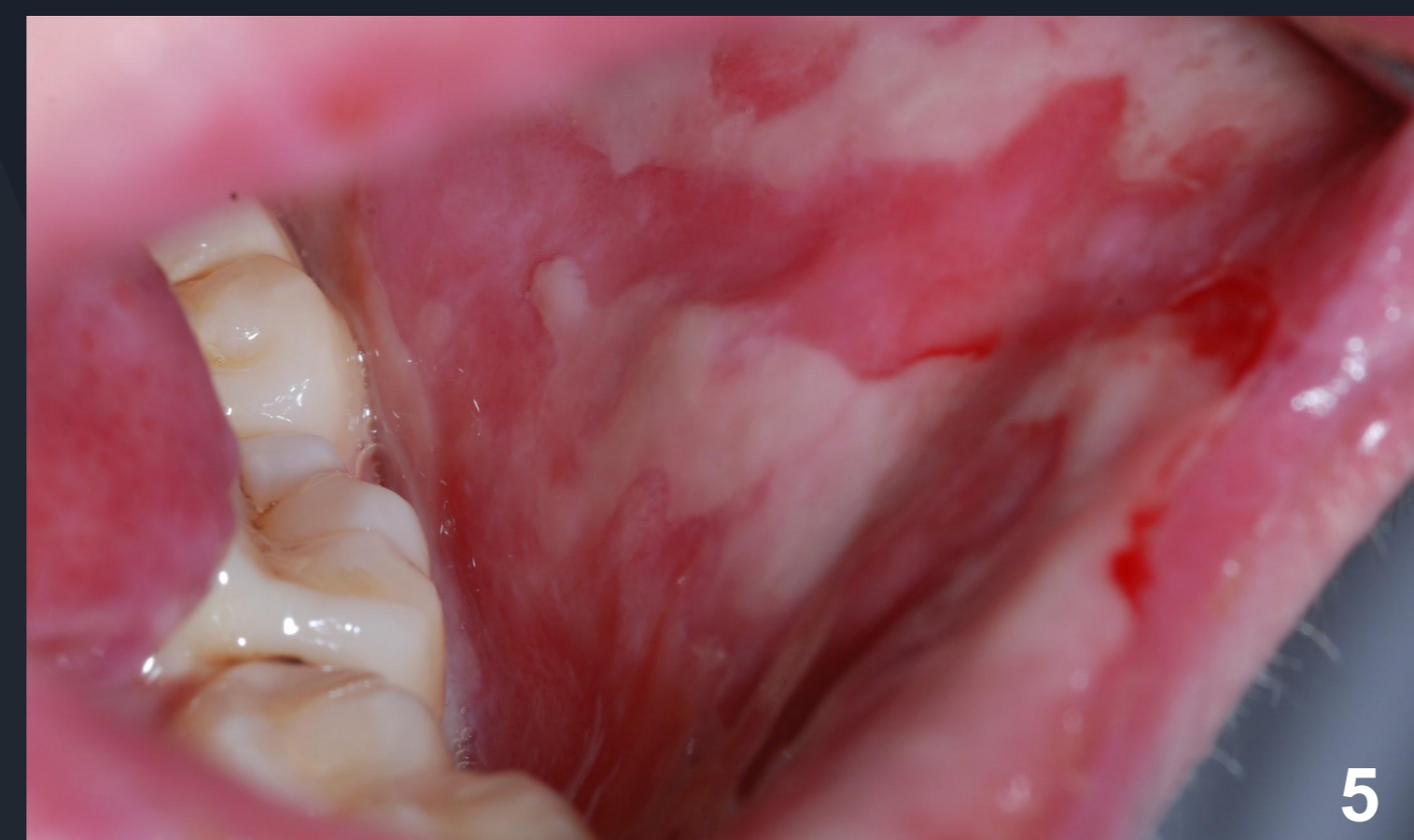


3

Figuras 1 e 2 - Dia 5, lesões erosivas e ulceradas da mucosa oral e bolhosas da pele; hiperemia das conjuntivas; Figura 3 - Dia 11, lesões dos genitais;



4



5



6

Figura 4 - Dia 12; Figura 5 - Dia 18; Figura 6 - Dia 24

Conclusão

O SSJ e a NET têm grande morbidade e considerável mortalidade. O rápido reconhecimento desta identidade, com a remoção do fármaco desencadeador é essencial. A perda da função de barreira da pele, com a conseqüente alteração da homeostasia, implica muitas vezes a manutenção da terapêutica de suporte em Unidades de Cuidados Intensivos ou de Queimados.

Contacto

Patrícia Caixeirinho
Serviço de Estomatologia – Hospital de São José
Email: pcaixeirinho@gmail.com

Referências

- Harr T, French LE. Toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome. Orphanet Journal of Rare Diseases 2010; 5(39)
- Oliveira A, Sanches M, Selores M. O espectro clínico Síndrome de Stevens-Johnson e Necrólise Epidérmica Tóxica. Acta Médica Portuguesa 2011; 24
- Neto SS, Paulo LFB, Rosa RR, Durighetto AF. Stevens-Johnson syndrome: An oral viewpoint. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2013; (77)
- Su SC, Chung WH. Update on pathobiology in Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. Dermatologica Sinica 2013;