

dad de fototerapia maneja longitudes de onda más largas, por lo que penetra más profundamente en dermis, y su poder eritematígeno y riesgo de quemaduras puede ser menor, dependiendo del fototipo y la dosis administrada. El uso de dosis bajas, como en nuestro paciente, ha ofrecido una buena respuesta. Sus principales ventajas son ciclos de tratamiento cortos con resultados rápidos y la posibilidad de mejora varios meses después de un ciclo de tratamiento, si bien la fototerapia de mantenimiento no está recomendada en la actualidad.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Knobler R, Moizadeh P, Hunzelmann N, Kreuter A, Cozzio A, Mouthon L, et al. European dermatology forum S1-guideline on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 2: Scleromyxedema, scleredema and nephrogenic systemic fibrosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017;31:1581-94.
- Kreuter A. Scleredema adutorum: Clinical presentation, diagnostic workup, differential diagnosis, treatment option. *Hautarzt*. 2018;69:908-15.
- Kennemer C, Pavlidakey P, Sami N. Successful treatment with IVlg therapy of diabetes-associated scleredema severe progressive case and review of the literature. *Dermatol Ther*. 2017;30.
- Dezoteux F, Bourges M, Lionet A, Carpentier O. Buschke's scleredema successfully treated with extracorporeal photopheresis. *Rev Med Interne*. 2018;39:360-3.
- Yoshimura J, Asano Y, Takahashi T, Uwajima Y, Kagami S, Honda H, et al. A case of scleredema adutorum successfully treated with narrow-band ultraviolet B phototherapy. *Mod Rheumatol*. 2016;26:302-6.
- Janiga JJ, Ward DH, Lim HW. UVA-1 as a treatment for scleredema. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2004;20:210-1.
- Kochs C, Bockmann A, Hanneken S, Neumann NJ. Scleredema diabeticorum: successful treatment with UVA-1 phototherapy. *Hautarzt*. 2011;62:255-7.
- Thumpimukvatana N, Wongpraparut C, Lim HW. Scleredema diabeticorum successfully treated with ultraviolet A1 phototherapy. *J Dermatol*. 2010;37:1036-9.
- Kroft EB, De Jong EM. Scleredema diabeticorum case series: successful treatment with UV-A1. *Arch Dermatol*. 2008;144:947-8.

L. Linares-González, T. Ródenas-Herranz, J.L. Espelt-Otero y R. Ruiz-Villaverde*

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ismenios@hotmail.com (R. Ruiz-Villaverde).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.10.011>

0001-7310/ © 2020 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Necrólisis epidérmica tóxica en un niño tratada de forma satisfactoria con ciclosporina A



Toxic Epidermal Necrolysis in a Boy: Successful Treatment With Cyclosporine A

Sr. Director:

La necrólisis epidérmica tóxica (NET) forma parte, junto con el síndrome de Stevens-Johnson (SSJ), de un espectro de urgencias médicas caracterizadas por el despegamiento epidérmico y el riesgo de una inestabilidad hemodinámica y de una sepsis¹. Presenta una mortalidad aproximada del 35% y, aunque en niños la supervivencia es mayor, se ha relacionado con unas tasas mayores de complicaciones a largo plazo². En la mayoría de las ocasiones, la NET es secundaria a una reacción a fármacos de tipo idiosincrásico, entre los que destacan los anticonvulsivantes, los antibióticos y los antiinflamatorios no esteroideos como desencadenantes más frecuentes. No existen unas guías de actuación estandarizadas y, clásicamente, se han utilizado

tanto la corticoterapia sistémica como las inmunoglobulinas intravenosas (IGIV), con unos resultados discutibles. Recientemente, se han probado nuevas opciones terapéuticas, incluidos los inmunosupresores clásicos como ciclosporina y fármacos anti-TNF- α . Consideramos de interés, dadas las escasas referencias bibliográficas actuales, la descripción de un nuevo caso de NET infantil tratada de forma satisfactoria con ciclosporina.

Un niño de 10 años, con antecedentes de epilepsia multifocal en tratamiento con lamotrigina, a las 3 semanas del inicio del tratamiento antiepiléptico, inició con una fiebre de 39°C, unas ampollas en la cara, el tronco y las extremidades y con unas áreas de piel desnuda, con el signo de Nikolsky positivo, que, en conjunto, abarcaban aproximadamente el 40% de la superficie corporal total y asociaban una afectación importante de las mucosas ocular, oral y genital (figs. 1 y 2). Ante la sospecha de una NET, se suspendió de forma inmediata la lamotrigina y se inició el tratamiento con corticoides sistémicos (1-2 mg/kg/día). Sin embargo, el cuadro cutáneo siguió progresando, añadiéndose inestabilidad hemodinámica subsidiaria de soporte vasoactivo y respiratorio. En la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos de nuestro hospital se instauró el tratamiento con ciclosporina



Figuras 1 y 2 Múltiples ampollas, erosiones y costras de distribución generalizada con importante afectación de mucosa oral.

por vía intravenosa a dosis de 4 mg/kg/día. Al cuarto día del tratamiento se comenzó a objetivar una detención en la progresión de la enfermedad, sin nuevas lesiones activas ni áreas denudadas. Coincidiendo con una reepitelización parcial de todas las lesiones, 6 días después (día 10 de tratamiento), se comenzó a descender la dosis de ciclosporina progresivamente sin nuevos datos de actividad de la enfermedad.

En el tratamiento de los pacientes con una NET, las medidas prioritarias se basan en la suspensión de aquellos fármacos sospechosos y garantizar un tratamiento de

soporte hidroelectrolítico, nutricional y respiratorio. Debido a la ausencia de estudios aleatorizados, no existe una evidencia suficiente sobre la eficacia de los diferentes tratamientos en la población pediátrica aquejada de una NET³. La literatura disponible hasta la fecha es escasa y los trabajos publicados se centran en el debate sobre el uso de corticoides e IGIV, la mayoría en la población adulta. Existen varios autores que sostienen que existe una mayor supervivencia y rapidez en la reepitelización en los pacientes tratados con corticoides o IGIV frente a los que reciben exclusivamente un tratamiento de soporte. Sin embargo, estos resultados contrastan con otros estudios en los que se ha objetivado un aumento de la morbilidad con el uso de los mismos. Recientemente, se han publicado varios trabajos de SJS/NET en adultos tratados de forma satisfactoria con ciclosporina (3-5 mg/kg/día, por un mínimo de 14 días), donde se muestra que los resultados parecen ser superiores al uso de IGIV en términos de supervivencia, de la rapidez de reepitelización y de una reducción de la estancia hospitalaria^{4,5}.

Hasta la fecha, solamente se han publicado 4 pacientes en edad pediátrica con SSJ/NET tratados con ciclosporina^{6,7} (tabla 1). Todos ellos muestran su utilidad en la estabilización de la enfermedad, reepitelización de las lesiones y disminución de la mortalidad en comparación con el tratamiento de soporte. Uno de los hallazgos más llamativos, descrito de forma constante en la literatura, es la rapidez del fármaco en interrumpir la progresión de la enfermedad, con un tiempo de respuesta que varía entre horas hasta un máximo de 3 días desde el inicio del tratamiento, independientemente del retraso desde el inicio de la enfermedad hasta el ingreso hospitalario^{1,4,6,8}.

Por otro lado, y basándose en los resultados demostrados en población adulta^{9,10}, se ha descrito solo un caso de un paciente pediátrico con SSJ tratado con etanercept (2 dosis de 25 mg subcutáneas), mostrando resultados comparables a la ciclosporina en términos de reepitelización y detención de la progresión de la enfermedad¹¹. Este fármaco parece ser de especial utilidad en los casos con una insuficiencia renal o con antecedentes de malignidad, situaciones en las que la ciclosporina está contraindicada^{4,6,11}.

El caso descrito apoya los resultados obtenidos en los otros 4 pacientes pediátricos publicados previamente y aporta una evidencia adicional sobre el uso de ciclosporina en monoterapia en pacientes con SSJ/NET. La ciclosporina puede ser considerada una buena opción terapéutica con un perfil de seguridad razonable en una situación como esta, que puede comprometer gravemente la vida del paciente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Tabla 1 Características clínicas de pacientes pediátricos tratados con ciclosporina

	Edad	Causa desencadenante	Dosis de CsA	Otros tratamientos	Duración tratamiento CsA
St. John et al. (2017)	17 meses	Fenitoína	3 mg/kg/día	Corticoides sistémicos previos a CsA (1,5 mg/kg/día)	7 días
St. John et al. (2017)	5 años	<i>M. pneumoniae</i>	3 mg/kg/día	-	15 días
St. John et al. (2017)	8 años	<i>M. pneumoniae</i>	3 mg/kg/día	-	21 días
Aihara et al. (2007)	10 años	Paracetamol	1 mg/kg/día	Corticoides sistémicos coadyuvantes a CsA (30 mg/kg × 3 días)	14 días
Quintana et al. (2019)	10 años	Lamotrigina	4 mg/kg/día	Corticoides sistémicos previos (1-2 mg/kg)	20 días

Bibliografía

- Valeyrie-Allanore L, Wolkenstein P, Brochard L, Ortonne N, Maître B, Revuz J, et al. Open trial of ciclosporin treatment for Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: Ciclosporin for SJS and TEN. *Br J Dermatol.* 2010;163:847-53.
 - McPherson T, Exton LS, Biswas S, Creamer D, Dziewulski P, Newell L, et al. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis in children and young people, 2018. *Br J Dermatol.* 2019;181:37-54.
 - Del Pozzo-Magana BR, Lazo-Langner A, Carleton B, Castro-Pastrana LI, Rieder MJ. A systematic review of treatment of drug-induced Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. *J Popul Ther Clin Pharmacol.* 2011;18:e121-33.
 - Kirchhof MG, Miliszewski MA, Sikora S, Papp A, Dutz JP. Retrospective review of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis treatment comparing intravenous immunoglobulin with cyclosporine. *JAAD.* 2014;71:941-7.
 - González-Herrada C, Rodríguez-Martín S, Cachafeiro L, Lerma V, González O, Lorente JA, et al. Cyclosporine use in epidermal necrolysis is associated with an important mortality reduction: Evidence from three different approaches. *J Invest Dermatol.* 2017;137:2092-100.
 - Aihara Y, Ito R, Ito S, Aihara M, Yokota S. Toxic epidermal necrolysis in a child successfully treated with cyclosporin A and methylprednisolone. *Pediatr Int.* 2007;49:659-62.
 - St. John J, Ratushny V, Liu KJ, Bach D.Q., Badri O, Gracey LE, et al. Successful use of cyclosporin A for Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in three children. *Pediatr Dermatol.* 2017;34:540-6.
 - Zaki I, Patel S, Reed R, Dalziel KL. Toxic epidermal necrolysis associated with severe hypocalcaemia, and treated with cyclosporin. *Br J Dermatol.* 1995;133:337-8.
 - Wang R, Zhong S, Tu P, Li R, Wang M. Rapid remission of Stevens-Johnson syndrome by combination therapy using etanercept and intravenous immunoglobulin and a review of the literature. *Dermatol Ther.* 2019;32:e12832.
 - Woolridge KF, Boler PL, Lee BD. Tumor necrosis factor alpha inhibitors in the treatment of toxic epidermal necrolysis. *Cutis.* 2018;101:E15-21.
 - Gavigan GM, Kanigsberg ND, Ramien ML. Pediatric Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis halted by etanercept. *J Cutan Med Surg.* 2018;22:514-5.
- L. Quintana-Castanedo^{a,*}, D. Nieto-Rodríguez^a,
D. Rodríguez-Álvarez^b, M. Feito-Rodríguez^a
y R. de Lucas-Laguna^a
- ^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España
^b Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: luciaquintana.e@gmail.com
(L. Quintana-Castanedo).
- <https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.10.012>
0001-7310/ © 2020 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).