

GUÍA PARA EL PACIENTE SOBRE:

El Síndrome de Stevens-Johnson y
la Necrólisis Epidérmica Tóxica
(SSJ-NET)



INTRODUCCIÓN

Esta guía para el paciente ha sido diseñada para ayudar a los supervivientes y a sus familias afectados por el SSJ/NET. A lo largo de esta guía, encontrará preguntas para hacer a su médico o especialista de la salud junto con un espacio al final del folleto para anotar sus respuestas. Este folleto tiene únicamente fines informativos y no pretende diagnosticar, tratar, curar o prevenir ninguna afección o enfermedad. Ningún material de esta guía pretende sustituir el asesoramiento, diagnóstico o tratamiento médico profesional. Por favor, consulte con su propio médico o especialista de la salud sobre las sugerencias y recomendaciones hechas en esta guía. El uso de esta guía implica la aceptación de esta exención de responsabilidad.

EL ÍNDICE DE CONTENIDOS

04 Los Hechos Sobre el SSJ-NET

05 Recomendaciones de Manejo y Seguimiento

6-9 Atención Especializada

10-12 Preguntas Frecuentes

13 Grupos de Apoyo

14 Agradecimientos

LOS HECHOS SOBRE

El Síndrome de Stevens-Johnson y la Necrólisis Epidérmica Tóxica (SSJ-NET)

¿QUÉ SON EL SSJ Y LA NET?

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) son dos reacciones graves y potencialmente mortales, provocadas habitualmente por medicamentos, que hacen que el tejido de la piel desarrolle dolorosas erupciones con ampollas, muera y se desprenda del cuerpo. El SSJ y la NET afectan a la superficie externa del cuerpo, así como a las membranas mucosas de la boca, la nariz, los ojos, los genitales, el tracto gastrointestinal y el respiratorio inferior. No son comunes, por lo que se tratan en Centros de Quemados específicos y necesitan un equipo muy especializado y multidisciplinar.

¿QUÉ DIFERENCIAS HAY ENTRE EL SSJ Y LA NET?

La NET es una forma más grave del SSJ. Las diferencias entre ambas se basan en la superficie corporal total (SCT) afectada. Los pacientes pueden clasificarse en tres grupos:

El SSJ cubre < 10 % de la SCT

El SSJ-NET cubre entre el 10 y el 30 % de la SCT

La NET cubre más del 30 % de la SCT.

CAUSAS DEL SSJ/NET



La causa más frecuente del SSJ/NET es una reacción inmunitaria a un medicamento. En los niños, los virus pueden causar síntomas similares. Casi cualquier medicamento puede causar esta reacción, pero los más comunes son:

- Antibióticos
- Medicamentos antiepilépticos o anticonvulsivos
- Alopurinol
- Medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE), como el ibuprofeno



De 1 a 9 casos por millón desarrollan SJS y TEN



5 y 30 % de riesgo de muerte con el SJS y el TEN, respectivamente

Signos y Síntomas

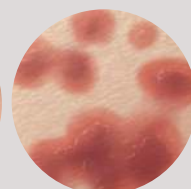
Los síntomas pueden comenzar entre 1 y 3 semanas después de la exposición al medicamento. Los signos iniciales pueden incluir fiebre y síntomas parecidos a los de la gripe, seguidos de una erupción de color rojo a púrpura, sensibilidad en la piel, ampollas en la piel y descamación.

Síntomas tempranos

- Fiebre y tos
- Fatiga
- Dolor de cabeza
- Dolor en las articulaciones
- Ardor y enrojecimiento de ojos

Síntomas tardíos

- Ampollas en la piel, la boca, los ojos y los genitales
- Erupción roja en varias partes del cuerpo
- Descamación de la piel
- Ardor en los ojos



¿QUÉ HACER?

RECOMENDACIONES DE MANEJO Y SEGUIMIENTO



- Reconocer los primeros síntomas del SSJ/NET y buscar atención médica son los pasos más importantes para minimizar la enfermedad.
- Deje de tomar el medicamento causante **INMEDIATAMENTE.**



- Dependiendo de la gravedad de su SSJ/NET, puede ser hospitalizado/a en una Unidad de Cuidados Intensivos o en una Unidad/Centro de Quemados.
- El tratamiento puede incluir antibióticos para prevenir la infección, líquidos intravenosos para recuperar los líquidos perdidos a través de la piel que se ha desprendido y medicamentos para aliviar el dolor.



- Tras el alta, continúe con todas las citas, incluidas las consultas con especialistas.
- Trate de no tener miedo a nuevos medicamentos. Esta respuesta inmunitaria es muy específica solo para el medicamento que le causó el SSJ/NET. Hable con su médico antes de empezar a tomar un nuevo medicamento, incluso los de venta libre, y asegúrese de que conozca su historial.



- Lleve protección solar (**FPS > 30**) reaplicando cada 2 horas, y lentes protectores ya que la piel y los ojos son sensibles a la luz solar y pueden tardar meses en curarse.
- Siga todas las instrucciones, incluido el uso de cremas hidratantes y el cuidado de los ojos y la boca.
- Para más información, visite la sección de cuidados especiales y grupos de apoyo.

ATENCIÓN ESPECIALIZADA

PIEL



► SSJ/NET Y LA PIEL

Los pacientes con SSJ/NET requieren hospitalización inmediata, ya que los síntomas pueden poner en peligro su vida. Cuando es posible, los pacientes son tratados en un centro de quemados o en una unidad de cuidados intensivos (UCI) junto con un equipo de especialistas.

Entre las posibles complicaciones del SSJ/NET se encuentran la infección, la dificultad para respirar debido al líquido en los pulmones y la insuficiencia en órganos. Además, los pacientes pueden ser incapaces de abrir los ojos, tener dificultades para comer y sufrir grandes pérdidas de líquidos o deshidratación porque el agua se escapa a través de las zonas de piel perdidas. Algunas zonas de la piel pueden quedar cicatrizadas o descoloridas. Puede producirse una pérdida de cabello de por vida, así como la pérdida o cicatrización de las uñas de las manos o de los pies. Debido a las graves complicaciones del SSJ/NET y al tiempo de curación, la hospitalización puede durar de semanas a meses.

► TRATAMIENTO

El tratamiento del SSJ/NET variará en función de la parte del cuerpo afectada y de las complicaciones que se produzcan. El tratamiento puede incluir:

- **Cuidado de las heridas:** el personal del hospital le ayudará a mantener la piel limpia y húmeda. A veces se retira la piel muerta y se cubren las zonas desnudas con un apósito especial, antibióticos tópicos y cremas hidratantes para prevenir la infección y favorecer la cicatrización.
- **Líquidos intravenosos:** para evitar la deshidratación, se administran múltiples líquidos por vía intravenosa.
- **Nutrición:** la piel necesita proteínas para reconstruirse y curarse. Las heridas en la boca o la garganta pueden sangrar y causar dificultades para tragar. Se puede utilizar una sonda que llega al estómago a través de la nariz para asegurar una dieta alta en calorías y la recuperación.
- **Manejo de las vías respiratorias:** puede ser necesario un tubo de respiración para los pacientes con dificultad para respirar junto con la administración de oxígeno.
- **Manejo del dolor:** el SSJ/NET puede ser muy doloroso, y se administran analgésicos para ayudar a aliviar cualquier dolor cuando sea necesario.

► CUIDADOS DE SEGUIMIENTO

- Evite la exposición al sol durante varios meses y utilice protector solar siempre que haya sol, ¡cuanto más alto sea el factor de protección (SPF) mejor!
- Siga todas las instrucciones para cambiar los vendajes en casa, incluyendo la colocación de pomadas o cremas recetadas. Mantenga las heridas húmedas y cubiertas.
- Si la herida o el vendaje desprenden mal olor o pus, busque ayuda inmediatamente, ya que puede ser un signo de infección.
- Se le puede indicar que utilice un champú medicado cuando se duche. Para las zonas de la piel con pelo, utilice champú para bebés.
- Si tiene llagas en la boca, un enjuague bucal con receta y un cepillo de dientes o esponja especial pueden ayudar.
- Las cicatrices, como las de la cara, pueden requerir un tratamiento especial una vez curadas.
- Un fisioterapeuta puede ayudarle a recuperar la fuerza para caminar y volver a sus actividades normales.

ATENCIÓN ESPECIALIZADA GINECOLOGÍA



► SSJ/NET Y LOS ÓRGANOS GENITALES FEMENINOS

El SSJ/NET puede afectar a la vulva y la vagina. Al principio, la vulva puede aparecer roja y formar ampollas más grandes, mientras que la superficie más externa de la vagina puede desprenderse. La evolución de estas lesiones puede variar de semanas a meses si no se tratan.

Las complicaciones a largo plazo del SSJ/NET podrían hacer que los labios se peguen entre sí y que la entrada de la vagina se estreche. La cicatrización en el interior de la vagina podría provocar un estrechamiento y, en raras ocasiones, el cierre de la misma. Los síntomas secundarios más comunes que pueden desarrollar las pacientes debido a las complicaciones a largo plazo son:

- Sequedad genital
- Picazón
- Ardor o sangrado después de las relaciones sexuales
- Disfunción sexual
- Pueden producirse relaciones sexuales dolorosas o incluso la imposibilidad de mantenerlas
- Problemas para orinar

► TRATAMIENTO

Si los órganos femeninos están presentes, se debe consultar a un ginecólogo poco después del ingreso en el hospital para que evalúe la afectación vulvovaginal y le asesore. Durante la estancia en el hospital, el tratamiento puede incluir:

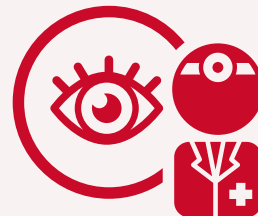
- Suprimir sus ciclos menstruales (no queremos que tenga la regla).
- Colocación de un dilatador vaginal con una pomada de esteroides o una crema de barrera para evitar las adherencias labiales.
- Colocación de una sonda urinaria para evitar adherencias cerca de la uretra
- Antivirales para suprimir el herpes genital en las pacientes afectadas.
- Tratamiento de la candidiasis.

► CUIDADOS DE SEGUIMIENTO

Después del alta, es importante hacer un seguimiento con un ginecólogo cuando la vulva o la vagina están afectadas. Las recomendaciones de seguimiento pueden incluir:

- Continuar o empezar a usar un dilatador con una pomada fuerte de esteroides como clobetasol o betametasona. También puede utilizar un dilatador con jalea de lidocaína más adelante para controlar el dolor.
- Si la vulva aún no está completamente curada, considere la aplicación de un esteroide o crema protectora alrededor de los labios menores y mayores para prevenir adherencias junto con la toma de baños de asiento.
- Hasta que se complete la curación de la zona vulvovaginal, continúe con la supresión de la menstruación.
- Su ginecólogo puede hacer un examen vaginal para detectar cualquier estrechamiento vaginal o adenosis (verrugas dentro de la vagina que en raros casos podrían derivar en cambios cancerosos).
- También se puede considerar la derivación a fisioterapia del suelo pélvico.

ATENCIÓN ESPECIALIZADA OFTALMOLOGÍA



► SSJ/NET Y LA VISTA

Los ojos con afectación ocular por el SJS/NET, requieren cuidados agudos y crónicos. La mayoría de los supervivientes del SJS/NET pueden desarrollar síntomas oculares que incluyen cambios en la visión. Los efectos comunes del SJS/NET en la vista incluyen:

- Cicatrización de la córnea
- Sequedad ocular
- Pestañas encarnadas
- Fotosensibilidad, así como otras complicaciones

La disminución de la vista para algunos puede empeorar con el tiempo (meses o años), mientras que otros manifiestan graves problemas visuales de inmediato. La pérdida de visión más grave puede describirse como "ceguera funcional", ya que la mayoría de los supervivientes pueden tener una visión residual (alrededor del 1-15 % de la visión normal). Sin embargo, la calidad de la visión está muy distorsionada y puede verse afectada por condiciones ambientales como el calor, la luz brillante y la luz solar. El proceso inflamatorio en los ojos puede continuar mucho tiempo después de que los pacientes se recuperen de la fase aguda inicial del SJS/NET.

► TRATAMIENTO

Si hay afectación ocular, determinada por un examen ocular realizado por un oftalmólogo, a veces se utiliza medicación tópica, y si la enfermedad ocular es grave, a veces es necesaria una cirugía de injerto de membrana amniótica.

¿QUÉ ES LA CIRUGÍA DE INJERTO DE MEMBRANA AMNIÓTICA?

- El procedimiento consiste en aplicar una membrana amniótica humana hecha de una combinación de tejidos y células como apósito biológico para ayudar a reducir el riesgo de pérdida de visión, la formación de tejido cicatricial y promover una mejor cicatrización del ojo.
- El procedimiento lo realiza un especialista en córnea y debe hacerse en los 7 días siguientes al inicio de la erupción cutánea. La membrana es menos eficaz si se realiza más tarde.

► CUIDADOS DE SEGUIMIENTO

Es especialmente importante que cada paciente programe un examen de seguimiento con un oftalmólogo (no con un optometrista).

- Un especialista en córnea realizará un examen oftalmológico integral de referencia para controlar cualquier cambio de la enfermedad ocular a lo largo del tiempo.
- El manejo de la inflamación ocular puede incluir un tratamiento médico o quirúrgico, como gotas tópicas de esteroides u otros antiinflamatorios, antibióticos, lágrimas de suero o lentes de contacto terapéuticas para ayudar a proteger el ojo y aliviar cualquier dolor del síndrome del ojo seco.
- El tratamiento quirúrgico podría incluir la reparación del párpado, que, al apuntar hacia dentro, puede hacer que las pestañas rocen la superficie del ojo. Las adherencias entre el párpado y el globo ocular también pueden requerir una reparación quirúrgica.

ATENCIÓN ESPECIALIZADA PSIQUIATRÍA/PSICOLOGÍA



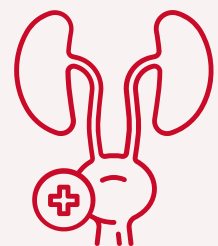
Enfrentarse al SSJ/NET puede implicar emociones intensas tanto para el paciente como para sus familiares. Lo que ha pasado es traumático y tardará en curarse. Los profesionales pueden ser útiles durante el ingreso en el hospital y tras el alta. Un psiquiatra o psicólogo puede ofrecer tratamiento para los problemas de salud mental, como el trastorno de estrés postraumático, relacionados con su diagnóstico de SSJ.

ATENCIÓN ESPECIALIZADA NEUMOLOGÍA



Después del SSJ/NET, más de la mitad de los pacientes tienen un flujo de oxígeno anormal mientras respiran. Sin embargo, las complicaciones pulmonares graves a largo plazo son poco frecuentes. Un neumólogo evaluará su respiración mediante una prueba que consiste en respirar a través de una boquilla. Se recomienda que los pacientes con SSJ realicen un seguimiento con un neumólogo durante un año después del hospital.

ATENCIÓN ESPECIALIZADA UROLOGÍA



El pene y la vagina pueden verse afectados por el SSJ/NET y puede haber dolor al orinar. También es posible que haya sangre en la orina y dificultad para vaciar la vejiga al orinar. Durante la estancia en el hospital, estos problemas pueden requerir la colocación de un catéter, además de la evaluación de un urólogo.

PREGUNTAS FRECUENTES

01. ¿CUÁLES SON LAS COMPLICACIONES A LARGO PLAZO DEL SJ/NET?

- El SSJ y la NET pueden dejar a las víctimas con una visión reducida (pérdida de visión de leve a grave, incluida la ceguera), daños en los pulmones u otros órganos internos, dolor crónico en la piel y cicatrices. Los pacientes pueden sufrir ansiedad, depresión o incluso trastorno de estrés postraumático tras esta experiencia tan dolorosa.
-

02. ¿CUÁNTO TIEMPO TARDARÁ MI PIEL EN CURARSE?

- El tiempo que tardará su piel en curarse depende de la gravedad de la reacción. La recuperación puede durar desde semanas hasta meses, y a veces años.
-

03. ¿TENDRÉ DAÑOS VISIBLES PERMANENTES EN MI PIEL?

- La cicatrización fibrosa se produce si la reacción fue lo suficientemente profunda, y los cuidados de seguimiento le ayudarán a saber qué esperar. No todos los pacientes tendrán daños en la piel a largo plazo, pero los posibles cambios incluyen el oscurecimiento o aclaramiento de la piel, cicatrices, cambios en las uñas, cambios en el cabello y eczema o piel seca. En algunos casos, las cicatrices pueden tratarse con terapia láser.

PREGUNTAS FRECUENTES

04. ¿ES GENÉTICO EL SSJ/NET?

- Actualmente, se ha informado de la tendencia genética a desarrollar el SSJ/NET. Sin embargo, esto solo se ha visto en algunas etnias específicas y se ha asociado con medicamentos específicos. La mayoría de los prescriptores son conscientes de estos factores de riesgo y deben discutir las pruebas genéticas con los pacientes de alto riesgo si es necesario. Por lo demás, en la mayoría de los casos no existe una relación genética definida, pero se ha informado de la existencia de SSJ/NET en familias.

05. ¿QUÉ OPCIONES DE TRATAMIENTO EXISTEN?

- Cuando esté en el hospital, hay varios tratamientos disponibles, como pomadas que se aplican en la piel o en los ojos, píldoras orales, medicamentos intravenosos, esteroides y gotas antibióticas para los ojos. En el caso de la enfermedad más grave, se puede realizar un injerto de membrana amniótica desde el principio. Es importante mantener la piel húmeda y continuar así en casa y asegurarse de hacer un seguimiento con múltiples especialistas tras el alta.

06. ¿QUIÉN PUEDE PADECER EL SSJ/NET?

- El SSJ/NET puede afectar a pacientes de todas las edades, razas, etnias y géneros. Se han notificado más casos en mujeres que en hombres. Los pacientes con historial o antecedentes familiares de SSJ/NET y con inmunodeficiencia podrían tener un mayor riesgo.

PREGUNTAS FRECUENTES

07. ¿DEBO PREOCUPARME POR LA VACUNA COVID-19 SI HE TENIDO SSJ/NET EN EL PASADO O MÁS RECIENTEMENTE?

- Es comprensible que los supervivientes del SSJ/NET duden de tomar cualquier medicamento y vacuna (incluso los que no causaron el SSJ/NET) dada la gravedad de la enfermedad. Sin embargo, los que han experimentado recientemente el SSJ/NET y los supervivientes del SSJ/NET pueden estar tranquilos porque recibir la vacuna contra el SARS-CoV-2 es una opción más segura que la infección natural.

08. ¿PUEDO TENER DERECHO A UNA DISCAPACIDAD DESPUÉS DE HABER SUFRIDO EL SSJ/NET?

- Muchos pacientes de SSJ/NET no pueden trabajar debido a los efectos secundarios persistentes. Cuanto antes solicite la baja por discapacidad, mejor, ya que pueden pasar muchos meses hasta que se apruebe. Es posible que también tenga que ponerse en contacto con los Servicios Sociales para recibir Medicaid, o con su empresa para obtener beneficios por discapacidad a corto o largo plazo. Muchas de estas cosas pueden solicitarse antes de salir del hospital. La mayoría de los hospitales cuentan con un defensor del paciente y trabajadores sociales en su plantilla para ayudarle.



GRUPOS DE APOYO

Tenga la seguridad de que no está solo/a.

La Fundación SJS es una organización sin fines de lucro que ofrece apoyo y recursos a los pacientes y familias afectados por el SSJ/NET. Puede encontrar más información en <http://sjsupport.org/>. También puede haber grupos de apoyo locales.

STEVENS-JOHNSON SYNDROME FOUNDATION

Website: www.sjsupport.org

Email: sjsupport@gmail.com

SJS KIDS SUPPORT

Website: sjskidssupport.webs.com

SJS AWARENESS UK

Website: www.sjsawareness.org.uk

Email: info@sjsawareness.org.uk

LOYOLA STEVENS-JOHNSON SYNDROME SUPPORT GROUP

Contact: Heidi Maidl

Phone: (219) 263-3334

Email: babybellissima3@yahoo.com

AGRADECIMIENTOS

Esta guía para pacientes de SSJ-NET ha sido dirigida por el Dr. Eden Lake y Djoni Elkady (Loyola University Medical Center) junto con el apoyo de varios expertos en la especialidad y colaboradores a los que nos gustaría dar las gracias a continuación.

Contribuciones de:

Alexandra Kiszluk, BS

Anjay Khandelwal, MD

Charles S. Bouchard, MD

Esther Fuchs, MD

Taylor Starnes, MD

Arthur P. Sanford, MD

Elizabeth Simmons, PsyD

Esta guía en español ha sido certificada por **Day Translations Inc.**

Traductor: Gastón Pereyra

Este folleto está destinado únicamente a fines informativos y de distribución. Cualquier otro uso, incluidos los fines comerciales o las modificaciones del material de esta guía, está estrictamente prohibido sin el consentimiento previo por escrito.



[illegible]

Notas

GUÍA PARA EL PACIENTE SOBRE:

El Síndrome de Stevens-Johnson y la
Necrólisis Epidérmica Tóxica (SSJ-NET)

SCAN ME



Escanee el código QR con su teléfono o visite:

<https://simplebooklet.com/SSJ-NETguia>