

Síndrome Dress

Navarro V*; Aranda M M**, Bertón R**, Pajor N**, Stefanizzi J**, Iliovich E**, Dojas Y**

El término DRESS, es el acrónimo de cinco palabras, en inglés (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms) con el que se denomina a una reacción específica, idiosincrática, difusa y grave de hipersensibilidad, definida por una erupción cutánea papulopustular o eritematosa, difusa acompañada de fiebre, linfadenopatía y compromiso visceral (hepatitis, neumonitis, miocarditis, nefritis, pericarditis) con alteraciones hemáticas características (eosinofilia en el 90%, mononucleosis en el 40%) inducida por drogas. Inicialmente descrito como Síndrome de hipersensibilidad a los anticonvulsivantes ^(1,2), posteriormente se lo encontró asociado al uso de otros fármacos, como las sulfas, dapsona, allopurinol, etc, lo que llevó a sugerir el cambio en su denominación ^(1,2).

Presentamos dos casos clínicos diagnosticados y tratados en el Servicio de Clínica Médica del Sanatorio Güemes de la ciudad de Resistencia.

Primer caso: Paciente de sexo femenino de 24 años de edad con diagnóstico de neuropatía post-traumática en miembro inferior por lo cual en un nosocomio de la localidad se le indicara 4 semanas antes de la consulta tratamiento con Carbamazepina 400 mg/d. Consulta por presentar de 1 semana de evolución fiebre y rash generalizado maculopapular, pruriginoso, hallándose al examen pústulas, costras, y descamación en todo el cuerpo, sin compromiso de mucosas y edema facial (ver fotografías 1 a 3). Laboratorio de ingreso 18.700 leuc./cc, 15% eosinóf. GPT 86 UI. FAL 403 UI. Tratamiento: discontinuación de droga. Medidas de sostén. Antihistamínicos, corticoides. Remisión 10º día.

Segundo caso: Paciente de sexo masculino 16 años de edad con diagnóstico de Epilepsia por lo cual iniciara tratamiento con Carbamazepina que cumple durante 6 semanas, consulta por presentar de 1 semana de evolución fiebre y

rash maculopapular generalizado, pruriginoso. Hallándose al examen físico adenomegalias generalizadas, descamación de toda la superficie corporal y edema facial (ver fotografía 2). En el laboratorio se evidencia 10.600 leuc./cc, 12% eosinófilos. GPT 434 UI/ml, GOT 267 UI/ml, FAL 501 UI/ml. Bilirrubina directa 2,50 mg/dl, Bilirrubina indirecta 3,60 mg. Quick 51%. Iguales medidas que caso anterior observándose remisión al 9º día.

Comentario

Para individualizar mejor la reacción de hipersensibilidad a las drogas, Bocquet y col recientemente han denominado a estas reacciones adversas Síndrome de DRESS ⁽¹⁾.

Puede presentarse en respuesta a diferentes drogas y se caracteriza por la tríada de fiebre, rash y compromiso de los órganos internos, ocurre de 1 a 12 semanas después de la exposición a las drogas ⁽²⁻³⁾, y es una reacción rara (1 en 1.000 a 10.000 exposiciones ⁽⁴⁾) pero muy grave siendo los anticonvulsivantes aromáticos (fenitoína, fenobarbital y carbamacepina) las drogas más frecuentemente involucradas ^(1,2,7,8).

El cuadro suele iniciarse con fiebre, presente en casi la totalidad de los casos, generalmente alta (38°C a 40°C), malestar y odinofagia, a veces con faringitis. Esto es seguido por un rash que puede ir desde un simple exantema maculopapular, confluyente y pruriginoso que progresa en sentido céfalocaudal y habitualmente evoluciona a la descamación, acompañado frecuentemente de una erupción pustular foliular en cara y cuero cabelludo, que también posteriormente puede generalizarse hasta la necrosis tóxica epidérmica (30 a 35%) o a un síndrome de Stevens Johnson (20%) en aquellos casos en que existe exposición con sensibilización previas o no se retiró la droga oportunamente.

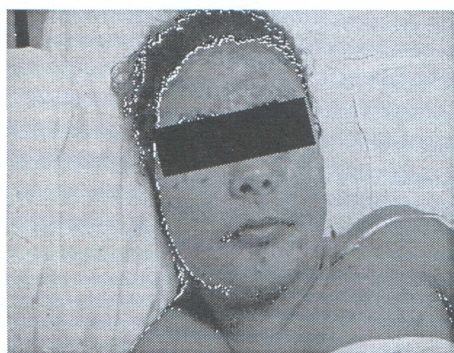
Junto con el rash aparecen la adenopatías (localizadas o generalizadas), así como hepatoesplenomegalia.

Se describe también edema facial y periocular, a veces deformante, que ayuda a diferenciar este síndrome de otras reacciones alérgicas a drogas, donde el edema respeta el rostro ⁽⁵⁾.

* Jefe Servicio Clínica Médica. Sanatorio Güemes. Resistencia. Chaco.

** Médicos de planta Servicio Clínica Médica. Sanatorio Güemes. Resistencia. Chaco.

rnoguera@femechaco.com



Fotografía 1



Fotografía 2



Fotografía 3

Las alteraciones hematológicas se manifiestan generalmente como leucocitosis con linfocitos atípicos y eosinofilia de gran magnitud. Con menor frecuencia se describen anemia hemolítica con Coombs negativa.

El compromiso hepático del síndrome de DRESS es la principal causa de muerte. Se puede manifestar como elevación discreta de las enzimas hepáticas hasta hepatitis franca, generalmente anictérica, con alteración en la función de síntesis y que puede progresar pese a la suspensión de la droga.

En cuanto al tratamiento, ante un cuadro clínico sugestivo de Síndrome DRESS el tratamiento con anticonvulsivantes debe retirarse inmediatamente ⁽⁶⁾, las crisis convulsivas se manejarán con benzodiazepinas en la etapa aguda.

El uso de corticoides sistémicos es controvertido, reservándose para las complicaciones graves de la enfermedad ^(1, 2, 7), debiéndose hacer especial hincapié en las medidas de sostén (hidratación, higiene, reposición electrolítica).

Debido a que existen reacciones cruzadas entre los anticonvulsivantes aromáticos hasta en un 75% de los casos y a que existe una agregación familiar en la tendencia a desarrollar este síndrome, el clínico debe estar especialmente atento en el momento de prescribir un nuevo anticonvulsivante (debiendo optar por el ácido valproico, gabapentin o topiramato con los que no se ha presentado esta reacción) así como en advertir al paciente y familiares de primer grado acerca de este riesgo.

Conclusión

La presentación de estos casos es de gran relevancia para advertir al médico acerca del uso de las drogas que potencialmente pueden provocar este síndrome ya que las mismas son de uso frecuente. Además es muy importante

el rápido reconocimiento de esta entidad, infrecuente pero potencialmente fatal, reacción adversa medicamentosa, siendo vital para evolución y pronóstico del paciente el alto índice de sospecha así como la discontinuación inmediata de la medicación. En ausencia de un tratamiento bien establecido, la prevención primaria y secundaria juegan un rol clave en su manejo.

Referencias

1. Queyrel V, Catteau B, Michon-Pasturel U, Fauchais AL, Delcey V, Launay D, Legout L, Hachulla E, Hatron PY, Devulder B. DRESS (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms) syndrome after sulfasalazine and carbamazepine: report of two cases. *Rev Med Interne*. 2001 Jun;22(6):582-6. French
2. Tas S, Simonart T. Management of drug rash with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS syndrome): an update. *Dermatology*. 2003;206(4):353-6. Review.
3. Bessmertny O, Pham T. Antiepileptic hypersensitivity syndrome: clinicians beware and be aware. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2002 Jan;2(1):34-9.
4. Knowles SR, Shapiro LE, Shear NH. Anticonvulsant hypersensitivity syndrome: incidence, prevention and management. *Drug Saf*. 489_501; Dec 21(6).1999
5. Vittorio C, Muglia J. Anticonvulsant hypersensitivity syndrome. *Arch. Intern Med*. 1995;155:2285-2290.
6. Redondo P. Reacciones cutáneas adversas a drogas en neurología. *Rev Neurol*. 25 (Supl 3):S309-S319, 1997.
7. Morkunas AR, Miller MB. Anticonvulsant hypersensitivity syndrome. *Crit Care Clin*. 1997 Oct;13(4):727-39.
8. Chaiken BH, et al. Dilantin hypersensitivity: Report of a case with jaundice, pyrexia and exfoliative dermatitis. *New Engl J Med*. 242:897-898, 1950.