



SÍNDROME DE DRESS

Alejandra Padilla Cisternas
Residente 1º año Pediatría

8 de Agosto 2019

Consiste en una reacción grave de hipersensibilidad a fármacos y/o sus metabolitos activos.

Su incidencia es desconocida, reportándose más frecuentemente en adultos, sin diferencia por sexo.

Se estima un riesgo en la población entre 1/1.000 y 1/10.000 ante la exposición a un fármaco.

Síndrome
de sensibilidad
a fármacos
con
eosinofilia y
síntomas
sistémicos

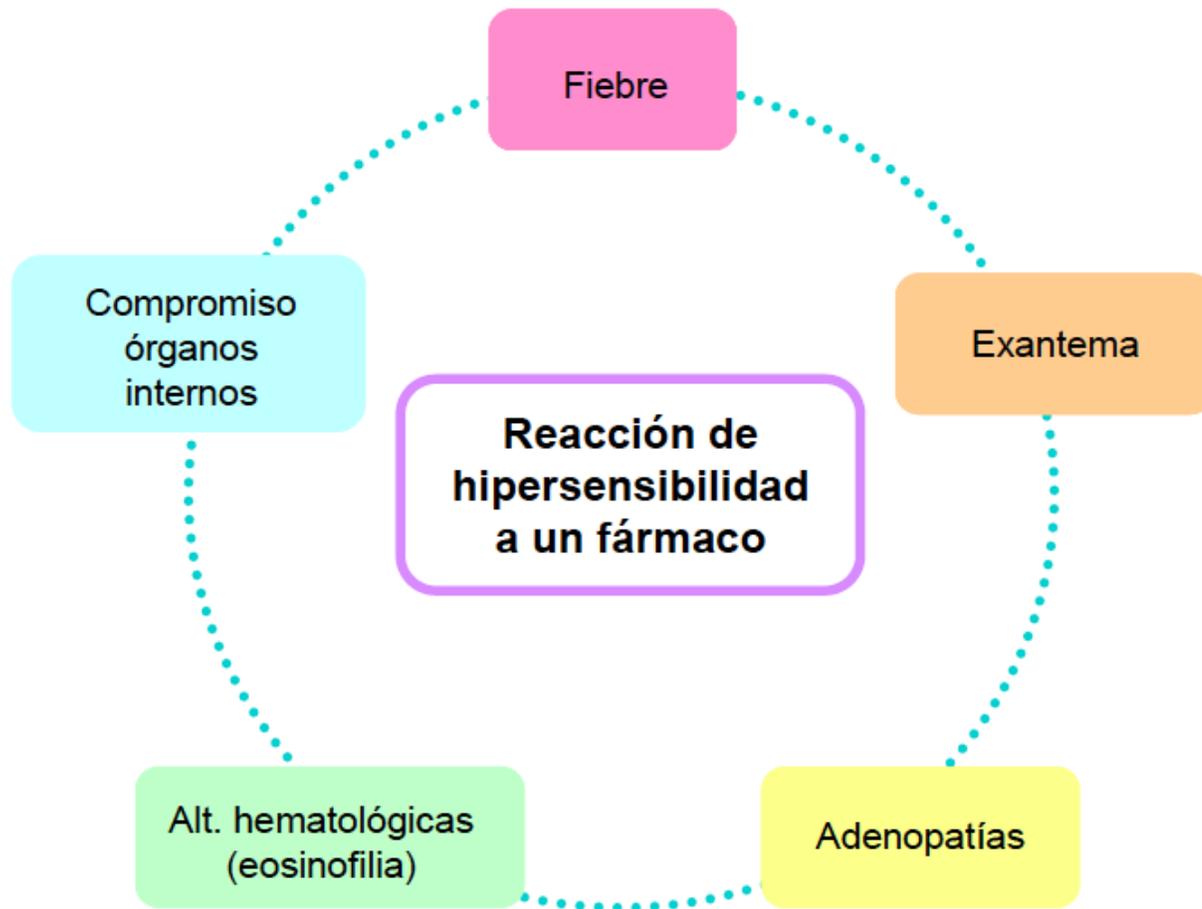


Figura 2. Características del síndrome DRESS

Características
Síndrome de
DRESS

Anticonvulsivantes hasta un 35%

Carbamazepina

Lamotrigina

Fenobarbital

Fenitoína

Ácido Valproico

Zonisamida

Alopurinol 12 %

Sulfonamidas (Sulfasalazina) y Dapsona 12%

Otros antibióticos 11%

Agentes más
frecuentemente
asociados a
síndrome de
DRESS

Síndrome de DRESS



Se caracteriza por presentar una latencia de 2 semanas a 3 meses entre la exposición al fármaco y el desarrollo del cuadro, con un curso prolongado a pesar de la discontinuación del fármaco.



En su etiopatogenia participaría una severa hipersensibilidad a fármacos y/o sus metabolitos activos.



Mecanismo de producción es desconocido.

Hipersensibilidad tipo IV
Infecciones virales

- Virus Herpes 6
- Virus Herpes 7
- Virus Epstein – Barr
- Citomegalovirus

Haplotipos HLA

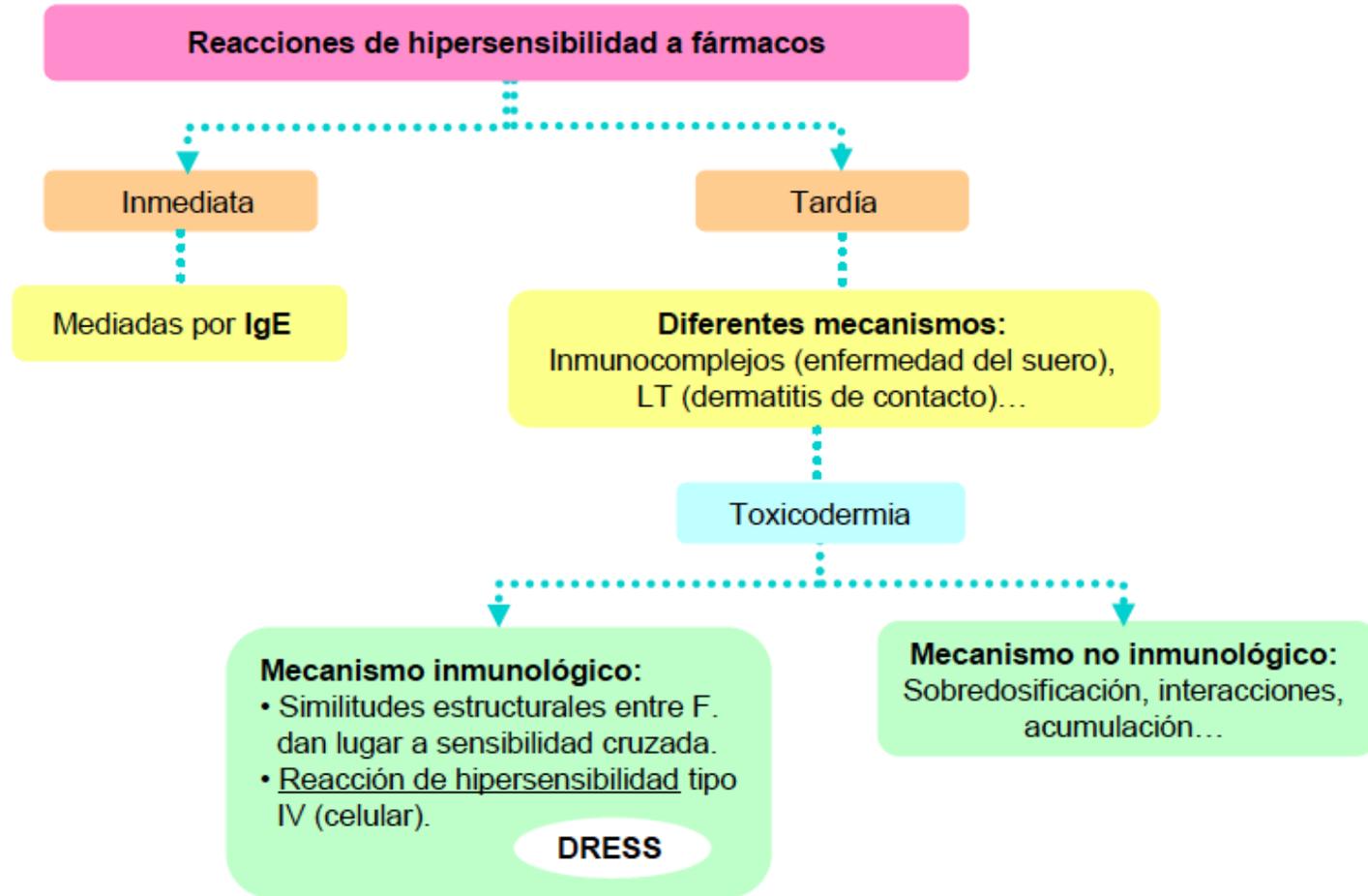


Figura 1. Reacciones de hipersensibilidad a fármacos

Manifestaciones Clínicas

- Pródromo inespecífico



- Sospechar frente a un exantema que comprometa más del 50% de la superficie corporal y que incluya 2 o más de las siguientes: edema facial, descamación y púrpura.
- 50% de los pacientes puede presentar AVO y dolor que pueda comprometer una mucosa, pero sin progresar a erosiones.







DIAGNÓSTICO



Bocquet et al. plantearon 3 criterios diagnósticos:

- 1.- Erupción Cutánea
- 2.- Anormalidad Hematológica
 - Eosinofilia $> o = 1.500$
 - Linfocitos atípicos
- 3.- Compromiso Sistémico
 - Adenopatía $> o = 2\text{ cm}$
 - Hepatitis con transaminasas $> o = 2$ veces el valor normal
 - Nefritis intersticial
 - Neumonitis intersticial
 - Carditis

Tabla 1. Criterios diagnósticos RegiSCAR para síndrome DRESS

Ítem	Presente	Ausente
Fiebre > 38,5 °C	0	-1
Adenopatías (> 1 cm)	1	0
Eosinofilia ≥ 700 o $\geq 10\%$ / ≥ 1500 o $\geq 20\%$ (leucopenia)	1	2
Linfocitos atípicos	1	0
Rash $\geq 50\%$ superficie corporal	1	0
Rash sugerente (≥ 2 de edema facial, púrpura o descamación)	1	0
Biopsia de piel sugerente diagnóstico alternativo	-1	0
Compromiso de órganos internos: un órgano/2 o más	1	2
Duración de la enfermedad > 15 días	0	-2
Estudio de causa alternativa: (≥ 3 realizados y negativos). Hemocultivos, ANA, virus hepatitis, micoplasma, clamidia	1	0

Puntaje total: < 2 excluye, 2-3 posible, 4-5 probable, ≥ 6 definitivo. Fuente: obtenido de Kardaun et al⁵.

Tabla 2. Criterios diagnósticos J-SCAR para síndrome DRESS

Desarrollo *rash* maculopapular > 3 semanas luego del inicio del fármaco sospechoso

Persistencia de los síntomas luego de la discontinuación de la droga sospechosa

Fiebre > 38 °C

Alteraciones hepáticas (ALT > 100 U/l) o compromiso de otro órgano

Anormalidad en glóbulos blancos (≥ 1)

Leucocitosis ($> 11 \cdot 10^9/l$)

Linfocitos atípicos ($> 5\%$)

Eosinofilia ($> 1,5 \cdot 10^9/l$)

Adenopatías

Reactivación VH6

Puntaje total: 7 = DRESS típico, 5 = DRESS atípico, < 5 = considerar otro. Fuente: obtenido de Husain et al⁷.

Debe plantearse con otras erupciones cutáneas severas a fármacos, infecciones bacterianas, virales, linfoma y enfermedades del tejido conectivo.

Diagnóstico Diferencial

Dentro de las principales a descartar:

Sd. Stevens-Johnson

Pustulosis exantémica
generalizada

Síndromes
Hipereosinofílicos

Linfoma
angioinmunoblástico
de células T

Sd. De Sézary

Lupus cutáneo
eritematoso agudo

Necrólisis epidérmica
tóxica



LABORATORIO

Laboratorio

Hemograma	VHS	PCR	Pruebas Hepáticas	Radiografía de Tórax
Hemocultivo	VH6	Serología para VHA, VHB, VHC	Virus Epstein Barr	Citomegalovirus
		Biopsia cutánea		

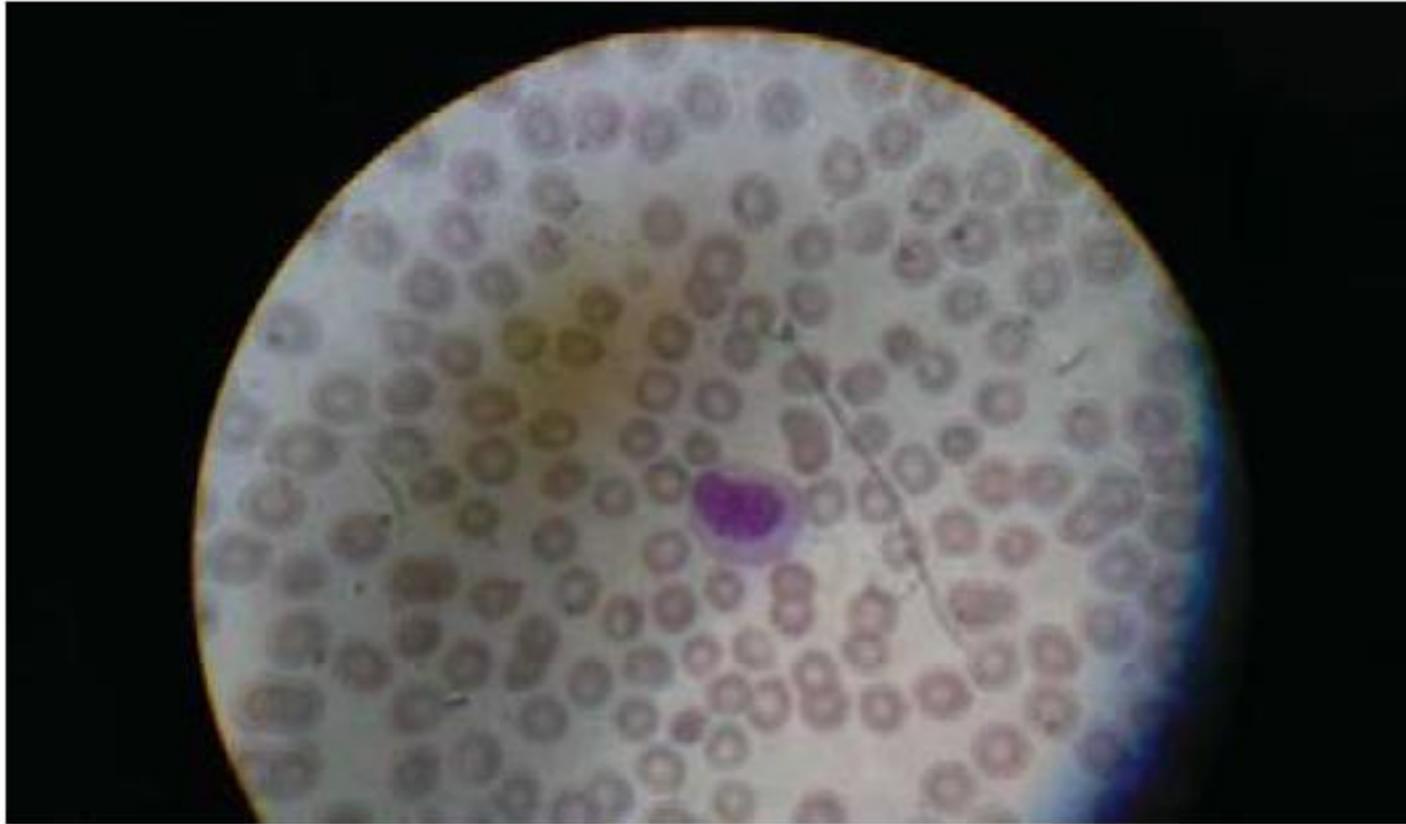


Figura 1 Microfotografía con microscopía convencional en la que se observa frotis de sangre periférica teñida con colorante de Wright y un linfocito atípico (aumento 10×100)



TRATAMIENTO



Tratamiento

- ❖ Identificación y suspensión del fármaco causal
- ❖ Medidas de soporte y balance HEL
- ❖ Corticoides sistémicos por tiempo prolongado y disminución de forma gradual
- ❖ Corticoides tópicos
- ❖ Gammaglobulinas

Mensaje Final

- El síndrome de Dress es una patología poco frecuente en pediatría.
- Sospechar en aquellos pacientes que presenten exantema, fiebre, adenopatías y compromiso sistémico.
- Causa más frecuente son los anticonvulsivantes.
- Su diagnóstico es clínico, apoyado por exámenes de laboratorio y se puede complementar con biopsia cutánea en caso de duda.
- Manejo inicial consiste en la suspensión del fármaco e implementar medidas de soporte y uso de corticoides sistémicos.

Bibliografía

- de la Peña I., Chavarriaga N., Pineda J. Emergencia dermatológica en pediatría, Síndrome de DRESS. *Pediatr.* 2018;51(1)19-23
- Rojas P., Stevens P., Geraldo A., Araya J. SÍNDROME DE SENSIBILIDAD A DROGAS CON EOSINOFILIA Y SÍNTOMAS SISTÉMICOS (DRESS) ATÍPICO POR CARBAMAZEPINA, A PROPÓSITO DE UN CASO PEDIÁTRICO. *Rev. Ped. Elec.* [en línea] 2018, Vol 15, N°3. ISSN 0718-0918
- Silva-Feistner M., Ortiz E., Rojas-Lechuga M., Muñoz D.. Síndrome de sensibilidad a fármacos con eosinofilia y síntomas sistémicos en pediatría. Caso clínico. *Rev Chil Pediatr.* 2017;88(1):158-163.



FIN