

# Síndrome de Stevens–Johnson inducido por carbamazepina en paciente femenina de 6 años con trastorno del neurodesarrollo

Marquina M<sup>1,2</sup>, Santeliz R<sup>1,2</sup>, Garrido B<sup>1,2</sup>, Niño C<sup>1,2</sup>, Ruiz L<sup>1,2</sup>, Gil J<sup>2</sup>.

## RESUMEN

El Síndrome de Stevens–Johnson (SJS) y la Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET), son patologías cutáneas infrecuentes, pero severas, las cuales se caracterizan por presentarse con manifestaciones tales como rash cutáneo, ampollas y erosiones de las mucosas, predominantemente en adultos, resultando de una respuesta inflamatoria que provoca necrosis de queratinocitos e infiltración linfocitaria perivascular atribuida a medicamentos, como antiepilépticos, sulfonamidas y fármacos antiinflamatorios no esteroideos, y a infecciones por patógenos. Sin embargo, aún se sigue estudiando la implicación de otros fármacos y factores no medicamentosos. Se presenta el caso de una paciente femenina de 6 años con trastorno del espectro autista, que desarrolló SJS después de iniciar tratamiento con carbamazepina (CBZ). La paciente presentó lesiones mucocutáneas características, que iniciaron con edema labial y progresaron a la aparición de lesiones cutáneas en cara, así como un exantema en cara, tronco y miembros superiores. Conjuntamente, se observaron lesiones ampollosas dolorosas en la región labial y peribucal. El diagnóstico se estableció clínicamente y se respaldó mediante el algoritmo de causalidad ALDEN (puntaje +6: muy probable). Como medida inicial, se suspendió el fármaco y administrar metilprednisolona, acetaminofén y cetirizina, se observó una recuperación completa. Este caso subraya la importancia de considerar el SJS en el diagnóstico diferencial de exantemas cutáneos en niños, especialmente en aquellos bajo tratamiento con fármacos como la CBZ. A su vez, este caso aporta información valiosa a tener en cuenta debido a la baja incidencia de esta reacción en pacientes pediátricos, resaltando la necesidad de mayor investigación en esta población. Además, se resalta la importancia de vigilancia constante de pacientes tratados con CBZ y la sensibilización de los profesionales de la salud sobre el SJS son fundamentales para un diagnóstico y tratamiento tempranos, mejorando así el pronóstico.

**Palabras claves:** Carbamazepina, necrólisis epidérmica tóxica, neurodesarrollo, reacción adversa a medicamentos, Stevens–Johnson, trastorno.



María Angélica Marquina Stagg (1, 2)  
ORCID: 0000-0002-6203-181X

Raquel Gabriela Santeliz Barrueta (1, 2)  
ORCID: 0000-0003-0761-5879

Bermery Andrea Garrido Paz (1, 2)  
ORCID: 0000-0002-5522-7697

Carlos Eduardo Niño Torres (1, 2)  
ORCID: 0009-0007-0461-9264

Leoneska Cristina Ruiz Cabrera (1, 2)  
ORCID: 0009-0004-1506-4848

Jose Antonio Gil Aldazoro (2)  
ORCID: 0009-0000-9598-2657

1. Centro de investigaciones Endocrino Metabólicas.

2. Facultad de Medicina Universidad del Zulia.

Editor: Carolina Naranjo

Para citar este artículo:

Marquina M, Santeliz R, Garrido B, Niño C, Ruiz L, Gil J. Síndrome de Stevens–Johnson inducido por carbamazepina en paciente femenina de 6 años con trastorno del neurodesarrollo. Reporte de caso. Acta Cient Estud. 2026; 18(1): 83–88

ISSN 2542-3428

# Stevens–Johnson Syndrome induced by carbamazepine in a 6-year-old female with neurodevelopmental disorder

Marquina M<sup>1,2</sup>, Santeliz R<sup>1,2</sup>, Garrido B<sup>1,2</sup>, Niño C<sup>1,2</sup>, Ruiz L<sup>1,2</sup>, Gil J<sup>2</sup>.

## ABSTRACT

Stevens–Johnson Syndrome (SJS) and Toxic Epidermal Necrolysis (NET) are infrequent but severe skin pathologies characterized by manifestations such as skin rash, blisters and mucosal erosions, predominantly in adults, resulting from an inflammatory response leading to keratinocyte necrosis and perivascular lymphocytic infiltration attributed to medications, such as antiepileptics, sulfonamides and nonsteroidal anti-inflammatory drugs, and infections by pathogens. However, the involvement of other drugs and non-drug factors is still being studied. This case report describes a 6-year-old girl with autism spectrum disorder who developed SJS likely induced by carbamazepine (CBZ). The patient presented with characteristic mucocutaneous lesions, starting with lip swelling and progressing to skin lesions on the face, as well as a rash on the face, trunk, and upper limbs. Painful blistering lesions were also observed in the lip and perioral region. The diagnosis was established clinically and supported by the ALDEN causality algorithm (score +6: very probable). Following drug discontinuation and administration of methylprednisolone, acetaminophen, and cetirizine, complete recovery was achieved. This case underscores the importance of considering SJS in the differential diagnosis of skin rashes in children, especially those undergoing treatment with drugs like CBZ. In addition, this case provides valuable information to be taken into account due to the rarity of this reaction in pediatric patients, highlighting the need for further research in this population. In particular, it highlights the importance of constant and close monitoring of patients treated with CBZ and the awareness of health professionals about SJS are essential for early diagnosis and treatment, thus improving the prognosis.

**Key words:** Adverse reaction to drugs, carbamazepine, disorder, neurodevelopment, Stevens–Johnson, toxic epidermal necrolysis.



María Angélica Marquina Stagg (1, 2)  
ORCID: 0000-0002-6203-181X

Raquel Gabriela Santeliz Barrueta (1, 2)  
ORCID: 0000-0003-0761-5879

Bermery Andrea Garrido Paz (1, 2)  
ORCID: 0000-0002-5522-7697

Carlos Eduardo Niño Torres (1, 2)  
ORCID: 0009-0007-0461-9264

Leoneska Cristina Ruiz Cabrera (1, 2)  
ORCID: 0009-0004-1506-4848

Jose Antonio Gil Aldazoro (2)  
ORCID: 0009-0000-9598-2657

1.Centro de investigaciones Endocrino Metabólicas.

2.Facultad de Medicina Universidad del Zulia.

Editor: Carolina Naranjo

Para citar este artículo:

Marquina M, Santeliz R, Garrido B, Niño C, Ruiz L, Gil J. Síndrome de Stevens–Johnson inducido por carbamazepina en paciente femenina de 6 años con trastorno del neurodesarrollo. Reporte de caso. Acta Cient Estud. 2026; 18(1): 83 – 88

ISSN 2542-3428

## Introducción

El SJS y la NET son reacciones mucocutáneas poco frecuentes pero graves, las cuales se clasifican como reacciones adversas cutáneas graves ampollas (RACGA) [1]. Estas se caracterizan por presentarse con manifestaciones tales como rash cutáneo, ampollas y erosiones de las mucosas. Así pues, estas afecciones, aunque extremadamente raras, suponen una amenaza importante para la vida de los pacientes y tienen un impacto considerable en sus familias y en los recursos sanitarios [2]. Es crucial que los profesionales sanitarios conozcan estas reacciones adversas cutáneas graves para garantizar un diagnóstico precoz y prevenir la morbilidad y mortalidad potenciales.

Las RACGA se diferencian entre sí por el porcentaje de piel desprendida: SJS presenta menos del 10% y NET más del 30%. Los casos intermedios (10%-30%) son una superposición. Ambas condiciones resultan de una respuesta inflamatoria que provoca necrosis de queratinocitos e infiltración linfocitaria perivascular [3]. La etiología de las mismas puede atribuirse a medicamentos y a infecciones por patógenos. Entre los medicamentos causantes de SJS y NET, destacan los antiepilépticos, sulfonamidas y fármacos antiinflamatorios no esteroideos. Sin embargo, aún se está estudiando la implicación de otros fármacos y factores no medicamentosos en el desarrollo de la SJS y la NET [4]. Aunque el SJS y la NET se dan predominantemente en adultos, también pueden afectar a niños de diferentes grupos de etarios [5]. En la literatura médica se han documentado múltiples casos, entre ellos el presentado por Le Quynh Chi y col., quienes reportaron el caso de una niña de 8 años con epilepsia que desarrolló conjuntivitis y un exantema macular pruriginoso después de iniciar tratamiento con CBZ.

Ante este escenario, sospechando una reacción adversa del medicamento, se interrumpió el fármaco en cuestión y se optó por administrar esteroides e inmunoglobulina, logrando una resolución exitosa del caso [6].

Del mismo modo, un caso similar fue reportado en Beijing, en el cual una niña de 6 años recibió tratamiento con CBZ, experimentando fiebre, exantema cutáneo y conjuntivitis. La erupción cutánea progresó rápidamente, afectando extensas áreas de la piel y mucosas, lo que generó sospechas de una reacción mucocutánea severa. En consecuencia, se suspendió la CBZ y se inició un régimen terapéutico con corticoesteroides, resultando en una resolución satisfactoria del caso [7].

Existen pocos estudios sobre los factores de riesgo de la medicación en la población pediátrica, a pesar de que los niños pueden estar expuestos a fármacos relacionados con RACGA. Comprender estos factores es crucial para identificar fármacos perjudiciales, mejorar la seguridad en la prescripción y ofrecer información sobre la presentación clínica y los resultados en esta población. Además, esto facilita el desarrollo de directrices basadas en la evidencia para el tratamiento de estas afecciones en la población pediátrica.

## Presentación del caso

Paciente femenina, de 6 años de edad, peso 23 kg, talla 121 cm. Entre los antecedentes personales de importancia destaca trastorno del neurodesarrollo: trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH), discapacidad intelectual, y autismo en estudio, tratada con CBZ (300mg por vía oral (VO) una vez al día) y risperidona (1 mg VO dos veces al día), tratamiento iniciado 16 días previo a su hospitalización. En cuanto a los antecedentes familiares, madre de 32 años, refiere diagnóstico de discapacidad intelectual moderada, diagnosticada en la adolescencia; padre con antecedente de asma bronquial; abuela materna hipertensa; tíos maternos con discapacidad intelectual. Así mismo, La paciente pertenece a un hogar de estrato socioeconómico IV según la escala de Graffar (20 puntos). El jefe de familia se desempeña como obrero no especializado con ingresos semanales. La madre completó únicamente la educación primaria.

Se inicia cuadro clínico caracterizado por edema en labios, por lo que es medicada por su madre con loratadina tabletas de 10 mg vía oral, orden diaria, cumplida por 3 días, sin mejoría. Para el cuarto día de evolución se agrega al cuadro lesiones en cara tipo máculas eritematosas, por lo que acude a médico quien indica loratadina 10 mg, orden diaria, cumplido por 2 días más sin mejoría. Al cuarto día, se agregaron máculas eritematosas en el rostro que progresaron a un exantema maculopapular generalizado en tronco y miembros superiores, asociado a prurito y lesiones ampollosas peribucales dolorosas. Ante la sospecha de reacción medicamentosa, la madre suspendió la CBZ. Posteriormente, tras consultar en un centro de atención primaria donde recibió dosis únicas de hidrocortisona intravenosa (IV), clorfeniramina IV y dexametasona intramuscular sin mejoría, acudió al sexto día a nuestra institución donde previa valoración se decide su ingreso hospitalario.

Al examen físico de ingreso, la paciente presentaba lesiones eritematosas descamativas confluentes y ulceraciones hemáticas dolorosas en labios y región peribucal (Foto 2). El exantema se extendía por cabeza, tronco y extremidades. (Foto 1, Foto 3). Los paraclínicos reportaron: Hemoglobina 13 g/dL; Hematocrito 40.3%; Leucocitos 14.000/mm<sup>3</sup> (Neutrófilos 74%, Linfocitos 26%); Creatinina 0.72 mg/dL; Transaminasa glutámico-pirúvica (TGP) 21 U/L; y Bilirrubina total 0.92 mg/dL.

Se estableció el diagnóstico clínico de SJS. Se calculó el puntaje de causalidad ALDEN, obteniendo un resultado de +6 (Causalidad muy probable) para la CBZ, fundamentado en el periodo de latencia (16 días), la notoriedad del fármaco y la mejoría tras la retirada.

Respecto al abordaje terapéutico se indicó la suspensión del tratamiento con CBZ e hidratación parenteral mediante el esquema de cálculo Holliday-Segar al 100% por las primeras 48 horas, posteriormente continuó con dieta adecuada para la edad.

La paciente fue tratada con metilprednisolona 25 mg IV cada 6 horas, acetaminofén 230 mg, que corresponden a 6,3 cc de la formulación de 180mg/5ml cada 6 horas, cetirizina 5 mg VO una vez al día y se mantuvo la risperidona 1 mg cada 12 horas. Tratamiento que se mantuvo por 6 días, lo que condujo a su egreso por mejoría clínica.



**Figura 1:** Manifestación dermatológica de la reacción al medicamento sospechoso: CBZ. **Figura 2.** Se aprecian lesiones descamativas en proceso de cicatrización en los labios.



**Figura 3:** La reacción cutánea se extendió por cabeza, tronco y extremidades superiores.

## Discusión

La escasez de literatura disponible en relación a los casos de SJS y NET en la población pediátrica puede ser atribuida a la menor incidencia de estos trastornos en comparación con la población adulta. En los Estados Unidos, se estima que la incidencia de SJS en niños es de aproximadamente 5.3 casos por millón de niños al año, mientras que la incidencia de SJS/NET y NET es de 0.8 y 0.4 casos por millón de niños al año, respectivamente.

Estas afecciones conllevan un alto riesgo de mortalidad, conociéndose que el 40% de los casos de NET acaban en muerte, a menudo por sepsis [8]. Los sobrevivientes pueden sufrir complicaciones graves y frecuentes, como secuelas oculares que afectan entre el 40% y el 50% de los individuos. Por ello, resalta la importancia de un reconocimiento precoz y un tratamiento adecuado, ya que una intervención rápida que incluye la suspensión del fármaco sospechoso de causar estos síndromes influye significativamente en la evolución de los pacientes y reduce la morbilidad asociada a estas reacciones cutáneas graves [9].

Por otro lado, el uso de corticoides intravenosos en el tratamiento de síndromes relacionados con reacción de hipersensibilidad retardada sigue siendo objeto de debate [10]. En el caso de los niños diagnosticados de SJS, la administración de metilprednisolona intravenosa ha mostrado resultados prometedores, reduciendo significativamente la duración de la fiebre y la erupción cutánea aguda [11].

Además, otros estudios también han informado de resultados positivos al utilizar corticoides en el tratamiento del SJS, sin que se haya observado mortalidad ni cicatrices residuales y sin necesidad de ingreso en unidades de quemados o unidades de cuidados intensivos. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que el uso de corticoides intravenosos puede no proporcionar los mismos beneficios en casos de NET [8,12].

Es importante aclarar que si bien, en el presente caso el diagnóstico se hizo a través de la clínica y el antecedente del inicio de un fármaco capaz de desencadenar estos síndromes, el diagnóstico definitivo de SJS se debe realizar mediante una biopsia de piel que muestra necrosis dérmica de espesor total en ausencia de depósito de inmunoglobulinas. No obstante, en este caso no se contaban con los recursos económicos necesarios para poder realizar el estudio correspondiente.

Por lo tanto, el diagnóstico de SJS en este caso es eminentemente clínico y se sustenta por la exposición a fármacos de alto riesgo, pródromos febriles, exantema en cara, torso y miembros superiores asociado a prurito generalizado, así como presencia de lesiones ampollosas peribucales, lo que da un puntaje ALDEN de 6 puntos, por lo que es un caso muy probable de SJS. Aunque este reporte no documentó afectación conjuntival, presente en aproximadamente el 50% de los casos, la presentación clínica y la respuesta al retiro del fármaco proporcionan una base diagnóstica sólida. Esta dependencia del diagnóstico clínico, en ausencia de histopatología, no es infrecuente en la literatura pediátrica actual. Reportes similares, como el de Salwa et al., enfatizan que la correlación entre el inicio del anticonvulsivante y la aparición de lesiones mucocutáneas dolorosas es suficiente razón para establecer un diagnóstico de trabajo e iniciar la terapia inmunomoduladora, especialmente cuando la biopsia no es factible por limitaciones del entorno sanitario o económicas [16].

El análisis diferencial es crucial para descartar entidades con presentaciones similares. Se consideró el Eritema Multiforme Mayor (EMM), habitualmente post-infeccioso, que se distingue por lesiones en "diana" típicas y menor compromiso sistémico [13]. Asimismo, se descartó la reacción a fármaco con eosinofilia y síntomas sistémicos (síndrome DRESS), el cual presenta un periodo de latencia más prolongado (2 a 8 semanas), linfadenopatías y compromiso visceral (hepatitis o nefritis), hallazgos ausentes en nuestra paciente [14]. Finalmente, el síndrome de la piel escaldada estafilocócica (SSSS) fue excluido por la falta de un foco infeccioso evidente y por la marcada afectación de mucosas, que es patognomónica del espectro SJS/NET y rara en el SSSS [15].

Este caso clínico subraya la importancia crítica del reconocimiento temprano del SJS, permitiendo una intervención terapéutica oportuna para obtener una minimización de secuelas a largo plazo.

Asimismo, se resalta la necesidad de considerar cuidadosamente el riesgo de reacciones adversas cutáneas graves, como el SJS, al prescribir diferentes fármacos como la CBZ, especialmente en pacientes pediátricos. Finalmente, a pesar de la controversia existente en torno al uso de corticosteroides IV en el tratamiento de SJS, este caso sugiere que pueden ser beneficiosos en ciertos pacientes, contribuyendo a una mejoría clínica significativa.

## Conclusión

El SJS y la NET son trastornos cutáneos graves y potencialmente mortales, que presentan un mayor riesgo en la población pediátrica. Aunque son enfermedades poco frecuentes en niños, su impacto puede ser devastador y conlleva un alto riesgo de mortalidad, especialmente en casos de NET. Los medicamentos antiepilépticos, así como otros fármacos, pueden desencadenar estas reacciones cutáneas graves. En concordancia, se puede decir que el uso de corticoides intravenosos puede ser beneficioso en el tratamiento del SJS, pero su eficacia en casos de NET es más incierta. Por lo que es fundamental que los profesionales de la salud se encuentren alerta a los signos y síntomas iniciales así como el curso evolutivo de la enfermedad, para así poder llegar a un diagnóstico y tratamiento oportuno, y así mejorar el pronóstico de los pacientes afectados por estas condiciones.

## Conflicto de intereses

Los investigadores declaran que no existen conflictos de interés en la realización de este trabajo. Los autores no han recibido financiamiento para la realización del mismo. Asimismo, se confirma que no hay relaciones personales o profesionales que puedan comprometer la objetividad del trabajo presentado. La transparencia y la integridad en la investigación son principios fundamentales que guían este estudio.

## Referencias

1. Su SC, Chung WH. Update on pathobiology in Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Dermatol Sin.* 2013 Dec;31(4):175–80.
2. Frantz R, Huang S, Are A, Motaparathi K. Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A Review of Diagnosis and Management. *Medicina.* 2021 Sep;57(9):895.
3. Zimmerman D, Dang NH. Stevens-Johnson Syndrome (SJS) and Toxic Epidermal Necrolysis (NET). *Oncol Crit Care.* 2019 Jul 9;267–80.
4. Levi N, Bastuji-Garin S, Mockenhaupt M, Roujeau JC, Flahault A, Kelly JP, et al. Medications as risk factors of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children: a pooled analysis. *Pediatrics.* 2009 Feb;123(2):e297–304.
5. Antoon JW, Goldman JL, Lee B, Schwartz A. Incidence, outcomes, and resource use in children with Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Pediatr Dermatol.* 2018 Mar;35(2):182–7.
6. Chi LQ, Anh NTV, Le NNQ, Ha NTT, Tien HM, Dien TM. Successful Treatment of Carbamazepine-Induced Toxic Epidermal Necrolysis With Clinical Gastrointestinal Involvement: A Case Report. *Front Pediatr.* 2022 Apr 13;10:834037.
7. Liang Y, Chu Y, Xu Z, Ma L. Successful treatment of a female pediatric patient with carbamazepine-induced toxic epidermal necrolysis: Active wound care and systemic therapy. *Pediatr Investig.* 2018 Jul 16;2(2):114–8.
8. Hsu DY, Brieva J, Silverberg NB, Paller AS, Silverberg JI. LB772 Mortality and morbidity of pediatric Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in the US. *J Invest Dermatol.* 2016 Aug;136(8):B4.
9. Gueudry J, Roujeau JC, Binaghi M, Soubrane G, Muraine M. Risk factors for the development of ocular complications of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Arch Dermatol.* 2009 Feb;145(2):157–62.
10. Chang HC, Wang TJ, Lin MH, Chen TJ. A Review of the Systemic Treatment of Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis. *Biomedicines.* 2022 Aug 28;10(9):2105.
11. Straussberg R, Harel L, Ben-Amitai D, Cohen D, Amir J. Carbamazepine-induced Stevens-Johnson syndrome treated with IV steroids and IVIG. *Pediatr Neurol.* 2000 Mar;22(3):231–3.
12. Alajmi A, Jfri A, Gomolin A, Jafarian F. A pediatric case of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis with rapid response to intravenous cyclosporine. *JAAD Case Rep.* 2020 Jun;6(6):555–7.
13. Kechichian E, Dupin N, Wetter DA, Ortonne N, Agbo-Godeau S, Chosidow O. Erythema multiforme. *eClinicalMedicine* 2024;77:102909.
14. Bhatt KP, Alsoud F, Prashad A, Ortega-Tola J, Singh VR, Patel P, et al. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS): an unusual manifestation of multi-visceral abnormalities and long-term outcome. *Discoveries (Craiova)* n.d.;11:e170.
15. Alani O, Chau C, Patel D, Lambert R, Adalsteinsson B, El Kashlan N, et al. Staphylococcal scalded skin syndrome: A rare mimicker of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis in adults. *JAAD Case Reports* 2025;63:97–100.
16. Salwa Z, Tazmin T. Carbamazepine triggered Stevens-Johnson syndrome with gastrointestinal and renal system involvement: a case report. *International Journal of Contemporary Pediatrics* 2024;11:1644–50.