



**ESCUELA
DE ENFERMERÍA
Y FISIOTERAPIA**



SAN JUAN DE DIOS

Trabajo Fin de Grado

Título:

***Mejorar la calidad de vida de adolescentes
con Síndrome de Stevens - Johnson***

Alumno: María Úbeda Muñoz

Director: Paloma Huerta Cebrián

Madrid, abril de 2020

Índice:

Glosario de abreviaturas:	4
Resumen:	5
Abstract:	5
Presentación:	6
Estado de la cuestión:	7
1. Fundamentación:	7
1.1 Introducción y realización de búsqueda bibliográfica:	7
1.1.1 Descripción general del Síndrome de Stevens-Johnson:.....	7
1.1.2 Mortalidad, incidencia y prevalencia:.....	8
1.1.3 Evolución clínica:.....	8
1.1.4 Diagnóstico:	9
1.1.5 Causas:.....	10
1.1.6 Relación farmacológica:	11
1.1.7 Tratamiento:	12
1.1.8 Complicaciones y secuelas:	17
1.2 Calidad de vida:.....	19
1.3 Cuidados de enfermería:	20
3.1.1 Administración de medicamentos:.....	20
3.1.2 Dieta e hidratación:	21
3.1.3 Cuidados de la piel y mucosas:	22
3.1.4 Esfera emocional:.....	25
2. Justificación:.....	26
Población y captación:	27
1. Población diana:.....	27
2. Captación:.....	27
Objetivos:	29
1. Objetivos generales:.....	29
2. Objetivos específicos:	29
Contenidos:	30
Sesiones, técnicas de trabajo y utilización de materiales:	31
1. Planificación general:	31
2. Sesiones:	31
3. Desarrollo de las sesiones:	32
3.1 Sesión 1:	32
3.2 Sesión 2:	34

3.3 Sesión 3:	35
Evaluación:	38
1. Estructura y proceso:	38
2. Resultados:	38
Bibliografía:	39
Anexos	43
Anexo 1: Folleto informativo. Elaboración propia.....	44
Anexo 2: Formulario de inscripción. Elaboración propia.	45
Anexo 3: Cuestionario de evaluación. Elaboración propia.....	46
Anexo 4: Tarjeta de información. Elaboración propia.	48
Anexo 5: Cuestionario de satisfacción. Elaboración propia.	49

Glosario de abreviaturas:

SSL: Síndrome de Stevens-Johnson

NET: Necrólisis Epidérmica Tóxica

UCI: Unidad de Cuidados Críticos

UQ: Unidad de Quemados

SCORTEN: Severity-of-illness Score for Toxic Epidermal Necrolysis

APACHE II: Acute Physiology And Chronic Health Evaluation

PELOD: Pediatric Logistic Organ Dysfunction

SOFA: Sequential Organ Failure Assessment

MODS: Multiple Organ Dysfunction Syndrome

ALDEN: ALgorithm of Drug causality in Epidermal Necrolysis

PCR: Reacción en Cadena de la Polimerasa

VHS Virus del Herpes Simple

VIH: Virus de la Inmunodeficiencia Humana

VHB: Virus de la Hepatitis B

EMM: Eritema Multiforme Mayor

HLA: Antígeno Leucocitario Humano

VM: Ventilación Mecánica

IVIG: Inmunoglobulina Intravenosa

TNT-alfa: Inhibidores de Factor de Necrosis Tumoral alfa

VVP: Vías Venosas Periféricas

EVA: Escala Visual Análoga

IV: Intravenoso

SNG: Sonda Nasogástrica

Resumen:

El Síndrome de Stevens-Johnson es una forma leve de Necrólisis Epidérmica Tóxica. Es una patología que se puede tornar invalidante tanto durante su fase aguda como tras la recuperación, a causa de las complicaciones y secuelas a largo plazo. El principal objetivo de este estudio será el logro de una mejor calidad de vida para aquellos que lo padecen, así como sus cuidados y la prevención de complicaciones. Para ello será necesario conocer en qué consiste esta patología, su etiología, su evolución clínica, cómo realizar un diagnóstico temprano, y conocer los distintos tratamientos farmacológicos, para poder administrarlos de una forma segura a los pacientes.

La enfermería juega un papel fundamental en los cuidados del paciente. Su rol en esta patología es imprescindible para una mejora óptima del paciente, y para lograr que su calidad de vida sea superior. Por ello, deberá conocer los distintos tipos de cuidados que conlleva el síndrome, así como la realización de educación para la salud para prevenir que la enfermedad se produzca y disminuir las secuelas post-enfermedad.

Palabras clave: Síndrome de Stevens-Johnson, complicaciones, cuidados de la piel, dieta, pacientes quemados, dermatología.

Abstract:

Stevens-Johnson Syndrome is a mild form of Toxic Epidermal Necrolysis. It is a pathology that can become invalidating during its acute phase and after recovery, due to long-term complications and sequelae. The main focus of this study will be to achieve a better quality of life for those who suffer from it, as well as their care and prevention of any complication. For this, it will be necessary to be aware of what this pathology is about, its aetiology, its clinical evolution, how to make an early diagnosis, and to know the different pharmacological treatments, to be able to administer them in a safe way to patients.

Nursing plays a fundamental role in the patients care. Their role in this pathology is essential for an optimal improvement of the patient, and to ensure a superior quality of life. Therefore, you should be in known of the different types of care that the syndrome entails, as well as study health education to prevent the disease from happening and reduce the post-disease sequelae.

Key words: Stevens-Johnson Syndrome, complications, skin care, diet, burn patients, dermatology.

Presentación:

La elección de este proyecto viene motivada tras la lectura de un prospecto farmacológico de Metotrexato. Una amiga estaba tomando estas pastillas para tratar una patología y durante la lectura reparé en la relación entre el Metotrexato y este síndrome.

A raíz de esto, comencé a investigar de forma puramente informativa, sobre qué es, en qué consiste y porqué se produce este síndrome; me despertó curiosidad, ya que a la gente a la que preguntaba no tenía mucha idea de ello. Por ello, decidí centrarme en este tema e indagar de una forma más académica y centrada, o con idea, de aportar algo a la ciencia.

A su vez, descubrí que gran número de fármacos pueden causar esta patología, y muchos de ellos de uso común y venta libre hasta hace muy poco tiempo, lo que me sugirió un proyecto educativo dirigido a las personas que desconocen tanto esta patología como sus causas.

Por ello, además de aumentar la información sobre este campo, me gustaría concienciar de alguna forma a la población sobre el uso irracional de medicamentos y su uso sin receta médica, ya que, como se verá más tarde, este síndrome puede producir grandes complicaciones, así como secuelas de por vida.

Además de tratar el aspecto farmacológico, ¿por qué no enseñar a los que padecen la enfermedad a realizar los cuidados y sobrellevar las posibles complicaciones y secuelas? Me pareció una buena idea y que podría servir de apoyo para aquellas personas que han padecido o padecen el síndrome.

En este aspecto, la enfermería realiza un papel fundamental en la educación para la salud, informando y concienciando a la población sobre estos temas, pero también enseñando y educando para tratar y prevenir todas las complicaciones que puedan surgir de este tipo de enfermedades, que ya de por sí son desconocidas.

Por último, me gustaría dar las gracias a las personas que me han apoyado durante este proyecto, ya sean familiares o profesores de la escuela; y en concreto, agradecer a mi tutora, Paloma, por orientarme, proporcionarme grandes ideas, estar siempre disponible para resolver cualquier duda y ayudarme en todo lo que pudiese necesitar.

Estado de la cuestión:

1. Fundamentación:

1.1 Introducción y realización de búsqueda bibliográfica:

En este proyecto se expondrá la información relacionada con el Síndrome de Stevens-Johnson, así pues, se dirá en qué consiste la enfermedad, sus datos estadísticos, las posibles causas y relaciones farmacológicas, su sintomatología, diagnóstico, y los tratamientos que se podrán emplear. El foco del proyecto serán unos cuidados de enfermería centrados en la administración medicamentosa, la dieta e hidratación, los cuidados de la piel y mucosas, y la atención a la esfera emocional de estos pacientes.

Para la recogida de la información se han utilizado guías y artículos científicos, sacados de bases de datos y revistas científicas, donde han prevalecido PubMed, Scielo, Cochrane y Elsevier. Para su búsqueda se han empleado términos DeCS y MeSH (palabras clave incluidas en *Resumen* y *Abstract*). Un recurso muy utilizado ha sido recurrir a la bibliografía de los distintos artículos leídos y su contrastación con otras del mismo tipo, realizando de esta manera la lectura crítica, aceptando la información válida y descartando aquella que no tenía suficientes evidencias.

1.1.1 Descripción general del Síndrome de Stevens-Johnson:

El Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) se encuentra muy relacionado con la Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET), y aunque este proyecto estará centrado en el primero de ellos, se podrán describir de la misma forma. Estas dos patologías se diferencian entre sí por la gravedad de la afectación sobre la superficie de la piel y mucosas (Tabla 1) (1–6).

	SSJ	NET	SSJ/NET
<i>Morfología</i>	Lesiones en blanco atípicas (2 anillos/ ampollas). Dermatitis maculopapular evanescente. Ampollas y denudación epidérmica en < 10% de superficie corporal	Ampollas y pérdida epidérmica en el > 30% de superficie corporal	Ampollas y pérdida epidérmica en el 10-30% de superficie corporal
<i>Localización</i>	Predomina en el tronco	Tronco, cara y extremidades	Tronco, cara y extremidades
<i>Mucosas</i>	Presente	Presente	Presente

Tabla 1. Diferencias entre Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ), Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET) y SSJ/NET superpuestos. Elaboración propia a partir de Martínez-Cabriales SA, 2015 (4).

Cabe destacar que el SSJ podrá progresar, en cualquier momento, a NET o aparecer de forma solapada si no se trata de forma precoz o si se emplea un tratamiento inadecuado (7).

Así pues, el SSJ es una enfermedad rara. Consiste en una reacción de hipersensibilidad que afecta a la piel y a 2 o más mucosas de forma grave (8). Se caracteriza por la formación de una erupción que se va diseminando; con aparición de ampollas, que terminan por necrosarse; y desprendimiento de esa capa superior de la piel (1–5,8–12). Debido a este deterioro masivo de la piel, los pacientes con este síndrome son considerados como quemados, los cuales pueden disminuir su índice de mortalidad si realizan un ingreso precoz en la Unidad de Quemados del hospital (3).

1.1.2 Mortalidad, incidencia y prevalencia:

El rango de **mortalidad** según distintos autores es muy amplio, pudiendo ir de 12 a 46 % (9), del 10 al 75 % (3), o siendo únicamente un 5 % (4,13,14); siendo mayor en adultos que en niños o adolescentes, al igual que la afectación (6,12). La mortalidad, por tanto, dependerá del porcentaje de afectación de la piel, del incremento de edad (peor pronóstico en edad avanzada), y del tiempo empleado en la transferencia a la Unidad de Cuidados Críticos (UCI) o a una Unidad de Quemados (UQ). Además, tendrá una relación directa con la existencia previa de patologías, como alguna patología aguda de riñón, la inmunosupresión y/o alteraciones hematológicas (3,4). Para valorar el pronóstico de cada paciente se podrá emplear la escala de severidad SCORTEN (Severity-of-illness Score for Toxic Epidermal Necrolysis) (Tabla 2), que evalúa 7 parámetros para conocer el índice de mortalidad de cada persona, y que deberá realizarse en las primeras 24 horas y en el tercer día, para una mayor precisión (4,6,15–17).

Variables	Valores	Puntuación	SCORTEN	Mortalidad (%)
Edad	≥ 40 años	1	0-1	3,2
Frecuencia cardiaca	≥ 120 lpm	1	2	12,1
Malignidad/cáncer		1	3	35,8
Superficie corporal afectada	≥ 10 %	1	4	58,3
Urea sérica	≥ 10 mmol/L	1	> 5	90
Bicarbonato	< 20 mmol/L	1		
Glucosa	≥ 14 mmol/L	1		

Tabla 2. Escala SCORTEN y predicción de mortalidad. Elaboración propia a partir de Domínguez Domínguez C, 2012 (17).

Según la literatura, su **incidencia** en niños y adolescentes se estima alrededor de 6,3 por 100.000 al año, siendo superior que las reportadas en adultos, pero a estas edades se da bastante otra enfermedad parecida, el Eritema Multiforme Mayor (EMM), con la que podrían camuflarse los datos (2). La incidencia se eleva entre los 11 y 15 años (2,16).

Algunos estudios sugieren que la **prevalencia** es mayor en varones (2,3,8,9,15) y en la raza blanca (2,8); mientras que otros, en menor número, determinan que es superior en el género femenino (4,18).

1.1.3 Evolución clínica:

El síndrome pasa por 3 fases antes de la reepitelización completa.

Los primero que suele aparecer es un cuadro prodrómico compuesto de fiebre, malestar generalizado, disfagia, anorexia, inflamación, escozor de la conjuntiva ocular, y algún signo en las vías respiratorias altas, como tos o rinorrea (1,4–6,9,12). Se da habitualmente unos días antes de la afectación cutánea, pero en ocasiones no existe, y la afectación puede aparecer desde horas a 21 días de la exposición con el agente causal (4).

Como primer síntoma de afectación cutánea aparece sensibilidad a la palpación y dolor, que aumentarán a medida que progrese la enfermedad (6). A continuación, comienzan a aparecer signos de deterioro de la piel y mucosas, con la aparición de eritemas o máculas purpúreas, irregulares, en la parte superior del tronco, la parte proximal de los miembros, el cuello y la cara, que se irán diseminando al resto del tronco y las partes distales de los miembros; las palmas de las manos y las plantas de los pies no siempre se afectan (1,4). A su vez, y en un 90 % de los casos, se afectan las mucosas de los ojos, nariz, boca, tracto gastrointestinal, genitales, y porción perianal (1,4–6,8,9,12).

Posteriormente, aparecen ampollas de color grisáceo y de fácil ruptura, que resultan en una erosión y pérdida de la piel (9,12). El tiempo promedio de evolución desde los síntomas iniciales hasta la pérdida epidérmica es de 6-9 días (4). A nivel mucoso, aparece una mucositis descamativa y hemorrágica (1); y a escala sistémica, leucopenia, que aumenta las posibilidades de sepsis (19).

Por último, se da la fase de reepitelización, que tiene una duración de 3-10 días. Después de la descamación de la piel, esta comienza a reepitelizarse; puede conllevar la pérdida de las uñas o discromía (19).

1.1.4 Diagnóstico:

En la literatura, destaca la importancia de la realización de un diagnóstico temprano (13,19). Para ello, será necesario tener en cuenta los signos y síntomas, y la histopatología (4,16).

Para la valoración habrá que inspeccionar la piel y mucosas; será necesario que haya al menos inflamación de 2 lesiones para su diagnóstico (8). Se tendrá en cuenta, el peso corporal basal, las constantes vitales, saturación de oxígeno, y la permeabilidad de la vía aérea y sistema respiratorio para excluir infecciones respiratorias. Se valorará el tipo y extensión de las lesiones, a través de un mapa del cuerpo (Figura 1), y el porcentaje afectado de la superficie corporal, con la escala de Lund y Browder, escala muy utilizada en niños (6).

Puede ayudar la toma de fotografías de las lesiones para determinar si hubiese mejoría o empeoramiento (6,14).

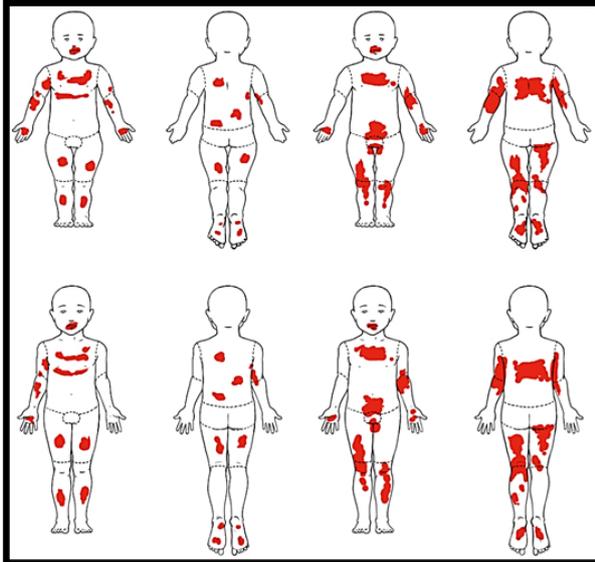


Figura 1. Ejemplos de lesiones registradas en el mapa corporal mostrando la afectación de la piel. A la izquierda (por delante y por detrás) con un 10 % de afectación; a la derecha (por delante y por detrás) con un 30 % de afectación. Elaboración propia a partir de McPherson T, 2019 (6).

Dos signos de valoración muy empleados son, por un lado el *Signo de Nikolsky*, que cuando es positivo significa hay separación de la piel (1,4,6,12,13,16); y por otro lado, está el *Signo de Asboe-Hansen* (4,18). Se podrán emplear escalas para medir la severidad de la enfermedad, como la de APACHE II (3); y otras para medir el daño en otros órganos del cuerpo como PELOD (Pediatric Logistic Organ Dysfunction), SOFA (Sequential Organ Failure Assessment) o MODS (Multiple Organ Dysfunction Syndrome) (6).

Se investigarán los agentes causales (6). Para ello, será imprescindible una historia clínica detallada, donde conste la toma de cualquier medicamento, y sobre todo, los nuevos fármacos consumidos en las 8 semanas previas al episodio (12,16). Se descartarán los que ya se consumían con anterioridad (18). Se registrarán también aquellos que son sin prescripción médica, vacunas y terapias complementarias. Recogidos los datos, se suspenderán los tratamientos tan pronto como sea posible (6). Cuando la causa sea infecciosa o incierta, se podrá biopsiar el tejido (3,4,6,12). Ante signos de infección, se realizará un antibiograma (14). Otras pruebas complementarias son las analíticas sanguíneas (6,12,16); y en menor medida, la determinación de las Citoquinas y de la cantidad de granulinas sérica, (16).

Será necesario excluir los diagnósticos diferenciales de distintas patologías con características parecidas al SSJ (4,6,12,16).

1.1.5 Causas:

Las células del cuerpo reconocen una sustancia como extraña y generan una respuesta inmunológica (2). Estas sustancias pueden ser agentes infecciosos o farmacológicos.

Los fármacos son los mayores causantes (1–4,6,8,9,12,13,16). Se produce en el 50 % de los

casos, incluyendo también las respuestas de hipersensibilidad a contrastes (4). En este grupo destacan más los casos en adultos que en jóvenes (2,6).

Por otro lado, si es causado por infecciones, las más comunes son el *Mycoplasma*, *VHS* y *VIH* (1,2,6,8,13,16); pero también el *Citomegalovirus* y el *Dengue* (4); el *Mycobacterium Tuberculosis*, *Streptococos del grupo A*, *VHB*, *Epstein Barr*, *enterovirus*, *Influenza*, *Parvovirus* y *Rickettsia*, entre otras (12,16). Se ha encontrado que en los niños es más común que la causa sea de este tipo, dándose en un 29 - 50 % de los casos (6,8). Es por ello, que la combinación de un sistema inmune en desarrollo, con la alta prevalencia en niños y el empleo de antibióticos, contribuye a aumentar la incidencia del síndrome en éstos (2).

En muchas ocasiones la causa es inespecífica (1). Por ello, habrá que tener en cuenta también los aditivos alimentarios, las vacunas, la exposición a productos químicos como el nitrobenzeno y los benzoatos, y la radioterapia (12,18).

Según la literatura, hay estudios que sugieren una predisposición genética de algunos alelos del Antígeno Leucocitario Humano (HLA). Distintos tipos del HLA-B, predisponen a algunas personas a sufrir SSJ (4,8,13). Esta predisposición se ha visto relacionada con algunos tipos de fármacos como la Carbamazepina (6,20); Lamotrigina, Fenitoína y Alopurinol (21).

Por tanto, las posibles causas de recaída serán la predisposición genética y el uso de fármacos con estructura similar a los causantes del primer episodio, produciendo reacciones cruzadas (4).

1.1.6 Relación farmacológica:

La reacción se produce entre 5 y 28 días desde la ingesta del fármaco; por ello, habrá que tener en cuenta todos los medicamentos tomados 56 días antes de los primeros síntomas (9). A saber, las personas que más riesgo tienen de padecer el síndrome, son los usuarios que comiencen un tratamiento farmacológico nuevo, que no hayan tomado con anterioridad, ya que el tiempo desde la ingesta hasta los primeros síntomas no será el mismo (9,13).

Existen diversas escalas y pruebas para valorar la relación farmacológica con el síndrome:

- La **prueba del parche**, prueba diagnóstica de bajo riesgo, que permite reproducir la respuesta de sensibilidad retardada causada por el medicamento responsable (4).
- **ALDEN** (ALgorithm of Drug causality in Epidermal Necrolysis), es una herramienta que predice la relación de causalidad entre un medicamento y la producción del SSJ durante la fase aguda. Considera 5 elementos: día de la reacción, semivida del fármaco, pre/reexposición, suspensión y notoriedad (4,6,16).
- Para valorar la relación de causalidad entre un medicamento y un efecto adverso se

utiliza el algoritmo de **Karch y Lasagna**, que evalúa: la existencia de una secuencia de tiempo adecuada entre la exposición al fármaco y el evento; la plausibilidad biológica, la existencia de una mecanismo posible para dicho evento; descartar otras etiologías; mejoría con el retiro del fármaco; y la reexposición (13).

Dentro de los más causantes hay gran variedad, tanto de grupos farmacológicos como de fármacos (Tabla 3), siendo los medicamentos con una vida media más larga los que mayor riesgo tienen de producir el síndrome, así como en las personas polimedicadas (4).

Así pues, los pacientes con antecedentes de reacción medicamentosa a Carbamazepina deberán evitar la ingesta de Fenitoína y Fenobarbital; en antibióticos como los β -Lactámicos, evitarán las penicilinas, cefalosporinas y carbapenémicos; y en el caso de las sulfonas, el Sulfametoxazol, la Sulfadiazina, la Sulfapiridina y el Sulfametizol (4).

Grupo farmacológico	Fármacos	Referencias
<i>Anticonvulsivantes o antiepilépticos</i>	Fenitoína, Fenobarbital, Lamotrigina, Carbamazepina	Nizamoglu M, 2017 (3) Martínez-Cabriales SA, 2015 (4) McPherson T, 2019 (6) Rodríguez-Martín S, 2018 (9) Maharana PK, 2018 (10) Gandhi RP, 2017 (12)
<i>Antibióticos</i>	Sulfonamidas, Trimetoprim, quinolonas, fluoroquinolonas (Levofloxacino, Moxifloxacino), Amoxicilina, Eritromicina, Cefotaxima, Cloxacilina, Azitromicina, Vancomicina, Aminopenicilinas y penicilinas, Cefalosporinas	Sakamoto AP, 2017 (1) Antoon JW, 2018 (2) Van Batavia JP, 2017 (5) Olson D, 2017 (8) Castillo-Muñoz FI, 2014 (18) Langley A, 2018 (21) Telechea DH, 2008 (13)
<i>Antiinflamatorios y analgésicos</i>	AINES, Paracetamol, Metamizol	Sakamoto AP, 2017 (1) Rodríguez-Martín S, 2018 (9) Liotti L, 2019 (16) Langley A, 2018 (21) Li L, 2019 (22)
<i>Antigotosos</i>	Alopurinol	Strobel AM, 2018 (23) Zimmermann S, 2017 (24) Wang R, 2019 (25)
<i>Antivirales</i>	Nevirapina	Saka B, 2018 (11) Strobel AM, 2018 (23) Alfirevic A, 2019 (26)
<i>Anticancerígenos</i>		McPherson T, 2019 (6) Liotti L, 2019 (16)

Tabla 3. Fármacos que causan SSJ con más frecuencia. Elaboración propia a partir de las fuentes mencionadas en la tabla.

1.1.7 Tratamiento:

En la literatura no hay una clara evidencia de un tratamiento concreto para el SSJ, es por ello que durante la lectura de diferentes artículos se encuentran discusiones acerca de este tema.

Lo que sí se realizará desde un principio, ante la sospecha de un caso de SSJ, será el ingreso hospitalario inmediato (12). En el caso de que el paciente tenga una afectación epitelial de más del 10 %, haya importantes comorbilidades y aquellos que requieran Ventilación Mecánica (VM) será necesario el traslado a una UQ o UCI, siguiendo los protocolos de

actuación (Figura 2) (6). En cualquier situación habrá que realizar una identificación y retirada tempranas del agente causal (4,12,13,16). Cuando la causa sea un fármaco, su retirada temprana será más beneficiosa en aquellos con una vida media de eliminación corta (13). Todas estas actuaciones reducen el riesgo de muerte en un 30 % (12).

Desde el principio del proceso habrá que realizar vigilancia respiratoria, aunque las radiografías de tórax sean normales (4). En el caso de que haya síntomas de deterioro respiratorio, habrá que asegurar la vía aérea, considerando la posibilidad de realizar intubación endotraqueal (6).

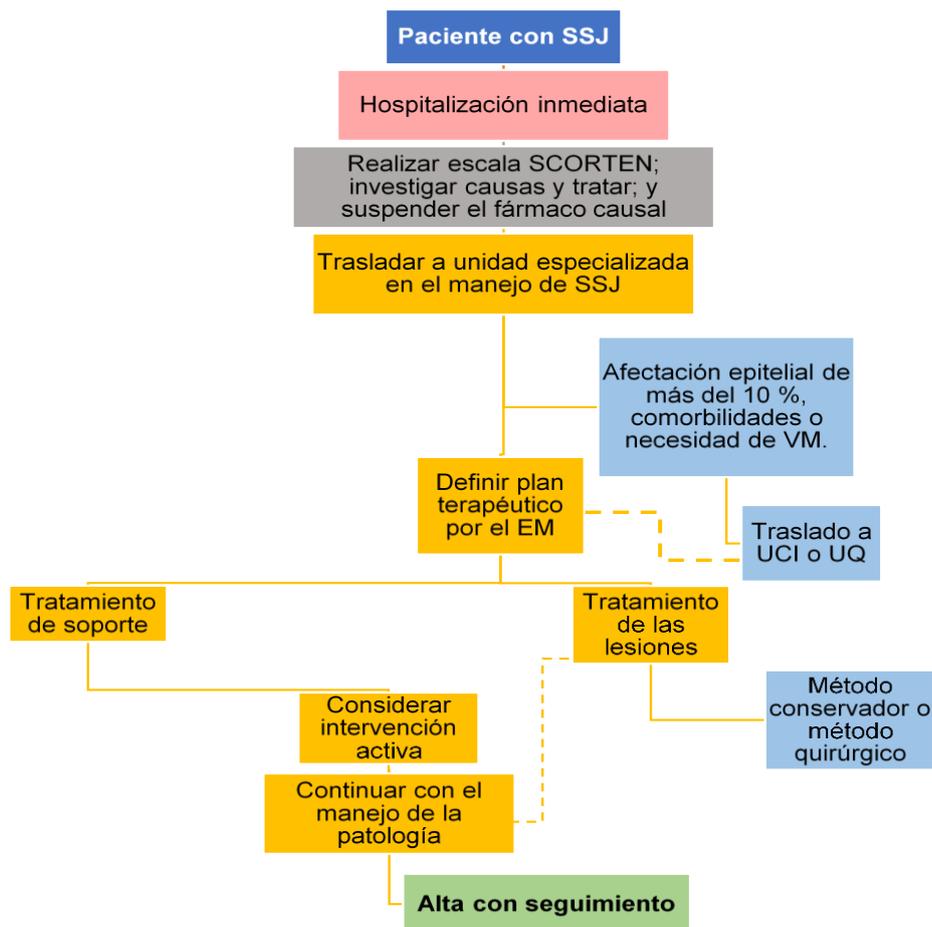


Figura 2. Ejemplo de protocolo de actuación ante sospecha de SSJ. SSJ, Síndrome de Stevens-Johnson; VM, Ventilación Mecánica; EM, Equipo Multidisciplinar; UCI, Unidad de Cuidados Intensivos; UQ, Unidad de Quemados. Elaboración propia a partir de McPherson T, 2019 (6).

El tratamiento siempre dependerá del diagnóstico y de la gravedad de las lesiones (6). Asimismo, se recomienda realizar monitorización constante (12). El procedimiento que se realiza para ello es el empleo de un **tratamiento de soporte** (4,6,12,13,16,18,24). Este tratamiento consistirá en la reposición hidroelectrolítica a través de fluidoterapia (4,18). Se realizará vigilancia ante síntomas de hiponatremia, y un balance de líquidos, con las entradas y salidas de los mismos (16). Aunque también será necesario el apoyo nutricional, el manejo de la temperatura corporal, control y prevención de infecciones u otras complicaciones, el

control del dolor y cuidados de la piel y mucosas (4,12). Del mismo modo, se controlará la humedad, temperatura y presión de la sala en la que se encuentre el paciente (6). Todos estos aspectos se verán de forma más amplia en el apartado 1.3 *Cuidados de enfermería*.

Por estos motivos, se requerirá un equipo multidisciplinar y especializado en pacientes quemados, que abarque profesionales de dermatología, cirugía plástica, cuidados intensivos, pediatría y farmacia (3); así como con conocimientos de enfermedades infecciosas, neumología, hematología, digestivo, urología, la unidad del dolor, el servicio de microbiología, y los equipos de dietistas, dentistas, odontólogos y fisioterapeutas; con estos últimos, se ha demostrado mejoría de secuelas a largo plazo con la movilización pasiva y temprana en aquellos pacientes inmovilizados (6). Será imprescindible la valoración por oftalmología y ginecología, para evaluar el daño causado en estos órganos y prevenir las secuelas de forma precoz (4). También se proporcionará atención psicosocial, para lograr una valoración global del paciente y tratar de forma temprana las posibles repercusiones psicológicas (3,16,19).

Como tratamientos más específicos, los fármacos que se han empleado en esta patología han sido los corticosteroides, Inmunoglobulina Intravenosa (IVIG), antibióticos, plasmaféresis, hemoperfusiones, N-Acetilcisteína, Inhibidores de Factor de Necrosis Tumoral alfa (TNF-alfa) e inmunomoduladores, factores de estimulación de colonias de granulocitos, heparinas de bajo peso molecular, terapias biológicas, y trasplantes de membrana amniótica entre otros (6).

Como ya se dijo, los estudios no muestran una clara evidencia de funcionamiento de un tratamiento concreto. Algunos de los tratamientos que se expondrán, se suelen utilizar en conjunto con otros. Los más utilizados se explican a continuación (Figura 3) (24).

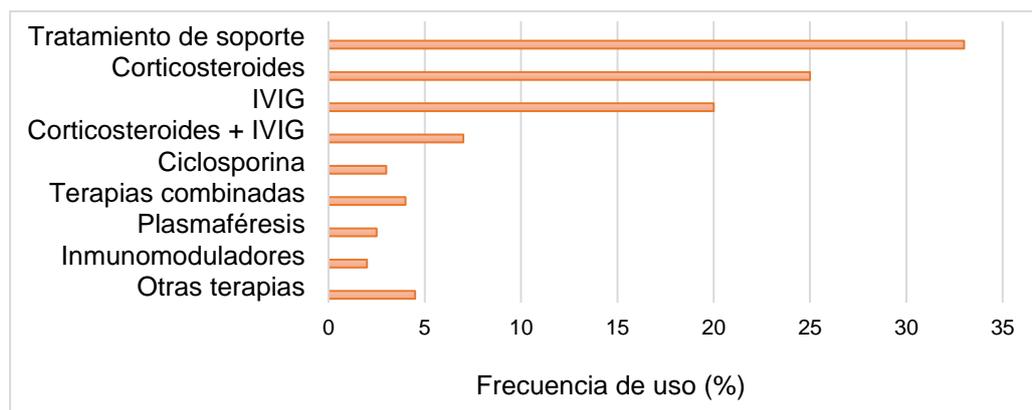


Figura 3. Fármacos más utilizados. Elaboración propia a partir de Zimmermann S, 2017 (24).

Corticosteroides:

Según algunos estudios el empleo de corticosteroides favorece la recuperación, o al menos no la empeora (1,6,9). En niños y jóvenes, es el tratamiento de elección junto con la terapia de IVIG (12,22). Martínez-Cabrales et al., sugieren su empleo en bolos de 100 mg durante 3

días, refiriendo que logra disminuir la mortalidad. También alegan que aunque no haya consenso para su empleo, si se utiliza en las etapas tempranas de la patología a altas dosis y durante cortos períodos de tiempo, se evita el impacto negativo en cuanto a las infecciones y el retraso en la cicatrización (4). Esta teoría está apoyada por otros autores (6,16).

Otros autores aconsejan la utilización de Prednisona intravenosa 2 veces al día, aunque refieren no poder evidenciar su uso ya que han demostrado tener riesgo de complicaciones como infecciones secundarias (12). Los corticosteroides podrían aumentar la mortalidad asociada a este riesgo (18). Por tanto, deben utilizarse con cautela (6). También, se ha observado que han demostrado un riesgo alto de producir complicaciones como hemorragias gastrointestinales, sepsis, y pérdida de eficacia, por tanto su uso no demuestra beneficios para los pacientes en cuanto al tipo de corticosteroide, dosis y duración del tratamiento (16). Criado et al., argumentan que se evitará su uso por periodos prolongados, por el riesgo de producir complicaciones como el aumento del catabolismo proteico, sepsis y retraso en la reepitelización (14).

Pero según otros estudios, no se han encontrado los resultados esperados, sin demostrar clara efectividad (3,8). Además de no demostrar beneficios, se ha señalado que podrían ser un agente causal del SSJ (3,13).

Inmunoglobulina Intravenosa (IVIG):

En numerosos estudios se ha empleado la terapia IVIG refiriendo buenos resultados (1,6,9,22). Se utiliza mucho en niños y jóvenes demostrando efecto beneficioso (6,12,22). Se ha reportado menor duración de los ingresos, menos muertes y recuperaciones más rápidas (6). En el tratamiento para las lesiones oculares no está clara su efectividad; puede reducir las queratopatías y la fibrosis subconjuntival, pero tiene efectos secundarios como la insuficiencia renal y varios casos de complicaciones oculares (6).

Nizamoglu et al., sugieren que su empleo a dosis de 0,5-1 ml/kg/día durante 3 días tiene resultados positivos (3). Por otro lado, Martínez-Cabriales et al., han demostrado una disminución de la mortalidad, evitando el deterioro de la enfermedad, con 2 g/kg como dosis total administrada en 2-4 días, comprobándose buena tolerancia y bajo potencial tóxico, pero no han logrado evidenciar un efecto favorable en la sobrevida de los pacientes (4).

En algunos estudios, el tratamiento con IVIG ha demostrado mejores resultados con dosis altas (2-4 g/kg) en los primeros 4 días después del comienzo de las lesiones epiteliales, para luego pasar a corticosteroides, demostrando mejoría y mayores índices de supervivencia (16).

En cambio, en otros estudios se demuestra que no tiene los resultados esperados para el tratamiento del SSJ por *Mycoplasma* (8). Según Telechea et al., se ha visto que el uso de

IVIG inhibe las apoptosis celulares y que podrían producir mejoría, pero no hay evidencias suficientes para recomendar o administrar estas terapias (13). Además, señalan que no hay datos significativos que demuestren una reducción de la mortalidad (3,24).

Antibióticos:

Existen controversias claras respecto a su utilización. Según algunos autores, el uso de Ciclosporina agiliza la recuperación y la curación (6,9). Además, se han reportado series de casos en los que con este antibiótico se ha logrado la interrupción de la enfermedad y disminución de la mortalidad (4,24). Las dosis que recomiendan son 3 mg/kg/día durante 10 días (4). También pueden ser tratados de forma efectiva con 3mg/kg/día durante 7 días, seguido de 1,5 mg/kg/día. Esto puede mejorar la reepitelización, prevenir la aparición de nuevas lesiones, reducir la duración de la hospitalización y la mortalidad en comparación con las dosis alta de IVIG (16). Su utilización es más habitual en adultos (6).

Por el contrario, otros refieren que los resultados proporcionados no han sido los óptimos con este antibiótico para tratar las infecciones por *Mycoplasma*; y utilizando Azitromicina, tampoco se han evitado episodios de repetición (8).

Plasmaféresis:

Se emplea en pacientes que no han presentado mejoría con el tratamiento de soporte y el esteroideo, ofreciendo resultados favorables en poco tiempo. Algunos estudios sugieren que se considere como tratamiento adyuvante de primera línea (4,27). En otros, simplemente refieren buenos resultados, realizando también hemoperfusiones (6).

N-Acetilcisteína:

Según Martínez-Cabriales et al., se ha reportado la remisión de la enfermedad y la reepitelización temprana con el empleo de N-acetilcisteína, debido a sus propiedades antioxidantes. La dosis con la que aparece mejoría es de 300 mg/kg/día cada 6 horas (4). Sin embargo, se ha comparado la N-acetilcisteína a 150 mg/kg IV durante 20 horas, con la combinación de N-acetilcisteína, bajo el mismo esquema, e Infliximab 5 mg/kg por vía IV durante 2 horas, sin resultados superiores al tratamiento de soporte ni evidencia de remisión de la enfermedad (4).

Inmunomoduladores y antineoplásicos:

Según algunos autores, no hay evidencias de sus beneficios (6). Sin embargo, estudios recientes demuestran que el uso del tratamiento inmunosupresor con los inhibidores de TNF-alfa pueden ser útiles. El Infliximab y Etanercept han demostrado efectividad en la detención de la progresión de la enfermedad, con ventajas respecto a los corticosteroides como un tiempo más corto para la curación de la piel y una menor incidencia de hemorragia

gastrointestinal (16,21,28). Según Wang et al., la combinación de Etanercept, en dosis única, y la terapia con IVIG ha dado buenos resultados, frenando la enfermedad y acelerando la curación (21,25). Y según otros autores, la Ciclofosfamida ha mostrado resultados favorables, a dosis de 100-300 mg/día (4).

Otros tratamientos:

Los trasplantes de membrana amniótica se suelen utilizar para los casos más graves de afectación para reconstruir el área ocular (8,12). Se emplea cuando hay daño conjuntival y defectos epiteliales (6).

En inmobilizados se administrará, además, anticoagulación a través de heparina (6,14).

1.1.8 Complicaciones y secuelas:

Las complicaciones surgirán durante la fase aguda de la enfermedad, ya que cuando el paciente se encuentra curado pasarán a considerarse secuelas.

La falta de tejido cutáneo puede llevar a distintas repercusiones sistémicas (Figura 4) (14).

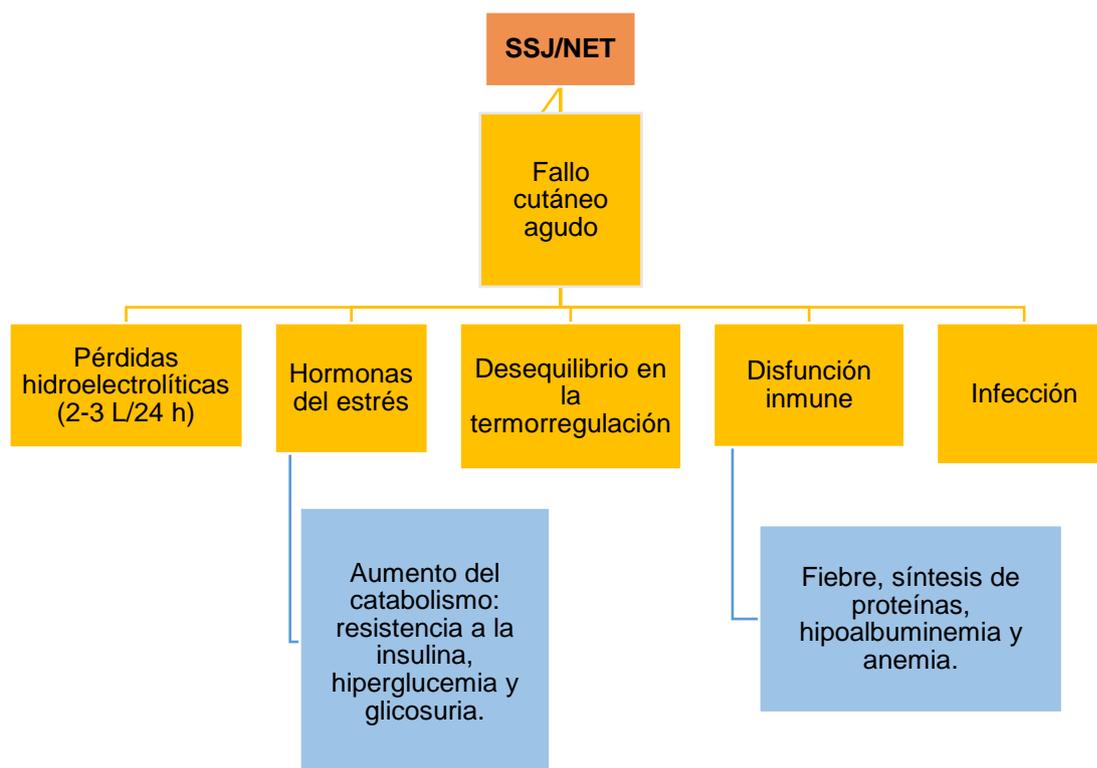


Figura 4. Repercusiones sistémicas o complicaciones por la afectación o falta del tejido epitelial. Elaboración propia a partir de Criado PR, 2004 (14).

En cuanto a las complicaciones más leves se pueden observar, debido al daño en la mucosa oral, dificultad para hablar, masticar o tragar (4,12). Las complicaciones mucocutáneas se dan en el 90 % de los afectados, dentro de las cuales, las oculares son las más frecuentes (16).

Durante el proceso de la enfermedad puede aparecer afectación de múltiples sistemas

corporales como el cardiovascular, respiratorio, gastrointestinal, renal, urinario y genital (4,16). Debido a la hipersensibilidad sistémica que se produce, puede conducir a una nefritis intersticial aguda en el 20 % de los casos aproximadamente. Además, se puede producir necrosis en el epitelio del tracto respiratorio, que podría causar obstrucciones bronquiales y traqueales. En relación con el aparato gastrointestinal, podrán producirse diarreas; asimismo, será común la elevación de enzimas hepáticas, aunque sería inusual que resultase en hepatitis o insuficiencia hepática (1). En cuanto al sistema renal, la pérdida masiva de líquidos transepidermicos puede llevar a un desequilibrio electrolítico, y esto a su vez a una insuficiencia prerrenal (19). También podrá aparecer hipoperfusión, con la correspondiente necrosis y daño renal (1). En el aparato urinario podrá aparecer disuria, hematuria, retención urinaria, y lesiones uretrales, debido a las posibles estenosis uretrales; y, por último, en el aparato genital podrán darse lesiones en escroto, pene, vulva y labios (5). Son frecuentes, además, las adhesiones de la piel en pene y labios de la vulva (4).

El estado hipermetabólico del paciente, al igual que en los pacientes quemados, con hipoalbuminemia e hipogammaglobulinemia, facilita un posible fracaso multiorgánico (4,6). Asimismo, se produce una inhibición de la secreción de insulina y resistencia a la misma, que producirá desequilibrios en los niveles de glucosa (19).

Además, la pérdida de la función protectora de la epidermis tiene un papel fundamental, ya que permite el paso de bacterias, pudiendo aparecer también neumonía y hepatitis (16). Por ello, frecuentemente, los pacientes afectados pueden desarrollar un shock séptico o una septicemia (3,4,13,16,19). Por tanto, las dos principales complicaciones que habitualmente causan la muerte de los pacientes serían el fallo multiorgánico y el shock séptico.

Las secuelas, se agruparán según el órgano afectado. Para los supervivientes del SSJ pueden ser realmente debilitantes (6).

Podrá aparecer, de manera más frecuente en la piel, una pigmentación de forma irregular y cicatrices (12). Además, también aparecerá alopecia, y problemas y cambios en las uñas, como distrofias (4,6).

La afectación ocular es la que se produce de forma más habitual (18). Se produce con una incidencia que varía desde un 39 % a un 70-100 %. Algunos problemas derivados del SSJ serán simbléfaron, síndrome de ojo seco, queratinización de la conjuntiva, escleritis, vascularización corneal, u opacificación de la córnea (6,12). Se incluye también, la ectasia corneal (10). A causa de las deficiencias en las células madre límbicas, puede aparecer disminución de la agudeza visual, fotofobia, dolor ocular y conjuntivitis cicatrizante (29). La secuela más grave será la ceguera bilateral a causa de las cicatrices, ulceraciones y

vascularización corneales (4,16).

En cuanto al resto de mucosas, aparecen secuelas orales y dentales (6). Entre las complicaciones dentales pueden aparecer malformaciones de la raíz de los dientes, microdoncia, agenesia dental, xerostomía, caries y enfermedades periodontales (12).

En el género femenino se podrán encontrar frecuentemente adhesiones labiales, desarrollo de adenosis vaginales, y obstrucciones significativas que llevan a producción de hidrocolpos. En el género masculino aparecerá balanitis erosiva y fimosis. La mayor longitud de la uretra masculina predispone a más complicaciones (5).

En el sistema respiratorio, puede aparecer bronquiolitis obliterante (6,30); pero también bronquitis crónica y Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC) (6,12).

Otras secuelas destacadas son las gastrointestinales, y las psicológicas, donde destaca el estrés postraumático y el miedo a tomar medicaciones, además del impacto psicosocial y los cambios en la autopercepción (6).

1.2 Calidad de vida:

Las secuelas que se derivan de la enfermedad son las que disminuyen los niveles de calidad de vida. En estas edades, son especialmente importantes y por ello su manejo temprano va a mejorar, sobre todo, las consecuencias psicológicas (6).

Para la mejora de la calidad de vida se podrá proporcionar información escrita y recomendar páginas de internet de ayuda, ya sea para buscar información o foros de apoyo. Asimismo, se informará sobre las posibles secuelas, las causas por las que se ha desencadenado la reacción, los riesgos de la reexposición a fármacos o a la infección, y se considerarán tratamientos profilácticos para infecciones habituales. En caso de que la causa fuese farmacológica, se registrará en el informe de alta del paciente y se aconsejará llevar una pulsera con las alergias farmacológicas, proporcionando información acerca de los medicamentos que se deberán evitar ante la sospecha de ser causantes (6).

Será necesario hacer de enlace con la enfermera de atención primaria para que le proporcionen los cuidados necesarios al adolescente al alta. Y realizar las acciones necesarias para que una enfermera vaya a domicilio a realizarle los cuidados necesarios. Además, se concretará una fecha de revisión pasadas unas semanas del alta, y cita oftalmológica si el paciente tuvo afectación ocular. Siempre se ofrecerá apoyo psicológico tanto al paciente como a familiares (6).

1.3 Cuidados de enfermería:

Los cuidados deberán realizarse lo más prontamente posible en una Unidad de Quemados, a ser posible, y en conjunto con el equipo multidisciplinar anteriormente expuesto.

Los cuidados de enfermería englobados abarcarán cuidados locales de piel y mucosas, la administración de la medicación pautaada, los cuidados relacionados con la dieta y la hidratación, el balance hídrico, la necesidad de colocación de sondas nasogástricas o vesicales, y el manejo de complicaciones a largo plazo y relacionadas con la esfera emocional.

De forma más sencilla se explicarán cuidados propios de enfermería como la canalización de Vías Venosas Periféricas (VVP), la monitorización de las constantes, el mantenimiento del ambiente en condiciones óptimas y la prevención de infecciones nosocomiales.

De forma prioritaria se canalizarán las VVP necesarias para poder administrar la medicación de soporte, otros medicamentos y la fluidoterapia, intentando su instauración en las zonas de piel no lesionadas; ante signos de infección, se deberá realizar cambio de vía cada 2-3 días. En los casos más graves se podrán canalizar vías centrales o arteriales para una monitorización continua de las constantes, que, ante signos de infección, deberán cambiarse cada 5-7 días a las zonas no lesionadas (6).

Además, según lo expuesto anteriormente, será necesario un aislamiento inverso del paciente (4). En su habitación habrá que controlar los niveles de humedad, temperatura y presión (6). Según algunos estudios, la temperatura de la sala deberá estar entre 25-28 °C (6); pero según otros, deberá estar entre los 30-32 °C (14,28). Asimismo, se podrán poner sobre el paciente mantas normales y térmicas, administrar el suero previamente calentado, y mantener la ropa de cama seca en todo momento, de esta forma el paciente mantiene mejor su temperatura corporal (19). En cuanto a la presión de la sala, al ser pacientes con riesgo de contraer infecciones, se utilizará presión positiva, al igual que en los pacientes inmunodeprimidos y se utilizarán las medidas protectoras adecuadas para evitar la transmisión de enfermedades nosocomiales (31).

Por último, añadir que durante todo el proceso se realizará una monitorización y registro continuo de las constantes vitales del paciente (12). Deberá incluir el registro del peso del paciente al menos una vez por semana, ya que está muy relacionado con la nutrición e hidratación del paciente (6).

3.1.1 Administración de medicamentos:

Se administrarán analgésicos de forma pautaada para el tratamiento del dolor, eligiendo la vía de administración según las condiciones del paciente (3,12,16). Se realizará en función del

nivel de dolor, utilizándose escalas específicas para ello al menos una vez al día (16). Se podrá utilizar la escala EVA, para mantener una analgesia acorde a los requerimientos del paciente (19). Además, se considerará la administración de sedación o analgesia más fuerte cuando se movilice al paciente, y cuando se realicen las curas o los cambios de apósito (6).

Asimismo, se administrarán los medicamentos pautados para el tratamiento de la patología, vistos en el apartado *1.1.6 Tratamiento*, utilizándose la vía más adecuada para ello (3). Entre ellos, se administrarán los medicamentos pautados para prevenir complicaciones, como infecciones, ante signos o sospecha de infección (6,12).

Se podrán aplicar enjuagues bucales antiinflamatorios o con spray que contengan Clorhidrato de Bencidamina u otros analgésicos cada 2-4 horas, sobre todo antes de las comidas, para disminuir el dolor. (6). También se recomienda la Lidocaína, para tratar esta misma sintomatología (19).

Para el tratamiento ocular se administrará Hialuronato de Sodio cuando haya afectación durante la fase aguda, y se considerará la utilización de corticosteroides tópicos en gotas, como dexametasona, 2 veces al día en caso de que no haya sospecha de infección (6).

Para la piel se proporcionarán antibióticos pautados y antisépticos tópicos, para el cuidado y prevención de infecciones (16).

3.1.2 Dieta e hidratación:

La hidratación y el soporte calórico son fundamentales en las 24 primeras horas (14).

En cuanto a la **hidratación**, se administrará fluidoterapia de soporte (3,6,12). Esto ayudará a mejorar la hidratación y aumentar la producción de orina, que deberá estar entre 0,5 y 1 ml/kg/h (3,28). Los requerimientos hídricos necesarios en los pacientes con SSJ son un 30 % menos que en los pacientes quemados, y se calcula de la siguiente forma: (0,7 ml/kg/% de afectación de la piel) (28).

Durante la administración de fluidoterapia, hay que realizar vigilancia ante la posible aparición de hiponatremia o sobrehidratación, por ello la importancia de realizar balances hidroelectrolíticos, registrando correctamente las entradas y salidas, y ajustando los volúmenes cada día según los requerimientos (6,16). Para realizar un buen balance hidroelectrolítico será preferible, pero no obligatoria, la monitorización hemodinámica de tipo central arterial y venosa (3). Para valorar los niveles de hidratación, habrá que observar los parámetros de las analíticas sanguíneas de control para descartar fallos de otros órganos, hipoperfusión tisular, así como alteraciones en los niveles de los iones (6).

Se fomentará o aumentará paulatinamente la toma de fluidos por vía oral, a medida que vayan mejorando las lesiones de las mucosas orales (6).

La **nutrición** deberá proporcionarse tan pronto como sea posible. Será importante conocer los requerimientos nutricionales del adolescente para favorecer su recuperación (6,16). Las dietas se realizarán en base a las recomendaciones dietéticas que se ajusten más a cada paciente, dependiendo, sobre todo de la afectación de la piel (19). Para ello se realizará una valoración nutricional del paciente a las 24 horas del ingreso, incluyendo el peso y el riesgo de realimentación. El peso, como ya se dijo anteriormente, se deberá tomar y registrar una vez por semana al menos, o cuando la situación del paciente cambie y requiera otro tipo de intervenciones dietéticas (6).

Los adolescentes con SSJ, tienen un metabolismo acelerado, y a causa de ello sus requerimientos nutricionales se encuentran aumentados, por tanto, se deberán aumentar en un 30 % al calcular el soporte nutricional (16). Al ser pacientes que se tratan de forma parecida a los pacientes quemados, como ya se dijo previamente, son susceptibles a producir hipoglucemias, por el metabolismo acelerado, por lo que habrá que evitarlas a través de la nutrición (23). Para calcular los requerimientos calóricos en jóvenes con SSJ se emplea la siguiente ecuación: $[(\text{peso antes del síndrome en kg} \times 24,6) + (\text{porcentaje de afectación de la piel} \times 4,1) + 940 \text{ calorías}]$ (28).

Cuando la nutrición se administre por vía oral, tenderá a ser una ingesta escasa e insuficiente. Por ello, hay estudios que recomiendan la combinación de distintos tipos de nutrición, para complementarse entre sí. Además, se aportarán suplementos hiperproteicos e hipercalóricos, y se facilitarán las comidas atractivas para los pacientes en pequeñas cantidades pero de forma más frecuente (19).

En caso de que la nutrición no pueda darse por vía oral, debido al dolor producido por la patología, deberá introducirse una Sonda Nasogástrica (SNG) y por ella se administrará la nutrición enteral (3,6,12). Este proceso se mantendrá hasta que el paciente realice tolerancia positiva a través de dietas blandas (12). También se podrá instaurar nutrición parenteral a través de catéteres centrales, hasta la curación o mejora de la mucosa oral (19).

3.1.3 Cuidados de la piel y mucosas:

De forma previa a los cuidados es necesario conocer que las curas se realizarán de forma estéril y, cualquier manipulación, con la mayor asepsia posible. Además, está indicado utilizar ropa de cama estéril, todo ello para prevenir las infecciones. A su vez, habrá que realizar con cautela los cuidados de la piel para prevenir lesiones adicionales por cizalla, presión y sequedad (19). Relacionado con esto último, se deberá tener cuidado al medir la tensión con

manguito, al colocar los electrodos para la realización de electrocardiograma, y con los apósitos adhesivos y las pulseras identificativas hospitalarias por el riesgo de descamación. Algunas recomendaciones será poner gasas debajo del manguito; cubrir el dedo antes de poner el pulsioxímetro; y asegurar los electrodos, la SNG o el tubo endotraqueal con esparadrapo de papel suave (6).

Existen dos tipos de tratamiento en cuanto a los cuidados de la piel: el conservador y el quirúrgico (3,6). Inicialmente se podrá usar un tratamiento conservador, y en el caso de que este no funcione se podría emplear el quirúrgico (6). Aunque no hay una clara conclusión que determine cuál de los dos es mejor o aporta mayores beneficios al paciente (3). Para ambos abordajes habrá que realizar una valoración diaria de la piel y grado de desprendimiento (6).

El **método conservador** consiste en utilizar la piel destruida como barrera protectora y como apósito biológico, aplicando emolientes que ablanden el tejido y cubriendo todo con apósitos protectores (3,6). Suele ser el más empleado, ya que causa menos dolor y deja menor número de cicatrices al finalizar la enfermedad (3). Cuando haya grandes ampollas, podrá aspirarse el contenido de estas para permitir que la piel se apoye en el lecho de la herida (3,6). En este procedimiento será muy importante, aunque la piel no se quite, limpiar las zonas lesionadas con agua estéril, soluciones salinas o agentes antimicrobianos de forma regular (3,4,6). Después, habrá que cubrir con vaselina los sitios donde se realice presión hasta su reepitelización (4). Esta aplicación deberá realizarse cada 2-4 horas durante todo el proceso agudo de la enfermedad. También se podrán cubrir las zonas de presión con apósitos no adhesivos para mayor protección del tejido (6).

Si hay exudado intenso se han de aplicar apósitos absorbentes o antibióticos tópicos, como la plata, pero siempre con cuidado por el riesgo de toxicidad si se aplica en zonas extensas. Cuando no haya infección se podrán aplicar también esteroides de forma tópica, tales como el Clobetasol Propionato. Y siempre se trasladará al paciente a la UQ o UCI cuando presente más del 30 % de afectación de la superficie corporal, tenga deterioro clínico, haya extensión del desprendimiento epitelial, aparezca pus debajo de la epidermis, haya infección local, o cuando se requiera sustituir el abordaje conservador por el quirúrgico (6).

Por otro lado, dentro del **método quirúrgico** se utilizará la desbridación del tejido lesionado. Este se suele emplear cuando el área afectada es mayor a 30 %, siendo el caso de la NET, o cuando el conservador ha fallado y ha producido empeoramiento del paciente o de la piel (3). Este abordaje se realizará bajo anestesia general o sedación por tratarse de procedimientos muy dolorosos (3,6). Consiste en la desbridación de los tejidos necróticos o infectados y la limpieza de las heridas con soluciones antimicrobianas o salinas (3,6,16). Se utilizarán

lavados a presión, para minimizar los riesgos de proliferación bacteriana y facilitar el desprendimiento de estas capas (3).

Se aplicarán, además, apósitos biosintéticos en las grandes zonas desbridadas, que no estén infectadas, para ayudar a su cierre y cicatrización (3,6). Por el contrario, cuando haya infección, se utilizarán apósitos de plata que, para el cuidado de las zonas desnudas, se podrá aplicar mezclado con Parafina a través de la colocación de una gasa en la zona. Los apósitos deberán cambiarse cada 48 horas, y si se encuentran mojados, habrá que realizar el cambio antes de esas horas (3). El uso temprano de apósitos biosintéticos disminuye el dolor, las pérdidas de líquidos a través de las heridas, acelera la reepitelización, reduce el riesgo de infecciones y mejora la movilidad; en el caso de que su aplicación sea tardía, producirá más inconvenientes que ventajas (3).

Según la literatura, y relacionándolo con el apartado *1.1.6 Tratamiento*, no hay evidencias claras de beneficios en el empleo de IVIG, corticoesteroides y ciclosporina, en relación al empleo de métodos conservadores (6). Según otros autores, hay evidencia en cuanto al empleo del método agresivo, disminuyendo $\frac{3}{4}$ los índices de mortalidad (3).

Para la mucosa oral se recomienda realizar una higiene diaria cada 8 horas (19). En este procedimiento se utilizarán enjuagues bucales o soluciones salinas templadas, aunque, como excepción, se podrán ofrecer las bebidas favoritas del paciente en vez de enjuagues bucales para la irrigación oral (6). Se podrá lavar la zona, asimismo, con cepillos de dientes o esponjas orales extrasuaves mojados en Clorhexidina (12). Se vigilará a diario el estado de las mucosas orales y se podrá utilizar Parafina para los labios cada 2 horas durante la fase aguda. Se podrá considerar el uso de enjuagues bucales potentes con corticosteroides (6).

Los cuidados oculares abarcan revisión y registro diarios de las lesiones de los párpados, conjuntivas y córnea. Está indicado el uso de gotas oculares de Fluoresceína para cuantificar la pérdida epitelial en conjuntivas y córnea. Se mantendrá la higiene ocular con soluciones salinas cada 8 horas (19). Esto facilitará la eliminación de las partes pseudomembranosas y las adhesiones conjuntivales para la realización de la inspección ocular. Es muy importante prevenir la exposición de la córnea en los pacientes inconscientes para prevenir los lagofthalmos, ya que puede exacerbarse cuando hay afección de los párpados y la piel puede retraerse. Para ello podrá emplearse vaselina o pomadas oftálmicas para prevenir la sequedad del ojo (6,19). Otro consejo, según la literatura, es utilizar esparadrapo para mantener el ojo cerrado. También, se administrarán lubricantes oculares, como el Hialuronato de Sodio, cada 1-2 horas cuando haya afectación ocular durante la fase aguda. Además, se podrá considerar la utilización de corticosteroides tópicos en gotas, como dexametasona, dos

veces al día en caso de que no haya sospecha de infección; cuando sí la haya o se sospeche se deberá administrar antibiótico tópico de amplio espectro como profilaxis 4 veces al día (6). En caso de que al paciente se le haya realizado trasplante de membranas amnióticas, no se deberán lavar los ojos, ya que podrían arrastrarse, pero sí se utilizarán de igual manera los colirios y pomadas; además, se podrán utilizar colirios de suero autólogo (19). Los cuidados oculares deberán ser inmediatos para prevenir el rápido daño que pueden sufrir y generar secuelas importantes a largo plazo (6).

En relación a los cuidados de las mucosas genitourinarias, se puede utilizar, de forma prioritaria, el sondaje vesical ante la aparición de retención urinaria o disuria causadas por las lesiones (6,12). El sondaje ayudará, además, a la realización del balance de líquidos. Será importante realizar una valoración diaria de las partes genitales afectadas durante la fase aguda del síndrome (6). Para los varones, el sondaje será adecuado para evitar el dolor y prevenir las estenosis uretrales. Durante el aseo se realizará retracción del prepucio, y posteriormente se aplicará vaselina o pomada antiséptica para prevenir las complicaciones. En cuanto al género femenino, el sondaje se empleará de igual forma, se deberá mantener la vagina lubricada, y se podrán colocar prótesis vaginales para evitar que se produzcan sinequias (19). También se podrán utilizar tampones o aplicadores vaginales con Clobetasol Propionato para insertarse en la vagina (6).

Las pomadas o ungüentos que se utilicen, tanto para la zona urogenital como para las mucosas, deberán ser grasos, administrándose cada 2-4 horas durante la fase aguda. Se podrá considerar el uso de corticosteroides en pomada una vez al día para las superficies afectadas (6).

3.1.4 Esfera emocional:

Los cuidados en esta esfera son primordiales, y más en los adolescentes. La imagen corporal se ve alterada tanto en la fase aguda como en las secuelas que quedan a largo plazo (6,19). Como ya se dijo, la autopercepción también se ve modificada a causa de las consecuencias estéticas (6). Además, estos pacientes deberán permanecer aislados durante su estancia hospitalaria, tanto de forma respiratoria como de contacto (19).

Las estrategias que se emplean según la edad pueden incluir juegos, distracciones y el apoyo paternal, para lograr que la estancia hospitalaria sea más llevadera (6).

Será necesaria la interconsulta con psiquiatría y psicología para tratar las complicaciones y prevenir las secuelas psicológicas. Enfermería podrá proporcionar información al paciente y sus familiares, de una forma adecuada siempre, y facilitar el acompañamiento de los pacientes lo máximo posible, cumpliendo las medidas de seguridad de aislamiento (19). Además, se

dará apoyo tanto a pacientes como a familiares, se tratará el trastorno de estrés postraumático y se proporcionará ayuda para tratar el miedo a tomar medicamentos (6).

2. Justificación:

El síndrome de Stevens-Johnson es una patología poco conocida pero lo suficientemente grave como para acabar con la vida de una persona o, en los casos más leves, deteriorar distintas funciones vitales que ocasionen un empeoramiento en la calidad de vida del paciente. Debido a esto, surge la necesidad de aumentar la investigación en este ámbito y promover ámbitos saludables que disminuyan el riesgo de padecer esta enfermedad. Asimismo, se pretende que otros profesionales estén al tanto de estas situaciones y sepan reaccionar con los mejores tratamientos y cuidados posibles.

Para ello, se ha escogido una modalidad de tipo educativa. Se realizará un proyecto educativo en el que prime la concienciación de la población afectada sobre el uso de medicamentos de forma autónoma, así como la promoción de la calidad de vida en aquellos que han quedado con secuelas por esta patología.

Los profesionales de enfermería deben hacer más hincapié en la realización de estos talleres, ya que, aunque el paciente haya salido de la UCI, de la planta u hospital, es importante mantener unos cuidados posteriores para asegurar su correcta recuperación. Por ello su realización, servirá tanto para prevenir otro episodio como para finalizar la recuperación del presente. Por ello, destacará la figura de la enfermera como educadora, siendo la encargada de transmitir los conocimientos científicos sobre el síndrome y ayudar a estos pacientes a mejorar su afrontamiento respecto a las secuelas y complicaciones, así como ayudar a sus progenitores o tutores a sobrellevar la situación y colaborar en los cuidados.

Población y captación:

1. Población diana:

La intervención educativa va dirigida a adolescentes de toda España que padecen actualmente el SSJ o que lo han padecido, y a sus progenitores o tutores.

Según los datos estadísticos, la población afectada por el síndrome es de 6,3 por 100.000 al año, por tanto, las cifras de pacientes son escasas. Por ello, el taller se realizará a largo plazo, para permitir la asistencia de mayor número de personas y organizarlo de la forma más adecuada.

2. Captación:

Las personas que asistan a los diferentes talleres serán de cualquier provincia del país. Estos pacientes se podrán captar a través de hospitales en los que hayan estado ingresados, a través de la búsqueda en los centros de salud, y a través de asociaciones de pacientes que hayan padecido el síndrome. En los centros de salud y hospitales se realizará una búsqueda por diagnóstico y, además, se pedirá la colaboración tanto de enfermeros como médicos encargados de su cuidado, haciéndoles conocer la posibilidad de realizar un taller para tratar esta patología y su importancia. Además, se solicitará su aviso ante nuevos casos del síndrome y tras la recuperación del paciente, de la fase aguda de la enfermedad, se procederá a su captación. En cuanto a las asociaciones, se realizarán llamadas o comentarios a través de foros a los organizadores de la asociación, informando de la iniciativa de realización del taller e indagando para saber cuántas personas estarían interesadas en la sesión educativa.

Cuando se conozca el número de pacientes en cada comunidad, se harán llegar folletos informativos (Anexo 1) a los centros sanitarios responsables del lugar, de esta forma los pacientes que acudan o que permanezcan ingresados podrán obtener los folletos de una forma sencilla y se aprovecharán los recursos, ya que esta información irá únicamente enfocada hacia estos pacientes y sus progenitores o tutores. En cuanto a las asociaciones, se mandará el folleto por archivo PDF y se pedirá colaboración para que se publique en su página web, así los pacientes podrán informarse libremente y decidir si quieren asistir.

De forma previa a la realización del taller, se necesitará saber el número de personas concreto que asistirá, por ello en el folleto se especificarán los métodos de comunicación (correo, llamada telefónica o vía WhatsApp) para que las personas interesadas puedan ponerse en contacto con nuestro equipo y hacernos llegar esa información. Una vez se hayan comunicado con nosotros, se les pedirá el correo electrónico y se les enviará un formulario de inscripción que deberán rellenar y reenviarnos (Anexo 2). Para recabar esta información se dará un plazo

de 1 año, en el cual los interesados podrán inscribirse y, de esta forma, el número de asistentes será mayor. Cuando, pasado este plazo, conozcamos el número de pacientes y progenitores o tutores que quieran asistir, se les enviará información detallada sobre la localización y hora del taller.

Para realizar los talleres, se harán desplazamientos a las zonas donde se encuentren este tipo de pacientes y se localizará su centro de salud; se intentará juntar en el mismo taller a aquellos participantes que habiten localidades cercanas; y cuando las personas habiten en zonas remotas y aisladas, se les ofrecerá la posibilidad de realizar el taller a través de plataformas audiovisuales en streaming.

Objetivos:

1. Objetivos generales:

Dentro de los objetivos generales, el objetivo de salud principal sería la mejora de la calidad de vida de este tipo de pacientes y concienciar de los riesgos de la automedicación; por otro lado, el objetivo educativo, será el aprendizaje y el aumento de los conocimientos de la población diana sobre la enfermedad, el consumo seguro medicamentoso y los cuidados que deberán llevarse a cabo durante y de forma posterior a la patología.

2. Objetivos específicos:

Los objetivos específicos, se dividirán en los conocimientos, las habilidades y las actitudes que se quieren lograr de los participantes.

Objetivos de conocimiento:

- Conocer la enfermedad y la sintomatología.
- Diferenciar el porcentaje de afectación de la piel y mucosas a través del diagnóstico.
- Enumerar las posibles causas de la patología.
- Identificar las relaciones farmacológicas con el síndrome.
- Conocer los tratamientos más relevantes.
- Identificar las posibles complicaciones y secuelas.
- Conocer los cuidados de enfermería en la fase aguda y los cuidados al alta.

Objetivos de habilidades:

- Detectar los fármacos de riesgo y demostrar concienciación sobre los peligros de automedicarse.
- Demostrar los conocimientos aprendidos sobre los cuidados.
- Aplicar buenos métodos de hidratación y nutrición según los requerimientos.
- Realizar limpieza y curas menores de las heridas en su domicilio.

Objetivos de actitudes/intereses:

- Expresar sus miedos y verbalizar sus dudas.
- Buscar ayuda en los centros rehabilitadores o de apoyo.
- Verbalizarán un afrontamiento positivo de las posibles secuelas causadas.
- Mostrarán interés para asistir a sus citas médicas para las revisiones con medicina o enfermería.

Contenidos:

Los contenidos del taller educativo abarcarán:

- La descripción general del Síndrome de Stevens-Johnson, junto con la sintomatología que lo acompaña, diagnóstico y el porcentaje de afectación cutánea, y las causas de la patología.
- Se comentarán las relaciones farmacológicas existentes y se concienciará de la peligrosidad de la automedicación, haciendo hincapié en el consumo de una forma segura y siempre de forma prescrita por un facultativo.
- Se expondrán los distintos tratamientos para tratar la enfermedad así como aquellos que se pueden administrar en conjunto con otros.
- Se realizará un listado de las posibles complicaciones durante la fase aguda, y de las posibles secuelas durante la fase posterior a la enfermedad.
- Se enseñará a afrontar de una manera eficaz las secuelas, sobre todo en los pacientes, y de las complicaciones durante la enfermedad, tanto a pacientes como a sus allegados.
- Se explicará cómo realizar unos cuidados de enfermería de calidad, enseñando tanto a los propios pacientes como a sus familiares o tutores su realización.
- Enseñanza sobre los sitios a los que acudir ante síntomas del síndrome, para tratar de forma precoz la enfermedad y obtener una mejor y más rápida recuperación. Además, se mostrarán los sitios de apoyo o rehabilitación a los pacientes con secuelas, para lograr una mejor calidad de vida.
- Se dejarán espacios para dudas al finalizar cada sesión, para lograr que los conocimientos se asienten de la mejor forma posible, y se fomentará la expresión de emociones para mejorar el afrontamiento anteriormente dicho.

Sesiones, técnicas de trabajo y utilización de materiales:

1. Planificación general:

Los talleres se realizarán de forma grupal. Se dividirán en 3 sesiones para cada grupo, las cuales se llevarán a cabo en días diferentes pero de forma consecutiva. Tendrán una duración de 1 hora y media o 2 horas; la primera sesión y la última serán las más largas, con una durabilidad de 2 horas, mientras que la segunda será de 1 hora y media. Como se mencionó anteriormente, al ser un proyecto a realizar a largo plazo, los días y horario de las sesiones únicamente podrán configurarse cuando se sepa de forma completa el número de participantes y las residencias habituales de estos. Asimismo, y por este motivo, tampoco se puede especificar de forma concreta el lugar del taller, sabiendo simplemente que será en los centros de salud en las provincias de España en las que haya pacientes con las características relativas al apartado *1.1 Población diana*.

Las sesiones se realizarán en grupos de 3 a 5 pacientes, acompañados por sus progenitores o tutores, pudiendo asistir a los talleres un total de 9 a 15 personas. Se pondrá como excepción un número mayor de asistentes, cuando en una provincia se encuentren más de ese número de casos, pero siempre de forma excepcional y si el número no es muy elevado. En el caso de que los valores fuesen altos, se dividirá en grupos a los participantes de una misma provincia. Se realiza de esta forma, en grupos reducidos, para facilitar la exposición de opiniones libremente y promover la participación entre los asistentes, pero que a su vez haya tiempo suficiente para la finalización de las sesiones en los plazos establecidos.

El equipo docente estará compuesto por 3 profesionales. Asistirá una enfermera de atención primaria, una enfermera de la unidad de quemados o de la unidad de cuidados críticos, y un psicólogo. Estos docentes tendrán conocimientos sobre la patología, los fármacos causantes, los cuidados de la piel y el afrontamiento positivo de las complicaciones y secuelas para mejorar la calidad de vida; además poseerán habilidades comunicativas y didácticas, y entusiasmo por la realización del taller.

Antes de cada sesión, se pedirá a los participantes que lean el cronograma de trabajo expuesto en el folleto (Anexo 1), para llegar a las sesiones con ideas claras de lo que se va a explicar y realizar.

2. Sesiones:

Las sesiones que se van a exponer a continuación abarcan los contenidos que se verán en cada una de ellas. De forma esquemática, y para mayor visualización de los contenidos, se añade una tabla donde se recogen los mismos. Posteriormente se explicará cada sesión de

forma más extendida.

SESIONES	CONTENIDOS
<u>Sesión 1</u>	<ul style="list-style-type: none">• Presentación del taller y de los participantes.• Evaluación de conocimientos previos.• Descripción del SSJ, sintomatología, diagnóstico y afectación cutánea, y causas.• Análisis de las relaciones farmacológicas y concienciación.• Espacio para dudas y emociones.
<u>Sesión 2</u>	<ul style="list-style-type: none">• Breve resumen de la sesión anterior.• Descripción de los tratamientos del SSJ.• Listado de complicaciones y secuelas.• Consejos para su afrontamiento.• Espacio para dudas y emociones.
<u>Sesión 3</u>	<ul style="list-style-type: none">• Breve resumen de la sesión anterior.• Explicación de los cuidados en el SSJ.• Cálculos de requerimientos de hidratación y nutricionales.• Exposición de los sitios a los que acudir ante síntomas o en la recuperación y alta.• Espacio para dudas y emociones.• Evaluación de conocimientos posteriores.• Encuesta de satisfacción.• Despedida.

3. Desarrollo de las sesiones:

3.1 Sesión 1:

La primera sesión tendrá una duración de 2 horas. Se comenzará la sesión con una presentación de los 3 docentes y la exposición del objetivo general del taller, que deberá durar 5 minutos. Además, se explicarán, de manera general, los contenidos que se verán a lo largo de las jornadas y los horarios de las mismas. A continuación, comenzarán a presentarse los participantes.

1. Técnica de iniciación grupal: se realizará una dinámica con una pelota. Los asistentes se situarán de pie formando un círculo y se pasarán la pelota de forma aleatoria. Cada paciente deberá contar su caso o experiencia con el SSJ, y sus acompañantes se presentarán y contarán su vivencia desde fuera de la enfermedad. Con esta dinámica se pretende que los participantes se conozcan entre sí, cogiendo

más confianza y potenciando la comunicación. Los **materiales** que se utilizarán será únicamente una pelota de tamaño pequeño. La **duración** de la presentación de los participantes será de 15 minutos.

2. Técnica de evaluación: se realizará un cuestionario previo a los contenidos. Este método nos ayuda a conocer los conocimientos actuales de los participantes sobre el tema y, además, se empleará para compararlo con el cuestionario final y conocer en qué medida se han adquirido estos saberes. Los **materiales** necesarios serán bolígrafos y el cuestionario de evaluación (Anexo 3). Tendrá una **duración** de 15 minutos.
3. Técnica expositiva: se expondrá el tema principal de la sesión, donde se describirá el Síndrome de Stevens-Johnson, los síntomas que lo caracterizan, su diagnóstico de forma sencilla, cómo conocer el porcentaje de afectación de la piel a través de un mapa del cuerpo humano, y se enumerarán las posibles causas. Esta exposición se utilizará como base para los siguientes conceptos del taller. Los **materiales** necesarios para este apartado serán una presentación Power-Point con toda la información de forma sencilla y visual, un ordenador, un proyector y sillas colocadas en un semicírculo delante de la pantalla. Su **duración** será de 40 minutos.
4. Técnica de análisis: se analizarán las relaciones farmacológicas con el SSJ. Se expondrán los fármacos más causantes y se realizará una discusión, en la que participarán los asistentes, sobre los medicamentos que a ellos mismos les causaron la patología. Se buscará también la concienciación de los asistentes sobre la importancia de no automedicarse, haciéndoles comprender los peligros de este tipo de acciones. Se utilizará esta técnica para favorecer la consecución de objetivos de conocimientos y de actitudes. Los **materiales** que se emplearán será un ordenador, una presentación de Power-Point con el listado de fármacos, un proyector y sillas en semicírculo delante de la pantalla. Tendrá una **duración** de 30 minutos.
5. Técnica de investigación en el aula: se realizará un debate con las posibles dudas que hayan surgido durante la sesión, discutiéndose las distintas cuestiones que se planteen. De esta forma se promueve la participación y la reflexión, y se fomenta la autoconfianza y la expresión de emociones. Los **materiales** adicionales no serán necesarios ya que, únicamente, se requerirá la participación de los asistentes. La **duración** será de 15 minutos.

3.2 Sesión 2:

La segunda sesión tendrá una duración de 1 hora y media. Se dividirá en cuatro partes que se verán a continuación.

1. Técnica de investigación en el aula: se realizará un repaso de lo visto en la sesión anterior. Se utilizará la tormenta de ideas, para hacer reflexionar a los participantes y hacerles más conscientes de lo que supone la enfermedad. También, de esta forma, los docentes podremos comprobar si los métodos de enseñanza son los adecuados. Los **materiales** a utilizar será una pizarra, el material para escribir en ella y las sillas en posición semicircular delante de la pizarra. La **duración** de esta fase de repaso tendrá una duración de 15 minutos.
2. Técnica expositiva: se realizará una charla participativa donde los pacientes contarán primero los tratamientos que se utilizaron en su caso, y, posteriormente, se explicarán los tratamientos más utilizados según la ciencia. Se dejará claro que no existe un tratamiento concreto o mejor para cada persona que contraiga la enfermedad, siendo todos ellos igualmente válidos y dependientes de cada persona. Los **materiales** necesarios serán una pizarra, material para escribir en ella, un ordenador, un proyector, una presentación Power-Point, y las sillas en posición semicircular delante de la pizarra y la pantalla. La **duración** de este apartado será de 30 minutos.
3. Técnica expositiva: la estructura será igual a la de la anterior técnica, se realizará una lección participativa. Los participantes, según sus experiencias, realizarán un debate con las posibles complicaciones o secuelas derivadas de la enfermedad. Posteriormente, y de forma esquemática, se expondrán las complicaciones y secuelas de forma total. Esta técnica favorece la adquisición de conocimientos y permite que su asentamiento sea más adecuado. Además, nos permitirá contrastar nuestra información con las experiencias de los participantes. Los **materiales** a utilizar será una pizarra, material para escribir en ella, un ordenador, un proyector, una presentación Power-Point, y sillas en semicírculo delante de la pizarra y la pantalla. La **duración** de la técnica será de un total de 30 minutos.
4. Técnicas para el desarrollo de habilidades: se utilizará la demostración práctica con entrenamiento para aprovechar al máximo esta actividad. El objetivo principal será el afrontamiento positivo y eficaz de las complicaciones y secuelas, tanto para pacientes como para sus progenitores o tutores, con el objetivo de incrementar la

calidad de vida de estos. El ejercicio consistirá en que cada asistente salga a contar sus dificultades en cuanto a este aspecto y se le proporcionarán consejos prácticos, tanto por parte de los docentes como por parte del resto de participantes. Los **materiales** que se podrán utilizar serán folios y bolígrafos por si los asistentes quieren apuntar ideas. La **duración** de la actividad será de 20 minutos.

5. Técnica de investigación en aula: se utilizará la técnica de frases incompletas. Con esta sección se pretende que los participantes expresen sus emociones y afrontamiento a cerca de la enfermedad. Para ello, se pondrán frases incompletas, a través del proyector, y los participantes deberán terminarlas en función de lo que sientan en ese momento. Algunos ejemplos de frases podrán ser: “Me preocupa...”; “Me gustaría poder...”; “¿Cómo podría...? o “En ocasiones me siento...? Los **materiales** serán un ordenador, un proyector, una presentación Power-Point y sillas en semicírculo delante de la pantalla. La **duración** de la actividad será de 10 minutos.

3.3 Sesión 3:

Esta será la última sesión. Tendrá una duración de 2 horas en las que se desarrollarán las siguientes actividades:

1. Técnica de investigación en el aula: al igual que en la sesión 2, se utilizará la tormenta de ideas para lograr un repaso de lo visto en la sesión anterior. Se recordarán ciertos conceptos y se ayudará a los participantes a sintetizar los conceptos ya vistos. Además, al ser la última sesión, se realizará un breve resumen de lo que se verá en las actividades restantes. Los **materiales** a utilizar será una pizarra, el material para escribir en ella y las sillas en posición semicircular delante de la pizarra. La **duración** de esta fase tendrá una duración de 15 minutos.
2. Técnica expositiva: en esta actividad se transmitirán los conocimientos necesarios para lograr unos cuidados de calidad al paciente con SSJ. Se expondrán aquellos cuidados realizados en hospital durante la fase aguda de la enfermedad, para lograr una comprensión por parte de los asistentes de las técnicas que se emplean; y de forma más amplia, se explicarán los cuidados al alta o para permitir que su recuperación sea completa, que se realizarán en el domicilio o en los centros de salud. Se intentará lograr la mayor autonomía del paciente y sus allegados, por ello se dará más importancia a los cuidados que se puedan realizar en domicilio por el propio paciente o por sus cuidadores, como la limpieza y cura de heridas menores.

Los **materiales** necesarios para esta actividad será un ordenador, un proyector, una presentación Power-Point, folios de papel y bolígrafos, por si los asistentes quieren tomar notas, y sillas en semicírculo delante de la pantalla. La **duración** será de 40 minutos.

3. Técnicas para el desarrollo de habilidades: se llevarán a cabo unos ejercicios matemáticos de baja dificultad donde se calcularán los requerimientos nutricionales y de hidratación del paciente. El ejercicio estará más enfocado a los progenitores o tutores, ya que serán ellos quienes se encarguen del paciente, pero también será positivo que este último tenga conocimientos de estos aspectos. Para ello se utilizarán fórmulas preparadas para el cálculo, las cuales se apuntarán en la pizarra y de forma individual, los participantes, tendrán que resolverlas con sus propios datos. Los **materiales** que se emplearán serán una pizarra y materiales para escribir en ella, folios de papel y bolígrafos. Los participantes podrán utilizar las calculadoras de sus móviles para realizar ciertas operaciones matemáticas y disminuir el tiempo del ejercicio. Su **duración** será de 10 minutos.
4. Técnica expositiva: se expondrán los sitios a los que el paciente deberá acudir ante la presencia de síntomas, que podrán ser hospitales o centros de salud, aunque preferiblemente será el hospital. También, en la fase de recuperación, se darán a conocer sitios en los que el paciente puede obtener apoyo para su rehabilitación y mejoría. Se entregará una tarjeta (Anexo 4), donde aparecerá esta información en modo esquematizado, y en la que se podrán añadir además las posibles alergias farmacológicas. Asimismo, se recomendará llevar la tarjeta en la cartera o encima siempre que se salga o se viaje, por si se diese la reaparición de la enfermedad. Los **materiales** a emplear serán las tarjetas y sillas en semicírculo. La **duración** de esta actividad será de 10 minutos.
5. Técnica de investigación en el aula: utilizará la técnica de foto-palabra para fomentar la expresión de sentimientos. Para ello se pondrán en la pizarra distintas fotos con distintos significados y se pedirá a los participantes que comuniquen lo que le transmite cada una de ellas. Esta técnica nos para conocer las emociones de los asistentes y permitir que participen y se abran. Los **materiales** que se necesitarán serán fotografías, esparadrapo y una pizarra. La **duración** será de 15 minutos.
6. Técnica de evaluación: se realizará un cuestionario posterior a los contenidos. Este método nos ayuda a conocer los conocimientos adquiridos durante las sesiones y la

forma en que estos se han transmitido, pudiendo utilizarlo de feed-back para futuras intervenciones. Además, al compararlo con el cuestionario previo, los participantes podrán saber de forma visual lo que han aprendido y se sentirán más seguros respecto a la enfermedad. Los **materiales** necesarios serán bolígrafos, el cuestionario de evaluación (Anexo 3), y sillas. Tendrá una **duración** de 15 minutos.

7. Técnica de evaluación: se pasará a los participantes una encuesta de satisfacción con los docentes y el taller, en la que también se admitirán sugerencias. Esto nos servirá al equipo docente para mejorar en sesiones posteriores y conocer en qué medida se han cumplido los objetivos previstos. Los **materiales** necesarios serán bolígrafos, el cuestionario de satisfacción (Anexo 5) y sillas. La **duración** será de 10 minutos.
8. Despedida: por último se realizará una despedida a los participantes en la que se dé las gracias por la asistencia y la escucha, y se repetirán los datos de contacto para posibles dudas futuras o información adicional. Los **materiales** adicionales no serán necesarios. Tendrá una **duración** de 5 minutos.

Evaluación:

1. Estructura y proceso:

La evaluación del número de asistentes la realizará el propio equipo docente, a través de observación directa, viendo si se cumple o no lo establecido previamente en la planificación general.

A través de la encuesta de satisfacción (Anexo 5), serán los propios participantes quienes evalúen el lugar de la intervención, la calidad de la docencia y las técnicas empleadas para ello. A través de este cuestionario podrán evaluar, a su vez, la programación de los talleres, la cual recoge horarios y fechas, número de sesiones y contenidos, y la adecuación de los recursos utilizados.

2. Resultados:

El equipo docente, realiza evaluación continua en las sesiones, a través de la observación sistemática. Con esto logra conocer el tipo de clima entre participantes que se ha dado en el taller, la dinámica de grupo, la participación, así como cualquier problema detectado.

Para evaluar los objetivos generales de salud nos pondremos en contacto con los asistentes, pasados 4 meses, para valorar si ha habido mejorías en su calidad de vida y si su afrontamiento respecto a las secuelas ha aumentado.

Asimismo, los docentes podrán evaluar también el cumplimiento de objetivos de conocimiento a través de los cuestionarios de evaluación (Anexo 2), así como con las investigaciones de aula, donde se observa cuánto recuerdan los asistentes de las sesiones anteriores. A nosotros nos servirá también el cuestionario de satisfacción (Anexo 5) para conocer la consecución de los objetivos de tipo habilidades y actitudes; y la realización del ejercicio de las operaciones matemáticas para valorar los objetivos de habilidades.

Bibliografía:

1. Sakamoto AP, Silva CA, Saad-Magalhães C, Alencar AN, Pereira RMR, Kozu K, et al. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in childhood-onset systemic lupus erythematosus patients: a multicenter study. *Acta Reumatol Port.* 2017;42(3):250–5.
2. 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;35(2):182–7.
3. Nizamoglu M, Ward JA, Frew Q, Gerrish H, Martin N, Shaw A, et al. Improving mortality outcomes of Stevens Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis: A regional burns centre experience. *Burns.* 2017;44(3):603–11.
4. Martínez-Cabriales SA, Gómez-Flores M, Ocampo-Candiani J. Actualidades en farmacodermias severas: Síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y necrólisis epidérmica tóxica (NET). *Gac Med Mex.* 2015;151(6):777–87.
5. Van Batavia JP, Chu DI, Long CJ, Jen M, Canning DA, Weiss DA. Genitourinary involvement and management in children with Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *J Pediatr Urol.* 2017;13(5):490.e1-490.e7.
6. 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(1):37–54.
7. Hötzenecker W, Prins C, French LE. Eritema multiforme, síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. In: Bologna JL, Schaffer J V., Cerroni L, editors. *Dermatología.* 4ª ed. Barcelona: Elsevier Ltd; 2019. p. 333; 337–45.
8. Olson D, Abbott J, Lin C, Prok L, Dominguez SR. Characterization of children with recurrent episodes of Stevens Johnson Syndrome. *J Pediatric Infect Dis Soc.* 2017;6(3):140–3.
9. Rodríguez-Martín S, Martín-Merino E, Lerma V, Rodríguez-Miguel A, González O, González-Herrada C, et al. Incidence of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis among new users of different individual drugs in a European population: a case-population study. *Eur J Clin Pharmacol.* 2018;75(2):237–46.
10. Maharana PK, Sahay P, Sen S, Venugopal R, Titiyal JS, Sharma N. Corneal Ectasia in

- Stevens-Johnson Syndrome: A Sequela of Chronic Disease. *Am J Ophthalmol.* 2018;193:1–9.
11. Saka B, Akakpo AS, Bassowa A, Dapam AN, Mahamadou G, Teclessou JN, et al. Non-nucleoside reverse transcriptase inhibitors (NNRTIs)-induced Stevens-Johnson syndrome and gynecomastia in an HIV-infected child: A case report. *Ann Dermatol Venereol.* 2018;145(12):773–6.
 12. Gandhi RP, Klein U. Stevens-Johnson syndrome: A review and report of two cases. *Pediatr Dent.* 2017;39(1):1–6.
 13. Telechea DH, Speranza N, Giachetto G, Pírez MC. Síndrome de Stevens Johnson: una enfermedad habitualmente producida por medicamentos. *Arch Pediatr Urug.* 2008;79(3):229–34.
 14. Criado PR, Ramos RDO, Criado RFJ, Gonçalves AC, Vasconcellos C. Reações cutâneas graves adversas a drogas - Aspectos relevantes ao diagnóstico e ao tratamento - Parte I - Anafilaxia e reações anafilactóides, eritrodermias e o espectro clínico da síndrome de Stevens-Johnson & necrólise epidérmica tóxica (Doença de Lyel. *An Bras Dermatol.* 2004;79(4):471–88.
 15. Velasco-Tirado V, Alonso-Sardón M, Cosano-Quero A, Romero-Alegría Á, Sánchez-los Arcos L, López-Bernus A, et al. Life-threatening dermatoses: Stevens-johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. Impact on the Spanish public health system (2010-2015). *PLoS One.* 2018;13(6):1–12.
 16. Liotti L, Caimmi S, Bottau P, Bernardini R, Cardinale F, Saretta F, et al. Clinical features, outcomes and treatment in children with drug induced Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Acta Biomed.* 2019;90(1):52–60.
 17. Domínguez Domínguez C, Bonilla Briceño J, Buitrago Marín C, Calderón Ospina C. Síndrome de Stevens-Johnson asociado a fenitoína en una paciente colombiana con síndrome convulsivo focal. *Rev Médicas UIS.* 2012;25(2):8.
 18. Castillo-Muñoz FI, Céspedes-Guirao FJ, Novo-Torres A, Lorda-Barraguer E. Análisis retrospectivo de 23 años de necrólisis epidérmica tóxica en la Unidad de Quemados de Alicante, España. *Cir Plast Ibero-Latinoamericana.* 2014;40(3):279–94.
 19. Alonso Martín Y, Dobre CA, Fernández Ayuso D. Cuidados del paciente sometido a cirugía plástica. In: Morillo Rodríguez J, Fernández Ayuso D, editors. *Enfermería clínica II Cuidados críticos y especialidades médico-quirúrgicas.* 1st ed. Barcelona: Elsevier España; 2017. p. 127–9.
 20. Amstutz U, Shear NH, Rieder MJ, Hwang S, Fung V, Nakamura H, et al.

- Recommendations for HLA-B15:02 and HLA-A31:01 genetic testing to reduce the risk of carbamazepine-induced hypersensitivity reactions. *Epilepsia*. 2014;55(4):496–506.
21. Langley A, Worley B, Pardo Pardo J, Beecker J, Ramsay T, Saavedra A, et al. Systemic interventions for treatment of Stevens-Johnson syndrome (SJS), toxic epidermal necrolysis (TEN), and SJS/TEN overlap syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018;(9):1–18.
 22. Li L, Zheng S, Chen Y. Stevens–Johnson syndrome and acute vanishing bile duct syndrome after the use of amoxicillin and naproxen in a child. *J Int Med Res*. 2019;47(9):4537–43.
 23. Strobel AM, Fey R. Emergency Care of Pediatric Burns. *Emerg Med Clin North Am*. 2018 May 1;36(2):441–58.
 24. Zimmermann S, Sekula P, Venhoff M, Motschall E, Knaus J, Schumacher M, et al. Systemic immunomodulating therapies for Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A systematic review and meta-analysis. *JAMA Dermatology*. 2017 Jun 1;153(6):514–22.
 25. 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(4):15–6.
 26. Alfirevic A, Pirmohamed M, Marinovic B, Harcourt-Smith L, Jorgensen AL, Cooper TE. Genetic testing for prevention of severe drug-induced skin rash. *Cochrane Database Syst Rev*. 2019;(7):35.
 27. Košťál M, Bláha M, Lánská M, Košťálová M, Bláha V, Štěpánová E, et al. Beneficial effect of plasma exchange in the treatment of toxic epidermal necrolysis: A series of four cases. *J Clin Apher*. 2012;27(4):215–20.
 28. Schneider JA, Cohen PR. Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A Concise Review with a Comprehensive Summary of Therapeutic Interventions Emphasizing Supportive Measures. *Adv Ther*. 2017;34(6):1235–44.
 29. Haagdorens M, Van Acker SI, Van Gerwen V, Ní Dhubhghaill S, Koppen C, Tassignon MJ, et al. Limbal stem cell deficiency: Current treatment options and emerging therapies. *Stem Cells Int*. 2016;2016:22.
 30. Seccombe E, Ardern-Jones M, Wlaker W, Austin S, Taibjee S, Williams S, et al. Bronchiolitis obliterans and severe ocular disease as long-term sequelae of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A case series of 3 children. *Clin Exp Dermatol*. 2018;44(8).

31. Malo de Molina Ruiz R. Medidas preventivas para el control de las enfermedades respiratorias y de transmisión aérea. In: Manual Separ de Procedimientos. Barcelona: Novartis Farmacéutica S.A.; 210AD. p. 15–6.

Anexos

Anexo 1: Folleto informativo. Elaboración propia.

El siguiente folleto muestra los conceptos que se verán en el taller de educación para la salud sobre el Síndrome de Stevens-Johnson.

Está dirigido a todas aquellas personas que padecen o han padecido esta enfermedad, así como a sus progenitores o tutores.

Contacte con nosotros si está interesado.





Datos de contacto:

 xxxxxxxxxxxx@gmail.com

 91XXXXXXX

 XXXXXXXXX

Calidad de vida en el Síndrome de Stevens-Johnson



»»»» Contenidos del taller educativo: ««««

Sesión: 1

- Presentación del taller y de los participantes.
- Evaluación de conocimientos previos.
- Descripción del SSJ, sintomatología, diagnóstico y afectación cutánea, y causas.
- Análisis de las relaciones farmacológicas y concienciación.
- Espacio para dudas y emociones.



Sesión: 2

- Resumen de la sesión anterior.
- Descripción de los tratamientos del SSJ.
- Listado de complicaciones y secuelas, y consejos para su afrontamiento.
- Espacio para dudas y emociones.



Sesión: 3

- Resumen de la sesión anterior.
- Explicación de los cuidados.
- Cálculos de requerimientos de hidratación y nutricionales.
- Exposición de los sitios a los que acudir.
- Espacio para dudas y emociones.
- Evaluación de conocimientos posteriores.
- Encuesta de satisfacción.
- Despedida.



Anexo 2: Formulario de inscripción. Elaboración propia.

FORMULARIO DE INSCRIPCIÓN

Nombre:

Apellidos:

Edad:

Teléfono:

Dirección:

¿Has sufrido el Síndrome de Stevens-Johnson? Señale con una X la opción:

SI

NO

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

¿Tiene algún familiar con el síndrome o lo ha tenido?

SI

NO

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

Centro de Atención Primaria al que corresponde:

Disponibilidad horaria. Señale con una X la opción:

MAÑANA

TARDE

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

7. ¿En qué porcentaje aumentan los requerimientos nutricionales en un paciente con el síndrome de Stevens-Johnson?
- a) 10 %
 - b) 15 %
 - c) 20 %
 - d) 30 %
8. ¿Qué método se emplean para lavar una herida?
- a) Agua estéril
 - b) Soluciones salinas
 - c) Agentes antimicrobianos
 - d) Todas son correctas
9. ¿Qué medicamento puedes autoadministrarte sin la prescripción médica?
- a) Antiinflamatorios
 - b) Paracetamol
 - c) Antibióticos de amplio espectro
 - d) Ninguna de las anteriores
10. ¿Cuál es el porcentaje de afectación del Síndrome de Stevens-Johnson?
- a) Un 10 % o menos
 - b) De 10-30 %
 - c) Más de un 30 %
 - d) Ninguno es correcto
11. ¿Qué tratamiento se emplea de forma preferente?
- a) Tratamiento de soporte
 - b) Antibióticos
 - c) Antiinflamatorios
 - d) Corticosteroides
12. ¿Qué método se utiliza de forma primaria para el cuidado de la piel y mucosas?
- a) Método quirúrgico
 - b) Método conservador
 - c) Método clínico
 - d) Método clásico

Anexo 4: Tarjeta de información. Elaboración propia.

¿Dónde acudir?

- Síntomas → hospital.
- Curas complicadas → centro de salud.
- Revisiones → consulta médica o enfermera.
- Rehabilitación → centros de rehabilitación y fisioterapia.
- Apoyo psicológico → psicólogos, foro o centro de salud.

Soy alérgico a:

Anexo 5: Cuestionario de satisfacción. Elaboración propia.

CUESTIONARIO DE SATISFACCIÓN

Marque con una X la puntuación que considere más acorde (1 muy deficiente, 5 excelente)

SALA DE LA INTERVENCIÓN					
	1	2	3	4	5
Comodidad Sillas					
Iluminación					
Insonorización					
Estado del mobiliario					
Limpieza					
Otros (pizarra, proyector, etc.)					
Comentarios					

CALIDAD DOCENCIA					
	1	2	3	4	5
Especialidades profesionales de los docentes					
Claridad explicaciones					
Conocimientos de los docentes					
Interés por la enseñanza					
Comentarios					

PROGRAMACIÓN DE TALLERES					
	1	2	3	4	5
Organización					
Horarios					
Fechas					
Número de sesiones					
Duración de las sesiones					
Contenidos					
Comentarios					

TÉCNICAS DE AULA					
	1	2	3	4	5
Métodos de educación empleados					
Participación					
Ejercicios prácticos					
Comentarios					

RECURSOS UTILIZADOS					
	1	2	3	4	5
Folletos					
Tarjetas					
Presentaciones					
Medios de comunicación					
Comentarios					

CONOCIMIENTOS ADQUIRIDOS					
	1	2	3	4	5
Expectativas					
Conocimientos adquiridos					
Utilidad					
Objetivos de aprendizaje					
Comentarios					

SATISFACCIÓN GLOBAL					
	1	2	3	4	5
Evaluación global					
Comentarios					