

Diagnóstico a primera vista

## Púrpura y necrosis de rápida instauración en paciente con fiebre



## Purpura and necrosis of sudden onset in a patient with fever

Ievgenia Pastushenko<sup>a</sup>, Tamara Gracia-Cazaña<sup>a,\*</sup> y Rubén Casado-Arroyo<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Dermatología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

<sup>b</sup> Departamento de Cardiología, Erasme Hospital, Bruselas, Bélgica

### Cuadro clínico

Varón de 21 años de edad que acude a urgencias por presentar fiebre alta de 2 días de evolución, dolor de cabeza y confusión. A la exploración física destacaba temperatura de 38 °C, frecuencia cardíaca de 120 lpm, frecuencia respiratoria de 31 rpm y tensión arterial de 80/50 mmHg. Otro hallazgo de interés fue la presencia de adenopatías laterocervicales. No se observaba exantema ni enantema. Los datos de laboratorio al ingreso revelaron una leucocitosis de  $9,8 \times 10^9/l$  y  $140 \times 10^9/l$  plaquetas. Los datos de gasometría arterial eran los siguientes, pH 7,18; PaCO<sub>2</sub> 47 mmHg; HCO<sub>3</sub> 17 mmol/l, y EB -10 mEq/l. El líquido cefalorraquídeo obtenido por punción lumbar fue normal. En base al cuadro clínico, se hizo un diagnóstico de presunción de septicemia meningocócica, y el paciente fue hospitalizado en la unidad de cuidados intensivos. Se trató al paciente con fluidoterapia, fármacos vasoactivos y antibióticos (cefotaxima y vancomicina 2 g/6 h, 1 g/12 g, vía endovenosa).

En las horas siguientes el paciente presentaba áreas purpúricas que no blanqueaban a la digitopresión localizadas en extremidades superiores e inferiores, tronco y cara. Los nuevos datos de laboratorio revelaron un recuento de glóbulos blancos  $13,6 \times 10^9/l$  y  $20 \times 10^9/l$  plaquetas, alteraciones en la coagulación con un tiempo de protrombina de 20%, tiempo de cefalina indetectable, fibrinógeno de 60 mg/dl y dímero D 9.632 ng/ml.

### Evolución

Finalmente se recibió el resultado de los hemocultivos que fueron positivos para *Neisseria meningitidis* (*N. meningitidis*). Con el diagnóstico final de *Purpura fulminans* por sepsis meningocócica. Dos semanas después, el paciente fue extubado. Las lesiones ampollosas evolucionaron hacia lesiones necróticas con escaras firmemente adheridas, (figs. 1 y 2). Finalmente, el paciente fue tras-



**Figura 1.** Piel de coloración eritematoviolácea con áreas necróticas extensas que se localizan en la porción distal de las extremidades inferiores.

lado al servicio de cirugía plástica, donde se le realizó amputación transtibial bilateral y amputación de ambas manos. En las otras lesiones necróticas del tronco y de la cara se desbridaron las escaras y se recubrieron con injertos laminares.



**Figura 2.** Zonas necróticas con áreas denudadas, ampollas y escaras de límites mal definidos en la mano izquierda.

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: [tamgracaz@gmail.com](mailto:tamgracaz@gmail.com), [tamara.gracia@hotmail.com](mailto:tamara.gracia@hotmail.com) (T. Gracia-Cazaña).

## Discusión

La *Purpura fulminans* es una enfermedad potencialmente mortal que se caracteriza por la aparición repentina de áreas extensas de hemorragia cutánea progresiva y necrosis<sup>1</sup>, el primero en describir esta entidad fue Henoch en 1887<sup>2</sup>. Los primeros casos descritos correspondían a niños, por lo que se pensó que era una enfermedad exclusiva de la edad infantil<sup>3</sup>. Su etiología se puede dividir en 3 grandes grupos, el primero y el más frecuente es el secundario a sepsis, otro grupo asociado a trastornos hereditarios de coagulación (deficiencias de proteína C o S) y, finalmente, aquellos en los que no se encuentra ninguna causa etiológica, los idiopáticos<sup>1</sup>.

Dentro de las infecciones que causan *Purpura fulminans* se encuentran las sepsis por *S. aureus*, *Streptococcus* beta-hemolítico del grupo A y B, *S. pneumoniae*, *H. influenzae*, *N. meningitidis*, *H. aegyptius*, infecciones por *Rickettsias* y también por virus fundamentalmente virus varicela-zóster<sup>4</sup>. La bacteria *N. meningitidis* es uno de los agentes más frecuentemente relacionados, esto es debido a la fuerte adhesión de *N. meningitidis* a los vasos dérmicos con el subsecuente daño vascular local y púrpura<sup>5</sup>.

Debido a que el reconocimiento temprano de su presentación clínica y la administración precoz de antibióticos son los 2 factores que más influyen en la disminución de sus altas tasas de mortalidad, es una enfermedad que debemos de conocer y sospechar precozmente<sup>6</sup>.

## Bibliografía

1. Davis MD, Dy KM, Nelson S. Presentation and outcome of *purpura fulminans* associated with peripheral gangrene in 12 patients at May Clinic. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57:944–56.
2. Henoch E. Ueber *Purpura fulminans*. *Berl Klin Wochenschr.* 1887;24:8–10.
3. Hjort PF, Rapaport SI, Jorgensen L. *Purpura fulminans*: Report of a case successfully treated with heparin and hydrocortisone. Review of 50 cases from the literature". *Scan J Haematol.* 1964;1:169–92.
4. De Souza AL 1, Sztajn bok J, Salgado MM, Romano CC, Alkmin Md, Duarte AJ, et al. Severe myalgia of the lower extremities as the first clinical feature of meningococcal *purpura fulminans*. *Am J Trop Med Hyg.* 2007;77:723–6.
5. Melican K, Michea Veloso P, Martin T, Bruneval P, Duménil G. Adhesion of *Neisseria meningitidis* to dermal vessels leads to local vascular damage and purpura in a humanized mouse model. *PLoS Pathog.* 2013;9:e1003139.
6. Childers BJ, Cobanov B. Acute infectious *purpura fulminans*: A 15-year retrospective review of 28 consecutive cases. *Am Surg.* 2003;69:86–90.