



NOTA CLÍNICA

Púrpura fulminante: resultado funcional en 2 pacientes pediátricos tras sufrir múltiples amputaciones

I. Tamimi-Mariño*, J.J. Hidalgo, A. Perez y L.I. Mendez

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Carlos Haya, Málaga, España

Recibido el 10 de febrero de 2012; aceptado el 7 de marzo de 2012

Disponible en Internet el 15 de mayo de 2012

PALABRAS CLAVE

Púrpura fulminante;
Infección meningocócica;
Amputación;
Pacientes pediátricos;
Resultado funcional

Resumen La púrpura fulminante (PF) es un proceso hemorrágico inusual, que se asocia habitualmente a la sepsis meningocócica y a otros procesos infecciosos. Suele afectar a neonatos y a niños pequeños, y comienza como una infección benigna que progresa presentando fiebre alta, equimosis purpúrica, coagulopatía intravascular diseminada, necrosis y gangrena. El tratamiento de estos niños suele requerir la toma de decisiones difíciles, ya que el cirujano y los familiares deben plantearse la posibilidad de continuar con una línea de tratamiento agresiva que puede dejar múltiples secuelas mutilantes o seguir un tratamiento paliativo. En este estudio revisamos la presentación clínica, tratamiento y resultados funcionales de 2 casos de PF tratados en nuestro centro entre los años 2002 y 2005. Los niños presentados en este estudio tuvieron un buen resultado funcional a largo plazo y una calidad de vida aceptable a pesar de haber sido sometidos a múltiples amputaciones.

© 2012 SECOT. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Purpura fulminans;
Meningococcal infection;
Amputation;
Paediatric patients;
Functional results

Purpura fulminans: Functional results in two paediatric patients after suffering multiple amputations

Abstract Purpura fulminans (PF) is an unusual haemorrhagic process that is usually associated with meningococcal sepsis and other infectious processes. It usually affects neonates and young children, and starts with a benign infection that progresses to a high fever, purpura ecchymosis, disseminated intravascular coagulopathy, necrosis and gangrene. The treatment of these children usually requires making difficult decisions, since the surgeon and the families must come to terms with the possibility of following an aggressive line of treatment that could lead to multiple mutilating sequelae, or follow palliative treatment. In this study, we review the clinical presentation, treatment and results of two cases of PF treated in our hospital between the years 2002 and 2005. The children presented in this study had a good long-term functional result and an acceptable quality of life, despite being subjected to multiple amputations.

© 2012 SECOT. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: isktamimi80@yahoo.com (I. Tamimi-Mariño).

Introducción

La púrpura fulminante (PF) o púrpura gangrenosa es un proceso hemorrágico inusual que se asocia habitualmente a la sepsis meningocócica y a otros procesos infecciosos¹. Suele afectar a neonatos y a niños pequeños, y comienza como una infección benigna que progresa presentando fiebre alta, equimosis purpúrica, hipotensión, coagulopatía intravascular diseminada, necrosis y gangrena².

Los pacientes que sufren un episodio de PF asociado a isquemia periférica severa y gangrena de miembros o dígitos suelen precisar múltiples amputaciones. El tratamiento de estos niños suele requerir la toma de decisiones difíciles, ya que el cirujano y los familiares deben plantearse la posibilidad de continuar con una línea de tratamiento agresiva que puede dejar múltiples secuelas mutilantes o seguir un tratamiento paliativo³.

En este estudio revisamos la presentación clínica, tratamiento y resultados funcionales a largo plazo de 2 casos de PF tratados en nuestro centro entre los años 2002 y 2005.

Caso 1

Niña de 3 años derivada desde otro centro, que presentaba un hematoma simétrico y eritema periférico en ambos miembros inferiores de 4 semanas de evolución, asociado a fiebre y astenia. La paciente no tenía antecedentes de interés, pesó 2,0kg tras un embarazo a término, y recibió correctamente las vacunas correspondientes para

su edad. En la exploración clínica destacó la presencia de un olor pútrido y necrosis de ambos pies con patrón de calcetín bien delimitado (fig. 1A). Los pulsos femorales permanecieron íntegros. Se obtuvieron hemocultivos y a continuación se inició tratamiento antibiótico intravenoso empírico. Se realizó una ecografía Doppler de ambos miembros inferiores que mostró un índice de resistencia bajo en ambas arterias poplíteas sin componente retrógrado sugiriendo una estenosis distal bilateral. A los 2 días de su ingreso se realizó una amputación transtibial de ambas piernas. La paciente ingresó posteriormente en la unidad pediátrica de cuidados intensivos durante 2 días. Los hemocultivos iniciales fueron negativos, así como los marcadores serológicos. Se inició rehabilitación de forma precoz, y la recuperación posquirúrgica fue satisfactoria. La paciente inició la deambulación con prótesis en ambos miembros inferiores y fue dada de alta a las 4 semanas de la intervención (figs. 1B y C).

A los 3 años de su primera intervención la paciente fue tratada nuevamente para la reconstrucción de los muñones de amputación. Tres meses después de este segundo acto quirúrgico la paciente desarrolló una úlcera en el muñón derecho que requirió una tercera intervención en la que se realizó un remodelado óseo y cierre de la herida. La rehabilitación comenzó inmediatamente tras la cirugía. En las posteriores revisiones la paciente refería una dependencia moderada para las actividades habituales, podía deambular y correr sin ayuda y levantarse del suelo. La paciente posteriormente se extravió de nuestro registro ya que era de procedencia extranjera (fig. 1).



Figura 1 A) Necrosis de ambos pies con patrón de calcetín bien delimitado. B) La paciente con prótesis de ambulación en ambos pies. C) La paciente rehabilitando a las 2 semanas de la intervención.



Figura 2 A y B) Necrosis de ambos pies y mano izquierda. C) Muñones de amputación mano izquierda y dedos mano derecha a los 3 años de la intervención. D) La paciente con prótesis de ambulación en ambas piernas a los 3 años de la intervención.

Caso 2

Niña de 5 años que acudió a nuestro hospital con un cuadro de fiebre, vómitos y somnolencia de 12 h de evolución. La paciente no tenía antecedentes de interés, y había sido correctamente vacunada. En la exploración física destacó la presencia de hipotensión y púrpura diseminada de predominio distal en pierna izquierda, pie derecho, mano izquierda, y dedos de mano derecha.

La paciente ingresó en la unidad pediátrica de cuidados intensivos y se comenzó tratamiento antibiótico intravenoso empírico y sueroterapia de expansión. Las muestras del líquido cefalorraquídeo fueron normales y los hemocultivos fueron positivos para *Neisseria meningitidis* (*N. meningitidis*) de serotipo indeterminado. En el tercer día tras su ingreso la paciente sufrió un fallo renal agudo, que mejoró al sexto día con hemofiltración. Tras esto, desarrolló un cuadro de coagulopatía intravascular diseminada (CID) presentando anemia y trombocitopenia, que precisó tratamiento con hemoderivados. Las regiones isquémicas tuvieron una evolución desfavorable a pesar del tratamiento conservador (figs. 2A y B). A los 20 días de su ingreso y tras la delimitación de las zonas necróticas se realizó amputación del pie derecho, 1/3 distal del antebrazo izquierdo, transtibial de pierna izquierda, y todas las falanges distales de la mano derecha. A los 10 días de la primera intervención, debido a la mala evolución de la herida quirúrgica, se realizó una reamputación transtibial de la pierna derecha. A las 6 semanas de la intervención inicial se realiza una reamputación del segundo y cuarto dedos. La rehabilitación se inició de forma precoz, y la paciente inició la deambulacion con prótesis en ambos miembros inferiores hechas a medida.

A los 6 años de la revisión los muñones de amputación se encontraban en buenas condiciones y la paciente presentó una calidad de vida relativamente buena (figs. 2C y D). Era capaz de colocarse las prótesis sin ayuda y podía andar y correr de forma independiente. La movilidad de los hombros, codos, caderas y rodillas era buena, aunque rechazaba el uso de la prótesis de miembro superior izquierdo. La paciente mostró tener una dependencia moderada para las actividades habituales, tanto en la escala de Barthel⁴ (puntuación total 85%) como en la escala del índice locomotor (37/42)⁵. Según la clasificación de Russek, la paciente desarrolló una restauración parcial de las actividades habituales (con restricciones solo en algunas actividades como la danza, deportes, etc.)⁶ (fig. 2).

Discusión

La PF fue descrita por vez primera por Guelliot en 1884¹. Se asocia a infecciones causadas por la *N. meningitidis*, *Capnocytophaga canimorsus*, y otros patógenos gram negativos, así como a deficiencias de la proteína C o proteína S. En algunos casos no es posible identificar la causa⁷.

La *N. meningitidis* es un diplococo gram negativo, que solo afecta a la especie humana. Puede encontrarse de forma habitual en las mucosas nasales, faringe, tracto intestinal y vagina. Las infecciones meningocócicas agudas debutan con un cuadro clínico poco específico, que evoluciona de forma tórpida causando fiebre, hipotensión, y trastornos de la coagulación. En su forma más severa puede producir shock séptico, isquemias periféricas, PF, necrosis y gangrena¹. Este proceso se desencadena con la liberación

de altas cantidades de endotoxina lipopolisacárida (LPS) a la circulación provenientes del patógeno. Esta endotoxina activa a macrófagos, células-T, y células endoteliales, que a su vez causan la liberación de grandes cantidades de prostaglandinas, citocinas y produce la activación de la cascada de coagulación².

La deficiencia de la proteína C asociada a infecciones meningocócicas contribuye al proceso patogénico que desencadena las lesiones trombonecroticas de la piel y otros órganos, y probablemente juega un papel importante en la respuesta inflamatoria sistémica. Se han observado niveles bajos de proteínas C y S, así como de antitrombina III en pacientes pediátricos diagnosticados de infección meningocócica que presentaban PF⁸. La endotoxina meningocócica se ha descrito como una causa de coagulopatía intravascular (CIV)⁷.

El tratamiento conservador de la PF incluye el uso de antibióticos, medios de expansión volumétrica y oxígeno. Se han descrito buenos resultados con el uso de las terapias de sustitución de la antitrombina y proteína C, correlacionándose con una mejoría de los marcadores biológicos. El tratamiento quirúrgico incluye desbridamientos, escarectomías, fasciotomías y amputaciones^{7,9}. En la fase aguda de la enfermedad se recomienda tratar las heridas de forma conservadora, siempre que no se observe una purulencia local activa. El desbridamiento o amputación se realiza cuando los márgenes del tejido viable se encuentran bien delimitados. La cobertura de las heridas con aloinjertos puede ser necesaria; la cobertura definitiva se realiza cuando la perfusión local se recupera. Puede ser necesario realizar revisiones quirúrgicas posteriores para mejorar la calidad de vida de estos niños¹⁰.

En el postoperatorio los pacientes pueden desarrollar complicaciones a nivel del muñón quirúrgico como necrosis de la piel, alteraciones de la sensibilidad, contracturas, dehiscencia de la herida quirúrgica, anomalías del crecimiento y retardo de curación del muñón. En los 2 casos presentados, ya que se trataba de pacientes en edad de crecimiento, nuestro criterio más importante en la planificación del tratamiento quirúrgico fue ser extremadamente conservadores a la hora de establecer los márgenes de amputación, lo que aumenta el riesgo de presentar complicaciones inmediatas en los muñones. En caso de que esto ocurra siempre existe la posibilidad de realizar una segunda intervención quirúrgica si es necesario.

Los pacientes afectados requieren una rehabilitación multidisciplinaria de larga evolución. Hay pocos estudios que valoran la calidad de vida de estos pacientes a largo plazo. El conocimiento de los resultados funcionales a largo plazo puede facilitar la toma de decisiones terapéuticas por parte del médico y la familia. En nuestro estudio los casos intervenidos mostraron un buen grado de movilidad, un grado moderado de dependencia a pesar de las múltiples amputaciones realizadas en ambos casos y una calidad de vida aceptable.

La PF es un proceso patológico que puede dejar secuelas mutilantes. Los niños presentados en este estudio tuvieron un buen resultado funcional a largo plazo y una calidad de vida aceptable a pesar de haber sido sometidos a múltiples amputaciones.

Nivel de evidencia

Nivel de evidencia IV.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

- Guelliot A. Note sur trois cas de purpura infectieux foudroyant. *Un Med Sci Nord-Est.* 1884;8:25.
- Silbart S, Oppenheim W. Purpura fulminans medical, surgical, and rehabilitative considerations. *Clin Orthop Relat Res.* 1985;193:206-13.
- Allport T, Read L, Nadel S, Levin M. Critical illness and amputation in meningococcal septicemia: is life worth saving? *Pediatrics.* 2008;122:629-32.
- Mahoney FI, Barthel DW. Functional evaluation: the Barthel Index. *Md Med J.* 1965;14:61-5.
- Gauthier-Gagnon C, Grisé MC. Prosthetic profile of the amputee questionnaire: validity and reliability. *Arch Phys Med Rehabil.* 1994;75:1309-14.
- Russek AS. Management of lower extremity amputees. *Arch Phys Med Rehabil.* 1961;42:687-703.
- Nolan J, Sinclair R. Review of management of purpura fulminans and two case reports. *Br J Anaesth.* 2001;86:581-6.
- DeVoe IW, Gilka F. Disseminated intravascular coagulation in rabbits: synergistic activity of meningococcal endotoxin and materials egested from leucocytes containing meningococci. *J Med Microbiol.* 1976;9:451-8.
- Smith OP, White B, Vaughan D, Rafferty M, Claffey L, Lyons B, et al. Use of protein-C concentrate, heparin, and haemodiafiltration in meningococcus-induced purpura fulminans. *Lancet.* 1997;350:1590-3.
- Dinh TA, Friedman J, Higuera S. Plastic surgery management in pediatric meningococcal-induced purpura fulminans. *Clin Plast Surg.* 2005;32:117-21.