

Manejo quirúrgico temprano en la purpura fulminans del lactante

Early surgical management of purpura fulminans in the infant

Orta Chíncoa, Jara^a
Alfonso Bravo, Carlos^b
Andrés Cano, Pablo^b

^a Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario Puertadel Mar, Cádiz, España.

^b Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Unidad de Ortopedia Infantil. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España.

jaraorta@gmail.com

Rev. S. And. Traum. y Ort., 2021; 38 (2/4): 43-48

Recepción: 06/05/2021. Aceptación: 13/06/2021

Resumen

Introducción

La *purpura fulminans* (PF) es una patología grave, que asocia trastornos de la coagulación con afectación principalmente en zonas acrales. El objetivo de este trabajo es destacar la importancia de la sospecha diagnóstica, el manejo multidisciplinar y el tratamiento quirúrgico temprano.

Caso

Se describe el caso de una paciente de 14 meses con presentación atípica de PF y síndrome compartimental de antebrazo izquierdo. Tras realizar

Abstract

Introduction

Purpura fulminans is a serious pathology that associates coagulation disorders which mainly affects acral areas. The aim of this study is to highlight the importance of suspected diagnosis, multidisciplinary management and early surgical treatment.

Case

It is described the case of a 14-months-old patient with an atypical presentation of *purpura fulminans* and a compartmental syndrome of the

fasciotomía y un tratamiento médico de soporte de la coagulación intravascular diseminada, se llegó a un diagnóstico etiológico infrecuente: déficit autoinmune de proteína S.

Resultados

La purpura progresó en miembros inferiores, que tuvieron buena evolución con las curas locales. No hubo afectación de órganos internos. El miembro superior izquierdo sufrió necrosis seca y precisó amputación.

Conclusiones

El manejo de la PF debe ser multidisciplinar para llegar a un diagnóstico certero e iniciar un tratamiento precoz. El diagnóstico y tratamiento rápido del síndrome compartimental es importante para no empeorar el pronóstico del miembro. Entre las opciones de tratamiento quirúrgico encontramos el desbridamiento de heridas, el injerto libre de piel, los colgajos cutáneos y la amputación, para lo cual debe esperarse, siempre que sea posible, a la estabilización del paciente y delimitación de la necrosis.

Palabras clave: Purpura fulminans, síndrome compartimental, manejo quirúrgico, déficit de proteína S, infantil.

left forearm. After performing a fasciotomy and a supporting medical treatment for intravascular disseminated coagulation, it was reached to an infrequent diagnosis etiology: autoimmune protein S deficiency.

Results

Purple injuries progressed in lower limbs, which had good evolution with local treating. There were no internal organs affection. The left upper limb suffered dry necrosis and it required amputation.

Conclusion

The management of PF must be multidisciplinary to reach an accurate diagnosis and to initiate an early treatment. Prompt diagnosis and treatment of the compartmental syndrome is necessary to prevent a worsening of the limb prognosis. Surgical treatment options include wound debridement, free skin graft, skin flaps and amputation, they should be postponed, as long as possible, until the patient gets stable and the necrosis gets delimited.

Keywords: Purpura fulminans, compartmental syndrome, surgical management, protein S deficiency, pediatric.

Introducción

La *purpura fulminans* (PF) es una entidad clínico-patológica grave caracterizada por microangiopatía trombotica en miembros. Se asocia a coagulación intravascular diseminada (CID), que conlleva una necrosis cutánea y que puede cursar con afectación multiorgánica de rápida evolución y de pronóstico incierto, causando normalmente una alta morbilidad¹⁻³. Aunque los niños menores de 4 años son los más afectados, también puede aparecer en otras edades, siendo menos frecuente en adultos^{4,5}.

Para un adecuado manejo es fundamental el diagnóstico precoz y un tratamiento agresivo. Aunque la etiología más frecuente suele ser la

infecciosa, en concreto la meningitis asociada a *Neisseria Meningitidis* y a *Streptococcus* del grupo B, puede asociarse a multitud de causas, entre ellas el déficit de proteína C y S^{2,6}. Por otro lado, también existe la PF idiopática como diagnóstico de exclusión, la cual normalmente presenta un cuadro menos severo⁴.

Los pacientes que sobreviven a la PF normalmente sufren necrosis parcheada de las extremidades y pueden precisar de varias intervenciones quirúrgicas, entre ellas la amputación^{4,5}. El síndrome compartimental es frecuente, y un retraso en su diagnóstico y tratamiento conlleva un peor pronóstico del miembro afectado^{4,7,8}.

El objetivo de este trabajo es destacar la importancia de la sospecha diagnóstica en esta pa-

tología, el manejo multidisciplinar de la misma y la necesidad del tratamiento quirúrgico temprano.

Caso clínico

Presentamos el caso de una niña de 14 meses, sin antecedentes médicos de interés, que acude a

urgencias por dolor e impotencia funcional en antebrazo izquierdo tras traumatismo de baja energía el día anterior. A la exploración, se aprecia edema y hematoma incipiente de unos 5 cm en el antebrazo que en aproximadamente cinco horas, progresa a equimosis en mano y antebrazo, así como contractura en flexión (signo de Volkmann) (fig.1).



Figura 1 Placa purpúrica en tercio medio y distal de antebrazo y mano izquierda. Signos de edema y contractura en flexión (signo de Volkmann).

Debido al empeoramiento del estado del miembro, se decide intervención quirúrgica de urgencias por sospecha de síndrome compartimental. En quirófano se realiza incisión cutánea sobre línea media volar del antebrazo, desde flexura del codo hasta línea de Kaplan, fasciotomía antebraquial y liberación de musculatura flexora y de nervio mediano mediante apertura del ligamento anular del carpo. Se realiza asimismo incisión cutánea dorsal y liberación del compartimento dorsal. En cuanto a los compartimentos de la mano,

se liberaron mediante dos incisiones dorsales para los compartimentos aproximador y central, una incisión cubital para el compartimento hipotenar y mediante la incisión volar hasta línea de Kaplan para el compartimento tenar. Las heridas se dejaron sin suturar y se procedió a la oclusión de las mismas con un sistema de vacío. Al finalizar la cirugía se observaron lesiones similares en ambos miembros inferiores y necrosis paulatina del miembro intervenido (fig. 2).



Figura 2 Necrosis distal en pulpejos y dedos de la mano. Desarrollo de placas purpúricas similares a la de antebrazo en ambos miembros inferiores y posterior demarcación de las mismas.

Los resultados de la analítica muestran trombocitopenia, hipofibrinogenemia y aumento del tiempo de protrombina y de tromboplastina parcial activada, por lo que se diagnostica de coagulación intravascular diseminada (CID). Al salir de quirófano, en el postoperatorio inmediato se inicia transfusión de plasma fresco congelado y plaquetas, tratamiento antibiótico empírico y profilaxis antitrombótica mediante heparina de bajo peso molecular, mejorando de forma generalizada los factores de coagulación.

La paciente queda ingresada en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, donde se continúa el estudio mediante ecografía abdominal, que descarta sangrado en órganos internos, y biopsia

cutánea que descarta la presencia de vasculitis. La determinación de las proteínas C y S muestra un déficit severo de proteína S (5%), de etiología incierta.

Resultados

Durante el ingreso, se estabilizaron las lesiones en miembros inferiores, no aparecieron lesiones similares en otras localizaciones y se continuó con curas de las placas purpúricas cada 24-48h con Silvederma® y Mepentol® tópico. Tras comprobar la ausencia de viabilidad distal del miembro superior izquierdo y la delimitación de la necrosis, a los 20 días del ingreso se realiza la amputación del mismo (fig. 3).



Figura 3 Delimitación de la necrosis en el miembro superior. Amputación a nivel de tercio medio de antebrazo izquierdo.

A los 18 meses de edad, la paciente fue protezizada y los miembros inferiores se han recuperado sin secuelas graves.

Discusión

La *PF* es una coagulopatía por consumo, caracterizada por un estado protrombótico asociado a CID¹⁻², es una patología poco frecuente pero de evolución tórpida y a menudo incierta. Aunque la etiología infecciosa es más frecuente (la meningitis asociada a *Neisseria meningitidis* y a *Streptococcus* grupo B), entre otras causas encontramos el déficit de determinados factores de la coagulación como la proteína C y/o la proteína S, anticuerpos antifosfolípidos, insuficiencia hepática severa, galactosemia y la terapia con warfarina¹⁻³. De éstos, el déficit hereditario más frecuente es el de la proteína C, seguido del déficit congénito de proteína S, por lo que debemos pensar en estas causas ante la ausencia de otros signos clínicos de infección.

El déficit de proteína S suele ser hereditario, aunque se ha descrito la etiología infecciosa y autoinmune². En este caso, la paciente recibió tratamiento mediante transfusiones periódicas de plasma y de preparados concentrados de proteína C, hasta que se obtuvo el resultado del estudio a los padres, que fue normal y, dada la falta de respuesta al tratamiento antibiótico y a las transfusiones realizadas, se aceptó el diagnóstico de déficit autoinmune de proteína S. Se inició entonces tratamiento inmunosupresor con metilprednisolona, con buena evolución y normalización de los niveles de proteína S.

Entre las medidas generales de tratamiento se recomienda el soporte nutricional para asegurar una buena capacidad de cicatrización^{5,9}, antibioterapia empírica intravenosa, transfusión de plasma y plaquetas, y profilaxis antitrombótica¹⁻³.

En cuanto al manejo quirúrgico de las placas purpúricas, en este caso se valoró la medición de la presión intracompartimental del antebrazo, pero puesto que el diagnóstico de esta patología es clínico y que la exploración era clara, se decidió la cirugía urgente.

El uso tópico de ácidos grasos hiperoxigenados, en este caso el Mepentol®, ha sido descrito

como un tratamiento de utilidad al aumentar la microcirculación de la piel y reducir por tanto el riesgo de isquemia⁹. Durante el ingreso, los miembros inferiores tuvieron una evolución favorable con las curas y el desbridamiento de la piel necrosada. En el miembro superior se descartó la posibilidad de cobertura mediante colgajo o injerto al comenzar la necrosis seca de la mano y del tercio distal del antebrazo¹⁰, por este mismo motivo no se propuso el tratamiento con oxigenoterapia hiperbárica, el cual ha sido un tratamiento empleado en este tipo de lesiones, si bien con escasa evidencia⁵. Finalmente se decidió la amputación del miembro superior tras la estabilización de la paciente y la delimitación de la necrosis, lo cual ocurrió alrededor de las tres semanas, al igual que en la mayoría de los casos descritos en la bibliografía³.

Conclusiones

El manejo de la *PF* debe ser multidisciplinar para llegar a un diagnóstico certero e iniciar un tratamiento precoz, dada la evolución tórpida de las lesiones. El tratamiento médico de la CID se basa en el soporte hemodinámico y en la corrección de la posible causa desencadenante: antibioterapia de amplio espectro, transfusión de plasma y plaquetas y profilaxis antitrombótica. Entre las opciones de tratamiento quirúrgico encontramos el desbridamiento de heridas, el injerto libre de piel, los colgajos cutáneos y la amputación, para lo cual debe esperarse, siempre que sea posible, a la estabilización del paciente y delimitación de la necrosis.

Agradecimientos

Los autores agradecen a Rubén López Blanco su contribución en la revisión del manuscrito y en redacción y traducción del resumen.

Bibliografía:

1. Price VE, Ledingham DL, Krümpel A, Chan AK. Diagnosis and management of neonatal purpura fulminans. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2011;16(6):318-22. doi: 10.1016/j.siny.2011.07.009. Epub 2011 Aug 11. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21839696/>
2. Chalmers E, Cooper P, Forman K, Grimley C, Khair K, Minford A, *et al.* Purpura fulminans: recogni-

tion, diagnosis and management. *Arch Dis Child*. 2011; 96(11), 1066–1071. doi: 10.1136/adc.2010.199919. Epub 2011 Jan 12. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21233082/>

3. Wheeler JS, Anderson BJ, De Chalain TM. Surgical interventions in children with meningococcal purpura fulminans – a review of 117 procedures in 21 children. *J Pediatr Surg*. 2003;38(4): 597-603. doi: 10.1053/jpsu.2003.50130. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12677574/>

4. Roughton MC, Agarwal S, Gottlieb LJ. Surgical management of acute infectious purpura fulminans. *Burn Care Res*. 2011;32(2):231-6. doi: 10.1097/BCR.0b013e31820aaef1. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21233723/>

5. Pasquesoone L, Belkhou A, Gottrand L, Gurrechi P, Duquennoy- Martinot V. [Management of purpura fulminans lesions in children]. *Chir Plast Esthet*. 2016;61(5):605-612. doi: 10.1016/j.anplas.2016.05.003. Epub 2016 Jun 8. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27289551/>

6. Klifto KM et al. Surgical outcomes in adults with purpura fulminans: a systematic review and patient-level meta-synthesis. *Burns Trauma*. 2019;18(7):30. doi: 10.1186/s41038-019-0168-x. eCollection 2019. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31641673/>

7. Potokar TS, Oliver DW, Russel RR, Hall PN. Meningococcal septicaemia and plastic surgery – a strategy for management. *Br J Plast Surg*. 2000;53(2):142-8. doi: 10.1054/bjps.1999.3249. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10878838/>

8. Morris ME, Maijub JG, Walker SH, Gardner GP, Jones RG. Meningococcal sepsis and purpura fulminans: the surgical perspective. *Postgrad Med J*. 2013 Jun;89(1052):340-5. doi: 10.1136/postgradmedj-2012-130989. Epub 2013 Feb 6. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23389283/>

9. Pérez-Acevedo G, Torra-Bou JE, Manzano-Canillas ML, Bosh-Alcaraz A. Management of purpura fulminans skin lesions in a premature neonate with sepsis: a case study. *J Wound Care*. 2019; 28(4): 198-203. doi: 10.12968/jowc.2019.28.4.198. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30975056/>

10. Koch C et al. Early fasciotomies and plastic-surgical reconstruction may enhance preservation of functional extremity length in purpura fulminans. *Clin Hemorheol Microcirc*. 2020;75(3):267-278. doi: 10.3233/CH-190588. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31524150/>

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de interés relacionado directa o indirectamente con el contenido del artículo.