

# Purpura Fulminante en el Adulto. Reporte de un caso

## Fulminant Purpura in Adults. Case report

Vanessa E. Méndez-Matthey<sup>1, 2, a</sup>.

### RESUMEN

**Introducción:** Mujer de 81 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial, fibrilación auricular, secuela de EVC y epilepsia, que ingresa al servicio de emergencia del Hospital II Lima Norte - Essalud por presentar un cuadro de hematuria, alza térmica, deterioro del nivel de conciencia y lesiones eritematosas cutáneas generalizadas. La purpura fulminante es un término que reúne a un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por lesiones de purpura y necrosis rápidamente progresivas en áreas extensas de la piel; la evolución es variable, con casos benignos frente a una elevada morbimortalidad derivada de los fenómenos tromboembólicos sistémicos.

**Palabras clave:** Purpura, purpura fulminante, sistémico. (Fuente: DeCS-BIREME).

### ABSTRACT

**Introduction:** 81 years-old woman, with a history of hypertension, atrial fibrillation, and sequel of CVD and epilepsy, who enter to emergency service with hematuria, thermal rise, impaired level of consciousness and generalized cutaneous erythematous lesions. Fulminant purpura is a term that brings together a heterogeneous group of disorders characterized by lesions of purpura and rapidly progressive necrosis in large areas of the skin; evolution is variable, with mild cases against high morbidity and mortality derived from systemic thromboembolic phenomena.

**Keywords:** Purpura, Purpura Fulminans (Source: MeSH-NLM).

### INTRODUCCIÓN

La purpura fulminante es un síndrome agudo que cursa con purpura y necrosis rápidamente progresiva de áreas extensas de la piel asociadas a CID. Se manifiesta en tres situaciones clínicas: en recién nacidos con déficit congénito homocigoto de proteína C, proteína S, antitrombina III y/o resistencia a proteína C activada por mutación del factor V de Leiden (purpura fulminante neonatal), en una sepsis grave, característicamente meningococemia fulminante, aunque también se ha descrito en sepsis por *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus A* y *B*, *Klebsiella*, *E. Coli*, *Enterobacter*, *Salmonella*, *Proteus*,

*Pseudomona aeruginosa*, *S. pyogenes*, *S. pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* y gramnegativos; y en ausencia de infección aguda, asociada a un déficit transitorio autoinmune de proteína S.1. En la mayoría de los casos el tipo idiopático aparece durante la fase de convalecencia de una infección viral, usualmente sarampión o varicela<sup>(2)</sup>.

La causa más frecuente de purpura y petequias no palpables son procesos cutáneos primarios como traumatismos, purpura solar y purpura esteroidea, y menos frecuente capilaritis y vasculitis livedoide. La purpura aparece por la extravasación de eritrocitos en la dermis; por tanto, se trata de lesiones que al comprimirlas no se blanquean. Sin embargo las lesiones eritematosas o de color vinoso debidas a vasodilatación localizada si blanquean al comprimirlas. Se considera purpura cuando el tamaño de la lesión es igual o superior a 3 mm., mientras que las petequias son lesiones iguales o inferiores a 3 mm.

La purpura fulminante es una enfermedad que ha sido descrita con diversos nombres: vasculitis necrotizante aguda, Purpura fulminans, purpura hemorrágica, purpura necrótica, purpura gangrenosa y trombosis intravascular post infecciosa con gangrena.<sup>3</sup> La primera descripción fue hecha por Gueilliot en 1884<sup>(4)</sup>.

El objetivo de este reporte es documentar la rapidez de la evolución clínica y las secuelas que puede presentar un paciente con diagnóstico de purpura fulminante.

### REPORTE DE CASO

Mujer de 81 años de edad, dada de alta hace aproximadamente 24 horas, hospitalizada por un

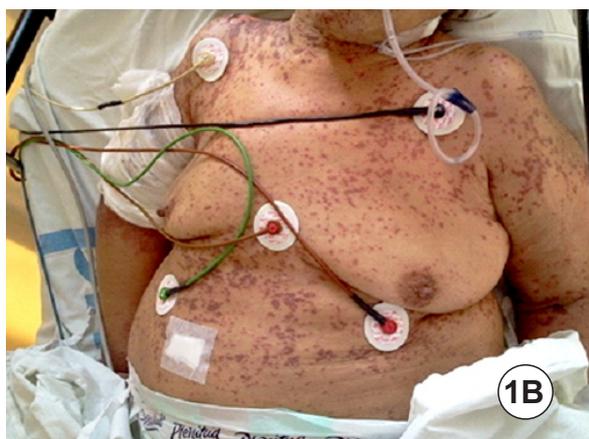
1. Facultad de Medicina. Universidad Privada San Juan Bautista. Lima-Perú.

2. Sociedad Científica de Estudiantes de Medicina Humana de la Universidad Privada San Juan Bautista. (SOCIEM-UPSJB). Lima-Perú.

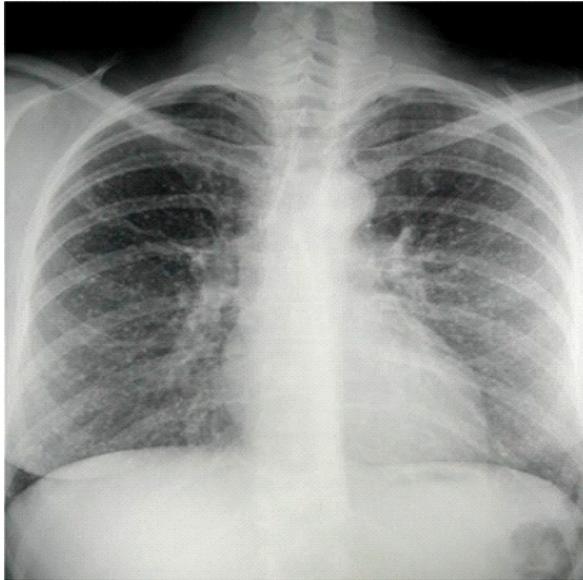
a. Estudiante de Medicina.

cuadro de hematuria, reingresa a emergencia por presentar alza térmica, escalofríos, náuseas, vómito y lesiones cutáneas eritematosas. Con antecedentes de hipertensión arterial, fibrilación auricular, EVC secular con hemiparesia derecha, epilepsia, úlcera por presión en zona sacra. Al examen físico paciente soporosa, con obesidad mórbida, ventilando espontáneamente, Sat.O<sub>2</sub>:100% ambiental, PA.: 140/70 mmHg., FC.:80 lpm. FR: 22 x', T°: 39.5° Aparato respiratorio: respiración ruda en ACP, con roncales y crepitos, disminuido en base de HTI, cardiovascular: ruidos cardiacos arrítmicos de regular intensidad, soplo sistólico II/IV, a la palpación abdomen globuloso, blando, depresible, ruidos hidroaereos presentes, mucosa oral poco húmeda, neurológico: escala de Glasgow 9 puntos, reacción a estímulo doloroso.

**Figura N°01-A-F.** Presencia de lesiones eritematosas maculopapulares difusas diseminadas (Figura N°1A, 1B, a predominio de miembros inferiores, sin signos de edema. (Figura N°1C, 1D, 1E, 1F).



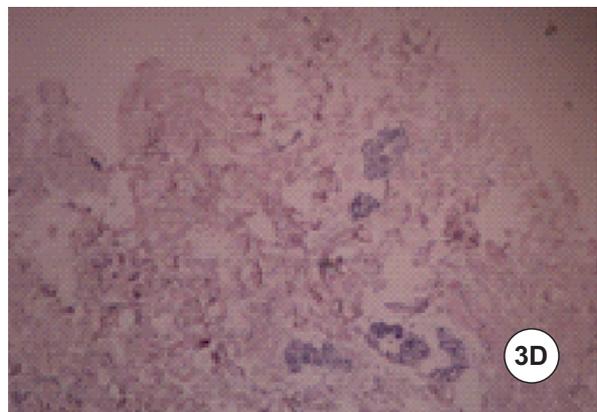
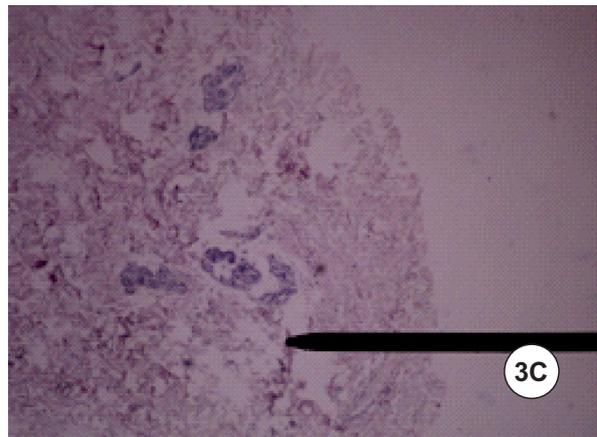
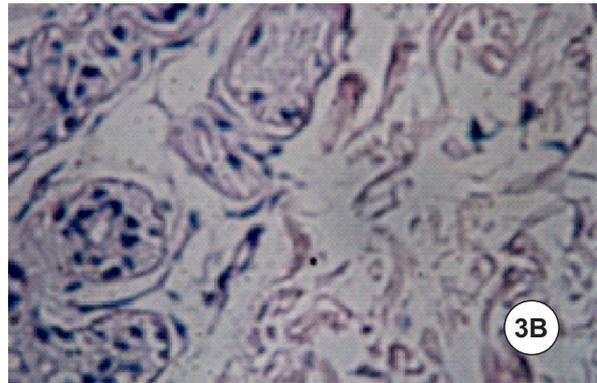
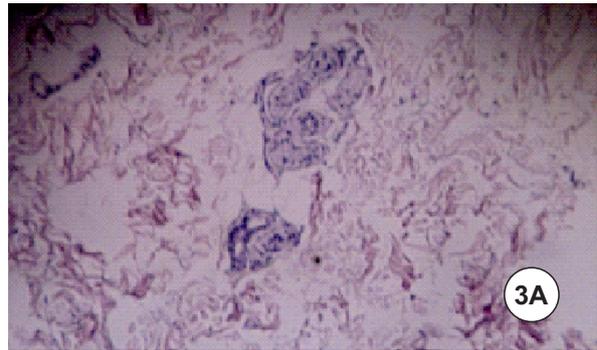
EKG ritmo sinusal, FA; en los exámenes de laboratorio se encontró Hgma: Hemoglobina de 9.0 g./dl, Leucocitos: 14,400 mmm/m<sup>3</sup>, Plaquetas: 376,000 mm/m<sup>3</sup>, Urea 20, Creatinina 0.50, Na 133, K: 3,88, Proteína C reactiva 4.8 mg/dl, Abastoados 03%, Glucosa 117 mg/dl.l, Creatinina en sangre 0.50 mg/dl, Urea 20 mg/dl, Potasio sérico 3,88 mg/dl, Fosfatasa alcalina 312 mg/dl, Lipasa 21 mg/dl, Amilasa 27 mg/dl, Bilirrubina total: 030 mg/dl, Bilirrubina directa: 0,15 mg/dl. Ex. de orina: leucocitos 20-25 xc, Hematíes 02-04 xC, Bacterias 3+ AGA: pH 7.13, PCO<sub>2</sub> 51.5 mmHg, pO<sub>2</sub> 182 mmHg, Na 146 mmol/L, K 4.59 mmol/L, HCO<sub>3</sub> 16,3 mmol/L, Cl 114mmol/L. TPP 55", TP: 18,5", INR.:1,62. Grupo sanguíneo AB positivo.



**Figura N°02.** Radiografía de tórax se observa velamiento basal izquierdo, efusión pleural izquierda; patrón congestivo, sugestivo de neumonía.

Se solicitó Tac cerebral sin contraste en la cual se observó área de encefalomalasia en territorio de la arteria cerebral media izquierda así como hipodensidad periventriculares laterales y de ganglios basales por microisquemia crónica y con dilatación de ventrículos supratentoriales de tipo exvacuo por atrofia cerebral central. No se encuentra signos de hemorragia ni efecto de masa en el endocraneo.

Se realizó biopsia punch en donde se evidencio fragmentos de epidermis necrótica, dermis superficial con infiltrado linfocitario leve perivascular, no observándose polimorfonucleares, hallazgo compatible con vascularización trombótica. (Figura 3A, 3B, 3C, 3D).



La paciente recibió tratamiento farmacológico para sepsis severa con Cefotaxime, Ciprofloxacina y corticoides, apoyo ventilatorio con máscara Venturi, se cursó interconsulta con servicio de dermatología, evidenciando signo de Nikolsky positivo en el 70% de la superficie corporal. Se recomendó aplicación de sulfato de zinc en compresas en áreas desfaceladas de la piel. A pesar del tratamiento antibiótico y de soporte la paciente tuvo una evolución tórpida; aumento de las lesiones purpúricas con zonas de piel denudada en casi el 80% de la superficie corporal, presentó azoemia y falla multiorgánica que desencadenó su fallecimiento.

## DISCUSIÓN

La purpura fulminante en general es una enfermedad poco común, rápidamente progresiva, de alta toxicidad sistémica y de elevada mortalidad 5,6. Los pacientes con trastornos de las plaquetas o de la pared vascular presentan hemorragias superficiales de la piel y las mucosas, o sangran por el aparato genitourinario o digestivo. La purpura fulminante es una enfermedad aguda que se ha asociado más comúnmente con infección sistémica por meningococos o enfermedad invasiva por estreptococos. Es definida como un infarto hemorrágico con necrosis de la piel que se observa en el curso o posterior a infección estreptocócica seguida de la aparición de CID, o asociado a varicela, sarampión, así como también a formas congénitas caracterizadas por la deficiencia de las proteínas C y S (anticoagulantes naturales que dependen de la vitamina K y que son activados en el endotelio vascular, atenuando los efectos pro coagulantes de los factores V-VII y las plaquetas). También se ha reportado como complicación a la administración de warfarina y heparina<sup>(11)</sup>.

Se caracteriza por coagulación intravascular diseminada (CID) y lesiones purpúricas en la piel. Hasta hace poco la purpura fulminante era sinónimo de meningococcemia severa, esto era debido a que un alto porcentaje de los pacientes con meningococcemia aguda desarrollan purpura fulminante<sup>(7)</sup>.

El cuadro clínico consiste en hemorragia cutánea, bulas, flictenas en áreas de hemorragia, necrosis de la piel y tejido celular subcutáneo, así como lesiones simétricas en tobillos, dorsos de pies, parte inferior de piernas, glúteos y cara lateral de los muslos<sup>(8)</sup>. El compromiso de las extremidades es casi siempre simétrico y tiene predilección por las inferiores. Las lesiones comienzan como pequeñas áreas azuladas que rápidamente confluyen y, si se observan durante la fase activa, avanzan tras un pequeño borde eritematoso bien delimitado, produciendo una purpura sensible no palpable, para progresar hacia extensas necrosis de piel, formación de bulas subepidérmicas con contenido serohemático, y finalmente gangrena<sup>(14,15)</sup>. El compromiso visceral y de mucosas es poco frecuente,

pero se han descrito hemorragias conjuntivales, hematemesis y hematuria. La evolución es rápida y progresiva afectando al sistema nervioso central (SNC) respiratorio, renal y digestivo. Muchos de los pacientes que fallecen lo hacen en las primeras 48 a 72 horas<sup>(16,17)</sup>.

La literatura describe cuatro principales características de este síndrome: grandes lesiones purpúricas en piel, fiebre, hipotensión y coagulación intravascular diseminada; la fisiología detrás de este síndrome es la producción de superantígenos<sup>(9,10)</sup>. En el caso reportado no se llevó a cabo determinación de producción de exotoxinas por no contar con la disponibilidad del material.

Las proteínas C y S son glicoproteínas dependientes de la vitamina K, con propiedades antitrombóticas. La proteína C es una proteasa sérica que circula como zimógeno, después de la división proteolítica por el complejo trombina/ trombomodulina sobre la superficie endotelial, la cual actúa inactivando los factores Va y VIII por proteólisis. La proteína C activada también tiene propiedades profibrinolíticas, por inhibición del plasminógeno activado. La proteína S actúa como un cofactor en este proceso, inhibiendo así fenómenos tromboticos<sup>(13)</sup>.

Hasta hace poco, purpura fulminante era sinónimo de meningococcemia severa para la mayor parte de los médicos. Esto es debido a que un alto porcentaje de los pacientes con meningococcemia aguda, desarrollan purpura fulminante. Se ha reportado hasta cerca de un 20%<sup>(12)</sup>. A pesar de esto, las infecciones por meningococos son relativamente raras, por otro lado la bacteriemia por *Staphylococcus aureus* ocurre mucho más frecuentemente que la meningococcemia.

El diagnóstico de purpura fulminante, en particular en el paciente crítico, plantea múltiples dificultades; puesto que la purpura puede ser confundida con otras entidades sistémicas. En la mayoría de veces presenta una progresión rápida poniendo en peligro la vida del paciente ya que los vasos sanguíneos responden de forma estereotipada a la injuria con aumento de la permeabilidad, debilitamiento de la pared con formación de aneurisma o rupturas, y proliferación de la íntima con trombosis que resultan en obstrucción al flujo e isquemia local. Si sobreviven, la gangrena puede provocar autoamputación de los segmentos afectados; o puede hacer necesaria su amputación quirúrgica<sup>(18,19)</sup>.

El signo de Nikolsky, o desplazamiento de la epidermis por presión lateral, es positivo en las zonas eritematosas. En este estadio, las lesiones evolucionan a ampollas flácidas, que se diseminan con la presión y se rompen con facilidad. La epidermis necrótica se desprende fácilmente en los puntos de presión o ante traumatismos por fricción, lo que expone grandes

superficies de dermis roja, a veces exudativa.

Los factores de mal pronóstico son: choque, coma, purpura equimótica o neurótica, temperatura menor de 36°C, leucocitos menor de 10,000, hiperkalemia mayor de 5 mEq, trombocitopenia menor de 100,000, fibrinógeno menor de 1,5 gramos.

El rango de edad en la casuística va de 0 a 74 años, con una media de 46 meses. En adultos predomina en embarazadas; hay ligeras variaciones estacionales, con predominio en invierno y primavera, probablemente por mayor incidencia en ellas de enfermedades respiratorias altas<sup>(20)</sup>.

**Conflictos de interés:** La autora niega conflictos de interés.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Hjort PF, Rapaport SI, Jörgensen L. Purpura fulminans. Report of a case successfully treated with heparin and hydrocortisone. Review of 50 cases from the literature. *CITAMedline*
- Adcock DM, Brozna J, Marlar RA. Proposed classification and pathologic mechanisms of purpura fulminans and skin necrosis. *CITAMedline*
- Urbaniak, J. R., O'Neu, M. T., Meyer, L. C. Purpura Fulminans. *J. Bone and Joint Surgery*. 55 – A: 69 – 76, 1973.
- Spicer, T. E., Rau, J. M. Purpura Fulminans. *Am. J. Med.* 61: 566, 1976.
- Urbaniak, J. R., O'Neu, M. T., Meyer, L. C. Purpura Fulminans. *J. Bone and Joint Surgery*. 55 – A: 69 – 76, 1973.
- Ducos, R., Gonzalez, F., Contreras, C. Purpura fulminans. *Rev. Chil. Fed.* 38; 1967. Targan, S. R., Chassin, M. R. G., Guze,
- Harrison OB, Robertson BD, Faust SN et al. Analysis of pathogen host cell interactions in purpura fulminans: expression of capsule, type IV pili, and PorA by Neisseria meningitidis in vivo. *Infect Immun* 2002; 70: 5193-201.
- Paredes AR, López SN. Púrpura fulminante idiopática. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1995; 52 (6).
- Kotzin BL, Leung DY, Kappler J, Marrack P. [Superantigens](#) and their potential role in human disease. *Adv Immunol* 1993; 54: 99-166. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8397479>
- Schlievert PM, Tripp TJ, Peterson ML. [Reemergence of staphylococcal toxic shock syndrome in Minneapolis-St. Paul, Minnesota, during the 2000-2003 surveillance period.](#) *J Clin Microbiol.* 2004 Jun; 42(6): 2875-2876. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC427823/>
- Fitzparrick, T.B. *Dermatology in general medicine*. 4 ed. U.S.A.: McGraw-Hill; 1999.
- Harrison OB, Robertson BD, Faust SN et al. Analysis of pathogen host cell interactions in purpura fulminans; expression of capsule, type IV pili, and Por A Neisseria meningitidis in vivo. *Infect Immun* 2002; 70 : 5193-201.
- CLOUSEL H, COMPPC. The regulation hemostasis. The protein C system. *NEnglJMed*. 1986; 314:1298-1304.
- Pearson, H. A. En: *Nelson: Textbook of Pediatrics*. Vaughan, V. C., Me Kay, R. J., Behrman, R. E. W. B. Saunders Company. Philadelphia, 1979, p. 1420.
- Ducos, R., González, F., Contreras, C. Púrpura fulminans. *Rev. Chil. Fed.* 38; 1967.
- Urbaniak, J. R., O'Neu, M. T., Meyer, L. C. Purpura Fulminans. *J. Bone and Joint Surgery*. 55 – A: 69 – 76, 1973.
- Nagi, N. A., Al-Hasso, A. R. A. Purpura Fulminans With Haemolytic Anaemia. *Postgrad. Med. J.* 50: 750, 1974.
- Leavell, U. W., Nunnellely, P. Mersack, I. P. Cutaneous Changes in a Case of Purpura Fulminans Following Pneumococcal Pneumonia. *J. Kentucky Med. Ass.* 70: 853, 1972.
- Manios, S. G., Sinakos, Z. Purpura fulminans apres varicelle traite avec succes par ITieparine. *Pediatric. T.* XXVIII: 895, 1973.
- Spicer, T. E., Rau, J. M. Purpura Fulminans. *Am. J. Med.* 61: 566, 1976.

## Correspondencia

Vanessa E. Méndez Matthey

Correo: [vmmatthey@hotmail.com](mailto:vmmatthey@hotmail.com)

## Revisión de pares

Recibido: 20-01-2015

Aceptado: 30-03-2015