



11237  
Dej  
136

*Universidad Nacional Autónoma  
de México*

---

---

FACULTAD DE MEDICINA  
División de Estudios de Postgrado  
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO  
" FEDERICO GOMEZ "

PURPURA FULMINANTE  
Reporte de 3 casos, manejo y complicaciones  
Revisión de Literatura

**TESIS DE POSTGRADO**

Para obtener el Título de Especialista en  
PEDIATRIA MEDICA

presenta

**DRA. BLIZABETH RUIZ-GUTIERREZ**

Director de Tesis: Dr. Demóstenes Gómez Barreto

Asesor de Tesis: Dr. Rodolfo Risco

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

México, D. F. 1989



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**PURPURA FULMINANTE**  
**Reporte de 3 casos manejo y complicaciones**  
**Revisión de literatura**

**INTRODUCCION**

La Púrpura Fulminante es una enfermedad catastrófica la cual se caracteriza por la presencia de lesiones cutáneas, fiebre, hipovolemia y coagulación intravascular (CID). Es característica de pacientes pediátricos, es precedido por una infección benigna sin embargo la mortalidad es muy alta y los pacientes que sobreviven a la fase activa pueden ser portadores de alteraciones a los diferentes sistemas, de los tejidos de la piel y los tejidos profundos de las extremidades que son las más afectadas, representando un verdadero reto para su manejo que deberá ser siempre interdisciplinario.

Esta enfermedad es extraordinariamente rar por lo que el manejo de la fase activa es aún controversial por la falta de suficientes experiencias para realizar un manejo estandarizado. El Servicio de Terapia de Contagiosos del Hospital Infantil de México, recibió 3 pacientes femeninas en un corto período de tiempo de aproximadamente 2 meses siendo la fase aguda un verdadero reto y las complicaciones que las pacientes desarrollaron, se presenta un resumen de cada una de las pacientes y se discutirá la literatura más representativa en cuanto al diagnóstico y tratamiento, que se considero sería de interés para el médico pediatra.

## REPORTE CASO No. 1.

Femenina de 6 años de edad procedente del Estado de México de medio socioeconómico muy bajo, en deficientes hábitos higiénicos y alimenticios. Sin datos de importancia entre sus antecedentes heredofamiliares, perinatales ni personales. Entre los antecedentes de importancia sólo infección de vías áereas superiores 7 días antes de su padecimiento actual.

Su padecimiento actual inicia 36 horas antes de su ingreso con lesiones dérmicas caracterizadas por manchas purpúricas en tercio superior de ambos muslos las cuales son confluentes y se extienden rápidamente en dirección cefalocaudal bilateral simétricas llegando hasta los pies en 24 hrs. Se acompañan de dolor intenso e incapacidad para la movilidad y la deambulaci6n. Fiebre de 24 hrs., alta pero que cedi6 al uso de antipiréticos con ataque del estado general, palidez progresiva de 12 hrs. Polidipsia y oliguria de 24 hrs., de evoluci6n. La paciente fue remitida por un hospital periférico con ID de Purpúra Fulminante 12 hrs, después de haber hecho el diagnóstico.

A su ingreso se encuentra paciente de 20 kgs de peso, TA 110/60 FC-110 x min. FR 36 x min. Temp-36.5°C.

Paciente escolar somnolienta alternado con períodos de irritabilidad, con pálidez generalizada muy acentuada, diaforética, deshidratada, manchas purpúricas en ambos miembros inferiores hasta el tercio medio incluyendo pies, con lesiones necróticas y ampollas de contenido serosanguinolento, dolorosas al movimiento, no hay pulsos distales sólo se palpan los femorales débiles, presenta edema y eritema hasta regi6n suprapúbica, dolorosa al tacto en manos presenta lesiones purpúricas en dorso en ambas manos y en antebrazo regi6n dital con edema y eritema hasta tercio medio de antebrazo izq, dolorosas al tacto, conserva pulsos radiales. Se considera que la paciente cursa con choque hipovolémico secundario a hemorragias cutáneas se maneja inicialmente con cargas rápidas, líquidos altos, se hepariniza y se hace reposici6n de sangre con globulos rojos empaquetados (GRE) en varias ocasiones (ver tabla No. 2). Es vista por el servicio de cirugía quienes consideran

que la descompresión por fasciotomías podría mejorar la circulación distal de los miembros inferiores y se realiza hasta tercio superior de piernas. Al hacerlo se observa necrosis de los tejidos profundos y muculos. El manejo con antibióticos se considera deberá ser de amplio espectro cubriendo gram positivos y gram negativos y cubriendo específicamente contra Pseudomonas que es un patógeno frecuente en las salas de cuidados intensivos, se utiliza cefuroxime, carbenicilina y amikacina (ver tabla 2). Las pruebas de coagulación y las alteraciones en las plaquetas son compatibles con CID, las alteraciones de las pruebas de función renal con retención de azoados muy importante así como la presencia de alteraciones en el examen general de orina que muestra cilindruria, hemoglobinuria y albuminuria se consideran secundarias a microangiopatía debidas a su proceso de base. Posteriormente cursa con hipertensión arterial, secundaria al daño renal e hipervolemia, se maneja con diuréticos como es furosemide con lo que presenta mejoría pero a los 6 días de su ingreso y de uso de carbenicilina presenta una hipocalcemia severa con potasio de 1.2 y 1.8 en un control meq/l. Se le da ma manejo sustitutivo de potasio; el servicio de Nefrología recomienda retirar Carbenicilina, hidrocotizona y disminuir la dosis de furosemide para mejorar la calcemia, a esto se agrega un diurético ahorrador de potasio. El mismo día presenta Crisis Convulsivas tónico-clónicas, las cules se consideran secundarias a la hipertensión sin datos de focaclarización al examen neurológico y fondo de ojo normal descartando la posibilidad de hemorragia intracranéana por el uso de heparina a altas dosis. A las 48 hrs., se obtienen cifras de potasio sérico normales y las cifras tensionales dentro de lo esperado para su edad pero aún utilizando furosemide.

Su manejo con heparina se prolonga por 3 semanas (ver tabla 2). No presenta complicaciones posteriores y se realiza amputación de ambos miembros inferiores hasta tercio proximal a los 32 días de su ingreso. El reporte anatomopatológico reportó; Necrosis isquémica extensa de piel y tejidos blandos secundaria a trombosis de vasos medianos y gran calibre. Trombosis recanalizada de arterias y venas femorales. Colinización secundaria de piel por bacterias y mucor. Gangrena seca y húmeda.

En esta paciente los cultivos iniciales todos fueron negativos para crecimiento de gérmenes patógenos, sin embargo a la semana de haber colocado venodisección presentó reacción inflamatoria en la herida de la cobertura, 48 hrs., después presentó supuración, por lo que se debió retirar la línea, se cultivó el material purulento y la punta del cateter con reporte de crecimiento de *Pseudomonas aeruginosa* multiresistente, sólo sensible a cefalosporinas de tercera generación por lo que se utilizó Cefoperazona. Se considera que la tórpida evolución de esta paciente fue debida a ingreso tardío a servicio de cuidados intsivos, y en parte a la microangiopatía renal, la cual se puede presentar.

El uso de carbenicilina aunado a otros fármacos depletors de potasio tuvo por resultado una hipocalémia muy severa, pocas veces vista cuando se utiliza la carbenicilina sola.

TABLA I

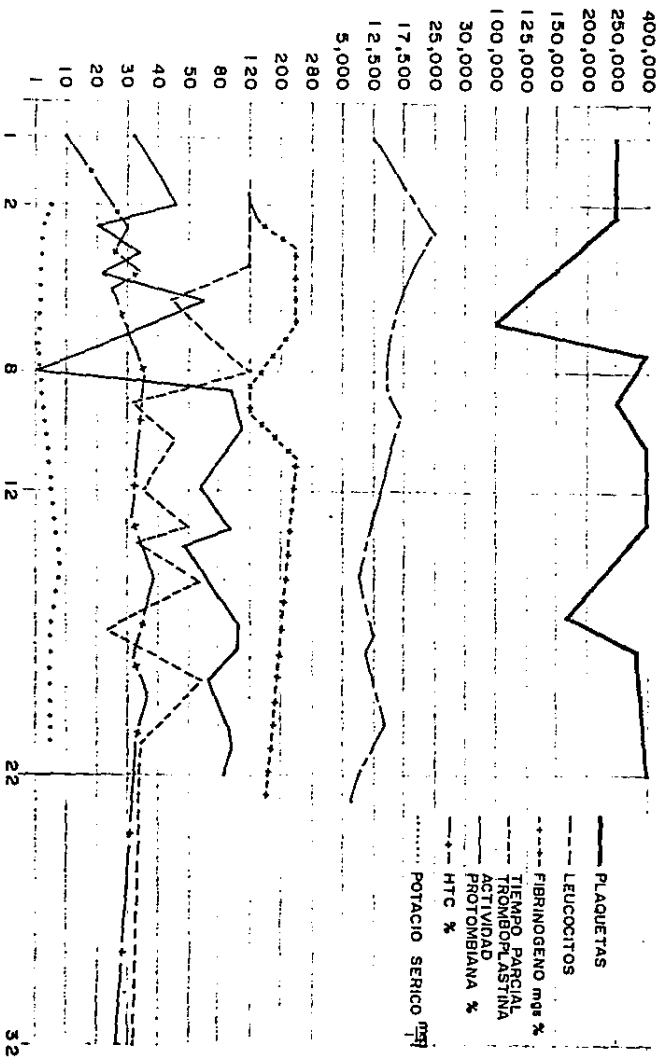


TABLA No 2: TRATTAMIENTO RECIBIDO DURANTE EL PERIODO ACTIVO Y RECUPERACION POR LA PACIENTE NO 1 de 6 años de edad desde su ingreso hasta la amputación.

DIAS	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28				
HEPARINA (u/kg/hr)	12	35	35	30	30	25	15	25	20	20	20	20	20	20	20	20	20	20	20	20	15	15	10	-----								
PLASMA (mls/kg/dia)	45	45	45	45	30	30	30	30	30	15	-----																					
GRE (mls/kg/dosis)	15	15						10																								
CEFUROXIME 100mgs/kg (*)	+	+	+	+	-----																											
AMIKACINA 7.5mgs/kg	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	hasta 32	
CARBENICILINA 16grs/m2/dia	+	+	+	+	+	+	+	+	+	-----																						
HIDROCORTIZONA (mgs/kg dia)	40	20	20	20	15	10	-----																									
FUROSEMIDE (mgs/kg dia)							1.5-0.5-3	3-2	3	3-3	3-3	3-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2	2-2
CILOPERAZONA 100mgs/kg dia											+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	HASTA 32	
ALDOMET 30mgs/kg dia											+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
ESPIRONOLACTONA 1.5mgs/kg dia											+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
EPAMIN 7mgs/kg dia	20	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	7	

\*poe dia 4 por dosis.



## REPORTE CASO No. 2

Femenina de 12 años de edad procedente de Tulancingo, Hgo.

Procedente de medio socio-económico bajo, con deficientes hábitos higiénico-dietéticos. Sin antecedentes heredo-familiares de importancia para el padecimiento actual. Es la cuarta de 7 hermanos, antecedentes perinatales y personales sin importancia para el padecimiento. Curso 8 días antes de su ingreso con exantema referido de tipo escarlatinaiforme, con adenomegalias bilaterales cervicales y descamación fina posterior. Inicia su padecimiento actual con la aparición súbita de manchas purpúricas en ambos muslos en el medio las cuales son rápidamente confluentes y avanzan en dirección céfalo-caudal hasta alcanzar en pocas horas los pies; se acompañan de dolor e incapacidad para la deambulación. Frialdad en ambos miembros inferiores de 16 hrs., de evolución. El inicio de las lesiones purpúricas fue 24 hrs., antes de su ingreso.

A su ingreso se observan los siguientes datos: Peso 41 kgs. Temp 37°C FC - 100 x min. FR - 34 x min. T.A. de 80/60.

Paciente adolescente angustiada, muy pálida, urafórica, sedienta, con datos de deshidratación moderada a severa, con lesiones purpúricas bilaterales que abarcan ambos miembros inferiores desde los ortos hasta tercio superior de muslo, por cara anterior hasta la ingle con borde bien definido y halo eritematoso, por cara posterior alcanzan hasta gluteos, piel, fría, dolor a la palpación y manipulación de miembros. En miembros superiores se encuentra edema y eritema en ambas manos de predominio en dorso y se extiende hasta tercio inf., de

antebrazos mal delimitado, poco doloroso. Los datos de hemorragias cutáneas y de hipovolemia son sugestivos de choque por lo que se maneja con cargas rápidas y líquidos altos y con transfusión (ver tabla 4), los pulsos a su ingreso débiles pero aún presentes en pies y hueco poplíteo desaparecen en 6 hrs, por lo que el servicio de Cirugía considera que es debido al edema y que deberá realizarse fasciotomías en un intento de mejorar la circulación distal disminuyendo la presión ejercida por el edema sobre los paquetes vasculares. Sin embargo a pesar de ello la circulación distal no se recuperó. El manejo médico se encaminó a dar soporte inicialmente en Cuidados Intensivos la fase activa de esta paciente duró aproximadamente 96 hrs., que fue el momento en que se limitó la verdadera extensión de las lesiones sin avanzar más. Su manejo se puede ver en la tabla 4 donde se especifica los días que recibió cada medicamento y la dosis por kilogramo día, el manejo con heparina se prolongó por 17 días. Los antibióticos tuvieron que ser modificados de acuerdo a la sensibilidad de los gérmenes aislados en las lesiones. El manejo conservador se prolongó hasta que se delimitó adecuadamente el margen de los tejidos viables y los desvitalizados hasta los 30 días posterior a su ingreso, en que se realizó amputación de ambos miembros inferiores hasta tercio proximal de fémur. Se consideró que esta evolución tan catastrófica fue debida a que la paciente llegó tardamente al servicio y al difícil control de los fenómenos tromboembólicos durante las primeras 48 horas de su estancia. En los cultivos que se tomaron durante su estancia inicialmente todos fueron negativos pero el día 20 de estancia hospitalaria se aisló *Echerichia Coli*, la cual resultó ser resistente a múltiples antibióticos sólo sensible a Cefotaxime. En la tabla 3 se puede observar los datos de laboratorio que fueron compatibles con CID en los primeros días para posteriormente normalizarse.

**TABLA 3**

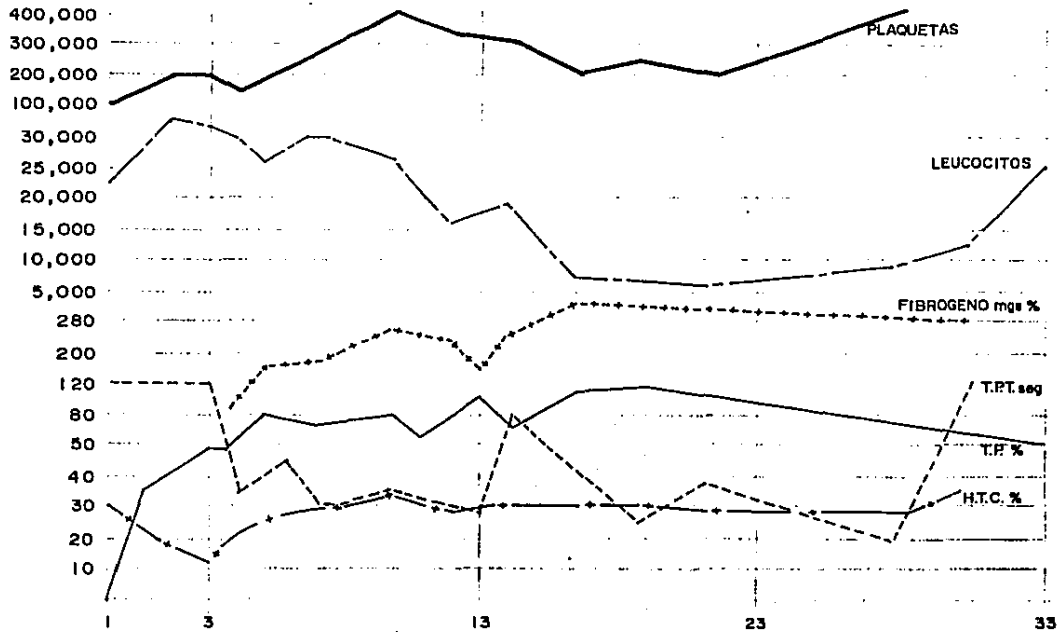


TABLA no 4 Paciente numero 2 MEDICAMENTOS UTILIZADOS DURANTE SU ESTANCIA.

MEDICAMENTO/	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21
HEPARINA u/kg/hr	35	25	25	25	25	25	25	25	25	15	15	15	15	10	10	10	10				
HIDROCORTIZ mg/kg dia	40	40	20	15	15	15	15	15	15	10	5										
PLASMA mla/kg	45	45	45	45	45	45															
GLINDAMICINA mgs/kg	40	40	40	40	40	40	40	40	40	40	40	40	40	40	40	40	40				
AMIKACINA 7.5mgs/kg/x 3	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Globulos Rojos empaquetados mls/kg	15	15	10	15		5															
DICLOXACILINA 100mgs/kg dia																	+	+	+	+	+
CARBENICILINA 16grs/m2 SC																	+	+	+	+	+
CEFOTAXINE 100mgs/kg dia																					

## REPORTE CASO No. 3

Femenina de 4 años de edad, procedente del estado de México, de medio socio-económico bajo con hábitos higiénico-nutricionales deficientes, es la sexta de once hermanos. Sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual, solamente escarlatina diagnosticada 20 días antes de su ingreso.

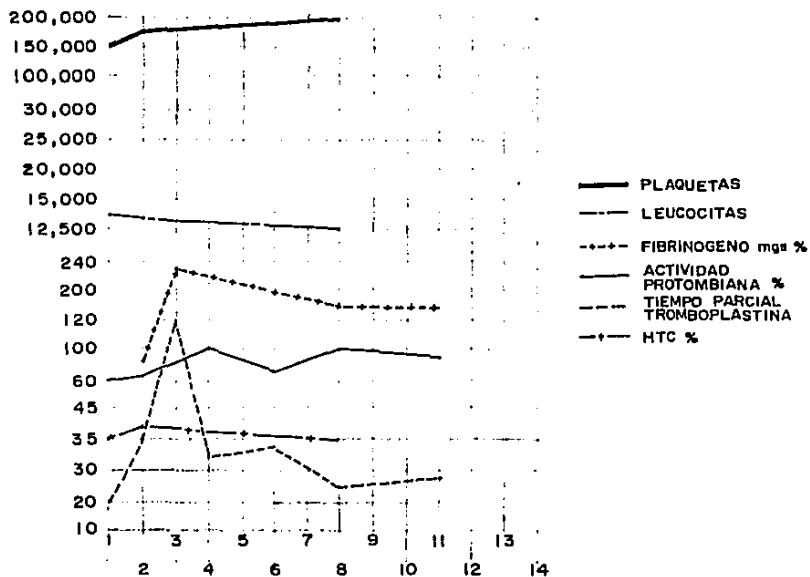
Inicia su padecimiento actual 30 hrs., antes de su ingreso con la presencia de manchas purpúricas en el maleólo inferior der, estas lesiones progresan hasta el tercio medio de la pierna en un tiempo de 6 hrs. Después de 10 hrs, inicia con manchas de las mismas características en el maleólo izquierdo las cuales progresan en forma similar en término de 2 hrs. Estas lesiones se acompañan de dolor y claudicación a la marcha, y el dolor incrementa a la palpación.

Al examen físico se observa pre-escolar bien hidratada con inquietud moderada con lesiones purpúricas en ambas extremidades inferiores hasta el tercio medio de ambas piernas bien delimitadas y simétricas, los pulsos pedios están presentes aunque menos intensidad que los demás. No hay datos de anemia ni de hipovolemia. A su ingreso se inicia manejo con heparinización y líquidos altos, se le maneja con doble antibiótico (ver tabla 6), la evolución de la paciente es muy favorable limitándose en menos de 12 hrs., de manejo las lesiones con un total aproximado de 48 hrs., de fase aguda desde su inicio hasta la desactivación. Los exámenes de laboratorio aunque muestran alteraciones de consumo de factores prácticamente no muestran datos de CID.

Las escaras necróticas de la paciente fueron sólo de piel y de tejidos superficiales y no amerito manejo quirúrgico. Se mantuvo con heparina por 12 días a dosis bajas (ver tabla 6).

Se consideró que tan buena evolución en buena parte fue debida a atención del diagnóstico, que revirtió los fenómenos de CID.

**TABLA 5**





## DISCUSION

El Síndrome de Púrpura Fulminante fue descrito por primera vez por Guelliot en 1884 (1), pero fue Henoch en 1887 quien le dió el nombre con que hoy se le conoce (1).

En 1964 Hjort hizo una revisión de 50 casos de la literatura proponiendo los siguientes criterios para el diagnóstico de Púrpura Fulminante y son los siguientes:

1. La Púrpura es una enfermedad de niños.
2. Siempre habrá una enfermedad benigna precedente.
3. Después de un período de latencia variable se inicia el sangrado cutáneo que se extiende rápidamente y que provoca una anemia en ocasiones muy grave; si sobrevive a esta fase aguda entonces se encontrarán;
4. Necrosis de la piel y tejidos más profundos que se encuentran más dañados con formación de grandes bulas y puede haber necrosis de toda la extremidad implicada.
5. En los exámenes de laboratorio se pueden encontrar las alteraciones de la coagulación compatibles con Coagulación Intravascular Diseminada (CID) y;
6. Se puede demostrar en los exámenes histopatológicos la presencia de muy amplias zonas de trombosis de vénulas y capilares e infiltrados inflamatorios perivasculares.

Con cuatro de estos criterios se hace el diagnóstico de Púrpura Fulminante y se pueden excluir otras patologías como son la Púrpura de Henoch Schüenlein y las meningococcemias.

Se define como una Enfermedad propia de niños debido a que en la revisión de 100 casos que realizó Spicer (1) sólo se encontró que cuatro pacientes eran mayores de 12 años, encontrando una edad media de 46 meses, las 3 pacientes que se reportan son de 4, 6 y 12 años.

Así mismo en lo revisado se encuentra que ambos sexos son por igual afectados (1) en cambio las pacientes eran todas del sexo femenino.



La enfermedad benigna que suele preceder el inicio de la Púrpura Fulminante es muy variada pero se describe en lo revisado que hasta en un 27% de los casos es la Fiebre Escarlatina el antecedente único, sin embargo, debemos aclarar que en si la Fiebre Escarlatina presenta como complicación la Púrpura muy rara vez con una frecuencia de 1 por 20,000 casos (1).

La infección de vías aéreas superiores es la siguiente enfermedad más frecuente precedente y finalmente la varicela con una frecuencia del 20% de los casos de Púrpura Fulminante (1,2).

Existen otras múltiples causas de Púrpura pero sólo se han reportado algunos casos de cada una (1,2,6).

Los sitios de hemorragia cutánea que se reportan siempre son simétricos con una gran predilección por los miembros inferiores y en especial por los muslos involucrando hasta la región glútea y hasta las pantorrillas, otras áreas más frecuentemente tomadas son los miembros superiores (1,2). En las pacientes se encontró que los muslos eran el sitio de inicio en 2 pacientes diseminándose las lesiones en forma caudal y afectando además las manos con algunas lesiones en antebrazo en una de las pacientes; en la tercera paciente las lesiones iniciaron en la región maleolar y se extendió hasta la pantorrilla en su tercio medio sin avanzar más.

Las lesiones se describen característicamente como grandes parches confluentes de equimosis las cuales tienen un borde bien definido eritematoso y en ocasiones edematoso; las áreas más afectadas, tendrán necrosis con formación de grandes bulas de contenido sero hemático estéril sino han sido contaminadas (1,2).

Esto sucedió igual en las pacientes que se reportan.

Conforme progresan la evolución se formarán gruesas escaras necróticas las cuales al desprenderse pueden dejar la piel nueva (1,2).

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA

Los pulsos inicialmente se conservan pero posteriormente desaparecen ya sea debido a la trombosis intravascular o a la presencia de anillos constrictivos cicatriciales que vienen a comprometer más a una extremidad de por sí ya edematosa. Todos estos eventos pueden llevar a la necrosis a la extremidad afectada y a la necesidad de amputación posterior, en las revisiones hechas se reporta hasta un 19% de amputaciones (1,2). En 2 de las pacientes que se reportan hubo necesidad de amputación de ambos miembros inferiores hasta el 1/3 proximal de muslo, mientras que en la tercera no hubo necesidad ni de poner injertos.

La hematuria es un signo que puede encontrarse en un 17% de los pacientes (1). Sólo se pudo corroborar en una de las pacientes pero se acompaña de la presencia de cilindros granulados y albuminuria y esto se considero secundario a microangiopatía renal.

La hemoglobina inicialmente se encuentra normal en los pacientes pero ante el manejo del choque y la reposición de líquidos los niveles disminuyen rápidamente hasta por abajo de 9 grs% (1,2,3), lo cual se pudo corroborar en las pacientes siendo necesario realizar repetidas transfusiones de glóbulos rojos empaquetados (GRE).

También suelen existir alteraciones de la forma de los eritrocitos (1,2) lo cual se corroboró también en las pacientes.

La cuenta de los leucocitos por lo general es mayor de 10,000 y pueden estar muy altos (1,2,3) con tendencia a girar hacia la izquierda (1); en el estudio Cooperativo del Club Francés de cuidados intensivos (3) se le da un valor pronóstico negativo a cuentas menores de 10,000 leucocitos. Las pacientes que se reportan cursaron todas ellas con leucocitosis y viraje hacia la izquierda con presencia de bandas como se puede observar en las tablas 1, 3 y 5.

La trombocitopenia es muy frecuente en los pacientes en el estudio del Club Francés ya mencionado (3), se le da valor pronóstico negativo o desfavorable a cuentas menores de 100,000 plaquetas, el consumo de las plaquetas es debido al fenómeno de CID (1,2).

En las pacientes también se encontró este fenómeno (ver tablas 1, 3 y 5).

El tiempo de sangrado y el de coagulación, así mismo el tiempo de protormbina y el de tromboplastina se vieron alargados (1, 2, 4, 5, 6, 7). esto también se pudo corroborar en las pacientes (ver tablas 1, 3, y 5), al igual que las cifras bajas de fibrinógeno lo cual se considero secundario a la CID, fueron estos últimos 3 datos los que se vigilan en las pacientes además de las plaquetas como datos de cosumo por CID para evaluar la evolución de las pacientes.

En los pacientes que se revisaron en el estudio de Spicer (1), se encontró que inicialmente todos los cultivos tomados eran negativos, pero que posteriormente se pudo aislar de las heridas contaminadas gémenes como *Pseudomonas aeruginosa*, esto se pudo corroborar de nuevo en las pacientes ya que inicialmente los cultivos fueron negativos pero posteriormente en una de las pacientes se aisló *pseudomonas aeruginosa* de la herida de la venodisección y la punta de cateter que se retiro por presentar fiebre. En la segunda paciente se aisló *Echerichia Coli* en las lesiones de las piernas y también *Staphilococo epidermidis* coagulasa negativo.

La fase activa de la enfermedad se considera como el período que va desde el inicio de las primeras lesiones cutáneas hasta que la progresión de las mismas se ha detenido (1), esta dura 3 días o menos (1) En las pacientes ésto sólo pudo ser así en la paciente más pequeña ya que fue quien acudió más tempranamente, en las otras 2 pacientes debido a que llegaron tardíamente las lesiones se detuvieron en una casi a las 84 hrs de su inicio y en la mayor a las 96 hrs.

La mortalidad dentro de lo que se reporta es alta hasta un 35% (1,2,3) el advenimiento de las terapias de cuidados intensivos ha mejorado estos porcentajes, sin embargo no hubo entre las pacientes ninguna defunción hasta el momento de realizar este reporte.

El hallazgo más importante que se reportó entre el material de histopatología de lo revisado fue: Hemorragia difusa y muy extensa de

la piel y necrosis subsecuente (1,2) lesiones similares se encontraron en intestino, vejiga, cerebro y serosas (1,2). De interés es que estos hallazgos tengan gran similitud con el llamado fenómeno de Schwartzman, este fenómeno se ha producido experimentalmente en animales al inyectarles endotoxinas y también con los esteroides (1,2). Se produce una necrosis de la corteza renal y pueden haber también una glomerulonefritis hemorrágica y oclusión de los vasos pequeños, siendo secundaria a la lesión de las células endoteliales por las endotoxinas mismas (2), esto activa el factor de Hageman con lo que los leucocitos y las plaquetas se activan produciendo las consecuentes trombosis y hemorragias (2), todo ello da el cuadro de CID. El fenómeno de Arthus es debido al depósito de complejos antígeno-anticuerpo en la piel y/o otros tejidos, estas lesiones recuerdan las lesiones menos graves de Púrpura Fulminante, pero también pueden dar lugar a una CID cuando las lesiones son muy extensas (2). De hecho puede presentarse de una manera similar al fenómeno de Schwartzman aún siendo las etiologías de ambos fenómenos muy distintas (2).

El tratamiento de la Púrpura Fulminante es muy controvertido pero en una forma práctica para su abordaje se deberá dividir en fase activa y en fase de rehabilitación. La fase aguda como decíamos se trata de la fase hemorrágica donde el choque hipovolémico es el dato más importante y donde los datos de CID dominan el cuadro.

El tratamiento es de soporte, deberá realizarse en una terapia de cuidados intensivos, el choque responde muy bien a la administración de líquidos inicialmente en volumen y luego de adecuada calidad como sería el plasma y dextran (2). Se debe mantener una gasto urinario de 1 ml/kg/hora, vigilando la tensión arterial, la frecuencia cardíaca y respiratoria y la presión venosa central (PVC). Los agentes cardiotónicos que tienen efecto inotrópico se recomienda utilizarlos con cuidado ya que el efecto alfa adrenérgico de estos puede empeorar la perfusión distal y promover la trombosis (1,2).

La coagulopatía es la parte más controversial del manejo de la Púrpura Fulminante ya que debido a la baja frecuencia de esta enfermedad no hay regímenes bien estandarizados. Sin embargo la heparina se ha reportado como una terapia que ha obtenido buenos resultados (1,2,4, 6,8,9), en el tratamiento de la CID que caracteriza a esta enfermedad

Se ha reportado que la heparina es capaz de abrotar la reacción de Schwartzman y que revierte la coagulación intravascular activa (2) al disminuir la liberación de cininas del coágulo (2). Sin embargo la heparina se deberá utilizar en la fase activa ya que utilizarla tardíamente en el paciente moribundo no reporta ningún beneficio (2).

La dosis que deberá utilizarse es también discutida pero en los estudios de Salzman y cols., y posteriormente de Mc Donald y Hathaway (8,9), se demuestra que el uso de heparina en infusión continúa tiene algunas ventajas importantes sobre el uso de heparina en bolos y la dosis a infusión continúa que ellos recomiendan es de 25 a 35 unidades por Kg de peso por hora, recordando que en los pacientes prematuros y los neonatos ocurre un aclaramiento de la heparina mucho más rápido que en los pacientes mayores o adultos (9).

En las pacientes la dosis de heparina utilizada fue la ya recomendada de 25 a 35u/kg/hora pero en una de las pacientes ante la progresión de las lesiones se incremento la dosis hasta 40u/kg/hora sin registrarse fenómenos adversos. Posteriormente en las 3 pacientes la dosis de heparina se fue ajustando de acuerdo a el efecto terapéutico la detención en el consumo de los factores y la detención en el avance de las lesiones, el detener la progresión de la trombosis clínicamente se alcanzó a las 24 hrs., en las 3 pacientes, pero el consumo de factores persistió aún por más días como lo demuestran las tablas 1, 3, y 5 regularizándose como se puede ver en una paciente a los 8 días y en las otras 2 hasta los 18 y luego los 20 días. Respecto al tiempo que deberá administrarse la heparina también hay muy diferentes opiniones pero se reporta que el discontinuar la heparina tempranamente puede dar lugar a recaídas (1) por lo que parece razonable esperar 2 semanas o hasta 4 semanas antes de discontinuar su uso.

La reposición de factores de la coagulación también se recomienda (1,2,3) y también las transfusiones de GRE en caso de presentar anemia, como fue realizado en las pacientes reportadas a dosis de 15 a 10 ml/kg cada 8 ó 12 horas según se encontraba mayor o menor alteración de los tiempos de tromboplastina parcial y el de protrombina y de la cuantificación del fibrinógeno, en las pacientes no se repusieron plaquetas ya que nunca hubo trombocitopenia severa. Las transfusiones se suspendieron al encontrar valores de fibrinógeno por arriba de 150 mg% y cuando las plaquetas alcanzaban valores normales.

El uso de esteroides es tema de gran discusión ya que aunque la mayoría preconiza su efecto benéfico en el estado de choque séptico mejora la función cardiovascular disminuyendo la reacción inflamatoria y en el Síndrome de Waterhouse Friederichsen con necrosis hemorrágica frecuente en las meningococemias; sin embargo, por otra parte se encuentra, los efectos contrarios secundarios primero a que paraliza los mecanismos inmunológicos permitiendo una mayor vulnerabilidad a la infección y además según los estudios efectuados en animales empeora el fenómeno de Schwartzman por lo que teóricamente deberían estar contraindicados en el manejo de la Púrpura Fulminante. Sin embargo el manejo de las pacientes incluyó inicialmente hidrocortizona a razón de 10mg/kg dosis cada 6 hrs., esto se disminuyó paulatina y rápidamente, sólo en la paciente No.3 sólo se aplicó un sólo día (2).

El uso de antibióticos es el único punto en que todos están de acuerdo los diferentes esquemas propuestos tratan de cubrir contra los gérmenes gram negativos y los gram positivos más frecuentes que colonizan la piel. Los gérmenes intrahospitalarios son en ocasiones la causa más frecuente y se deberá realizar antibiograma ya que las resistencias pueden ser múltiples, como sucedió con la cepa de E. Coli aislada en la paciente de mayor edad que sólo era sensible al Cefotaxime, pero su manejo inicial se recomienda se cubran como ya se menciono así se llevó a cabo en la paciente de 12 años y en la de 4 años solamente en la paciente de 6 años se inició manejo con triple antibiótico: Cefuroxime, carbenicilina y amikacina, este manejo debió de continuarse por que se presentó una hipocalcemia severa de 1.2 meq/l

la cual no respondía al manejo con suplemento y se consideró que era debida a la carbenicilina que puede causar hipocalcemia (10). Al encontrar germen como en el caso de la E. Coli de la paciente de 12 años se realizaba antibiograma para saber la sensibilidad específica.

En el manejo de la Púrpura Fulminante los procedimientos quirúrgicos deberán dilatarse lo más posible hasta que las lesiones hayan por completo delimitado su extensión y se haya desarrollado el mayor número de colaterales posible, por lo que en la fase activa no está indicado hacer ningún tipo de cirugía (1,2) a menos que la gangrena extensa ponga en peligro la vida del paciente (2). En las pacientes se realizaron fasciotomías en ambos miembros inferiores, esto se llevó a cabo debido a la rápida desaparición de los pulsos como una medida descompresiva por el extenso edema que presentaban las pacientes, sin embargo, los pulsos no se recuperaron lo que corrobora lo ya mencionado de otros reportes (1,2), sin embargo la morbilidad por las fasciotomías se le incremento en la paciente de 12 años en que se aisló E. Coli de las heridas.

El manejo quirúrgico definitivo deberá ser lo más tardío posible, y se deberá hacer amputación cuando así sea necesario y/o colocar injertos para la mejor rehabilitación de los miembros afectados, de lo reportado sólo un 19% de los pacientes requieren amputación (1) pero en las 3 pacientes reportadas sólo una de ellas no ameritó amputación ni injertos.

## CONCLUSIONES.

Se considera que el manejo de la púrpura fulminante durante la fase activa es un verdadero reto para el pediatra y que deberá llevarse a cabo durante la fase activa en un servicio de cuidados intensivos con colaboración interdisciplinaria. Es de importancia vital el apoyo hemodinámico y el manejo de soporte para estos pacientes.

En cuanto a la utilización de la heparinización en su modalidad de infusión continua y la reposición de factores de coagulación por medio de transfusiones de plasma como medidas terapéuticas en la coagulación intravascular, la limitación de los fenómenos trombóticos y la limitación del consumo de factores de coagulación.

Los resultados observados en las pacientes fueron: buenos, en las pacientes 1 y 2 en quienes se limitó los fenómenos tromboembólicos y el consumo de factores de coagulación sin lograr revertir la CID. Y fue excelente en la paciente número 3 en quien si se logró revertir la coagulación intravascular teniendo una evolución rápidamente hacia la mejoría.

Todo esto se atribuyó a que la paciente número 3 se presentó antes de las 24 hrs., de aparición de las lesiones mientras que las otras 2 pacientes ingresaron después de 36 hrs., de evolución, en otras palabras más de la mitad de la evolución de la fase activa, por lo que la necrosis ya establecida por fenómenos tromboembólicos no pudo revertirse. Además se considera que el uso de heparina en dosis altas pero a infusión continua no acarrea mayor riesgo para estas pacientes y la reposición de factores de coagulación deberá realizarse siempre que el consumo sea mayor a la producción y los niveles estén muy debajo de los normales, recomendando además utilizar la heparina por 2 semanas como mínimo.



## RESUMEN

La Púrpura Fulminante es una enfermedad de la niñez, precedida por una enfermedad benigna, y que se caracteriza por presentar hemorragias cutáneas muy extensas que llevan al paciente a choque hipovolémico que cursa con fenómenos tromboembólicos manifestados como una coagulación intravascular diseminada (DID), que durante la fase activa pone en peligro la vida del paciente. El manejo anticoagulante y la reposición de líquidos y factores de coagulación, los antibióticos así como el manejo de soporte en un servicio de cuidados intensivos, son cruciales para la sobrevivencia de los pacientes.

## B I B L I O G R A F I A

1. T. E. Spicer, J.M. Rau. Am J Med vol 61; 556-71 oct 76 Purpura Fulmina.
2. D.Z.J. Chu, F.W.Blaissdell. Am J Surg vol 143; 356-62 Mar 1982 Purpura Fulminans.
3. F. Leclerc et al. Int Care Med vol 11; 140-43 1985 Prognostic Factors of severe infectious purpura in children.
4. R.M. Antley, C.W. McMillan New Eng J Med vol 276; 23; 1287-90 jun 8 1967. Secuential Coagulation Studies in Purpura Fulminans.
5. E. Marciniak, H.D. Wilson, R.A. Marlar Blood vol 65 No. 1;15-20 jan 1985.
6. S.H. Isaacman, W.M. Heroman, A.L. Lightsey AJCD vol 138; 915-16 oct 1984 Purpura Fulminans Following Late - Onset Group B beta-hemolitic Streptococcal Sepsis.
7. W.G.Woods et al. Am J Dis Child vol 133; 44-46 jan 1979. Disseminated Intravascular Coagulation in the Newborn.
8. E.W. Salzman et al. New Engl J Med vol 292 No. 20 may 15, 1975. Management of Heparin Therapy.
9. M.M. McDonald, Wm. E. Hathaway Jour Ped vol 101 No. 3: 451-57 sept 1982 Anticoagulant therapy by continuous heparinization in newborn and older infants.
10. Bases Farmacologicas Goodman & Guillam Carbenicilina.