

Púrpura fulminans asociada con picadura por abejas

Púrpura fulminans asociada con picadura por abejas

Angélica María Acosta A.

Germán Santacoloma O.

Oscar Salazar G.

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de un niño de 6 años de edad con púrpura *fulminans*, secundaria a coagulación intravascular diseminada, asociado con picadura por abejas.

Palabras clave: púrpura *fulminans*, coagulación intravascular diseminada.

INTRODUCCIÓN

La púrpura fulminans (PF) es una entidad rara, potencialmente fatal, caracterizada por necrosis hemorrágica aguda de la piel, rápidamente progresiva, atribuida a necrosis vascular dérmica, asociada con coagulación intravascular diseminada (CID).¹

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 6 años, quien sufrió múltiples picaduras por abejas con pérdida posterior del conocimiento, por lo cual fue remitido al Hospital Infantil Universitario, donde inicialmente se hace un diagnóstico de shock anafiláctico secundario a picadura por abejas, coagulación intravascular diseminada y falla orgánica multisistémica.

Al ingreso se encuentra paciente en estado de coma, con múltiples lesiones puntiformes, purpúricas, en cara, tronco y extremidades, correspondientes a sitios de picadura y lesiones purpúricas equimóticas no palpables, en el pabellón auricular derecho, antebrazos y pierna

izquierda, con pequeñas ampollas hemorrágicas en algunos sitios. Se inicia manejo en la unidad de cuidados intensivos con control hemodinámico y reposición de factores de la coagulación.

Al quinto día de hospitalización, con la mejoría de su estado de shock, recupera el estado de conciencia, presentando hemiparesia derecha y afasia; las lesiones equimóticas, progresan a ampollamiento hemorrágico y necrosis extensas. (Figuras 1,2)

Se inicia desbridamiento mecánico en las áreas de necrosis cutánea. Posteriormente es manejado por el servicio de cirugía pediátrica, quien realiza escarectomía, con profundización hasta tercer grado en algunos sitios y aplicación de injertos de espesor parcial y total, tomados del muslo izquierdo (Figura 3).

En control por consulta externa se observa buena integración de los injertos (Figura 4) y no hay déficit neurológico.

Angélica María Acosta A, Residente I Dermatología, Facultad de Ciencias para la Salud, Universidad de Caldas, Manizales.

Germán Santacoloma O, Dermatólogo, Docente, Facultad de Ciencias para la Salud, Universidad de Caldas.

Oscar Salazar G, Cirujano Pediatra, Docente, Facultad de Ciencias para la Salud, Universidad de Caldas.

Correspondencia: Germán Santacoloma, Carrera 23 No. 63-09 Centro Médico El Castillo, Manizales, Colombia. E.mail: gsantacoloma@telesat.com.co

Púrpura fulminans asociada con picadura por abejas



Figura 1. Necrosis cutánea en pabellón auricular.



Figura 3. Lesiones injertadas con piel del área donante de muslo.



Figura 4. Respuesta al tratamiento: integración de los injertos.



Figuras 2. Lesiones con necrosis extensa en antebrazo.

DISCUSIÓN

La PF ocurre por deficiencia de las proteínas C y S, congénita o secundaria a coagulación intravascular diseminada, causada por una infección viral o bacteriana severas, principalmente por *Neisseria meningitidis* y *Streptococo pneumoniae*.¹

Púrpura fulminans asociada con picadura por abejas

Puede atribuirse también a un síndrome posinfeccioso, asociado con varicela y fiebre escarlatina, ocurriendo 7-10 días después de la aparición de los síntomas infecciosos.² En raras ocasiones se presenta como una complicación a la administración de warfarina y heparina.³

Las proteínas C y S son anticoagulantes naturales dependientes de la vitamina K, que, al ser activadas en el endotelio vascular por un complejo trombina-trombomodulina, inactivan los factores de coagulación Va, VIIIa y plaquetas, atenuando su acción procoagulante y aumentando simultáneamente la fibrinólisis.

La proteína C puede abortar la progresión de la cascada de la inflamación en la sepsis y contribuye a la prevención de la agregación plaquetaria, liberación de mediadores vasoactivos y proinflamatorios, activación de monocitos, linfocitos y la adhesión a las células endoteliales.⁴

La proteína S es un cofactor en la activación de la proteína C y juega un papel importante en el riesgo aumentado de trombosis asociado con el déficit de proteína C.

Los niveles disminuidos de proteína C y otros anticoagulantes fisiológicos en el plasma, como la antitrombina II, durante el shock séptico y CID, llevan al consumo de los factores de coagulación.⁴

El consumo de estas proteínas en la CID está dado por el efecto protrombótico de las citoquinas producidas en respuesta a endotoxinas o complejos inmunes.⁵

La CID se presenta como un estímulo sostenido y masivo de la coagulación, no neutralizado, que lleva a un exceso de trombina y plasmina en la circulación, acúmulo de plaquetas, consumo de factores de la coagulación y lisis de fibrinógeno, ocasionando sangrado y trombosis, principalmente en el cerebro y la piel.⁵

La CID secundaria a picadura por himenópteros, como abejas, avispas, moscardones y hormigas, está dada por el acúmulo de proteínas alergénicas llamadas APIDAE, la liberación de sustancias inflamatorias vasoactivas como histamina y cininas, además de una excesiva producción de IgE, lo cual lleva a shock anafiláctico, lesión endotelial y consumo de proteínas anticoagulantes.⁶

La PF se presenta inicialmente con lesiones equimóticas, distribuidas simétricamente en las extremidades inferiores, extremidades superiores y el tronco; puede encontrarse hiperemia en la periferia de las lesiones y en su progresión hay formación de ampollas hemorrágicas y necrosis de la piel afectada, con posible profundización hasta el músculo subyacente. El compromiso visceral es menos frecuente, con daño del sistema nervioso central, hemorragia del tracto gastrointestinal y necrosis adrenal y cortical renal, llevando a falla orgánica multisistémica.⁷

Histológicamente, en los capilares y vénulas de la dermis y tejido subcutáneo se aprecian trombos compuestos por plaquetas y fibrina, sin inflamación perivascular. Hay áreas hemorrágicas extensas, con necrosis focal en la pared de los pequeños vasos y necrosis dermoepidérmica.⁸

En los paraclínicos se evidencia fibrinólisis acelerada, con disminución de los factores de la coagulación y del recuento de plaquetas, el tiempo de protrombina (TP) se encuentra prolongado y el factor VIII aumentado. Hay elevación del dímero D que mide la cantidad de fibrina circulante y disminución en los niveles de proteína C.^{1,7}

El déficit transitorio de proteína C y S se corrige rápidamente con el tratamiento, el cual está enfocado básicamente en la corrección de la causa desencadenante, reposición de los factores de la coagulación dependientes de la vitamina K y administración intravenosa de proteína C, en las instituciones que cuenten con este recurso.^{1,9}

El compromiso cutáneo puede ser manejado con el desbridamiento de las áreas necrosadas y su corrección con injertos.¹⁰

En la revisión de la literatura no encontramos informes de PF asociada con picadura por abejas.

SUMMARY

A case of a 6 year-old boy with purpura *fulminans*, secondary to disseminated intravascular coagulation, associated to bee stings, is presented.

Key words: purpura *fulminans*, disseminated intravascular coagulation.

Púrpura fulminans asociada con picadura por abejas

BIBLIOGRAFÍA

1. Smith OP, White B. Purpura fulminans: diagnosis and treatment. *Br J Haematol* 1999; 104:202-207.
2. Wood CR, Johnson CA. Varicela purpura fulminans associated with heterozygote for factor V Leiden and transient Protein S Deficiency. *J Am Acad Pediatrics* 1998; 102: 1205-1210.
3. Baselga E, Dolet BA, Esterly NB. Purpura in infants and children. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37:673-705.
4. Esmon C. The protein C pathway. *Critical Care Medicine* 2000; 28:44-48.
5. Marshall JC. Inflammation, coagulopathy and the pathogenesis of multiple organ dysfunction syndrome. *Critical Care Medicine* 2001; 29:124-131.
6. Maquire JH, Spielman A. En: Isselacher KJ, Braunwald E, Wilson JD, et al. Ectoparasite infestations, arthropod bites and stings. *Principles of Internal Medicine*, Mc-Graw Hill 2001:2626-2627.
7. Levin M, Eley B. Purpura fulminans. *Systemic Diseases*. En: Harper J, Oranje A, Prose N. *Textbook of Pediatric Dermatology*. Londres, Blackwell Science 2000:1574-1587.
8. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Purpura fulminans. *Vascular Diseases*. En: Lever WF, Schamburg-Lever G. *Histopatology of the Skin*. Filadelfia, JB Lippincott Co. 1990:187.
9. Rintala E, Kauppila M. Protein C substitution in sepsis associated purpura fulminans. *Clinical Care Medicine* 2000; 28:2373-2378.
10. Chason PE, Hansbrough JF, Cooper ML. Management of cutaneous manifestations of extensive purpura fulminans in a burn unit. *J Burn Care Rehabil* 1992; 13:410-413.