

## *Púrpura fulminante post-varicelosa en edad pediátrica*

*Ana Laso Alonso<sup>1</sup>; Ángela Ferrer Barba<sup>2</sup>*

*<sup>1,2</sup> Licenciada en Medicina y Cirugía. <sup>1</sup>Residente de Pediatría (IV). <sup>2</sup>Especialista en Pediatría  
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría  
Xerencia de Xestión Integrada de A Coruña. A Coruña. España  
e-mail: [Ana.elisa.laso.alonso@sergas.es](mailto:Ana.elisa.laso.alonso@sergas.es)*

### **Introducción**

La varicela es una enfermedad muy frecuente, causada por el virus varicela zóster, que en un número no despreciable de pacientes, puede presentar complicaciones, bien por la gravedad del cuadro, o bien por la aparición de procesos secundarios que pueden afectar prácticamente a cualquier órgano, presentando una mortalidad de hasta 5-6 pacientes al año en nuestro país. Las complicaciones más frecuentes son las infecciosas (sobreinfección cutánea, neumonía), seguidas por las neurológicas (ataxia cerebelosa, encefalitis) y en menor frecuencia, las hematológicas, siendo la más frecuente de este grupo la púrpura trombocitopénica inmunitaria primaria, y mucho

menos frecuente, aunque mucho más grave y potencialmente mortal, la púrpura fulminante. En este último caso los pacientes presentan lesiones purpúricas o equimóticas dolorosas con rápida progresión, secundarias a una coagulopatía de consumo con trombosis, hemorragia y necrosis cutánea. El tratamiento está en discusión, pero es fundamentalmente sintomático. A continuación se expone un caso de púrpura fulminante post-varicelosa que permaneció ingresado en nuestro Servicio.

### **Caso clínico**

Niño de 11 años y 11 meses de edad, que acude al servicio de urgencias extra-hospitalarias por hematomas extensos en ambos miembros

*Púrpura fulminante post-varicelosa en edad pediátrica*

inferiores, asociado a mialgias en región dorsal de 48 horas de evolución, siendo derivado al Servicio de Urgencias de nuestro centro.

Sin antecedentes familiares relevantes, y, como antecedente personal de interés, únicamente destaca tratamiento con metilfenidato por TDAH. Calendario vacunal completo, sin incluir vacuna contra la varicela (fuera de calendario actualizado). Sin alergias medicamentosas conocidas, ni antecedentes quirúrgicos de interés.

Siete u ocho días previos a consultar en el Servicio de Urgencias, inicia cuadro compatible con varicela, sin sintomatología llamativa asociada.

En la exploración física a su llegada a Urgencias se evidencian hematomas muy extensos y dolorosos en miembros inferiores (Figura 1) y exantema variceloso en fase de costra. El paciente se encontraba afebril, sin aspecto séptico, sin distrés respiratorio, hemodinámicamente estable y sin clínica neurológica aparente. Se realiza una analítica sanguínea compatible con coagulopatía severa (Tabla 1), junto con sedimento de orina con presencia de hematuria. Dada la clínica y los hallazgos analíticos, se decide su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCIP) para vigilancia clínica estrecha e inicio de tratamiento.

A su llegada a UCIP, se administra plasma fres-

Tabla 1. Valores analíticos.

	TP (0,85-1,20)	TTPA (0,85-1,30)	Plaquetas (130.000-450.000/mcL)	Dímeros D (<500)	Fibrinógeno (170-470 g/l)	Proteína C (60%-143%)	Proteína S (60%-149%)
Ingreso	>10. No se detecta coágulo	>4. No se detecta coágulo	216.000/mcL	>10.000 ng/mL	33 g/l	-	-
2 días de evolución	1,15	0,78	162.000/mcL	>10.000	185 g/l	96 %	26,4%
4 días de evolución	0,96	0,84	201.000/mcL	20.000	169 g/l	160%	35%
Alta	1,1	1,13	264.000/mcL	-	-	-	76%



Figura 1. Lesiones al ingreso en UCIP.

co congelado, y ante la progresión de las lesiones antes mencionadas, se extrae nuevo estudio de coagulación con discreta mejoría, se administra nueva infusión de plasma fresco y fibrinógeno, que se mantiene en pauta cada 12 horas, además de inicio de tratamiento con vitamina K iv, evidenciando mejoría progresiva tras 48 horas de tratamiento (Tabla 1).

Ante sospecha de coagulopatía secundaria a proceso infeccioso se inicia tratamiento con aciclovir y ceftriaxona iv, el cual cumple durante 3 y 10 días respectivamente, que se suspenden tras resultar las pruebas microbiológicas negativas.

Desde el segundo día de ingreso se objetiva estabilidad clínica de las lesiones descritas, sin progresión de las mismas, y en consenso con Servicio de Hematología se inicia tratamiento con inmunoglobulina iv (10g, 3 días consecutivos) y corticoterapia (metilprednisolona 2 mg/kg/d), además de inicio de tratamiento anticoagulante con heparina subcutánea a dosis profilácticas.

El segundo día de ingreso, se obtienen los resultados de estudio de hipercoagulabilidad, compatible con déficit de proteína S (Tabla 1), con cifras de proteína C y antitrombina III dentro de la normalidad, aumentándose dosis de heparina a dosis de tratamiento.

Desde el cuarto día de ingreso se evidencia normalización analítica de coagulación y estabilidad de las lesiones (Figura 2), siendo valorado por el Servicio de Cirugía Pediátrica y el Servicio de Cirugía Plástica de nuestro centro que recomienda inicialmente aplicación de povidona yodada tópica en las lesiones, y posteriormente ante la aparición de vesículas en las lesiones purpúricas, compatible con epidermolisis, se realizan curas con silvederma cada 24 horas sin presentar datos de in-

*Púrpura fulminante post-varicelosa en edad pediátrica*



Figura 2. Lesiones a las 96 horas de ingreso en UCIP.

fección. Dada la buena evolución se decide alta hospitalaria a los 16 días de su ingreso (Figura 3), con tratamiento con heparina subcutánea y curas en Centro de Salud, además de seguimiento en Consultas externas de Cirugía Plástica, donde se decide realización de desbridamiento a los 2 meses del debut de la clínica y realización de injertos autólogos en zonas de lesión (Figuras 4 y 5), con buena evolución post-operatoria (Figuras 6 y 7), iniciándose presoterapia 2 meses post-operatorio, y en el momento actual continúa a seguimiento

por el Servicio de Cirugía Pláse, de forma ambulatoria, se realiza estudio a los progenitores, sin objetivar deficiencia de proteínas C, S o antitrombina III.

Figura 3. Lesiones al alta de hospitalización.





Figura 4. Intervención. Desbridamiento.



Figura 5. Intervención. Injerto.



Figura 6. Lesiones 3 días tras realización de desbridamiento e injerto.



Figura 7. Lesiones 1 mes tras intervención quirúrgica.



### Discusión

El caso descrito es la forma común de presentación de la púrpura fulminante post-varicelosa, la evolución fue favorable, precisando cirugía de desbridamiento e injerto en zonas cutáneas afectas.

La púrpura fulminante es una complicación de la varicela muy poco descrita en la literatura médica debido a su reducida prevalencia (0,05-0,16%), presentándose la mortalidad por bacteriemia por gram negativos, en contexto de bacteriemia hasta en un 14%.

Se describe como la aparición de lesiones purpúricas, petequiales y equimóticas secundarias a una coagulopatía de consumo unos 7-10 días tras el debut del exantema variceloso. Suelen ser lesiones simétricas, dolorosas, induradas, principalmente en miembros inferiores y bien delimitadas, sin afectar a lecho capilar distal, de rápida progresión, que pueden evolucionar hacia necrosis, gangrena o incluso disfunción de órganos mayores. La anatomía patológica corresponde a una trombosis de los capilares dérmicos de las vénulas, con necrosis hemorrágica secundaria. En ocasiones se describen hemorragias a otros niveles (hematemesis, hematuria, hemoptisis).

La etiología no está clara del todo, pero se cree que está relacionada con un déficit transitorio de proteína S, en probable relación a reacción humoral cruzada entre un péptido de bajo peso molecular del virus de la varicela y la proteína S. También podría relacionarse con un déficit congénito de esta proteína. Secundariamente se presenta trombocitopenia, consumo de fibrinógeno y otros factores de coagulación con prolongación de tiempos de protrombina y aumento de dímeros D, lo cual caracteriza a una coagulopatía de consumo. Así mismo disminuyen los niveles de proteína C y antitrombina III, aunque en menor medida.

La explicación fisiopatológica sería que las proteínas C y S (la proteína S, cofactor de la proteína C), son inhibidores de la coagulación (los cuales son sintetizados en el hígado en presencia de vitamina K), y actúan desactivando los factores Va y VIIIa, encargados de catalizar la reacción que convierte la trombina en protrombina. Por ello, en ausencia de proteína C y S, se forma trombina en exceso y se activa la coagulación.

Por todo ello, también debería descartarse una enfermedad trombofílica de base, así como debería realizarse el estudio en familiares de

primer grado. En nuestro paciente se llevó a cabo el estudio familiar incluyendo determinaciones de la actividad de las proteínas C y S y los resultados fueron normales.

El tratamiento es principalmente sintomático, y está dirigido a reponer los factores de coagulación (proteína C, S y en ocasiones también es preciso antitrombina III) mediante infusión de plasma fresco congelado, y prevenir la trombosis mediante inicio de tratamiento con heparina subcutánea (a menos de coexista plaquetopenia con el proceso), sin estar bien establecida la duración de esta anticoagulación (desde 15 días hasta 4 meses). Podría usarse como coadyuvante antiinflamatorio la corticoterapia, que disminuye la producción de anticuerpos. En caso de no conseguir niveles aceptables de los factores, otra opción sería la realización de plasmaféresis, disminuyendo los autoanticuerpos contra la proteína C y S. Siendo la finalidad del tratamiento conseguir unos niveles de proteína S normales.

Las lesiones cutáneas pueden afectar desde la piel, hasta partes blandas, e incluso llegar a afectar hueso. Su manejo se basa inicialmente en un tratamiento conservador.

En general, los tejidos afectados deben estar

elevados para reducir el edema y ser examinados cuidadosamente para detectar el desarrollo de síndrome compartimental, lo cual es especialmente importante cuando las lesiones son circunferenciales o afectan a partes acras, debiéndose realizar fasciotomía dentro de las 6 horas siguientes al establecimiento de la isquemia.

Es de suma importancia la demarcación adecuada de las lesiones, lo cual puede ser dificultoso, realizándose incluso pruebas de imagen como RMN para ayudar a su determinación.

La realización de cirugía sobre el tejido afecto, deberá realizarse siempre que la estabilidad del paciente lo permita.

El desbridamiento de las lesiones deberá diferirse todo lo posible, ya que los pacientes con un desbridamiento agresivo temprano, tienen más probabilidad de evolucionar hacia una amputación más proximal y tienen necesidad de más cirugías correctoras, que aquellos en los que se maneja inicialmente de forma más conservadora. Dicho desbridamiento se realiza con el fin de eliminar el tejido no viable (piel, músculo o hueso), preservando el máximo tejido posible.

Los defectos cutáneos obtenidos tras cirugías

iniciales pueden cubrirse con injertos, sin embargo se describe el fracaso de realizarlos en fases tempranas de la evolución del proceso. Este fallo puede deberse a la inflamación residual, resultado de la mala perfusión del tejido. En la bibliografía encontramos referencias de que el aloinjerto puede servir como recubrimiento temporal de la lesión, ya que es un excelente protector biológico, que aporta protección antimicrobiana, minimiza la pérdida hídrica y electrolítica, pudiéndose mantener durante semanas, proporcionando una mejor aceptación del autoinjerto posteriormente.

La amputación es necesaria en aquellos pacientes en los que la perfusión no puede ser restablecida. Determinar el nivel de amputación puede ser complicado, pero siempre intentando preservar articulaciones como el codo o la rodilla, para maximizar la función futura y el uso de prótesis.

Las secuelas a largo plazo de las lesiones pueden ser asimetría de miembros, no siendo infrecuente la necesidad de cirugía ortopédica. Otra secuela descrita son las cicatrices retráctiles de las lesiones, las cuales pueden requerir intervenciones, sobre todo si afectan a articulaciones.

### Agradecimientos

Al Servicio de Cirugía Plástica de EOXI A Coruña (Dr. Barreiro y Dr. Quinto) por facilitarnos las fotografías del post-operatorio y la información del seguimiento tras el alta hospitalaria, y al Servicio de Hematología y Coagulación de EOXI A Coruña (Dra. Fernández Docampo y Dra. Gómez del Castillo) por su colaboración para el enfoque diagnóstico y tratamiento del paciente durante su ingreso.



**Más información en:**

Hernández Blanco A, González Montero R, Urán Moreno MM, et al. [Post-varicella purpura fulminans: potentially fatal]. An Pediatr (Barc). 2009;70:379-82.

Alsina Manrique de Lara L, Zambudio Sert S, Pizà Oliveras A, et al. [Postvaricella purpura fulminans]. An Pediatr(Barc). 2004;60:585-8.

Abdulmalik A, Al-Ateeqi W, Al-Khawari M, et al. Varicella-associated purpura fulminans: chicken pox is not always benign. Med Princ Pract. 2006;15:232-4.

Torres R, Ballona R. Púrpura fulminans asociada a deficiencia de proteína C, proteína S y resistencia a proteína C activada. Folia dermatol. Peru 2005; 16: 33-7.

Moraga Llop FA. Complicaciones de la varicela en el niño inmunocompetente. An Pediatr(Barc). 2003;59(Supl 1):18-26.

Alfayate S., Menasalvas AI. Complicaciones de la varicela. An Pediatr Contin. 2011;9:281-7.