

## Síndrome de Waterhouse-Friderichsen con acronecrosis simétrica aguda (\*)

JOAQUIN MONSERRAT

Del Hospital de Nuestra Señora del Mar, Barcelona (España)

Vamos a presentar dos casos de sepsis meningocócica cuyo interés especial radica en las complicaciones vasculares periféricas que sufrieron.

**Waterhouse**, en 1911, y **Friderichsen**, en 1918, describieron un nuevo síndrome que se caracteriza por la existencia de hemorragias cutáneas diseminadas, síntomas de sepsis agudísima, por lo general de etiología meningocócica aunque pueda ser también producido por otros gérmenes. Se acompaña de insuficiencia cortical suprarrenal, con lesiones hemorrágicas en estas glándulas. Si bien se presenta en cualquier edad de la vida, lo hace sobre todo en la infancia. Su evolución era mortal, hasta que en 1940 aparecen publicados en la literatura médica mundial los primeros casos de supervivencia. Quizás se tratara de insuficiencias suprarrenales menos agudas o de respuestas a tratamientos más eficaces.

Las primeras descripciones de lesiones isquémicas periféricas en enfermos afectos de Síndrome de Waterhouse-Friderichsen corresponden a **D'Agati** y **Marangoni** (1944), **Hayes** y **Whalen** (1945), **Grubschmidt**, **Graham** y **Jessup** (1947).

**Caso clínico n.<sup>o</sup> 1:** El 8-II-64 ingresa en el Hospital Municipal de Infecciosos de Barcelona un niño de 12 años de edad. Sus padres nos refieren que hace cinco despertó de madrugada en estado de intranquilidad y fiebre, siendo atendido por un médico.

A la mañana siguiente observaron la aparición de unas manchas rojizas en brazos y piernas, pérdida de fuerza en las extremidades y cefalea intensa. A las pocas horas, gran frialdad en manos y antebrazos y menos intensa en los pies. Las manchas cutáneas aumentan y se hacen confluentes, de modo particular en rodillas y codos.

El estado general empeora con rapidez. Obnubilación, colapso. Visto por otro médico, inicia tratamiento con sulfamidas y penicilina y aconseja su ingreso en el Hospital de San Pablo, donde se le practica una punción lumbar que confirma el diagnóstico de meningitis meningocócica y donde aparece dolor continuo, frialdad, palidez e impotencia funcional de los dedos de las manos y de los pies. Se le trata con sueros endovenosos gota a gota, sulfamidas, penicilina y tópicos, y dado su carácter de enfermedad infecto-contagiosa deciden trasladarlo al Hospital Municipal de Infecciosos.

(\*) Comunicación presentada en el VI Congreso de la Unión Internacional de Angiología, Barcelona (España), 1967.

**Exploración:** A su ingreso nos encontramos con un niño de sensorio obnubilado y fiebre alta, afecto de un síndrome meníngeo típico, con rigidez de nuca y signo de Kernig.

Corazón y aparato respiratorio, normales.



Fig. 1-A

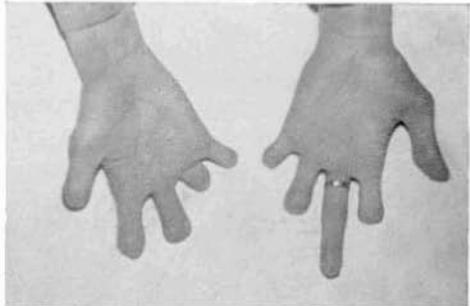


Fig. 2-A



Fig. 1-B

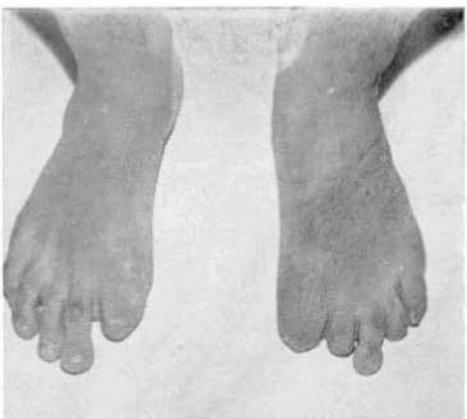


Fig. 2-B

FIG. 1. Caso 1. Síndrome de Waterhouse-Friderichsen, con hemorragias cutáneas y cangreña seca de los dedos en las cuatro extremidades.

FIG. 2. Caso 1. Resultado obtenido con la amputación parcial de los dedos necrosados.

**Extremidades:** Extravasaciones sanguíneas en la piel en forma de petequias, manchas purpúricas y equimosis, localizadas en especial en las superficies de extensión de las rodillas y los codos, aunque también se diseminan por el resto de la superficie cutánea de las cuatro extremidades.

Gangrena seca de la mayor parte de los dedos de las manos y de los pies, con indemnidad de los pulgares y gran afectación de los primeros dedos de ambos pies (fig. 1).

Pulsos arteriales positivos en extremidades, excepto en pedias. Índice oscilométrico conservado; algo disminuido en antebrazo derecho. Tensión arterial normal en ambos brazos.

**Laboratorio:** Una nueva punción lumbar da un líquido casi normal, sólo con glucorraquia como consecuencia de la infección. Hemograma con 12.000 leucocitos y 205.000 plaquetas.

**Tratamiento:** Suero glucosalino endovenoso gota a gota. Cloramfenicol, 1,25 g. al día. Penicilina, 400.000 U.I. intramusculares cada tres horas. Sulfametoxipiridazina en comprimidos, un gramo al día. Comprimidos de prednisona, 40 mg. al día. Duvadilan, una ampolla intramuscular al día. Geriavitín, una ampolla intramuscular al día. Maspaver, dos supositorios al día. Vitaminoterapia.

**Evolución:** Su estado general mejora de modo progresivo. Se consigue la apirexia. Disminuyen los dolores isquémicos en las extremidades. La gangrena se localiza en dedos de pies y manos, iniciándose el surco de eliminación. Aumenta la temperatura cutánea en las extremidades.

A los dieciséis días de su ingreso se amputan los dedos necrosados por el surco de eliminación, con decapitación de las cabezas de las falanges correspondientes, sin suturar los muñones. Cicatrización por segunda intención de todos los muñones (fig. 2).

La evolución de la meningitis fue la habitual de todas las meningitis meningocócicas.

**Caso clínico n.º 2:** El 23-IX-64 ingresa en el Hospital Municipal de Infecciosos de Barcelona una niña de 7 años de edad, cuyos padres son primos hermanos. Nos refieren que la niña sufrió una esplenectomía por enfermedad de Werlhof hace un año.

Hace dos días empieza con vómitos, fuertes cefalalgias y fiebre elevada. Al día siguiente obnubilación progresiva. Frialdad en los pies y coloración amoratada de los dedos.

**Exploración:** Rigidez de nuca intensa.. Kernig y Brudzinsqui intensamente positivos. Reflejos tendinosos vivos.

Corazón y aparato respiratorio, normales. T.A. 90/60 mm. Hg.

Extremidades: Pulsatilidad de las arterias periféricas, normal en las cuatro extremidades. Índice oscilométrico, conservado. Temperatura cutánea disminuida en antepié, de modo particular en los dedos, los cuales están cianóticos, en especial los dedos gordos. Eritrocianosis declive en todos los dedos de ambos pies.

**Laboratorio:** La punción lumbar da un líquido turbio, hipertenso; con 23.000 células (90 % polinucleares y 10 % linfocitos), 2,90 albúmina, reacciones de Pandy y None +++, glucosa 1,80, ausencia de gérmenes. Tiempo de coagulación sanguínea, 7 minutos; retracción del coágulo, normal. Hemograma: 76.000 leucocitos y plaquetas abundantes.

Ante este cuadro clínico y teniendo en cuenta la existencia de un brote epidémico, a pesar de no hallar gérmenes en el sedimento del líquido cefalorraquídeo, se estableció el diagnóstico de sepsis meningocócica.

**Tratamiento:** Se administraron por día, Dextrobergonina endovenosa gota a

gota, con penicilina G sódica 8.000.000 U. I., estreptomicina 0,5 g., cloramfenicol 1 g., sulfadiazina 6 g. y prednisolona 40 mg.

Al mismo tiempo, Maspaver 2 supositorios, Duvadilan 2 inyectables intramusculares y Geriavitín una ampolla intramuscular, también por día.

**Evolución:** Al día siguiente el sensorio estaba más despejado. Los dedos de los pies, menos cianóticos y fríos.

El síndrome meníngeo, aunque con lentitud, fue mejorando de modo progresivo.

A los pocos días el estado circulatorio de los dedos de los pies era normal, sin que presentara necrosis alguna.

Como complicación tardía de la sepsis apareció una artritis coxofemoral izquierda.

#### COMENTARIO

Se trata, pues, de dos casos de sepsis meningocócica grave con complicaciones vasculares periféricas.

El primer caso con secuelas graves de necrosis isquémica cuadrimérica, con un cuadro clínico superponible al Síndrome de Waterhouse-Friderichsen.

Es interesante observar la distribución de la necrosis, afectando los dedos gordos de ambos pies, de peor irrigación arterial fisiológica, con indemnidad del pulgar de la mano izquierda y pequeña necrosis del derecho, dedos de mejor irrigación arterial de la extremidad superior.

Por todo ello y ante la ausencia de obliteraciones arteriales troncales, nos inclinamos a pensar en trombosis de pequeñas arterias de tipo terminal, sin posibilidades de circulación colateral de suplencia. Estas trombosis estarían favorecidas por la hipotensión y, según varios autores, por la acción de la toxina bacteriana sobre el delicado endotelio de las arteriolas precapilares. El espasmo arteriolar sobreañadido daba lugar a una disminución de la temperatura cutánea en las extremidades.

En este primer caso el tratamiento correcto de la sepsis meningocócica se retrasó varios días y el tratamiento antiespasmódico se inició cuando la isquemia era ya irreversible.

En cambio, en el segundo caso, en tratamiento médico intensivo de la sepsis comenzó a las pocas horas de presentarse los primeros síntomas, a la vez que el tratamiento vasodilatador, antiespasmódico e hidratante se empezó inmediatamente. Es posible que por ello la evolución de la isquemia periférica de este último caso fuera muy buena, sin llegar a producirse necrosis y con «restitutio ad integrum».

#### RESUMEN

El autor presenta dos casos de sepsis meningocócica cuyo interés radica en las complicaciones vasculares periféricas que sufrieron. Las primeras descripciones sobre estas complicaciones se remontan a 1944-1947.

El primer caso se trataba de un niño de 12 años con un síndrome meníngeo

típico de cinco días de duración. A las veinticuatro horas de su inicio aparecieron manchas purpúricas, equimosis y petequias en sus extremidades, estableciéndose gangrena de la mayor parte de los dedos de las manos y pies. Tratado intensamente con antibióticos, hidratación antiespasmódicos y vasodilatadores, mejora su cuadro clínico y se limitan las necrosis. Amputación de los dedos necrosados por el surco de eliminación.

El segundo caso era una niña de 7 años, con cuadro meníngeo de dos días de duración. Disminución de la temperatura local en antepié, con dedos muy cianóticos y eritrocianosis declive. Tratada precozmente como en el caso anterior, mejora con rapidez de su estado circulatorio hasta la normalidad.

En ninguno de los casos existió obliteración arterial troncular sino de las pequeñas arterias terminales. La trombosis de estos vasos estaría favorecida por la hipotensión y, según varios autores, por la acción de la toxina bacteriana sobre el delicado endotelio de las arteriolas precapilares. El espalmo sobreañadido daría lugar a la disminución de la temperatura cutánea.

La diferencia de evolución de la isquemia entre uno y otro caso se debió probablemente a la diferencia de tiempo transcurrido entre el inicio de la terapéutica en cada caso y el inicio de la enfermedad.

#### SUMMARY

Two cases of the Waterhouse-Friderichsen syndrome, a fulminating purpura associated with adrenal hemorrhage, septicemia and usually meningococcemia are presented.

The first case was a 12-year-old boy with a typical meningeal syndrome lasting for 5 days. 24 hours after onset, the limbs showed petechiae, ecchymosis and gangrene of most of the fingers and toes. After intensive therapy with antibiotics, rehydration, and antispasmodic and vasodilator drugs, the clinical picture improved, and necrosis were kept within limits. Amputation of the necrosed fingers and toes through the demarcation line was performed.

The second case was a 7-year-old girl, with a typical meningeal syndrome that lasted two days. At the same time, diminution of the local temperature in the feet, marked cyanosis of the toes, and erytrocyanosis were present. Early therapy was immediately administrated and the patient's circulatory condition improved to normality.

In both cases, arterial obliteration took place in the small terminal arteries and not in the large arteries. Thrombosis of the small vessels was favoured by hypotension, and, according to some authors, by the action of bacterial toxins on the endothelium of the precapillary arterioles. The concomitant vasospasm would be the cause of the diminution of the cutaneous temperature. It is suggested that different evolution of these two cases was due to the different periods of time that elapsed between onset of symptoms and the immediate therapy in each case.

#### BIBLIOGRAFIA

- D'Agati, V. C. y Marangoni, B. A.: Waterhouse-Friderichsen Syndrome. «New England J. Med.», 232:1;1944.  
Hayes, J. M. y Whalen, J. F.: Fulminating meningococcemia (Waterhouse-Friderichsen Syndrome). An unusual case with recovery following treatment with penicillin. «J. A. M. A.», 127:645;1945.

- Ceballos, A.; Frank, T. V.; Simpson, W. F.: The Waterhouse-Friderichsen syndrome. «Jour. Ped.», 27:281;1945.
- Pratt-Thomas, H. R.; Kelly, W. H.; Gazes, P. C.: Fulminating meningococcemia (Waterhouse-Friderichsen syndrome). «South. Med. Jour.», 38:229;1945.
- Wright, D. O. y Peppert, L. B.: Fulminating meningococcemia with vascular collapse. «Arch. Int. Med.», 77:143;1946.
- Grubschmidt, Graham y Jessup: A case of fulminating meningococcemia exhibiting the Waterhouse-Friderichsen Syndrome and demonstrating the value of cortical extract administration. «Ann. Int. Med.», 26:294;1947.
- Calafell-Gibert, P. y Pérez-Vitoria, C.: Síndrome de Marchand-Waterhouse-Friderichsen curado. «Medicina Clínica», 13:191;1949.
- Cañadell, J. M.: «Suprarrenales, fisiología y clínica». Colección Médica Daimon, 1953.
- Martorell, F.: «Angiología. Enfermedades Vasculares». Ed. Salvat, Barcelona & Rio Janeiro, 1967, Pág. 164.