



## Comunicación breve

## Púrpura fulminante y síndrome de Waterhouse-Friderichsen asociado a sepsis por *Streptococcus pneumoniae* en un adulto asplénico



### Fatal purpura fulminans and Waterhouse-Friderichsen syndrome from fulminant *Streptococcus pneumoniae* sepsis in an asplenic young adult

Jorge Jover-García <sup>a,\*</sup>, Julia González-Cantó <sup>b</sup> y Celia López-Millán <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Microbiología, Hospital Universitario de La Ribera, Alzira, Valencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Bioquímica Clínica, Hospital Universitario de La Ribera, Alzira, Valencia, España

El bazo es un órgano que juega un papel fundamental en la eliminación de organismos capsulados, ya que tiene funciones inmunitarias significativas como la fagocitosis, la filtración bacteriana y la opsonización<sup>1</sup>.

Por ello, los pacientes asplénicos tienen un mayor riesgo de sufrir infecciones por microorganismos como *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* o *Haemophilus influenzae* tipo B<sup>2</sup>. El riesgo es mayor en niños y adolescentes, pero también se ve incrementado en los adultos<sup>3</sup>.

Las guías clínicas recomiendan distintas medidas para reducir las infecciones postesplenectomía, pero la falta de concienciación y de adherencia a las distintas estrategias propuestas, es notable<sup>4</sup>. Estas estrategias preventivas son muy importantes y las podemos englobar dentro de 3 categorías: inmunoprofilaxis, profilaxis antibiótica y educación sanitaria<sup>3</sup>.

La púrpura fulminante (PF) y el síndrome de Waterhouse-Friderichsen (SWF) son complicaciones infrecuentes de la sepsis, pero que pueden comprometer la vida del paciente. La PF consiste en la aparición brusca y progresiva de lesiones purpúricas y equimóticas debidas a una coagulación intravascular diseminada (CID) tras el inicio de un proceso infeccioso. El SWF se caracteriza por una apoplejía suprarrenal bilateral en el curso de una sepsis fulminante. El tratamiento consiste en administrar dosis altas de esteroides y controlar la infección subyacente.

Describimos el caso de una mujer esplenectomizada de 38 años de edad, que fue atendida en el servicio de urgencias de nuestro hospital y que presentó una septicemia por *S. pneumoniae*, desarrollando una PF y un SWF.

La paciente es derivada al servicio de urgencias de nuestro hospital por cuadro de fiebre alta, náuseas, vómitos y diarrea. En la exploración física presentaba presión arterial de 115/90 mmHg; frecuencia cardíaca de 85 ppm; temperatura

de 40 °C y saturación de oxígeno del 93%. Mal estado general con la presencia de lesiones purpúricas en miembros inferiores, epistaxis y palidez cutánea. Auscultación cardiopulmonar normal. En las pruebas analíticas del laboratorio el recuento de leucocitos era  $8,7 \times 10^3/\mu\text{l}$  ( $4,2-11,5 \times 10^3/\mu\text{l}$ ), con leve neutrofilia ( $7,8 \times 10^3/\mu\text{l}$ ), hemoglobina de 12,5 g/dl (11,5-16,5 g/dl), recuento plaquetario de  $83 \times 10^3/\mu\text{l}$  ( $120-450 \times 10^3/\mu\text{l}$ ), glucosa de 91 mg/dl (74-106 mg/dl) y creatinina de 0,96 mg/dl (0,5-1,10 mg/dl). Además, la paciente presentaba acidosis metabólica con un lactato de 15,57 mmol/l (0,5-2,0 mmol/l).

El diagnóstico diferencial inicial sugiere brote de púrpura trombocitopénica relacionada con proceso infeccioso agudo, extrayéndose muestras para hemocultivo y urinocultivo. Se inicia antibioterapia de amplio espectro con imipenem/cilastatina, además de corticoterapia con 80 mg de metilprednisolona.

A las 4 h se remite al laboratorio una segunda muestra donde destacaba el consumo plaquetario ( $17 \times 10^3/\mu\text{l}$ ), hipoglucemia (30 mg/dl), creatinina en ascenso (1,47 mg/dl) y procalcitonina elevada (47,56 ng/ml). Las pruebas de hemostasia no fueron valorables por la hemólisis del plasma.

En su evolución, la paciente sufre una parada cardiorrespiratoria, iniciándose maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada sin éxito y falleciendo finalmente. Tras exploración destaca livedo reticularis y petequias diseminadas. A las 12 h *post mortem* se positivizan los hemocultivos, observándose diplococos Gram positivos en la tinción de Gram y confirmándose posteriormente la infección por *S. pneumoniae*.

Las recomendaciones para prevenir la sepsis por *S. pneumoniae* en pacientes esplenectomizados se basan en la vacunación anti-neumocócica 13-valente o 23-valente. Además, y debido a la importancia de una rápida actuación, parece haber cierto consenso en la recomendación del denominado «*Pill in pocket*», refiriéndose a la medicación empírica con un fármaco de amplio espectro como amoxicilina/ácido clavulánico o una fluoroquinolona, ante el inicio de clínica compatible con infección bacteriana (fiebre, tiritona, etc.)<sup>5</sup>. Despues de tomar la primera dosis, el paciente debe acudir

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [kokejover@gmail.com](mailto:kokejover@gmail.com) (J. Jover-García).

a la mayor brevedad posible, al centro de atención primaria más cercano.

En el caso de nuestra paciente, no se había realizado profilaxis postesplenectomía frente a microorganismos capsulados, y no disponía de antimicrobianos en el hogar. Medidas que, probablemente, podrían haber evitado el fatal desenlace.

### Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Agradecimientos

Quiero expresar mi agradecimiento a la Dra. María Borrás Máñez por su colaboración desinteresada en la elaboración de este manuscrito.

### Bibliografía

1. Di Sabatino A, Casetti R, Corazza GR. Post-splenectomy and hyposplenic states. *Lancet* 2011;378:86-97, [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(10\)61493-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(10)61493-6).
2. Rihtarchik L, Murphy CV, Porter K, Mostafavifar L. Utilizing pharmacy intervention in asplenic patients to improve vaccination rates. *Res Social Adm Pharm* 2018;14:367-71, 10.1016/j.sapharm. 2017.04.013.
3. Melles DC, de Marie S. Prevention of infections in hyposplenic and asplenic patients: An update. *Neth J Med* 2004;62:45-52.
4. Arnott A, Jones P, Franklin IJ, Spelman D, Leder K, Cheng AC. A registry for patients with asplenia/hyposplenism reduces the risk of infections with encapsulated organisms. *Clin Infect Dis* 2018;67:557-61, <http://dx.doi.org/10.1093/cid/ciy141>.
5. Keenan RD, Boswell T, Milligan DW. Do post-splenectomy patients take prophylactic penicillin? *Br J Haematol* 1999;105:509-10.