

## COMUNICACIÓN BREVE

### Enfermedad crítica y amputación en septicemia meningocócica: ¿vale la pena salvar la vida?

Tom Allport, MD<sup>a</sup>, Lynley Read, PT<sup>b</sup>, Simon Nadel, MD<sup>c</sup>, y Michael Levin, MD<sup>d,e</sup>

**La amputación es el resultado infrecuente pero devastador de la septicemia meningocócica. Valoramos la función vital diaria y la calidad de vida en una cohorte de niños y jóvenes, 3-5 años después de la amputación de las extremidades tras una enfermedad meningocócica grave. Todos los participantes vivían con sus familias en la comunidad, con asistencia mínima. Los participantes utilizaron estrategias efectivas para compensar la limitación motora y en general tenían buena calidad de vida, a pesar de los actuales problemas de salud (predominantemente musculoesqueléticos). El grado de amputación no predijo el resultado funcional. Los resultados sorprendentemente buenos que comunicamos deberían disuadir a los clínicos de retirar el apoyo de cuidados intensivos por la presunción de malos resultados de las amputaciones múltiples en enfermedad meningocócica grave.**

La sepsis meningocócica fulminante puede progresar rápidamente a shock y fallo multiorgánico. Aquellos que desarrollan púrpura fulminante, con isquemia periférica grave y gangrena, pueden necesitar amputación de dedos y extremidades. Cuando la isquemia de la extremidad se desarrolla en un niño críticamente enfermo, que además presenta shock y fallo multiorgánico, suele producirse un prolongado retraso antes de amputar los segmentos de las extremidades, para determinar completamente la extensión de la demarcación. Tanto los clínicos que cuidan al niño como la familia a menudo se enfrentan a la difícil decisión de si continuar con el agresivo tratamiento intensivo de un niño que podría sobrevivir con múltiples amputaciones mutilantes.

La amputación tras una septicemia meningocócica frecuentemente es múltiple. Puede asociarse a necrosis de piel, sensaciones anormales, contracturas, roturas de

tejido y mala curación del muñón o crecimiento anormal. Los pacientes afectados necesitan una rehabilitación multidisciplinaria larga, pero los resultados de los informes publicados se han limitado a supervivencia, rango de movimiento y obtención de movilidad independiente<sup>1-4</sup>. Existen pocos datos publicados sobre cómo se manejan estos pacientes en el día a día, aparte de un estudio de un único caso<sup>5</sup>. Para las familias y los clínicos, las asunciones sobre la futura calidad de vida pueden influir en las decisiones acerca de si continuar con los cuidados intensivos agresivos cuando se enfrentan a la posibilidad de fallo multiorgánico y a la necesidad de amputaciones múltiples.

#### INFORME DE UN CASO

Una niña de 8 años, previamente sana, fue trasladada desde su hospital local a la Unidad Regional de Cuidados Intensivos Pediátricos (PICU). Se había encontrado mal desde hacía doce horas y desarrolló un rash purpúrico de diseminación rápida. Estaba taquicárdica y periféricamente apática pero alerta, sin meningismo. Los análisis iniciales mostraron acidosis, leucopenia, trombocitopenia, niveles bajos de potasio y calcio, con afectación de la función renal y coagulopatía grave.

Necesitó ventilación mecánica durante 18 días por un síndrome agudo de distrés respiratorio. El shock actual precisó de resuscitación con un gran volumen de líquidos (210 ml/kg en 6 h) hasta el día 30. Las cuatro extremidades estaban gravemente isquémicas; se trató con heparina y con activador del plasminógeno tisular (tPA) y presentó fasciotomía compartimentada tibial bilateral. Desarrolló fiebre prolongada con cultivos negativos, que sólo remitió con la amputación bilateral por debajo de la rodilla. Posteriormente se la sometió a amputación bilateral por debajo del codo. Con un significativo progreso en su rehabilitación multidisciplinaria, fue capaz de volver a casa el día 72.

Como parte de nuestra investigación de las consecuencias de la enfermedad a largo plazo, fue valorada de nuevo a los 11 años. Siendo una chica brillante, de letras y con determinación (antes y después de la enfermedad), sus objetivos eran tener su propio coche, escribir un libro y cursar una carrera. Su apariencia ha supuesto un aspecto clave de su satisfactoria rehabilitación, utilizando prótesis estéticas acordes a una chica joven que han supuesto un paso importante para la reanudación de una vida social activa. También debido a su aspecto, no

<sup>a</sup>Centre for Child and Adolescent Health, Universidad de Bristol, Bristol, Inglaterra; Departments of <sup>b</sup>Pediatric Occupational Therapy and <sup>c</sup>Pediatric Intensive Care, St Mary's Hospital, Londres, Inglaterra; Departments of <sup>d</sup>Pediatrics and <sup>e</sup>International Child Health, Imperial College, Londres, Inglaterra.

Correspondencia: Tom Allport, MD, Centro de Salud para Niños y Adolescentes, Universidad de Bristol, Hampton House, Cotham Hill, Bristol, BS6 6JS, Inglaterra.

Correo electrónico: tom.allport@bristol.ac.uk

utilizaba prótesis en las extremidades superiores, y había aprendido a escribir más rápido con sus muñones que la compañera de clase más rápida, y era capaz de realizar todas las actividades de la vida diaria por sí sola (excepto ponerse la pasta de dientes en el cepillo de dientes) aunque aceptaba ayuda en diferentes áreas en beneficio de la rapidez.

Junto con otras familias con niños discapacitados, sus padres han luchado para conseguir adaptaciones en la escuela, utilizando el conocimiento de la legislación y las reclamaciones cuando fue necesario. Su aceptación en la escuela y la adaptación a la vida escolar fue facilitada por las visitas a la escuela de los miembros de la Asociación de apoyo de meningitis y septicemia, quienes hablaron con otros estudiantes y profesores para eliminar prejuicios y miedos sobre los chicos con graves discapacidades que acuden a la escuela. A pesar de su grave discapacidad fue de campamento durante las vacaciones, y participa en todos los acontecimientos familiares y escolares relevantes.

## MÉTODOS

Para evaluar los resultados a largo plazo de niños afectados de amputaciones después de septicemia meningocócica, estudiámos una cohorte de jóvenes (menores de 18 años al inicio de

la enfermedad), ingresados en una unidad de cuidados intensivos pediátricos durante un período de 5 años. Identificamos 13 casos que habían sufrido amputaciones (exclusiones: pérdida de extremidad limitada a sólo un dedo de la mano no dominante o un único dedo del pie [no el gordo]). Dos pacientes no participaron, uno vivía en el extranjero y el otro no se le pudo localizar. Nueve participantes entre 5-22 años (media de 12 años) aceptaron participar en el estudio. Fueron visitados en sus casas con su familia, 3-6 años después del inicio de la enfermedad. Se realizó una valoración estandarizada de las capacidades funcionales (Valoración de Habilidades Motoras y de Procesos<sup>6</sup> [AMPS]) y de Calidad de vida (SF-36 si > de 16 años, o el equivalente Cuestionario de Salud Infantil<sup>7</sup> [CHQ-PF50]), junto con el examen clínico y una entrevista semi-estructurada sobre la salud actual y la rutina diaria, diseñada para valorar la funcionalidad y la calidad de vida en más detalle.

El estudio fue aprobado por el Comité Ético Local de Investigación del Hospital St. Mary's. Los participantes y sus familias dieron su consentimiento para participar en el estudio por escrito así como para la publicación de las fotografías presentadas aquí.

## RESULTADOS

En el momento de ingresar en el hospital con enfermedad meningo-cócica grave<sup>8</sup> (Puntuación Glasgow de Pronóstico de Septicemia Meningocócica 12-15) los pacientes tenían entre 9 meses y 17 años de edad. To-

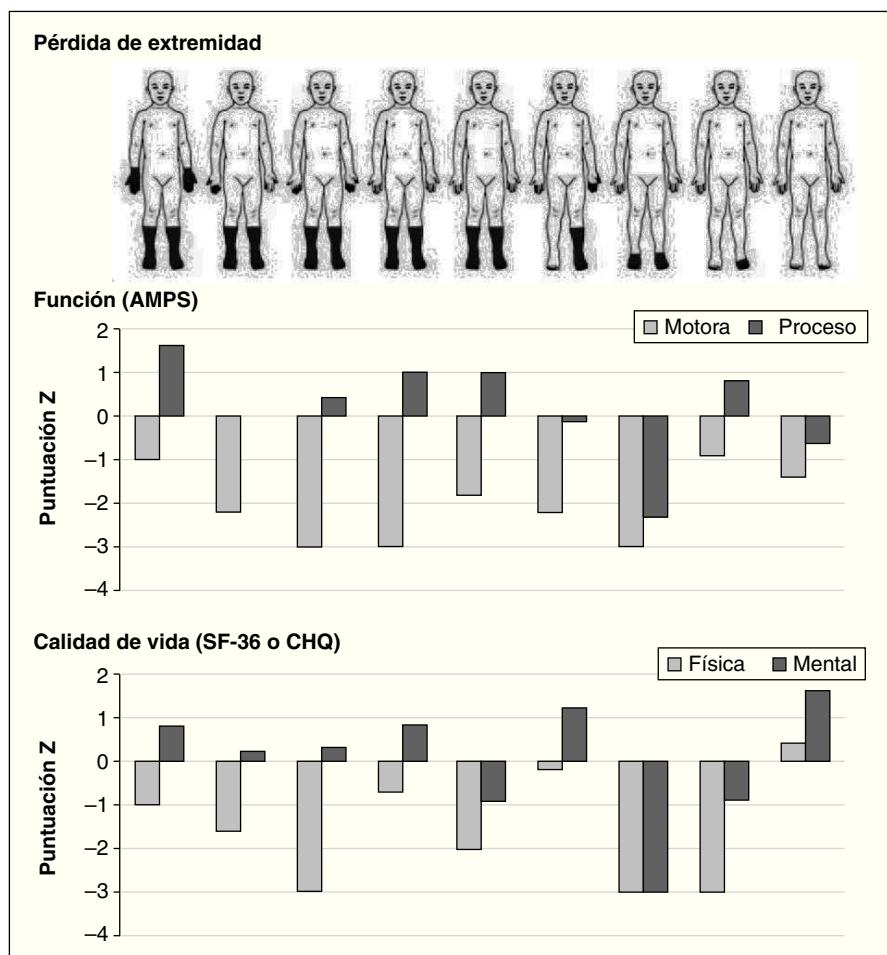


Fig. 1. Grado de amputación, función y calidad de vida para cada participante (casos 1-9). Resultados de los participantes ordenados por el grado de pérdida de extremidad (mapa corporal). Habilidad funcional valorada con la Valoración de las Habilidades Motoras y Procesos<sup>6</sup> (AMPS). La AMPS valora la calidad de la realización de las actividades de la vida diaria. Los participantes escogen y realizan dos actividades diarias; los resultados se ajustan en función de la dificultad de la tarea. Las barras gris claro muestran la puntuación "Motora" (su capacidad para moverse solos y los objetos de la actividad). Las barras gris oscuro muestran el "Proceso" o puntuación cognitiva (cómo se organizan los participantes, secuencian y adaptan a los problemas durante las tareas). Calidad de Vida medida con el cuestionario SF-36 (> 16 años), o el Cuestionario de Salud Infantil<sup>7</sup> (CHQ-PF50). Las barras gris claro muestran la puntuación resumen de "Física" y las gris oscuro la de "Mental/Psicosocial". Los resultados tanto para AMPS como SF-36/CHQ se presentan como "puntuación Z" (número de desviaciones estándar desde la media para la edad y el sexo).



*Fig. 2. Antes y después: extremidades isquémicas que precisaron amputación y el subsiguiente uso por sus propietarios. A y B: isquemia crítica de extremidad inferior que precisó amputación por debajo de la rodilla; subsiguiente participación en actividad deseada (natación) con prótesis. C y D: isquemia crítica de extremidad superior que precisó amputación de los dedos; subsiguiente participación en una actividad deseada (pintar) con los dedos amputados.*

dos fueron tratados por shock y por fallo multiorgánico, precisando ventilación mecánica y soporte inotrópico.

Todos excepto uno precisó tratamiento de sustitución renal y uno tuvo afectación cerebral (encefalopatía con microhemorragias corticales).

El grado de amputación (fig. 1) varió desde un dedo del pie hasta la pérdida bilateral por debajo del codo y por debajo de la rodilla. En 5 casos se precisó amputación triple o cuádruple.

En el momento de la valoración, a excepción de un chico que sólo había perdido un dedo del pie, todos tenían y utilizaban prótesis en la extremidad inferior, pero sólo uno usaba una mano cosmética. Uno utilizaba muletas por dolor en el muñón e hiperestesia, otro utilizaba silla de ruedas tras una fractura de fémur.

Los problemas de salud actuales eran predominantemente musculoesqueléticos (problemas de muñón y prótesis, dolor o sensación anormal, dificultades posturales, crecimiento asimétrico de las extremidades, dolor articular o efusión y atrofia muscular). Un paciente fue sometido a transplante renal debido a fallo renal crónico inducido por sepsis. Otros problemas de

salud fueron mal crecimiento, migraña, mala memoria o concentración y fatiga. A pesar de ello, todos los participantes vivían con sus familias en la comunidad, con asistencia mínima (cinco en escuela normal, uno en paro, dos con empleo remunerado, uno como padre) y tenían objetivos vitales similares a sus iguales (fig. 2).

La valoración funcional (fig. 1) mostró, como era de esperar, puntuaciones bajas para habilidades motoras comparado con los chicos de su misma edad. Sin embargo las habilidades de procesos (organización y resolución de problemas) fueron normales (excepto en un paciente con afectación cerebral). La valoración clínica y estas puntuaciones conjuntamente indicaron que estos jóvenes estaban utilizando estrategias efectivas para compensar sus limitaciones motoras.

La puntuación de la calidad de vida varió, pero fue en general buena. Sólo un paciente, a pesar de haber sufrido amputaciones menos extensas, mostró una calidad de vida más de una DE por debajo de la media tanto en la escala física como psicológica. No observamos relación entre el grado de amputación y la consiguiente funcionalidad y calidad de vida (fig. 1).

## DISCUSIÓN

Los sorprendentes hallazgos de este estudio con una cohorte reducida son que, 3-5 años después de esta enfermedad catastrófica, los jóvenes con múltiples amputaciones viven sus vidas de forma completa y valiosa con sus familias en la comunidad, empleando estrategias efectivas para compensar las limitaciones motoras, y comunican en general una buena calidad de vida.

La falta de una relación simple entre objetivos funcionales o centrados en el paciente y la gravedad de la enfermedad se han observado en muchas otras patologías (e.j., referencias de 9 a 12). El único participante en nuestra serie con malos resultados en la evaluación física y psicológica, a pesar de la amputación menos grave, tenía también afectación cerebral. Esto puede ser una asociación relevante, ya que las habilidades cognitivas pueden desempeñar una importante función protectora o compensatoria. La baja puntuación en las habilidades de Proceso en la AMPS puede ser crítica, puesto que estos jóvenes no encuentran vías creativas para sortear obstáculos como lo hacen otros.

A pesar de la pequeña muestra de este estudio, y al hecho que se basó en una sola unidad, nuestros hallazgos apoyan el enfoque optimista en el sentido de continuar con cuidados intensivos agresivos en los niños con enfermedad meningocócica e isquemia periférica grave de las extremidades. Los favorables resultados de calidad de vida y funcionales de los pacientes que han sufrido cirugía mutilante y pérdida de extremidades sugieren que, a menos que exista evidencia de grave daño neurológico permanente, se debe continuar con el apoyo total de cuidados intensivos, incluso si parece que habrá posteriormente una significativa pérdida de extremidades.

## CONCLUSIONES

En conclusión, las familias involucradas en este estudio nos han hecho recordar la extraordinaria capacidad de recuperación, recursos y determinación de estos jóvenes que se esfuerzan por conseguir lo mejor de sus vidas a pesar de haberse enfrentado a una adversidad aparentemente insuperable. Este artículo debería ayudar a los clínicos involucrados en los cuidados agudos de estos jóvenes a continuar con el tratamiento incluso cuando se enfrenten a una enfermedad tan catastrófica y a la perspectiva de una amputación cuádruple.

## AGRADECIMIENTOS

Este estudio fue financiado por una beca de la Fundación para la Investigación de la Meningitis. La Fundación para la Investigación de la Meningitis aprobó la propuesta de financiación e invitación a la presentación de los resultados pero no ha participado en el diseño del estudio, análisis, interpretación o presentación de resultados.

Queremos expresar nuestro agradecimiento a los participantes y sus familias; a Helen Betts, enfermera de investigación, y Rebecca Biggs, fisioterapeuta, por ayudarnos a identificar a los potenciales participantes; Eva Bower, Senior Lecturer en Fisioterapia, Universidad de Southampton, y al Profesor Alan Emond, Centro de Salud para Niños y Adolescentes, Universidad de Bristol, por los consejos, y a la Fundación de Investigación de Meningitis (especialmente a Linda Glennie) por su apoyo y aliento.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Landham TL, Datta D, Nirula HC. Amputation for gangrene of the limbs following severe meningococcal infection. *J R Coll Surg Edinb.* 1991;36(1):11-2.
2. Genoff MC, Hoffer MM, Achauer B, Formosa P. Extremity amputations in meningococcemia-induced purpura fulminans. *Plast Reconstr Surg.* 1992;89(5):878-81.
3. Hegarty SE. Meningococcal septicaemia and the management of patients who have suffered limb loss. *BAPOMag.* 1999;25-8.
4. Bache CE, Torode IP. Orthopaedic sequelae of meningococcal septicemia. *J Pediatr Orthop.* 2006;26(1):135-9.
5. Lowe KG, Boyce JM. Rehabilitation of a child with meningococcal septicemia and quadrilateral limb loss: a case report. *Arch Phys Med Rehabil.* 2004;85(8):1354-7.
6. Fisher AG. Assessment of motor and process skills. 2.<sup>a</sup> ed. Fort Collins, CO: Three Star Press; 1997.
7. Landgraf JM, Abetz L, Ware JE. The Child Health Questionnaire (CHQ) user's manual. 2.<sup>a</sup> ed. Boston, MA: HealthAct; 1999.
8. Sinclair JF, Skeoch CH, Hallworth D. Prognosis of meningococcal septicaemia. *Lancet.* 1987;2(8549):38.
9. Vogel LC, Klaas SJ, Lubicky JP, Anderson CJ. Long-term outcomes and life satisfaction of adults who had pediatric spinal cord injuries. *Arch Phys Med Rehabil.* 1998;79(12):1496-503.
10. Singer LT, Hill BP, Orlowski JP, Doershuk CF. Medical and social factors as predictors of outcome in infant tracheostomy. *Pediatr Pulmonol.* 1991;11(3):243-8.
11. Mayor R, Bryant B. Outcome in consecutive emergency department attenders following a road traffic accident. *Br J Psychiatry.* 2001;179(6):528-34.
12. Wood RL, Rutherford NA. Demographic and cognitive predictors of long-term psychosocial outcome following traumatic brain injury. *J Int Neuropsychol Soc.* 2006;12(3):350-8.