



**2º Congreso de
Medicina Interna Pediátrica
21 de mayo de 2019**

Meningococcemias y toxidermias: lesiones "*burn like*"

Dr. HUGO BASILICO

Unidad de Quemados – Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan"

BURN Like: Enfermedades involucradas



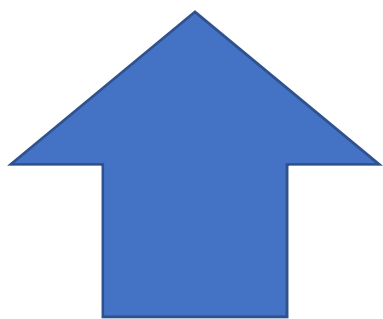
TOXIDERMIAS: (Steven Johnson/Lyell)



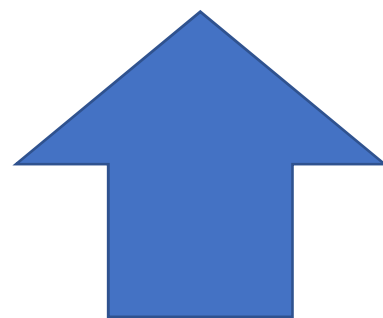
SINDROME PIEL ESCALDADA STAPHILOCOCCICA



PÚRPURA FULMINANS(Meningococcemia)



FASCITIS NECROTIZANTE



¿Por qué lesiones

"BURN LIKE"?



Patologías que cursan con pérdida de piel en grandes áreas corporales.



Entidades de manejo *clínico-quirúrgico*.



Monitoreo clínico – hemodinámico, hidroelectrolítico con reposición de pérdidas por piel similar al paciente quemado.



Insuficiencia cutánea aguda con lesiones viscerales específicas



Mayor mortalidad comparada al paciente quemado.



Importancia del conocimiento de su etiología y presentación clínica.

Meningococcemias: Púrpura fulminans



Púrpura fulminans:



- Grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por:
 - Lesiones purpúricas y necróticas progresivas en piel.
 - Datos analíticos de CID
 - Fallo múltiple de órganos
 - Mortalidad elevada
- Lesiones cutáneas purpúricas por trombosis de la microcirculación de la dermis con evolución a bullas, áreas necróticas y gangrena periférica: **RESOLUCIÓN QUIRÚRGICA**

Crit Care Med 2000;28:2373-78



Púrpura fulminans:



Ø SITUACIONES CLÍNICAS:

- Recién Nacidos con déficit congénito de Proteína C o S. (**PÚRPURA FULMINANTE NEONATAL**)
- **INFECCIÓN AGUDA GRAVE: meningococcemia**, sepsis (Gram -/+)
- **PÚRPURA FULMINANTE IDIOPÁTICA:** post-infecciosa (asociado a un déficit transitorio de proteína S).
Varicela (30%)

Crit Care Med 2011



**INICIO SÚBITO Y
PROGRESIVO
LIMITADO A LA
VASCULATURA DE
LA PIEL**



**ÁREAS CUTÁNEAS
CON LESIONES
EQUIMÓTICAS
BULLAS Y
NECROSIS**



**NECROSIS Y
GANGRENA
AMPUTACIONES
(28%-45%)**

MENINGOCOCCEMIA



Soporte
Invasivo.
FMO

MENINGOCOCCEMIA



Trombosis
Vascular
Dermis

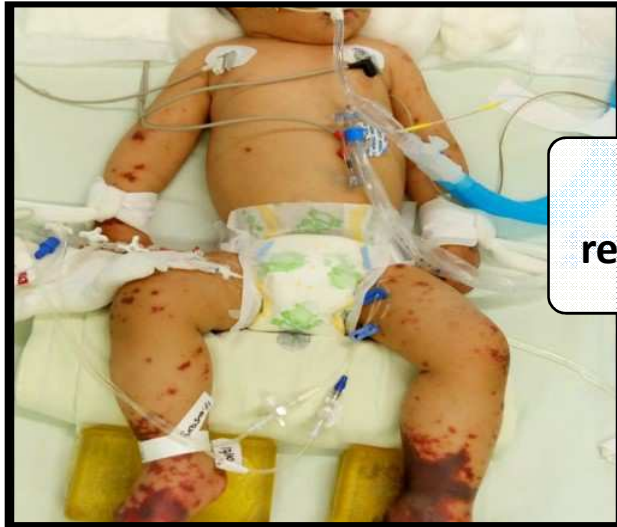
MENINGOCOCCEMIA



Necrosis



SHOCK SÉPTICO



Shock refractario

SHOCK SÉPTICO



Coagulación intravascular diseminada

SHOCK SÉPTICO



Lesión profunda



Tratamiento clínico-quirúrgico:

- Control de la enfermedad que originó el cuadro.
- Aplicación precoz de medidas de soporte.
- Concentrado de Proteína C no activada (rhAPC) 20-60 UI/kg.
- No se recomienda el uso de componentes sanguíneos en el paciente asintomático.
- **PACIENTE QUIRÚRGICO Y PROCEDIMIENTOS INVASIVOS** (escarectomías, coberturas temporarias, autoinjertos, amputaciones).

TF con plasma fresco congelado (PFC): TP>1,5 del valor normal.

TF concentrado de plaquetas: <50000/l.

TF con crioprecipitados con valor de Fibrinógeno <100mg/dl.

CHEST 2012 (Terapia Antitrombótica, GUIDELINES)

Meningococcemias: evolución quirúrgica



Toxidermias: Steven Johnson-Lyell/NE



Toxidermias:

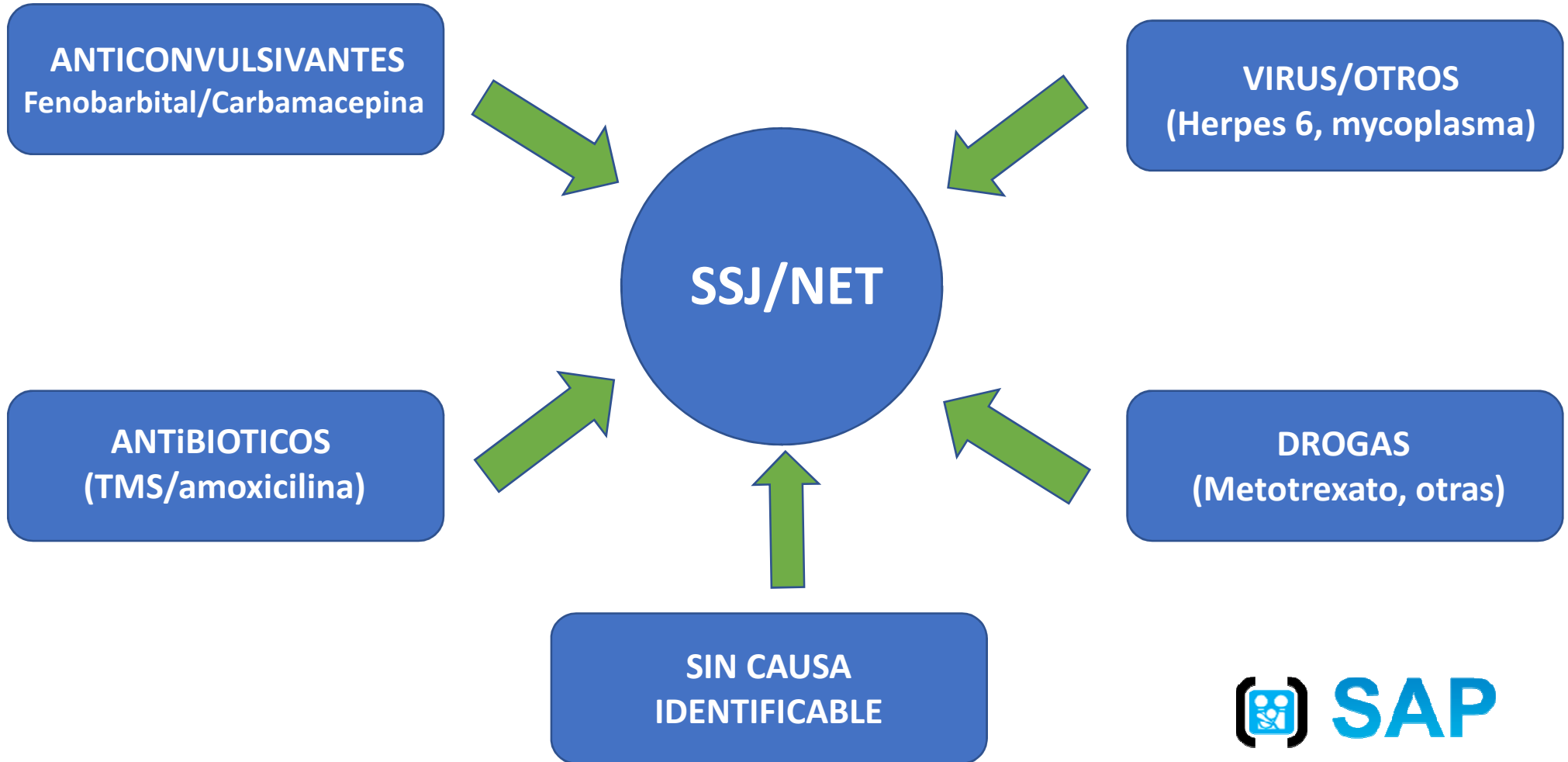
Síndrome STEVEN
JOHNSON -
Enfermedad LYELL/
Necrólisis epidémica
tóxica (NET)

- Síndromes muco-cutáneos graves.
- Hipersensibilidad inmuno-inflamatoria idiosincrática inducida por drogas, enfermedades infecciosas y no infecciosas.
- ***Lesiones dermo-epidérmicas con compromiso sistémico severo.***
- Espectro de la misma enfermedad con diferenciación en el porcentaje de afectación cutánea.
- Mortalidad mayor que quemaduras de espesor parcial de igual porcentaje (30-50%)

Crit Care Med. 2011:



Etiología



| | SSJ | Transición SSJ/NET | NET |
|------------------------------|------|--------------------|------|
| SUPERFICIE CORPORAL AFECTADA | <10% | 11-29% | >30% |



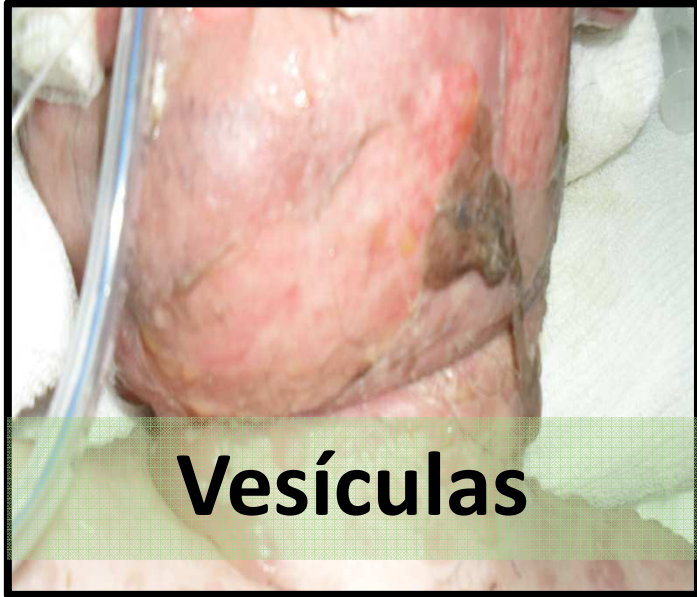
ingo Basílico, 2019



Burns 2010

Semiología lesional: Macroscopía I





Semiología lesional: Macroscopía II





Lesiones Exudativas



Lesiones Superficiales



Lesiones de espesor parcial

Semiología lesional Macroscopía III



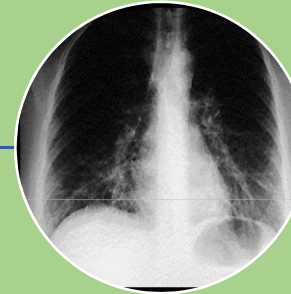
Lesiones extracutáneas:



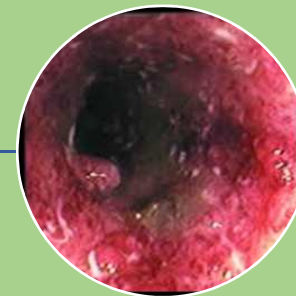
**MUCOSA
OCULAR Y ORAL**



GENITAL



RESPIRATORIA



DIGESTIVA

Manifestaciones diversas y complicaciones



- ✓ Severa exfoliación cutánea y mucosa.
- ✓ Desequilibrios hidroelectrolíticos.
- ✓ Alteraciones de la regulación de la temperatura corporal.
- ✓ SIRS y estado hipercatabólico.
- ✓ Afectación sistémica multiorgánica
- ✓ Complicaciones infecciosas.

LYELL/NET



Journal of Burn Care 2013



Annexe 1. Algorithme de transfert en milieu spécialisé

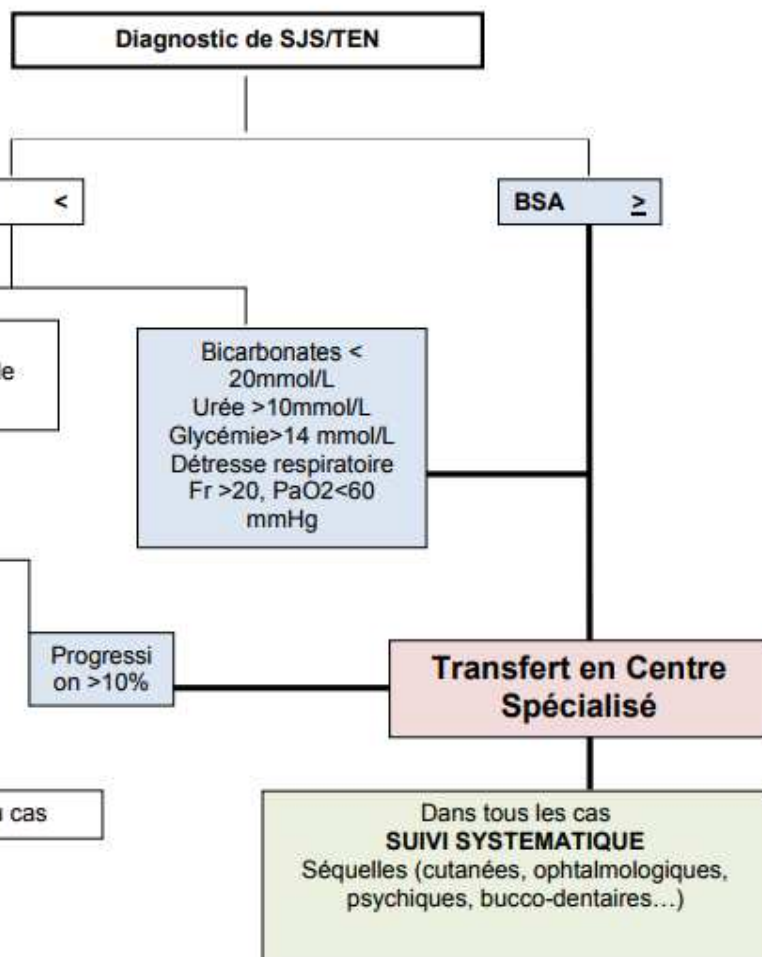
Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Nom de la maladie rare

Nécrolyse épidermique Syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell

Centre de référence des dermatoses bulleuses toxiques et toxidermies graves

Hôpital Henri Mondor, Créteil

Octobre 2017

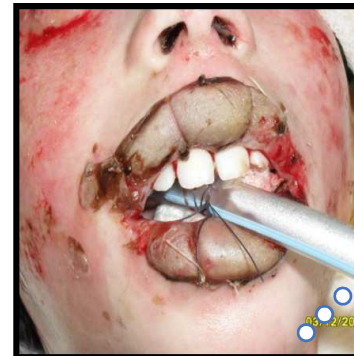


Tratamiento de lesiones cutáneo-mucosas:

- A) Toilette quirúrgica
- B) Cobertura temporaria: amnios/celulosa
- C) Colocación de piel cadavérica

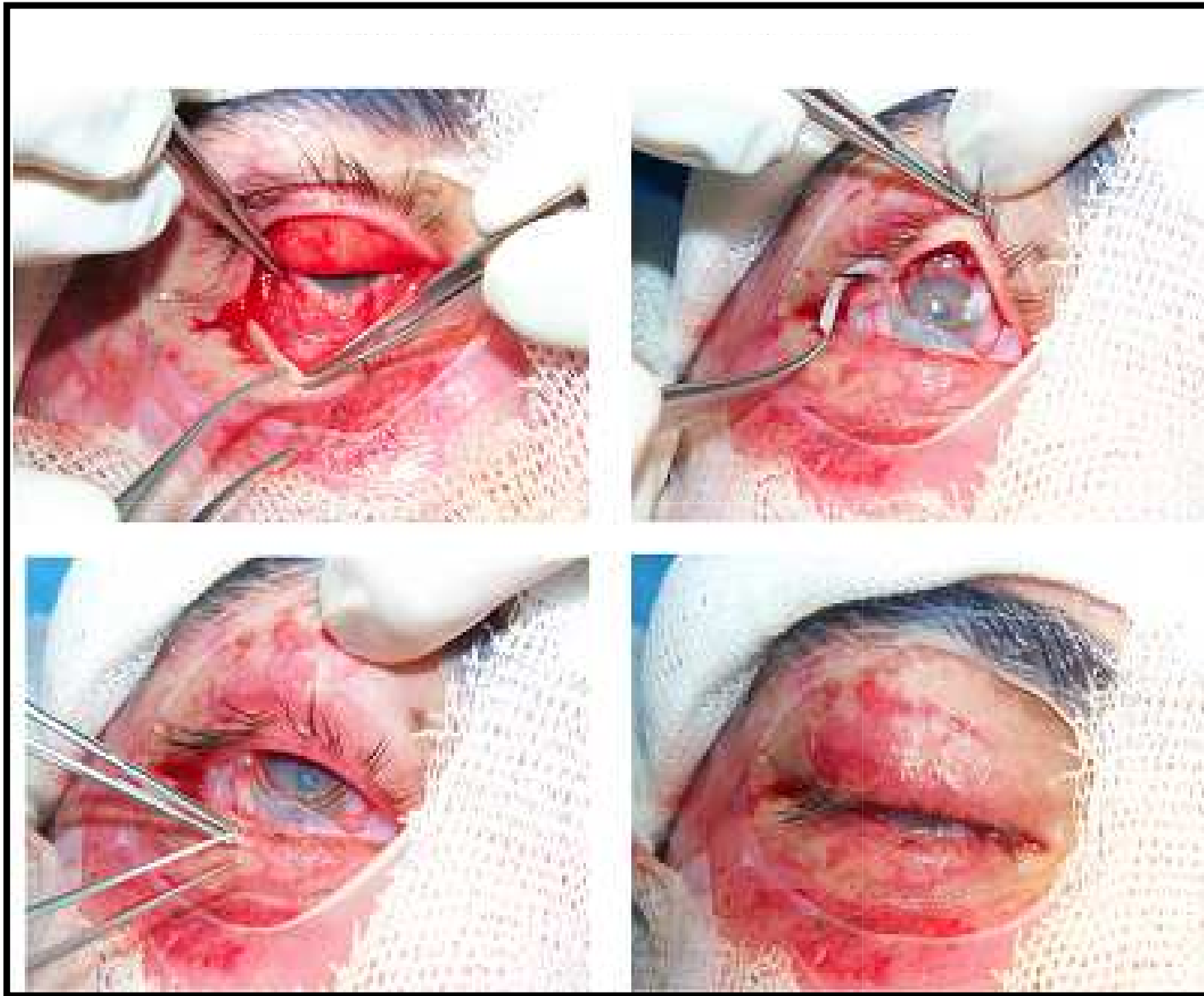


○ Membrana Amniótica ○○ ○○○



○ Piel Cadavérica ○○ ○○○





Tratamiento de lesiones oculares:

- A) Remoción de pseudomembranas
- B) Colocación de lentes oculares (Illig)
- C) Colocación de membrana amniótica



Manifestaciones evolutivas:



Secuela Ocular



**Curación tardía
de Mucosas**



**Re-epitelización
Completa**



Discromías



Recomendaciones clínicas:



Afectación >30% de SC afectada o menor extensión con complicaciones: Manejo clínico- quirúrgico precoz en Unidad de Quemados.



Calcular superficie corporal cruenta-exudativa para aportes.



Reposición hidroelectrolítica según fórmula de quemados durante las 1eras 48 hs.



Albúmina en porcentajes >30% (rescate)



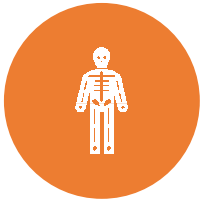
Aporte calórico-proteico según guías nutricionales.



Basado en: MAJUMDARS. et al. Cochrane Skin Group. 2004



Recomendaciones clínicas-quirúrgicas II:



COBERTURA TRANSITORIA DE LAS LESIONES EN PIEL: MEJOR MANEJO DE PÉRDIDAS CONCURRENTES POR PIEL, TERMORREGULACIÓN Y DOLOR.



MONITOREO ACTIVO DE INFECCIONES-SEPSIS.



TRATAMIENTO ESPECÍFICO: CORTICOIDES, GAMAGLOBULINA, CICLOSPORINA (CONTROVERTIDO).



MANEJO MULTIDISCIPLINARIO: CLÍNICO-QUIRÚRGICO



CONTROL PRECOZ Y SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO OFTALMOLÓGICO.



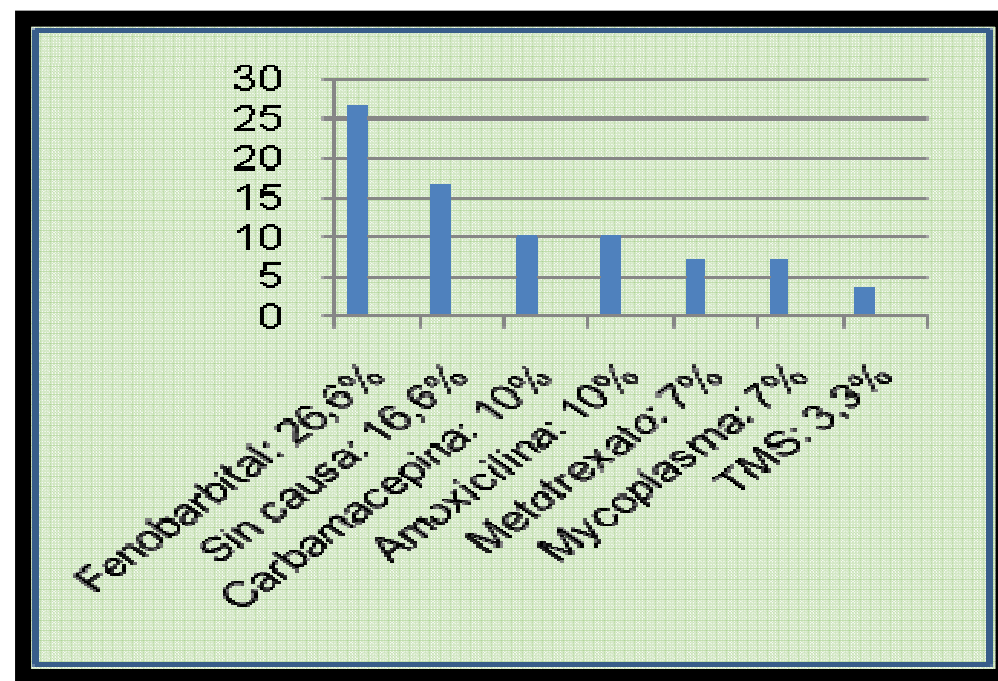
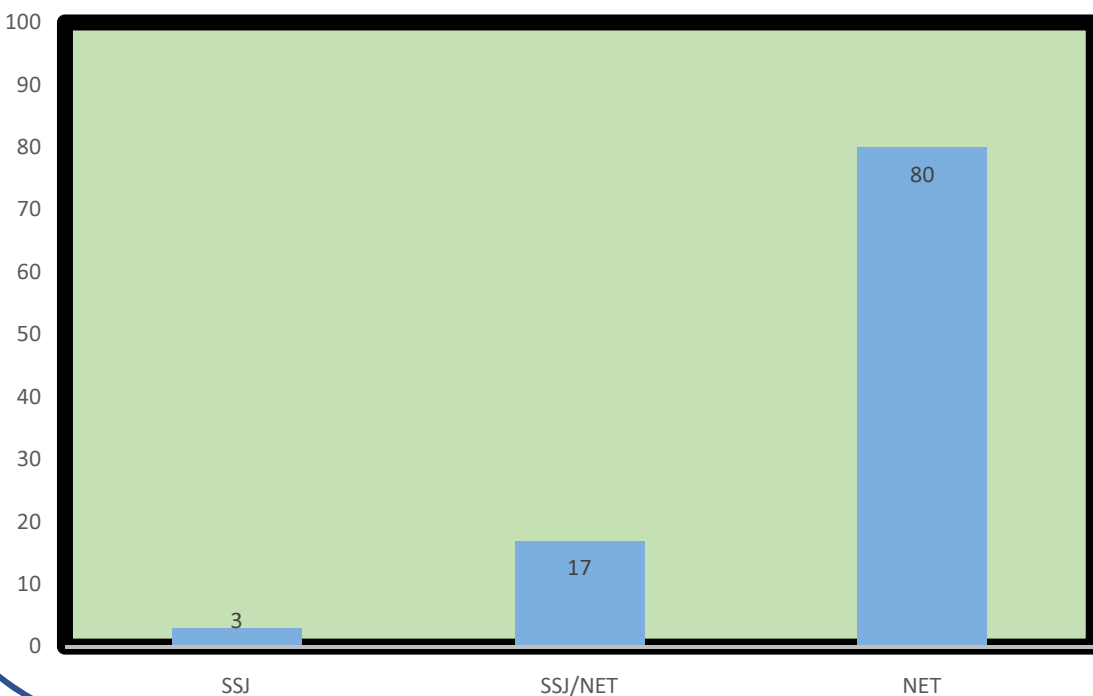
BASADO EN:
MAJUMDARS. ET AL.
COCHRANE SKIN GROUP.
2004



Nuestra experiencia



COHORTE RETROSPECTIVA (20 años). Seguimiento: Dra. NIDIA TRAMONT
40 pacientes.



Características de la muestra

| VARIABLES | MEDIA/MEDIANA (DS/RANGO) |
|---|--------------------------|
| % DE SUPERFICIE CORPORAL AFECTADA | 60 (10-100) |
| DIAS DE EVOLUCION AL INGRESO | 4 (0-12) |
| % PACIENTES CON ENF DE BASE | 63 |
| % DE PACIENTES ARM/MONITOREO HEMODINAMICO | 63 |
| % PACIENTES CON SEPSIS | 60 |
| % DE HEMOCULTIVOS + | 56 |
| % PACIENTES CON BIOPSIA CONFIRMATORIA | 50 |



Tratamiento de la cohorte

| | |
|------------------------------|-------------|
| SOSTEN SIMIL QUEMADOS | 100% |
| CORTICOIDES | 43,3% |
| GAMAGLOBULINA | 36,3% |
| CICLOSPORINA | 3,3% |
| COBERTURA TRANSITORIA | 73,3% |
| AUTOINJERTO | 10% |



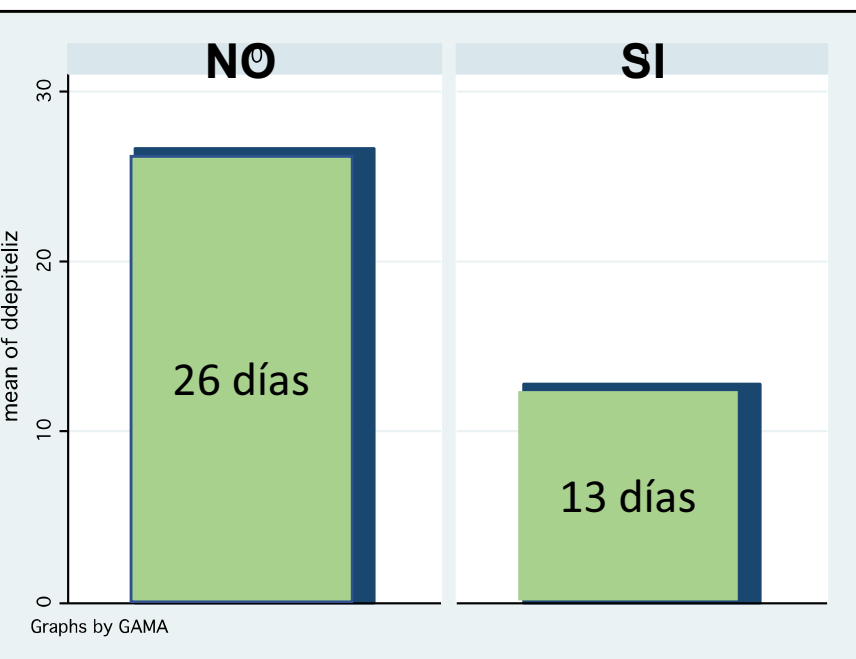
Tratamiento específico y días de reepitelización



GAMAGLOBULINA Y MORTALIDAD: (p=0,78)

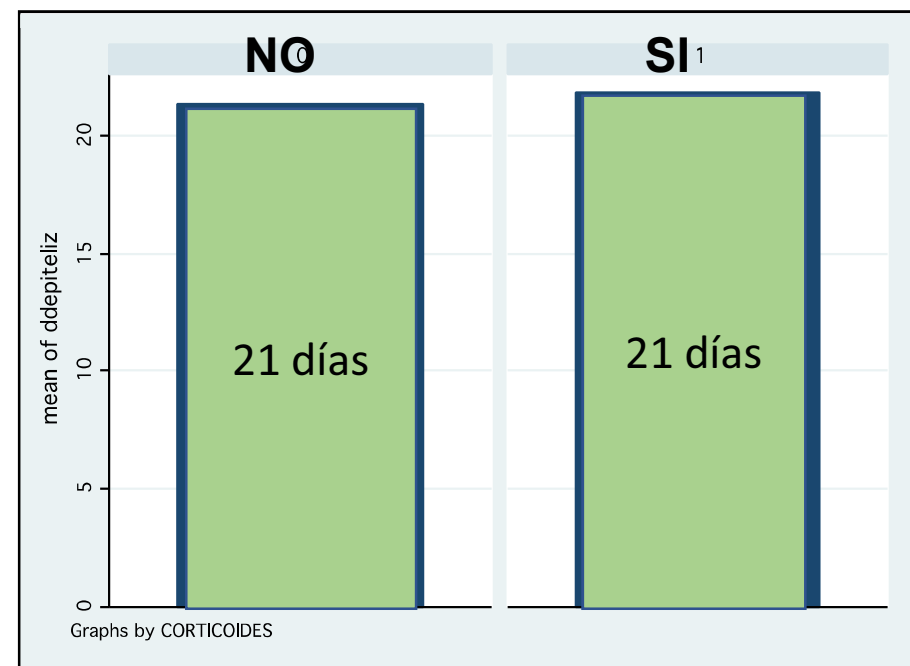
CORTICOIDES Y MORTALIDAD: (p=0,29)

GAMAGLOBULINA

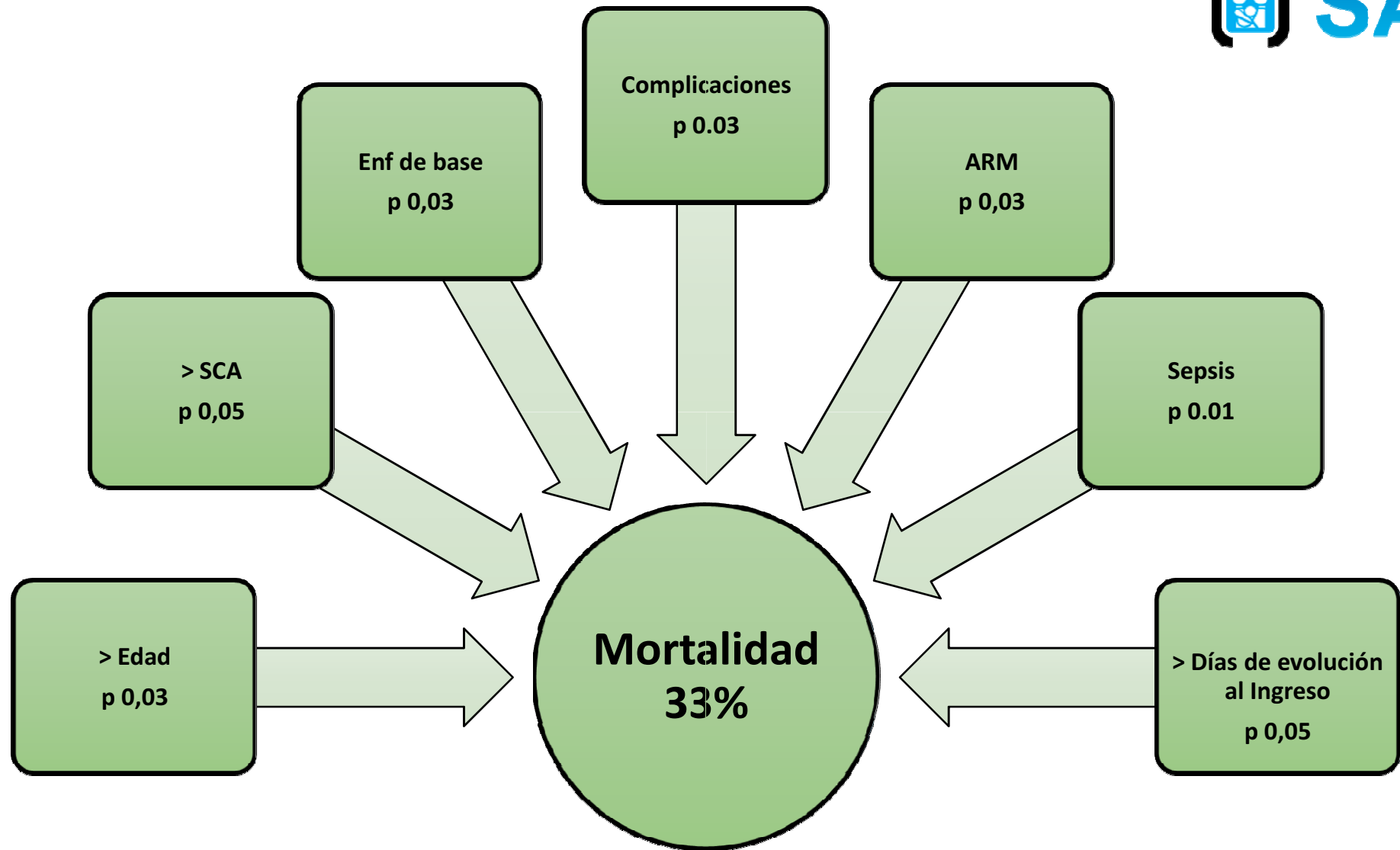


p 0,11

CORTICOIDES



p 0,9



Lesiones BURN like

Consideraciones finales I:

- ENTIDADES QUE REQUIEREN MANEJO CLÍNICO-QUIRÚRGICO.
- AFECTACIÓN DE LA BARRERA CUTÁNEA.
- REQUIEREN REPOSICIÓN HIDROELECTROLÍTICA.
- ALTERACIONES DE LA TERMOREGULACIÓN
- PREDISPOSICIÓN A INFECCIONES
- INSUFICIENCIA CUTÁNEA AGUDA + LESIONES VISCERALES ESPECÍFICAS.
- CURACIONES FRECUENTES, CAMBIOS DE VENDAJES.



Lesiones BURN like CONSIDERACIONES FINALES II

BENEFICIOS DEL TRATAMIENTO EN UNA UNIDAD DE QUEMADOS:

- **Recurso Humano** entrenado en el manejo de heridas (enfermería especializada, Kinesiología).
- **Infraestructura adecuada** (sala, UTI, Quirófano).
- **Coberturas transitorias y terapias específicas** (VAC).
- **MANEJO MULTIDISCIPLINARIO**



Hospital de Pediatría
Garrahan

Muchas gracias !!!

