

Imágenes en Medicina

Purpura fulminante por déficit de proteína S (enfermedad oclusiva no inflamatoria)

Fulminant purpura due to protein S deficiency (non-inflammatory occlusive disease)

Fátima Lorena Benavente Garay¹ 

Johana Inés Silvero Ávalos¹ 

María Eulalia Daiub Franco¹ 

¹Universidad Nacional de Asunción, Hospital de Clínicas, Facultad de Ciencias Médicas. San Lorenzo, Paraguay.

INTRODUCCIÓN

Es una afección poco común que se caracteriza por trombosis tisular extensa y necrosis cutánea hemorrágica. Se manifiesta en tres situaciones clínicas: en recién nacidos con déficit congénito homocigoto de proteína C, proteína S, antitrombina III y/o resistencia a proteína C activada por mutación del factor V de Leiden, en una sepsis grave, característicamente meningococemia fulminante; y en ausencia de infección aguda, asociada a un déficit transitorio autoinmune de proteína S. En la mayoría de los casos el tipo idiopático aparece durante la fase de convalecencia de una infección viral⁽¹⁾.

Autor de Correspondencia: Dra. María Eulalia Daiub Franco. Universidad Nacional de Asunción, Hospital de Clínicas, Facultad de Ciencias Médicas. San Lorenzo, Paraguay

Correo electrónico: daiubeulalia@gmail.com



Este es un artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de [Licencia de Atribución Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), que permite uso, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que se acredite el origen y la fuente originales.

Como citar este artículo: Daiub Franco ME, Benavente Garay FL, Silvero Ávalos JI. Purpura fulminante por déficit de proteína S (enfermedad oclusiva no inflamatoria). (Imágenes en medicina). Rev. Nac. (Itauguá). 2022;14(1):092-094.

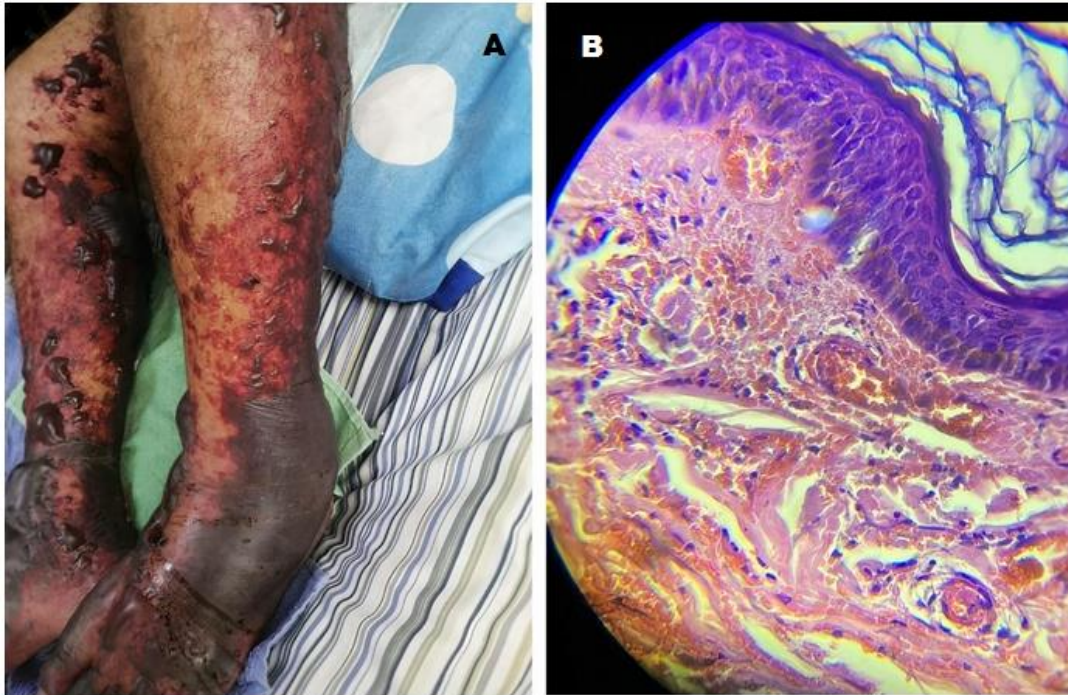


Imagen 1: **A.** Lesiones ampollosas clofluyentes acompañadas de lesiones púrpuras extensas a lo largo de ambos miembros inferiores. **B.** Biopsia de piel teñida con HyE en donde se observa desprendimiento de la capa córnea de la piel (ampollas) y vasos ocupados por coágulos hemáticos sin inflamación vascular.

Paciente sexo masculino de 53 años de edad sin patologías de base conocidas acude por un cuadro de 72 horas de evolución de petequias pruriginosas que inician en región interna de muslos, que progresan a ambas piernas y pies de forma simétrica, luego aumentan en número y tamaño y cambio de coloración (de rojo a púrpura) **Imagen 1-A**. 24 horas antes se agrega edema, dolor de miembros inferiores y progresión de lesiones purpúricas en abdomen y miembros superiores y aparición de lesiones ampollosas en miembros inferiores. Niega síntomas urinarios, fiebre, artralgias, fiebre, sangrados. Refiere cuadro gripal 10 días antes del ingreso.

Se realiza biopsia de piel (pie y brazo izquierdo) **Imagen 1-B**: enfermedad vascularoclusiva y ampollas subepidérmicas, hallazgos inflamatorios en las paredes vasculares son mínimos, predominando imágenes de oclusión trombótica vascular superficial, a descartar déficit de proteína C y S, necrosis warfarínica, atrofia blanca, CID, purpura fulminans, SAF, PTT, crioglobulinemia. Se realizan los estudios para búsqueda de etiología, donde llama la atención dosaje de proteína S disminuida (88 %).

Declaración de contribución de autores:

Benavente Garay FL: Contribución sustancial a la concepción o diseño del artículo o a la adquisición, análisis o interpretación de los datos.

Silvero Ávalos JI: Contribución sustancial a la concepción o diseño del artículo o a la adquisición, análisis o interpretación de los datos.

Daiub Franco ME: Revisión bibliográfica y redacción del caso. Participado en el diseño del trabajo de investigación o en la revisión crítica de su contenido intelectual.

REFERENCIAS

1. De Kleinjn ED, de Groot R, Hack E, Mulder PGH, Eng W, Moritz B, *et al.* Activation of protein C following infusion of protein C concentrate in children with severe meningococcal sepsis and purpura fulminans: a randomized, double-blinded, placebo-controlled, dose-finding study. Critical care. 2003;31(6):1839-47. doi: 10.1097/01.CCM.0000072121.61120.D8.