

Acute infectious purpura fulminans

Ostra infekcyjna plamica piorunująca

Justyna Czarny, Katarzyna Czajkowska, Monika Sikorska, Krzysztof G. Sadko

Department of Dermatology, Venereology and Allergology, Faculty of Medicine, Medical University of Gdansk, Gdansk, Poland

Katedra i Klinika Dermatologii, Wenerologii i Alergologii, Wydział Lekarski, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk, Polska

Dermatol Rev/Przeł Dermatol 2022, 109, 316–320

DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2022.123988>

CORRESPONDING AUTHOR/
AUTOR DO KORESPONDENCJI:
dr n. med. Justyna Czarny
Katedra i Klinika Dermatologii,
Wenerologii i Alergologii
Wydział Lekarski
Gdański Uniwersytet Medyczny
Gdańsk, Polska
e-mail: justyna.czarny@gumed.
edu.pl

ABSTRACT

Introduction: Acute infectious purpura fulminans is a rare life-threatening complication of sepsis, which rapidly progresses to acute circulatory failure due to intravascular thrombosis and extensive haemorrhagic purpura associated with disseminated intravascular coagulation and multiple organ failure.

Case report: A 43-year-old man reported to the emergency room because of dyspnoea following traumatic splenectomy. On admission, the patient reported malaise, fever and chills. The incident happened within a few hours to the development of septic shock. A dermatological examination revealed bleeding spots that did not blanch under pressure, localized mainly on the face and genitals. Empirical antibiotic therapy with vancomycin, cefotaxime and metronidazole was initiated, and then the antibiotic therapy was changed to ceftriaxone. There was a rapid progression that required an amputation of the lower legs.

Conclusions: Acute infectious purpura fulminans is a life-threatening disease that requires intensive treatment, but early cutaneous manifestations may facilitate diagnosis and appropriate management.

Key words: acute infectious purpura fulminans, disseminated intravascular coagulation, splenectomy.

STRESZCZENIE

Wprowadzenie: Ostra zakaźna plamica piorunująca jest rzadkim, zagrożającym życiu powikłaniem posocznicy. Charakteryzuje się szybką progresją do ostrej niewydolności krążenia wskutek zakrzepicy wewnątrznaczyniowej i rozległej plamicy krwotocznej, co prowadzi do rozsianego wykrzepiania wewnątrznaczyniowego i niewydolności wielonarządowej.

Opis przypadku: Mężczyzna w wieku 43 lat zgłosił się do izby przyjęć szpitala z powodu duszności po urazowej splenektomii. Przy przyjęciu pacjent zgłaszał złe samopoczucie, gorączkę i dreszcze. W czasie kilku godzin doszło do wstrząsu septycznego. W badaniu dermatologicznym stwierdzono obecność wybroczyn nieblednących pod naciskiem, umiejscowionych głównie w obrębie twarzy i w okolicy narządów płciowych. Zastosowano antybiotykoterapię empiryczną (wankomycyna, cefotaksym i metronidazol). Następnie zmieniono antybiotyki na ceftriakson. Ze względu na szybko postępujący przebieg konieczna okazała się amputacja podudzi.

Wnioski: Ostra zakaźna plamica piorunująca jest stanem zagrażającym życiu, który wymaga intensywnego leczenia, ale wczesne objawy skórne mogą ułatwić rozpoznanie i wdrożenie odpowiedniego postępowania.

Słowa kluczowe: ostra zakaźna plamica piorunująca, rozsiane wykrzepianie wewnątrznaczyniowe, splenektomia.

INTRODUCTION

Acute infectious purpura fulminans (AIPF) is a rare life-threatening complication of sepsis, which rapidly progresses to acute circulatory failure due to intravascular thrombosis and extensive haemorrhagic purpura associated with disseminated intravascular coagulation and multiple organ failure. This most often occurs in the course of infection by *Neisseria meningitidis*. This syndrome is most common in patients with hereditary or acquired abnormalities in the protein C anticoagulant pathway, in individuals with acute, severe infections or patients without known acute infections or protein C pathway [1, 2].

CASE REPORT

A 43-year-old man with a history of post-trauma splenectomy presented to the emergency department due to dyspnoea. He was feeling worse, feverish, shivering suddenly, a few hours ago.

On admission, his vital parameters were unstable, progressed to the septic shock with hypotension (blood pressure 80/50 mm Hg), tachycardia (115–120/min), hypoxemia, metabolic acidosis, and acute renal failure with oliguria, circulatory and respiratory failure.

Oropharyngeal swab for SARS-CoV-2 testing was negative.

On dermatological examination, he showed a non-blanching erythematous, confluent purpura mostly on his face and genital area and in less amount on the trunk and livedo reticularis on the legs without necrosis.

Lab investigations on the day of admission showed high parameters of inflammation C-reactive protein 200.9 ng/ml, procalcitonin 59.6, as well as prolonged prothrombin time (62 s), international normalized ratio (INR) 6.19, metabolic acidosis pH 7.336, pCO₂ 26.0 mm Hg, BE - 10.5 mmol/l, thrombocytopenia (39 × 10⁹/l).

On the first day of hospitalization, empirical antibiotic therapy with vancomycin and cefotaxime as well as metronidazole was started, which was modi-

WPROWADZENIE

Ostra zakaźna plamica piorunująca (*acute infectious purpura fulminans* – AIPF) jest rzadkim, zagrażającym życiu powikłaniem posocznicy. Charakteryzuje się szybką progresją do ostrej niewydolności krążenia wskutek zakrzepicy wewnątrznaczyniowej i rozległej plamicy krwotocznej, co prowadzi do rozsianego wykrzepiania wewnątrznaczyniowego i niewydolności wielonarządowej. Rozwija się najczęściej w przebiegu zakażenia bakteriami z gatunku *Neisseria meningitidis*. AIPF występuje zwykle u pacjentów z rodzinnymi lub nabytymi zaburzeniami w układzie antykoagulacyjnym białka C i ostrymi, ciężkimi zakażeniami, a także u pacjentów bez tych zaburzeń [1, 2].

OPIS PRZYPADKU

Mężczyzna w wieku 43 lat, po przebytej splenektomii pourazowej zgłosił się do szpitalnej izby przyjęć z powodu duszności. Kilka godzin wcześniej u pacjenta wystąpiło pogorszenie samopoczucia, gorączka i nagłe dreszcze.

Przy przyjęciu stwierdzono niestabilne parametry życiowe oraz progresję do wstrząsu septycznego z hipotensją (ciśnienie tętnicze: 80/50 mm Hg), tachykardią (115–120 uderzeń/min), hipoksemią, kwasicą metaboliczną i ostrą niewydolnością nerek ze skąpomoczem oraz niewydolnością krążeniowo-oddechową.

Wymaz z jamy ustnej i gardła w kierunku SARS-CoV-2 dał wynik ujemny.

W badaniu dermatologicznym stwierdzono zlewne wykwity rumieniowe i zmiany plamicze nieblednące pod wpływem ucisku, umiejscowione głównie w obrębie twarzy i w okolicy narządów płciowych oraz w mniejszym stopniu na tułowie, jak również siność siatkowatą (*livedo reticularis*) na skórze kończyn dolnych bez towarzyszącej martwicy.

W badaniach laboratoryjnych w dniu przyjęcia stwierdzono wysokie wskaźniki stanu zapalnego: białko C-reaktywne (CRP) 200,9 ng/ml, stężenie prokalcytoniny 59,6 ng/ml, wydłużony czas protrombinowy (62 s), międzynarodowy współczynnik

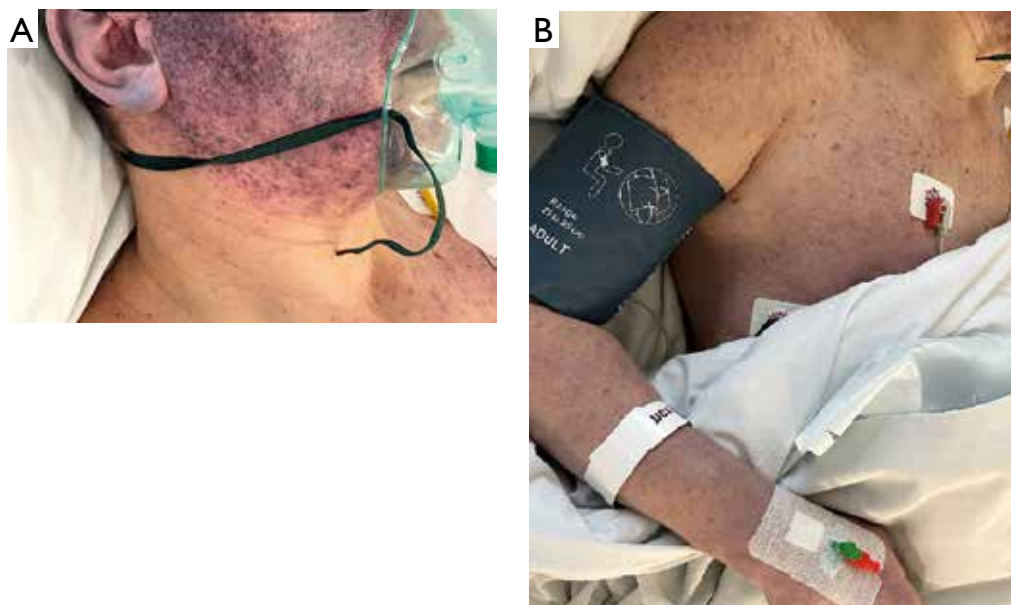


Figure 1. Non-blanching erythematous, confluent purpura on the face and trunk in the patient with acute infectious purpura fulminans
Rycina 1. Rumieniowe, zlewne wykwity plamicze nieblednące pod wpływem ucisku, umiejscowione na skórze twarzy i tułowia u pacjenta z ostrą zakaźną plamicą piorunującą

fied according to *Streptococcus pneumoniae* cultured in blood, antibiotic therapy was modified and changed to ceftriaxone.

He was treated with supplemental oxygen (oxygen mask), infusion of catecholamines (noradrenaline, dobutamine), fresh frozen plasma, multiple platelet transfusions, analgosedation, and dialytic therapy.

Within the next 48–72 hours, there was a sharp progression of petechial and necrotic lesions leading to local dry necrosis of both lower limbs and necrosis of the palmar surface of both hands – a mosaic of superficial and deep necrosis.

During hospitalization the patient developed complications of coagulation disorders in the form of upper gastrointestinal haemorrhage (due to gastropathy and haemorrhagic duodenopathy), bleeding from superficial lesions of the oral mucosa, and the labia and anterior segment of the eye ischemia.

Three weeks after admission to the hospital, he required amputation of the lower legs 10 cm below the knee joints on both sides.

The patient, in a very serious condition, stayed in the intensive care unit for 23 days. He was discharged from hospital 7 weeks after admission.

DISCUSSION

Acute infectious purpura fulminans is a disease associated with high mortality can occur both in children and adults.

In the majority of cases AIPF is associated with *Neisseria meningitidis* sepsis followed by *Streptococcus pneumoniae* and *Haemophilus influenzae* among bacte-

znormalizowany (INR) 6,19, kwasicę metaboliczną pH 7,336, pCO₂ 26,0 mm Hg, nadmiar zasad (BE) 10,5 mmol/l i małopłytkowość ($39 \times 10^9/l$).

W pierwszej dobie hospitalizacji rozpoczęto empiryczną antybiotykoterapię (wankomycyna, cefotaksym, metronidazol). Po dodatnim wyniku posiewu krwi w kierunku zakażenia bakteriami z gatunku *Streptococcus pneumoniae* schemat leczenia antybiotykami zmodyfikowano, zastępując dotychczasowe leki ceftriaksonem.

W ramach leczenia uzupełniającego zastosowano tlenoterapię (maskę tlenową), wlew katecholamin (noradrenaliny, dobutaminy), świeżo mrożone osocze, wielokrotne przetoczenia płytek krwi, analgosedację i dializoterapię.

W czasie kolejnych 48–72 godzin nastąpiła gwałtowna progresja zmian wybroczynowych i martwiczych, prowadząc do miejscowej suchej martwicy obejmującej obie kończyny dolne oraz martwicy skóry na powierzchni dłoniowej obu rąk (mozaika zmian o cechach martwicy powierzchniowej i głębokiej).

Podczas pobytu w szpitalu u chorego wystąpiły powikłania w postaci zaburzeń krzepnięcia krwi: krwotok z górnego odcinka przewodu pokarmowego (wskutek gastropatii i duodenopatii krwotocznej), krwawienie ze zmian powierzchniowych umiejscowionych w obrębie błony śluzowej jamy ustnej i warg oraz niedokrwienie przedniego odcinka oka.

Po 3 tygodniach od przyjęcia do szpitala chory wymagał obustronnej amputacji kończyn dolnych na wysokości 10 cm poniżej stawów kolanowych.

rial triggers. In the literature, 60% of patients with AIPF due to *Streptococcus pneumoniae* were reported to be asplenic or functionally hyposplenic [2]. Gram-negative bacteria such as *Klebsiella pneumoniae*, *Enterobacter* associated with AIPF are rarely reported [3, 4].

Varicella was the most common viral trigger, however, COVID-19 related AIPF cases have been reported during the COVID-19 pandemic [5].

The presence of asplenic or functionally hyposplenic significantly increases the likelihood of an infectious aetiology, especially with encapsulated bacteria, such as *S. pneumoniae*, group A *Streptococcus*, *Haemophilus influenzae* type b, and *Neisseria meningitidis* [2] due to loss of splenic phagocytic function, decreasing serum immunoglobulin and suppression of lymphocyte sensitivity [2, 5].

In the early phase of AIPF, the erythematous or purpuric macules are observed in the acral sites typically, often on the nose (this symptom is called "blue nose"), ears, cheeks, fingers, and toes [2, 6]. Within 2 days, erythematous or purpuric lesions rapidly progress to symmetrical necrotic purpura and symmetric peripheral necrosis [2, 6].

CONCLUSIONS

Acute infectious purpura fulminans is a life-threatening disease that requires intensive treatment, but early cutaneous manifestations may facilitate diagnosis and appropriate management.

CONFLICT OF INTEREST

The authors declare no conflict of interest.

Chory przebywał na oddziale intensywnej terapii w bardzo ciężkim stanie przez 23 dni. Pacjent został wypisany ze szpitala po 7 tygodniach od przyjęcia.

OMÓWIENIE

Ostra zakaźna plamica piorunująca jest chorobą związaną z wysoką śmiertelnością. Występuje zarówno u pacjentów dorosłych, jak i dzieci.

W większości przypadków AIPF ma związek z posocznicą wywołaną zakażeniem bakterią *Neisseria meningitidis*, ale wśród czynników wyzwalających sepsę wymienia się także bakterie z gatunków *Streptococcus pneumoniae* i *Haemophilus influenzae*. W przeglądzie piśmiennictwa wykazano, że u 60% pacjentów z AIPF wywołaną zakażeniem *Streptococcus pneumoniae* występowała asplenia lub czynnościowa hiposplenia [2]. Rzadko obserwowane są natomiast przypadki AIPF w następstwie zakażenia bakteriami Gram-ujemnymi, np. z gatunku *Klebsiella pneumoniae* lub rzędu *Enterobacterales* [3, 4].

Najczęstszym wirusowym czynnikiem wyzwalającym jest ospa wietrzna, choć podczas pandemii koronawirusa odnotowywano także przypadki AIPF w przebiegu COVID-19 [5].

Obecność asplenu lub czynnościowej hiposplenu na skutek utraty zdolności fagocytarnej śledziony, zmniejszenia stężenia immunoglobulin w surowicy i obniżenia wrażliwości limfocytów [2, 5] znacząco zwiększa prawdopodobieństwo etiologii zakaźnej, zwłaszcza w przypadku zakażeń bakteriami otoczkowymi, takimi jak dwoinka zapalenia płuc (*S. pneumoniae*), paciorkowce (*Streptococcus*) grupy A, pałeczka hemofilna (*Haemophilus influenzae*) typu b lub dwoinka zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych (*Neisseria meningitidis*) [2].

We wczesnej fazie AIPF obserwowane są zmiany skórne w postaci plamek rumieniowych lub zmian plamiczych umiejscowionych głównie w okolicach akralnych, zwykle na skórze nosa (objaw zasinienia nosa), uszu, policzków oraz palców rąk i stóp [2, 6]. W czasie 2 dni następuje szybka progresja wykwitów rumieniowych lub plamiczych do symetrycznie umiejscowionych zmian o cechach plamicy martwiczej i symetrycznej martwicy obwodowej [2, 6].

WNIOSKI

Ostra zakaźna plamica piorunująca jest stanem zagrażającym życiu, który wymaga intensywnego leczenia, ale wczesne objawy skórne mogą ułatwiać rozpoznanie i wdrożenie odpowiedniego postępowania.

KONFLIKT INTERESÓW

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

References

Piśmiennictwo

1. **Contou D., Sonnevile R., Canoui-Poitrine F., Colin G., Coudroy R., Pene F., et al.:** Clinical spectrum and short-term outcome of adult patients with purpura fulminans: a French multicenter retrospective cohort study. *Intensive Care Med* 2018, *44*, 1502-1511.
2. **Ward K.M., Celebi J.T., Gmyrek R., Grossman M.E.:** Acute infectious purpura fulminans associated with asplenism or hyposplenism. *J Am Acad Dermatol* 2002, *47*, 493-496.
3. **Yamamoto S., Ito R.:** Acute infectious purpura fulminans with *Enterobacter aerogenes* post-neurosurgery. *IDCases* 2019, *15*, e00514.
4. **Nguyen V., Myint J.A., Philipneri M.:** Purpura fulminans in the setting of *Klebsiella pneumoniae* bacteremia and acetaminophen overdose. *Cureus* 2020, *12*, e11633.
5. **MacKay K., Srivangipuram S., Thothala N., Patel J.:** Acute infectious purpura fulminans: a rare complication of COVID-19 and acute bacterial sepsis. Abstract published at SHM Converge 2021. *J Hosp Med* 2021, Abstract 547.
6. **Darmstadt G.L.:** Acute infectious purpura fulminans: pathogenesis and medical management. *Pediatr Dermatol* 1998, *15*, 169-183.

Received: 13.08.2022

Accepted: 25.08.2022

Otrzymano: 13.08.2022 r.

Zaakceptowano: 25.08.2022 r.

How to cite this article

Czarny J., Czajkowska K., Sikorska M., Sadko K.G.: Acute infectious purpura fulminans. *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2022, *109*, 316-320. DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2022.123988>.