

Gangrena simétrica periférica de los cuatro miembros: a propósito de un caso.

DOI: <http://dx.doi.ORG/10.37315/SOTOCV20242985954>

PARRA-CALABUIG L*, MELIÁ-TORÁN A*, MIRANDA-GÓMEZ I**, SANGÜESA-NEBOT MJ*.

*SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA, HOSPITAL ARNAU DE VILANOVA, VALENCIA. ESPAÑA.

**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE VALENCIA, VALENCIA, ESPAÑA.

Resumen

El síndrome de gangrena simétrica periférica (SPG) es una entidad clínica infrecuente, en el que se produce una lesión vascular secundaria a un mecanismo de coagulación intravascular diseminada (CID). Su aparición es impredecible y actualmente no existen opciones terapéuticas para prevenir o revertir su progresión. Por este motivo en la mayoría de ocasiones su tratamiento no es sino el tratamiento de las secuelas, consistente en la amputación de los miembros. Se presenta una revisión de este tema a propósito de un caso clínico de un paciente de 83 años que desarrolló necrosis de los cuatro miembros tras su estancia en UCI por shock séptico de origen urinario.

Palabras clave: Gangrena simétrica periférica, cuatro extremidades, Unidad de Cuidados

Intensivos, tratamiento.

Summary

Symmetrical peripheral gangrene (SPG) is an uncommon clinical entity. It is caused by a vascular injury secondary to a disseminated intravascular coagulation (DIC) mechanism. Its onset is unpredictable, and there are currently no therapeutic options to prevent or reverse its progression. For this reason, in most cases its treatment is nothing more than the treatment of the sequelae, consisting of limb amputation. We present a review of this topic based on a clinical case of an 83-year-old patient who developed necrosis of all four limbs after a stay in the ICU for a urinary septic shock.

Keywords: Symmetrical peripheral gangrene, four limb, Intensive Care Unit, treatment.

Correspondencia:

Laura Parra-Calabuig

lauraparra12@gmail.com

Fecha de recepción: 9 de septiembre de 2024

Fecha de aceptación: 14 de septiembre de 2024

INTRODUCCIÓN

El síndrome de gangrena simétrica periférica (SPG) es una entidad infrecuente que aparece en pacientes ingresados en Unidades de Cuidados Intensivos (UCI). Se caracteriza por la isquemia periférica aguda de distribución acral en dos o más extremidades, y en ausencia de obstrucción de grandes vasos¹. Aunque se describió por primera vez hace décadas (Fishberg, año 1938), hasta el momento solo se han presentado algunos casos clínicos y pequeñas series de casos, de modo que existe escasa evidencia científica que ayude a entender bien su fisiopatología²⁻⁴. Es un síndrome devastador, con altas tasas de mortalidad (oscilan entre un 18% y un 40%), y que aumenta significativamente la morbilidad de los pacientes que sobreviven a su estancia en UCI^{1,3}. Se desencadena por la coexistencia de un estado de shock circulatorio, coagulación intravascular diseminada (CID) y depleción de los niveles de anticoagulantes naturales³, siendo la CID la causa última del daño isquémico. Hasta el momento se han descrito muchos factores etiológicos relacionados con el SPG^{3,5}, de modo que una forma de clasificarlos es dividirlos en infecciosos y no infecciosos (Tabla I). Dentro de los últimos, el SPG se ha asociado clásicamente al uso de fármacos vasopresores¹⁻⁵.

Tabla I: Factores etiológicos del SPG. PV: Policitemia Vera. SAF: Síndrome antifosfolípido. LES: Lupus eritematoso sistémico. PM: Polimialgia reumática.

INFECCIOSOS	NO INFECCIOSOS
- <i>S. Pneumoniae</i>. - <i>Staphylococcus Aureus</i>. - <i>Neisseria Meningitidis</i>. - <i>Streptococcus Pyogenes</i>. - <i>Klebsiella Pneumoniae</i>. - <i>Escherichia Coli</i>. - <i>Salmonella paratyphi</i>. - <i>Proteus Vulgaris</i>. - <i>Proteus Mirabilis</i>. - <i>Pasteurella Multocida</i>. - <i>Pseudomonas</i>. - <i>Enterococcus Faecalis</i>. - <i>Capnocytophaga Canimorsus</i>. - <i>Plasmodium falciparum</i>. - <i>Mycobacterium tuberculosis</i>.	- Hipovolemia. - Estados de bajo gasto. - Septicemia. - Uso de vasopresores. - Trombocitopenia. - Estados protrombóticos (PV, SAF, déficit de proteína C y S, crioglobulinemia, hepatopatía crónica...). - Algunas enfermedades reumáticas (Raynaud, LES, PM...). - Factor V Leiden. - Diabetes Mellitus. - Enfermedad de vasos pequeños preexistente. - Condiciones vasoespásticas. - Trastornos mieloproliferativos. - Adenocarcinomas. - Inmunotrombosis.

Lo más importante es poder prevenir el SPG y para ello, hay que detectar a los pacientes con factores de riesgo de desarrollarlo. En ellos se debería realizar una estrecha monitorización y ajustar al máximo el tratamiento vasopresor⁴. En el momento en el que se desarrolla el SPG, ningún fármaco ha demostrado la efectividad para prevenir o revertir la necrosis, por lo que en la mayoría de casos la amputación es inevitable⁴.

Se presenta un caso clínico. El paciente ha dado su consentimiento para la realización de los procedimientos y su consentimiento para la obtención de fotografías clínicas y su utilización con fines docentes o de investigación. Los autores manifiestan su adhesión al convenio de Oviedo y a la Declaración de Helsinki sobre investigación biomédica. En la presentación del caso y redacción del trabajo se han seguido las recomendaciones de la declaración SCARE para casos clínicos quirúrgicos⁷.

CASO CLÍNICO

Varón de 83 años con enfermedad renal crónica, Diabetes Mellitus tipo II, dislipemia, gammopatía monoclonal, isquemia crónica de miembros inferiores, e intervenido por aneurisma de aorta abdominal infrarrenal. A los 80 años es diagnosticado de un carcinoma urotelial de vejiga músculo-invasivo, precisando cistectomía radical y radioterapia. La cirugía se complica, desarrollando una uropatía obstructiva bilateral que meses más tarde requiere una cirugía tipo Bricker. Finalmente desarrolla una uropatía ureteral izquierda que afecta a la anastomosis ureteroileal, precisando una nefrostomía percutánea. Dos años más tarde la nefrostomía se obstruye, precisando recambio de la misma. En el postoperatorio inmediato de esta última intervención el paciente desarrolla obnubilación, hipotensión progresiva (TA 65/45 mmHg), fiebre (39°C), náuseas, aumento del lactato sérico (3.6 mmol/L) y de reactantes de fase aguda. Ante el diagnóstico de shock séptico de origen urinario se decide ingreso en la unidad de cuidados intensivos (UCI). En la Tabla II se muestra la evolución del paciente durante los 6 primeros días de estancia en UCI. Durante la segunda semana de ingreso en UCI la plaquetopenia se resuelve y las cifras de lactato se normalizan. La gangrena periférica empieza a delimitarse, y las flictenas dejan áreas de piel denudadas. Se inicia anticoagulación con heparina de bajo peso molecular a dosis de 40 UI cada 12 horas.

Tabla II: Evolución del paciente durante los 6 primeros días de ingreso en UCI. NA: Noradrenalina. VP: Vasopresina.

DÍA INGRESO	NA (µg/kg/min)	VP (U/h)	LACTATO (mmol/L)	PLAQUETAS (x10 ³)	EXPLORACIÓN	OTROS
1	0.8	1.8	2.3	-	Normal	Hidrocortisona a dosis shock séptico
2	0.35	1.8	2.1	123	Friedad acra	+ Antibioterapia IV
3	0.25	1.8	1.8	88		Inicio descenso hidrocortisona
4	0.20	Inicio descenso progresivo	1.8	65		
5	Se logra la retirada completa		2.2	46	Grandes livideces en miembros superiores, con necrosis en punta dedos	Descenso hidrocortisona
6	0	0	1.3	127	Se acentúan los signos de isquemia, aparecen flictenas. Pulsos periféricos débiles pero palpables.	Retirada completa hidrocortisona

Tras 15 días de ingreso en UCI, el paciente pasa a sala de hospitalización, donde permanece ingresado durante un mes y medio más. Durante este periodo la isquemia se delimita completamente. En el miembro superior izquierdo afecta la totalidad de la mano, antebrazo y tercio distal de brazo (Fig. 1). En el miembro superior derecho afecta todos los dedos y se extiende hasta la hilera distal de los huesos del carpo a nivel volar, y a nivel de la articulación radiocubital distal a nivel dorsal (Fig. 2).



Figura 1: Miembro superior izquierdo previo a intervención quirúrgica.



Figura 2: Miembro superior derecho previo a intervención quirúrgica.

En el miembro inferior izquierdo afecta todo el tobillo y el pie, extendiéndose hasta tercio distal de tibia y peroné (Fig. 3A y 3B). En el miembro inferior derecho la afectación es

más extensa, alcanzando el tercio medio de tibia y peroné a nivel anterior (Fig. 3C y 3D). En este momento se plantea al paciente la amputación.



Figura 3: Estado de los miembros inferiores previo a intervención. A y B: miembro inferior izquierdo. C y D: miembro inferior derecho.

Por motivos psicológicos, el paciente rechaza la amputación de los cuatro miembros en un tiempo. Dado que ambos miembros superiores presentaban signos de infección (necrosis húmeda, maloliente y con dolor e inflamación en la transición con la zona necrótica), pero los miembros inferiores presentaban una necrosis seca, no dolorosa, se decidió, de acuerdo con el paciente, realizar la amputación transradial del miembro superior derecho y transhumeral del miembro superior izquierdo (Figura 4A y 4B). Durante el postoperatorio el paciente se encuentra muy satisfecho con el resultado; no presenta complicaciones de los muñones, no tiene sensación de miembro fantasma, y el muñón del antebrazo derecho le permite mover una silla de ruedas eléctrica. Además, los dos miembros inferiores momificados le sirven de brazo de palanca para poder realizar transferencias e incorporarse cuando está sentado, por lo que no desea amputarlos.



Figura 4: Resultado postoperatorio. A. Miembro superior derecho. B. Miembro superior izquierdo. C. Miembros inferiores.

A los seis meses, el paciente consulta por dolor y mal olor en ambos miembros inferiores, observándose tumefacción y una zona húmeda, supurativa y maloliente en la transición con la zona necrótica. Se procede a la amputación transtibial de ambos miembros inferiores (Fig. 4C). La evolución fue positiva, sin complicaciones en los muñones ni miembro fantasma.

DISCUSIÓN

El síndrome de gangrena periférica afecta típicamente a los miembros inferiores, aunque también puede afectar a miembros superiores, al escroto o a los lóbulos de las orejas. De forma excepcional, se han publicado varios casos con afectación simultánea de varias extremidades^{1,3,8-10}. El caso presentado destaca por la amplia afectación de las 4 extremidades.

La etiología del SPG es multifactorial⁵. En este caso el paciente presentaba varios de los factores presentados en la Tabla 1: A) infección por *Klebsiella Pneumoniae*, *Enterococcus faecalis* y *E.Coli BLEE*, B) septicemia con estado de shock séptico, C) tratamiento con fármacos vasopresores, D) trombocitopenia, E) Diabetes Mellitus tipo II y F) enfermedad preexistente de vasos pequeños (isquemia crónica de miembros inferiores). La mayoría de autores coinciden en que el SPG es el resultado y la manifestación final de la CID, que habitualmente se desencadena por la sepsis, y que ocurre en al menos el

90% de estos pacientes^{5,6}. La CID produce trombosis y hemorragia, y a nivel analítico, entre muchas otras alteraciones, se caracteriza por generar una trombocitopenia moderada ($50-100 \times 10^3/\text{mm}^3$) (como se ha podido ver en el caso descrito).

El tratamiento del shock séptico se basa en tres pilares: la fluidoterapia, la antibioterapia y el uso de drogas vasoactivas (DVA). Respecto a estas últimas, la noradrenalina (NA) es el fármaco vasopresor de primera línea para el manejo del shock séptico, como se utilizó en este caso. Clásicamente el uso de DVA se ha relacionado con la aparición de isquemia periférica y SPG; algunos autores postulan que la dosis de vasopresores podría ser más importante que la duración de los mismos para desarrollar esta complicación. Sin embargo, recientemente han aparecido algunos autores con cierto escepticismo sobre esta teoría^{6,10} argumentando que, si realmente los vasopresores fuesen los causantes de la isquemia, esta aparecería horas después de la administración de los mismos. En cambio, la mayoría de los casos clínicos describen que la isquemia suele aparecer a los 2-3 días del inicio de estos fármacos^{3,10}, como también se puede observar en el caso clínico presentado, donde en el segundo día de ingreso en la UCI se describe la frialdad y palidez de las zonas acras. Sería más razonable pensar que esta complicación se debe a un factor fisiopatológico tiempo-dependiente, (como pudiera ser el descenso progresivo de los niveles de anticoagulantes naturales).

Sería importante prevenir, o si no es posible, detectar precozmente el SPG. Hay que conocer si el paciente presenta factores de riesgo para desarrollar SPG. Una medida a seguir debe ser ajustar el uso de vasopresores (tal y como se hizo en este paciente), bien disminuyendo su dosis lo antes posible, o bien combinando varios vasopresores entre ellos para administrar una dosis menor de cada uno de ellos³. Por otro lado, el shock séptico se asocia a niveles elevados de lactato sérico. Tal y como sucedió en este caso clínico, el lactato aumenta justo antes del inicio del SPG. Por tanto, monitorizar el lactato podría ser útil para evaluar el riesgo de desarrollar SPG. Las pruebas de laboratorio también podrían ayudar a detectar la CID.

El primer signo clínico sugestivo de isquemia es la presencia de frialdad, cianosis y dolor. Posteriormente aparecen livideces, flíctenas, y áreas de necrosis que progresan de distal a proximal. Los pulsos distales suelen ser palpables^{5,6,8}, y el eco-doppler muestra ausencia de oclusión de las grandes arterias⁵. En el momento en el que se sospecha el SPG es crucial el manejo de la causa subyacente. En fase aguda existen algunos tratamientos

que parecen útiles, pero la realidad es que ninguno ha demostrado su efectividad para prevenir la progresión o revertir la gangrena. Entre ellos se encuentra la administración de heparina, antitrombina, concentrados de proteína C, trasfusión de plasma fresco congelado, tratamiento tópico o sistémico con bloqueadores alfa, vasodilatadores e incluso inhibidores de la fosfodiesterasa^{1,2}. Lo más habitual es realizar trombopprofilaxis con heparina de bajo peso molecular (HBPM), tal y como se hizo en este caso. La dosis de HBPM para reducir el riesgo de SPG es desconocida, y se debe adecuar a las características del paciente. Sin embargo, una vez la isquemia está establecida, las alternativas terapéuticas disponibles son escasas, y en la mayoría de los casos la amputación, como tratamiento de las secuelas, es inevitable⁴. La necrosis tarda unas 3 semanas en delimitarse. En este periodo de tiempo es necesario realizar curas periódicas y vigilar la aparición de signos de infección, así como explicar todo el proceso al

paciente y a sus familiares, teniendo en cuenta su situación sociofuncional. En casos seleccionados, como en los miembros inferiores de este paciente, la amputación se puede demorar durante largos periodos de tiempo (6 meses en este caso), siempre que no existan signos de infección ni complicaciones mayores.

CONCLUSIÓN

El SPG es una entidad clínica infrecuente que suele afectar a pacientes ingresados en las UCI. Su relación con el uso de vasopresores es controvertida. Su prevención y detección precoz serían muy importantes, aunque desafortunadamente una vez establecida la gangrena el tratamiento es la amputación de los miembros, manteniendo criterios conocidos de funcionalidad de los muñones remanentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. **Acosta H, Forcada P, Bonjorn M, Mustafa A, Pílares P, Colomina J.** Symmetrical Peripheral Gangrene: Report of Three Cases. *Case Rep Crit Care* 2022; 12:8615420.
2. **Warkentin TE, Ning S.** Symmetrical peripheral gangrene in critical illness. *Transfus Apher Sci* 2021;60(2):103094.
3. **Ruffin N, Vasa CV, Breakstone S, Axman W.** Symmetrical peripheral gangrene of bilateral feet and unilateral hand after administration of vasopressors during septic shock. *BMJ Case Rep* 2018; 7:bcr-2017-223602.
4. **Davis MD.** Peripheral symmetrical gangrene. *Mayo Clin Proc* 2004 Jul; 79(7):914.
5. **Foead AI, Mathialagan A, Varadarajan R, Larvin M.** Management of Symmetrical Peripheral Gangrene. *Indian J Crit Care Med* 2018; 22(12):870-4.
6. **Warkentin TE.** Symmetrical peripheral gangrene: mechanisms for limb loss in the ICU in patients with retained pulses. *Clin. Pulm. Med* 2018; (25):61-6.
7. **Agha RA, Franchi T, Sohrabi C, Mathew G, Kerwan A, Thoma A, et al.** The SCARE 2020 Guideline: Updating ConsensusSurgical CAse REport (SCARE) Guidelines. *Int J Surg* 2020; 84:226-30.
8. **Cartier RA 3rd, Tchanque-Fossuo C, Asuku ME, Price LA, Milner SM.** Symmetrical peripheral gangrene. *Eplasty* 2012; 12:ic10. Epub 2012 Jul 2.
9. **Kumar S, Kansal M, Soni A, Chaudhary D, Singh B.** Symmetrical peripheral gangrene and Roth spots in a patient with infective endocarditis. *Clin Med (Lond)* 2023; 23(6):633-4. doi: 10.7861/clinmed.2023-0363.
10. **Warkentin TE.** A career in solving clinical-pathological conundrums: Heyde syndrome, anti-platelet factor 4 disorders, and microvascular limb ischemic necrosis. *Int J Lab Hematol* 2024; 3. doi: 10.1111/ijlh.14261. Epub ahead of print.