

# FASCEÍTE NECROSANTE PÓS VARICELA

E. GONÇALVES, F. FURTADO, J. ESTRADA, M<sup>a</sup> CARMO VALE, M. PINTO, M. SANTOS,  
G. MOURA, C. VASCONCELOS

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de Dona Estefânia. Lisboa.

## RESUMO

A fascíte necrosante é uma infecção pouco frequente, caracterizada por um envolvimento rapidamente progressivo das fascias e tecido celular subcutâneo. Os AA apresentam três casos clínicos de fascíte necrosante que têm como características comuns: antecedentes próximos de varicela, sinais inflamatórios rapidamente progressivos com marcado componente algico, compromisso sistémico sugestivo de síndrome de choque tóxico e isolamento de *Streptococcus*  $\beta$  - hemolítico do grupo A (dois dos três casos). Um precoce diagnóstico diferencial com celulite, antibioterapia de largo espectro, suporte hemodinâmico intensivo e, sobretudo, rápido e extenso desbridamento cirúrgico, são determinantes fundamentais no prognóstico desta patologia, com elevada mortalidade.

*Palavras-chave: fascíte necrosante, varicela, síndrome choque tóxico, cirurgia, Streptococcus*  $\beta$  - hemolítico do grupo A, anti-inflamatórios (A INE)

## SUMMARY

### Necrotizing Fasciitis after Varicella - Report of three cases

Necrotizing fasciitis is a rare and severe infection characterised by extremely rapid progressive involvement of the superficial fascias and deep dermal layers of the skin, with resultant vasculitis and necrosis. The authors present three clinical cases of necrotizing fasciitis; all three patients previously had varicella rash, rapid progressive spreading erythema with severe pain and toxic shock syndrome. Two patients had positive cultures of  $\beta$  -haemolytic streptococcus. Early stage differential diagnosis with cellulitis, aggressive antibiotic treatment and pediatric intensive care support are essential. However, the main therapy is early extensive surgical approach involving all indurate areas, down to and including the muscle fascia.

*Key words: necrotizing fasciitis, varicella, toxic shock syndrome, surgery, group A*  $\beta$  - hemolytic streptococci, nonsteroidal anti-inflammatory agents (NSAIDs)

## INTRODUÇÃO

A fascíte necrosante é uma infecção rapidamente progressiva e potencialmente fatal, caracterizada por um atingimento em profundidade do tecido celular subcutâneo, com destruição da gordura e das fascias<sup>1,2</sup>.

Em 1924, Meleney faz referência a uma série de 20 doentes em que a necrose do tecido celular subcutâneo era o elemento comum, a que chama gangrena hemolítica estreptocócica<sup>3</sup>. Mais tarde Wilson utiliza o termo fascíte necrosante para enfatizar o envolvimento e necrose das fascias<sup>4</sup>. A referência à grave toxicidade sistémica e à necessidade de terapêutica cirúrgica precoce e agressiva, mantêm toda a actualidade 70 anos

após a descrição inicial de Meleney. Embora seja pouco frequente, particularmente em pediatria, várias referências recentes sugerem um aumento na sua incidência, assim como a persistência de uma elevada mortalidade (36 a 58%)<sup>1,2,5-10</sup>.

Nas idades pediátricas, os factores predisponentes mais frequentemente implicados incluem; varicela, cirurgia, trauma e imunodeficiências congénitas ou adquiridas<sup>1,2,5-9</sup>. No recém-nascido é referida a ocorrência de fascíte necrosante associada a onfalites, mastites e após circuncisão<sup>11-13</sup>. A utilização de anti-inflamatórios não esteróides, embora controversa, é igualmente referida como um factor predisponente<sup>2,5,6,14</sup>.

Um elevado grau de suspeita clínica no diagnóstico diferencial com celulite, antibioterapia de largo espectro, suporte hemodinâmico intensivo e sobretudo um precoce e extenso desbridamento cirúrgico são elementos fundamentais na terapêutica e prognóstico da fascíte necrosante<sup>1-15</sup>.

### CASO CLÍNICO I

Criança de quatro anos, sexo feminino, raça branca, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes. Varicela diagnosticada cinco dias antes do internamento, medicada com AINE e terapêutica tópica. Após dois dias surgem sinais inflamatórios de algumas lesões na coxa, com rápida extensão ao períneo, parede abdominal inferior e região axilar esquerda, associados a marcada hipersensibilidade cutânea. Por febre alta, sensação de doença grave e taquicardia é internada directamente para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Ao exame objectivo apresentava lesões sugestivas de varicela em diferentes estadios de evolução, duas flictenas de conteúdo sero-hemático e base necrótica, no períneo, com edema, eritema e infiltração subcutânea (pele em casca de laranja) nessa região (Figura 1) e que rapi-



Fig. 1 - Eritema e edema do períneo, abdómen e axila. Halo eritematoso ao redor das vesículas da varicela.

damente surgiram também na parede abdominal inferior, flanco e axila esquerda (Figura 2). Uma marcada hipersensibilidade cutânea condicionava uma quase imobilidade dos membros inferiores, em abdução forçada (Figura 3). Verificou-se agravamento da instabilidade hemodinâmica com: prostração, taquicardia, hipotensão, má perfusão periférica e oligúria. Analiticamente apresentava leucocitose com neutrofilia, trombocitopénia, alterações da coagulação e da função renal, acidose metabólica, hipocalcémia, hipalbuminémia.

A terapêutica médica incluiu suporte das funções vitais, nomeadamente com inotrópicos e ventilação mecânica, e antibioterapia de largo espectro (flucloxacilina, netilmicina, penicilina e clindamicina).



Fig. 2 - Flictena de conteúdo sero-hemático. Escara exsudativa.



Fig. 3 - Membros inferiores em posição antiálgica. Áreas inflamatórias de limites mal definidos. (Evolução após dez horas de internamento).

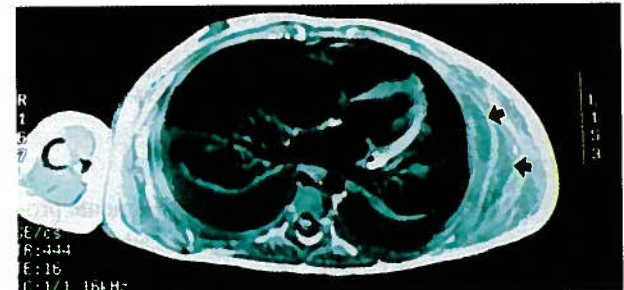
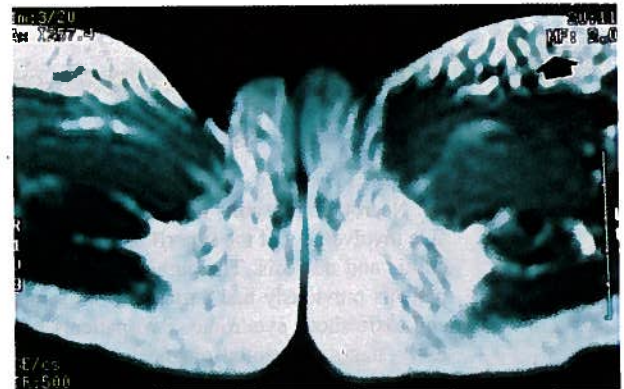


Fig. 4 e 5 - Ressonância Magnética Nuclear: O atingimento em profundidade com envolvimento das fascias permite o diagnóstico diferencial com celulite

Admitida a hipótese de fascíte necrosante realizou uma ressonância magnética nuclear (RMN) que confirmou o diagnóstico (Figuras 4 e 5). Efectuou o primeiro de três extensos desbridamentos e fasciotomias, a nível do períneo, parede abdominal e axila esquerda, às 18 horas de

internamento tendo-se observado extensas áreas *sem vitalidade*, não sangrantes e muito exsudativas (Figura 6). A evolução clínica foi boa, com necessidade de várias cirurgias plásticas posteriores e sem compromisso funcional significativo.

O *Streptococcus*  $\beta$  hemolítico do grupo A foi o único agente isolado (hemoculturas e exsudado das lesões cutâneas) e o estudo da imunidade humoral e celular foi normal.



Fig. 6 - Após fasciotomias: Lesões em profundidade com tecidos não sangrantes e sem vitalidade.

## CASO CLÍNICO II

Criança com três anos de idade, sexo feminino, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes. Quatro dias antes do internamento é-lhe diagnosticada varicela, sendo medicada com AINE orais. Após dois dias surgem sinais inflamatórios no períneo, região periumbilical e face antero-lateral esquerda do tronco com marcada hipersensibilidade cutânea. À entrada apresentava febre alta, taquicardia, prostração, sensação de doença grave, exantema escarlatiniforme exuberante e lesões cutâneas de varicela, predominantemente em fase de crosta.

Os exames analíticos eram sobreponíveis ao caso I (disfunção renal e da coagulação, hipoalbuminemia, hipocalcemia, e leucocitose com neutrofilia). Efectuou antibioterapia com cefotaxime, clindamicina e vancomicina e houve igualmente necessidade de suporte inotrópico. As hemoculturas e os exames culturais das lesões cutâneas foram positivos para *Streptococcus*  $\beta$  hemolítico do grupo A. A RMN confirmou o diagnóstico clínico.

Foi sujeita a três cirurgias, sendo a primeira no segundo dia de internamento com aspectos macroscópicos semelhantes ao caso I. A evolução clínica foi boa.

## CASO CLÍNICO III

Criança de quatro anos, com antecedentes de pneumonia estafilocócica grave que motivou internamento na UCIP um ano antes do actual internamento.

Varicela diagnosticada três dias antes, com marcada

hipersensibilidade cutânea a nível do tronco e parede abdominal a partir do segundo dia e aparecimento de várias lesões equimóticas e exsudativas na perna direita. O quadro clínico e laboratorial era sobreponível aos casos anteriores e a hipersensibilidade cutânea ultrapassava as áreas aparentemente lesadas. Efectuou antibioterapia com cefotaxime, clindamicina e vancomicina, ventilação mecânica e suporte inotrópico e foi executado um desbridamento alargado da zona torácica esquerda. Os exames culturais foram negativos e o estudo da imunidade celular e humoral foi normal. A evolução foi favorável.

## DISCUSSÃO

Os três casos descritos, internados no período de um ano, apresentam como características mais salientes; a idade (3-4 anos), o sexo (feminino), os antecedentes de varicela (3 a 5 dias antes do internamento), a terapêutica com AINE (2 dos casos), e a rápida evolução e um quadro clínico com febre alta persistente, sinais inflamatórios de limites mal definidos com predomínio a nível do períneo, parede abdominal e dorso e marcada hipersensibilidade cutânea ultrapassando as áreas com sinais inflamatórios.

À entrada na UCIP existia já um compromisso clínico (taquicardia, prostração, hipotensão, oligúria) e laboratorial (alterações da coagulação e função renal, acidose metabólica, hipocalcemia, hipoalbuminemia), sugestivos de envolvimento sistémico e falência múltipla de órgão, com critérios de síndrome de choque tóxico (SCT)<sup>1</sup>.

A primeira grande dificuldade na abordagem desta patologia consiste na valorização da componente cutânea e no diagnóstico diferencial com celulite<sup>1,2,15</sup>. A intensidade da dor e o facto desta ultrapassar as áreas aparentemente lesadas, com posições antiálgicas mantidas, assim como o aspecto das lesões (mal delimitadas, de base necrótica, com vesículas exsudativas e eventualmente com zonas de crepitação à palpação) devem sugerir um envolvimento em profundidade, a favor do diagnóstico de fasceíte<sup>1,2,15</sup>.

A componente laboratorial sugestiva de compromisso sistémico não é habitual nas celulites, mas é sobreponível à de outras situações graves, nomeadamente à da síndrome de choque tóxico (estafilocócico ou estreptocócico). A presença de síndrome de choque tóxico na fasceíte é praticamente uma constante e, por outro lado, em cerca de 50% dos SCT existe uma fasceíte necrosante associada<sup>1,2,9,15</sup>. O agravamento clínico local, sistémico e da componente hiperálgica, apesar de uma antibioterapia dirigida, é característico da doença<sup>15</sup>. A hipocalcémica

mia, presente nos três casos descritos, sugere o envolvimento dos tecidos gordos e deve igualmente ser valorizada<sup>2,15</sup>.

No sentido de facilitar um rápido diagnóstico diferencial é sugerida a realização de estudos imagiológicos, tomografia axial computadorizada e, sobretudo, ressonância magnética nuclear (RMN)<sup>12-14</sup>. A evidência na RMN de sinal hiperintenso até às fascias profundas foi importante para a confirmação clínica do diagnóstico e para a delimitação das áreas afectadas, visando a programação cirúrgica.

O *Streptococcus*  $\beta$  hemolítico do grupo A (serotipos M1 e M3) e o *Staphylococcus aureus* são os agentes bacterianos mais frequentes quando a porta de entrada é a cutânea (varicela, trauma, drogas endovenosas). Em recém-nascidos ou após cirurgia abdominal deve ser considerada a hipótese de infecção mista por anaeróbios e aeróbios gram negativos, já que é frequente um envolvimento polimicrobiano<sup>1,2,5,7,11,15</sup>.

Por este motivo a antibioterapia empírica inicial deverá ser de largo espectro, associando penicilinas penicilina-nase-resistentes e um aminoglicosido. Mesmo após isolamento de um *Streptococcus*  $\beta$  hemolítico do grupo A sensível à penicilina é sugerida por vários autores a associação de clindamicina pelo seu efeito sinérgico com as penicilinas e pela sua capacidade de, pela inibição da síntese proteica bacteriana, interferir na produção de proteína M e de toxinas bacterianas<sup>1,2,5,15</sup>. A utilização do oxigénio hiperbárico como adjuvante da terapêutica é referida por alguns autores, mas a sua eficácia e efeitos secundários são discutíveis<sup>1,2,5</sup>. Numa recente revisão temática é citado o efeito benéfico da utilização de imunoglobulinas<sup>19</sup>.

Independentemente da terapêutica antibiótica e de um suporte hemodinâmico intensivo é imprescindível uma rápida abordagem cirúrgica. Desbridamentos precoces, extensos e em profundidade, com fasciotomias alargadas até à visualização de tecidos viáveis são determinante para a evolução e prognóstico<sup>1-15</sup>. Tal como no primeiro caso descrito pode ser necessário efectuar várias intervenções, em sucessivos tempos cirúrgicos, na mesma área ou em áreas afectadas na evolução da doença.

O eventual efeito dos anti-inflamatórios não esteróides (AINE) como factor predisponente na evolução da fascíte mantém-se assunto de grande controvérsia<sup>1,2,5,9</sup>. Há autores que consideram que, pela sua capacidade em interferir na actividade granulocitária, quimiotaxia, fagocitose e actividade bactericida, os AINE podem levar a que uma infecção inicialmente localizada se generalize<sup>1,5</sup>. Por outro lado, ao atenuar os sinais de alarme

como a febre, dor e sinais inflamatórios locais, os AINE podem contribuir para um atraso no diagnóstico<sup>1,2,5</sup>.

Apesar da controvérsia os AA subscrevem a afirmação de Brogan que afirma: ... até que uma doença bacteriana invasiva possa ser excluída será prudente limitar a utilização de AINE em crianças com complicações locais da varicela<sup>5</sup>.

## AGRADECIMENTO

Ao Núcleo de Iconografia do Hospital de Dona Estefânia, pela cedência das imagens apresentadas.

## BIBLIOGRAFIA

1. BISNO AL, STEVENS DL: Streptococcal infections of skin and soft tissues. *N Engl J Med* 1996; 334 : 240-245
2. BARTON LL, JECK DT, VAIDYA VU: Necrotizing Fasciitis in Children: Report of two Cases and Review of the Literature. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996; 150: 107-108.
3. MELENEY FL: Hemolytic streptococcal gangrene. *Arch Surg* 1924; 9: 317-364
4. WILSON B: Necrotizing fasciitis. *Am Surg* 1952; 18: 416-431
5. BROGAN TV, NIZET V, WALDHAUSEN JHT, RUBENS CE, CLARKE W R: Group A streptococcal necrotizing fasciitis complicating primary varicella: a series of fourteen patients. *Pediatr Infect Dis J* 1995; 14 (7): 588-593
6. ROSEFSKY JB: Varicella and Necrotizing Fasciitis. *Pediatr Infect Dis J* 1996; 15: 556-557 (letter)
7. LILLE ST, SATO TT, ENGRAV LH, FOY H, JURKOVICH J: Necrotizing soft tissue infections: obstacles in diagnosis. *J Am Coll Surg* 1996; 182: 7-11
8. CARTWRIGHT K, LOGAN M, MCNULTY C et al: A cluster of cases of streptococcal necrotizing fasciitis in Gloucestershire. *Epidemiol Infect* 1995; 115 (3): 387-397
9. KISKA D L, CARACCIOLLO J, JORDAN M et al: Invasive group A streptococcal infections in North Carolina: epidemiology, clinical features, and genetic and serotype analysis of causative organisms. *J Infect Dis* 1997; 176 (4): 992-1000
10. KAUL R, MCGEER A, LOW DE, GREEN K, SCHWARTZ B: Population-based surveillance for group A streptococcal necrotizing fasciitis: Clinical features, prognostic indicators, and microbiologic analysis of seventy-seven cases. Ontario group of Streptococcal Study. *Am J Med* 1997; 103 (1): 18-24
11. BLISS JR DP, HEALEY PJ, WALDHAUSEN JHT: Necrotizing fasciitis after Plastibell circumcision. *J Pediatr* 1997; 131: 459-462
12. BODEMER C, PANHANS A, CHRETIEN-MARQUET B et al: Staphylococcal necrotizing fasciitis in the mammary region in childhood: A report of five cases. *J Pediatr* 1997; 131: 466-469
13. EPPS C, BROWN M: Necrotizing fasciitis: a case study. *Neonatal Netw* 1997; 16 (1): 19-25
14. KAHN LH, STYRT BA, Necrotizing soft tissue infections reported with nonsteroidal antiinflammatory drugs. *Ann Pharmacother* 1997; 31 (9): 1034-1039
15. MELISH ME: Bacterial skin infections, Skin infections in *Textbook of Pediatrics Infectious Diseases*, Philadelphia, W.B. Saunders Company 1987: 861-872
16. HENRICH DE, SMITH TL, MUKHERJEE S, DRAKE AF: Imaging case study of the month - Pediatric craniocervical necrotizing fasciitis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1996; 105: 72-74
17. WYSOKI MG, SANTORA TA, SHAH RM, FRIEDMAM AC: Necrotizing fasciitis: CT characteristics. *Radiology* 1997; 203 (3): 859-863
18. RAHMOUNI A, CHOSIDOW O, MATHIEU D et al: MR Imaging in Acute Infectious Cellulitis. 1994; 192 (2): 493-496
19. DONALD EL, MCGEER A: Skin and soft tissue infection: Necrotizing fasciitis. *Current Opinion in Infectious Diseases*. 1998; 11 (2): 119-123