

Purpura fulminans ten gevolge van meningokokken

J. Prudhomme van Reine *

Liza is 23 jaar oud, en in opleiding voor verpleegkundige, als ze wordt opgenomen op de intensive care van het Brandwondencentrum in Beverwijk. Ze is ernstig ziek. Ten gevolge van een meningokokkensepsis heeft ze Multi Orgaan Falen (MOF) opgelopen. Haar longen, nieren, lever, hart en haar huid functioneren onvoldoende of zijn ernstig bedreigd en moeten worden ondersteund door hoge doses medicijnen en/of machines om haar in leven te houden.

Een paar dagen geleden stond Liza nog met haar vriendinnen feest te vieren op de kermis. En van de een op de andere dag wordt ze niet lekker, heeft ze koorts die snel oploopt tot 40 graden Celsius, wat gepaard gaat met hevige hoofdpijn. Ook slaapt ze heel veel. Ze neemt contact op met de huisartsenpost. Het advies luidt om de volgende dag opnieuw contact op te nemen met de huisarts als de klachten nog niet over zijn. Maar als ze 's avonds vlekjes op haar buik ontdekt, weet ze dat het foute boel is: petechiën. Een ambulance brengt haar naar de spoedeisende hulp en al gauw ligt ze op de intensive care aan de beademing en aan de dialyse vanwege snelle verslechtering van haar algemene conditie en vitale organen. Er wordt de diagnose gesteld van een ernstige meningokokkensepsis met uitgebreide purpura fulminans. Na een paar dagen wordt Liza overgeplaatst naar de intensive care van het brandwondencentrum, vanwege de expertise in het behandelen van grote huiddefecten en de mogelijkheid tot verplegen in isolatie.

Wat is purpura fulminans

De meningokok komt bij veel mensen van de bevolking voor in de neus-keelholte en is daar onschuldig aanwezig (1). Via direct contact of via druppeltjes is het overdraagbaar en een enkeling wordt daarvan ziek. Soms zo ernstig ziek dat er een sepsis en een meningitis ontstaat. In Nederland worden alle kinderen gevaccineerd tegen de meningokok type A, C, W en Y. Na onderzoek van bloed en liquor was er bij Liza sprake van de meningokok type W, waarvoor zij niet was ingeënt, omdat dit nog niet zo lang in het rijksvaccinatieprogramma zit.

Petechiën zijn micro-embolieën of puntbloedinkjes in de huid (rode puntjes die niet wegdrukbaar zijn), wat vaker wordt gezien ten gevolge van een meningokokkensepsis. Wanneer dit snel uitbreidt spreken we van purpura fulminans. Purpura fulminans is een zeer ernstig en zeldzaam ziektebeeld waarbij de huid infarceert ten gevolge van een diffuus intravasale stolling (2).

De behandeling

De behandeling van een meningokokkensepsis bestaat uit het stabiliseren, behouden en herstellen van de vitale functies van het lichaam. De therapie richt zich verder op infectiecontrole door het toedienen van antibiotica en het voorkomen van complicaties. Het voorkomen van complicaties van de sepsis wordt zoveel mogelijk beperkt door vochtresuscitatie, inotropie, beademing en in het geval van Liza ook dialyse. De purpura fulminans bij Liza is gelokaliseerd aan haar bovenlip, handen en armen, rug en billen, boven- en onderbenen en haar voeten. Vooral haar voeten zijn ernstig aangedaan en de circulatie is bedreigd. Ze zien donkerpaars tot zwart, voelen koud aan en de capillaire refill en pulsaties zijn afwezig. Het totaal aangedane lichaamsoppervlak bedraagt 40%. De eerste dagen op de intensive care zijn spannend. Het doel is gericht op overleven en het behandelen, behouden en ondersteunen van alle vitale functies. Lisa ligt aan de beademing. Dagelijks vindt er uitgebreide wondinspectie en wondverzorging plaats onder extra sedatie en pijnstilling.

De wondbehandeling, de operaties en het verloop

De wondbehandeling bestaat uit blaren debrideren en alle wonden verbinden met povidonjodium geïmpregneerde vette gazen.

Na een week gaat ze voor het eerst naar de operatiekamer waar een uitgebreide necrotectomie plaatsvindt aan de beide bovenbenen, heup en billen (foto 1). Hierna gaat er donorhuid overheen. Het wondbed is namelijk nog niet klaar voor een autotransplantaat. De donorhuid wordt gefixeerd met een steriele, niet-occlusieve, niet-adhesieve, lipido-colloïde wondcontactlaag gaas en hydrofiele gazen gedrenkt in PegAgNO₃. PegAgNO₃ is een macrogoloplossing met zilver om infecties, en tevens uitdroging van het wondbed, te voorkomen. Na de operatie worden dagelijks de gazen in PegAgNO₃ gedrenkt, gewisseld en de niet geopereerde gebieden gaan wederom in vette gazen geïmpregneerd met povidonjodium.

Haar rechterarm geneest langzaam maar zeker uit zichzelf (foto 2).

Weer een week verder blijkt dat beide onderbenen dusdanig genecrotiseerd zijn (foto 3 en 4), dat een amputatie onvermijdelijk is. Liza gaat naar de operatiekamer voor een guillotine-amputatie boven de enkels beiderzijds om een superinfectie vanuit de necrose te voorkomen. Ook wordt de donorhuid, die eerder was aangebracht op de bovenbenen, heup en billen, gewisseld. En het plekje necrose aan haar bovenlip wordt verwijderd en primair gesloten. Inmiddels is Liza wel aan de beterende hand en kan al na een paar dagen zonder beademingsmachine zelfstandig ademen. Ook haar nierfuncties verbeteren en is dialyse na drie weken niet meer nodig.

Het lijkt erop dat alleen de huid nog schade ondervindt van de meningokokkensepsis. Dus de dagelijkse verbandwissels, die gemiddeld twee uur duren, gaan door met behulp van het sedatieteam. Daardoor ondervindt Liza geen pijn, en kan ze zich nauwelijks meer wat herinneren van de verbandwissels. Het voordeel voor de brandwondenverpleegkundigen is dat ze zich compleet kunnen richten op de verbandwissels omdat het bewaken van de vitale functies door het sedatieteam wordt gedaan.

Na ruim drie weken lijkt het erop dat het wondbed van haar bovenbenen klaar is om belegd te worden met een autotransplantaat. Ook haar linkerarm laat nog necrose zien, wat later nog geopereerd gaat worden (foto 5). Op de operatiekamer wordt huid van haar rug afgehaald en op de bovenbenen getransplanteerd middels de Meek-techniek met een vergroting van 1:4. Meek houdt in dat het autotransplantaat in kleine vierkantjes wordt gesneden en op het wondbed wordt gelegd. Zo kan het autotransplantaat naar elkaar toe groeien. We noemen het ook wel 'het inzaaien van huidtransplantaat'. Deze methode wordt vaak gebruikt als er weinig gezonde huid is om te kunnen transplanteren en/of er een groot wondoppervlak is. Dit is mogelijk tot een vergroting van 1:9.

Eveneens worden de onderbenen verder ingekort met twee



Foto 1. Necrose bil.



Foto 2. Rechterarm na debrideren.



Foto 3. Necrose en demarcatie rechterbeen.



Foto 4. Necrose en demarcatie linkerbeen.



Foto 5. Necrose en restdefecten linkerarm.

centimeter en de avitale spieren verwijderd. Zo kan er in de toekomst een prothese worden aangesloten.

Op de wonden van de onderbenen wordt na een tangentiële excisie een SSG (split skin graft) gelegd, wat afgenomen is van de flanken.

Helaas blijkt na een paar dagen dat de transplantatie op de bovenbenen niet goed is aangeslagen. Het transplantaat wordt daarom verwijderd en er wordt opnieuw donorhuid aangebracht om het wondbed klaar te maken voor een autotransplantaat over een paar dagen. Wel zijn de wonden aan de onderbenen klaar voor transplantatie. Daar komt een split skin graft overheen, wat 1:1,5 wordt gemesht. Hier is voor gekozen om aldaar een zo kwalitatief optimaal mogelijk litteken te krijgen voor het verdragen van de prothese in de toekomst.

De donorsites worden verbonden met een schuimverband en alleen gewisseld als ze verzadigd zijn. Na enkele dagen kan het schuimverband verwijderd worden. Meestal zijn er dan nog kleine restdefecten over, wat ingesmeerd wordt met zilversulfadiazide totdat het genezen is.

In totaal wordt Liza acht keer geopereerd. De operaties bestaan uit necrotectomieën, nettoyage van de wonden, het beleggen met donorhuid of een autotransplantaat en debridement van avitale spieren en pezen in de stomp. De stomp kan uiteindelijk bedekt worden met resterende vitale spieren en huid.

Liza knapt op. Na vijftig dagen is ze niet meer intensive care behoeftig, is het wondoppervlak gereduceerd tot 20% en duren de verbandwissels niet meer zo lang. Ze kan naar zaal op het brandwondencentrum. Ook daar komt de sedationist bij elke verbandwissel totdat blijkt dat ze de verbandwissels aan kan met alleen extra pijnstilling en midazolam en afleiding door middel van muziek, tv of praten over andere dingen dan haar ziekte.

De fantoompijn die Liza heeft wordt behandeld met pregabaline en amitriptyline.

De genezen huid wordt behandeld met een vette crème of een milde bodylotion.

Helaas blijken de wonden gekoloniseerd te zijn met *Pseudomonas aeruginosa* waardoor ze in contactisolatie moet blijven. Desondanks vordert de genezing van de huid. Er volgen wederom verschillende transplantaties op de huiddefecten die niet spontaan zijn genezen.

Op de bovenbenen, waar de transplantaten moeilijker ingroeien, wordt negatieve druktherapie (NDT) gestart, om zo de wondgenezing te bevorderen. En omdat pseudomonas de wondgenezing kan vertragen of stagneren, worden de restdefecten met oxytetracyclinehydrochloride en een niet-verklevend wondverband behandeld (foto 5). Daar overheen gaat Engels pluksel en een netverband om het geheel te fixeren. Ook de pas genezen huid wordt met Engels pluksel beschermd, omdat die nog erg kwetsbaar is. Wel ontwikkelt ze koorts en stijgen de infectieparameters, waardoor na vier dagen de NDT moet worden verwijderd.

Gelukkig is de huidtransplantatie goed ingegroeid. De hypergranulatie die daar tussendoor is ontstaan wordt eenmalig aangestipt met een zilvernitraatstift.

Nazorg

Na twee maanden op de intensive care en een maand op de zaal van het brandwondencentrum, kan Liza ontslagen worden naar een revalidatiecentrum, waar ze maar kort verblijft om thuis verder te revalideren. Ze komt in contact met het 'Multidisciplinair experience center Frank Jol' in Amsterdam, die haar is gaan begeleiden en coachen in haar revalidatieproces. Het is Liza gelukt om weer krachtig op eigen benen te gaan staan. Letterlijk en figuurlijk. Ze is een positieve en sportieve vrouw, die haar opleiding tot verpleegkundige heeft afgerond.

De littekens die ze heeft overgehouden na haar ziekte worden nog altijd besproken en behandeld op de littekenpoli van het Rode Kruis Ziekenhuis. De behandeling bestaat momenteel uit lasertherapie.

Ook is ze in contact gekomen met het 'Centrum voor Houding en Beweging', waar ze wordt behandeld voor haar littekens met pulserend licht om stoorvelden in littekens op te heffen. Dit is een niet wetenschappelijke behandeling, waar ze wel baat bij heeft. Aldus Liza.

Conclusie

Een meningokokkensepsis is een zeer ernstig en levensbedreigende ziekte, met blijvende gevolgen. In het geval van Liza zijn dat amputaties en littekens. Het is zeer belangrijk om de ziekte vroegtijdig te herkennen om de kans op overleven te vergroten. Als de wonden uitgebreid zijn, is het zeer belangrijk de patiënt door te sturen naar een brandwondencentrum, waar een ervaren multidisciplinair team is, waar goede voorzieningen zijn om de patiënt geïsoleerd te verplegen, en men ervaren is in het verzorgen van uitgebreide wonden.

Dankwoord

Liza haar naam is niet gefingeerd. Liza was op het WCS congres in 2019 aanwezig, toen ik over deze casus een presentatie heb gehouden. Met haar toestemming heb ik ook deze foto's mogen plaatsen. Mijn dank gaat dan ook uit naar Liza, omdat ze na dit te hebben meegemaakt, lichamelijk en geestelijk zover is gekomen om hiermee naar buiten te treden.

Literatuur

1. www.rivm.nl/meningokokken, geraadpleegd op 7-12-2020
2. www.huidziekten.nl/zakboek/dermatosen, geraadpleegd op 7-12-2020

* *Jacoline Prudhomme van Reine, IC-brandwondenverpleegkundige, Rode Kruis Ziekenhuis, Beverwijk. Lid WCS Commissie Brandwonden en lid van de redactie WCS Nieuws.*