

Bir Purpura Fulminans Olgusu: Erken Tanı ve Tedavinin Ekstremitelerin Kurtarılmasındaki Önemi

A CASE OF PURPURA FULMINANS: IMPORTANCE OF EARLY DIAGNOSIS AND TREATMENT IN THE SALVAGE OF EXTREMITIES

Dr. Zühtü DEMİR,^a Dr. Serdar YÜCE,^a Dr. Kubilay ÖZDİL,^a Dr. Sebat KARAMÜRSEL,^a
Dr. Hıfzı VELİDEDEOĞLU,^a Dr. Selim ÇELEBİOĞLU^a

^aPlastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, SSK Ankara Eğitim Hastanesi, ANKARA

Özet

Purpura fulminans akut olarak gelişen, genellikle fatal seyirli, dissemine intravasküler koagülopati, non-spesifik deri infarktı ve nekrozu ile karakterize sıklıkla bakteriyel veya viral bir enfeksiyonun seyri sırasında veya enfeksiyondan sonraki 2-4 hafta içinde ortaya çıkan bir hastalıktır. Hastalık sıklıkla meningokoksemi ve suçlu gibi enfeksiyonlara bağlı olarak gelişir ve çoğu zamanda ekstremitelerde amputasyonla sonuçlanır.

İki günlük bulantı, ishal ve ateş şikayetini takiben ayak parmaklarında dolaşım bozukluğu gelişen 3 yaşında kız hasta purpura fulminans tanısıyla hospitalize edildi. Klinik tablo sepsis kabul edilerek gerekli müdahale ile genel durum bozukluğu düzeltildi. Sonrasında ayak parmaklarının uygun şekilde debridmanı ve pansumanlarla takibi neticesinde iyileşme sağlandı. Böylece fatal seyir izleyebilecek bir hastalığın zamanında ve uygun müdahale ile önüne geçilmiş, takiben ayak parmakları amputasyondan korunabilmiştir.

Bu tür olgularda zamanında tanı ve tedavinin hastalığın seyri sırasında oluşabilecek komplikasyonları önleyebileceği, lezyonlara yönelik konservatif tedavi ile de ekstremitelerin amputasyondan korunabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Purpura fulminans, meningokoksemi, dissemine intravasküler koagülopati

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2005, 25:597-599

Abstract

Purpura fulminans is an acute illness and generally has a fatal course. It may occur during either a viral or bacterial infection, or after a period of 2-4 weeks post-infection. The clinical presentation varies with the severity of illness. Most patients have disseminated intravascular coagulation, nonspecific skin infarctions and necrosis. Purpura fulminans is most frequently associated with meningococemia and varicella infection and generally results in the amputation of the affected extremity.

A 3 year-old girl with circulatory insufficiency in her toes after a 2-day period of nausea, vomiting, diarrhea and high fever was hospitalized with the diagnosis of purpura fulminans. Sepsis was assumed and medication was prescribed accordingly. Upon stabilization of her general status, necrotic tissue in her toes was debrided. After a follow-up period featuring wound care only, the patient's lesions healed without complication. In this way, an illness with a normally fatal course was managed with proper and timely medication without amputation of distal extremities.

We submit, therefore, that with early diagnosis and adequate conservative treatment, possible complications can be prevented and there should be no need for amputation.

Key Words: Purpura, Schoenlein-Henoch, disseminated intravascular coagulation

Purpura fulminans akut olarak gelişen, genellikle fatal seyirli, dissemine intravasküler koagülopati, non-spesifik deri infarktı ve nekrozu ile karakterize, sıklıkla bir bakteriyel enfeksiyonun seyri sırasında veya enfeksiyondan

sonraki 2-4 hafta içinde ortaya çıkan bir hastalıktır.^{1,2} Lezyonlar lokalize, keskin kenarlı, irregüler sınırlıdır ve genellikle simetriklerdir. Daha çok ekstremitelerde ve basınca maruz kalan bölgelerde oluşurlar. Hastalık sıklıkla meningokoksemi ve suçlu gibi enfeksiyonlara bağlı olarak gelişir ve çoğu zamanda ekstremitelerde amputasyonla sonuçlanır.^{3,4} Mortalite oranı çok yüksektir.

Geliş Tarihi/Received: 10.02.2004

Kabul Tarihi/Accepted: 21.12.2004

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Zühtü DEMİR
Yukarı Dikmen Mah. Ürdün Cad.
45. Sok. No: 16/4
06700, Oran, ANKARA
zuhtudemir@hotmail.com

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri

Olgu Sunumu

İki günlük bulantı, ishal ve ateş şikayetini takiben ayak parmaklarında dolaşım bozukluğu (mo-

arma, soğukluk) gelişen 3 yaşındaki kız çocuğunun yapılan hematolojik tetkiklerinde:

Hb: 8.3, BK: 15300, Htc: 28, Trom.: 662000

AKŞ: 78, Na: 123, K: 4.9, P: 4.7, Ca: 8.4

PT: 15.6, PTT: 34.3, Prot. C aktivitesi: 64 (70-130), Prot. S aktivitesi: 75.6 (70-130) değerleri bulundu ve purpura fulminans tanısıyla kabul edilerek hospitalize edildi.

Bu bulgular ve klinik tablo neticesinde sepsis kabul edilen hastanın ilk olarak metabolik, elektrolit dengesizliği düzeltildi. Antibiyoterapiye başlanıp seftriakson (Rocephin) 50 mg/kg/gün i.v 15 gün süreyle takiben sefalekssin monohidrat (Maksipor) p.o günde 4 kez 250 mg dozunda 20 gün verildi. Aynı zamanda 18 U/kg dozundan heparinizasyon başlanarak Aktive Parsiyel Tromboplastin Zamanı (aPTT)" kontrolü ile doz 22 U/kg'a kadar çıkartılarak 14 günlük tedavi uygulandı. Eş zamanlı olarak hastaya 15 gün süreyle 10-15 mg/kg dozundan taze donmuş plazma (TDP) replasmanı yapıldı. Beş gün süreyle bensiklan hidrojenu fumarat (Anjiodel)-dekstran sodyum klorür (Rheomakrodex) tedavisi eklendi. Uygulanan tedaviye hasta iyi yönde cevap verdi, genel durum bozukluğu düzeldi. Tedaviye olan cevaba paralel olarak, parmaklardaki dolaşım bozukluğu daha proksimal seviyelere çıkmadı. Parmak distallerinde sadece deri ve kısmen deri altı dokularda sınırlı kaldı (Şekil 1). Her iki ayak parmakları ve sol el 2. parmakdaki lezyonları günlük pansumanlarla takip edilerek demarkasyon hattının gelişmesi beklendi (20. gün). Demarkasyon hattının gelişmesini takiben genel anestezi ile sadece nekrotik yumuşak doku bölgelerinin debridmanı yapılarak, kemik eksizyonu yapılmadan sekonder iyileşmeye bırakıldı. Günlük lokal pansumanlar ile takip edilen hastanın lezyonlarının 10 günlük sürede tamamen iyileştiği gözlemlendi (Şekil 2).

Tartışma

Purpura fulminans koagülasyon mekanizmasının intravasküler akut olarak aktive olmasına sekonder gelişen ve kanama eğilimiyle karakterize kutanöz sendromlardan biridir. Tüketim koagülo-



Şekil 1. Sağ ve sol ayaktaki nekrotik lezyonların 20. gün görünümü.



Şekil 2. Sağ ve sol ayaktaki lezyonların tedavi sonrası 6. ay görünümü.

patisinin tam olarak nasıl başladığı bilinmemektedir. Nedenleri arasında kalıtsal protein C ve S eksikliği, kazanılmış protein C ve S eksikliğine yol açan meningokoksemi, pnömokoklar ve varisella gibi enfeksiyon etkenleri, otoimmün protein C ve S eksikliği, kolestazis ve warfarine bağlı deri lezyonları sayılabilir.⁵⁻⁷

Purpura fulminans sıklıkla çocuklarda görülmesine rağmen her yaş grubunda karşımıza çıkabilir. Periferik ekimotik lezyonlar özellikle parmaklarda yer alanlar, nekroza gider. Dudaklar, kulaklar, burun ve gövdede de lezyonlar görülmesi nadir değildir. Bu lezyonların kanamaya bağlı olduğu düşünülmesine rağmen deri biyopsileri patofizyolojik lezyonların dermal damar trombozları

olduğunu ortaya koymuştur.¹ Hastalık çok hızlı bir seyir gösterir ve 48 ile 72 saat arasında periferik vazokonstriksiyon ve şoka kadar gidebilir.

Bu nedenle olabildiğince hızlı ve yoğun bir tedavi planı uygulamak esastır. Deri lezyonlarının ağırlığı ile protein C düzeyleri arasında çok yakın ilişki vardır. Bu nedenle vakit geçirmeden hastalara protein C konsantresi veya TDP başlanmalıdır. İntravenöz heparinizasyon ve gerekirse antitrombin 3 kullanılabilir.⁸⁻¹⁰ Hastaların önemli bölümü şok tablosunda olduğundan uygun sıvı replasmanı, inotropik ajanların başlanması; hem volüm ekspansiyonunun sağlanması hem de yaşamsal organların dolaşımının sağlanması açısından çok önemlidir. Etkene yönelik antibiyoterapi mutlaka tedaviye eklenmelidir.^{1,10}

Sonuç olarak enfeksiyöz purpura fulminansda en önemli morbidite sebebi geniş çaplı mikrovasküler tromboza sekonder gelişen doku nekrozu ve end organ yetmezlikleridir. Fakat zamanında ve doğru yapılan medikal tedavi ile bu patolojiler tamamen veya kısmen engellenebilmektedir. Gelişen deri lezyonlarının günlük lokal bakımı enfeksiyon ve diğer komplikasyonların eklenmemesi açısından önemlidir. Hastanın cerrahi tedavisi akut tablonun baskılanmasını takiben yapılmalıdır. Nekrotik dokuların öncelikle debridmanı ve defektin flep ya da greftlerle kapa-

tilması ile ekstremiteler amputasyondan kurtarılabilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Ümit MŞ, Aytemiz G. Purpura fulminans. *Katkı Pediatri Dergisi* 2001;22:212-27.
2. Smith OP, White B. Infectious purpura fulminans: Diagnosis and treatment. *Br J Haematol* 1999;104:202-7.
3. Algren JT, Lal S, Cutliff SA, Richmann BJ. Predictors of outcome in acute meningococcal infection in children. *Crit Care Med* 1993;21:447-52.
4. Powars D, Larsen R, Johnson J, et al. Epidemic meningococemia and purpura fulminans with induced protein C deficiency. *Clin Infect Dis* 1993;17:254-61.
5. Branson HE, Katz J, Marble R, Griffin JH. Inherited protein C deficiency and coumarin-responsive chronic relapsing purpura fulminans in a newborn infant. *Lancet* 1983;2:1165-8.
6. Carpenter CT, Kaiser AB. Purpura fulminans in pneumococcal sepsis: Case report and review. *Scand J Infect Dis* 1997;29:479-83.
7. Smith OP, White B, Vaughan D, et al. Use of protein-C concentrate, heparin and haemodiafiltration in meningococcus induced purpura fulminans. *Lancet* 1997;350:1590-3.
8. Rivard GE, David M, Farrell C, Schwarz HP. Treatment of purpura fulminans in meningococemia with protein C concentrate. *J Pediatr* 1995;126:646-52.
9. Muller FM, Ehrental W, Hafner G, Schranz D. Purpura fulminans in severe congenital protein C deficiency: Monitoring of treatment with protein C concentrate. *Eur J Pediatr* 1996;155:20-5.
10. Mertens R, Peschgens T, Granzen B, Heimann G. Diagnosis and stage-related treatment of disseminated intravascular coagulation in meningococcal infections. *Klin Padiatr* 1999;211:65-9.