

## Purpura Fulminans: Olgu Sunumu

Selma Sönmez Ergün\*, Ulviye Atılganoğlu\*\*, Işıl Kurşun\*

\* SSK Vakıf Gureba Eğitim Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği

\*\* SSK Vakıf Gureba Eğitim Hastanesi Dermatoloji Kliniği

## Özet

Purpura fulminans hızlı seyir gösteren, vasküler kollapsa, dissemine intravasküler koagülasyona (DIC) ve ciddi cilt kayıplarına ve hatta ekstremitelere amputasyonlarına neden olabilen bir hastalıktır.

Bu çalışmada, purpura fulminans nedeniyle heriki kol, sağ kalça, sağ ve sol uyluk-bacak bölgesinde tam katlı nekrozlar oluşan ve debridman ve greftleme ile tedavi edilen 57 yaşındaki bayan hasta sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Purpura fulminans, erişkin

Ergün SS, Atılganoğlu U, Kurşun I. Purpura fulminans: olgu sunumu. TÜRKDERM 2002; 36: 292-294

## Summary

**Background:** Purpura fulminans is a devastating disorder characterized by rapidly progressing hemorrhagic necrosis of the skin, vascular collapse, and disseminated intravascular coagulation. Most often, the disorder results in severe skin loss, but it can also result in the need for extremity amputations.

**Observation:** The case of a 57 year old female requiring debridments and grafting of right gluteal and right-left thighs and crura due to purpura fulminans is presented.

**Key Words:** Purpura fulminans, adult

Ergün SS, Atılganoğlu U, Kurşun I. Purpura fulminans: case report. TÜRKDERM 2002; 36: 292-294

Purpura fulminans genellikle ölümcül seyreden ve nadir görülen bir hastalıktır. Hastalık 48-72 saat içinde hızla ilerler. Yüksek ateş, taşikardi, periferik vazokonstriksiyon ve şok en sık rastlanan bulgulardır<sup>1,2</sup>.

Olayın seyri esnasında pıhtılaşma mekanizmasının akut intravasküler aktivasyonu ile nonspesifik hemorajik cilt enfarktüsleri-nekrozları oluşur. Lezyonlar belirgin ve düzensiz sınırlara sahiptirler ve genellikle simetrik yerleşim gösterirler. Ekstremiteler en sık yerleşimin görüldüğü yerlerdir<sup>1,2,3</sup>.

Akut dönemde çoklu antibiyoterapi altına yatan enfeksiyonun tedavisi için gereklidir<sup>1,2,3</sup>.

Olayın ölümcül seyri durdurulduğunda, oluşan nekrozlar nedeniyle hastalar genellikle ekstremitelerini kaybederler. Amputasyonları gerektirmeyen durumlarda ise büyük alanların debridmanına ve greftlemelere gereksinim duyulur<sup>1,2,3,4</sup>.

Olgumuz, purpura fulminansın erişkin yaşta nadir görülmesi, oluşan tam katlı nekrozların debridman ve greftleme ile ekstremitelere ampu-

tasyonlarına gerek kalmadan tedavi edilebilmesi nedeniyle sunulmaya değer görülmüştür.

## Olgu Sunumu

57 yaşındaki kadın hasta heriki kol, sağ kalça ve uyluk ve bacaklarındaki siyah kabuklu yaralardan şikayetle SSK Vakıf Gureba Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniğine başvurdu. Hikayesinde; öksürük, halsizlik ve yorgunluk hissini izleyen 3. günde kollarında, bacaklarında ağrı ve kızarıklık oluştuğunu, giderek ateşinin artması ve genel durumunun bozulması üzerine başvurduğu hastanede purpura fulminans olarak değerlendirilip 20 gün boyunca taze donmuş plazma, düşük molekül ağırlıklı heparin ve çoklu antibiyotik kullanılarak tedavi edildiğini belirtti. Oluşan lobar pnömoninin streptokoksik olduğunun (balgam kültürü +) söylendiğini, cilt biyopsisi yapıldığını ve kol, kalça, uyluk ve bacaklarında oluşan nekrozların tedavisi için kliniğimize sevk edildiğini belirtti.

Hastanın dermatolojik muayenesinde; sağ dirsek altında, sol ön kolda, sağ kalçada,

**Alındığı Tarih:** 28.06.2001 **Kabul Tarihi:** 22.10.2001

**Yazışma Adresi:** Dr.Selma Sönmez Ergün, Bahçeşehir Emlak Bankası Konutları B 18 D: 3 C020403 34900 Büyükkçekmece-İstanbul  
Tel: (0212) 669 08 35 E-posta: selmasonmezergun@yahoo.com

sağ uyluk ve bacağın dış ve arka yüzünde, sol uyluk ön yüzünde ve sol bacak ön ve arka yüzünde vücut yüzeyinin %10'unu kapsayan tam katlı nekrozlarının olduğu görüldü (Şekil 1).

Sistemik muayenesinde subfebril ateş, her iki akciğerde seyrek kaba raller ve sağ kol ve bacakta güç kaybı (se-rebrovasküler aksedan sekeli) dışında patolojiye rastlanmadı. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde eritrosit sayısının (2.70 M/ul), hemoglobin (8g/dl) ve hematokrit (%23.8) miktarının düşük olduğu, lökosit sayısının (23.800 k/ul) ise yüksek olduğu saptandı. Çekilen akciğer grafisinde lobar pnömoni bulgularının gerilediği saptandı. Diğer tetkiklerin sonuçları normal sınırlar içindeydi.

Nekrotik alanlardan yapılan punch biopsinin sonucu; epidermal nekroz, reepitelizasyon, dermiste damar etkazileri, seyrek eritrosit ekstrasvasyonu olarak bildirildi.

Sıvı-elektrolit tedavisine başlandı, düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisine devam edildi, yara kültürleri alındı.



Şekil 1: Heriki uyluk ve bacakta nekrozların görünümü.

Yara kültüründe Enterobacter suşlarının üremesi nedeniyle İmipenem 4x500mg ve Netilmicin 1x400mg ile antibiyoterapiye devam edildi.

Yatışının ikinci gününde sağ bacak ve sol uyluk-bacakta tam katlı nekrozları eksize edildi, oluşan defektler sol uyluk dış ve alt yüzünden alınan yarı kalınlıklı mesh greft kullanılarak onarıldı. Kollarında mevcut olan lezyonlar ise eksize edilip primer olarak sütüre edildi. Sistemik ateş yükselmesi ve nekrozların ayrılmaya başlaması nedeniyle sağ kalça ve uyluktaki nekrotik alanlar ilk operasyondan 10 gün sonra debride edildi ve "Epigard" yara örtüsü uygulandı. Debridman sonrası 20. günde Epigardlar çıkarılarak defektli alanlar greftlendi. 43. günde hasta pnömonisi ve yaraları tamamen iyileşmiş olarak taburcu edildi (Şekil 2).



Şekil 2: Olgunun postoperatif görünümü.

## Tartışma

Purpura fulminans, kalıtsal protein C ve S eksikliği olan yenidoğanlarda sıklıkla bakteriyel veya viral hastalıkları izleyerek görülen akut seyirli, nadir bir hastalıktır. Erişkinlerde ise daha az sıklıkta ve septisemiye izleyerek edinsel protein C eksikliğine bağlı olarak oluşur<sup>2,3,4,5</sup>.

Olgumuzda purpura fulminans streptokoksik (*S. Pneumoniae*) enfeksiyona sekonder olarak gelişmişti.

Genellikle dissemine intravasküler koagülasyon (DIC) ve şok olaya eşlik eder. Olayın patogenezi bakteriyel endotoksin nedeniyle salınan enflamatuar sitokinlerin protein C ve S ve antitrombin III düzeyinde meydana getirdikleri düşme oluşturur<sup>1,2,3</sup>.

Enfeksiyon sonrası latent periyodu izleyerek ekstremiteler, sırt, kalçalar veya yüzde dermal vasküler tromboz ve DIC nedeniyle ilerleyici ekimozlar, hemorajik büller ve nekrozlar oluşur. Cilt lezyonları peteşi şeklinde başlayıp hızla büyük ekimotik alanlara – nekrozlara – sert eskarlara dönüşür. Ekstremitelerin bilateral, simetrik tutulumu karakteristiktir<sup>1,2,3,5</sup>.

Olgumuzda her iki alt ekstremitede tutulumu vardı, ama lezyonlar simetrik yerleşim göstermemekteydi.

Hastalığın erken döneminde medikal tedavi yaşamsal önem taşır. DIC ile mücadele etmek için heparin veya türevleri ve taze donmuş plazma kullanılmalı, DIC'in seyri esnasında belirgin kanama varsa trombosit ve pıhtılaşma faktörlerinin replasmanı yapılmalıdır. Sıvı-elektrolit tedavisiyle şokla mücadele edilmeli, sepsis için çoklu antibiyoterapiye başlanmalıdır<sup>1,2,3,4,6</sup>.

Demarkasyon tamamlandığında eskrotomiler yapılmalı ve gerekiyorsa debridmanlar yinelenmelidir. Hasta stabilize olana dek allogreftler, ksenogreftler veya sentetik yara örtüleri kullanılarak sıvı ve protein kaybı, enfeksiyon gelişimi ve katabolizmada artışın önüne geçilebilir<sup>2,3,4,6,7,8</sup>.

Olgumuzda "Epigard" yara örtüsü kullanılarak defektli alanların geçici olarak kapatımı sağlandı.

Hastanın stabilize olmasından ve tüm nekrotik alanların debridmanından sonra greft veya flepler kullanılarak

onarım yapılmalıdır. Defektlerin çok geniş olduğu olgularda verici alanların sınırlı olması nedeniyle yapay deri (İntegra) veya Alloderm (dermal transplant) kullanılıp sonradan greftleme yapılabilir<sup>2,3,7,8</sup>.

Olgumuzda olduğu gibi yarı kalınlıklı mesh'lenmiş greftler kullanılarak örtülecek alan miktarı artırılabilir.

Nekrozlar sıklıkla daha derindeki dokuları da etkilediği için ancak ekstremitte amputasyonları ile yeterli debridman sağlanabilir. Ampütasyonların önüne geçebilmek için erken dönemden itibaren tutulan ekstremitenin kompartman basınçları ölçülmeli, gerekiyorsa erken radikal fasyotomi yapılmalıdır<sup>2,3,4,6</sup>.

Olguların tedavisinin yanık merkezlerinde yapılması ve multidisipliner yaklaşımla yüksek mortalite oranı düşürülebilir, erken radikal fasyotomilerle ise geniş cilt kayıpları ve ampütasyonların önüne geçilebilir<sup>2,3,9</sup>.

## Kaynaklar

1. Lee PK, Weinberg AN, Swartz MN, Johnson RA: Pyodermas: Staphylococcus aureus, streptococcus, and other gram negative - positive bacteria. In: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, Eds: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, New York, McGraw-Hill, 1999, 5th edition, vol. 2, 2182-2207.
2. Andreasen TJ, Green SD, Childers BJ: Massive Infectious soft-tissue injury: Diagnosis and management of necrotizing fasciitis and purpura fulminans. *Plast Reconstr Surg* 2001, 107:1025-35.
3. MacLennan SE, Kitzmiller WJ, Yakuboff KP: Free-tissue transfer for limb salvage in purpura fulminans. *Plast Reconstr Surg* 2001, 107:1437-42.
4. Suss R, Megahed M, Zumdick M, Glover M, Ruzika T, Lehmann P: Purpura fulminans with extensive skin necroses. *Hautarzt* 1996, 47(7):541-4.
5. Johansen K, Hansen ST: Symmetrical peripheral gangrene (purpura fulminans) complicating pneumococcal sepsis. *Am J Surg* 1993, 165(5):642-5.
6. Silbart S, Oppenheim W: Purpura fulminans. Medical, surgical, and rehabilitative considerations. *Clin Orthop* 1985, 193:206-13.
7. Besner GE, Klammer JE: Integra artificial skin as a useful adjunct in the treatment of purpura fulminans. *J Burn Care Rehabil* 1998, 19(4):324-9.
8. Arevalo JM, Lorente JA, Fonseca R: Surgical treatment of extensive skin necrosis secondary to purpura fulminans in a patient with meningococcal sepsis. *Burns* 1998, 24(3):272-4.
9. Brown DL, Greenhalgh DG, Warden GD: Purpura fulminans: a disease best managed in a burn center. *J Burn Care Rehabil* 1998, 19(2):119-23.