

# Purpura Fulminans

Murat Elevli, Metin Kılıç, Nejat Narlı, Sacit Günbey

**Özet:** Purpura fulminans hızla gangren gelişen çarpıcı hemorajik deri lezyonlarıyla nitelenen bir hastalıktır. Lezyonlar daha çok ekstremitelerde iki yanlı olarak yerleşir. Bu yazıda iki purpura fulminans olgusunun klinik ve laboratuvar özellikleri sunulmaktadır.

**Anahtar Sözcükler:** Purpura fulminans.

**Summary:** Purpura fulminans. Purpura fulminans is characterized with striking hemorrhagic skin lesions that rapidly become gangrenous. The lesions are located frequently on extremities bilaterally. In this report, two cases diagnosed as purpura fulminans according to the laboratory and clinical observations is presented.

**Key Words:** Purpura fulminans.

## Giriş

Purpura fulminans (PF) oldukça nadir bir bozukluk olup daha çok çocuklarda görülmektedir. Hastalık genellikle bilateral olarak ekstremitelere lokalize olan ve hızla gangrenöz hale gelen bariz hemorajik deri lezyonları ile karakterizedir. Predispozan hastalıklar bilinmesine rağmen etyoloji ile patogenezini tam olarak bilinmemektedir (1-3). Hastalığın nadir görülmesi dolayısı ile kliniğimizde izlediğimiz iki olguyu sunmayı uygun bulduk. Konu ile ilgili literatür bilgisini gözden geçirdik.

## Olgular

İki olgumuz da vücutlarındaki morluklar nedeniyle hastanemize getirilmişlerdi. Klinik, laboratuvar ve uygulanan tedavi ile alınan sonuçlar Tablo 1-3'te özetlenmiştir.

## İrdeleme

PF, bakteriyel veya viral infeksiyonun iyileşme döneminde aniden ortaya çıkar (2,3). İnfeksiyon hastalığı ile PF arasında hemen bütün vakalarda latent dönem vardır (3,4). Bu süre 90 güne kadar çıkabilmekle birlikte daha çok 1-4 hafta kadardır (3). I no.lu olgumuzda kızamık döküntülerinin kaybolmasından 12 gün sonra, II no.lu olgumuzda ise suçiçeği döküntülerinin krutlanmasından 10 gün sonra lezyonlar ortaya çıktı. Suçiçeği PF'nin en sık görüldüğü hastalıktır (1,5,6). Yapılan bir araştırmada da olguların % 27'sinde kızıl, % 23'ünde çoğu viral olan üst solunum yolları hastalıkları, % 20'sinde suçiçeği, % 11'inde diğer streptokoksik infeksiyonlar tespit edilmiştir. Kızamıkçık, roseola, tüberküloz, menin-

**Tablo 1. Olguların Klinik Bulguları**

Olgu No.	Yaş (yıl)	Cins	Geçirilmiş İnfeksiyon	Lezyonların Lokalizasyonu
I	1.5	Erkek	Kızamık	Her iki dizkapağı altında hemorajik bölümlü lezyonlar ve ekimozlar.
II	11	Erkek	Suçiçeği	Sağ taraf ekstremiteler daha fazla tutulmuş üzere dört ekstremitede.

**Tablo 2. Olguların Hematolojik Bulguları**

Olgu No.	Hb (gr/dl)	Lökosit (/mm <sup>3</sup> )	Trombosit (/mm <sup>3</sup> )	Protrombin zamanı	PTT	Fibrinojen (mg/dl)	Fibrin yıkım ürünleri
I	10.6	9 600	180 000	13 sn	30 sn	275	negatif
II	9.3	19 300	90 000	20 sn	45 sn	46	pozitif

**Tablo 3. Olgulara Uygulanan Tedavi ve Sonuçları**

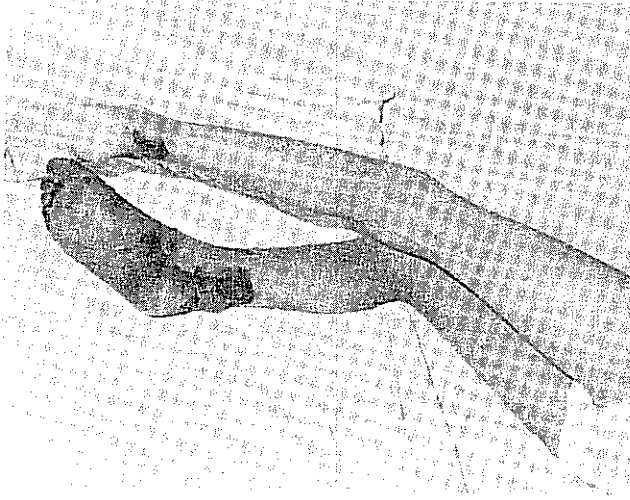
Olgu No.	Tedavi	Sonuç
I	Antibiyotik (penisilin G + tobramisin + seftazidim)	Debridman
II	Heparin + taze donmuş plazma + dekstran + antibiyotik (penisilin G + amikasin + sefolaksim) + 2 kez taze kan transfüzyonu	Sağ dizaltı ve sağ el distal falankslara greft

gokoksemi ile bazı infeksiyon hastalıklarından ya da difteri anti-toksini ve çiçek aşısı yapılmasından sonra da ortaya çıktığı bildirilmiştir (3).

PF çoğunlukla çocukluk çağında görülmekle beraber (1) nadir olarak yenidoğan devresinde (6), intrauterin ve erişkin devrelerinde de bildirilmiştir (3). I no.lu olgumuz 1.5 yaşında, II no.lu olgumuz ise 11 yaşındaydı.

PF beklenmedik bir anda deride yaygın kanamalarla ortaya çıkar (1,4,5). Derideki kanamalar genellikle alt ekstremitelerde ve simetrik olma eğilimindedir (6). Kalçaların ve uykuların yan taraflarında, ayak bileklerinde daha belirgindir. Daha seyrek olarak üst ekstremitelerde ve karında görülür (2,3). I no.lu olgumuzda her iki alt ekstremitede ve diz kapağı altında II no.lu olgumuzda ise alt ve üst ekstremitelerde simetrik lezyonlar mevcut idi (Resim 1).

Olguların çoğunda saptanan diseminan intravasküler koagülasyonun (DIC) laboratuvar bulguları olarak trombosit sayısında azalma, hipoproteinemi, hipofibrinojenemi, faktör V ile VII'de azalma ve fibrin yıkım ürünlerinde artma görülür. Anemi, değişik derecelerde olmak üzere ektravazasyon, dışı kanama ve mikrojyopatik değişiklikler sonucu hemoliz ortaya çıkabilir. Doku nekrozuna bağlı olarak da lökositoz ve sola kayma saptanabilir (1-3). I no.lu olgumuzda minimal DIC, II no.lu olgumuzda ise bariz



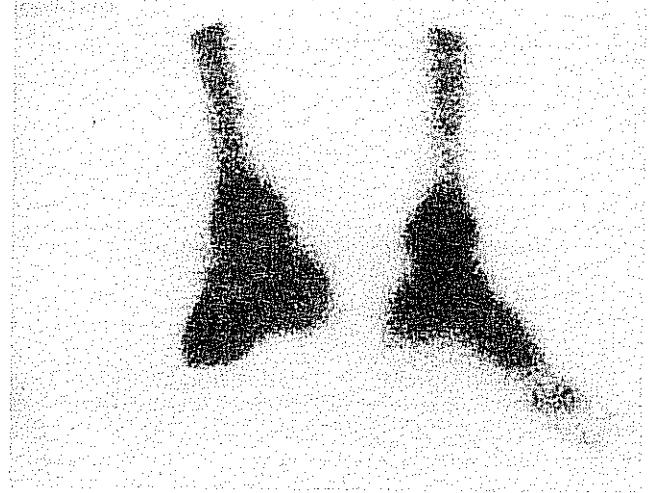
**Resim 1. II no.lu olgunun görünümü.**

• DIC bulguları vardı. Çocuklarda DIC komplikasyonu gösteren diğer hastalıklarda heparin kullanımı hakkında yeterli mutabakat sağlanamamış olmasına rağmen heparin tedavisi PF'ta primer öneme sahiptir (1,6). Heparin tedavisi lezyonlar stabil oluncaya ve koagülasyon bozukluğu oluncaya kadar verilmelidir. Heparinin erken kesilmesinden kaçınılmalıdır (1,2). Kesildikten sonra reaktivasyon görülürse tedavi yeniden uygulanmalıdır. Heparinle DIC'i bloke etme kararı altta yatan hastalığın laboratuvar anormalliklerinin ağırlığına, DIC'in komplikasyonlarından doğabilecek problemlerin ciddiyetine göre ayarlanır.

Antikoagülan tedavi, hemorajik ve trombotik belirtileri olmayan ve DIC'in laboratuvar bulguları minimal olan hastalarda gerekli olmayabilir (1). I no.lu olgumuzda klinik ve laboratuvar bulguları dikkate alınarak heparinizasyona gerek görülmemiş, II no.lu olgumuzda ise 3 hafta süreyle heparinizasyona devam edilmiştir.

PF'da steroidler denenmişse de Schwartzman reaksiyonunu artırdığından yarardan çok zarar verebileceğinden kullanımından vazgeçilmiştir (1-3). Bu nedenle olgularımızda steroid kullanmaktan kaçındık. Nekrotik sahalardan gelişen infeksiyonları önlemek amacı ile antibiyotik tedavisi uygulandı. PF'da kan viskozitesini azaltarak mikrodolanımdaki trombüsleri azaltmak amacı ile dekstran (Rheomacrodex) kullanılmış ve özellikle heparinle birlikte kullanıldığında başarılı sonuçlar bildirilmiştir (2,3). II no.lu olgumuzda bu tedavi uygulanmıştır.

Olguların çoğu (% 90) gelişen DIC sonucu şoktan ve kazanılan infeksiyondan kaybedilirler. Fatal seyretmeyen olgularda deri ve



**Resim 2. II no.lu olgunun dizaltı kemik sintigrafisi.**

kastlarda oluşan geniş gangren alanları, plastik cerrahi ile düzeltmeyi veya amputasyonu gerektirebilir (2,3,6). I no.lu olgumuzda debridman yeterli olmasına karşılık II no.lu olgumuzda Tc<sup>99m</sup> verilerek yapılan kemik sintigrafisi sonucu sağ el distal falanklarında ve sağ ayak metatars falanklarında aktivite tutulumu olmaması üzerine (Resim 2) sağ dizaltı ile sol el distal falanklara amputasyon ve greft tedavisi uygulanmıştır. Hastalığın ayırıcı tanısında benzer tabloya yol açan toksik epidermal nekroliz ve gangrene neden olan diğer sebepler, DIC ile seyreden meningokoksik sepsis, masif hepatit, Reye sendromu, üremi, bazı viral ve bakteriyel hastalıklar dikkate alınmıştır.

#### Kaynaklar

1. Lusher JM. Disease of coagulation. The fluid phase In: Nathan DG, Oski FA, eds. *Haematology of Infancy and Childhood*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1987:1333-7
2. Yurdakök M. Purpura fulminans. *Katkı* 1982; 3: 1397-401
3. Seçmeer G, Çağlar MK, Kanra G, Günalp A. Purpura fulminans. *Çocuk Sağlığı Hastalıkları Derg* 1982; 25: 125-30
4. Behrman RE, Kliegman RM, Nelson WE. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 14th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1992:801
5. Gershan AA, La Russa P. Varicella-zoster virus infections. In: Krugman S, Katz LS, eds. *Infectious Disease of Children*. 9th ed. St Louis: Mosby, 1992:587-644
6. Rudolph AM. *Pediatrics*. 18th ed. Norwalk, Connecticut: Appleton and Lange, 1987:1085