

Fankoni Aplastik Anemisi Tanılı Çocuk Hastada *Pseudomonas aeruginosa* Enfeksiyonuna Bağlı Gelişen Ektima Gangrenozum

Pınar ODALI*, Serap KARAMAN**, Deniz TUĞCU**, Manolya ACAR***, Selda HANÇERLİ TÖRÜN***, Murat SÜTÇÜ***, Ayşe KARAGENÇ**, Zeynep KARAKAŞ**, Nuran SALMAN***, Ayper SOMER***

Fankoni Aplastik Anemisi Tanılı Çocuk Hastada *Pseudomonas aeruginosa* Enfeksiyonuna Bağlı Gelişen Ektima Gangrenozum

Amaç: Ektima gangrenozum (EG), *Pseudomonas aeruginosa* bakteriyemisi ile ilişkilendirilen ender bir cilt lezyonudur. Burada, Fankoni aplastik anemi tanılı, bakteriyemi olmadan EG ile başvuran bir çocuk vaka sunulmuştur.

Vaka sunumu: Fankoni aplastik anemisi tanılı 15 yaşında kız hasta, sağ diz ön yüzünde ani gelişen vezikülopüstüler lezyon ve ateş yakınması ile başvurdu. Genel durumu iyi olan hastanın ateşi 38,5°C idi. Sağ diz ön yüzde, 3x3 cm boyutlarında ortası siyah renkli, vezikülo-püstüler görünümde, çevresi eritemli, ödemli ve ağrılı lezyon mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde akut faz yüksekliği saptanan hastaya kan kültürü ve dizinde bulunan lezyondan steril şartlarda örnek alınarak teikoplanin ve piperasilin-tazobaktam başlandı. Nötropeni açısından 10 mcg/kg/gün dozdan 3 günlük filgrastim tedavisi uygulandı. Lezyondan alınan aspirat kültüründe *Pseudomonas aeruginosa* üremesi olan hastanın kan kültürü steril sonuçlandı. Medikal tedavisine devam edilen hastanın lezyonunda belirgin regresyon izlendi.

Sonuç: Ektima gangrenozum bakteriyemi olmasa da hayati tehdit edebilecek ciddi bir enfeksiyonun bulgusu olarak değerlendirilmeli ve uygun tedaviye hızlıca başlanmalıdır.

Anahtar kelimeler: Çocuk, ektima gangrenozum, *Pseudomonas aeruginosa*

Çocuk Dergisi 2016; 16(3-4):98-101

Alındığı tarih: 05.06.2017

Kabul tarihi: 21.07.2017

*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

**İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

***İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Manolya Acar, İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı Çapa / İstanbul

e-posta: manolya_kara@yahoo.com

Ecthyma Gangrenosum Related to *Pseudomonas aeruginosa* Infection Developed in a Child with Fanconi Aplastic Anemia

Objective: Ecthyma gangrenosum (EG), is a rare cutaneous lesion associated with *Pseudomonas aeruginosa* bacteremia. Herein, we present a pediatric EG case admitted without bacteremia.

Case report: A 15-year old girl diagnosed with Fanconi aplastic anemia presented with newly ocured vesiculopustular lesion suddenly developed on anterior aspect of her right knee and fever. She was in a good medical condition with fever of 38.5°C. There was a vesiculopustular lesion with a diameter of 3x3 cm with a black-colored center on her right knee surrounded by edematous, erythematous, and painful area. Laboratory examination revealed an increase in acute phase reactants. Blood and sterile aspiration cultures were performed, and she was started on teicoplanin plus piperacillin-tazobactam. For her neutropenia filgrastim (10 mcg/kg/day for 3 days) treatment was initiated. Aspiration culture from the lesion yielded *Pseudomonas aeruginosa* growth while blood culture remained sterile. Prominent regression was observed in the lesion with medical treatment.

Conclusion: EG should be evaluated as a life-threatening emergency and should be treated urgently even in the absence of bacteremia.

Keywords: Child, ecthyma gangrenosum, *Pseudomonas aeruginosa*

J Child 2016; 16(3-4):98-101

GİRİŞ

Ektima gangrenozum (EG), özellikle immün kompromize hastalarda, klasik olarak *Pseudomonas aeruginosa* bakteriyemisi ile ilişkilendirilen bir cilt lezyonudur. Daha ender olarak *Escherichia coli*, *Staphylococcus aureus* ve *Streptococcus pyogenes* gibi diğer bakteriler ya da mantar enfeksiyonlarının seyri sırasında gözlemlendiği bildirilmiştir⁽¹⁾. İlk

olarak 1897 yılında Barker tarafından *Pseudomonas* bakteriyemisinde tanımlanmış olan lezyona daha sonra Hitschmann and Kreibich “ektima gangrenozum” adını vermiştir.

Ektima gangrenozum, vücudun herhangi bir yerinde olabilmekle birlikte, sıklıkla aksiller ve anogenital bölgede gözlenmektedir. Tek ya da birden fazla sayıda olabilen lezyonlar ağrısız, yuvarlak eritemli bir makül şeklinde başlamakta, daha sonra lezyonun ortası püstüleri bir yapı hâlini almaktadır. Ektima gangrenozum saatler içinde gangrenöz, nekrotik bir lezyona ilerleyerek, yaşamı tehdit eden septisemik bir enfeksiyon tablosuna dönüşebilir⁽²⁾. Sıklıkla bakteriyemiye eşlik etmekte birlikte, literatürde az sayıda bakteriyemi olmadan gelişen EG vakaları bildirilmiştir⁽³⁾. Burada, Fankoni aplastik anemi tanılı, sepsisemi olmadan EG ile başvuran bir çocuk vaka sunulmuştur.

VAKA SUNUMU

Sekiz yıldır Fankoni aplastik anemisi tanısı ile takip edilen 15 yaşında kız hasta, sağ diz ön yüzünde önce kızarıklık şeklinde başlayan ve bir günde büyüyerek vezikülopüstüleri görünüm alan lezyon ve aynı gün içinde gelişen ateş yakınması ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayenede genel durumu iyi, bilinci açık, oryante ve koopere olan hastanın turgor ve tonusu

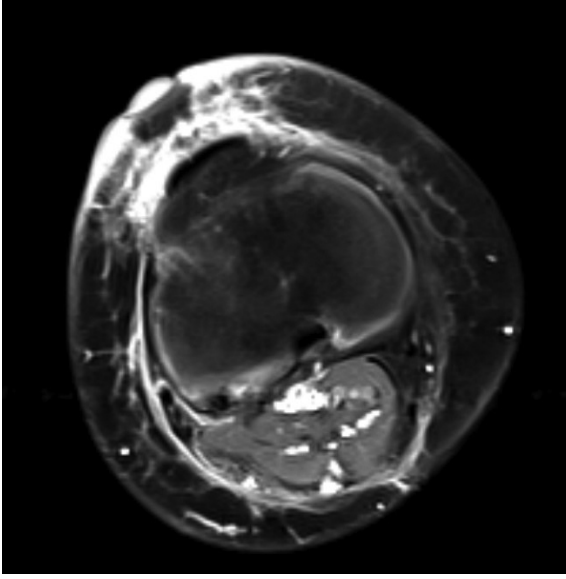


Şekil 1. Ektima gangrenozum, başvuru anında.

normaldi. Boy kısalığı olan hastanın ekstremitte anomalisi vardı.

Vücut sıcaklığı 38.5°C, kalp tepe atımı 120/dk., kan basıncı 110/60 mmHg, periferik nabızları dolgun an ve kapiller dolun zamanı iki saniyenin altındaydı. Kardiyovasküler ve solunum sistem muayenesi doğaldı. Batın palpasyonla rahat olup, karaciğer kot altında iki cm ele geliyordu. Sağ diz ön yüzde, 3x3 cm boyutlarında ortası siyah renkli, vezikülo-püstüleri görünümünde, çevresi eritemli, ödemli ve ağrılı lezyon mevcuttu (Şekil 1). Nörolojik sistem muayenesi doğal olan hastanın patolojik boyutta lenfadenopatisi yoktu.

Laboratuvar incelemesinde, beyaz küre 650/mm³ (polimorfonükleer hücre 200/mm³, lenfosit 500/mm³) hemoglobin 9.6 g/dL, trombosit sayısı 15.900/mm³ idi. C-reaktif protein değeri 116 mg/L, sedimentasyon (ESR) 136 mm/saat artmış olarak belirlendi. Hastaya kan kültürü ve dizinde bulunan lezyondan steril şartlarda örnek alınarak teikoplanin ve piperasilin-tazobaktam tedavisi başlandı. Trombositopeni nedeniyle bir ünite aferez trombosit süpsansiyonu ve nötropeni açısından 10 mcg/kg/gün dozdan 3 günlük filgrastim tedavisi uygulandı. Örnekleme işlemi sonrası lezyonun içindeki sıvının büyük kısmı boşaltılmakla birlikte, bir gün sonra lezyon genişleyerek içindeki sıvıda artış izlendi. Tedavinin üçüncü gününde hastanın ateşinin devam etmesi üzerine tedavisine amikasin eklendi. Filgrastim tedavisine rağmen, kesin nötrofil sayısı 200 hücre/mm³'ün altında seyretti. Lezyonda gerileme olmaması, lezyon çevresindeki sıcaklık artışı ve kızarıklığın daha belirgin hâle gelmesi üzerine tedavisinin 6. gününde piperasilin tazobaktam kesilerek hastanın tedavisi meropenem, amikasin ve teikoplanin olacak şekilde düzenlendi. Diz eklemi hareketleri ağrılı olan hastanın çekilen anteroposterior ve lateral grafilerinde artrit ya da osteomyelit lehine bulgu saptanmadı. Manyetik rezonans (MR) incelemesinde prepatellar bursada bursiti düşündürecek inflamasyon bulguları, diz kaslarının fasyalarında kalınlaşma, fasiit ile uyumlu bulgular, gastrokinemius kasında miyozit lehine şüpheli bulgular izlendi (Şekil 2). Lezyondan alınan aspirat kültüründe *Pseudomonas aeruginosa* üremesi olan hastanın kan kültürü steril sonuçlandı. Aldığı antibiyoterapiye duyarlı olduğu için tedavi değişikliği yapılmadı.



Şekil 2. Manyetik rezonans inceleme görüntüleri, fasiit ve şüpheli miyonekroz.



Şekil 3. Lezyonda belirgin regresyon.

Plastik cerrahiye konsülte edilen hastanın lezyonuna debridman önerilmedi, antibiyoterapi ve pansuman ile takibinin uygun olacağı belirtildi. Medikal tedavisine devam edilen hastanın ağrısı geriledi ve lezyonda belirgin regresyon izlendi (Şekil 3). Antibiyoterapisi 21 güne tamamlanan hasta, oral siprofloksasin tedavisi ile poliklinik kontrolüne gelmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

Ektima gangrenozum sıklıkla immün yetmezlik sendromları, konjenital nötrojeni, kronik granümatöz hastalık gibi primer immün yetmezlikli hastalarda ya da kemoterapi, malnütrisyon, diyabetes mellitus gibi nedenlere bağlı olarak immünokompromize olan bireylerde *Pseudomonas aeruginosa* bakteriyemisi sırasında gelişmektedir. Bununla birlikte, öncesinde sağlıklı bireylerde ya da yakın zamanda geçirilmiş viral enfeksiyona bağlı gelişen geçici nötrojeni sırasında bildirilen EG vakaları da mevcuttur ⁽⁴⁾.

Fankoni aplastik anemisi, klinik olarak mikrosefali, başparmak veya radius yokluğu, boy kısalığı, ciltte hiperpigmentasyon ve cafeola lekeleri gibi fenotipik özelliklerin yanında aplastik aneminin gözleendiği kalıtsal bir hastalıktır ⁽⁵⁾. Hastalığın seyri sırasında, kemik iliği baskılanmasına bağlı olarak yaşamı tehdit edici enfeksiyonlar gözlenebilmektedir. Bu hastalarda gelişen cilt lezyonlarını değerlendirirken şüpheli olmak ve olası bir enfeksiyon hastalığı varlığında uygun tedaviye erken başlamak önemlidir. Vakamızda gözlenen cilt bulgusu erken dönemde EG olarak değerlendirilmiş ve uygun tanı yöntemlerine gidilerek tedaviye başlanmıştır.

Ektima gangrenozum, histolojik olarak, dermis ve subkutan dokudaki damarların bakteriyel invazyonu sonucu oluşan nekrotizan bir vaskülitir ⁽²⁾. Cilt biyopsisinde nekrotik damarları tutan basiller gözlelenebilir ⁽⁶⁾. Lezyonun çok sayıda mikroorganizma içermesi nedeniyle, lezyon sıvısının mikroskopik incelemesi ve sıvıdan kültür ekilmesi etkeni izole etmede yardımcı olabilir. Benzer şekilde, vakamızın lezyonundan alınan sıvı kültüründe *Pseudomonas aeruginosa* üremesi saptanmış ve antibakteriyel duyarlılık sonucu bize yol gösterici olmuştur.

Ektima gangrenozum, *Pseudomonas aeruginosa* sepsisi sırasında %1.3-13 oranında kan yoluyla bakterilerin cilde ulaşması sonucu oluşur. Daha enderen bakteriyemi olmadan ciltteki bir yaradan bakteri invazyonu EG'ye neden olabilmektedir. Vakamızda, başvuru sırasında septik bir tablo olmaması, ateşinin kısa süreli oluşu ve beraberinde kan kültüründe üreme olmaması nedeniyle bakteriyemi olmadan EG gelişmiş olması olası gözükmektedir. Bununla birlikte, bakteriyeminin erken döneminde uygun antibiyot-

terapinin başlanmış olması klinik tablonun sepsise ilerlemesine engel olmuş olabilir.

Özellikle immünokompromize vakalarda EG varlığında, hastada bakteriyemi bulguları olmasa bile uygun parenteral tedavi en kısa sürede başlanmalıdır. Daha ender olarak mantar enfeksiyonları da benzer bir tabloya yol açabileceğinden tedaviye yanıtız vakalarda ampirik antifungal tedavi düşünülebilir. Bununla birlikte, lezyonun çevre kas ve yumuşak dokulara yayılabileceği göz önünde bulundurularak, hasta cerrahi debridman açısından en kısa sürede ve yineleyen aralıklarla değerlendirilmelidir ^(7,8). Enfeksiyonun derin dokulara invazyonunu değerlendirmede MRI oldukça yol göstericidir ⁽⁹⁾. Vakamızın MR incelemesinde fasiit ve şüpheli miyozit lehine bulgular izlenmiş olup, lezyonun medikal tedavi ile kontrole altına alınabilmesi nedeniyle cerrahi girişim gerekmemiştir. Literatür önerileri doğrultusunda, hastamıza uyguladığımız filgrastim tedavisi konak yanıtı güçlendirerek, lezyonun sınırlı kalmasına yardımcı olmuştur.

Sonuç olarak, ektima gangrenozum, özellikle immünokompromize bir hastada yaşamı tehdit edebilecek ciddi bir enfeksiyonun bulgusu olarak değerlendirilmeli ve uygun tedaviye hızlı bir şekilde başlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Reich HL, Williams Fadeyi D, Naik NS, Honig PJ, Yan AC. Nonpseudomonal ecthyma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:114-7. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2003.09.019>
2. Yan W, Li W, Mu C, Wang L. Ecthyma gangrenosum and multiple nodules: cutaneous manifestations of *Pseudomonas aeruginosa* sepsis in a previously healthy infant. *Pediatr Dermatol* 2011;28:204-5. <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2011.01386.x>
3. Singh TN, Devi KM, Devi KS. Ecthyma gangrenosum: A rare cutaneous manifestation caused by *Pseudomonas aeruginosa* without bacteraemia in a leukaemic patient- a case report. *Indian J Med Microbiol* 2005;23:262-3.
4. Koo SH, Lee JH, Shin H, Lee JI. Ecthyma gangrenosum in a previously healthy infant. *Arch Plast Surg* 2012;39:673-5. <https://doi.org/10.5999/aps.2012.39.6.673>
5. Özcan K, İncecik F, Erbey F ve ark. Fankoni aplastik anemisi. *Göztepe Tıp Derg* 2004;19:56-7.
6. Halpern AV and Heymann WR. Bacterial Diseases. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, eds. *Dermatology*. 2nd ed. Spain: Elsevier Limited; 2008. Vol 1: Ch 73.
7. Craigie RJ, Ahmed S, Mullasery D, Panarese A, Caswell M, Kenny SE. A spot that can kill. *Lancet* 2007;369:1540. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(07\)60709-0](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(07)60709-0)
8. Khalil BA, Baillie CT, Kenny SE, Lamont GL, Turnock RR, Pizer BL, et al. Surgical strategies in the management of ecthyma gangrenosum in paediatric oncology patients. *Pediatr Surg Int* 2008;24:793-7. <https://doi.org/10.1007/s00383-008-2159-z>
9. Kim JS, Ricafort R, Garfein ES, Levin TL. Imaging findings of ecthyma gangrenosum, an unusual complication of pseudomonas sepsis. *HSS J* 2011;7:279-81. <https://doi.org/10.1007/s11420-011-9216-1>
10. Gregorini M, Castello M, Rampino T, Bosio F, Bedino G, Esposito P, et al. GM-CSF contributes to prompt healing of ecthyma gangrenosum lesions in kidney transplant recipient. *J Nephrol* 2012;25(1): 137-9. <https://doi.org/10.5301/jn.5000049>