

Suçiçeği ile ilişkili Stevens-Johnson sendromu

Fatma Kaya¹, Duygu Fındık², Hasibe Artaç³

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları¹, Tıbbi Mikrobiyoloji² Anabilim Dalları ve Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları³ Bilim Dalı, Konya

Stevens-Johnson Sendromu, deri ve mukozaları tutan, hedef lezyonlar ve büllerle seyreden, hayatı tehdit edebilen, akut bir aşırı duyarlılık reaksiyonudur. Klinik bulgular hafif deri ve müköz membran tutulumu ile ağır sistemik bozukluklar arasında değişkenlik gösterir. Stevens-johnson sendromunun bilinen en yaygın nedenleri; ilaçlar, aşılarda ve viral enfeksiyonlardır. Bu makalede 9 yaşında, suçiçeği ile birlikte Stevens-Johnson sendromu gelişen bir olgu sunuluyor. Olgumuzda asiklovir ve intravenöz immünoglobulin tedavisi ile klinik bulguların düzeldiğini ve gelişebilecek komplikasyonların kontrol altına alındığını görüyoruz.

Anahtar kelimeler: Stevens-Johnson sendromu, suçiçeği, pnömoni, çocuk

Stevens-Johnson syndrome associated with varicella infection

Stevens-Johnson syndrome, is an acute hypersensitivity reaction that involves skin and mucous membranes, develops with target lesions and bullous lesions, and can be life threatening. Clinical findings range from mild skin and mucous membrane involvement to severe systemic disorders. Drugs, vaccines and viral infections are the most commonly known causes of Stevens-Johnson syndrome. In this article, a 9 year old case that developed Stevens-Johnson syndrome along with varicella is presenting. With acyclovir and intravenous immunoglobulin treatment clinical findings improved and development of complications is controlled.

Key words: Stevens-Johnson syndrome, varicella, pneumonia, child

Giriş

Stevens-Johnson Sendromu (SJS) cilt ve mukozanın vezikülobüllöz nadir görülen bir aşırı duyarlılık reaksiyonudur. Etiyolojisinde genellikle iyatrojenik, enfeksiyöz ve idiyopatik nedenler sorumlu tutulmuştur. İatrojenik nedenler antibiyotik, antikonvülzan ve antiinflamatuvar ilaç kullanımlarını içerir. SJS'nun enfeksiyöz ya da enfeksiyöz etkenin tedavisinde kullanılan ilaca bağlı olup olmadığını saptamak zordur(1-2). Varicella-Zoster Virus nadir görülen enfeksiyöz etken olarak bildirilmiştir(3). SJS'nun patofizyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte hastalar ve akrabaları toksik metabolitlerin birikimine yol açan metabolik yollardaki genetik bozukluklara sahip olabilirler. Bununla birlikte viral enfeksiyöz etkenlerin SJS'nu tetik-

lediği bilinmektedir (3). Bu yazıda, suçiçeği enfeksiyonu ile SJS'nun birlikte görüldüğü nadir bir olgu sunulmuştur.

Olgu

Dokuz yaşında erkek hasta dudakta şişlik ve vücutta döküntü şikayetiyle getirildi. On gün önce başlayan balgamlı öksürük, hırıltılı solunum ve ateş şikayeti için oral sefdinir, klaritromisin kullandığı öğrenildi. Hastanın semptomlarının gerilememesi üzerine seftriakson tedavisi başlanmış ve tek doz intramüsküler seftriakson yapıldıktan sonra lezyonları gelişmiş. Fizik muayenesinde, genel durumu orta, şuur açık koopere, vücut sıcaklığı 39°C ve diğer vital bulguları normaldi. Baş boyun incelemesinde konjonktivalarında hiperemi, dudakta şişlik ve kızarıklık ile ağız içinde aftöz lezyonları mevcuttu (Resim 1). Solunum sisteminde bilateral krepitan ralleri duyuldu. Göbek çevresinde 2-3 adet veziküler lezyonu gözlemlendi. Hastanın laboratuvar incelemesinde; hafif lökositoz, periferik yaymada nötrofil hakimiyeti dışında özellik yoktu (Lökosit sayısı: 10.7k/ul, Periferik yayma; nötrofil %63, lenfosit %24, monosit %7, bazofil %1.5, eozinofil %3, CRP:4.2m-

Yazışma Adresi:

Fatma Kaya
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, Konya

E-posta: fatma.kaya540@hotmail.com

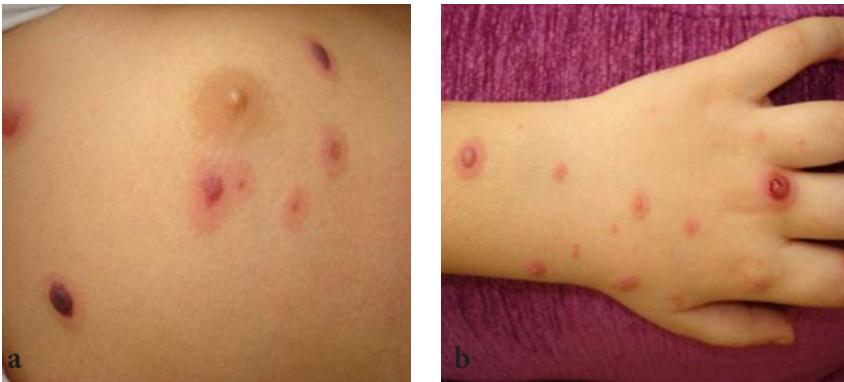
g/L, Sedimantasyon:19mm/h). Pnömoniye yönelik antibiyotik tedavisi düzenlendi. Hastanın mevcut klinik bulguları, Stevens-Johnson Sendromu ile uyumlu olarak değerlendirildi. Bununla birlikte eş zamanlı gelişen ağız içinde ve vücudundaki vesiküler lezyonları ile suçlu enfeksiyonu düşünüldü. Vücudundaki veziküler lezyonları 2-3 gün içinde hemorajik yapıya dönüştü (Resim 2). Dudak içinde ve çevresinde erozif ve kurutlu lezyonlar oluştu. Hastaya intravenöz asiklovir tedavisi başlandı. İntravenöz immüoglobulin tedavisi 0.4 gr/kg/doz 5 gün verildi. Hastanın bakılan viral serolojisinde Varicella-Zoster IgG (ELFA, BioMerieux-Fransa) sonucu negatif iken (Relative Fluorescence Value -RFV: 131), 2 hafta sonra değerini pozitiflediği (RFV: 1337) belirlendi. Hastamızın klinik bulguları ve serolojinin pozitifleşmesi suçlu enfeksiyonunu doğruladı. Hasta 10. gününde genel durumu, dinleme bulguları ve lezyonları düzelterek taburcu edildi.

Tartışma

Steven-Johnson Sendromu, genellikle ilaçların sorumlu tutulduğu, yaşamı tehdit eden nadir bir mukokokutanöz hastalıktır (4). İlaçlardan sıklıkla antibiyotikler, antikonvülzanlar ve nonsteroid antiinflamatuvarlar ile ilişkilidir (2). Yapılan bir çalışmada 27 SJS olgusunun 20'sinin etyolojisinde ilaçlar saptanmış, ilaca bağlı olanların %70'ini antibiyotik ve antikonvülzanlar oluşturmuştur (6). Enfeksiyöz sebeplerden de en yaygın Mycoplasma pneumoniae etken olarak gösterilmiştir (1). SJS ile başvuran olguların %60-75'i enfeksiyonlar ile komplikedir ve bu enfeksiyonlar mortaliteye önemli ölçüde katkıda bulunur. Yaygın görülen enfeksiyonlar, gram negatif bakterilerin neden olduğu pnömoniler ve sepsislerdir. Pseudomonas, Klebsiella, Staphylococcus aureus ve Candida cinsi mikroorganizmalar izole edilen etkenler arasındadır (2). Hastamızın klinik seyrinde solunum yolu enfeksiyonu belirtilerinin ardın-



Resim 1: Dudak çevresinde kurutlu ve ağız iç mukozasında bülloz lezyonlar



Resim 2: Meme başı çevresinde ve el sırtında hemorajik vesiküler ve bülloz lezyonlar

dan ilaç kullanımını sonrasında dudakta şişlik ve ciltte eritemler oluşmuş olması etiyolojisinde ilaçların da rol oynadığını düşündürmüştür. Bununla birlikte eş zamanlı suçiçeği lezyonları gelişmiş ve takipte serolojik olarak suçiçeği geçirdiği ispatlanmıştır (2). Bu olguda SJS'nun oluşmasında ilaçların katkısı olup olmadığının kesin olarak belirlenmesi zordur. Bununla birlikte iki faktörün de etyolojide rol oynadığı düşünülmüştür. SJS' nin etiyolojisinde enfeksiyöz etkenlerle beraber onlara yönelik verilen antibiyoterapinin de yer alması, iyatrojenik-enfeksiyöz ayrımını zora sokmaktadır.

Steven-Johnson sendromu kliniğinde genellikle hafif ateş, halsizlik, üst solunum yolu enfeksiyonu belirtilerinin ardından oral, konjonktival, genital mukozada büller, erozyon, hemorajik krutlar ve hassasiyet vardır. En az iki mukozada tutulum mevcuttur. Oral lezyonlar ağrılı ve kanamalıdır (1). Hastamızda, yaygın cilt tutulumunun yanı sıra ağız ve göz mukozası da etkilenmişti. SJS korneal skar ile görmede azalmaya yol açabileceğinden göz hastalıkları ile konsülte edildi. Olgumuzun tedavisinde, oral lezyonlar için gargara ve gliserin uygulandı, beraberinde sıvı ve beslenme desteği, yara yeri bakımı yapıldı. Sonunda hastamızın lezyonları skarsız iyileşti.

Stevens-Johnson sendromu tedavisi destekleyici ve semptomatiktir. Sorumlu ilaçların kesilmesi tedavide ilk basamağı oluşturur. Tedavi yöntemleri içinde sistemik steroid, intravenöz immüno globulin, immüno süpresif ilaçlar, hemodiyaliz ve plazmaferez sayılabilir (1). Steroid kullanımı ile ilgili çift kör plasebo kontrollü çalışmalar olmamakla birlikte şiddetli olgularda kullanılabileceği belirtilmektedir(1,7). Bazı yazarlar, enfeksiyonlar, yara iyileşmesi üzerine olumsuz etkileri ve gastrointestinal kanama komplikasyonu nedeniyle önermemektedir (8,9). İntravenöz immüno globulin tedavisi hastalığın erken döneminde semptom kontrolünde etkili olmaktadır. Prins ve ark. (10)'nın 2003'de rapor ettikleri bir retrospektif çalışmada; 12 SJS hastasına, dört gün süreyle 0.6/g/kg/gün intravenöz

immüno globulin (IVIG) verilmiş, hastaların hepsi iyileşmiş ve cilt lezyonlarının ortalama iyileşme süresi 8.3 gün olarak bildirilmiştir. Bizim olgumuza da antiviral ve antibakteriyel tedavi ile birlikte IVIG tedavisi 0.4gr/kg dozunda 5 gün verilerek klinik bulgular kontrol altına alınmıştır.

SJS'da görülen lezyonlar suçiçeğinin klinik bulgularını maskeleyebilir. Çocukluk çağında Varicella-Zoster virüs enfeksiyonları sık görüldüğü için; SJS etiyolojisinde ki yeri nadir olsa da göz önünde bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Morelli JG. Stevens-Johnson Syndrome. In: Kliegman RM, Stanton BF, Schor NF, Geme JW, Behrman RE. Nelson Textbook of Pediatrics 19th Edition. Elsevier, 2011; 2242-3.
2. Stitt VJ Jr. Stevens-Johnson syndrome: A review of the literature. J Natl Med Assoc 1988;80:104-8.
3. Bay A, Akdeniz N, Calka O, et al. Primary varicella infection associated with Stevens-Johnson syndrome in a Turkish child. J Dermatol 2005;32:745-50.
4. de Ru MH, Sukhai RN. Stevens-Johnson syndrome. Eur J Pediatr 2007;166:1303-4.
5. Mulvey JM, Padowitz A, Lindley-Jones M, et al. Mycoplasma pneumoniae associated with Stevens Johnson syndrome. Anaesth Intensive Care 2007;35:414-7.
6. Wetter DA, Camilleri MJ. Clinical, etiologic, and histopathologic features of Stevens-Johnson syndrome during an 8-year period at Mayo Clinic. Mayo Clin Proc 2010;85:131-8.
7. Tripathi A, Ditto AM, Grammer LC, et al. Corticosteroid therapy in an additional 13 cases of Stevens-Johnson syndrome: a total series of 67 cases. Allergy Asthma Proc 2000;21:101-5.
8. Patterson R, Dykewicz MS, Gonzales A, et al. Erythema multiforme and Stevens-Johnson syndrome. Descriptive and therapeutic controversy. Chest 1990;98:331-6.
9. Dalli RL, Kumar R, Kennedy P, et al. Toxic epidermal necrolysis/ Stevens-Johnson syndrome: current trends in management. ANZ J Surg 2007;77:671-6.
10. Prins C, Vittorio C, Padilla RS, et al. Effect of high-dose intravenous immunoglobulin therapy in Stevens-Johnson syndrome: a retrospective, multicenter study. Dermatology 2003;207:96-9.