



Ciddi Bir Sepsis Komplikasyonu: Purpura Fulminans

A Severe Complication of Sepsis: Purpura Fulminans

Onurcan BALIK¹(iD), Pinar KARABACAK¹(iD), Mustafa Kemal YILDIRIM¹(iD), Onur KAYA²(iD),
Filiz ALKAYA SOLMAZ¹(iD)

¹ Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

² Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, İnfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

Makale atfı: Balık O, Karabacak P, Yıldırım MK, Kaya O, Alkaya Solmaz F. Ciddi bir sepsis komplikasyonu: Purpura fulminans. FLORA 2022;27(3):504-8.

ÖZ

Purpura fulminans (PF), akut olarak gelişen genellikle bir infeksiyonun seyri sırasında veya sonrasında görülen purpurik lezyonlar, cilt nekrozları ve mikrovasküler pıhtılaşmayla karakterize ölümcül bir hastalıktır. PF'nin erken tanınması ve tedavisi, mortaliteyi azaltmak ve uzun süreli sekelleri önlemek için önemlidir. Akut başlangıçlı, mikrovasküler pıhtılaşmayla karakterize, purpurik lezyonlara ve cilt nekrozuna yol açan ölümcül sonuçları olabilen bir hastalıktır. Hastalarda genellikle dissemine intravasküler koagülasyon (DIC) görülür ve hastamızda olduğu gibi septik şoka ilerleyebilir. Bu olguda intraabdominal sepsis nedeniyle takipte purpura fulminans gelişen bir hasta sunulmakta ve yoğun bakım takip süresi tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Purpura fulminans; Dissemine intravasküler koagülasyon; Sepsis

ABSTRACT

A Severe Complication of Sepsis: Purpura Fulminans

Onurcan BALIK¹, Pinar KARABACAK¹, Mustafa Kemal YILDIRIM¹, Onur KAYA², Filiz ALKAYA SOLMAZ¹

¹ Department of Anesthesiology and Reanimation, Süleyman Demirel University Faculty of Medicine, Isparta, Türkiye

² Department of Infectious Diseases and Clinical Microbiology, Süleyman Demirel University Faculty of Medicine, Isparta, Türkiye

Purpura fulminans (PF), is a fatal disease which develops acutely and is characterised by skin necrosis, microvascular clotting, and purpuric lesions generally seen during or after an infection. Early diagnosis and treatment of PF is important for the prevention of long-term sequelae and to reduce mortality. It is a disease with an acute onset, characterised by microvascular clotting, leading to purpuric lesions and skin necrosis that can have a fatal outcome. Disseminated intravascular coagulation (DIC) is often seen, and as in the current patient, this can progress to septic shock. The case is here presented of a patient who developed purpura fulminans while under follow up for intra-abdominal sepsis, and the intensive care follow-up period is discussed.

Key Words: Purpura fulminans; Disseminated intravascular coagulation; Sepsis

Geliş Tarihi/Received: 15/10/2021- Kabul Ediliş Tarihi/Accepted: 12/02/2022

©Telif Hakkı 2022 Flora. Makale metnine www.floradergisi.org web adresinden ulaşılabilir.

GİRİŞ

Purpura fulminans (PF), akut olarak gelişen genellikle bir enfeksiyonun seyri sırasında veya sonrasında görülen purpurik lezyonlar, cilt nekrozları ve mikrovasküler pıhtılaşmayla karakterize ölümcül bir hastalıktır. Küçük ve orta boyutlu kan damarlarında oluşan trombozlar sonucunda dissemine intravasküler koagülopati (DIC) karşımıza çıkabilir^[1,2]. PF'nin erken tanınması ve tedavisi, mortaliteyi azaltmak ve uzun süreli sekelleri önlemek için önemlidir. Destek tedavi ve sekonder komplikasyonların önlenmesi tedavide temel amaçtır. Tüm tedavilere rağmen mortalitesi oldukça yüksek bir hastalıktır ve hayatta kalanlarda amputasyon gibi ciddi morbiditelere neden olabilmektedir^[3,4].

Bu olgu sunumunda batın içi sepsis nedeniyle takipliyken gelişen purpura fulminans olgusu ve yoğun bakım takip süreci anlatılmaktadır.

OLGU SUNUMU

Kırk bir yaşında erkek hasta hipotansiyon, ve klinik durumunda kötüleşme olması nedeniyle acil servise getirildi. Anamnezinde ek hastalığı olmadığı fakat yaklaşık altı ay önce umbilikal herni, ileus nedeniyle opere edildiği ve ileostomi açıldığı saptandı. Acile başvurusundan bir-iki hafta önce, iştahsızlık, karın ağrısı ve günde birkaç kez bulantı-kusma şikayetlerinin olduğu saptandı. Hastanın yaklaşık bir ay önce batın içi enfeksiyon ön tanısıyla servis takibi olduğu ve dört günlük antibiyoterapi sonrası taburcu edildiği saptandı. Vital bulguları; tansiyon arteryal: 70/40 mmHg, nabız: 143 atım/dk, ateş: 36.1°C, SpO₂: 97, solunum sayısı: 18/dk. Fizik muayenede inspeksiyonda her iki alt ekstremitte ve sağ elde soğukluk, yaygın hemorajik ve büllöz döküntüleri mevcuttu (Şekil 1). Mevcut döküntülerin iki-üç gündür olduğu saptandı. Öncesinde hastada herhangi bir cilt bulgusunun olmadığı hasta ve yakını tarafından belirtildi. Elle yapılan nabız kontrolünde, hastanın bilateral dorsalis pedis ve tibialis posterior nabızları alınamadı. Doppler ultrasonografisinde bilateral anterior tibial arter ile arteria dorsalis pediste monofazik karakterde patolojik akım formu izlendi, bilateral tibialis posteriora akım alınamadı. Batın grafisinde hava-sıvı seviyeleri gözlenmedi. Hastanın yoğun bakım yatışındaki laboratuvar sonuçları Tablo 1'de belirtilmiştir. Hastanın takiplerinde bulantı-kusma sıklığının artması ve hipotermi



Şekil 1. Ayaklarda bilateral gangrenöz lezyonlar.

gelişmesi nedeniyle hastada ön tanı olarak sepsis düşünüldü. Sepsis odağı açısından yapılan incelemelerde; akciğer tomografisinde enfeksiyon bulgusuna rastlanmadı. Tam idrar tetkikinde patoloji saptanmadı. Hastanın geçirilmiş batın cerrahi ve daha önce bilinen batın içi enfeksiyon öyküsü mevcuttu. Fizik muayenede batında distansiyon mevcut olması nedeniyle hastada ön tanı olarak batın içi enfeksiyon kaynaklı sepsis düşünüldü. Hastaya sepsis-3 kılavuzuna uygun olarak sıvı tedavisine başlandı, kültürler alındı. Genel cerrahi ve enfeksiyon hastalıklarına konsülte edildi. Hastaya acil batın USG istendi. Batın USG'de yaygın gaz süperpozisyonları nedeniyle değerlendirme sağlanamadı. Hastanın genel durumunun kötü olması nedeniyle Batın BT çekilemedi. Hastaya Doppler USG yapıldı. Kalp damar cerrahisi tarafından embolektomi planlandı. Hastanın tansiyonlarının stabil olmaması nedeniyle operasyona uygun görülmedi. Dermatolojiye konsülte edildi, hastada enfeksiyona sekonder döküntü (purpura fulminans, meningokokseмик döküntü) düşünüldü. Hastaya cilt biyopsisi önerilmedi. Hastaya enfeksiyon hastalıkları tarafından ampirik olarak



Şekil 2. Sağ kolda büllöz ve gangrenöz lezyonlar.



Şekil 3. Sağ bacakta purpurik, büllöz ve gangrenöz lezyonlar.

daptomisin, anidulafungin, meropenem başlandı. Kültür sonuçları çıkıncaya kadar meningokoksemi olabileceği düşünülerek hasta yakınlarına profilaksi uygulandı. 30 mL/kg kristaloid ile sıvı tedavisine başlandı. Sıvı tedavisine rağmen tansiyonları düşük seyreden hastaya yatışının dördüncü saatinde, noradrenalin infüzyonu başlandı. Cilt lezyonlarında artış olan hastada purpura fulminans düşünüldü (Şekil 2,3). Plastik cerrahi ve hematoloji görüşü alındı. Plastik cerrahi tarafından debridman planlanan hasta, genel durumu stabil olmaması ve Doppler USG'de akım olmaması nedeniyle opere edilmedi. Purpura fulminans etiyojisi açısından protein C ve protein S düzeyine bakıldı (Tablo 1). Hastanın protein C ve protein S düzeyleri düşük olarak tespit edildi. Hematoloji önerisiyle DIC düşünülen hastaya trombosit afezezi, taze donmuş plazma, eritrosit süspansiyonu ve kriyopresipitat replasmanları yapıldı. Takiplerinde hasta entübe edildi ve mekanik ventilasyon tedavisi uygulandı. Hasta takiplerinde hipotermik seyretti. Kan kültü-

Tablo 1. Laboratuvar sonuçları

Yatış 1. gün	
Hemoglobin	10 g/dL
WBC	13.200
NE%	92.8 (41-73)
LY%	6.1 (19.4-44.9)
Platelet	39.000
Laktat	15.3
PH	7.35
HCO ₃ act	22 mmol/L
PCO ₂	39 mmHg
BUN	22 mg/dL
Kreatinin	1 mg/dL
AST	72 U/L
ALT	21 U/L
APTT	51.1 sec
PT	19.5 sec
INR	1.69
Fibrinojen	122 mg/dL
D-Dimer	2202 ng/mL
Yatış 3. gün	
Protein C	11 (n= 70-140)
Protein S	29.8 (n= 50-165)

rü üremelerinde dört şişede de Gram boyamada gram-negatif basil sinyali gelen hastanın ileus ve herni nedeniyle altı ay önceki yatışında alınan kan kültürlerinde imipenem dirençli, meropenem orta duyarlı, trimetoprim/sülfametoksazol duyarlı üreme olması nedeniyle mevcut tedaviye fosfomisin ve trimetoprim/sülfametoksazol eklendi. Tüm tedavilere rağmen yüksek doz noradrenalin ve adrenalin infüzyonu alan hasta septik şok nedeniyle yoğun bakım yatışının dördüncü gününde kaybedildi. Eksitus olduğu gün antibiyogram sonuçları çıkan hastanın sonuçlarında dört şişede de *Klebsiella pneumoniae* üremesi olduğu ve antibiyogram sonuçlarında meropenem duyarlı olduğu görüldü. Eksitus olmadan iki saat önce alınan kontrol kan kültürü sonuçları üç gün sonra çıkan hastanın kültür sonuçlarının önceki ile aynı olduğu görüldü.

TARTIŞMA

Purpura fulminans ilk olarak 1884 yılında Guelliot tarafından tanımlanmıştır^[5]. Akut başlangıçlı, mikrovasküler pıhtılaşmayla karakterize, purpurik lezyonlara ve cilt nekrozuna yol açan ölümcül sonuçları olabilen bir hastalıktır. Ciddi bir hematolojik ve dermatolojik acil durumdur ve erken tanı ve tedavi gerektirir. Hastalarda genellikle DIC görülür ve hastamızda olduğu gibi septik şoka ilerleyebilir^[6,7]. Cilt lezyonları mikrovasküler pıhtılaşmanın bir sonucudur ve ampütasyona kadar gidebilen ciddi organ kayıpları görülebilir^[8].

Purpura fulminansın üç türü bulunmaktadır. Neonatal purpura fulminans, kalıtsal protein C veya daha az olarak protein S eksikliği sonucu görülen form; yaklaşık 1:1.000.000 oranında görülmektedir^[9]. Diğer bir form olan, idiyopatik veya edinilmiş purpura fulminans, genellikle bulaşıcı hastalık sonrası 7-10 gün arasında ortaya çıkmakta ve genellikle deriyi tutmaktadır^[10]. Son form olan akut infeksiyöz purpura fulminans ise akut bir infeksiyon sırasında genellikle gram-negatif bakteriler tarafından üretilen endotoksin sonucu ortaya çıkmakta ve hastalığın en yaygın formunu oluşturmaktadır^[11]. Hastamızda akut infeksiyöz purpura fulminans mevcuttu ve gram-negatif bakteri olan *Klebsiella pneumoniae* nedeniyle oluşmaktaydı. *Neisseria meningitidis* ve *Streptococcus pneumoniae* akut infeksiyöz purpura fulminansa neden olabilen en yaygın bakteriyel etkenlerdir. Viral etkenler arasında ise varisella zoster virüs

bu duruma neden olabilmektedir^[10,11]. Meningokokseminin sonucu oluşan purpura fulminansın sık görülmesi ve oldukça bulaşıcı olması nedeniyle hastanın izole edilmesi gerekmektedir. Biz de kültür sonuçlarımız çıkıncaya kadar meningokokseminin olabileceğini düşünerek hasta yakınlarına profilaksi uyguladık. Yine pek çok bakteri, virüs, mantar gibi infeksiyöz etmenlerin bu hastalığa sebep olabileceği unutulmamalıdır^[11,12]. Hastamızda olduğu gibi *Klebsiella pneumoniae* nadiren purpura fulminansa neden olan bir bakteri olmasına rağmen ciddi bir mortalite ve morbidite nedenidir. *Klebsiella pneumoniae* gram-negatif sporsuz ve ciddi dirençli infeksiyonlara neden olabilen bir bakteridir. Literatüre baktığımızda *Klebsiella* bakterisine bağlı az sayıda olgu olduğunu görmekteyiz^[13,15]. Etken olarak bu olgulardan bir kaçının *Klebsiella oxytoca* olduğu görülmektedir^[13,14]. Bizim olgumuzda olduğu gibi iki olguda *Klebsiella pneumoniae* etken olarak karşımıza çıkmaktadır^[15].

Şiddetli bakteriyel infeksiyonu ve purpura fulminansı olan hastalar; agresif sıvı resüsitasyonu, inotropik tedavi ve uygun antibiyotiklerin uygulanmasıyla yoğun bakım ortamında tedavi edilmektedir. Protein C replasman tedavisi bu hastalığın tedavisinde rol oynayabilir ancak yaygın olarak kullanılmamaktadır. Hastalığın bir komponenti olan DIC hızlıca düzeltilmeye çalışılmalıdır. Koagülopatiyi düzeltmek için hastaya uygun taze donmuş plazma ve kriyopresipitat tedavisi verilmelidir. Ekstremitte nekrozları için erken ampütasyon veya debridman düşünülmelidir^[8]. Hastamızda yüksek doz inotropik tedavi ihtiyacı ve bozulmuş koagülasyon parametreleri nedeniyle cerrahi uygulanamamıştır. Sepsis ve septik şok birlikteliği sık olduğu için güncel klavuzlar eşliğinde tedavi düzenlenmelidir. Tüm bu tedavilere rağmen mortalitenin yüksek olduğu unutulmamalıdır^[1,3,8].

Sonuç olarak; purpura fulminans mortalite ve morbiditesi yüksek bir klinik durumdur. Destekleyici tedaviler, sekonder komplikasyonların yönetimi ölüm oranını azaltabilse de tedavi sonucunu etkileyen en önemli parametre hastalığın erken tanısıdır. *Klebsiella pneumoniae* gibi nadir patojenlerin de bu duruma sebep olacağı unutulmamalı ve kültür sonucu çıkıncaya kadar ampirik olarak geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi başlanmalıdır.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Yazarlar bu makale ile ilgili herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

YAZAR KATKISI

Anafikir/Planlama: OB, PK

Analiz/Yorum: FAS, MKY

Veri Sağlama: OB, MKY

Yazım: PK, FAS

Gözden Geçirme ve Düzeltme: OK

Onaylama: OB, PK

KAYNAKLAR

1. Betrosian AP, Berlet T, Agarwal B. Purpura fulminans in sepsis. *Am J Med Sci* 2006;332(6):339-45. <https://doi.org/10.1097/00000441-200612000-00006>
2. Harikrishna J, Mohan A. Infectious purpura fulminans. *Indian J Med Res* 2015;141(1):130-1. <https://doi.org/10.4103/0971-5916.154523>
3. Chalmers E, Cooper P, Forman K, et al. Purpura fulminans: Recognition, diagnosis and management. *Arc Dis Child* 2011;96(11):1066-71. <https://doi.org/10.1136/adc.2010.199919>
4. Edlich RF, Cross CL, Dahlstrom JJ, Long WB 3rd. Modern concepts of the diagnosis and treatment of purpura fulminans. *J Environ Pathol Toxicol Oncol* 2008;27(3):191-6. <https://doi.org/10.1615/JEnvironPatholToxicolOncol.v27.i3.30>
5. Ibrahim A. Purpura fulminans associated with hemiparesis following measles infection in a Nigerian girl: A case report. *J Family Med Prim Care* 2013;2(4):393-5. <https://doi.org/10.4103/2249-4863.123938>
6. Smith OP, White B. Infectious purpura fulminans: Diagnosis and treatment. *Br J Haematol* 1999;104:202-7. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2141.1999.01186.x>
7. Levi M, Toh CH, Thachil J, et al. Guidelines for the diagnosis and management of disseminated intravascular coagulation. *British Committee for Standards in Haematology. Br J Haematol* 2009;145:24-33 <https://doi.org/10.1111/j.1365-2141.2009.07600.x>
8. Nolan J, Sinclair R. Review of management of purpura fulminans and two case reports. *Br J Anaesth* 2001;86(4):581-6. <https://doi.org/10.1093/bja/86.4.581>
9. Bektas F, Soyuncu S. Idiopathic purpura fulminans. *Am J Emerg Med* 2011;29(4):475.e5-6. <https://doi.org/10.1016/j.ajem.2010.04.022>
10. Klifto KM, Gurno CF, Grzelak MJ, et al. Surgical outcomes in adults with purpura fulminans: A systematic review and patient-level meta-synthesis. *Burns Trauma* 2019;18;7:30. <https://doi.org/10.1186/s41038-019-0168-x>
11. Karadag AS, Bilgili SG, Calka O, et al. A case of fulminant varicella infection with purpura fulminans, hepatitis, and rhabdomyolysis. *Indian J Dermatol* 2012;57(6):503. <https://doi.org/10.4103/0019-5154.103079>
12. Ghosh SK, Bandyopadhyay D, Dutta A, et al. A profile of 23 Indian patients with purpura fulminans: A retrospective, descriptive study. *Indian J Dermatol* 2020;65(5):381-7. https://doi.org/10.4103/ijd.IJD_8_19
13. Tsubouchi N, Tsurukiri J, Numata J, et al. Acute infectious purpura fulminans caused by klebsiella oxytoca. *Internal Medicine (Tokyo, Japan)* 2019;58(12):1801-2. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.2350-18>
14. Disse SC, Meyer S, Baghai-Arassi. Sepsis-associated purpura fulminans due to klebsiella oxytoca. *A Dtsch Arztebl Int* 2018;115(46):784. <https://doi.org/10.3238/arztebl.2018.0784a>
15. Nguyen V, Myint JA, Philipneri M. Purpura fulminans in the setting of klebsiella pneumoniae bacteremia and acetaminophen overdose. *Cureus* 2020;12(11):e11633. <https://doi.org/10.7759/cureus.11633>

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Onurcan BALIK

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı,
Isparta-Türkiye

E-posta: onurcan_balik@hotmail.com