



Ağır Seyirli Stafilokoksik Haşlanmış Deri Sendromlu Bir Olgu

Staphylococcal Scalded Skin Syndrome: A Case Report

Serhat Emeksiz¹, Tanıl Kendirli¹, Oktay Perk¹, Ebru Azapağası¹, Fikret Asarcıklı², Tuba Erat³, Ergin Çiftçi³, Gülsan Yavuz²

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

Stafilokoksik haşlanmış deri sendromu (SHDS), eksfoliyatif toksin A ve B üreten Stafilokokus Aureus tarafından oluşur, çoğunlukla yenidoğan ve çocuklarda görülür. Komplikasyonlar zamanında tedavi edilmediğinde ortaya çıkabilir. Çocuklarda mortalite oranı yaklaşık %4'tür. Bu yazıda aldığı kemoterapi tedavisinin yedinci gününde cildinde soyulma görülen fibrosarkom tanılı 42 günlük erkek bebek sunuldu. Nikolsky belirtisi müspet olan olguya, deri biyopsisi yapılarak SHDS tanısı konuldu. Uygun sistemik antibiyotik tedavisi ve lokal deri bakımı ile SHDS yaklaşık 21 günde tamamen iyileşti.

Anahtar Kelimeler: Stafilokokal haşlanmış deri sendromu, çocuk yoğun bakım ünitesi, eksfoliyatif toksin

Abstract

Staphylococcal scalded skin syndrome (SSSS) is caused by Stafilokokus Aureus producing exfoliative toxins A and B, and mostly seen in neonates and children. Complications may occur if not treated timely and properly. The mortality rate from SSSS in children is approximately 4%. This report presents a 42-day-old infant who developed exfoliation and peeling of the skin on the seventh day of chemotherapy that given for fibrosarcoma. Since the Nikolsky's sign was positive, we performed skin biopsy to confirm the diagnosis of SSSS. In approximately 21 days, complete recovery was achieved with appropriate systemic antibiotic therapy and topical dermatologic treatment.

Keywords: Staphylococcal scalded skin syndrome, pediatric intensive care unit, exfoliative toxin

Giriş

Stafilokoksik haşlanmış deri sendromu (SHDS) (Ritter hastalığı), sıklıkla stafilokoksik eksfoliyatif toksinlerin yol açtığı şiddetli bir enfeksiyondur. Yenidoğan ve çocuklarda, erişkinlere göre daha sık olarak rastlanmaktadır.¹ Ateş, tüm deriyi tutabilen yaygın eritem ve hızla rüptüre olup geniş erozyonlar bırakan Nikolsky pozitif gevşek büllerle karakterizedir. Derideki pullanma, yaygın eritemden 2-5 gün sonra ortaya çıkar. Genellikle fleksural alanlarda gözlenen büller giderek genişler ve ıslak eritematöz bir zemin oluşturacak şekilde kolayca yırtılırlar. Uygun tedavi yaklaşımı yapılmazsa sıvı elektrolit dengesizliği ve sepsis gibi ciddi klinik tablolara da neden olabilir.² Tanı sıklıkla klinik olarak konur, kesin tanı deri biyopsisi ile konulur.

SHDS, erken tanı konup ve erken antibiyotik tedavisi ile 7-10 günde klinik olarak düzelen geri dönüşümlü bir durumdur. Geç fark edilen ve uygun tedavi başlanmayan, enfeksiyondan koruyucu tedbirler alınmayan hastalarda

fatal seyredebilmektedir.³ Hemodinamik bozukluğu ve/veya solunum sıkıntısı olan hastaların çocuk yoğun bakımda izlenmesi önemlidir. Burada, 42 günlükken stafilokoksik haşlanmış deri sendromu gelişen bir olguyu sunuyoruz.

Olgu

Hastanemiz çocuk hematoloji ve onkoloji bölümünde sol bacakta fibrosarkom tanısı ile izlenen, VAC (vinkristin, aktinomisin-d, siklofosamid) protokolü başlanan 42 günlük erkek hasta, kemoterapisinin birinci kür tedavisinden yedi gün sonra solunum sıkıntısı ve dolaşım bozukluğu gelişmesi nedeniyle yatağında acil olarak entübe edildi ve çocuk yoğun bakım ünitemize kabul edildi. Hastanın özgeçmişinde takipli gebelik, zamanında ve 2.500 gram ağırlığında sezaryen ile doğduğu öğrenildi. Öyküsünde postnatal beşinci gününde ailesi tarafından sol bacağına şişlik tespit edilen hastanın çekilen manyetik rezonansı sol bacakta geniş boyutlarda,

kemikte değişikliğe neden olan, vasküler yapıları çevreleyen ve kanama odakları içeren kitle, fibrosarkom şeklinde rapor edilmiş. Yapılan tru-cut biyopsisinde iğsi hücreli mezenkimal tümör saptanması üzerine kemoterapi (VAC protokolü) başlanması için postnatal 35. gününde hastanemiz çocuk hematoloji ve onkoloji bölümüne yatırıldığı öğrenildi.

Entübe halde çocuk yoğun bakım ünitemize kabul edilen hasta mekanik ventilatöre bağlandı. Genel durumu kötü, aksiller vücut ısısı 38,1 °C, kalp hızı 190/dakika, solunum sayısı 80/dakika, tansiyonları alınamıyordu. Fizik muayenesinde, dinlemekle akciğerlerinde bilateral ral mevcut, interkostal çökilmeleri vardı. Hepatomegalisi vardı. Port katater pansuman yerindeki pansumanın çıkarımı sonrası soyulma gözlemlendi. Sol bacakta 7x10 cm büyüklüğünde şişlik (kitle) vardı. Hemogramında beyaz küre sayısı: 300/mm³, hemoglobin: 8,5 g/dL, trombosit sayısı: 48.000/mm³. Kan biyokimyasında sodyum: 131 mmol/L, potasyum: 3,6 mmol/L, kalsiyum: 5,7 mg/dL, fosfor: 7,6 mg/dL, aspartat aminotransferaz: 28 U/L, alanin aminotransferaz: 5 U/L,T, protein: 3,1 g/dL, albümin: 1,7 g/dL, üre: 7 mg/dL, kreatinin: 0,36 mg/dL, c-reaktif protein: 89,8 mg/L. Koagülasyon parametrelerinden protrombin zamanı: 23,7 saniye, aktive parsiyel tromboplastin zamanı: 53,5 saniye, uluslararası düzeltme oranı: 2, kan gazında pH: 7,13 pCO₂: 68,8 mmHg, pO₂: 87,4 mmHg, HCO₃: 22,7 mmol/L idi.

Mekanik ventilatöre senkronize aralık zorunlu mekanik ventilasyon + basınç destekli (PS) modunda bağlandı. Başlangıç ayarları; hız 40/dk, soluk süresi 0,5 saniye, maksimum inspiratuvar basınç: 35 cmH₂O, ekspirasyon sonu pozitif basınç 12 cm H₂O, PS ise 20 cm H₂O ve solutulan havadaki oksijen konsantrasyonu: 1,0 (%100) idi. Arteriyel kan gazında PaO₂: 87,4 idi (PaO₂/FiO₂: 87,4). Akut respiratuvar distress sendromu (ARDS) Berlin 2012 kriterlerine göre ağır ARDS ile uyumluuydu. Septik şok düşünülen hastaya üç kez bolus şeklinde 20 ml/kg'den sıvı defisiti verildi, dopamin (10 mcg/kg/dk), adrenalin (0,3 mcg/kg/dk) başlandı ve dozları sırasıyla 14 ve 0,7 mcg/kg/dakikaya çıkarıldı. Antibiyotik tedavisi düzenlendi, kan ürünü destekleri verildi. Antibiyotik tedavisi olarak piperasiline-tazobaktam başlandı. Takibinde satürasyonları yükselmeyen hastaya bir doz poraktantalfa (2 mL/kg Curosurf®) verildi. Sürfaktan tedavisi sonrası satürasyonları yükselen ve kan gazı düzelen hastanın takibine devam edildi. Göğsündeki pansuman yerlerindeki pansumanlar çıkartıldığında derisinde soyulmanın ilerleyen günlerde boyun kıvrım yerlerinde, koltuk altında, ekstremitelerin fleksör yüzlerinde ve sol bacakta da olduğu farkedildi (Resim 1, 2). Mukozal tutulum görülmedi. Eş zamanlı olarak hafif bası uygulanan bölgelerde epiderminin dermisten ayrılarak derinin soyulduğu gözlemlendi. Nikolsky bulgusu müspet olarak değerlendirildi. Yara yeri kültürleri ve deri biyopsisi alınıp SHDS ön tanısı düşünülerek aldığı tedaviye vankomisin

ve klindamisin eklendi. Nötropenik olması ve ağır SHDS tanısı ile intravenöz immünglobulin (0,5 gr/kg) verildi. Ciddi temas önlemleri alındı. Sıvı elektrolit dengesinin korunması ve ikincil enfeksiyonlardan koruma amacıyla lokal bakım kurallarına dikkat edildi. Deri biyopsisi, epiderminin granüler tabakasında ayrışma SHDS ile uyumlu olarak değerlendirildi. Lezyon yerlerinden alınan yara yeri sürüntü kültüründe gram pozitif kok üremesi oldu. Bu bulgular SHDS lehine olarak düşünüldü, antibiyoterapisine ve yara yeri bakımına devam edildi. Antibiyoterapisi 21 güne tamamlandı. Deri lezyonları onuncu günden sonra iyileşmeye başladı ve üç hafta içinde tamamen düzeldi (Resim 3). Mekanik ventilatörden 37. gününde ayrılan hasta, yatışının 49. günü servise devredildi.

Tartışma

SHDS, *Stafilokokus Aureus* (*S. Aureus*) tarafından salgılanan eksfoliyatif toksinler aracılığı ile oluşan eritem ve sonrasında



Resim 1. Port kateteri işlem bölgesinde, boyun ve koltuk altı kıvrım yerlerinde eritemli zeminde yaygın soyulma (Nikolsky pozitif)



Resim 2. Sol bacakta Nikolsky fenomeni müspet olarak izleniyor

ise intraepidermal ayrışma ile karakterize epidermolitik bir hastalıktır.⁴ Beş yaş altı çocuklarda daha sık görülmektedir ve mortalitesi %3-4 olarak bildirilmiştir.³ *S. Aureus*'un akantolitik enfeksiyonundan sorumlu olan eksfoliyatif toksin A (ET-A) ve B (ET-B), epidermolizise sebep olan ise serin proteazlardır.⁵ *S. Aureus* izole edilen SHDS'li hastaların %51'de her iki toksin, %30'unda ET-A, %9'unda ET-B üretilmiştir.² Bu iki toksin kerotositlerin hücreler arasındaki bağlantısını sağlayan desmoglein-1'i hedefleyerek hücreler arasındaki bağlantının kaybına, epidermiste ayrışmaya ve enfeksiyonun yayılmasına sebep olurlar.⁶

SHDS düşünülen hastalarda ayırıcı tanıda, toksik epidermal nekrozis (TEN), Stevens Johnson sendromu, toksik şok sendromu, Kawasaki hastalığı, epidermolizis bülloza, bülloz impetigo akla gelmelidir. TEN akut başlar, hastalıktan 1-3 gün süren öksürük, boğaz ağrısı, gözlerde yanma, artralji görülür. Genellikle yüz ve gövdenin üst bölümlerinden başlayarak hızla yayılan ağrılı döküntü ortaya çıkar. Epidermis dermisten ayrılır, dekolman nedeni ile buruşmuş görünüm alır. Histopatolojik olarak epidermisin tüm katlarında nekroz oluşur ve yaklaşık %35-40 fatal sonlanır. Bu hastalık tablosu eritema multiformenin en ağır şekli olduğu düşünülmektedir. Nikolsky belirtisi sadece eritemli alanlarda müspettir. Hemen daima mukoza tutulumu vardır. Etiyolojisinde %70-80 oranında ilaç kullanım hikayesi mevcuttur. Spesifik bir tedavisi yoktur.⁷ Stevens Johnson sendromu ise daha çok okul çağı ve ergenlik döneminde görülen bir klinik tablodur. Etiyolojisinde enfeksiyon, aşılarda, lenfoma, lösemi veya graft-versus-host hastalığı gibi bir çok etken rol oynasa da sıklıkla ilaç alımı sonrası ortaya çıkar. Bu iki hastalık için; sülfonamidler, antikonvülzanlar (fenobarbital, fenitoin, karbamazepin, valproikasin), antibiyotikler (aminopenisilinler, sefalosporinler, kinolonlar), allopurinol, non-steroidal antiinflamatuar ilaçlar (piroksikam, tenoksikam) ve sistemik steroidler riski



Resim 3. Tedavinin 10. gününde lezyonlarda düzelme başladığında hastanın görünümü

arttıran ilaçlardır.⁸ Hastamızında ilaç alım öyküsü mevcuttu ancak mukoza tutulumu yoktu, lezyonların karakteri TEN düşündürmüyordu. Nikolsky bulgusunu eritem olan yerlerin dışında da müspetti.

Toksik şok sendromu; stafilokoksik ekzotoksine bağlı oluşan generalize eritem, hipotansiyon, yüksek ateş, birden çok sistemde fonksiyon bozukluğu ve yetmezlik yapan akut bir enfeksiyondur. Yetişkinlerde daha sık görülür. Olgumuzun hipotansiyonunu ve ateş yüksekliğini sepsis kliniği ile ilişkilendirdik. Yaşının küçük olması, Nikolsky bulgusunun müspet olması ve organ yetmezliği bulgularının ilerlememesi nedeni ile toksik şok sendromu düşünülmeydi. Eritema bülloza mekanik frajilite sonucu ortaya çıkan büllelerle karakterizedir. Etiyolojisinde keratin genlerinin mutasyonu söz konusudur. Epidermolizis büllozanın simpleks, junctional ve distrofik tipleri vardır. Simpleksin tüm türlerinde ayrışma epidermiste olurken, diğer tiplerde ayrışma bazal membranda veya bazal membranın yakınlarında ortaya çıkar.⁸ Streptokokkal impetigo karakteristik kirli-sarı kabukları ile kolayca ayırt edilebilir. Olgumuzdaki lezyonların karakteri bu hastalıkları da düşündürmüyordu.

SHDS'den şüphelenildiğinde kan, idrar, boğaz, burun, göbek, lezyon yerleri kültürleri alınmalıdır. Kardiyak kateterizasyon, apse, septik artritis ve arterio-venöz şantlar enfeksiyon kaynağı olabilirler.⁹ Tanı genellikle klinik olarak konur ancak kesin tanı yöntemi deri biyopsisidir. Histopatolojik olarak akantolitik ayrışma stratum granulozumda gelişmektedir. Kalan epidermis katmanları tamamen normaldir, hücre nekrozu görülmez. Olgumuzun alınan yara yeri sürüntü kültüründe gram pozitif kok üremesi vardı. Patoloji raporunda epidermisin granüler tabakasında ayrışma SHSD ile uyumlu geldi. Tedavide sistemik antibiyotik tedavisinin (anti-stafilokokantibiyotikler/betalaktamlar) yanı sıra toksemi ve soyulmuş deri yoluyla sıvı kaybı gerçekleşeceğinden sıvı elektrolit dengesinin sağlanması önemlidir. İkincil enfeksiyonlardan korunması amacıyla lokal bakım kurallarına özen gösterilmesi gerekmektedir.¹⁰ Ayrıca vücut ısısının kontrolü, ağrı yönetimi ve beslenme desteği sağlanmalıdır. Litaretürde bazı vakalarda intravenöz immünoglobülin uygulanmış ve fayda görülmüştür.⁹ Bizde intravenöz vankomisin ve klindamisin tedavileri ile birlikte lokal yara bakımı uyguladık. Tek doz intravenöz immünoglobülin (0,5 g/kg) verdik. Tedavi başladıktan yaklaşık on gün sonra eritemler düzelmeye başladı. Üç hafta içinde lezyonlarda tamamen iyileşme gözlemlendi.

Sonuç

SHDS beş yaş altı çocuklarda sık görülen dermatolojik acillerdendir. Mortalite genellikle geç tanı konulması, uygun antibiyoterapi başlanmaması, ikincil enfeksiyonlar, pnömoni, sıvı elektrolit dengesizliği ve sepsis ile ilişkilidir. Uygun antibiyotik tedavisi, yeterli sıvı, elektrolit desteği ve asepsi kuralları uygulanması izlemde dikkat edilmesi gereken temel noktalardır.

Diğer dermatolojik aciler (TEN, epidermolizis bülloza, toksik şok sendromu) ile ayırıcı tanısı da tedavi yaklaşımları açısından büyük önem taşımaktadır.

Etik

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışındaki kişilerce değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Serhat Emeksiz, Tanıl Kendirli, Tuba Erat, Ergin Çiftçi, Konsept: Serhat Emeksiz, Tanıl Kendirli, Oktay Perk, Ebru Azapağası, Dizayn: Serhat Emeksiz, Tanıl Kendirli, Oktay Perk, Ebru Azapağası, Veri Toplama veya İşleme: Serhat Emeksiz, Tanıl Kendirli, Oktay Perk, Ebru Azapağası, Fikret Asarcıklı, Gülsan Yavuz, Analiz veya Yorumlama: Serhat Emeksiz, Tanıl Kendirli, Oktay Perk, Ebru Azapağası, Fikret Asarcıklı, Tuba Erat, Ergin Çiftçi, Gülsan Yavuz, Literatür Arama: Serhat Emeksiz, Tanıl Kendirli, Oktay Perk, Ebru Azapağası, Yazan: Serhat Emeksiz, Tanıl Kendirli, Oktay Perk, Ebru Azapağası.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Kadam S, Tagare A, Deodhar J, Tawade Y, Pandit A. Staphylococcal scalded skin syndrome in a neonate. *Indian J Pediatr.* 2009;76:1074.
2. Yamasaki O, Yamaguchi T, Sugai M, Chapuis-Cellier C, Arnaud F. Clinical manifestations of staphylococcal scalded-skin syndrome depend on serotypes of exfoliative toxins. *J Clin Microbiol.* 2005;43:1890-3.
3. Li MY, Hua Y, Wei GH, Qiu L. Staphylococcal scalded skin syndrome in neonates: An 8-year retrospective study in a single institution. *Pediatr Dermatol.* 2014;31:43-7.
4. Tanyıldız M, Özdemir H, Tapısız A, Galip N, Çiftçi E, ve ark. Stafilocoksik haşlanmış deri sendromu: Üç olgunun sunumu, 6. Ulusal Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kongresi, Ankara, 2009:147.
5. Tanrıverdi S, Tansuğ N, Pirim Ü, Yangın E. Neonatal stafilocoksik haşlanmış deri sendromu. *Türkiye Klinikleri J Pediatr.* 2012;21:179-82.
6. Blyth M, Estela C, Young AE. Severe staphylococcal scalded skin syndrome in children. *Burns.* 2008;34:98-103.
7. Ünal G. Dermatolojik aciller. *Cerrahpaşa J Med.* 2002:132-7.
8. Galip N, Kendirli T, İnce E, Günay F, Tapısız A, ve ark. Stafilocoksik haşlanmış deri sendromu: Olgu sunumu. *J Turk Intensive Care.* 2009;7:96-9.
9. Patel GK, Finlay AY. Staphylococcal scalded skin syndrome; diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol* 2003;4:165-75.
10. Paltacı Ü, Durdu M, Yazıcı N, Özyandı S, Kiper Mısırlıoğlu P, ve ark. Stafilocoksik haşlanmış deri sendromu: Olgu Sunumu, *Türk Pediatri Arşivi.* 2013:169-172