

TOKSİK EPİDERMAL NEKROLİZİS (BİR VAKA RAPORU)

Muzaffer KÜRKCÜOĞLU (x)
Teoman SARAÇLI (xx)
Gürbüz AKIN (xxx)

Fakültemiz Çocuk servisine yatan klasik epidermal nekrolizis'li bir yaşında bir vaka takdim edildi. Hastalığın histogenezisi, etiolojisi, prognozu, histopatolojisi ve tedavisinin münakaşası yapıldı.

Epiderminin tabakalar halinde soyulması ile müterafik bir reaksiyon tablosu gösteren ekseriya yaygın bir eritem ile başlayan ve ilk defa 1956 da Lyell (1) tarafından Toxic Epidermal Necrolysis adı altında neşredilen bu hastalık "Lyell Sendromu" olarak da bilinmektedir. Bazan eritem görülmeden de başlayabilir. İster eritem görülsün, ister görülmesin deride hassasiyet vardır ve Nikolsky arazi müsbettir. Bunu takiben gergin olmayan büller meydana gelir. Büller umumiyetle yüzde, boyunda ve cildin kat yerlerinde görülür.

Servisimizde yatan toksik epidermal nekrolizisli bir vakayı enteresan olması ve sık görülmemesi sebebi ile yayınlamayı uygun bulduk.

Vaka Raporu: Bir yaşında erkek çocuğu (A.Ö), Fakültemiz Çocuk servisine 11.1.1968 günü sırtındaki yara ve yüksek ateş şikâyeti ile yatırıldı. Hastalığı servisimize yatmadan iki gün önce yüksek ateş ile başlamıştır. Ateş ile beraber önce deride 1-2 cm. çapında eritemli birkaç sahanın görüldüğü ve bu kısımlarda 24 saat içerisinde geniş büllerin

meydana geldiği ve büllerin bir kısmının spontan olarak patladığı öğrenildi. Hastalık tablosu ve bül teşekkülünün meydana geliş ve devamı süresince ateşin yüksek olduğu, hastalık öncesi ve esnasında ilaç kullanılmadığı tesbit edildi.

Fizik muayene: Hastaneye yatırıldığında ateş 40°C, nabız 120/ dakika, teneffüs 30/ dakika idi. Genel durumu ileri derecede bozuk ve etraf ile ilgisi yoktu. Sırtında ve belinde 2-6 cm. çapında, gergin olmayan büller görüldü. Patlamış büllerin tabanında hiperemi, hafif rutubetli görünüş ve hafif ödem mevcuttu. Büllerin etrafında eritemli bir saha vardı ve tabakalar halinde epiderminin ayrılmakta olduğu dikkati çekiyordu.

Atake olmamış, normal deride Nikolsky arazi müsbet idi. Tonsillalar orta derecede hiperemik ve hipertrofik idi. Diğer bulgular normaldi.

Laboratuvar bulguları: İdarar normal, Hb. 6,95 gm./100 ml., BK 5000/mm³, formülde mono. % 3. lemfo. % 71, parçalı % 26 idi. PPD menfi idi. Bül mayiinden alınan kültürde üreme

(x) Dr. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü Doçenti

(xx) Dr. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü öğretim görevlisi

(xxx) Dr. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü asistanı

olmadı. Boğaz kültüründe Suptilis stafhylococcus üredi. Akciğer grafisinde bilateral, hafif infiltrasyon tesbit edildi.

Hasta günde 800.000 Ü. procain penicilin İ.M. ve 250 mg. streptomycin İ.M. ile antibiotik tedavisine alındı. Ateşli devrede Aspirin (65 mg/kg./gün) ve Lüminal (5.mg/Kg./gün) verildi. Vitamin ve antihistaminikler ile tedavi takviye edildi. Kortikosteroidler kullanılmadı. Deri lezyonları için % 0,1 lik Rivanol solusyonu pansumanı tatbik edildi.

Servisimize yattığından iki gün sonra genel durumda düzelme oldu. Aktivitesi arttı. Eski büllerin satırlarında kuruma meydana geldi. Dördüncü gün ateş normele düşmüş olmasına rağmen göğsün üst kısımlarında 2-3 mm. çapında, pekçok sayıda veziküller teşekkül etti ve bunlar 24 saat içerisinde hiçbir tedavi görmeksizin kayboldu. Ateş normal olarak seyretti. Sekizinci günde bütün lezyonlar hemen tamamen iyileşti ve hasta hastaneden çıkarıldı

TARTIŞMA

Hastalık her ne kadar sık görülmezse de bugüne kadar 100 den fazla vaka rapor edilmiştir. Vakaların hemen hepsinde başlangıçta bizim vakamızda olduğu gibi yüksek ateşle seyreden toksik bir tablo görüldü. Yukarıda bahsedilen mutad klinik tabloya ilâveten bazı hastalarda ağız mukozasının da atake olduğu görülebilir. Bu durumda lezyonlar vücutta olduğu gibi şiddetli ve yaygın değildir. Macotela-Ruiz ve arkadaşları (2) müşahede ettikleri dört ergin vakada şiddetli kaşıntıdan bahsetmişlerse de, bu bulgu öbür yazarlar tarafından rapor edilmemiştir.

Hastalarda görülen toksik tablo infeksiyona veya allerjene (ilâç) bağlıdır.

Lever'e göre hastalık, muhtemelen erythema multiforme'in bir tipini teşkil eder. Klinik olarak şiddetli erythema multiformede olduğu gibi ani bir başlangıç ve süratli bir seyir gösterir; histopatolojik olarak erythema multiforme de bül teşekkülünden önce bile epidermiste şiddetli bir dejenerasyon gösterir.

Hastalığın etiolojisinde en önemli amil infeksiyondur. Vakaların çoğunda nasofarenks veya büllerden alınan kültürlerde veya herikisinde birden staphylococcus üretilmiştir. Lowney ve arkadaşlarının literatür taramalarına göre 1-5 yaşları arasındaki 24 vakadan 20 sinde staphylococcus aureus amil olarak tesbit edildi. Bu hastaların deri veya boğaz kültürlerinde staphylococcus aureus coag. (-) üredi (4).

Hastalıkta virüsün de amil olabileceği düşünülmüşse de bir tek vakada virüs izole edilebilmiştir (5). Diğer bir vaka da cytomegalic inclusion hastalığı ile beraber seyretmiştir (6). Staphylococcus infeksiyonunun bu kadar sık görülmesine rağmen streptococcus infeksiyonu birtek vakada tesbit edilebilmiştir (7).

Etiolojide infeksiyondan başka ilâçların da rol oynadığı düşünülmektedir. Yine Lowney ve arkadaşlarının literatür taramalarına göre birçok vakada, sıklık sırasına göre, sulfonamidler, pyrozolone deriveleri, aspirin ve barbuturat gibi ilâçlardan bir veya daha fazlasının kullanılmasından sonra hastalık tablosunun meydana geldiği tesbit edilmiştir (4). Hastalığın infeksiyona bağlı olması bilhassa bebeklerde ve küçük çocuklarda, ilâca bağlı olması ise daha ziyade erginlerde görülür.

Prognoz ekseriya hastanın yaşına

göre deęiřtir. Ölümlü nisbeti 1-5 yařlar arasında enaz olup, daha ziyade bir yařından büyük küçük bebeklerde ve altı yařından büyük gocuklar ile erginlerde górdür. Oral mukozanın bñlöz lezyonları ile atake olduęu vakalarda mortalite daha fazladır. Bu daha ziyade altı yařından büyük gocuklarda bahis konusudur. Deride histopatolojik olarak hastalığın bařlangıcında hafif bir parakeratosis ve bazan stratum malpighianın bütün derinliğince, bazan da sathı bir deęenerasyon (nekroz) görölür. Deęenerasyona uğramıř hücrelerde hidropik řişme, cytoplasmalarında homojenizasyon ve iyi boyanamama müşahede edilirdir. Bu hücrelerin çekirdeklerinde pyknotik veya tam bir lysis vardır. Hastalık ilerledikçe stratum granulosum ekseriyakaybolur ve intraepidermal bñl teřekküler. Bazan bñl tabanında ve bñl içersinde acantholytic hücreler görölübilir. Intraepidermal bñl, hafif bir demarkasyon hatrı ile beraber olabılır. Stratum basalede hafif mitotik deęiřiklikler, görölübilir. Ekfoliasyon vuku bulunduęunda reęenerasyon alameti olarak hafif bir acanthosis bulunabilir.

Epidermisteki bu deęiřikliklere raęmen dermiste hiębir deęiřiklik görölümenebilir veya sadece lemfosit, histosit ve bazan gók çekirdekli lökositlerden ibaret hafif bir infiltrasyon vardır. Ekstravazasyondan dolayı eritrositler ekseriyakinflamatuar hücrelere karıřmıř olarak görölür.

Tedavide etiolojinin tayini önemioldür. Hastalığın infeksiyona baęlı olduęu kanaati hasil olduęunda veya ihtimali düşünölüdüęünde nasofarenks, kan ve bñl mayınden kültürler yapılımlı ve üreme vukunda spesifik antibiyotik kullanılımlıdır. Staphylococcus infeksiyonları ekse-

REFERANSLAR

- 1 - Lyell, A.: Toxic Epidermal Necrolysis; An Eruption Resembling Scalding of the Skin, Brit. J. Dermat. 68: 355, 1956
- 2 - Macotella-ruiç, E., Gonzalez-Mendoza, A., Fraga-Muoret, A.: Brocq-Lyell Syndrome, Med. cutanea. 1: 453, 1967
- 3 - Lever, W.F.: Histopatopatoloji of the Skin, J.B. Lippincott Co., Philadelphia, Fourth Edition, S. 127, 1967.

SUMMARY

A case of Toxic Epidermal Necrolysis, observed in the Pediatric Service of Atatürk University Medical School, was presented. The histogenesis, etiology, prognosis, histopathology and treatment of the disease were discussed.

Özetle, vaskülit teřekkülü etmiř ve hastalığın bilhassa ilaca baęlı olduęu düşünölün vakalarda kortikosteroidlerden istifade edilirdir.

epidermismisin geveęyip acılan kısımları kesilip temizlenmeli ve sekonder infeksiyonlardan korunmak için lezyonların temiz tutulmasına dikkat etmelidir. Bilhassa bebeklerde, geniř bñlöz lezyonların sebep olduęu mayı ve elektrolit bozuklukları düzeltilmelidir.

ya penicilline rezistan olduęundan geniř spektrumlu sentetik penicillinlerden istifade edilirdir. Erythromycinden iyi neticeler alındığı rapor edilmiřtir. (4). Lezyonların temiz tutulması ve kurutulması mühimdir. Bu hususta % 0,1 lik Rivanol veya % 0,25-0,50 lik gümüř nitrat solusyonun ile pansuman yapılımlı ve solusyonun geveęyip acılan kısımları kesilip temizlenmeli ve sekonder infeksiyonlardan korunmak için lezyonların temiz tutulmasına dikkat etmelidir. Bilhassa bebeklerde, geniř bñlöz lezyonların sebep olduęu mayı ve elektrolit bozuklukları düzeltilmelidir.

- 4 - **Lowney, E.D., Baublis, J.V., Kreye, G.M., Harrel, E.R., McKenzie, A.R.** : The Scalded skin syndrome in small children, Arch, Dermat., 95: 359, 1967.
- 5 - **Monastier, R.**: A propos d'un cas de nécrolyse ectodermique bulleuse (syndrome de Lyell) et recherches sur son étiologie virale, thesis, Paris 1964; ed AGEMP (Bull Soc Frans Derm. Syph. 93: 75, 1966 da hülâsa edilmıştır.)
- 6 - **Koblenzer, P.J.**: Acute epidermal necrolysis (Ritter von Rittershain-Lyell), A clinicopathologic study, Arch Dermat., 95: 608, 1967.
- 7 - **Catto, J.V.F.**: Toxic epidermal necrolysis occuring in a child Brit. Med. J., 2: 544, 1959.