



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı
Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

08.02.2022

Ar.Gör.Dr.Hülya ACAR TÜRK
Doç.Dr.Uğur DEMİRSOY



Olgu

- 6 aylık erkek hasta

Şikayeti

- Ateş , anal bölgede yara

Hikaye

Postnatal 14. günden itibaren fournier gangreni? ön tanısıyla çocuk cerrahi servisinde yatarak 20 gün vankomisin,meropenem ve klindamisin tedavisi alan hastanın sol gluteal bölgede mevcut olan yarası son 10 gündür genişlemeye başlamış.

Son üç gün içerisinde 40 dereceyi bulan ibuprofen ile gerileme sağlanan ateş şikayeti olmuş.

Çocuk Enfeksiyon polikliniğe başvuran hasta takipli olduğu Plastik ve Rekonstrüksiyon Bölümü ile değerlendirilerek USG görüntülemesi planlanmıştır.

Hasta Çocuk Enfeksiyon bölümünün önerisiyle Klindamisin tedavisi başlanarak enfeksiyon servisine yatırışı yapılmıştır.

Özgeçmiş

- 39 haftalık, C/S doğum .
- Doğum ağırlığı 2550 gram. Doğum öncesi USG izlemlerinde patolojik özellik yok.
- 14 günlükken YDYBÜ'nde fournier gangreni tanısı ile 20 günlük yatışı mevcut.
- Bilinen başka bir hastalığı yok,
Devit,suprax,balaban,travazol ve hamazinc krem düzenli olarak kullanıyor, alerjisi yok.
- Aşıları Aşı takvimine uygun olarak yapılıyor.
- Nöromotor gelişme geriliği yok.

Soygeçmiş

- Anne: 27 yaş, alerjik rinit
- Baba: 30 yaş, sağ sağlıklı
- Anne baba arasında akrabalık yok.
- 1.çocuk: Hastamız

Babanne : Diabetes mellitus ve hipertansiyon

Anne 32 GH Covid- 19 pozitif

Fizik Muayene

- Ateş: 36.6°C
- Nabız: 118/dk
- Boy: 98 cm (>97p)
- Solunum sayısı: 28/dk
- Ağırlık: 15,6 kg (>97p)
- Tansiyon: 95/60 mmHg (90 p)

Fizik Muayene

- Genel durum iyi
- Cilt rengi, turgor-tonus doğal. İkter, siyanoz yok.
- **Sol gluteal bölgede anusa kadar uzanan 1x1 cm açık yara ve nekrotik dokular mevcut.**
- Baş boyun: LAP yok.
- Göz: IR +++/+++, pupiller normoizokorik.
- KBB: Orofarenks ve tonsiller doğal, hiperemi yok.
- Solunum Sistemi: Solunum sesleri bilateral eşit, ral yok, ronküs yok.
- KVS: S1(+), S2(+), ek ses, üfürüm yok.
- GİS: Batın rahat, defans, rebound yok. HSM yok.
- Haricen erkek, **hipospadiasi mevcut.**
- NMS: Şuur açık, oryante koopere. Meningeal iritasyon bulgusu yok.
- Ekstremiteler: Eklem hareket açıklıkları doğal. Kas gücü bilateral 5/5.



Laboratuvar

- Açlık Kan Şekeri (AKŞ)-80,1 mg/dL
- Ürea-11,3 mg/dL
- BUN (Kan üre azotu)-5,28 mg/dL
- Kreatinin-0,16 mg/dL
- AST (SGOT)-56,9 U/L
- ALT (SGPT)-22,4 U/L
- LDH-426 U/L
- Protein, Total-58,3 g/L
- Albumin- 41,3 g/L
- Globulin- 17 g/L
- Düzeltilmiş Sodyum-135,7 mmol/L
- Sodyum (Na)-136 mmol/L
- Potasyum (K)-5,19 mmol/L
- Klor (Cl)-101 mmol/L
- Kalsiyum-10,08 mg/dL
- Düzeltilmiş Kalsiyum-9,98 mg/dL
- Fosfor (P)-6,2 mg/dL
- CRP- 4,05 mg/L
- WBC - 16300/ μ L
- NEU - 2010/ μ L
- LYM -12880/ μ L
- MONO- 1340/ μ L
- EOS -200/ μ L
- BASO-50/ μ L
- RBC -4,58 $\times 10^6$ / μ L
- HGB- 10,70 g/dL
- HCT- 31,8%
- MCV-70,20 fL
- MCHC -33,60 g/dL
- PLT- 347.000/ μ L

Patolojik bulgular

- 5 aydır tedaviye rağmen iyileşme göstermeyen sol gluteal bölgede anusa kadar uzanan 1x1 cm açık yara ve nekrotik dokular
- Hipospadias

Hasta için düşündüğünüz ön tanılar nelerdir ?
Hangi tetkikleri eklemek istersiniz ?

YDYBÜ'nde İzlem ve Tedavi

Acil servise ilk başvurusunda alınan yara kültüründe klebsiella pneumoniae üremesi oldu. Antibiyotik duyarlılığı görülen hastanının yumuşak doku enfeksiyonu düşünülerek başlanan vankomisin, meropenem, klindamisin antibiyoterapisine devam edildi.

Hasta lezyonu nedeniyle Dermatolojiye danışıldı. Dermatoloji BD tarafından "ülser, infantil hemanjiom düşünüldü. Usg önerilir." olarak değerlendirildi. Çekilen yüzeysel USG'si "Selülit ile uyumlu olarak değerlendirildi. Sonografik sınırlarda hemanjiom düşündürür lezyon izlenmedi." olarak yorumlandı.

Tedavisinin 10. Gününde alınan kontrol yara kültüründe üreme olmadı.



YDYBÜ'nde İzlem ve Tedavi

Lezyonunda iyileşme görülmeyen hasta Çocuk Alerji ve İmmünoloji bölümüne danışıldı.

Hastadan hemogram, lenfosit alt grupları ve immünglobulinler görülmesi planlandı.

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Merkez Laboratuvarı Flow Cytometry Birimi

24.08.2021

Bay/Bayan [REDACTED] PERİFERİK KAN örneğinden yapılan *flow cytometry* çalışmasında aşağıdaki sonuçlar bulunmuştur. CD 45-SS grafiğindeki hücre bölge dağılımı şu şekildedir:

-Myeloid : % 30,92

-Lenfosit : %43,09

Monosit : %10,71

-CD45 negatif: % 13,87

IgA (İmmün kompleks) - 0,06 g/L
IgG (İmmün kompleks) - 7,96 g/L
IgM (İmmün kompleks) - 0,54 g/L
WBC - 20609/ μ L
NEU - 6770/ μ L
LYM -10210/ μ L
MONO- 2730/ μ L
EOS -880/ μ L
BASO-100/ μ L

Aile öyküsü bulunmayan hasta kan tetkik sonuçları ile değerlendirilerek immünolojik hastalık düşünülmeydi.

YDYBÜ'nde İzlem ve Tedavi

Hastanın mevcut antibiyotik tedavisinin 19.gününde anal bölgedeki lezyonuna yönelik sakral MR'ı çekildi. "Sol perianal bölgede perineal yağlı dokuda ödematöz - enfektif süreçlerle diskinde T2 sinyal artışı ayrıca sol gluteal kaslarda myozit ile uyumlu T2 sinyal artışı bulguları izlendi." olarak yorumlanan hasta çocuk enfeksiyon ve yenidoğan bölümü ile birlikte MR yorumu ve iyileşmeyen kiliniği değerlendirilerek antibiyoterapisinin devamına 1 hafta daha devam edilerek sonrasında kontrol görüntüleme yapılmasına karar verildi. Hasta MR görüntülemesi ile plastik ve rekonstrüktif cerrahiye danışıldı ancak taburculuk öncesi konsültasyon karşılanmadı.

Hasta tedavisinin 20.gününde oluşabilecek tüm riskler ve tedavi gerekliliği anlatılmasına rağmen tedavi red vererek servisten ayrıldı.

Serviste İzlem ve Tedavi

Klindamisin tedavisi başlanan hastanın Yüzeyel USG'si çekildi.

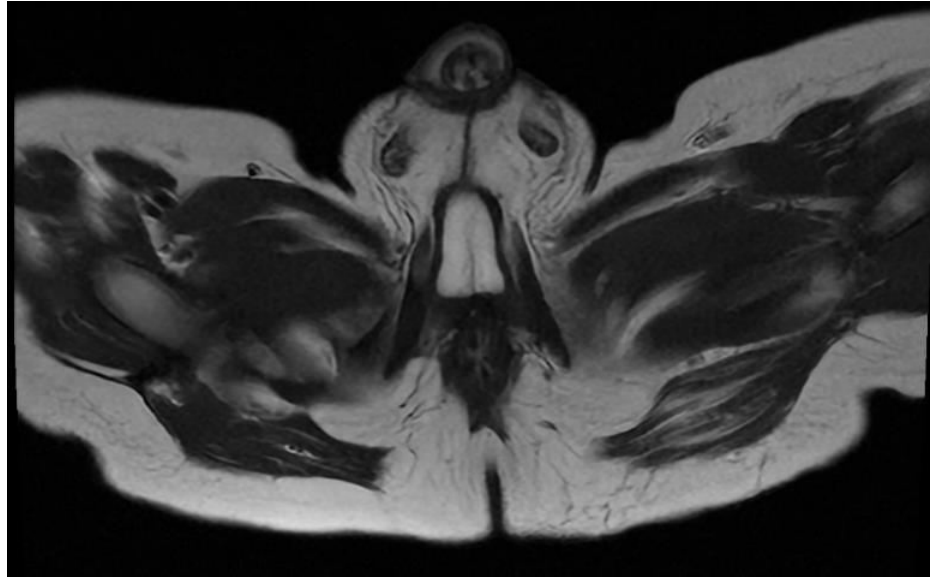
USG :

« Cilt altı yağlı dokularda vaskülerite artışı ve ödematöz görünüm mevcuttur. Enfeksiyöz süreçlerle ilişkili olduğu düşünüldü.Cilt altı dokuda belirgin abse formu düşündürür sıvı koleksiyonu izlenmedi.»

Hasta mevcut görüntülemeleri ve kan tetkik sonuçları ile plastik cerrahiye danışıldı. «Klinik muayenesinde etyolojisi bilinmemekle birlikte vasküler lezyon olduğu düşünülmekte olup(ülsera avm?) etyolojisinin saptanması amacıyla girişimsel radyolojiye ve dermatolojiye danışılması, bu süre zarfında mupirosin içerikli kremle pansuman yapılması uygundur.» şeklinde değerlendirilmiş.

Serviste İzlem ve Tedavi

Hasta yatışının 2. gününde dermatoloji bölümü tarafından «Ön planda segmental ülsere hemanjiom düşünüldü. Hastaya segmental lomber MR çekilmesi, pediatrik onkoloji konsültasyonu istenmesi(beta blokör tedavisi açısından), fito krem veya hametan krem topikal tedavisi uygulanması önerilir.» şeklinde değerlendirildi.



Hasta Çocuk Onkoloji bölümümüz tarafından hasta başında mevcut tetkikleri ve hasta öyküsü ile değerlendirildi. Daha önce onkoloji hastalıklarına başvurusu olmayan Lomber Sendrom düşünülen hastanın MR sonuçlarıyla 1 hafta sonra poliklinik kontrolüne gelmesi planlandı.

Hasta MR görüntülemeleri ile değerlendirilen hastanın henüz MR görüntüleri raporlanmadı, hastaya Lomber Sendrom tanısı düşünülerek 2 mg/kg/gün propranolol tedavisi yan etkilerine yönelik tedavi öncesi tetkikleri yapıldıktan sonra başlandı.

LUMBAR SENDROM

- ALT GÖVDEDE HEMANJİYOM
- ÜROGENİTAL ANOMALİ, ÜLSERASYON
 - MİYELOPATİ
 - KEMİK DEFORMİTELERİ
- ANOREKTAL MALFORMASYONLAR, ARTERİYEL ANOMALİLER
 - RENAL ANOMALİ

LUMBAR Sendrom vücudun alt yarısında ve bölgesel konjenital anomaliler ile karakterize infantil hemanjiyom nadir bir gelişimsel malformasyondur.

Günümüzde lumbar sendrom alt beden infantil hemanjiyom(IH) ve diğer cilt kusurları , ürogenital anomaliler ve ülserasyon, myelopati , kemik deformiteleri, anorectal malformasyonlar, arteriel ve renal anomalilerin birlikteliğini kapsıyor.



Figure 1. Clinical manifestation of the patient. (a) Segmental hemangiomas of the left lower extremity, perineum and gluteal region were present, manifesting as a red to purplish, reticulated, vascular network with a few scattered red vascular papules extending from the left buttock to the entire left leg and dorsal aspect of the foot. Asymmetry of both legs, with left leg atrophy. (b) Nevus flammeus-like pruinosis patch was noted in the left sole. (c,d) Some red soft masses and plaques on the left thigh and left perineum with ulceration. (e) Bilateral labia minora were asymmetrical. (f) The intergluteal cleft was deviated. (g) A dark red pustule could be seen in the right lumbosacral region (red arrow). A sacrococcygeal dimple was easily seen in the left sacrococcygeal region (yellow arrow). (f,h,i) After 1 month of therapy, hemangiomas on the left lower extremity, left perineum and gluteal region were lighter in color and slightly faded. Ulcers had been cured.

Lumbar sendromunun patogenezi tam olarak aydınlatılamamıştır.

Parçalı dağılımın bir mozaikizm fenomenini akla getirdiğine dair kanıtlar var. %62.5 görülme olasılığıyla genel bir kadın cinsiyet baskınlığı vardır. Bu nedenle, bu sendromun X'e bağlı olarak dişi fetüslerde embriyogenez sırasında meydana gelen mozaik mutasyon, segmental lezyonlara neden olurken, erkek fetüslerde ciddi veya ölümcül fenotiplerini indüklediği tahmin ediliyor. Megalensefali-kapiller malformasyon sendromu gibi benzer aşırı büyüme sendromları ile ilişkili olan AKT3, PIK3R2 ve PIK3CA gibi visseral, iskelet ve vasküler malformasyonlarda yer alan genlerden şüpheleniliyor.

Alt vücut bölgesindeki bölgesel IH, lumbar sendromun en belirgin özelliğidir.

Segmental IH telenjektatik olabilir. Yenidoğanlarda eritemli bir yama olarak görülebilir veya bulunur; bu nedenle port-wine lekeleri veya cutis marmorata gibi tanılarla karışabilir.

LUMBAR sendromunda IH'nin yeri altta yatan anomali riskini öngerebilir.

En sık IH yerleşimi sakral bölgede olmak üzere bunu bel, perine/genital ve alt ekstremiteler izler. Ülserasyon ise IH kapsamlı (>%87, üç veya ilgili dört bölge) olduğunda daha olasıdır. IH genellikle bölgesel hiperplazi ile ilişkilidir, ancak bazı olgularda atrofi de görülebilir.

IH un lumbar bölgesinde bulunması ile miyelopati arasında güçlü biri ilişki mevcut. Sakral bölgedeki IH, ürogenital anomaliler, anorektal malformasyonlar ve böbrek anomalileri ile yüksek birliktelik gösterirler.

Miyelopati, lomber sendromunda en sık görülen başka bir belirtidir. (%80) Diğer kutanöz defektler cilt ekleri ve sakral gamzeler gibi diğer tipik özelliklerdir.

*Guggisberg ve arkadaşlarına göre lumbosakral ve perineal bölgelerde iki veya daha fazla konjenital orta hat cilt lezyonunun bir kombinasyonu (örneğin IH, porto şarabı lekesi, gluteal kıvrımın sapması, hipertrikoz, gamze ve lipom) gizli miyelopatinin en güçlü belirticidir.

Miyelopatiyi belirlemenin en etkili yolu doğruluğu nedeniyle ultrason yerine MR görüntülemesidir.

Vakaların sadece %16'sında arteriyel anormallikler bildirilmiştir. Ağırlıklı olarak iliak ve yüzeysel femoral arterler görülmüştür. Dört alt ekstremitte yoğun olarak IH ile tutulduğunda, hastalara MRI anjiyografi ve manyetik rezonans venografi incelemesi yapılmalıdır.

Ürogenital anomalilerin bildirilen insidansı neredeyse %30 olmasına rağmen uzun vadeli bir takiptir gereklidir. Hastaların sırasıyla %39 ve %23'ünde renal sendromlar ve kemik deformiteleri saptanmıştır.

TEDAVİ

Tedavi bireysel bulgulara göre yönlendirilir.

Oral propranolol, IH için nispeten yaygın bir tedavi olarak kullanılır. Kullanımı esnasında gizli arter anomalileri riski nedeniyle son derece dikkatli olunmalıdır. Potansiyel hipotansiyon ve halihazırda sayesinde azalmış perfüzyon stenozlu veya kıvrımlı damarların ciddi sonuçları olabilir. Bu tedaviye başlamadan önce dahili vasküler anomaliler için kapsamlı bir araştırma gereklidir.

Sonuç olarak, LUMBAR sendromu aşağıdaki durumlarda düşünölmelidir:

- Lumbosakral/perineal yerleşimde veya alt ekstremitede büyük (>2,5 cm) orta hat veya segmental hemanjiomu olan herhangi bir çocuk,
- Özellikle diğer anomaliler veya aynı anatomik bölgede iki veya daha fazlasının bir kombinasyonu mevcut ise

Karın, pelvis, genital ve alt ekstremitelerin dikkatli muayenesi ve yoğun takip komplikasyonları izlemek için gereklidir.

Şu anda, lumbor sendromunun patogenezi belirsizliğini koruyor.

Muhtemel gerçek insidans, risk ve uzun vadeli sonuçları belirlemek için çalışmalara ihtiyaç vardır.

Hamartomas and midline anomalies in association with infantile hemangiomas, PHACE, and LUMBAR syndromes



REVIEW
published: 07 October 2021
doi: 10.3389/fped.2021.730393



Vascular Birthmarks as a Clue for Complex and Syndromic Vascular Anomalies

REDISCOVERING
THE PHYSICAL EXAM

www.jpeds.com • THE JOURNAL OF PEDIATRICS

Not Just a Diaper Rash: LUMBAR Syndrome



THE JOURNAL OF
DERMATOLOGY

doi: 10.1111/1346-8138.13763

Journal of Dermatology 2017; **44**: 808–812

CONCISE COMMUNICATION

LUMBAR syndrome: A case manifesting as cutaneous infantile hemangiomas of the lower extremity, perineum and gluteal region, and a review of published work

TEŞEKKÜRLER