

Aktif İnfantil Hemorajik Ödem: Olgu Sunumu

Şefika YILMAZ*, Ayhan DAĞDEMİR**, İsmail Kürşat GÖKÇE*,
Yurdanur SÜLLÜ***, Ayşe Ayzıt KILINÇ*

- ✓ Akut infantil hemorajik ödem genellikle iki yaşından küçük çocuklarda görülen ve klinik olarak ateş, deride purpurik döküntü, yüz, kulaklar ve ekstremitelerde ödem ile karakterize, derinin nadir görülen bir beniyen lökositoklastik vaskülitidir. Olguların çoğu sekel bırakmaksızın spontan iyileşir. Ayırıcı tanıda özellikle purpura fulminans ve meningokosemi gibi hayatı tehdit eden ve acil ve yoğun tedavi yaklaşımı gerektiren hastalıklar düşünülmelidir. Bu makalede 16 aylık bir erkek çocukta akut infantil hemorajik ödem olgusu sunulmuştur.
- Anahtar kelimeler:** akut infantil hemorajik ödem, lökositoklastik vaskülit, purpura

- ✓ **Acute Infantile Hemorrhagic Edema: Case Report**
- Acute infantile hemorrhagic edema is a rare benign leukocytoclastic vasculitis of childhood, usually seen under 2 two-year old, characterized by fever and purpuric rashes on face, ears and extremities. Most of the cases resolve spontaneously without any sequel. Cases of life-threatening and requiring emergent and intensive care, especially purpura fulminans and meningococemia, should be thought in the differential diagnosis. We described here a 16-month old boy with acute infantile hemorrhagic edema.
- Key words:** acute infantile hemorrhagic edema, leukocytoclastic vasculitis, purpura

GİRİŞ

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), iyi huylu, derinin küçük damarlarının lökositoklastik vaskülitidir⁽¹⁾. 4-24 aylar arasında sık görülür. İlk kez 1913 yılında Snow tarafından tanımlanmıştır⁽²⁾. Gürültülü bir başlangıç, selim seyirli bir gidiş, klinik olarak tamamen spontan iyileşme ile seyredir⁽³⁾. Hematolojik değerler ve koagülasyon faktörleri çoğunlukla normaldir⁽⁴⁾. Genellikle tekrarlama görülmez, ancak seyrek olarak bir ile dört kez arasında tekrarlayabilir⁽⁵⁾. Bu çalışmada AİHÖ tanısı alan vaka klinik ve laboratuvar özellikleri ile gözden geçirilmiştir.

OLGU SUNUMU

On altı aylık erkek hasta yüz, kulak, kol ve bacaklarda morluklar; el, ayak, yüzde şişlik yakınması ile acil polikliniğine getirildi. Bir hafta önce ateş yüksekliği, burun akıntısı nedeniyle iki gün amoksisilin ve parasetamol kullanma öyküsü olan hastanın bir gün önce aniden kulak kepçesinde ve bacaklarında kırmızı renkli küçük sivilce benzeri yaralar çıkmış, birkaç saat içine ellerinde de kızarıklıklar oluşmuş, bunlar hızla büyüyerek mor renge dönüşmüş. Başvurdukları hekim tarafından meningokosemi, purpura fulminans ön tanılarını ile ileri tetkik ve tedavi için gönderildi. Yakın

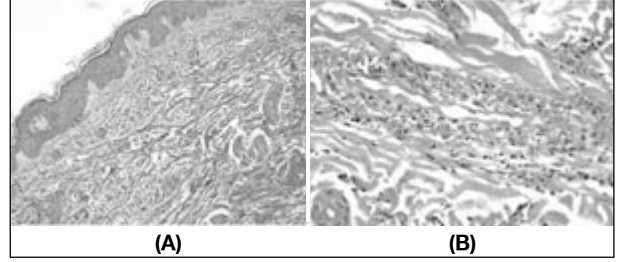
*Arş.Gör., Dr. **Doç.Dr., Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, SAMSUN
***Yrd.Doç.Dr. Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji SAMSUN

zamanda aşılama ve ishal öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde axiller ateş 37⁴ °C, nabız 140/dk, kanbasıncı 90/60 mmHg, solunum sayısı 24/dk idi. vücut ağırlığı 11 kg (50-75p), boy 82 cm (75-90 p), baş çevresi 49 cm (75-90p) olup yüzün sol tarafında, her iki kulak kepçesinde, alt ve üst ekstremitelerde 1-3 cm arasında değişen, basmakla solmayan purpurik döküntü ile el, ayak dorsalinde ve yüzde gode bırakmayan ödem saptandı (Resim 1). Diğer sistem muayeneleri normaldi.



Resim 1. Olguda tanı sırasındaki yüz kulak ve ekstremitelerdeki purpurik döküntüler.

Laboratuvar incelemelerinde kan lökosit sayısı 9900/mm³, trombosit 455000/mm³, Hb 9.8 gr/dl, CRP 23 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı 18 mm/saat idi. Kanama zamanı, protrombin zamanı, INR, aktive parsiyel tromboplastin zamanı, fibrinojen ve fibrin yıkım ürünleri gibi kanama diyatezine yönelik incelemelerde patoloji saptanmadı. Kan biyokimyası, idrar analizi, serum immüno globulinler ve kompleman 3 ve 4 düzeyleri normaldi. Gaytada parazit, gizli kan, rotavirus antijeni negatif idi. BOS direkt incelemede hücre yoktu. Viral tetkiklerden anti-HCV pozitif, HCV PCR negatif, diğer viral tetkikler negatifti. Tekrarlanan anti-HCV testi negatif olarak geldi. Kan, idrar, boğaz ve BOS kültürlerinde üreme olmadı. Deri biyopsisi lökositoklastik vaskülit ile uyumluydu (Resim 2).



Resim 2. Nötrofilik infiltrasyon, fibrinoid değişiklikler, endotel proliferasyonu ile karakterli vasküler hasar. (A) HE x100, (B) HE x 400.

Hastaya ilk başvuru anında meningokoksemi, sepsidemiden ayırıcı tanısı yapılamadığı için seftriakson tedavisi başlanmıştı. Fakat takibinde klinik gidiş bulgularının uyumlu olmaması, hematolojik parametrelerin normal olması ve kültürlerde üreme olmaması nedeniyle bu tanılardan uzaklaşıldığı için kesildi. Yatışın ikinci gününde ödemi geriledi, üçüncü gününde döküntüleri solmaya başladı (Resim 3). Hastanın onuncu günde tüm lezyonları iyileşti ve taburcu edildi.



Resim 3. Olgunun lezyonlarının kısa sürede spontan regresyona uğradığı gözlemlendi.

TARTIŞMA

Akut infantil hemorajik ödem, klinik olarak sıklıkla yanaklarda, kulak kepçesinde, ve ekstremitelerde genellikle çapları 1 ile 5 cm arasında değişebilen madalyon benzeri hemorajik purpura ile karakterizedir^(6,7).

Lezyonlar ilk olarak deride hiperemik ürtikeryal plaklar veya küçük makül ve papüllerle ortaya çıkar. Takip eden günlerde lezyonlar büyüyerek 1-5 cm çapına kadar ulaşır ve etrafında keskin kenarlı bir halo belirir. Sonuçta homojen veya ortası koyu, palpe edilebilen, kaşıntısız, hemorajik purpuralara dönüşür⁽⁸⁾. Bizim olgumuzda deri lezyonları purpurik ve ekimotik özellikte olup özellikle ekstremitelerde ve yüz bölgesinde lokalize idi ve ödem eşlik ediyordu.

Lökositoklastik vaskülitin patogeneğinde dolaşan immunkomplekslerin damar duvarına yerleşerek doku zedelenmesine yol açtığını destekleyen veriler bulunmaktadır. Lökositoklastik vaskülitte immunkompleks oluşumuna neden olan olayı başlatan etkenler tam olarak bilinmemektedir. Bununla beraber viral ve bakteriyel enfeksiyonlar, ilaçlar, kimyasal maddeler ile yabancı proteinler etiyolojik faktörler olarak ileri sürülmüştür. Enfeksiyon etkenlerinden ilişkisi en iyi bilinen patojenler; A grubu B hemolitik streptokok, stafilokok aureus, hepatit B, hepatit C, sitomegalovirus, HIV, mikobakteri ve lepradır. İlaçlardan lökositoklastik vaskülit nedeni olarak çeşitli antibiyotikler (penisilin, sülfanamid), tiazidler ve bazı nonsteroid antiinflamatuar ilaçlar bildirilmiştir⁽⁹⁾. İshal ile birlikte ortaya çıkan vakalarda koksaki virus ve campylobacter sputorum etken olarak gösterilmiştir^(5,10). Etiyolojik olarak lökositoklastik vaskülitlerin %12'sini AİHÖ'nin oluşturduğu, dört ay ile iki yaş arasında görülebileceği, cinsiyet farkı olmadığı ve vakaların büyük kısmında solunum yolu enfeksiyonları hikayesi bildirilmiştir⁽⁵⁾. Hastamız 1 hafta öncesi üst solunum yolu enfeksiyonu semptomları tanımlamaktaydı ve amoksisilin kullanımı öyküsü mevcuttu.

Akut infantil hemorajik ödemden ayırıcı tanı yapılması gereken hastalıklar, Henoch-Schönlein purpurası (HSP), akut febril nötrofilik dermatozis, meningokoksemi, septisemi, purpura fulminans, travma, Kawasaki hastalığı, eritema multiforme ve ürtiker-

dir^(8,11,12). HSP dışındaki tablolarda lökositoklastik vaskülit bulunmaz. Akut infantil hemorajik ödem ve HSP benzerliği ile pek çok vakalar bildirilse de⁽¹³⁾ bazı yazarlar bu iki hastalığın klinik ve patolojik olarak birtakım farkları olduğunu öne sürmüşlerdir^(5,11,14). Akut infantil hemorajik ödem genellikle 2 yaş altında ortaya çıkar, lezyonlar daha polimorfik ve büyüktür, genellikle tekrarlamaz. Akut infantil hemorajik ödemin histolojik görüntüsü perivasküler yerleşimli çekirdekte noktalanmalar gösteren polimorf nüveli lökosit ve lenfosit infiltrasyonudur. İmmunohistokimyasal çalışmalar ise damarların duvarında kompleman ve immunkompleks birikimi olduğunu göstermiştir. Fakat her vakada bu birikim saptanmamıştır⁽⁸⁾. Olguların sadece %3'ünde IgA depolanması saptanmıştır. Öte yandan HSP 3 ile 7 yaş arası pik yapar, özellikle bacakların ekstansör yüzünde ve kalçada ortaya çıkan papülopeteşiyal ve ürtikeryal lezyonlar şeklindedir. Bazal membranda IgA depolanması HSP'nin immunohistokimyasal özelliği olup renal, gastrointestinal ve eklem tutulumu çok yaygındır. Bizim olgumuzun histopatolojik değerlendirmesinde lökositoklastik vaskülit saptanmıştı, ancak imünfloresan inceleme yapılamadı.

Akut infantil hemorajik ödemin spesifik bir tedavisi yoktur. Çoğunlukla birkaç gün içinde spontan regresyon gösterir. Eşlik eden enfeksiyon belirtileri varsa antibiyotik verilebilir. Sistemik kortikosteroid ve antihistaminik kullanımının hastalığın seyrine katkısı yoktur^(1,8). Bizim olgumuzda herhangi bir tedavi verilmeksizin deri lezyonları kısa sürede düzelmeye eğilimindeydi. Hastamızda izlem süresince iç organ tutulumunu gösteren bulgu saptanmadı.

Sonuç olarak biz bu olgu ile purpurik döküntü ve ödem ile gelen olguların ayırıcı tanısında hayatı tehdit eden meningokoksemi, purpura fulminans gibi ciddi hastalıklar yanında nadir de olsa sadece klinik izleme spontan regresyon gösteren AİHÖ'nin de akılda tutulması gerektiği vurguladık.

Geliş Tarihi : 19.06.2007

Yayına kabul tarihi : 03.03.2008

Yazışma adresi :

Doç.Dr. Ayhan DAĞDEMİR

Ondokuz Mayıs Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

55139 Kurupelit, SAMSUN

Tel. : 0362 312 19 19 / 3236

Faks: 0362 457 60 41

e-posta: ayhandag@omu.edu.tr

KAYNAKLAR

1. Tajeb A, Legrain V. Acute haemorrhagic oedema of the skin in infancy. In: Textbook of Pediatric Dermatology (2nd ed). United Kingdom: Blackwell Science; 2002: 1569–1573.
2. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet ina nursing baby. JAMA, 1913; 6118–6119.
3. Caksen H, Odabas D, Kosem M, et al.Report of eight infants with acute infantile hemorrhagic edema and reiew of the literature. J Dermatol 2002; 29: 290–295.
4. Saraçlar Y, Tınaztepe K. Infantile acute hemorrhagieedema of the skin. J Am Acad Dermatol 1992; 26: 275–276.
5. Legrain V, Lejean S, Tajeb A, Guillard JM, Batin J, Maleville j.Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: study of ten cases. J Am Acad Dermatol 1991; 24: 17–22.
6. Arslan Ş, Çarksen H, Ömer FA, Kösem M, Akçay G, Ceylan N, Odabaş D. Akut infantil hemorajik ödem: üç vakanın takdimi. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 1999; 42: 397–404.
7. Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Purpura in infants and children. J Am Acad Dermatol 1997; 37: 673–674.
8. Burçe Can, Mukaddes Kavala, Zafer Türkoğlu, Ebru Zemheri. Acute hemorrhagic oedema of infancy: a case report. Turkish J Pediatr 2006; 48: 266–268.
9. Tınaztepe K, Göçer Ş. Lökositoklastik vaskülit. Katkı Pediatri Dergisi 1995; 16: 152–164.
10. Gonggryp LA, Todd G.Acute hemorrhagic edema of childhood (AHE). Pediatr Dermatol 1998;15: 91–96.
11. Saraçlar Y, Tınaztepe K, Adaloğlu G, Tuncer A.Acute hemorrhagic oedema of infancy (AHEI) a variant of Henoch-Schönlein purpura or a distinct clinical entity. J Allergy Clin Immunol 1990; 86: 473–483.
12. Dubin BA, Bronson DM, Eng AM.Acute hemorrhagic edema of childhood an unusual variant of leukocytoclastic vasculitis.J Am Acad Dermatol 1990; 23: 347–350.
13. Shah D, Goraya JS, Poddar B, Parmar VR.Acute infantile hemorrhagic edema and Henoch-Schönlein purpura overlap in a child. Pediatr Dermatol 2002; 19: 92–93.
14. Pride HB, Maroon M, Tyler W.Ecchymoses and edema in a 4-month old boy. Pediatr Dermatol 1995; 4: 373–375.