

# AKUT İNFANTİL HEMORAJİK ÖDEM OLGUSU

Meral İnalhan \*, Betül Sümer \*\*, Nazan Sarper \*\*\*,  
Berna Şener \*\*\*\*, Sema Yılmaz \*\*\*\*\*, Savaş İnan \*\*\*\*\*

## A CASE INFANTILE ACUTE HEMORRHAGIC EDEMA

### SUMMARY

*Infantile acute hemorrhagic edema is an acute cutaneous form of leukocytoclastic vasculitis. Leading manifestations include hemorrhagic pupura and inflammatory edema which are usually encountered in the face, ear auricles and extremities. Involvement of the visceral organs is rare. Previous infections, drug ingestion, and immunization are implicated in the etiology. Although symptoms of infantile acute hemorrhagic edema seem to be severe, the patient's general condition is usually good and the disease course is mild, with spontaneous and complete improvement in one to three weeks. This article presents a case acute hemorrhagic edema in a 18-month-old child with mucosal involvement.*

**Key words:** Purpuric rash, edema.

### ÖZET

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ); lökositoklastik vaskülitin akut kutanöz bir formudur. Hemorajik purpura ve inflamatuvar ödem hastalığın esas bulguları olup, daha çok yüzde, kulak kepçelerinde ve ekstremitelerde görülür. Visseral organ tutulumu ise çok nadirdir. Hastalığın etyolojisinde geçirilmiş ineksiyon, ilaç alımı ve immunizasyon suçlanmaktadır. AİHÖ bulgularının dramatik görünmesine karşın, hastanın genel durumu iyi olup, ortalama 1-3 hafta içinde kendiliğinden ve tam olarak iyileşen bir hastalıktır. Bu yazıda mukozal tutulumu da olan 18 aylık bir akut hemorajik ödem olgusu sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Purpurik döküntüler, Ödem.

### GİRİŞ

Akut İnfantil Hemorajik Ödem (AİHÖ), çok iyi tanınmayan bir hastalık olup, şimdiye kadar yaklaşık 80 kadar olgunun yayınlandığı bildirilmektedir(1). Hemorajik purpura ve ödemle karakterizedir. Genellikle 2 yaşın altındaki çocuklarda görülmekte ve 1-4 ataktan sonra kendiliğinden düzelmektedir(2). Sistemik tutulumu nadir olup, gövde ve mukozalarda yerleşik göstermediği bildirilmiştir(3,4).

Biz bu yazımızda ağız mukozasında, farinx, yumuşak damakta ve gövdede hemorajik lezyonları olan 18 aylık AİHÖ olgumuzu sunduk.

### OLGU

18 aylık erkek hasta, el ve ayaklarında şişlik, döküntü şikayetleriyle başvurdu.

Hastalık belirtileri yaklaşık 7 gün önce ateş, öksürük, gözlerde kızarıklık, burun akıntısı şeklinde başlamış. Üç gün sonra da öncelikle sağ el bileğinde başlayıp, diğer ekstremitelere, yüz ve kulak kepçelerine yayılan kızarıklık ve şişlikler şeklinde ortaya çıkmış. Hasta bu arada herhangi bir ilaç kullanmamış. Yapılan fizik muayenesinde; genel durum iyi, ateş 37°C, nabız 120/dk. TA 90/60 mmHg, solunum sayısı 22/dk, ağırlığı 12 kg (70 persentil), boyu 85 cm (80. persentil), yüzde kepçelerinde, alt ve üst ekstremitelerde 0,5-2 cm büyüklüğünde pembe mor renkli, madalyon benzeri palpabl hemorajik purpuralar saptandı. El ve ayak sırtlarında, dizlerde gode bırakmayan ödem vardı (şekil 1,2,3). Diğer sistem incelemeleri normaldi. Laboratuor incelemesinde: İdrar ve gaita tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Hb 9,gr/dl, lökosit 8500/mm<sup>2</sup>, trombosit 275000/mm<sup>3</sup>, sedi-

\* Zeynep Kamil Hastanesi Çocuk Kliniği Şef Yrd,

\*\* Zeynep Kamil Hastanesi Çocuk Kliniği Başasistanı,

\*\*\* Zeynep Kamil Hastanesi Çocuk Kliniği Ped. Hematolog,

\*\*\*\* Zeynep Kamil Hastanesi Çocuk Kliniği Asistanı,

\*\*\*\*\* Zeynep Kamil Hastanesi Çocuk Kliniği Uzmanı,

\*\*\*\*\* Zeynep Kamil Hastanesi Çocuk Kliniği Şefi,

Şekil 1: a-b: Olgunun yüz ve ekstremitelerindeki döküntüler ve ödem görülmekte.



mantasyon 33mm/sa, CRP(-), ASO:166ü, ANA(-) C<sub>4</sub>,C<sub>3</sub>,Ig A, Ig G, Ig M, PT, PTT, KZ, fibrinojen normal değerlerdedi. Boğaz kültüründe A grubu β hemolitik streptokok üretti.

Yatışının 2. günü dilde, gingivada, yumuşak damakta, farinxe 0,5X0,5cm büyüklüğünde hemorajik lezyonlar belirdi. Hasta yattığı sürede ateşlenmedi. Lezyonlu bölgeden yapılan cilt biopsisinde lökositoklastik vaskülit saptandı. Tedavi olarak 1 hafta süreyle oral antihistaminik verildi. Hastalığın 4. günü eski lezyonlar solmaya başlarken gövde ve gluteal bölgelerde 0,5X0,5cm büyüklüğünde yeni hemorajik purpuralar çık-

tı. 10. gün tüm döküntülerin solması üzerine taburcu edildi. Hastanın izleminde nüks veya komplikasyon gözlenmedi.

### TARTIŞMA

Literatürde daha önceleri Finkelstein hastalığı, Seidlayer sendromu gibi değişik isimlerle yayınlanmış olan Akut İnfantil Hemorajik Ödem vakaları, 1974'den sonra bu adla tanımlanmaya başlanmıştır. Hastalık çok nadir olmamasına karşın, iyi tanınmadığı için 1984 yılına kadar 46 olgu (3) 1991 yılında ise yaklaşık 80 olgu (2) yayınlandığı bildirilmektedir.

AİHÖ, bir lökositoklastik vaskülit olup, serumda dolaşan immün komplekslerin var-

Şekil 2: Olgudaki madalyon benzeri hemorajik purpuralar



liğına bağlanmıştır. Hastalığın kesin nedeni belli değildir. Ancak infeksiyon, ilaç alımı, kollagen doku hastalığı, nadiren de malignensilerin etyolojide rol oynadığı düşünülmektedir(5). Hastalığın bir kısmında semptomlar ortaya çıkmadan kısa süre önce üst solunum yolu infeksiyonu, idrar yolu infeksiyonu veya yumuşak doku infeksiyonu öyküsü saptanmıştır(2,6). Bizim olgumuzun da öncesinde üst solunum yolu infeksiyonu öyküsü vardı.

AIHÖ'in esas bulguları; ateş, deri lezyonları ve ödemdir. Sistemik tutulumu çok nadirdir. Hastalık bir kaç hafta içinde kendiliğinden iyileşir. Dramatik deri bulgularının yanı sıra hastaların genel durumu iyidir. Deri bulguları özellikle yanakları, kulak kepçeleri ve ekstremiteleri tutan ürtiker plağı ve ya makulopapüler döküntü şeklinde başlar. Sonra madalyon belirtisi olarak tanımlanan deri lezyonları gelişir. Mukozalarda ve gövdede deri lezyonunun görülmediği bildirilmektedir(3). Bazen deri döküntüleri ödem ortaya çıkabilir(17). Bizim olgumuzda ödem ve deri döküntüleri aynı ortaya çıkmış. Öncelikle sağ el bileğinde, yüz ve kulak kepçelerinde döküntü ve ödemler başlamıştı. Yatışının 2. gününde ise alışılmışın dışında dil,

gingiva, yumuşak damak gibi mukozal bölgelerde ve gövdesinde hemorajik döküntüler belirli. Hastalığın 10. gününde tüm ödem ve döküntüler hiç bir skar dokusu bırakmadan kayboldu (şekil 3-4).

Literatörde yayınlanan vakalarda gangrenöz lezyonlar tanımlanmış ancak büll lezyonu olan vaka bildirilmemiştir(1,7).

AIHÖ'de lökosit sayısında yükselme, periferik eozinofili, trombositoz saptanmadı. Bazı yayınlarda PT, PTT, C4 düzeyleri normal, C3 düzeylerinin ise bazen yüksek bulunduğu bildirilmiştir. Olgumuzda ise PT, PTT, C<sub>3</sub>, C<sub>4</sub> normal değerlerdeydi.

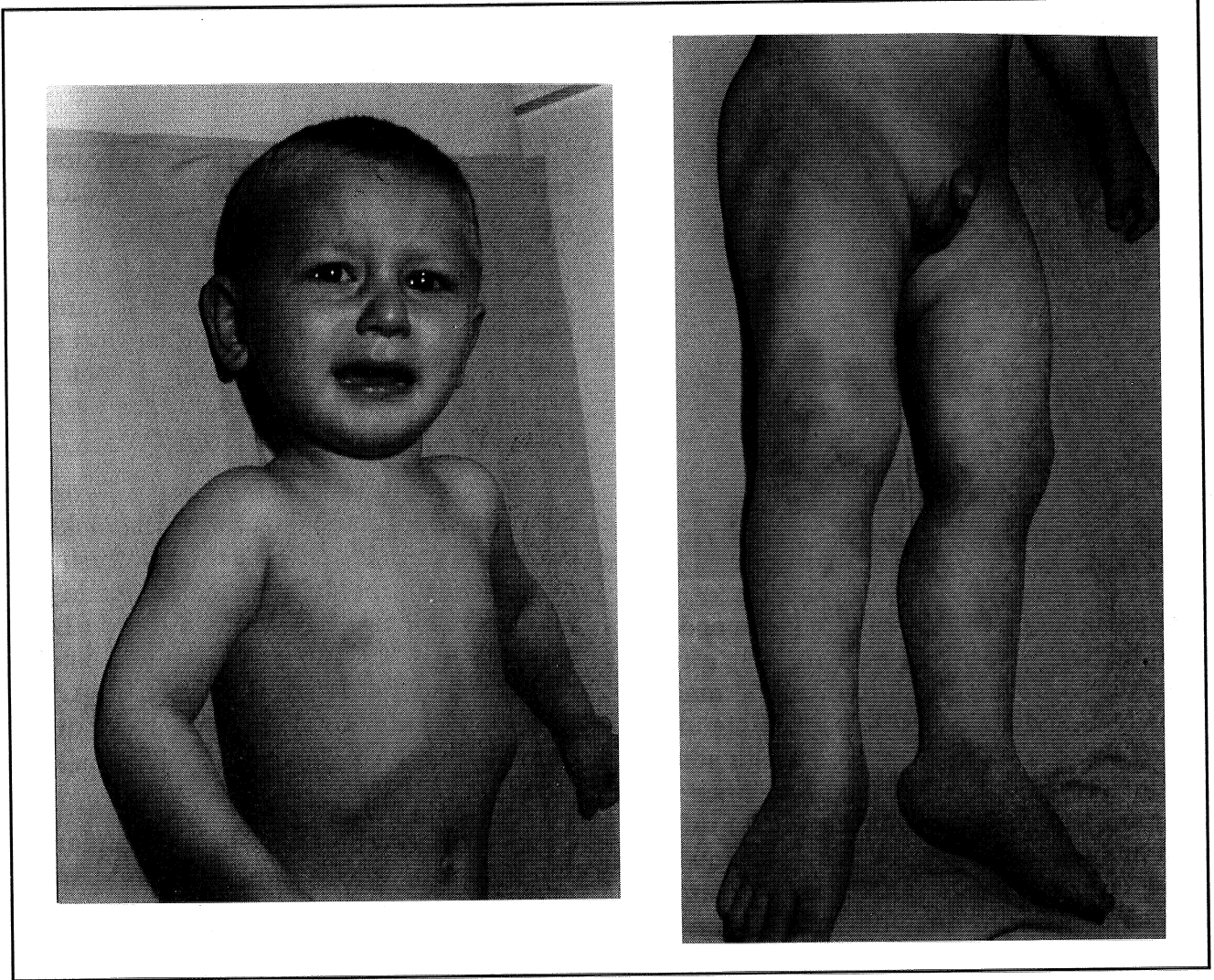
AIHÖ'de deri biopsisinin ışık mikroskopik incelenmesinde lökositoklastik vaskülit (LCV) bulunmakta ve bazen buna fibrinoid nekroz eşlik etmektedir(4,5). Olgumuzda yapılan deri biopsi değerlendirmesinde LCV saptandı. AIHÖ olgularında immunohistolojik incelemesinde ise perivasküler Ig A, C<sub>3</sub>, fibrinojen ve daha az olmak üzere diğer immunglobinlerin depolandığı görülmektedir(1,2,3).

LCV'in görüldüğü hastalık gruplarından biri de Henoch Schönlein purpurasıdır. AIHÖ'in Henoch Schönlein purpurası (HSP)'nin bir varyantı olabileceği düşünülmüşse de ayrı bir hastalık olduğunu bildiren yayınlar çoğunluktadır(1). 2 yaşın altında görülmesi, sistemik bulgularının olmaması ve çoğunlukla kendiliğinden, tam olarak işileşmesi ile HSP'dan ayrılır(1,3,8,9).

Legrain ve ark.larının 10 olguluk serilerinde AIHÖ ve HSP'nin ortak yönlerinin olmasına rağmen bu iki hastalığın farklı klinik antiteler olduğunu ancak bu iki hastalığın birbiri ile kesişen formlarının olabileceğini belirtmişlerdi(1).

Saraç ve ark.larının 12 olguluk serilerinde hastaların genel durumlarının iyi olmasını, hastalığın cilde sınırlı olup sistemik tutulum göstermemesini, immufloresan mikroskopunda HSP'dan farklı immün reaktanların depolanmasını vurgulamışlar ve AIHÖ

Şekil 3-4: Olgunun 10 gün sonraki düzelmiş hali görülmektedir.



ile HSP'nin iki ayrı hastalık olduğunu rapor etmişlerdir(2).

AİHÖ'nün özel bir tedavisi olmayıp, infeksiyon varlığında antibiotik kullanımı ve antihistaminik tedavisi önerilmektedir. Sistemik kortikosteroid ve antihistaminik kullanımını hastalık gidişini değiştirmedeğini bildiren çalışmalar yanında(1), antihistaminik kullanımının iyileşmeyi hızlandırdığını bildiren yayınlar da vardır(2). Bizde hastamıza bir hafta süreyle antihistaminik uyguladık.

Hastalığın prognozunun iyi olduğu ve yaklaşık 1-4 atak ile seyredip, 1,3 hafta içinde kendiliğinden tam olarak iyileştiği bildirilmektedir(2). Bizim hastamızda 10 günde yerinde 1 hafif pigmentasyon bırakarak iyi-

leşmiştir (Şekil 3-4). Hastalığın 8-12 yıl gibi uzun süreli izlemlerinde nüks ve komplikasyon gözlenmediği de bildirilmiştir(2). Olgumuzun taburcu olduktan sonraki izlemlerinde nüks veya komplikasyon gözlemedik.

#### KAYNAKLAR

1. Legrain V- Lejean S, Taieb A et al. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: Study of ten cases. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24:17-22.
2. Saraçlar Y, Tınaztepe K, Adaloğlu G et al. Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI)- A variant of Henoch-Schönlein purpura of a distinct clinical entity? *J Allergy clin immunol* 1990; 86:473-83.

3. Saraçlar Y, Tınaztepe K, Adahoğlu G, Tuncer A. Akut infantil hemorajik ödem. *Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 1984; **27**:3-20.
4. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. *JAMA* 1993; **61**:18-9.
5. Lowry MD, Hudson CF, Callen P, Leukocytoclastic vasculitis caused by drug additives. *J Am Dermatol* 1994; **30**:854-5.
6. Scholz SH, Hinziker N. Acute Hemorrhagic Eedma of the infant (Pinkelstein's Disease). *Pediatr Dermatol* 1990; **7**:323.
7. Tınaztepe K, Güçer Ş. Lökositoklastik vaskülit. *Katki Pediatri Dergisi* 1995; **2**:152-64.
8. Amitai Y, Gillis D, Wasserman D, Kochman RH. Henoch-Schönlerin purpura in Infants. *Pediatrics* 1993; **92**:865-867.
9. Jones EM and callen JP. Collağen vascular *Diseases of childhood Pediatr Clin N AM* 1991; **38**:1019-39.

**Yazışma adresi**

**Dr. Meral İnalhan**

**Zeynep Kamil Hastanesi**

**Çocuk Kliniği**

**Tel: (0 216) 391 06 80**