

AKUT İNFANTİL HEMORAJİK ÖDEM: ÜÇ OLGUNUN TAKDİMİ

Osman DÖNMEZ¹, Ahmet MEMEŞA¹

ÖZET

Akut infantil hemorajik ödem, süt çocukluğu döneminde görülebilen ve klinik olarak ateş, deride palpabl purpura ve ödem ile karakterize akut kütanöz lökositoklastik vaskülitir. Hastalığın başlangıcı oldukça gürültülü bir seyir izlemesine karşın, klinik gidiş benign karakterde olup kısa sürede tamamen iyileşmektedir. Bu çalışmada; deride purpurik döküntü ve ekstremitelerde ödem yakınmaları ile başvuran, klinik ve laboratuvar incelemeleri sonucunda akut infantil hemorajik ödem tanısı almış 3 olgu sunulmuştur. Klinik izlem ve tedavi açısından farklı yaklaşımlar gerektiren özellikle Henoch-Schönlen purpurası, meningokoksemi, purpura fulminans gibi hastalıklarla ayırıcı tanıda akut infantil hemorajik ödemin de düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

Anahtar kelimeler: akut infantil hemorajik ödem, süt çocuğu, lökositoklastik vaskülit

Acute Infantile Hemorrhagic Edema: report of three cases

SUMMARY

Acute infantile hemorrhagic edema is an acute cutaneous leucocytoclastic vasculitis that can be seen in infancy and characterized by fever, palpable purpura and edema. Although it presents with severe symptoms; clinical course is benign and the disease resolves in a short time. In this report, three cases are presented that were admitted with cutaneous purpuric rash and edema of the extremities and, subsequently diagnosed as acute infantile hemorrhagic edema. We emphasize that acute infantile hemorrhagic edema should be kept in mind in the differential diagnosis of Henoch-Schonlein purpura, meningococemia, and purpura fulminans.

Key words: Acute infantile hemorrhagic edema, infancy, leucocytoclastic vasculitis.

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ) deriye sınırlı olabilen lökositoklastik vaskülitlerin (LCV) benign gidişli bir formudur^{1,2}. İlk kez 1913 yılında Snow tarafından tanımlanmıştır³. Genellikle 2 yaşından küçük süt çocuklarında oluşur. Klinik olarak sıklıkla yanaklarda, kulak kepçelerinde ve ekstremitelerde genellikle çapları 1 ile 5 cm arasında değişebilen madalyon benzeri hemorajik purpuralara ödem eşlik eder. Bu lezyonlar spontan olarak 1-3 haftada sekelsiz olarak iyileşirler^{4,6}. Purpuralar büyük madalyona benzediği için lezyonlara "madalyon like purpura" adı da verilmiştir⁵. Genelde 1-3 haftada spontan remisyona girmesi beklenmesine rağmen tekrarlayan ataklar görülebilir. Histopatolojik görünüm tipik LCV bulgularını yansıtır. Hastalığın etyolojisi bilinmemektedir^{1,6}. Ancak postenfeksiyöz, ilaç alımı ve immünizasyon ile ilgili olabileceği bildirilmiştir^{1,5}. Genellikle hematolojik değerler ile koagülasyon faktörleri normaldir. Hastalığın en büyük özelliği lezyonların ve ödemin dramatik görünümüne karşın genel durumun daima iyi oluşu ve hastanın spontan olarak tamamen düzelmesidir⁵. Hastalığın başlangıçtaki bulguları Henoch Schönlein purpurası (HSP), meningokoksemi, septisemi ve purpura fulminans gibi hastalıklarla karışmakta ve gereksiz tetkik ve tedavi girişimlerine yol açmaktadır^{1,5}. Bu çalışmada, kliniğimizde AİHÖ tanısı almış 3 olgunun klinik ve laboratuvar özellikleri sunulmuştur.

Olgu 1: Kulaklarında, ellerinde ve ayaklarında morluk ve şişlik şikayetiyle başvuran 12 aylık erkek çocuğun hikayesinden bir hafta önce yüksek ateş ve iki gün önce de ilk olarak kulaklarında kızarıklık ve şişlik

ortaya çıktığı, bir gün sonra sağ ayağının üzerinde şişlik ve morluk fark edildiği ve ilk başvurduğu bir hastanede sepsis tedavisi başlandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde (FM) ateş 36 °C, kan basıncı (KB) 100/60 mmHg, ağırlığı 11.3kg (10-25 p), boyu 85cm (10-25 p) idi. Ellerde, ayak sırtında, her iki kulakta yaygın değişik boyutlarda ekimotik lezyonlar ve ödem saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemesinde; kan lökosit sayısı 15.700/mm³, trombosit 747.000/mm³, hemoglobin (Hb) 9g/dl bulundu. Eritrosit sedimantasyon hızı (ESH) 22 mm/saat, CRP 3,2 mg/dl, kan biyokimyası, idrar analizi, protrombin (PT) ve parsiyel trombotoplastin zamanı (PTT), serum immünglobulinler ve komplemanları (C₃-C₄) normaldi. ANA negatif, parvovirus B19 IgM pozitif saptandı. Diğer viral tetkikler negatifti. Kan ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. Deri biyopsisinde LCV ile uyumlu olan damar duvarını infiltrate ve destrükte eden nötrofil infiltrasyonu izlendi. İmmün floresan (İF) yöntemiyle immünglobulin, kompleman ve fibrinojen birikimi izlenmedi. Sepsis ön tanısıyla sevk edilen vakada yapılan tetkikler sonucu purpura ile seyreden diğer durumların ayırıcı tanısı yapıldı ve almakta olduğu seftriakson idame edildi. Deri döküntüleri ve ödemi 5. günde kaybolan hastamız 6 aydır semptomsuz izlenmektedir.

Olgu 2: Ayaklarında ve bacaklarında morluk ve şişlik şikayetiyle başvuran 10 aylık, kız çocuğun alınan hikayesinden yaklaşık bir haftadır üst solunum yolu enfeksiyonu bulguları olduğu öğrenildi. Bir gün önce aniden özellikle alt ekstremitelerde ve kulak

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Ünitesi, BURSA

keççelerinde başlayan döküntüler nedeniyle kliniğimize başvuran hastada yapılan fizik muayenede ateş 36.5 °C, KB 80/60 mmHg, ağırlığı 9kg (25-50 p), boyu 77cm (75-90 p) saptandı. Sol kulak keççesinde, bilateral alt ekstremitelere diz altı bölgede basmakla solmayan 1-5 cm'e varan purpurik döküntü ile pretibial ve özellikle sol alt ekstremitelerde daha belirgin olan ayak sırtında ödem saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemelerinde; kan lökosit sayısı 13.400/mm³, trombosit 476.000/mm³, Hb 8,2 gr/dl bulundu. ESH 30 mm/saat, CRP 0,8 mg/dl, kan biyokimyası, idrar analizi, PT, PTT, otoantikolar, serum immünglobulinler ve C₃-C₄ normaldi. Deri biyopsisinde LCV ile uyumlu olan damar duvarını infiltre ve destrükte eden nötrofil infiltrasyonu izlendi. İF incelemede immünglobulin ve kompleman birikimi izlenmedi. Olgumuzun döküntüleri kliniğe yatışının 3. günü kayboldu ve 8 aydır semptomsuz olarak izlenmektedir.

Olgu 3: Yüzünde, kulaklarında, ellerinde ve bacaklarında morluk ile el ve ayaklarında şişlik şikayetiyle başvuran 8 aylık erkek çocuğun hikayesinden üç gün önce ateş yüksekliği nedeniyle başvurduğu bir hastanede otit ve tonsillit tanısı aldığı, ampicilin ve antipiretik tedavisi ile ayaktan izlendiği, bu tedaviden fayda görmediği, döküntülerinin giderek artması sonucu başka bir merkeze başvurduğu öğrenildi. Purpura fulminans tanısı ile heparinize edilmiş ve seftriakson tedavisi başlanarak sevk edilen olgu yatırıldı. FM'de ateş 36 °C, KB 80/50 mmHg, ağırlığı 9,3kg (50-75 p), boyu 72cm (50-75 p) idi. Yüzünde ve alt ekstremitelere purpurik döküntüler, her iki kulak keççesinde değişik boyutlarda ekimotik lezyonlar ve ellerde, ayak sırtında ödem saptandı (Resim 1).



Resim 1: Üçüncü olgumuzdaki deri lezyonlarının özellikle yüz ve alt ekstremitelerde yerleşim gösterdiği görülmektedir.

Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemesinde kan lökosit sayısı 12.600/mm³, trombosit 386.000/mm³, Hb 8,7g/dl, ESH 60 mm/saat, CRP 1,5 mg/dl bulundu. Kan biyokimyası, idrar analizi, PT, PTT, serum immünglobulinler ve C₃-C₄ normaldi. Kan ve idrar kültürlerinde üreme olmadı.

Sepsis ve purpura fulminans ön tanısıyla sevk edilen vakada yapılan tetkikler sonucu purpura ile seyreden diğer durumların ayırıcı tanısı yapıldı. AİHÖ tanısıyla antihistaminik başlandı ve almakta olduğu antibiyotikler kesildi. Hastamızın döküntüleri ve ödemi 2. günde kayboldu. Bu nedenle olgumuza cilt biyopsisi yapılamadı. Hastamız halen semptomsuz izlenmektedir.

TARTIŞMA

AİHÖ, HSP'den farklı olarak daha küçük yaşlarda görüldüğü, sistemik organ tutulumu olmadığı, rekürrens görülmediği ve sekelsiz iyileşme olduğu bildirilmektedir^{4,6}. Etiyolojik olarak LCV'lerin %12'sini AİHÖ'in oluşturduğu, dört ay ile iki yaş arasında görülebileceği, cinsiyet farkı olmadığı ve vakaların büyük bir kısmında solunum yolu enfeksiyonları hikayesinin bulunduğu bildirilmiştir⁷. Literatürle uyumlu olarak iki vakamız erkek ve bir vakamız kızdı. AİHÖ'in etyolojisinde viral enfeksiyonların etyolojide rol oynadığı bilinmektedir⁵. 1985 yılında bildirilen bir vakada etken olarak adenovirus üzerinde durulmuştur⁸. Naidis ve ark.'ı⁹ bazı HSP'li hastalarda parvovirus B19 enfeksiyonlarının patogenezi de rol oynayabildiğini bildirmişlerdir. Tüm olgularımızda geçirilmiş veya geçirilmekte olan üst solunum yolu enfeksiyonu tanısı vardı. Tetkik edilebilen viral çalışmalar sonucunda bir olgumuzda parvovirus B19 saptandı. Bu olgumuzda parvovirus B19'un tetiği çeken faktör olduğunu düşünmekteyiz.

AİHÖ'de ödem ve purpura ile ateş görülebilir^{4,6}. Vakalarımızın her üçünde de deri lezyonları purpurik ve ekimotik özellikte olup, özellikle ekstremitelere ve yüz bölgesine lokalize idi ve ödem eşlik ediyordu. Deri döküntüleri literatürde bildirildiği gibi purpurik madalyon benzeri, 1-5 cm arasında değişen büyüklükte ve kısa sürede düzleşme eğilimindeydi. Lezyonlu bölgeden yapılan deri biyopsisinde LCV saptanması AİHÖ tanısını desteklemektedir^{1,6}. Saraçlar ve ark.'ı⁵ AİHÖ'li 13 vakanın 10'unda İF incelemede dermal damar duvarda C3 ve fibrinojen birikiminin saptandığını bildirmişlerdir. Olgularımızın histopatolojik incelemesi lökositoklastik vaskülit ile uyumlu idi. Ancak İF incelemelerinde immünglobulin, kompleman ve fibrinojen birikimi saptanmadı.

Hastalığın başlıca HSP, meningokoksemi, septisemi, purpura fulminans ve Kawasaki hastalığı ile karışabileceği bildirilmiştir^{5,6}. Olgularımızda kanama diyatezi testleri ve diğer vaskülitlere yönelik testler normal bulunmuştur. Visseral tutulum saptanmamıştır. Hastalığın spesifik tedavisinin olmadığı bildirilmektedir¹. Olgularımıza spesifik bir tedavi uygulanmamıştır. AİHÖ iyi tanınmayan ancak nadir olmadığı düşünülen bir hastalıktır^{4,5}. Bu çalışma ile klinik bulgularının bir çok hastalığı taklit edebilen benign bir hastalık olan AİHÖ'nin purpura ve ödem ile

gelen vakaların ayırıcı tanısında düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Tınaztepe K, Güçer Ş. Lökositoklastik vaskülit. Katkı Pediatri Dergisi 1995;16:152-164
2. Millard T, Harris A, MacDonald D. Acute infantile hemorrhagic edema. J Am Acad Dermatol, 1999; 41(5): 837-839
3. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. JAMA, 1913; 61 18-19 (Kaynak 2'den site edilmiştir).
4. Arslan Ş, Çaksen H, Öner 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
5. Saraçlar Y, Tınaztepe K. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin. J Am Acad Dermatol, 1992; 26: 275-276
6. Baselga E, Drolet BA, Esterlag NB. Purpura in infants and children. J Am Acad Dermatol, 1997; 37(5): 673-674
7. Legrain V, Lejean S, Taieb A, Guillard JM, Battin J, Malaville J. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: study of ten cases. J Am Acad Dermatol 1991; 24: 17-22
8. Jeannoel P, Fabre M, Payen C, Bost M. Acute hemorrhagic edema in infants: role of adenoviruses? Apropos of a case. Pediatrie 1985; 40(7):557-60
9. 11. Naides SJ. Rheumatic manifestations of parvovirus b19 infection. Rheum Dis Clin North Am, 1998; 24(2): 375-401

YAZIŞMAADRESİ

Yrd. Doç. Dr. Osman DÖNMEZ
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Ünitesi
16059 Görükle BURSA

Tel./Faks : 0 224 4428143
E-Posta : odonmez@uludag.edu.tr

Geliş Tarihi : 05.05.2001
Kabul Tarihi : 20.06.2001