

AKUT İNFANTİL HEMORAJİK ÖDEM

ACUTE HEMORRHAGIC EDEMA OF INFANCY

Kazım KÜÇÜKTAŞCI, Serap SEMİZ, Ayşe ÇOLPAN

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Denizli

ÖZET

Akut infantil hemorajik ödem iki yaş altında görülen, purpurik döküntü, ateş ve ödemle karakterize bir vaskülitir. Hastalık dramatik bir tablo izlenimi vermekle birlikte, klinik gidiş iyidir. Bu çalışmada ateş, her iki ayakta ödem ve alt ekstremitelerde purpurik döküntü nedeniyle acil servise başvuran bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Akut infantil hemorajik ödem, vaskülit

Yazışma Adresi:

Dr. Kazım KÜÇÜKTAŞCI
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi
Pediatri AD, Doktorlar Cad.
No: 42 20100, DENİZLİ
e-posta:
drkzmhly@hotmail.com

ABSTRACT

Acute hemorrhagic edema of infancy is a vasculitic disease which is seen in children younger than two years and is characterised by purpuric rash, fever and edema. The clinical picture gives a dramatic impression but its clinical course is good. In this article, we reported an infant who is admitted to the emergency service because of fever, feet edema, and purpuric rash on the legs.

Key Words: Acute hemorrhagic edema of infancy, vasculit

GİRİŞ

Akut infantil hemorajik ödem (AIHÖ), 4-24 aylık çocuklarda görülen, değişik antijenik uyarılara karşı immünolojik cevap olarak oluşan bir vaskülit olarak tanımlanmaktadır (1, 2). Yüz, kalça, kulak ve ekstremitelerde büyük, simetrik, annuler ya da hedef tarzındaki purpurik lezyonlar, yüz ve ekstremitelerde ödem, ateş ile karakterizedir. Döküntünün çok hızlı gelişmesi ve görünümü dramatik bir tablo izlenimi vermekle birlikte, hastaların genel durumları iyidir (3). Spontan ve tam düzelme olur ve genellikle tekrarlama görülmez (1, 2). Nedeni ve histopatolojisindeki benzerlikler nedeniyle Henoch-Schönlein Purpurası'nın (HSP) bir varyantı olabileceği konusundaki tartışmalar halen devam etmektedir (2, 4).

Seyrek görülen ve HSP, meningokoksemi, septisemi, purpura fulminans gibi purpurik döküntülerin ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken selim bir hastalıktır (2, 5, 6).

Burada akut infantil hemorajik ödem tanısı konulan bir olguyu sunarak, literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Yaklaşık bir hafta önce boğaz enfeksiyonu geçiren ve Amoksisilin-Klavulanik asit başlanan bir yaşında kız hasta her iki ayakta şişlik, kızarıklık, morarma şikayetiyle acil servisimize başvurdu.

Ateşi, kusması olmayan hastanın alt ekstremitedeki

döküntüleri yaklaşık dört saat içinde artış göstermişti. Fizik muayenesinde genel durumu orta , ajite olan hastanın vital bulguları stabil, vücut ağırlığı: 9 kg (25-50p), boy: 74 cm (50-75p) idi. Orofarenks hiperemik olup, her iki uylukta 4x5 cm ve bacak arka yüzünde 3x4 cm, ayak sırtı ve tabanında 3x3 cm boyutunda, keskin sınırlı, anüler purpurik lezyon, her iki ayak sırtında ödem saptandı. Diğer sistem muayeneleri olağan olarak değerlendirildi.

Laboratuar incelemede Hb: 9.6 gr/dl, WBC: 7700/mm³, Plt: 477000/mm³, sedimentasyon: 70 mm/saat, CRP: 7.91 mg/dl, ASO: 57.3 IU/mL olarak saptandı, diğer biyokimya değerleri normaldi. Periferik yaymada % 52 lenfosit, % 48 PNL gözlemlendi, atipik hücre görülmedi. İzlemede saatler içinde döküntüleri artan hastada, meningokoksemyi dışlamak için lomber ponksiyon yapıldı. BOS direk bakısında hücre görülmedi. BOS biyokimyası normal olarak değerlendirildi. PT:11.7 sn (10.1-15.9), aPTT: 17 sn (24-36), fibrinojen: 375 mg/dl (200-400 mg/dl) idi. BOS, kan ve idrar kültüründe üreme olmadı. Hepatit A, B, C markerları, EBV VCA-Ig M, VCA-IgG, TORCH negatif bulundu. C3, C4, Ig A, Ig G, Ig M, Protein C, Protein S, Antitrombin-3 normal, ANA, Anti-DNA negatif saptandı.



Şekil 1 Uylukta en büyüğü 4x5 cm boyutunda, keskin sınırlı, anüler multipl purpurik lezyon



Şekil 2 Bacakta en büyüğü 3x4 cm boyutunda keskin sınırlı, anüler multipl purpurik lezyon

Olgunun yaşı, geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonunu, penisilin kullanımı öyküsü ve alt ekstremitelerde saptanan purpurik, ekimotik döküntü ve ödem varlığı nedeni ile, hasta akut infantil hemorajik ödem tanısı aldı. Olguya steroid ve antihistaminik tedavisi başlandı. Tedavinin 2. gününde lezyonları solmaya başladı, ödemi geriledi. Tedavinin 5. gününde lezyonları kaybolan hastada tedavi 7. günde kesildi. Tam iyileşme ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

4-24 Akut infantil hemorajik ödem aylık çocuklarda görülen, değişik antijenik uyarılara karşı immünolojik cevap olarak oluşan bir vaskülit olarak tanımlanmaktadır (1, 2). Literatürde günümüze kadar bildirilen vaka sayısı 100'den azdır. Bunların yaklaşık 20'si Türkiye'den bildirilmiştir (2, 7). Günümüze kadar bildirilen olguların büyük bir çoğunluğu Avrupa'dan ve özellikle Türkiye, İspanya, Fransa, ve İtalya gibi Akdeniz ülkeleridir (8). Etiyolojide geçirilmiş viral, bakteriyel enfeksiyonlar (A grubu B hemolitik streptokok, Streptococcus Pneumoniae, Staphylococcus Aureus, Mikobakterium Lepra, Hepatit B ve C virüs, HIV, CMV, Adenovirüs, Parvovirüs B19, Rotavirüs, Koksakivirüs, Herpesvirüs tip 1, aşılama, ilaçlar (Penisilin, Sefalosporin, Trimetoprim Sulfometaksazol, Parasetamol, Tiyazid, Nonsteroid anti-inflamatuar) yer almaktadır. Epçeçan ve ark.nın bildirdi-

ği olgu sunumunda bir yaşında erkek hastada pnömoni ve penisilin, nonsteroid antiinflatuar kullanımı saptanmıştır (1,9,10-16). Hastamızda geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü ve amoksisilin-klavulanat kullanımı mevcuttu. Klinik olarak yüz, kalça, kulak ve ekstremitelerde büyük, simetrik, annuler ya da hedef tarzındaki purpurik lezyonlar, yüz ve ekstremitelerde ödem, ateş ile karşımıza çıkar. Döküntünün çok hızlı gelişmesi ve görünümü dramatik bir tablo izlenimi vermekle birlikte, hastaların genel durumları iyidir. Ciltteki ilk lezyonlar ürtikeryal plak, küçük makül veya papül şeklinde olabilir. Birkaç gün içinde keskin sınırları olan lezyonun boyutlarında artma olur, lezyon çapı 1-5 cm çapa ulaşabilir. Lezyonlar en sonunda homojen ya da merkezi koyu renkli olan kaşıntısız palpe edilen purpurik hal alırlar. Literatürde lezyonlara bülün eşlik ettiği bir vaka bulunmaktadır (3). Genelde lezyonlar gövde dışında yerleşir, iç organ tutulum nadirdir. Hematüri, proteinüri, kanlı ishal görülebilir (17, 18). Yakın zamanda yayımlanmış intusepsiyonun eşlik ettiği bir AİHÖ vakası bulunmaktadır (19). Mukozal (konjunktiva ve yumuşak damak) tutulum olabileceği de belirtilmiştir (20). Olguların tamamında, 1-3 hafta içinde iyileşme gözlenir, genellikle tekrarlama görülmez, nadiren tekrarlayan AİHÖ olguları tanımlanmıştır (1,2). Hastalığın ortalama 35 gün içinde sekelsiz olarak iyileşebileceği belirtilmektedir (2,21). Histopatolojisinde direkt immünfloresan incelemelerde küçük damarların duvarında ve damar çevresinde fibrinojen, C3 ve immünglobulinlerin biriktiği gösterilmiştir. %10-35’inde perivasküler immünglobulin A birikimleri izlenir (2,17). Saraçlar ve ark. yaptığı bir çalışmada AİHÖ’lü 13 vakanın 10’unda immün floresan incelemede dermal damar duvarda C3 ve fibrinojen birikiminin saptandığını bildirmişlerdir (22). Nedeni ve histopatolojisindeki benzerlikler sebebiyle HSP’nin bir varyantı olabileceği konusunda tartışmalar devam etmektedir (2, 4). İki yaşından küçük çocuklarda görülmesi, kutanöz lezyonların büyüklüğü, renal ve gastrointestinal tutulumun genellikle olmaması, tekrarlamamanın çok seyrek görülmesi HSP’den ayıran en önemli özelliklerdir. Rutin laboratuvar incelemelerinin tanısal değeri yoktur. Bazı vakalarda lökositoz, sedimentasyonda artış, trombositoz görülebilir (2,7). Serum Ig

normal veya artmış olabilir (1). Literatürde C4 düşüklüğü ve renal tutulumun olduğu bir vaka yakın zamanda bildirilmiştir (23). Olgumuzda da CRP ve sedimentasyon düzeyinde artış vardı.

Purpuralı deri bölgesinden alınan ‘punch’ biyopside saptanan lökositoklastik vaskülit AİHÖ’nün HSP’deki gibi değişmeyen histopatolojik özelliğidir. Lökositoklastik vaskülitin patogeneğinde dolaşan immün komplekslerin damar duvarına yerleşerek doku zedelenmesine yol açtığını destekleyen veriler bulunmaktadır. Tanı cilt biyopsisi yapılmaksızın hikaye, fizik muayene, laboratuvar ile de konulabilmektedir. Ayırıcı tanıda HSP, meningokoksemi, septisemi, purpura fulminans, ürtiker, Kawasaki hastalığı, travmaya bağlı purpura, Sweet sendromu, eritema multiforme düşünülmelidir (2, 5, 6). Cilt lezyonlarının hızla solması ve tanısal anlamda şüphe duyulmadığı için hastamıza cilt biyopsisi yapılmadı.

Akut infantil hemorajik ödemin spesifik bir tedavisi yoktur. Steroid ve antihistaminiklerin kullanılabileceği ancak hastalığın klinik seyrini değiştirmedeği bildirilmiştir (2, 6). Etiyolojide enfeksiyon düşünülen vakalar bu açıdan tedavi gerekir. Çakçak ve Epçaçan’ın olgularında etyolojide enfeksiyon düşünülerek antibiyotik verilmiş olup, lezyonlarda tamamen düzelme görülmüştür (16, 24). Yakın zamanda üç yaşında erkek olguda steroid tedavisi uygulandığı ve tam cevap alındığı bildirilmiştir (25). Literatürde tedavide antihistaminik kullanılarak cevap alınan vakalar da bildirilmektedir (2,18). Biz de, hastamıza steroid, antihistaminik, üst solunum yolu enfeksiyonu olduğu için antibiyotik tedavisi uyguladık.

Sonuç olarak, AİHÖ dramatik bir tablo izlenimi gösteren ancak benign seyreden ve prognozu iyi olan, seyrek görülen, özellikle 3 yaş altı çocuklarda purpura ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken bir hastalıktır.

KAYNAKLAR

1. Legrain V, Lejean S, Taieb A, Guillard JM, Battin J, Maleville J. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin; study of ten cases. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24: 17-22.
2. Bozaykut A, Seren LP, İpek İÖ, ve ark. Purpura ayırıcı tanısında akut infantal hemorajik ödem: Üç Vakanın Takdimi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2005; 48: 147-150.
3. Lai-Cheong JE, Banerjee P, Hill V, Kenny P, Ross J. Bullous acute haemorrhagic oedema of skin in infancy. *Clin Exp Dermatol* 2007; 32: 467-468.
4. Millard T, Harris A, MacDonald D. Acute infantile hemorrhagic oedema. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41: 837-839.
5. Çaksen H, Odabaş D, Kosem M, Arslan S, Oner AF, Ataş B, Akçay G, Ceylan N. Report of eight infants with acute infantile hemorrhagic edema and review of the literature. *J Dermatol* 2002; 29: 290-295.
6. Saraçlar Y, Tınaztepe K, Adalıoğlu G, Tuncer A. Acute hemorrhagic edema of infancy (AHE)-a variant of Henoch-Schönlein purpura of a distinct clinical entity?. *J Allergy Clin Immunol* 1990; 86: 473-483.
7. Parlak AH, Kavak A, Alper M, ve ark. Akut İnfantil Hemorajik Ödem: Bir Vaka Takdimi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2002; 45: 326-329.
8. Parlak AH. "Akut İnfantil Hemorajik Ödem" ülkemizde daha sık görülen bir hastalık mıdır?. *Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi* 2002; 36: 1.
9. Jeannoel P, Fabre M, Payen C, Bost M. Acute hemorrhagic edema in infants: role of adenoviruses? Apropos of a case. *Pediatric* 1985; 40: 557-560.
10. Dönmez O, Memeşa A. Akut İnfantil Hemorajik Ödem: Üç olgunun takdimi. *ADÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2001; 2: 31-33.
11. Di Lemia V, Lombardi M, Lo Scocco G. Infantile Acute Hemorrhagic Edema and Rotavirus Infection. *Pediatric Dermatology* 2004; 21: 548-550.
12. Garty BZ, Pollak U, Scheuerman O, Marcus N, Hoffer V. Acute hemorrhagic edema of infancy associated with herpes simplex type 1 stomatitis. *Pediatr Dermatol* 2006; 23: 361-364.
13. Roh MR, Chung HJ, Lee JH. A Case of Acute Hemorrhagic Edema of Infancy. *Yonsei Med J* 2004; 45: 523-526.
14. Da Silva Manzon AP, Vicieli JB, de Andrade CB, Kruse RL, Bakos L, Cestari TF. Acute hemorrhagic edema of infancy: a case report. *Int J Dermatol* 2004; 43: 48-51.
15. Tınaztepe K, Güçer Ş. Lökositoklastik vaskülit. *Katkı Pediatri Dergisi* 1995; 16: 152-164.
16. Epçayan S, Okur M, Tuncer O, Doğan M, Çaksen H. Purpura ayırıcı tanısında akut infantal hemorajik ödem. *Van Tıp Dergisi* 2007; 14: 31-34.
17. Larregue M, Lorette G, Prigent F, Canuel C. Oedeme aigu hemorhaïque du nourisson avec complication lethale digestive. *Ann Dermatol Venerol* 1980; 107: 901-905.
18. Külcü NU, Değirmenci S, Arman D, güven F, Say A. Bir olgu nedeniyle akut infantal hemorajik ödem. *Çocuk Enf Derg* 2007; 1:33-35.
19. Yu JE, Mancini AJ, Miller ML. Intussusception in an infant with acute hemorrhagic edema of infancy. *Pediatr Dermatol* 2007; 24: 61-64.
20. Poyrazoğlu HM, Per H, Gündüz Z, Düşünsel R, Arslan D, Narin N, Gümüş H. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Pediatr Int* 2003; 45: 697-700.
21. Jones EM, Callen JP. Collagen vascular diseases of childhood. *Pediatr Clin North Am* 1991; 38: 1019-1039.
22. Saraçlar Y, Tınaztepe K. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 275-276.
23. Watanabe T, Sato Y. Renal involvement and hypocomplementemia in a patient with acute hemorrhagic edema of infancy. *Pediatr Nephrol* 2007; 22: 1979-1981.
24. Çakçak DS, Çakçak B, Akman A, Velipaşaoğlu Güney S, Başsorgun C.İ, Çiftçi MA. Purpuranın ayırıcı tanısında yer alan akut infantal hemorajik ödem olgusu. *Türk Dermatoloji Dergisi* 2008; 2: 84-86.
25. Menteş SE, Taşkesen M, Katar S, Günel ME, Akdeniz S. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Dicle Tıp Dergisi* 2009; 36: 56-58.