

Akut İnfantil Hemorajik Ödem: İki Olgunun Sunumu

Acute Infantile Hemorrhagic Edema: Report of Two Cases

Kamuran KARAMAN, Sinan AKBAYRAM, Mesut GARİPARDIÇ, Ahmet Faik ÖNER

Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, Van, Türkiye



ÖZET

Akut infantil hemorajik ödem, üç yaşından küçük çocuklarda, seyrek görülen, derinin lökositoklastik vaskülitidir. Hastalık kendini sınırlar ve iyi klinik seyre sahiptir. Çalışmada; deride purpurik döküntü ve ekstremitelerde ödem yakınmaları ile başvuran, klinik ve laboratuvar incelemeleri sonucunda akut infantil hemorajik ödem tanısı almış iki olgu sunulmuştur. Klinik izlem ve tedavi açısından farklı yaklaşımlar gerektiren özellikle Henoch-Schönlen purpurası, meningokoksemi, purpura fulminans gibi hastalıklarla ayırıcı tanıda akut infantil hemorajik ödem de düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

Anahtar Sözcükler: Akut infantil hemorajik ödem, Lökositoklastik vaskülit, Süt çocuğu

ABSTRACT

Acute infantile hemorrhagic edema is an unusual form of leukocytoclastic vasculitis that usually occurs in children younger than three years of age. The disease is self-limiting and has a benign clinical course. In this report, two cases who were admitted to our hospital with cutaneous purpuric rash and edema in the extremities and subsequently diagnosed as acute infantile hemorrhagic edema are presented. 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, Leucocytoclastic vasculitis, Infancy

GİRİŞ

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), iki yaş altındaki çocuklarda izlenen ateş, subkutan inflamatuvar ödem ve simetrik ekimotik purpura ile karakterize iyi seyirli bir hastalıktır. 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. AİHÖ seyrek görülen ve Henoch-Schönlen purpurası (HSP), meningokoksemi, septisemi, purpura fulminans gibi purpurik döküntülerin ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken selim bir hastalıktır (1). Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte enfeksiyonlar ve ilaç kullanımı suçlanmaktadır. Histopatolojik olarak lökositoklastik vaskülit özellikleri nedeniyle Henoch-Schönlen purpurasının klinik varyantı olarak kabul edenler vardır. Burada purpurik döküntülerle gelen ve AİHÖ tanısı konulan iki olgu sunulmuştur.

OLGULAR

Olgu 1

Yanaklarında ve her iki alt ekstremitesinde şişlik ve morarma şikayetiyle başvuran bir aylık erkek çocuğun hikayesinden bir hafta önce yüksek ateş ve iki gün önce de ilk olarak kulaklarında kızanklık ve şişlik ortaya çıktığı, bir gün sonra her iki alt ekstremitesinde şişlik ve morluk fark edildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut sıcaklığı 36.5°C, kan basıncı 100/60 mmHg, solunum sayısı 36/dk, kalp tepe atımı 108/dk olup her iki alt ekstremitede, yanakta değişik boyutlarda ekimotik lezyonlar ve ödem saptandı (Şekil 1). Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemesinde; kan lökosit sayısı 14200/mm³, trombosit sayısı 520000/mm³, hemoglobin (Hb) 10 g/dl bulundu. Eritrosit sedimentasyon hızı 32 mm/saat, CRP 3 mg/dl, kan biyokimyası, idrar analizi, protrombin zamanı (PT), aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) ve fibrinojen normaldi. Viral serolojik tetkikler negatif saptandı. Meningokoksemi, purpura fulminans ve AİHÖ tanıları düşünülen olguda ayırıcı

taniya yönelik yapılan kan, idrar kültürleri negatif bulundu. Klinik ve genel durumunun iyiye gitmesiyle meningokoksemi tanısından; aPTT, PT ve fibrinojen değerlerinin normal olması, trombositopeninin olmaması nedeniyle purpura fulminans tanısından uzaklaşıldı. Ayaktan oral hidrokizin tedavisi ile izlenen hastanın deri döküntüleri ve ödemi 8. günde kaybolup 6 aydır semptomsuz izlenmektedir.

Olgu 2

On iki aylık erkek hasta yanaklarında, ayaklarında ve bacaklarında oluşan morumsu lekeler ve şişlikle çocuk hematoloji polikliniğimize başvurdu. Hikayesinden beş gün önce üst solunum yolu enfeksiyonu semptomlarının olduğu, sonrasında döküntülerinin öncelikle milimetrik noktalar halinde yüzde ortaya çıkıp daha sonra birleşip genişlemiş olduğu, sonrasında ayaklarına ve bacaklarına yayıldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut sıcaklığı 36°C, kan basıncı 90/60 mmHg, solunum sayısı 28/dk, kalp tepe atımı 96/dk olarak saptandı. Bilateral malar bölgesinde, alt ekstremitelerde simetrik dağılım gösteren 0.5-4 cm arasında değişen oval-yuvarlak ekimotik purpurik hedef benzeri lezyonlar, ayak dorsalinde ödem izlendi (Şekil 2). Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemesinde kan lökosit sayısı 11300/mm³, trombosit sayısı 316000/mm³, Hb 9.7 g/dl, CRP 5 mg/dl bulundu. Kan biyokimyası, idrar analizi, PT, aPTT ve fibrinojen değerleri normaldi. Viral serolojik tetkikleri negatif saptandı. Kanama diyatezi ön tanısıyla çocuk hematoloji polikliniğimize sevk edilen olguda yapılan tetkikler sonucu purpura ile seyreden diğer durumların ayırıcı tanısı yapıldı. Ayaktan oral hidrokizin tedavisi ile izlenen olgunun deri döküntüleri ve ödemi 15. günde kaybolup 8 aydır semptomsuz izlenmektedir.

TARTIŞMA

Akut infantil hemorajik ödem ilk kez 1913 yılında Snow tarafından tanımlandıktan sonra (2), Finkelstein hastalığı, Seidlmayer hastalığı, infantın ürtikeryal vaskülit, infantın akut kutanöz lökositik vaskülit gibi farklı şekillerde adlandırılmıştır (1). Hastalık, derinin lökositoklastik vaskülit olup; klinikte ateş, geniş purpurik deri döküntüleri ve ödemle karakterize bir semptom triadı ile kendini göstermekte ve gürültülü bir başlangıç, selim seyirli bir klinik gidiş ve spontan iyileşme göstermektedir (3). Daha çok 4 ay-2 yaş arası çocuklarda özellikle yüz, kulaklar ve ekstremitelerde hedef tahtası görüntüsü, madalyon benzeri purpura ve ödem gibi cilt lezyonları ile karakterize bir görüntüsü vardır (2,4). Purpuralar, yuvarlak keskin kenarlı, genellikle homojen koyu renkli veya ortası koyu, kenarları daha açık renkli plaklar şeklindedir (5). Genellikle tekrarlama görülmez. Bildirilen tüm AİHÖ olgularında en geç 35 gün içinde sekelsiz olarak iyileşme görülmüştür (6). Hastalık, ülkemizde de tanımlanmıştır (3-5). Bizim olgularımızda lezyonlar 8. ve 15. günde geriledi.

Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte değişik antijenik uyarılara karşı immünolojik cevap olarak oluşan bir vaskülit olarak tanımlanmaktadır (7). Lezyonlu bölgeden yapılan deri

biyopsisinde lökositoklastik vaskülit saptanması AİHÖ tanısını desteklemektedir. Saraçlar ve ark (1) yaptığı çalışmada, lezyonlardan yapılan biyopsilerin immün floresan incelemelerinde fibrinojen, C3, IgG, IgM, IgA, IgE gibi çeşitli immünreaktanların depolandığını göstermişlerdir. Ancak lökositoklastik vaskülit gösteren cilt biyopsisi AİHÖ tanısını koymak için şart değildir (8). Bu nedenle her iki olgumuzda da hikaye, klinik ve laboratuvar bulguları göz önüne alınarak tanı konulmuştur. Lökositoklastik vaskülitin patogeneğinde dolaşan immün komplekslerin damar duvarına yerleşerek doku zedelenmesine yol açtığını destekleyen veriler bulunmaktadır (9). Lökositoklastik vaskülitte immün kompleks oluşumuna neden olan olayı başlatan etkenler tam olarak bilinmemektedir. Bununla beraber viral ve bakteriyel enfeksiyonlar, ilaçlar ve kimyasal maddeler ile yabancı proteinler etiyolojik faktörler olarak ileri sürülmüştür. Enfeksiyon ajanları içinde lökositoklastik vaskülit ile ilişkisi en iyi bilinen patojenler; A Grubu Beta Hemolitik Streptokok, Staphylococcus aureus, Mycobacterium leprae, Hepatit B virüsü, Hepatit C virüsü, HIV, sitomegalovirüs, Escherichia Coli ve Rotavirüs'dür (10). İlaç-



Şekil 1: Her iki alt ekstremitede değişik boyutlarda ekimotik lezyonlar.



Şekil 2: Yanaklarda purpurik ve değişik boyutlarda ekimotik lezyonlar.

lardan lökositoklastik vaskülit nedeni olarak literatürde çeşitli antibiyotikler (penisilin, sulfonamid), tiazidler ve bazı nonsteroid antienflamatuvar ilaçlar bildirilmiştir (9). Olgularımızda yapılan incelemelerde etiyojide bu enfeksiyon ajanları saptanmadı. Öyküde herhangi bir ilaç kullanımı yoktu. AİHÖ ayırıcı tanısında düşünülmeleri gereken hastalıklardan HSP dışında meningokoksemi, eritem, ürtiker, tramvaya bağlı purpura ve Sweet sendromu gibi tabloların histopatolojilerinde lökositoklastik vaskülit bulunmaz ve genellikle klinik özellikleri ile AİHÖ'den kolayca ayrılabilirler. Tanı genellikle öykü, fiziksel ve laboratuvar değerlendirmeye, histopatolojik inceleme ile konulur. HSP'nda lezyonlar daha polimorfik görünümde olup genellikle 3-6 yaş arasında izlenir ve AİHÖ'den farklı olarak sistemik bulgular (eklem ağrısı, sindirim sistemi kanaması, böbrek tutulumu) daha siktir. Serum IgA düzeyinde yükseklik tipiktir. Histopatolojik olarak her ikisinde de lökositoklastik vaskülit izlenir. Ancak direkt immüno Floresan incelemede HSP'lı olgularda IgA, C3 ve fibrin birikimleri saptanır. AİHÖ'lü olguların sadece % 10-35'inde perivasküler IgA birikimi izlenir (11,12).

Burada klinik bulguları birçok hastalığı taklit edebilen selim bir hastalık olan AİHÖ'in purpura ve ödem ile gelen olguların ayırıcı tanısında düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik. Hem dermatoloji hem pediatri doktorlarının lökositoklastik vaskülitin bu nadir görülen tablosundan haberdar olmasıyla gereksiz tedavi ve endişenin ortadan kalkacağı düşünülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Saraclar Y, Tinaztepe K, Adalioglu G, Tuncer A. Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI): A variant of Henoch-Schonlein purpura or a distinct clinical entity? *J Allergy Clin Immunol* 1990;86:473-83.
2. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. *JAMA* 1913;6118-19.
3. Çaksen H, Odabaş D, Kosem M, Arslan Ş, Öner AF, Atas B, ve ark. Report of eight infants with acute infantile hemorrhagic edema and review of the literature. *J Dermatol* 2002;290-5.
4. Ince E, Mumcu Y, Suskun E, Yalçınkaya F, Tümer N, Cin Ş. Infantile acute hemorrhagic edema: A variant of leukocytoclastic vasculitis. *Pediatr Dermatol* 1995;12:224-7.
5. Parlak AH, Kavak A, Alper M, Özyürek H, Kocabay K: Akut infantil hemorajik ödem: Bir vaka takdimi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2002;45:326-9.
6. Jones EM, Callen JP. Collagen vascular diseases of childhood. *Pediatr Clin North Am* 1991; 38:1019-39.
7. Cunningham BB, Ccaro WA, Eramo LR. Neonatal acute hemorrhagic edema of childhood: Case report and review of the English-language literature. *Pediatr Dermatol* 1996;13:39-44.
8. Fiore E, Rizzi M, Ragazzi M, Vanoni F, Bernasconi M, Bianchetti MG, et al. Acute hemorrhagic edema of young children (cockade purpura and edema): A case series and systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2008;59:684-95.
9. Tinaztepe K, Güçer Ş. Lökositoklastik vaskülit. *Katkı Pediatri Dergisi* 1995;16:152-64.
10. Di Lernia V, Lombardi M, Lo Scocco G. Infantile acute hemorrhagic edema and, rotavirus infection. *Pediatr Dermatol* 2004;21:548-50.
11. Gelmetti C, Barbagallo C, Cerri D, De Mattia D, Bonifazi E. Acute hemorrhagic edema of the skin in infants: Clinical and pathogenetic observations in seven cases. *Pediatr Dermatol News (Bari)* 1985; 4: 23-34.
12. Da Silva Manzoni AP, Vecilli JB, de Andracade CB, Kruse RL, Bakos L, Cestari TF. Acute hemorrhagic edema of infancy: A case report. *Int J Dermatol* 2004;43:48-51.