

AKUT İNFANTİL HEMORAJİK ÖDEM: OLGU SUNUMU

Acute hemorrhagic edema of infancy: case report

Duran ASLAN¹, Ahmet ÇİFTÇİ², Bahri ELMAS², Nazmi NARİN¹, Şaban YÜKSEL², Kürşat AYDIN²

Özet

Akut infantil hemorajik ödem, çok nadir olmayan fakat iyi tanınmayan bir hastalıktır. Klinik olarak süt çocuklarında sıklıkla yanaklarda, kulak kepçelerinde, ekstremitelerde beliren hemorajik purpura ve ödemle karakterizedir. Hastalığın prognozunun iyi olduğu ve genellikle 1-3 hafta içinde kendiliğinden tam şifa ile iyileştiği bildirilmektedir. Bu yazıda sunulan on aylık kız hastada; kızamık aşısı ve solunum yolu enfeksiyonu sonrasında, yüzünde, kol ve bacaklarında başlayan küçük kırmızı döküntüler, saatler içinde yaygın palpabl hemorajik purpuraya dönüştü. Cilt biyopsisinde lökositoklastik vaskülit tesbit edildi ve döküntüler bir haftada tamamen düzeldi. Döküntüler özellikle meningokoksemi, purpura fulminans ve Henoch-Schönlein purpurası ile karıştırılabileceğinden hastalığın daha iyi tanınması gerektiğini vurgulamak amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Ödem, Infancy

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), çok nadir olmayan ancak çok iyi tanınmayan bir hastalık olup, yaklaşık olarak 80 kadar vakanın yayınlandığı bildirilmektedir (1). Yanaklarda, kulak kepçelerinde ve ekstremitelerde yerleşen hemorajik purpura ve inflamatuvar ödem karakteristik bulgularıdır. Lezyonların ve ödemin dramatik görünümüne karşın genel durum daima iyidir ve kendiliğinden tamamen iyileşebilmektedir. Sistemik tutulum nadir olup, gövdede ve mukozalarda yerleşim göstermediği bildirilmiştir (2, 3). Bu yazıda, solunum yolu enfeksiyonu ve kızamık aşısını takiben gelişen akut infantil hemorajik ödem vakası sunuldu.

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 38039 KAYSERİ
Pediatri. Yard.Doç.Dr.¹ Araş.Gör.Dr.²

Geliş Tarihi: 10.6.1997

Summary

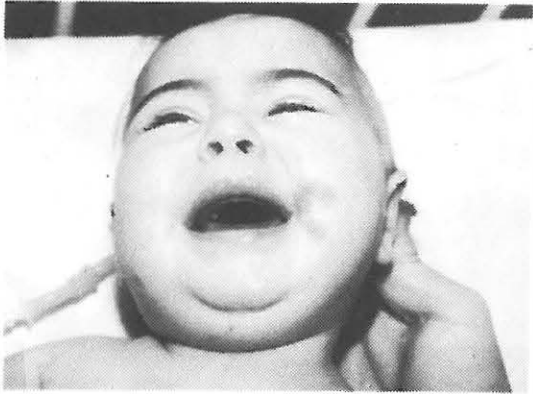
Acute hemorrhagic edema of infancy is an acute form of cutaneous leukocytoclastic vasculitis. Hemorrhagic purpura and inflammatory edema of the limbs and face are two main features and visceral involvement is uncommon. Spontaneous and complete resolution occurs within one to three weeks; one to four attacks may occur. A ten-month-old girl was admitted with a history of seven days of rash on the face and on extremities which started after measles vaccination during a respiratory tract infection. The rash progressed to widespread palpabl hemorrhagic purpura within a few hours. Histopathological examination of the skin revealed leukocytoclastic vasculitis. On the seventh day of admission to the hospital the lesions spontaneously improved without therapy. The case was presented to emphasize that acute infantile hemorrhagic edema must be considered in all infants with purpuric rash and that the disease could be confused with meningococemia purpura fulminans and Henoch Schönlein purpura.

Key words: Edema, Infancy

OLGU

On aylık kız hasta, ateş, el ve ayaklarında döküntü ve şişlik şikayetleriyle getirildi. Hikayesinden, yaklaşık bir hafta önce yapılan kızamık aşısının ardından yüksek ateş ve öksürüğünün olduğu, bu şikayetlerle özel bir doktora gittiği, üst solunum yolu enfeksiyonu tanısıyla prokain penisilin verildiği ve iki doz tedavi aldığı, bir gün önce de özellikle yüzünde, kulak kepçelerinde, kol ve bacaklarında başlayan sinek ısırığına benzeyen, saatler içinde daha belirgin hale gelen yaygın, küçük, kırmızı, döküntülerin ve şişliğin olduğu öğrenildi. Fizik muayenede, genel durumu iyi, vücut sıcaklığı 36.4 °C, nabız 146/dakika, kan basıncı 100/60 mmHg, solunum 22 /dakika, ağırlık 8500 gr (50. persentil), boy 72 cm (10-25. persentil). Yanaklarda ve ekstremitelerde daha yaygın olmak üzere, çapları 1-2 cm arasında değişen, kırmızı -mor

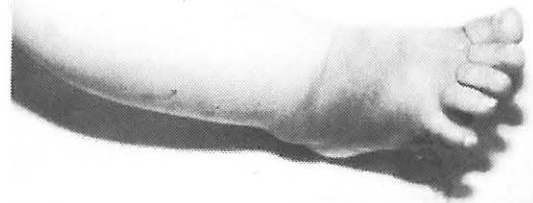
renkte, madalyon tarzında palpabl hemorajik purpura, ayaklarda belirgin ekimoz ve ödem mevcuttu (Resim 1,2,3). Akciğer sesleri hafif kabalaşmış, diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemesinde, idrar tetkiki normal, hemoglobini 8.6 gr/dl, beyaz küre sayısı 18400/mm³, periferik yaymada lenfosit hakimiyeti vardı, trombositleri bol ve kümeliydi. ESR 63mm/ saat, ASO 46 Todd Ünitesi, CRP 196 mg/L, RF, ANA, C3, IgG, IgM ve IgA düzeyleri karaciğer fonksiyon testleri ve PT, PTT değerleri normaldi. Ön-arka akciğer grafisinde bilateral parakardiyak ve perihiler infiltrasyon vardı. Kan kültüründe üreme olmadı, boğaz kültüründe normal boğaz florası üredi, lezyonun bulunduğu bölgeden alınan cilt biyopsisinin histopatolojik incelemesi lökositoklastik vaskülit ile uyumlu idi. AİHÖ tanısı ile hastaya oral antihistaminik, akciğer enfeksiyonuna yönelik, eritromisin 40 mg/kg'dan 4 dozda oral olarak 1 hafta süreyle verildi. Üçüncü gün ödemleri azalmaya ve döküntüleri solmaya başladı ve yeni lezyon çıkmadı. Hasta 1 hafta süreyle hastanede takip edildi ve döküntüleri tamamen düzeldi. Genel durumu iyi olan hasta taburcu edildi.



Resim 1: Yanaklarda çapları 1-2 cm arasında değişen, kırmızı-mor renkte, madalyon tarzında palpabl hemorajik purpura görünümü.



Resim 2: Kollarda palpabl hemorajik purpura, el sırtında belirgin ekimoz ve ödem görünümü.



Resim 3: Bacaklarda kırmızı-mor renkte, madalyon tarzında palpabl hemorajik purpura, ayaklarda belirgin ekimoz ve ödem görünümü.

TARTIŞMA

Akut infantil hemorajik ödeme benzer ilk vaka 1913 yılında Snow (3) tarafından yayınlanmıştır. Hastalığın çok nadir olmamasına karşılık çok iyi tanınmadığı 1984 yılına kadar 46 vaka (2), 1991 yılında ise yaklaşık olarak 80 vaka (1) bildirilmiştir. Klinik olarak süt çocukluğu döneminde genel olarak 4-24 aylık infantlarda sıklık-

la yanaklarda, kulak kepçelerinde, ekstremitelerde yerleşen çapları bir santimetreden beş santimetreye kadar değişen hemorajik purpuraya yüz, göz kapakları, kulak kepçeleri ve ekstremitelerde belirgin ödem eşlik eder. Ödem sıklıkla el ve ayak sırtını tutar. Homojen olan purpuralar madalyona benzer. Hastalığın semptom triadı ateş, ödem ve purpura'dır. Bazen başlangıç ateşsiz ve purpurasız ödem şeklinde olur ve semptom triadı 12 - 24 saat içinde tamamlanır (1-5). AİHÖ vakalarında mukozalarda ve gövdede lezyonun görülmediği bildirilmektedir (2). Çoğunlukla solunum yolu enfeksiyonu olmak üzere, ilaç alımı ve immünizasyon AİHÖ etyolojisinde suçlanmaktadır (1). Bizim vakamızda da solunum yolu enfeksiyonu, kızamık aşısı, penisilin kullanma hikayesi vardı. Ancak hastalığı başlatan faktörün hangisi olduğunu belirleyemedik.

AİHÖ vakalarının histopatolojik incelemesinde, vakaların çoğunluğunda LCV tesbit edilmektedir (1,2,4-7). LCV etyolojisinde ise enfeksiyonlar, ilaç alımı, kollajen doku hastalıkları, paraproteinemiler ve nadiren de olsa malignensilerin rol aldığı düşünülmektedir (8). İmmünohistolojik incelemede ise perivasküler IgA, C3, fibrinojen ve daha az olmak üzere de diğer immünglobulinlerin depolandığı görülmektedir (1,2,4). Bizim vakamızda lezyonlu bölgeden alınan cilt biyopsisinde lökositoklastik vaskülit tesbit edildi.

LCV' in görüldüğü diğer bir hastalık grubu da Henoch-Schönlein purpurasıdır (HSP). AİHÖ' in HSP' nin bir varyantı olabileceği düşünülmüşse de, ayrı bir antite olduğunu bildiren yayınlar çoğunluktadır (1,4). İki yaşın altında görülmesi, sistemik bulgularının olmaması ve çoğunlukla kendiliğinden ve tam olarak iyileşmesi ile HSP' den ayrılır (1, 2, 5).

AİHÖ' in özel bir tedavisi olmayıp, enfeksiyon varlığında antibiyotik kullanımı ve antihistaminik tedavisi önerilmektedir. Sistemik kortikosteroid ve antihistaminik kullanılmasının hastalığın gidişini değiştirmediyini bildiren çalışmaların (1) yanında antihistaminik kullanımının iyileşmeyi hızlandırdığını bildiren yayınlar da vardır (2).

Hastalığın prognozunun iyi olduğu, ortalama 1-4 atak ile seyrettiği ve genellikle 1-3 hafta içinde kendiliğinden hemen daima sekel bırakmadan tam şifa ile iyileştiği ancak 35 gün kadar da sürebildiği bildirilmektedir (1).

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, Adalıoğlu G, Tunçer A. Akut İnfantil Hemorajik Ödem. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 1984; 27: 3-20.
3. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. *JAMA* 1913; 61: 18-19.
4. Saraçlar Y, Tınaztepe K, Adalıoğlu 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: 473-483.
5. Jones EM and Callen JP. Collagen vascular diseases of childhood. *Pediatr Clin N Am* 1991; 38:1019-1039.
6. Tınaztepe K, Güçer Ş. Lökositoklastik vaskülit. *Katkı Pediatri Dergisi* 1995; 2: 152-164.
7. Dağlı E, Tınaztepe K, Tınaztepe B. Çocukluk çağında lökositoklastik vaskülitis. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 1987; 30: 1-15.
8. Lowry MD, Hudson CF, Callen JP. Leukocytoclastic vasculitis caused by drug additives. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30: 854-855.