

Bir Olgu Nedeniyle Akut İnfantil Hemorajik Ödem

Case Report: Acute Hemorrhagic Edema of Infancy

Nihan Uygur Külçü, Serpil Değirmenci, Didem Arman, Feray Güven, Aysu Say
Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Özet

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ) küçük çocuklarda izlenen, ateş, palpe edilebilir purpurik cilt lezyonları ve ekstremitelerde ödem ile karakterize küçük damarların lökositoklastik vaskülitidir. Gürültülü başlangıca rağmen selim seyreder, 1-3 hafta içinde kendiliğinden düzelir. Yazımızda daha önce başvurduğu sağlık kuruluşlarında pikür ve ürtiker tanısı düşünülmüş, akut infantil ödem tanısı alan sekiz aylık bir erkek çocuğu sunulmuştur. (*Çocuk Enf Derg* 2007; 1: 33-5)

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

Summary

Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI) is leukocytoclastic vasculitis of the cutaneous small vessels seen in young infants characterized with low grade fever, palpable purpuric skin lesions and edema of the extremities. In spite of its clinical violent onset, the course is often benign and spontaneous recovery is observed in 1-3 weeks. Here, we present an eight months old boy with AHEI who was misdiagnosed as insect bite and urticaria at different health facilities. (*J Pediatr Inf* 2007; 1: 33-5)

Key words: Acute hemorrhagic edema of infancy, infancy, leucocytoclastic vasculitis

Giriş

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), üç yaşından küçük çocuklarda görülen derinin lökositoklastik vaskülitidir. Klinikte ateş, geniş purpurik deri döküntüleri ve ekstremitelerde ödemle karakterizedir. Selim seyir gösteren tablo kendiliğinden 1-3 hafta içinde düzelir. AİHÖ, Henoch-Schönlein purpurası, purpura fulminans, meningokoksemi, septisemi, nekrotizan fasiit gibi purpurik döküntülerin ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Yazımızda akut infantil hemorajik ödem tanısı konulan sekiz aylık bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

8 aylık erkek hasta, gözlerde şişlik, bacakta ve gluteal bölgede 2-3 cm çapında morluklar sebebiyle başvurdu. Şikayetlerin dört gün önce başladığı ve yakın zamanda aşılama hikayesinin olmadığı öğrenildi. Olguya başvurduğu farklı sağlık kuruluşlarında pikür ve ürtiker tanısıyla oral antihis-

taminik ve parasetamol tedavisi reçete edilmiş, fakat aile bu tedavileri uygulamamıştı. Başvurudaki fizik muayenesinde her iki bacakta gluteal bölgede, sol el dorsalinde, yüzde ve sağ dirsekte 2x2 cm boyutlarında, annüler tarzlı döküntü saptandı (Resim 1 ve 2). Diğer sistem muayeneleri doğal sınırlardaydı. Tam kan ve idrar tetkiki, rutin biyokimya, ESH, CRP, koagülasyon testleri normal bulundu. Serum immünglobulin düzeyleri, C3, C4, ANA, ASO değerleri normal sınırlardaydı. Alınan kan ve boğaz kültürlerinde üreme olmadı. Etiyolojiye yönelik yapılan Weil-Felix Testi, HAV, HBV, HCV, HIV, EBV, CMV ve Mycoplasma pneumoniae'ye yönelik tetkiklerinde aşılarmaya bağlı anti-HBs pozitifliği ve CMV-IgG seropozitifliği dışında özellik saptanmadı. Cilt biyopsisi lökositoklastik vaskülit ile uyumluydu. Olguya destek tedavisi ve oral hidrokizin uygulandı. Genel durumu iyi olan ve takipte cilt lezyonları yedi gün içinde gerileyen olgu salah ile taburcu edildi. Bir ay sonra yapılan kontrolünde fizik muayenesi normal olarak değerlendirildi.

Yazışma Adresi

Correspondence Address

Dr. Nihan Uygur Külçü
Köse Raif Paşa Cd.
No:5/14 Çimen Apt.
34800 Yeşilköy,
İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 216 391 06 80/1445
Gsm: +90 90 532 686 46 75
E-posta:
nihanped@hotmail.com

Tartışma

İlk defa 1913 yılında Amerika Birleşik Devletleri'nde Snow tarafından "Akut infantil hemorajik ödem" ismi ile yayınlanan klinik tablo Avrupa'da 1938 yılında Finkelstein tarafından tanımlanmış ve "Finkelstein Hastalığı, Seidlmayer Sendromu, purpura en cocarde avec oedema" adı altında çeşitli yayınlarda yer almıştır (1).

Akut infantil hemorajik ödem 4-24 ay arası çocuklarda izlenen küçük damarların lökositoklastik vaskülitidir. İki önemli bulgusu yüz, kalça, kulak ve ekstremitelerde annuler ya da hedef tarzındaki purpurik lezyonlar ve yüz ve ekstremitelerde ödem varlığıdır.

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 (2). Purpurik lezyonların dağılımının yerçekimine bağlı olabileceği düşünülmektedir (3). Genelde lezyonlar gövde dışında yerleşmiştir. İç organ tutulum nadirdir: böbrekler etkilenmiş ise hematüri ve proteinüri; barsaklar etkilenmiş ise kanlı ishal izlenebilir (4). Olgumuzun idrar ve dışkı tetkiklerinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı.

Poyrazoğlu ve ark.'ları (5) akut infantil hemorajik ödem tanısı koydukları beş olgunun ikisinde mukozal (konjunktiva ve yumuşak damak) tutulum izlemişlerdir. Olguların birinde genital bölge ve gövdede de etkilenme saptamışlardır. Olgumuzda mukozal tutulumla ait herhangi bir bulguya rastlanmadı.

Akut infantil hemorajik ödemin etiyojisi kesin olarak bilinmese de geçirilmiş viral (üst solunum yolu enfeksiyonları, otitis media, viral konjunktivit), bakteriyel enfeksiyonlar (streptokok yada stafilokokların sebep olduğu farenjit, tüberküloz, pnömoni, üriner sistem enfeksiyonu), aşılama ve ilaçlar (penisilin, sefalosporin, trimetoprim-sülfametaksazol, parasetamol) ile bağlantı gösterilmiştir (6,7). Bazı yazarlar Rotavirüs'a bağlı ishal ile AIHÖ arasında ilişki olduğunu bildirmektedir (8). Olgumuzda öykü, fizik muayene ve laboratuvar tetkikleri ile etiyojisi saptanamamıştır.

Akut infantil hemorajik ödem tanılı olgularda yapılan di-

rekt immünfloresan incelemelerde küçük damarların duvarında ve damar çevresinde fibrinojen, C3 ve immünglobulinlerin biriktiği gösterilmiştir. Çocukluk çağında rastlanan lökositoklastik vaskülitlerden Henoch-Schönlein purpurası ile benzer klinik bulguları bulunanlarda AIHÖ daha sıklıkla 4-24 ay izlenir. Henoch-Schönlein purpurası (HSP) ise sıklıkla 3-6 yaş arasında izlenmektedir ve lezyonlar daha polimorfik görünümündedir (9). HSP'da lezyonlarda immünfloresan olarak yoğunlukla IgA, C3 ve fibrin birikimleri saptanır (7). Henoch-Schönlein purpurası'ndan farklı olarak AIHÖ'li hastaların sadece %10-35'inde perivasküler immünglobulin A birikimleri izlenir (4). Benzer klinik bulguları sebebiyle bazı yazarlar AIHÖ'ü Henoch-Schönlein Sendromu'nun varyantı olarak kabul etmekte (10), bazı yazarlar ise farklı bir klinik tablo olduğu görüşünü benimsemektedir (7,11).

AIHÖ tedavisi hala tartışmalı bir konudur. Sistemik kortikosteroidler ve antihistaminiklerin gidişi etkilemediği bildirilmişse de (12), bazı araştırmacılar kortikosteroid (7) ve antihistaminik (3) kullanımının iyileşmeyi hızlandıracağı görüşünü savunmaktadırlar. Olgumuza destek tedavisinin yanı sıra antihistaminik (oral hidrokizin) uygulanmış ve lezyonları bir hafta içerisinde giderek gerilemiştir.

Garty ve ark.'larının (13) sundukları olguda cilt lezyonları başlangıçta ağrılı ve böcek ısırığına benzer karakterde iken giderek lezyon çapında konsantrik bir artma ve purpurik görünüm belirginleşmiş ve olguya histopatolojik inceleme ile AIHÖ tanısı konulmuştur.

On bir aylık bir erkek çocuğuna ailesinin bacağına fark ettiği böcek ısırığına benzer lezyonları sebebiyle başvurduğu acil birimde giderek artan ödem ve renkte soluklaşma üzerine nekrotizan fasiit ön tanısı ile debridman tedavisi uygulanmıştır. Yapılan histopatolojik incelemede subkutan lökositoklastik vaskülit saptanmış ve akut infantil hemorajik ödem tanısı konulmuştur (14). Hastamız da daha önce başvurduğu sağlık kurumlarında böcek ısırığı ve ürtiker olarak değerlendirilmiştir.

Çocukluk çağının selim seyirli ve kendiliğinden düzelen tablolarından biri olan akut infantil hemorajik ödemin diğer dükküntülü hastalıklarla kolaylıkla karışabileceği ve farklı tanılar konulabileceğini vurgulamak amacıyla bu olgu sunulmuştur.



Resim 1 ve 2. Akut İnfantil Hemorajik Ödem tanılı olgunun genel ve cilt lezyonlarının görünümü

Kaynaklar

1. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. *JAMA* 1913; 61: 217-55.
2. Tomaç N, Saraçlar Y, Türkteş I, Kalaycı O. Acute hemorrhagic oedema of infancy: a case report. *Clin Exp Dermatol* 1996; 21: 217-9.
3. Saraçlar Y, Tinaztepe K, Adaloğlu G, Tuncer A. Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI)- a variant of Henoch-Schönlein purpura or a distinct clinical entity? *J Allergy Clin Immunol* 1990; 86: 473-83.
4. Larregue M, Lorette G, Prigent F, Cannel C. Oedeme aigu hemorragique du nourisson avec complication lethale digestive. *Ann Dermatol Venerol* 1980; 107: 901-5.
5. Poyrazoğlu HM, Per H, Gündüz Z, et al. *Pediatr Int.* 2003; 45(6): 697-700.
6. Roh MR, Chung HJ, Lee JH. A case of acute hemorrhagic edema of infancy. *Yonsei Med J.* 2004; 45(3): 523-6.
7. Da Silva Manzoni AP, Vieceilli JB, de Andrade CB, Krause RL, Bakos L, Cestari TF. Acute hemorrhagic edema of infancy: a case report. *Int J Dermatol.* 2004; 43(1): 48-51.
8. Di Lernia V, Lombardi M, Lo Scocco G. Infantile acute hemorrhagic edema and Rotavirus infection. *Pediatr Dermatol* 2004; 21(5): 548-50.
9. Arslan Ş, Çaksen H, Öner FA, ve ark. Akut infantil hemorajik ödem: Üç vakanın takdimi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 1999; 42: 397-404.
10. Amitai Y, Gillis D, Wassermann D, Kochmann RH. Henoch-Schönlein purpura in infants. *Pediatrics* 1993; 92: 865-67.
11. Paradisi M, Annessi G, Corrado A. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin. *Cutis* 2001; 68: 127-9.
12. Taieb A, Legrain V. Acute hemorrhagic oedema of the skin in infancy. In: *Textbook of Pediatric Dermatology.* 2nd ed. Philadelphia: Blackwell Science, 2002: 1569-73.
13. Garty BZ, Ofer I, Finkelstein Y. Acute hemorrhagic edema of infancy. *IMAJ* 2002; 4:228-9.
14. Michael DJ. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Dermatology Online Journal* 12 (5): 10.33-35