

Kötü Görünümlü İyi Huylu Hastalık: Akut İnfantil Hemorajik Ödem

Bad-Looking, Good-Natured Disease: Acute Hemorrhagic Edema of Infancy

Esra Ülgen Temel, Nefise Arıbaş Öz, Ramazan Cahit Temizkan, Burcu Hıdımoğlu, Kenan Kocabay

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye



Öz

Akut infantil hemorajik ödem 2 yaş altı çocuklarda görülen genellikle deride sınırlı bir lökositoklastik vaskülitir. Gürültülü başlangıcına rağmen selim seyirli bir hastalıktır. Daha öncesinde geçirilmiş enfeksiyon, aşılanma, ilaç kullanım öyküsü olabilir. Henoch-Schönlein purpurası ayırıcı tanıda mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır. Çok sık rastlanmayan bu hastalığın iyi tanınması ailenin ve hekimin endişesini önleyecek, gereksiz tetkik ve girişimleri azaltacaktır.

Abstract

Acute hemorrhagic edema of infancy is a skin limited leukocytoclastic vasculitis occurring in children younger than 2 years old. Although it has an alarming start, it has a good prognosis. The patients may have a story of drug intake, vaccination or infection. Henoch-Schönlein purpura must be considered in differential diagnosis. With well recognition of this rare disease, the family and the physician's concern will be prevented; unnecessary investigations and interventions will be reduced.

Anahtar kelimeler

Akut infantil hemorajik ödem, purpura, vaskülit

Keywords

Acute hemorrhagic edema of infancy, purpura, vasculitis

Geliş Tarihi/Received : 18.11.2014

Kabul Tarihi/Accepted : 19.08.2015

DOI:10.4274/jcp.29484

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Esra Ülgen Temel, Düzce Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye
Tel.: +90 541 561 03 80
E-posta: ulgenesra@hotmail.com

©Telif Hakkı 2017 Galenos Yayınevi
Güncel Pediatri Dergisi, Galenos Yayınevi
tarafından yayınlanmıştır.

Giriş

Geniş purpurik döküntüler ve ödem ile seyreden akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ) genellikle 2 yaş altı çocuklarda görülen selim seyirli bir vaskülitir (1). Hasta çocukların görüntüsü aileyi endişelendirse de çoğu zaman tedaviye gerek olmadan 1-3 hafta içerisinde kendiliğinden iyileşme görülür. Bu makalede yüz, kulaklar ve ekstremitelerde yaygın, geniş purpurik lezyonlar ve yürüyememe şikayeti ile başvuran bir yaşında erkek hasta sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Bir yaşında erkek hasta iki gün önce kulak arkasında oluşan morluklar nedeni ile bir sağlık kuruluşuna başvurmuş. Oral antihistaminik tedavi verilmiş. Morlukların yüzde ve ekstremitelerde yaygınlaşması, her iki ayakta şişlik ve ayaklarının üzerine basamaması şikayetleri ile acil servisimize getirildi. Genel durumu iyi olan hastanın fizik muayenesinde kan basıncı 87/59 mmHg, nabız 118/dk, vücut sıcaklığı timpanik: 37,1 °C, solunum sayısı 27/dk idi. Hastanın muayenesinde yüzünde kulak kepçelerinde, her iki alt ve üst ekstremitelerde yaygın ve değişik boyutlarda ödemli görünümde, basmakla solmayan, kaşıntısız purpurik lezyonlar görüldü (Resim 1). Her iki ayakta ve

ayak bileklerinde ödem mevcuttu (Resim 2). Skrotal ve gluteal bölgelerde lezyon izlenmedi. Mukozalarda lezyon saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Yakın zamanda geçirilen bir enfeksiyon öyküsü yoktu. Bulguların ortaya çıkmasından önce herhangi bir ilaç alımı olmadığı, yakın zamanda immünizasyon hikayesi olmadığı öğrenildi. Yakınlarında benzer şikayeti olanlar yoktu.

Laboratuvar sonuçları; Hemogloblin: 12,58 mg/dL, hematokrit: %37,6, beyaz küre sayısı: 17,100/mm³, trombosit 536,000/mm³ idi. Protrombin zamanı: 13,0 sn, aktive parsiyel tromboplastin zamanı: 29,7 sn, uluslararası düzeltme oranı: 1,22, C-reaktif protein: 0,55 mg/dL, antistreptolizin O: 3 IU/mL olarak bulundu. Gaitada gizli kan negatifti, tam idrar tetkiki normal olarak değerlendirildi. Hasta etioloji araştırılması için çocuk hastalıkları servisine yatırıldı. Henoch-Schönlein purpurası (HSP) varyantı olabileceği düşünülerek ilk etapta ibuprofen başlandı. İntravenöz steroid (1 mg/kg metilprednizolon) tedavisi başlandı. Takiplerinde



Resim 1. Kol, kulak kepçesi ve yüzde purpurik döküntüler

lezyonların birleşme eğiliminde olduğu izlendi. Yatışının üçüncü gününde bazı lezyonların orta kısımlardan başlayarak solmaya başladığı, ayaklarındaki ödemin gerilediği, rahatlıkla yürüyebildiği görüldü (Resim 3). Hasta üç gün ibuprofen ve metilprednizolon tedavisi aldı. Hastaya klinik ve laboratuvar bulguları göz önüne alınarak



Resim 2. Alt ekstremitelerde ödem ve purpura



Resim 3. Üçüncü gününde solmakta olan döküntüler

AİHÖ tanısı konuldu. Sağ dizine yakın bölgede bulunan lezyondan punch biyopsi alındı. Biyopsi sonucu tanıyı destekler nitelikte lökositoklastik vaskülit ile uyumlu bulundu.

Tartışma

AİHÖ 2 yaş altı çocuklarda görülen lökositoklastik vaskülitlerin iyi huylu bir varyantıdır (2). İlk kez 1913 yılında Snow tarafından ‘süt çocuğunun el ve ayaklarında purpura, ürtiker ve anjiyonörotik ödem’ olarak tanımlanmıştır. Daha sonra ‘Finkelstein hastalığı, Seidlmayer sendromu, Purpura en cocarde avec ödemi’ gibi farklı başlıklarla birçok olgu rapor edilmiştir (3). Görülme sıklığı ile ilgili net bir bilgi yoktur; ancak Fiore ve ark.’nın (4) yaptığı çalışmada HSP 3-4 kez daha az sıklıkta görüldüğü belirtilmiştir. Erkeklerde kızlara göre daha fazla karşılaşılır. Kış aylarında daha sık görülür (5). Patogenezi tam olarak bilinmemektedir. %75 olguda yakın zamanda viral (sıklıkla üst solunum yolu enfeksiyonu, otitis media ya da konjonktivit, vb.) veya bakteriyel enfeksiyonlar (Streptococcal, Staphylococcal farengit, pulmoner tüberküloz, bronkopnömoni, üriner sistem enfeksiyonu vb.), aşılama (kızamık, difteri, boğmaca, tetanoz ya da kombine vb.) ve ilaç alımı (penisilin, sefalosporinler, trimetoprim-sulfametaksazol, parasetamol, öksürük şurubu ya da bunların kombinasyonu) öyküsü bulunur (2). Bizim olgumuzda öyküde herhangi bir tetikleyici faktör yoktu.

Klinikte ateş, geniş purpurik deri döküntüleri ve ödemle karakterize bir triad ile kendini gösterir (6). Hastaların kötü görüntülerine rağmen genel durumları iyidir. Hastalarda genellikle ateş görülür; ancak çok yüksek değildir (4). Deri lezyonları özellikle yüz, kulaklar ve ekstremitelerde hedef tahtası görüntüsü, madalyon benzeri purpura ve ödem ile karakterize görüntüdedir. Purpuralar, yuvarlak keskin kenarlı, genellikle homojen koyu renkli veya ortası koyu, kenarları daha açık renkli plaklar şeklindedir (7). Lezyonlar bazen nekrotikleşebilir (2).

İç organ tutulumu genellikle görülmez. Ancak böbrekleri etkileyerek proteinüri, hematüri, barsaklarda kanlı dışkılama gibi bulgulara sebep olabilir (8).

Deri döküntüleri 1 ile 3 hafta içerisinde kendiliğinden sekelsiz olarak iyileşir. Nadiren relaps

görülür (2). Hastamızın döküntüleri 1 hafta içerisinde tamamen iyileşmiştir.

Biyopsi örneklerinde; ışık mikroskopisinde lökositoklastik vaskülit ile uyumlu görünüm izlenmiştir. C1q, fibrinojen ve C3 birikimi tüm olgularda görülürken immünoglobulin (Ig) G %22, IgM %78, IgA %33 ve IgE %33 oranında izlenmiştir (9).

AİHÖ için karakteristik bir laboratuvar bulgusu yoktur. Lökositoz, trombositoz ve hafif eozinofil artışı izlenebilir (2). Hastamızda hafif lökositoz ve trombositoz mevcuttu.

Ayrırcı tanıda HSP, meningokoksemi, eritema multiforme, hemorajik bileşeni olan ürtiker, Kawasaki hastalığı, sepsisin deri bulguları, ilaç erüpsiyonu (2), Sweet sendromu, çocuk istismarı ve böcek ısırığı düşünülmelidir. HSP ile ayrırcı tanısının yapılması önemlidir. AİHÖ her ne kadar bazı yazarlar tarafından nedeni ve histopatolojisindeki benzerlikleri nedeniyle HSP’nin küçük çocuklarda görülen bir varyantı olarak kabul edilse de (3) bu konudaki yayınların çoğu AİHÖ’nün ayrı bir antite olarak kabul edilmesi gerektiğini desteklemektedir. İki yaşından küçük çocuklarda görülmesi, deri lezyonların karakteri, renal ve gastrointestinal tutulumun genellikle olmaması, tekrarlamının çok seyrek görülmesi AİHÖ’yü, HSP’den ayıran en önemli özelliklerdir (Tablo 1).

AİHÖ tanı kriterleri;

- İki yaş altında olmak,
- Yüz, kulaklar ve ekstremitelerde ödem ile birlikte purpurik veya ekimotik hedef benzeri lezyonlar (mukozal tutulum olabilir veya olmayabilir),
- Sistemik hastalık veya iç organ tutulumu olmaması,
- Birkaç gün veya hafta içerisinde kendiliğinden iyileşme (1) olarak tanımlanmıştır.

AİHÖ’nün özellikli bir tedavisi yoktur. Steroid ve antihistaminikler tedavide denenmişse de kullanımlarının prognoz açısından değişiklik oluşturmadığı kabul görmektedir. Bizim olgumuzda düşük doz steroid ve non steroid antienflamatuvar tedavi 3 gün boyunca kullanılmıştır. Kendiliğinden, sekelsiz iyileşme görülen AİHÖ’de tetikleyici durumların (enfeksiyon vb.) tedavisi gerekmektedir. Çocuğun dış görünümünün korkutucu olmasına rağmen bu hastalığın iyi huylu bir hastalık olduğu hakkında aileye bilgi verilmelidir.

Tablo 1. Akut infantil hemorajik ödem ve Henoch-Schönlein purpurasının klinik farklılıkları

| | AIHÖ | HSP |
|------------------------------------|---|---|
| Yaş | 2 yaş altı | 2-8 yaş arası |
| Döküntülerin dağılımı | Yüz, kulaklar ve ekstremiteler | Bacak ve kalçaların ekstansör yüzeyleri, bayağı maruz kalan alanlar |
| Döküntülerin tarzı | Yuvarlak keskin kenarlı, koyu renkli veya kenarları daha açık renkli ödemli plaklar | Basmakla solan palpabl purpura, peteşi |
| Ödem | Geniş, gode bırakmayan | Değişken |
| Organ tutulumu (GİS, renal, eklem) | Nadir | Sık |
| Lökositoklastik vaskülit | + | + |
| Fibrinoid nekroz | Sık | Nadir |
| Perivasküler IgA depozitleri | Sıklıkla negatif (%33) | + |
| Perivasküler C1q depozitleri | + | - |
| Süre | 1-3 hafta | 1 ay veya daha fazla |
| Relaps | Nadir | Sık |

GİS: Gastrointestinal sistem, AIHÖ: Akut infantil hemorajik ödem, HSP: Henoch-Schönlein purpurası, Ig: İmmünglobulin

Etik

Hasta Onayı: Hastanın anne ve babasından onay alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Burcu Hıdımoğlu, Konsept: Kenan Kocabay, Dizayn: Esra Ülgen Temel, Veri Toplama veya İşleme: Esra Ülgen Temel, Ramazan Cahit Temizkan, Analiz veya Yorumlama: Esra Ülgen Temel, Nefise Arıbaş Öz, Literatür Arama: Esra Ülgen Temel, Yazan: Esra Ülgen Temel.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Krause I, Lazarov A, Rachmel A, et al. Acute haemorrhagic oedema of infancy, a benign variant of leucocytoclastic vasculitis. *Acta Paediatr* 1996;85:114-7.
2. Smitt JH, Vermeer MH, Faber WR. Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI). *Clin Dermatol* 2002;20:2-3.
3. Millard T, Harris A, MacDonald D. Acute infantile hemorrhagic oedema. *J Am Acad Dermatol* 1999;41:837-9.
4. Fiore E, Rizzi M, Ragazzi M, 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.
5. Roh MR, Chung HJ, Lee JH. A case of acute hemorrhagic edema of infancy. *Yonsei Med J* 2004;45:523-6.
6. McDougall CM, Ismail SK, Ormerod A. Acute haemorrhagic oedema of infancy. *Arch Dis Child*. 2005;90:316.
7. Epçaçan S, Okur M, Tuncer O, et al. Purpura ayırıcı tanısında akut i nfantil hemorajik ödem. *Van Tıp Dergisi* 2007;14:31-4.
8. Garty BZ, Ofer I, Finkelstein Y. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Isr Med Assoc J* 2002;4:228-9.
9. Saraclar Y, Tinaztepe K, Adalıoğlu G, et al. 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.