

Akut Infantil Hemorajik Ödem: Mukoza ve gövde tutulumu olan bir olgu sunumu

ACUTE HEMORRHAGIC EDEMA OF INFANCY:

A case report with mucosal and truncal involvement

Kürşad AYDIN*, Mustafa KBNDİRCİ**, Scrap UTAŞ***,
H.Basrı ÜSTÜNBAŞ****, A.Fatih KISAARSLAN*

* Ars.Gör.Dr.,Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

** Doç.ür.,Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

*** Doç.Dr.,Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD.

**** ProfDr.,Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Bask., KAYSERİ

Özet

Akut infantil hemorajik ödem, lökositoklik vaskülitli akut kütanöz bir formudur. Yü: ve ekstremitelerde görülen hemorajik parpara ve inflamatuvar ödem iki esas bulgusu olup visceral organ tutulumu nadirdir. Hastalık bir ile dört ataktan sonra. 1-3 hafin içerisinde kendiliğinden ve lam olarak iyileşmektedir. Bu yazıda mukozal ve gövde tutulumu da olan altı aylık bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Akut infantil hemorajik ödem,
Mukoza, Gövde

T Klin Pediatr 1998. 7:93-95

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), çok nadir olmayan ancak çok iyi tanınmayan bir hastalık olup, bu tanıyı alan yaklaşık 80 kadar olgunun 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

Geliş Tarihi: 01.11.1990

Yazışma Adı es: Dr.Kürşad AYDIN
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları AD Başasistanlığı
38039, KAYSERİ

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 1 to 4 weeks; one to four attacks may occur.

In this paper, a six month old case with mucosal and truncal involvement was reported.

Key Words: Acute hemorrhagic edema of infancy.
Mucosa, Trunc

T Klin J Pediatr 1998. 7:93-95

(2,3). Bu yazıda ağır mukozasında, yumuşak damakta ve gövdede lezyonları bulunan bir olgu sunuldu.

Olgu

Altı aylık erkek hasta, ateş, döküntü ve yüzünde şişlik yakınmaları ile getirildi. Öyküsünden, yaklaşık on gün önce ateş, öksürük ve kulak akıntısının olduğu, bu yakınmalarla özel bir doktora gittiği, üst solunum yolu enfeksiyonu tanısıyla prokain penisilin verildiği ve dört doz tedavi aldığı, iki gün önce de özellikle yüzünde, kulak kepçesinde kollarında ve bacaklarında ortaya çıkan döküntülerin ve şişliğin olduğu öğrenildi.

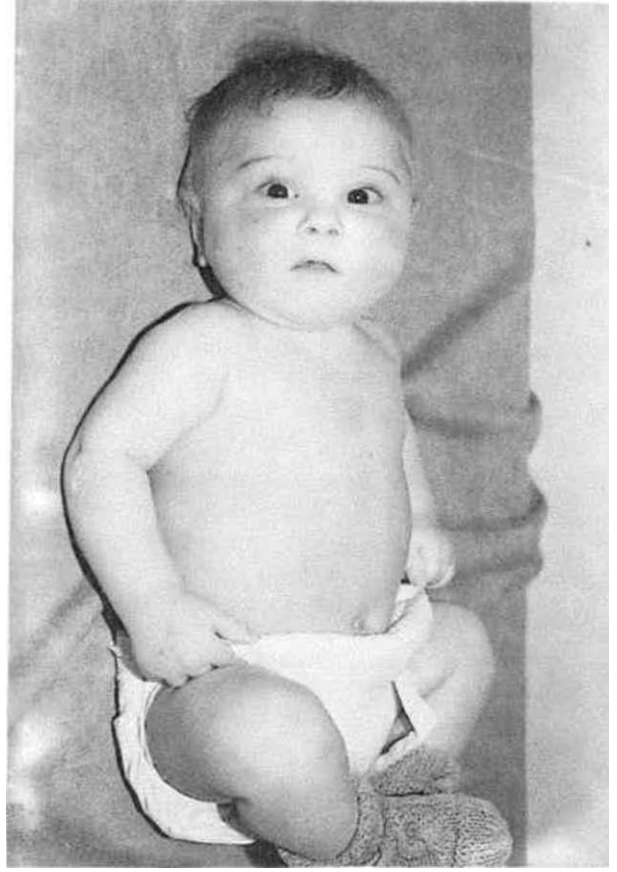
Fizik incelemede, genel durumu iyi olan hastanın, vücut sıcaklığı 36°C, nabız 140/dakika, kan basıncı 100/60 mmHg, solunum 24/dakika, ağırlık



Şekil 1. Olgunun yüzünde ve gövdedeki döküntüleri ve ödem izlenmekte.

7600 gr (50. persentil), boy 62 cm (10-25. persentil) olarak ölçüldü. Yanaklarda ve ekstremitelerde daha yaygın olmak üzere, gövdede ve ağız içerisinde, yumuşak damakta çapları 0.5-3 cm arasında gelişen, pembe-mor renkte, madalyon tarzında palpabl hemorajik döküntüler, yüzde ve kulak kepçelerinde belirgin ödemi vardı (Şekil 1). Kolunda enfekte cilt lezyonu vardı, diğer sistem incelemeleri normaldi. Laboratuvar incelemesinde, idrar tetkiki normal olarak değerlendirildi. Hemoglobini 9.8 gr/dl, beyaz küre sayısı 11800/mm³, periferik yaymada lenfosit hakimiyeti vardı, trombositleri bol ve kümeliydi. Eritrosit sedimentasyon hızı 20 mm/saat, serum ASO; CRP, RF, AFA, C3, IgG, IgM ve IgA düzeyleri normaldi. Kan kültüründe üreme olmadı, boğaz kültüründe normal boğaz florası tıredi, kolundaki enfekte cilt lezyonundan alınan kültürde S. aureus üredi.

Lezyonun bulunduğu bölgeden alınan cilt biyopsisinde, kollajen bağ dokusu içerisinde ve deri



Şekil 2. Olgunun 1 hafta sonraki düzelmiş halı görünümünü.

ekleri çevresinde lenfosit infiltrasyonu saptandı. AİHÖ tanısı ile hastaya oral antihistaminik, intravenöz sefazolin 150 mg/kg/gün 1 hafta süreyle verildi. Ciltteki lezyonlar için %2'lik Eau Borique ile pansuman yapıldı. İkinci gün ödemlerinde azalma izlendi, üçüncü gün döküntüler solmaya başladı ve yeni lezyon çıkmadı. Hasta bir hafta süreyle hastanede izlendi ve döküntülerin kaybolması (Şekil 2) üzerine hasta taburcu edildi.

Tartışma

AİHÖ'e benzer ilk olgu 1913 yılında Snovv (3) tarafından yayınlanmıştır. Literatürde daha sonra "Finkelstein Hastalığı", "Seidlmayer Sendromu" gibi değişik isimlerle yayınlanmış olup, akut infantil hemorajik ödem ifadesi 1974 yılından bu yana kullanılmaya başlanmıştır. Hastalığın çok nadir olmasına karşılık, çok iyi tanınmadığı için 1984 yılına kadar 46 olgu (2), 1991 yılında ise yaklaşık olarak 80 olgu (1) yayınlandığı bildirilmektedir. AİHÖ esas olarak bir lökositoklastik vaskülit

(LCV) olup, oluşumu serumda dolaşan immun komplekslerin varlığına bağlanmıştır. LCV efyolojisinde ise enfeksiyonlar, ilaç alımı, kollajen doku hastalıkları, paraproteinemiler ve ender de olsa malignensilerin rol aldığı düşünülmektedir (4). LCV'in görüldüğü diğer bir hastalık grubu da Henoch-Schönlein purpurasıdır (HSP). AİHÖ'in HSP'nin bir varyantı olabileceği düşünülmüşse de, ayrı bir hastalık olduğunu bildiren yayınlar çoğunluktadır (1,5). İki yaşın altında görülmesi, sistemik bulgularının olmaması ve çoğunlukla kendiliğinden ve tam olarak iyileşmesi ile HSP'den ayrılır (1,2,6). Hastalık genel olarak 4-24 aylık infantlarda, yüz ve ekstremitelerde madalyon tarzında hemorajik purpura ve inflamatuvar ödem ile karakterizedir (1,3,5,6). AİHÖ olgularında mukozalarda ve gövdede lezyonun görülmediği bildirilmekte (2) olup, bizim olgumuzda ağız mukozasında, yumuşak damakta ve gövdede de lezyonlar vardı.

Geçirilmiş enfeksiyon, ilaç alımı ve immünizasyon AİHÖ etyolojisinde suçlanmaktadır (1). Bizim olgumuzda da solunum yolu enfeksiyonu, stafilokoksik cilt enfeksiyonu ve penisilin kullanma öyküsü vardı. Ancak hastalığı başlatan faktörün hangisi olduğunu belirleyemedik.

AİHÖ olgularının histopatolojik incelemesinde, olguların çoğunluğunda LCV saptanmaktadır (1,2,5-8). İmmünohistolojik incelemede ise perivasküler IgA, C3, fibrinojen ve daha az olmak üzere de diğer immünglobulinlerin depolandığı görülmektedir (1,2,5). Bizim olgumuzda lezyonlu bölgeden alınan cilt biyopsisinde yalnızca bağ doku içerisinde lenfosit infiltrasyonunun varlığı saptandı. Damar kesitine rastlanmadığı ve ayrıntılı immünolojik inceleme yapılamadığı için LCV ve immünglobulin depolanmasının varlığı gösterilemedi.

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

Hastalığın prognozunun iyi olduğu, ortalama 1-4 atak ile seyrettiği ve 1-3 hafta içinde kendiliğinden ve tam olarak iyileştiği bildirilmektedir (1). Hastalığın 8-12 yıl gibi uzun süreli izlemlerinde nüks ve komplikasyon gözlenmediği de bildirilmiştir (5). Bizim olgumuz da antihistaminik ve antibiyotik tedavisi ile 1 hafta içerisinde iyileşti, ancak hasta izlemiden çıktığı için nüks ve komplikasyon açısından fikir sahibi olunamadı.

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, Tinaztepe K, Adalıoğlu G, Tunçer A. Akut infantil 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* 1993; 61:18-9.
4. Lowry MD, Hudson CF, Gailen JP. Leukocytoelastic vasculitis caused by drug additives. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30:854-5.
5. Saraçlar Y, Tinaztepe 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; 86:473-83.
6. Jones CM and Callen JP. Collagen vascular diseases of childhood. *Pediatr Clin N Am* 1991; 38:1019-39.
7. Tinaztepe K, Güçer Ş. Lökositoklastik vaskülit. *Katki Pediatri Dergisi* 1995; 2:152-64.
8. Dağlı E, Tinaztepe K, Tinaztepe B. Çocukluk çağında lökositoklastik vaskülit. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 1987; 30:1-15.