

Akut infantil Hemorajik Ödem

ACUTE HEMORRHAGIC EDEMA OF INFANCY

Dr.Tansu SİPAHİ, D.Aysel YÖNEY, Dr.Fevzi TUNA, Dr.Selmin KARADEMİR

Dr.Sami Ulus Çocuk Hastanesi, ANKARA

ÖZET

Akut infantil hemorajik ödem infantlarda görülen akut seyirli kutanöz lökositoklastik bir vaskulittir. Başlangıçta klinik tablo şiddetli görülmesine rağmen benign seyirli olup tam iyileşme gösterir. Bir yaşındaki bir hastamızda saptadığımız bu hastalığı nadir görülmesi nedeniyle sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Akut infantil hemorajik ödem,
Lökositoklastik vaskülit

T Klin Pediatri 1992, 2:74-76

SUMMARY

Acute hemorrhagic edema of infancy is an acute cutaneous leukocytoclastic vasculitis of infants. This disease has a violent onset with a short benign course. All the reported cases were recovered without any complications.

In this report we wanted to present this rare disease in a one year old male infant who recovered within ten days.

Key Words: Acute hemorrhagic edema of infancy,
Leukocytoclastic

Anatolian J Pediatr 1992, 2:74-76

Akut infantil hemorajik ödem süt çocukluğu döneminde görülen ateş, madalyona benzeyen purpurik döküntüler ve ödemle karakterize bir vaskulittir (1). Ani başlangıcı takiben kısa bir seyir göstererek tam düzellemeyle sonuçlanır (2).

Döküntü yakınmasıyla başvuran ve akut infantil hemorajik ödem düşünülen bir yaşında erkek hastayı, bu hastalığın nadir görülmesi nedeniyle sunmak istedik.

OLGU BİLDİRİSİ

Bir yaşında erkek hasta bir haftadır öksürük, iki gündür ateş ve döküntü yakınmasıyla Ocak 1992 tarihinde hastanemize yatırıldı, ilaç kullanımı ve ailede atopi öyküsü olmayan hastanın fizik incelemesinde; A: 37.5°C, boy 75 cm (%35), ağırlık: 10 kg (%50), kan basıncı: 80/50 mm Hg, baş çevresi: 46 cm idi. Genel durum iyi, aktif ve ilgili olup ciltte özellikle ekstremite-

lerde, yanaklarda ve gluteal bölgede 0.5-3 cm çapında basmakla solmayan, palpe edilebilen purpurik lezyonlar vardı (Şekil 1A, 1B). Sol bacak ve ayakta yaygın ödem gözlemlendi. Tonsilleri hiperemik, diğer sistem bulguları normaldi.

Laboratuvar incelemelerinde; Hb: 12.4 gr/dl, BK: 13 600/mm³, periferik kan yaymasında %2 çomak, %34 parçalı, %52 lenfosit, %6 eosinofil, %6 monosit olup trombositleri bol ve kümeli idi. idrar tetkiki normal olarak değerlendirildi. Kan üre nitrojeni %15 mg idi. Kreatinin %0.5 mg, kan şekeri %78 mg, sodyum 136 mEq/L, potasyum 5.2 mEq/L, kalsiyum %10 mg, fosfor %4.5 mg, SGOT 30 Ü, SGPT 20 Ü, alkalen fosfataz 6.8 Ü, total protein %7.5 gr, albumin 4.6 gr, globulin 2.9 gr, eritrosit sedimentasyon hızı 8 mm/saat, protrombin zamanı 15 saniye, parsiyel tromboplastin zamanı 30 saniye, Coombs negatif, C3 68.7 mg (N=50-90), C4 22.5 mg (N=40), HBs ve anti-HBs negatif, IgA: 57.7 mg (N=28-113), IgG 690 mg (N=383-1070), IgM: 89.9 mg (27-169), IgE 3 kU/L (N=40-300). Gaita, boğaz, idrar ve kan kültürlerinde üreme olmadı. Akciğer grafisi normal, sol alt ekstremite grafisinde yumuşak dokuda ödem gözlemlendi.

Geliş Tarihi: 23.6.1992

Kabul Tarihi: 21.9.1992

Yazışma Adresi: Dr.Tansu SİPAHİ

Reşit Galip Cad. No: 11/7
Gaziosmanpaşa - ANKARA



Şekil 1A. Hastanın bacaklarda gluteal bölgedeki purpurik lezyonları ve sol bacak ve ayak sırtındaki ödem.



Şekil 1B. Yanaklardaki purpurik lezyonlar görülmektedir.

Klinik olarak vaskülit düşünülen hastaya cilt ve cilt altı biyopsisi yapıldıktan sonra Atarax başlandı. Biyopsi sonucu leukositoklastik vaskülit olarak değerlendirilen hastanın lezyonlarının on gün içinde tamamiyle düzelmesi nedeniyle taburcu edildi. Rekürrens gözlenmedi.

TARTIŞMA

Akut infantil hemorajik ödem ilk defa 1913 yılında Snow (3) tarafından bir hemşirenin bebeğinde "purpura, ürtiker, el ve ayakların angionörotik ödemi" başlığıyla yayınlanmıştır. 1974 yılında Larraque ve ark. (1) iki olgu sunmuşlardır. 1976 yılına kadar literatürde bildirilen olgu sayısı 37 olup (1-4), 1990 yılında Saraçlar ve ark. (5) 12 olgu daha yayınlamışlardır. Literatürde toplam olgu sayısı 59'dur (6).

Genellikle hastalık 24 aydan küçük infantlarda görülmekle beraber literatürde en genç hasta 3.5 aylıktır (5). Larraque ve ark. (1) cinsiyet farklılığı olmadığını bildirmelerine karşılık, Saraçlar ve ark. (5)'nin 12 olguluk serisinde 9 hastanın erkek olduğu belirtilmiştir. Bizim hastamız da bir yaşında olup erkektir.

Etyolojide viral enfeksiyonlar, üst solunum yolu enfeksiyonları, ilaç kullanımı ve aşılama sorumlu tutulmuştur (1,4,6). Bizim hastamızda ilaç alımı ve aşı

öyküsü olmayıp, muhtemelen viral bir üst solunum yolu enfeksiyonu vardı.

Akut infantil hemorajik ödemde cilt lezyonları 0.5-5 cm çapında, keskin kenarlı, yuvarlak, madalyona benzer purpurik ve eritematöz özelliktedir (1-5). Döküntülerin merkezi periferden daha koyu renkte, nadiren normal cilt rengindedir. Ödemli sahalardaki purpuralar bazan ekimotik bir görünüm alabilir. Başlangıçta purpura ve ateş olmadan sadece ödem bulunabilir. Ödem esas olarak el ve ayak sırtlarını, ekstremiteleri tuttuğu belirtilmektedir, yüzde de olunca nefrotik sendromu taklit edebilir (7,8). Hastamızda yüzde, bacaklarda ve gluteal bölgede madalyona benzer, kasıntısız purpurik cilt lezyonları vardı. Gövdede döküntü yoktu. Sol ayak sırtı ve bacakta ödem gözleniyordu.

Literatürde hastalarda eosinofili olabileceği belirtilmektedir (5,9). Hastamızın periferik kan yaymasında %6 oranında eosinofili saptandı, ancak total eosinofil sayımı yapılmadı. IgE seviyesinde hafif artış olabileceği de bildirilmiştir (5). Fakat hastamızda IgE seviyesi normal olarak bulundu.

1976 yılına kadar yayınlanan 37 olgudan 11'inin cilt biyopsisinin ışık mikroskopik incelemesinde küçük cilt yellerinde allerjik vaskülit olduğu gösterilmiştir (1-4).

Ancak son yıllarda yapılan çalışmalarda bunun leukositoklastik tipte bir küçük damar vaskülitü olduğu, üst ve orta dermişteki kapiller ve posikapiller venüllerin olaya katıldığı anlaşılmıştır (5,7,8). Ayrıca küçük dermal damar duvarlarında IgM (%78), C3, IgA (1/3'ünde) hafif IgE depolanmasını göstermişlerdir (5). Bizim hastamızda da ışık mikroskopik incelemede leukositoklastik vaskülit olduğu belirlenmiştir.

Akut infantil hemorajik ödem Henoch Schönlein purpurası ile karışabilir (5). Asıl farklılık akut infantil hemorajik ödemin ilk yaşın altında görülmesi ve cilde sınırlı olmasıdır. Ayrıca Henoch Schönlein purpurasında cilt lezyonlarının polimorfik olduğu belirtilmiştir. Saraçlar ve ark. (5) yaptıkları immunfloresan çalışmayla kutanöz lökositoklastik vaskülitin bir subgrubu veya Henoch-Schönlein purpurasının bir varyantı olduğunu ileri sürmüşlerdir.

Cilt lezyonları genellikle 10 gün içinde kaybolur, ancak 35 günde düzelen bir olgu da bildirilmiştir (1). Hastada enfeksiyon varsa tedavi edilmelidir. Antihistaminiklerin iyileşmeye katkısı olduğu bilinmektedir (1-5). Hastamızda da antihistaminik (Atarax) kullanarak 10 günde kür sağlanmıştır.

Sonuç olarak akut infantil hemorajik ödemin başlangıç tablosu gürültülü dahi olsa tam iyileşme sağlanabilmesi, hastaların takibinde önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Larreque M, Lesage B, Rossier A. Edema agudo hemorragico del lactante (EAHL) (purpura en escarapela con edema post infeccioso de Seidlmayer) vasculitis alérgica. Med Cutanea 1974; 11: 165-74.
2. Larreque M, Lesage B, Rossier A. Acute hemorrhagic edema of the nursing baby (Medallion-like purpura with post infectious Seidlmayer edema) and allergic vasculitis. In: Malkinson FD, Pearson RW, eds. Year book of dermatology (Practical medicine year books), Chicago: Year Book Medical Publishers 1976: 293-4.
3. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. JAMA 1913; 61; 18-9.
4. Amorlc JC, Stalder JF, Litoux P. Quel est votre diagnostic. Ann Dermatol Venereol 1991; 118(6-7):481-2.
5. Saraçlar Y, Tınaztepe K, Adalıoğlu 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.
6. 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.
7. Resnick AH, Esterly NB. Vasculitis in children. Intern J Dermatol 1985; 24: 139-46.
8. Lambert D, Laurent R, Bouilly D, et al. Oedema aigu hemorragique du nourrisson. Données immunologiques et ultrastructurales. Ann Dermatol Venereol 1979; 106: 975-87.
9. Mackel SE, Jordan RE. Leukocytoclastic vasculitis: A cutaneous expression of immune complex disease. Arch Dermatol 1982; 118: 296.