

Akut İnfantil Hemorajik Ödem: Olgu Sunumu

ACUTE HEMORRAGIC EDEMA OF INFANCY:
CASE REPORT

Nazan TOMAÇ, Yıldız SARAÇLAR, İpek TÜRKTAŞ, Ömer KALAYCI

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri ABD, ANKARA

ÖZET

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), yeteri kadar tanımlanmamış bir hastalık olması nedeniyle kliniğimizde izlenen 10 aylık kız hasta sunulmuştur. Lökositoklastik vaskülitlerden (LCV) olan ve klinikte daha sık görüldüğü müz Henoch-Schönlein purpurası (HSP) ile karşılaştırılarak klinik, histopatolojik ve immünohistolojik farkları tartışılmıştır.

Hastalığın lökositoklastik vaskülitler içinde sadece deriyi tutan farklı bir klinikopatolojik antite olarak kabul edilmesinin prognoz ve gereksiz tedavinin önlenmesi açısından yararlı olacağı vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Akut infantil hemorajik ödem,
Kütanöz lökositoklastik vaskülit

T Klin Dermatoloji 1996, 5:138-141

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), süt çocukluğu döneminde ortaya çıkan, ateş, geniş purpurik deri döküntüsü ve ödem triadı şeklinde klinik bulgu veren deriye lokalize olmuş bir lökositoklastik vaskülit (1). Cilt lezyonlarının dağılımı ve görünümü tipik olup yüz, aurikula ve ekstremitelerde 1-5 cm çapında yuvarlak hemorajik purpura şeklindedir. Bu görünümü nedeni ile "medallion-like purpura" olarak da isimlendirilmiştir (2). Vaskülit sadece deriye lokalize olduğundan hastaların genel durumu iyidir ve sekel kalmadan tamamen düzelmeleri beklenir. İlk kez 1913 yılında Snow (3) tarafından tanımlandığı halde günümüze kadar yaklaşık 60-80 vaka rapor edilmiştir (4). Hastalığın insidansının literatürdeki kadar düşük olmadığını, ancak yeterince ta-

Geliş Tarihi: 13.6.1995

Yazışma Adresi: Dr.Nazan TOMAÇ
Dr.Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları Merkezi, Babür Caddesi,
Telsizler, 06080. ANKARA

138

SUMMARY

Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI), is not a clinically well-recognized disease. We present the case of a 10 month old girl with AHEI, and compare the clinical, histopathological and immunohistological features of this acute purely cutaneous leukocytoclastic vasculitis (LCV) with those of the more frequent Henoch - Schonlein purpura (HSP).

AHEI is an acute cutaneous LCV, localized on the skin, and it should be regarded as a separate clinico-pathological entity for correct prediction of prognosis and prevention of unnecessary treatment.

Key Words: Acute hemorrhagic edema of infancy,
Cutaneous leukocytoclastic vasculitis

T Klin J Dermatol 1996, 5:138-141

nınmadığını veya bazı yazarlarca Henoch-Schönlein purpurası (HSP) olarak tanı aldığını düşünmekteyiz. Konuya tekrar dikkati çekmek için daha önce klinik, serolojik ve immünohistolojik olarak inceleyip yayınladığımız 12 hastayı da göz önüne alarak en son izlediğimiz bir olguyu sunmaktayız (5).

OLGU

On aylık kız çocuğu, baş el ve ayaklarında şişlik, yanak ve bacaklarında yaygın döküntü yakınması ile Temmuz 1992 tarihinde polikliniğimize getirildi.

Hastanın 15 gün önce hafif ateş, nezle, öksürüğünün başladığı, bu nedenle bazı ilaçlar (sefalekssin, difenhidramin hidroklorit ve multivitamin) verildiği, ilaçları alırken beşinci günde deri döküntülerinin başlaması ile ilaçların kesildiği: döküntülerin önce sağ kulak, omuz ve kollarda ufak kabarıklıklarla başlayıp bir saat içinde morardığı, yüze ve bacaklara yayıldığı öğrenildi. Döküntülerin başlamasından iki gün sonra yüz, el ve ayakların şişmesi: ateşinin 39°C'a kadar yükselmesi ile hasta servisimize yatırıldı.

T Klin Dermatoloji 1995, 5



Şekil 1. Hastanın yüz, kulaklar ve ekstremitelerinde görülen ödem ve tipik purpurik döküntüler.



Şekil 2. Yüz, göz kapakları ve kulak kepçelerindeki ödem ve hemorajik purpuranın yakından görünümü.

Öz geçmişinden, ailede atopi öyküsünün olmadığı, hastanın çilek ve yumurta ile ürtikerinin belirdiği kaydedildi.

Fizik incelemesinde, ateşi 39°C ölçülen hastanın genel durumu iyi, aktifti. Yanaklarda, çenede, her iki kulak kepçesinde, kol ve bacaklarda çapları 1-3 cm arasında değişen, yuvarlak, deriden kabarık, kırmızı-mor renkte, basmakla solmayan döküntüler ile birlikte göz kapakları, el ve ayak fleksör yüzlerinde ödem mevcuttu (Şekil 1.2).

Rutin ve vaskülitte yönelik laboratuvar incelemelerinde; hemoglobin:9.5 g/dl, lökosit:23.000/mm³, %60 nötrofö, %32 lenfosit, %8 çomak, eosinofil: 100/mm³; trombosit:676.000/mm³. eritrosit sedimentasyon hızı: 116 mm/saat, ASO:166 Todd ünitesi bulundu. Hepatitis B serolojisi, romatoid faktör, soğuk aglütininler, ANA, anti-DNA, immünoglobulinler ve kompleman araştırmaları negatif veya normaldi. Kan biyokimyası normal sınırlardaydı.

Uyluk üzerindeki yeni bir lezyondan alınan deri "punch" biyopsisinin histopatolojik incelemesinde; üst ve orta derimde kapiller ve venüllerin duvarı içinde ve çevresinde karyoreksis gösteren polimorf nüveli lökositler ve eritrositlerden oluşan infiltrasyon ve fibrinoid nekroz görülerek "lökositoklastik vaskülit" tanısı konuldu. Floresan mikroskopisinde; immün-reaktanların (C3, C1q, IgG, IgA ve fibrinojen), dermal damarlar içinde ve çevresinde depolandığı gözlemlendi.

Hasta izlem için servise yatırılarak hidrokortizon başlandı, ilk 24 saat içinde 38.5-39°C ateşi olup daha sonra normale döndü, ilk döküntüler yavaş yavaş solarken beşinci ve altıncı günde ekstremitelerde yeni purpurik döküntüler çıktı. Tekrarlanan idrar tetkikinde bol lökosit olması ve idrar kültüründe 100.000 koloni E.coli üremesi nedeni ile idrar yolu enfeksiyonu tanısı konularak ampisilin ve klavulanat başlandı. Daha sonra döküntülerde yenilenme olmadı ve mevcut lezyonlar giderek soldu. Yatırdıktan 9 gün sonra taburcu edilip 20 gün sonra kontrole gelen hastanın tamamen düzeldiği görüldü.

TARTIŞMA

Akut infantil hemorajik ödem, esas olarak küçük damar duvarında oluşan allerjik vaskülitlerden lökositoklastik vaskülitin (LCV) deriye lokalize olan klinik bir formudur. İlk kez 1913 yılında Snow (3) tarafından rapor edilmiş, 1939'da Seidlmayer (6) tarafından detaylı olarak tanımlanmış ve literatüre "Seidlmayer sendromu", "medallion-like purpura", "infantil postenfeksiyöz iris benzeri purpura ve ödem" gibi değişik isimlerle geçmiştir (2,7). Bugüne kadar yaklaşık 60-80 olgu görüldüğü bildirilmekle beraber, hastalığa daha sık rastlandığı ancak bazı otörler tarafından aralarındaki benzerlikler nedeni ile HSP olarak takip edildiği anlaşılmaktadır (4,8,9).

Tablo 1. AİHÖ ve HSP'nin karakteristik özelliklerinin karşılaştırılması

	AİHÖ	HSP
Benzer Özellikler		
Cins		Erkeklerde biraz daha sık
Mevsim		Soğuk mevsimler
Olası etyoloji		Enfeksiyon, ilaçlar, aşılama
Farklı Özellikler		
Yaş	4-24 ay	Pik 3-7 yaş
Purpura	Ekimotik, Madalyon benzeri; Yüz, ekstremitelerde	Polimorf, Papül, Palpabl, Purpura, ürtiker; Alt ekstremitte dış yüzlerinde en çok
Ödem	Her vakada belirgin	Olmayabilir
Organ tutulumu	Çok nadir	Sıklıkla var
Histopatoloji		
-LCV	Çok spesifik	Az spesifik
-Fibrinoid nekroz	Sıklıkla	Nadiren
Direkt immünofloresanda		
-IgA	Sıklıkla yok	Var
-C1q	Var	Yok
Döküntü süresi	5-11 gün	30 gün
Relaps	Yok	Sıklıkla

Hastalık genellikle kışın 4 ay ile 2 yaş arası infanlarda görülür. Tetiği çeken faktör olarak 3/4 vakada geçirilmiş bir enfeksiyon (genellikle ÜSYE veya idrar yolu enfeksiyonu), ilaç alımı veya immünizasyon öyküsü bulunmaktadır. Döküntülerin aniden başlayıp yayılması ve dramatik görünümüne rağmen hastanın genel durumunun iyi olması tanı konulmasında önemli bir klinik kriterdir. Yüz, el ve ayaklarda inflamatuvar ödemle birlikte; kulak, yanak ve ekstremitelerde görülen 1-5 cm çapında ekimotik palpabl purpuranın olması hastalığın temel iki özelliğidir. Önce deride ürtikeryal plaklar, hiperemi veya küçük makülopapüler döküntüler şeklinde gördüğümüz lezyonlar birkaç gün içinde genişleyip yayılır ve yuvarlak, keskin kenarlı, homojen veya ortası daha koyu renkte hemorajik purpurayı döner. Ödemli yerlerde purpura, ekimotik görünüm alabilir. Deri lezyonları kasıtsızdır. Gövdede ve mukozalarda döküntü yoktur. Diyare, melena (10) ve intestinal invajinasyon (11) görülen birkaç vaka rapor edilmişse de vaskülit esas olarak deriye lokalize olup iç organ tutulumu yoktur. Spontan ve tam iyileşme 1-3 hafta içinde olur. Bu süre içinde döküntülerde birkaç kere yenilenme olabilir.

Laboratuvar bulgusu olarak hematolojik bozukluk saptanmaz. Hafif lökositoz, lenfosit hakimiyeti, trombositoz ve bazı vakalarda eosinofili vardır. Serum immün-kompleks seviyesi yükselebilir. Diğer laboratuvar bulguları spesifik değildir.

Histopatolojik olarak dermiş damarlarında fibrinoid nekroz, kanama, nötrofil ve mononükleer hücre infiltrasyonu ve lökositoklazisle karakterize lökositoklastik vaskülit gösterilmiştir.

İmmünohistolojik çalışma ilk kez Saraçlar ve ark (12) tarafından yapılmıştır. Dermal vasküler immün reaktanların gösterilmiş olması, olayın immün ilişkili vaskülit olduğunun kuvvetli bir kanıtıdır (13). IgGv1, C3 ve/veya fibrinin küçük damar duvarlarındaki granüler depolanması LCV'nin tipik özelliğidir (14,15).

Ayırıcı tanıda, döküntüler başlangıçta meningokoksemi, septisemi, purpura fulminansı anımsatmakla beraber en çok HSP ile karışabildiği hatırlanmalıdır. HSP'den ayrılan en önemli özellikleri; iki yaştan önce görülmesi, döküntünün sadece deriye lokalize olması, bül ve vezikül şeklinde polimorfizm göstermemesi ve daha kısa sürede tam olarak iyileşmesidir. AİHÖ'yi HSP'den ayıran klinik özellikler yanında bazı immüno-patolojik farklar da vardır. HSP'de vasküler IgA depolanması gösterilmesine karşın 12 vakalık AİHÖ serimizde 1/3 vakada vasküler IgA depolanması vardır (5). Damar duvarında C1q floresan boyaması literatürde ilk kez kliniğimizde izlenen üç AİHÖ vakasına yapılarak C1q depolanması gösterilmiş ve komplemanın klasik yoldan aktive olduğu desteklenmiştir. HSP'de ise esas olarak IgA ve C3 depolanması olup C1q gösterilememiş olması komplemanın alterne yoldan aktivasyonunu düşündürmektedir. Tablo 1'de bu iki vaskülitin benzer ve farklı özellikleri gösterilmiştir.

Hastalık selim gidişli bir vaskülit olup prognozu iyidir ve genellikle 5-11 günde hiçbir komplikasyon olmadan düzelir. Bazen 35 güne kadar uzayabildiği rapor edilmiştir. Tedavisinde steroid önerenler olmakla beraber sadece antihistaminiklerin yeterli olduğu görülmüştür. Antijenik stimulusu kesebilmek için hastanın

kanıtlanmış enfeksiyonuna yönelik olarak uygun antibiyotik verilmelidir.

Vakaların bir bütün olarak değerlendirdiğimizde "akut infantil selim kütanöz LCV" olarak tarif edilmesinin uygun olduğunu düşünmekteyiz. Sonuç olarak; Aİ-HÖ'nin HSP'den farklı bir klinikopatolojik antite olarak kabul edilmesinin, prognozun tahmin edilmesi ve gereksiz tedavinin önlenmesi açısından yararlı olduğuna inanmaktayız.

KAYNAKLAR

1. Larregue M, Lesage B, Rossiner A. Edema agudo hemorragio del lactante (EAHL) (purpura en escarapela con edema post-infeccioso de Seidemayer) y vasculitis alergica. Med Cutan Ibero Lat Am 1974; 3:165-74.
2. Malkinson FD, Pearson RW, eds. Year book of dermatology (practical medicine year books). Chicago: Year Book Medical Pubs Inc, 1977: 293-4.
3. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. J Amer Med Ass 1913; 61:18-9.
4. Legrain V, Lejean S, Taieb A, Guillard JM, Battin J, Maleville J. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: study of ten cases. J Am Acad Dermatol 1991; 4:17-22.
5. Saraçlar Y, Tmaztepe K, Adaloğlu G, Tuncer A. Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI): A variant of Henoch-Schonlein purpura or a distinct clinical entity? J Allergy Clin Immunol 1990; 86:473-83.
6. Finkelstein H, Lehrbuch der Sauglings-krankheiten, 4 ed. Amsterdam: Auff, 1938: 814-30.
7. Seidelmayer H. Die Frühinatile postinfektiose Kokarde-Purpura. Z Kinderheilk 1939; 61:217-55.
8. Allen DM, Diamond LK, Howell DA. Anaphylactoid purpura in children (Schönlein-Henoch syndrome). Am J Dis Child 1960; 99:833-54.
9. Fink CW. Vasculitis. Pediatr Clin North Am 1986; 33:1203-19.
10. Roussot JC. Sur l'oedema aigu hémorragique de la peau. Paris: These Medicine, 1966.
11. Larregue M, Loretta G, Prient F, et al. Oedema aigu hémorragique du nourrisson avec complication lethale digestive. Ann Dermatol Venereol 1980; 107:901-5.
12. Saraçlar Y, Tmaztepe K, Adaloğlu G, Tuncer A. Akut infantil hemorajik ödem (Dokuz vaka üzerinde klinik ve immünopatolojik bir çalışma). Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 1984;27:3-20.
13. Mackel SE, Jordan RE. Leukocytoclastic vasculitis: a cutaneous expression of immune complex disease. Arch Dermatol 1982; 118:296.
14. Sams WM, Claman NH, Kohler PF, et al. Human necrotizing vasculitis: immunoglobulins and complement in vessel walls of cutaneous lesions and normal skin. J Invest Dermatol 1975;64:441-5.
15. Resnick AH, Esterly NB. Vasculitis in children. Intern J Dermatol 1985; 24:139-46.