

Olgu Sunumu

# Akut İnfantil Hemorajik Ödem; İki Olgu Sunumu

Ahmet Sert, Abdullah Yazar, Dursun Odabaş, Ayşe Yasemin Çelik

## Özet

**Amaç:** Akut infantil hemorajik ödem, süt çocukluğu döneminde görülebilen ve klinik olarak ateş, deride palpabl purpura ve ödem ile karakterize akut kütanöz lökositoklastik vaskülitir. Hastalığın başlangıcı oldukça gürültülü bir seyir izlemesine karşın, klinik gidiş benign karakterde olup kısa sürede tamamen iyileşmektedir. **Olgu sunumu:** Bu çalışmada; deride purpurik döküntü ve ekstremitelerde ödem yakınmaları ile başvuran, klinik ve laboratuvar incelemeleri sonucunda akut infantil hemorajik ödem tanısı almış iki olgu sunulmuştur.

**Sonuç:** Henoch-Schönlein purpurası, meningokoksemi, purpura fulminans gibi hastalıklarla ayırıcı tanıda akut infantil hemorajik ödemin de düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

**Anahtar kelimeler:** Akut infantil hemorajik ödem

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), çocuklarda görülen derinin lökositoklastik vaskülitidir (1, 2). Hastalık yenidoğanda ve sekiz yaşındaki bir çocukta bildirilmekle beraber genellikle 4-24 ay arasındaki çocuklarda görülmektedir (2). Klinikte ateş, geniş purpurik deri döküntüleri, ekstremitelerde deri döküntüleri ile karakterize benign seyirli tablo 1-3 hafta içinde kendiliğinden düzeldir (3, 4). AİHÖ'nün etiyolojisi kesin olarak bilinmese de geçirilmiş viral (üst solunum yolu enfeksiyonları, otitis media, viral konjunktivit), bakteriyel enfeksiyonlar (streptokok ya da stafilokokların sebep olduğu farenjit, tüberküloz, pnömoni, üriner sistem enfeksiyonu), aşılama ve ilaçlar (penisilin, sefalosporin, trimetoprim-sülfametaksazol, parasetamol) ile bağlantı gösterilmiştir (5, 6). Tedavide kullanılan sistemik

kortikosteroidler ve antihistaminiklerin klinik gidişi etkilemediği bildirilmişse de, bazı araştırmacılar kortikosteroid ve antihistaminik kullanımının iyileşmeyi hızlandıracağı görüşünü savunmaktadırlar (7). AİHÖ, Henoch-Schönlein purpurası, purpura fulminans, meningokoksemi, septisemi, nekrotizan fasiit gibi purpurik döküntülerin ayırıcı tanısında düşünülmelidir (8). Burada akut infantil hemorajik ödem tanısı konulan iki yeni olgu literatürde romatoid faktör yüksekliği ile akut infantil hemorajik ödem birlikteliği olmadığından ve döküntülerin ayırıcı tanısında akut infantil hemorajik ödemin de göz önünde bulundurulması için sunulmaktadır.

## Olgu Sunumu

**Olgu 1;** 8 aylık erkek hasta ayaklarında şişlik ve bacaklarında morluk şikayeti ile başvurdu. Üç gündür ateş şikayeti olan hastaya başvurduğu dış merkezde tonsillit tanısı ile 15 mg/kg klaritromisin, 10 mg/kg ibuprofen, dekonjestan başladığı, ilaçların ilk dozunu aldıktan yaklaşık iki saat sonra şikayetlerinin başladığı öğrenildi. Yakın zamanda aşılama öyküsü olmayan hastanın başvurudaki fizik muayenesinde ateş:38 °C, kan basıncı: 80/50 mmHg, ağırlık: 8750 gr (25-50 p), boy: 75 cm (25-50 p) idi. Her iki bacakta ve ayakta ödem, her iki bacakta ve ayakta farklı boyutlarda basmakla solmayan purpurik, ekimotik lezyonları mevcuttu (Şekil 1).

Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

**Yazışma Adresi:** Dr. Ahmet Sert

Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları. 42080 Konya- Türkiye

Tel: 00.90.332.3236709

E-mail: ahmetsert2@hotmail.com,

ahmetsert2@yahoo.com.tr

Makalenin Geliş Tarihi: 09.06.2010

Makalenin Kabul Tarihi: 15.09.2010

Sert ve ark.

Orofarenks, tonsiller ve diğer sistem muayenesi doğaldı. Laboratuvar incelemesinde: hemoglobin: 11.2 gr/dl, lökosit: 18.900 /mm<sup>3</sup>, trombosit: 434.000 /mm<sup>3</sup>, CRP: 59.7 mg/l, eritrosit sedimentasyon hızı: 90mm /saat idi. C3: 95 mg/dl (55-120 mg/dl), C4: 22 mg/dl (20-50 mg/dl), koagülasyon testleri normal, ASO: 53.1 IU/ml (120-160 IU/ml), IgG: 6.38 g/l (4.63-10.06 g/l), IgM: 0.89 g/l (0.46-1.59 g/l), IgA: 1.47 g/l (0.17-0.69 g/l) ve IgE: 47.9 IU/l (16.26 g/l) idi, EBV, CMV ve Rubella IgM'ler negatif idi. Hepatit belirteçlerinde aşılama ya bağlı anti-HBs pozitifliği mevcuttu. ANA negatif, romatoid faktör:157 IU/ml idi. Tam idrar tetkiki normal olan hastanın idrar kültüründe üreme olmadı, boğaz ve gaita kültüründe normal flora üredi, gaitada gizli kan negatifti. Akut infantil hemorajik ödem olarak değerlendirilen ve 0.6 mg/kg/doz dört dozda hidoksizin başlanan hastanın cilt biyopsisi lökositoklastik vaskülit ile uyumluydu. Yatışının ikinci gününden sonra yeni lezyonu çıkmayan ve mevcut lezyonları gerileyen hasta tedavisine ayaktan devam etmek üzere taburcu edildi. Hidoksizin tedavisi 10 güne tamamlanan hastanın kontrolde lezyonu yoktu ve romatoid factor 23 IU/ml ye gerilemişti.



Şekil 1. Hastanın başvuru anında her iki ayak ve bacağındaki hemorajik ve ödemli lezyonlar.

**Olgu 2;** Bir gündür yüksek ateş, ayak sırtında başlayan ve gün içinde giderek artan şişlik, her iki el sırtında yer yer ülsere ekimotik nodüler lezyonların bulunduğu şişlik şikayetiyle dış merkeze başvuran 11 aylık erkek hastaya meningokoksemi ön tanısıyla seftriakson başlanıp çocuk kliniğimize sevk edilmiş. Kabulündeki fizik muayenesinde genel durumu orta, ateş: 36,6 oC, kan basıncı: 90/50 mm/Hg, ağırlık: 9600 gr (50-75 p), boy: 74 cm (90 p) orofarenks doğal, sert damakta peteşial birkaç adet döküntü

mevcuttu. Sağ ve sol el, sol ön kol, sağ ayakta ödem ve farklı boyutlarda basmakla solmayan purpurik, ekimotik lezyonlar vardı (Şekil 2a, b).



Şekil 2a. Hastanın başvuru anındaki hemorajik ve ödemli lezyonları.



Şekil 2b. Ürtikeryal plak halinde başlayan yeni lezyonlar.

Sağ kulak kepçesinde de ekimotik lezyonu mevcut olan hastanın solunum sistemi, kardiyovasküler sistem ve batin muayenesi doğaldı. Ekstremitelerinde şiddetli ödem olan hastanın periferik nabızları alınıyordu. Laboratuvar incelemesinde: hemoglobin: 13,3 gr/dl, lökosit: 19400 /mm<sup>3</sup>, trombosit: 601000 /mm<sup>3</sup>, CRP: 65.7 mg/l, eritrosit sedimentasyon hızı: 19 mm /saat, prokalsitonin: 0,28 ng/ml, C3: 107 mg/dl (55-120 mg/dl), C4: 0.23 mg/dl (20-50 mg/dl), ASO: 53.1 IU/ml (120-160 IU/ml), ANA negatif, romatoid faktör: 9.38 IU/ml, koagülasyon testleri normaldi. CMV, EBV, rubella IgM'ler negatif, hepatit belirteçlerinde aşılama ya bağlı

anti-HBs pozitifliği mevcuttu. Tam idrar tetkiki normal, idrar kültüründe üreme olmadı, boğaz kültüründe normal flora üredi. Ekstremitelerdeki şiddetli ödeme yönelik üç gün pentoksifilin tedavisi verildi. Yatışının üçüncü gününde genital bölgede de yeni lezyonlar ortaya çıktı (Şekil 2c). Meningokoksemi ön tanısıyla sevk edilen olguda tetkik sonuçlarıyla purpura ile seyreden diğer hastalıkların ayırıcı tanısı yapıldı. Akut infantil hemorajik ödem tanısıyla 0.6 mg/kg/doz dört dozda hidrokortizon başlandı. Cilt biyopsisi lökositoklastik vaskülit ile uyumlu olan hastanın tedavisi 10 güne tamamlandı. Takibinde ödem ve lezyonları gerileyen hasta kontrole gelmek üzere taburcu edildi.



Şekil 2c. Hastanın takibinde ortaya çıkan genital lezyonlar.

### Tartışma

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ) derinin lökositoklastik vaskülitini olup ateş, geniş purpurik deri döküntüleri ve daha çok yüz ve ekstremitelerde belirgin ödem triadı ile karakterizedir (3). Daha çok 4-24 ay arası küçük çocuklarda görülen klinik tablo selim seyirlidir ve genellikle 1-3 hafta içinde spontan iyileşme gösterir. Genellikle rekürrens görülmez. İlk lezyonlar ürtikeryal plak, makül, papül şeklinde olabilir (8). Daha sonra saatler ya da günler içinde farklı boyutlara ulaşan lezyonlar homojen veya merkezi koyu palpe edilebilen purpurik hal alırlar (9). Birinci olgumuzun takibi sırasında da lezyonlar ürtikeryal plak halinde başlamış ardından saatler içinde geniş palpabl purpuraya dönüşmüştür. Poyrazoğlu ve ark. akut infantil hemorajik ödem tanısı koydukları beş olgunun ikisinde mukozal (konjunktiva ve yumuşak damak) tutulum gözlemlenmiştir (10). Olguların

birinde genital bölge ve gövdede etkilenme saptanmıştır. İkinci olgumuzun fizik muayenesinde sert damakta birkaç adet peteşial döküntü mevcuttu ve takibinde yatışının üçüncü gününde genital bölgede lezyonlar ortaya çıktı.

Etiyoloji bilinmemekle beraber yakın zamanda geçirilmiş üst solunum yolu ve üriner sistem enfeksiyonu, antibiyotik kullanımı ve aşı hikayesi hastaların %75'inde mevcuttur. Lökositoklastik vaskülit ile ilişkili patojenler; streptokoklar, stafilokoklar, Hepatit B, Hepatit C, HIV, CMV, E.coli, rotavirüstür. İlaçlardan penisilin, sefalosporin, sulfonamid, trimetoprim-sülfametaksazol, parasetamol, tiazidlerle bağlantı gösterilmiştir (6, 8, 11-12) Yakın zamanda aşılama öyküsü olmayan ilk olgumuzun ÜSYE tanısı ile tek doz klaritromisin, ibuprofen ve dekonjestan kullanım öyküsü mevcuttu.

Henoch-Schönlein Purpuralı hastaların lezyonlarının immünfloresan incelemesinde yoğun IgA, C3, fibrin birikimleri saptanmaktadır oysaki AİHÖ'li hastaların %10-35'inde perivasküler IgA birikimi izlenir (6). Sıklıkla 3-6 yaş arasında izlenen HSP ile benzer klinik bulgular nedeniyle AİHÖ bazı yazarlar tarafından HSP'nin bir varyantı olarak kabul edilmektedir. AİHÖ iki yaşından küçük çocuklarda görülmesi, deriye sınırlı olması, deri lezyonlarının büyüklüğü, renal ve gastrointestinal tutulumun genellikle olmaması ve rekürrens seyrek olması ile HSP den ayrılır. HSP'li olgularda romatoid faktör yüksekliği saptanmıştır (13). ancak literatürde AİHÖ ile birlikte romatoid faktör yüksekliği daha önce bildirilmemiştir. Birinci olgunun ayırıcı tanıya yönelik yapılan laboratuvar tetkiklerinde romatoid faktör belirgin yüksek bulunmuştur. Kontrolde romatoid faktör düzeyinin gerilediği tespit edilmiştir. AİHÖ'in spesifik tedavisi bulunmamaktadır. Sistemik kortikosteroidler ve antihistaminiklerin klinik seyri etkilemediği bildirilse de bazı araştırmacılar steroid ve antihistaminik kullanımının iyileşmeyi hızlandırdığını savunmaktadır (6). Etiyolojide enfeksiyon düşünülen vakalarda enfeksiyon tedavisi gerekir. Olgularımızda hidrokortizon kullanımı ile lezyonlar hızla gerilemiştir.

Sonuç olarak, çocukluk çağının selim seyirli ve kendiliğinden düzelen tablolarından biri olan akut infantil hemorajik ödemin diğer döküntülü hastalıklarla kolaylıkla karışabileceği ve farklı tanımlar konulabileceğini vurgulamak amacıyla bu iki olgu sunulmuştur. Hastalığın klinik görünümü, ölümcül sonuçlara yol açabilen septik durumlarla örtüştüğünden ayırıcı tanısının klinik korelasyon ve patolojik bulgularla yapılması gerekmektedir.

## Acute infantile hemorrhagic edema; Report of two cases

### Abstract

**Objective:** Acute infantile hemorrhagic edema is an acute cutaneous leucocytoclastic vasculitis that can be seen in infancy and characterized by fever, palpable purpura and edema. Although it presents with severe symptoms; clinical course is benign and the disease resolves in a short time.

**Case report:** In this report, two cases are presented that were admitted with cutaneous purpuric rash and edema of the extremities and, subsequently diagnosed as acute infantile hemorrhagic edema.

**Conclusion:** We emphasize that acute infantile hemorrhagic edema should be kept in mind in the differential diagnosis of Henoch-Schönlein purpura, meningococemia, and purpura fulminans.

**Key words:** Acute infantile hemorrhagic edema

### Kaynaklar

1. Tınaztepe K, Güçer Ş. Lökositoklastik vaskülit. *Katkı Pediatri Dergisi* 1995; 16:152-164.
2. Parlak AH, Kavak A, Alper M, Özyürek H, Kocabay K. Akut infantil hemorajik ödem: Bir vaka takdimi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2002; 45:326-329.
3. Çaksen H, Odabaş D, Kosem M, Arslan Ş, Öner AF, Ataş B, et al. Report of eight infants with acute infantile hemorrhagic edema and review of the literature. *J Dermatol* 2002; 29:290-295.
4. Külcü NU, Değirmenci S, Arman D, Güven F, Say A. Bir olgu nedeniyle akut infantil hemorajik ödem. *Çocuk Enf Derg* 2007; 1:33-35.
5. Roh MR, Chung HJ, Lee JH. A case of acute hemorrhagic edema of infancy. *Yonsei Med J* 2004; 45:523-526.
6. Da Silva Manzoni AP, Viecilli JB, de Andrade CB, Krause RL, Bakos L, Cestari TF. Acute hemorrhagic edema of infancy: a case report. *Int J Dermatol* 2004; 43:48-51.
7. Taieb A, Legrain V. Acute hemorrhagic oedema of the skin in infancy. In: *Textbook of Pediatric Dermatology*. 2nd ed. Philadelphia: Blackwell Science 2002: 1569-1573.
8. Saraçlar Y, Tınaztepe K, Adalıoğlu G, Tuncer A. Acute hemorrhagic edema of infancy (AHE). A variant of Henoch-Schönlein purpura of a distinct clinical entity? *J Allergy Clin Immunol* 1990; 86:473-483.
9. Saraçlar Y, Tınaztepe K. Infantile acute Hemorrhagic edema of the skin. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26:275-276.
10. Poyrazoğlu HM, Per H, Gündüz Z, Düşünsel R, Arslan D, Narin N, et al. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Pediatr Int* 2003; 45:697-700.
11. Tomaç N, Saraçlar Y, Türktas I, Kalaycı O. Acute hemorrhagic edema of infancy: a case report. *Clin Exp Dermatol* 1996; 21:217-219.
12. Di Lernia V, Lombardi M, Lo Scocco G. Infantile acute hemorrhagic edema and rotavirus infection. *Pediatr Dermatol* 2004; 21:548-550.
13. Ozaltın F, Bakkaloglu A, Ozen S, Topaloglu R, Kavak U, Kalyoncu M, et al. The significance of IgA class of antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA) in childhood Henoch-Schönlein purpura. *Clin Rheumatol* 2004; 23:426-429.