

Purpura Ayırıcı Tanısında Akut İnfantil Hemorajik Ödem

Serdar Epçaçan*, Mesut Okur*, Oğuz Tuncer***, Murat Doğan*, Hüseyin Çaksen**

Özet:

Akut İnfantil hemorajik ödem (AİHÖ) ateş, ödem ve purpurik deri döküntüleri ile karakterize derinin lökositoklastik vaskülitidir. Hastalık gürültülü ve kısa süreli bir başlangıç dönemi ile benign ve birkaç haftada spontan iyileşen bir karaktere sahiptir. Bu makalede AİHÖ nin tipik klinik bulgularının pnömoni ile birlikte görüldüğü ve dış merkezde meningokoksemi ön tanısı alan bir hastayı ele aldık. Amacımız, özellikle meningokoksemi, Henoch-Schönlein purpurası ve diğer döküntülü hastalıklarla ayırıcı tanıda bu nadir görülen hastalık hakkında klinik bulgu ve seyir ile ilgili bilgilere bir hatırlatma yapmaktır.

Anahtar kelimeler: Akut infantil hemorajik ödem, purpura, vaskülit.

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ) klinikte büyük purpurik döküntüler, ateş ve ödem triadı ile karakterize derinin lökositoklastik vaskülitidir (1,2). Hastalık; gürültülü bir başlangıç, bengin seyirli ve birkaç haftada kendiliğinden iyileşen bir karaktere sahiptir (1-3). Halen tartışmalı olmakla birlikte bazı yayımlar hastalığın Henoch Schönlein Purpura (HSP)'sının kutanöz bir varyantı olabileceğini ifade ederken (6), bazı yayımlar ise hastalığın ayrı bir antite olduğunu savunmaktadır (4). Hastalığın etiyolojisi kesin olmamakla beraber, hastaların %75'inde üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) veya üriner sistem enfeksiyonu hikayesi bulunmaktadır (3,4). Biz de sunumumuzda ÜSYE hikayesi olan ve pnömoni ile birlikte seyreden 1 yaşındaki erkek hastayı ele aldık.

Vaka Sunumu

Bir yaşında erkek hasta, iki gündür her iki kulak kepeğinde daha belirgin olmak üzere sağ yanağı, sağ dirseği, sağ el sırtı ve her iki kalçasında morarma şikayeti ile getirildi. Öyküsünde 10 gün öncesinde ateş, öksürük ve hırıltılı solunum şikayeti olduğu belirtilen hastaya baş vurdukları sağlık merkezince

oral penisilin, ibuprofen başlanmış. Hastanın şikayetlerinin devam etmesi üzerine seftriakson ilave edilmiş. Birkaç gün sonra vücudun değişik yerlerinde kırmızı-mor renkte kaşıntısız, ödemli lezyonları belirginleşmiş ve meningokoksemi ön tanısıyla hastanemize sevk edilmiş. Soy geçmişinde iki yıl önce üç yaşında erkek kardeşinde aynı şikayetlerin olduğu ve on beş gün içerisinde kendiliğinden iyileştiği belirtildi.

Başvuru anında yapılan fizik muayenesinde kan basıncı 90/60 mmHg, nabız 120/dk, vücut sıcaklığı aksiller: 36.6°C, solunum sayısı 26 /dk idi. Her iki kulak kepeğini tamamen kaplayan yaygın ödem ve ekimoz, sağ yanağında, sağ ön kolda, sakro-koksigeal bölge ve her iki kalça üst bölümünde farklı boyutlarda, basmakla solmayan hemorajik, sol el sırtında ekimotik, hemorajik lezyonları mevcuttu (Resim1-3). Göz kapakları ödemli idi. Meningeal iritasyon bulgusu yoktu. Nörolojik sistem muayenesi normaldi. Raşitik rozaryeri mevcuttu. El bilekleri hafif genişti. Oskültasyonla akciğer sesleri kabalaşmıştı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemesinde: Hemogloblin 11.3 mg/dl, Htc:%33, beyazküre 9910 /mm³, trombosit 602.000/mm³ idi. D-dimer 3.49 mcg/ml, fibrinojen 381 mg/dl, PT:13.0 sn., aPTT:25.0 sn., ilk başvuru anındaki kalsiyum değeri 6.0 mg/dl, albumin 2.7 g/dl, total protein 5.0 g/dl, alkalin fosfataz 694 U/L, PTH 21 pg/ml, 25-OHD3 düzeyi 11.1 ug/L, sedimantasyon 54 mm/saat, CRP: 24 mg/dl, gaitada gizli kan negatif, ASO 48 IU, ANA (-), ANTI DNA (-), IgG, IgA, IgM, IgE, C3 ve C4 değerleri normaldi. Yapılan lomber ponksiyon sonucunda beyin omurilik sıvısı (BOS) mikroskopisinde hücre yoktu. BOS biokimyası normaldi. PA akciğer grafisinde

*Araştırma Görevlisi, Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, VAN.

**Öğretim Görevlisi, Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, VAN.

***Uzman Doktor, Kadın-Doğum ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi, VAN.

Yazışma Adresi: Dr. Serdar Epçaçan

Araştırma Görevlisi, Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, VAN.

parakardiyak pnömonik infiltrasyon mevcuttu. Batın USG normal olarak rapor edildi.



Resim 1: Hastanın başvuru anında kulaklarında, yanağında görülen tipik hemorajik ve ödemli lezyonlar



Resim 2: Hastanın başvuru anında kulaklarında, yanağında, elinde görülen tipik hemorajik ve ödemli lezyonlar

Vaka, akut infantil hemorajik ödem, hipokalsemi (etyolojide rikets) ve pnömoni ön tanılarıyla hastanemiz çocuk sağlığı ve hastalıkları kliniğine yatırıldı. Hastanın sol ön kol bölgesindeki hemorajik alandan cilt biopsisi alındı. 2 mg/kg gün iki dozda prednisolon ve iv kalsiyum tedavisi verildi. Pnömoniye yönelik ampicilin-sulbaktam + sefotaksim (on gün süre ile) uygulandı. İlk planda klinik olarak purpura fulminansın kesin olarak ayırt edilememesi nedeni ile yedi gün süre ile 100 ü/kg/gün fraksişiparin tedavisi verildi. Ancak lezyonlarda gerileme olmaması ve alınan cilt biopsisinin patolojik incelemesi sonucunun lökositoklastik vaskülit olarak rapor edilmesi nedeni ile yedinci günde fraksişiparin tedavisi sonlandırıldı. Ayrıca 25-OHD3 düzeyi düşük gelen hastaya 150.000 ünite tek doz I.M. D vitamini tedavisi verildi. İmmun florasan incelemede C3 (-), IgG (-),

IgM (-), IgA (-) çıktı. İzlemede hastanın ilk lezyonları gerileme gösterirken, farklı zamanlarda skrotum, glans penis (Resim 4) ayak bilekleri, her iki dirsek gibi lokalizasyonlarda ilk lezyonlara benzer lezyonlar da görüldü. Kulak kepçelerindeki lezyon tedavi süresince gerileyerek onuncu günde tamamen kaybolurken tüm vücuttaki lezyonların tam olarak iyileşmesi yirmi gün içerisinde oldu.



Resim 3: Hastanın başvuru anında kalçasında görülen tipik hemorajik ve ödemli lezyonlar



Resim 4: Hastanın başvuru anında taktipte skrotum ve peniste görülen tipik hemorajik ve ödemli lezyonlar

Tartışma

AIHÖ ilk kez 1913'te Snow tarafından 'el ve ayakların purpura, ürtiker ve anjionörotik ödemi' başlığıyla rapor edilmiş olup (5) sonraki yıllarda 'Finleistein hasalığı, Seidlmayer sendromu, veya purpura en cocarde avec oedema' gibi farklı başlıklarla bir çok vaka rapor edilmiştir (6). Hastalık, derinin lökositoklastik vaskülit olup klinikte ateş, geniş purpurik deri döküntüleri ve ödemle karakterize bir semptom triadı ile kendini gösterir ve

gürültülü bir başlangıç, selim seyirli bir gidiş ve klinik olarak spontan iyileşme göstermektedir (1). Daha çok 4 ay-2 yaş arası çocuklarda özellikle yüz, kulaklar ve ekstremitelerde hedef tahtası görüntüsü, madalyon benzeri purpura ve ödem gibi cilt lezyonları ile karakterize görüntüsü vardır (2,3,8). Purpuralar, yuvarlak keskin kenarlı, genellikle homojen koyu renkli veya ortası koyu, kenarları daha açık renkli plaklar şeklindedir (7). Bir ile üç hafta arasında spontan ve tam düzelme olur. Genellikle tekrarlamaz görülmez. Bildirilen tüm AIHÖ vakalarında en geç 35 gün içinde sekelsiz olarak iyileşme görülmüştür. (10). Hastalık, ülkemizde de tanımlanmıştır (1-3,7). Bizim vakamızda ilk lezyonlar günler içerisinde iyileşme gösterirken birkaç gün ara ile vücudun farklı yerlerinde benzer hemorajik ve ödemli lezyonlar görüldü. Farklı zamanlarda ortaya çıkan lezyonlar ortalama yedi ile on gün arasında gerilerken tablonun tamamen gerilemesi yaklaşık yirmi gün içerisinde oldu.

Etiyoloji halen bilinmemekle birlikte bazı hastalarda yakın zamanda geçirilmiş infeksiyon (özellikle solunum yolu infeksiyonu.), ilaç alımı ve/veya immunizasyon öyküsü rapor edilmiştir (2,9). İnfeksiyon ajanları içinden lökositoklastik vaskülit ile ilişkisi en iyi bilinen patojenler; A grubu β hemolitik Streptokoklar, Stafilokokus aureus Mikobakterium lepra, Hepatit B, Hepatit C, HIV, Sitomegalovirustur, E. coli, Compylobacter sputarum, mukosalis ve rotavirüstür (9). İlaçlardan lökositoklastik vaskülit nedeni olarak literatürde çeşitli antibiyotikler (penisilin, sulfonamid), tiazidler ve bazı nonsteroid antienflamatuvar ilaçlar bildirilmiştir (2). Bizim vakamızda da hikayede kısa süre önce görülen üst solunum yolu infeksiyonu ile penisilin ve seftriakson kullanımı vardı. Ayrıca gözlenen purpurik ve hemorajik cilt lezyonları ve ödem ile pnömoni birlikteliği mevcuttu. Başvuru anında alınan kan kültüründe de Achromobacter species üredi. Histopatolojik incelemede lökositoklastik vaskülit olarak tanımlanan, AIHÖ de (2,4,6) Saraçlar ve ark. yaptığı immun floresan incelemeye göre fibrinojen, C3, IgG, IgM, IgA, IgE (sırasıyla %100, %100, %22, %78, %33, %33) gibi çeşitli immunreaktanların depositini göstermiştir (2). Aynı zamanda üç hastada incelenebilen Cıq depositi de küçük damarlar çevresinde gösterilebilmiştir. Ancak bu bulguların diagnostik açıdan kesinlik göstermediği belirtilmiştir (2,4). Bizim vakamızda histopatolojik inceleme lökositoklastik vaskülit olarak tespit edildi, immunfloresans incelemede C3, IgG, IgA, IgM, IgE immun reaktantlarının hiç birine rastlanmadı.

Akut infatil hemorajik ödem bazı yazarlar tarafından nedeni ve histopatolojisindeki benzerlikleri nedeniyle HSP'nin bir varyantı olarak kabul edilmektedir (6). Ancak AIHÖ'nün ayrı bir antite olarak kabul edilmesi gerektiğini belirten

makaleler bulunmaktadır (4). İki yaşından küçük çocuklarda görülmesi, kutanöz lezyonların büyüklüğü, renal ve gastrointestinal tutulumun genellikle olmaması, tekrarlamının çok seyrek görülmesi ve sadece deriye sınırlı olması AIHÖ'yü, HSP'den ayıran en önemli özelliklerdir. Ayrıca meningokoksemi, septisemi, purpura fulminans, Kawasaki hastalığı ile eritema multiforme ve ürtiker gibi hastalıklar da ayırıcı tanıda düşünülmelidir (1,2)

AIHÖ'nün spesifik tedavisi bulunmamaktadır. Steroid ve antihistaminiklerin hastalığın klinik seyrini değiştirmediği bildirilirken, etiyojide enfeksiyon düşünülen vakalarda tedavi gerekir. Hastamızdaki mevcut pnömoniye dönük ikili antibiyotik tedavisine on gün süre ile devam ettik. Hastalığın genelde 5-14 gün arasında spontan iyileşme ile sonuçlandığı bildirilse de bu sürenin 35 güne kadar uzadığı rapor edilmiştir (10). Hastamızda tam iyileşme yirmi gün içinde gerçekleşti.

Acute Infantile Hemorrhagic Edema: Case Report

Abstract:

Acute infantile hemorrhagic edema is a leukocytoclastic vasculitis of the skin characterized by clinical triad of large purpuric skin lesions, fever and edema. The disease has character of short and violent onset and a benign course that spontaneously recovering. In this article we present a patient that referred as meningococemia from a medical center and carrying the typical findings of AIHE presenting with pneumonia. Our purpose was to remember this rare disease in the differential diagnosis with especially, meningococemia, Henoch-Schönlein Purpura and the other purpuric rashes.

Key words: Acute infantile hemorrhagic edema, purpura, vasculitis

Kaynaklar

1. Çaksen H, Odabaş D, Kosem M, Arslan Ş, Öner AF, Ataş B, Akçay G, Ceylan N: Report of eight infants with acute infantile hemorrhagic edema and review of the literature, J dermatol: 29: 290-295, 2002.
2. 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 86: 473-483, 1990.
3. Ince E, Mumcu Y, Suskun E, Yalçınkaya F, Tümer N, Cin Ş: Infantile acute hemorrhagic edema: A variant of leukocytoclastic vasculitis, Pediatr Dermatol: 12: 224-227, 1995.
4. Legrain V, Lejean S, Taieb A, et al: Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: studies of ten cases. J Am Acad, Dermatol 24:17-22, 1991.

5. Snow IM: Purpura, urticaria, and angioneuritic edema of the hands and feet in a nursing baby. JAMA 61: 18-19, 1913.
6. Millard T, Harris A, MacDonald D: Acute infantile hemorrhagic oedema. J Am Acad Dermatol 41: 837-839, 1999.
7. Parlak AH, Kavak A, Alper M, Özyürek H, Kocabay K.: Akut infantil hemorajik ödem: Bir vaka takdimi. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi : 45: 326-329, 2002.
8. Lantner RR, Simon PR: Acute hemorrhagic oedema of infancy. Pediatr Emerg Care 12: 111-112, 1996.
9. Vito Di Lernia, M.D., Mara Lombardi, M.D., and Giovanni Lo Scocco, M.D: Infantile Acute Hemorrhagic Edema and, Rotavirus Infection, Pediatric Dermatology: Vol. 21 No. 5 548–550, 2004.
10. Jones EM, Callen JP. Collagen vascular diseases of childhood. Pediatr Clin North Am; 38: 1019-1039, 1991.