Akut İnfantil Hemorajik Ödem Kliniğinin Seyri: İki Olgu Sunumu

Acute Infantile Hemorrhagic Edema Clinic: Two Case Reports

Önder Kılıçaslan¹ , Refika Yıldız¹ , Muhammet Mesut Nezir Engin¹ , Nursel Büyük¹ , Ramazan Cahit Temizkan¹ , Emin Özlü² , Kenan Kocabay¹

¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye

²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye

Cite this article as: Kılıçaslan Ö, Yıldız R, Engin MMN, Büyük N, Temizkan RC, Özlü E, et al. Acute Infantile Hemorrhagic Edema Clinic: Two Case Reports. JAREM 2019; 9(2): 111-4.

ÖZ

Akut infantil hemorajik ödem genellikle 4 ile 24 ay arasında ve kış aylarında görülen ekimotik purpurik döküntü ve subkutan ödem ile karakterize iyi huylu bir hastalıktır. Ancak korkutucu görünümü nedeniyle aileyi ve hekimleri endişeye sevk etmekte, gereksiz tetkik ve tedaviye neden olmaktadır. Olgularımız ile akut infantil hemorajik ödemin klinik seyri ve prognozu hakkında bilgi vermeyi amaçladık.

Anahtar kelimeler: Akut infantil hemorajik ödem, çocuk hasta, döküntü

ABSTRACT

Acute infantile hemorrhagic edema is a kind of benign disease that is characterized by rash and subacute edema mostly seen in winter in infants aged between 4 and 24 months. But due to its terrible appearance, it makes the parents and doctors uncomfortable, which leads to unnecessary laboratory tests and overtreatment. We aimed to identify the clinical course and prognosis of acute infantile hemorrhagic edema with our cases.

Keywords: Acute infantile hemorrhagic edema, pediatric patient, rash

GİRİŞ

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ); genelde iki yaş altı çocuklarda görülen ateş, ekimotik purpurik döküntü ve subkutan ödem ile karakterize bir lökositoklastik vaskülitir. Bazı klinisyenler tarafından Henoch-Schöenlein Purpurasının (HSP) bir alt varyantı olarak kabul edilse de günümüzde genel görüş hastalığın ayrı bir özgün durum olduğu yönündedir. Ani başlayan purpurik döküntü yaklaşık 5 cm boyutunda olup 1-3 haftada kendiliğinden iyileşmektedir. Etiyopatogenez tam olarak açıklanamamıştır (1, 2). Gürültülü başlangıç ve ciltteki görüntüleri nedeniyle aileleri ve hekimleri endişelendiren ve nadir görülen bir vaskülit olan AİHÖ, iki vaka ile sunularak klinik bulgularıyla tartışılması amaçlandı.

OLGU SUNUMLARI

OLGU 1

Yirmi aylık erkek hasta vücutta yaygın döküntü (Resim 1, 2) şikayeti ile acil servisimize başvurdu. Hastanın bir hafta önce ateş şikayeti olduğu üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) nedeniyle tedavi (parasetamol) verildiği öğrenildi. Ateşi düşen hasta, vücudunda yaygın döküntünün olması ve artması üzerine Çocuk Acil Poliklini-

ğimize başvurdu. Yakın zamanda aşı öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde vücut sıcaklığı 36.5°C, nabız 112/dk, tansiyon arteriyel 90/65 mmHg, solunum sayısı 32/dk olup yüzde, kulakta, her iki alt ekstremitte iç yan yüzlerde ekimotik purpurik lezyonlar bulunmaktaydı. Diğer sistem muayeneleri normal olan hastanın laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin (Hb) 11,3 g/dL, beyaz küre sayısı (BKS) 11900/uL, lenfosit sayısı 9000/uL, nötrofil sayısı 5100/uL, trombosit sayısı 548000/uL, C-Reaktif protein (CRP) 1 mg/dL, protrombin zamanı (PTZ) 11,1 saniye, protrombin aktivitesi (aPT) %94, INR 1,03, aktivite parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ) 22,4 saniye saptandı. Böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri ile elektrolit değerleri normal saptanan hastanın tam idrar tetkikinde (TİT) patoloji izlenmedi. Gaitada gizli kan (GGK) negatifti. Akciğer grafisi ise normal sınırlardaydı. Genel durumu ve beslenmesi iyi, tetkikleri normal sınırlarda olan hastada klinik olarak AİHÖ düşünülerek takip amaçlı servise yatırıldı. Sadece idame hidrasyon tedavisi ile takip edilen hastaya ek tedavi verilmedi. Kontrol kan, idrar ve gaita tetkiklerinde patoloji izlenmedi. Döküntüleri yatışının üçüncü günü solmaya başlayan hasta ek şikayeti olmaması üzerine önerilerle taburcu edildi. Poliklinik takiplerinde döküntülerin iz bırakmadan iyileştiği görüldü. Hasta ebeveynlerinden sözlü onam alındı.

ORCID IDs of the authors: Ö.K. 0000-0002-9311-006X; R.Y. 0000-0002-8804-5638; M.M.N.E. 0000-0002-0874-6857; N.B. 0000-0003-2963-1685; R.C.T. 0000-0001-8821-6292; E.Ö. 0000-0003-1109-2732; K.K. 0000-0002-4030-1145.

Bu çalışma 54. Türk Pediatri Kurumu Kongresinde bildiri olarak sunulmuştur.

This study was presented as a paper at the 54th Congress of the Turkish Pediatric Association.

Sorumlu Yazar / Corresponding Author: Muhammet Mesut Nezir Engin,
E-posta / E-mail: doktormesut@hotmail.com

Geliş Tarihi / Received Date: 28.03.2018 Kabul Tarihi / Accepted Date: 19.07.2018
© Telif Hakkı 2019 Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gaziosmanpaşa Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi.
Makale metnine www.jarem.org web sayfasından ulaşılabilir.
© Copyright 2019 by University of Health Sciences Gaziosmanpaşa Taksim Training and Research Hospital. Available on-line at www.jarem.org
DOI: 10.5152/jarem.2019.2074

Resim 1. Hastanın başvuru anında her iki alt ekstremite iç yan yüzünde görülen hemorajik ve ödemli lezyonlar

OLGU 2

Yirmi bir aylık erkek hasta gün içinde başlayan vücutta döküntü ve ayaklarında şişme (Resim 3-5) şikayeti ile acil servise başvurdu. Ek şikayeti olmayan hastanın kulak arkasında, yüzünde, sırtında, alt ve üst ekstremitelerinde ve ayak bilekleri üstünde ekimotik, purpurik döküntüleri mevcuttu. Ayrıca her iki ayak sırtında ödem mevcuttu. Hastanın vücut sıcaklığı 36,8°C, nabız 106/dk, tansiyon arteriyel 85/60 mmHg, solunum sayısı 28/dk olup diğer sistem muayeneleri normaldi. Yakın zamanda enfeksiyon geçirme, aşı olma ve ilaç içme öyküsü yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde Hb 9,0 g/dL, BKS 14500/uL, lenfosit sayısı 1320/uL, nötrofil sayısı 11420/uL, trombosit sayısı 589000/uL, CRP 0,8 mg/dL, PTZ 11,6 saniye, aPT %87, INR 1,08, aPTZ 23,4 saniye saptandı. Kan biyokimya değerleri ve TİT normal saptanan hastada GGK negatifti ve akciğer grafisinde patoloji izlenmedi. Hastanın alt ekstremitesinde bulunan eritemli purpurik lezyondan alınan punch biyopsisinde Ig A, C3, fibrinojen ve damar duvarlarında immün kompleks birikimi görüldü ve AİHÖ kliniği ile uyumlu olarak değerlendirildi. Sadece hidrasyon tedavisi ile takip edilen hastanın yatışının üçüncü gününde ayak üstündeki ödemleri geriledi, döküntüleri solmaya başladı. Kontrol tetkiklerinde patoloji olmayan hasta önerilerle taburcu edildi. Poliklinik takiplerinde döküntülerin iz bırakmadan iyileştiği görüldü. Hasta ebeveynlerinden sözlü onam alındı.

Resim 2. Hastanın başvuru anında vücudunda yaygın şekilde görülen hemorajik ve ödemli lezyonlar

TARTIŞMA

Akut infantil hemorajik ödem ilk olarak Snow tarafından 1913 yılında tanımlanmıştır. Özellikle süt çocuklarında gelişen el ve ayaklarda purpura, ürtiker ve ödem ile karakterize olduğu vurgulanmış olup günümüze kadar Finkelstein hastalığı, Seidlmayer sendromu, madalyon benzeri purpura, infantil postenfeksiyöz iris benzeri purpura ve ödemi gibi birçok isimle anılmıştır (3). Sıklıkla 4-24 ay arasında ve kış aylarında görülmektedir (4). Hastalığın etiopatogenezi tam olarak açıklanamamakla birlikte saptanabilen etkenlerden en sık olarak suçlananlar enfeksiyonlar, ilaçlar ve aşılardır (1, 2, 4). Enfeksiyonlardan sıklıkla ÜSYE ve viral etkenler, ilaçlardan ise antibiyotikler, nonsteroid antiinflatuar ilaçlar ve parasetamol kullanımı saptanmaktadır. Hastalarımız da literatür ile uyumlu şekilde 20 ve 21 aylık olup aralık ve ocak aylarında AİHÖ tanısını almışlardır. İlk olgumuzun hikayesinde bir hafta önce geçirilmiş ÜSYE ve parasetamol etken maddeli ilaç kullanımı öyküsü mevcutken diğer olgumuzda hastalığı tetikleyen bir etken bulunamamıştı. Hastalığın etiopatogenezinin damarlarda oluşan immün kompleks birikimi sonucu vaskülitte bağlı olduğu düşünülmektedir.

Hastaların çoğunda klinik ani ortaya çıkan geniş purpurik döküntüler ile başlar. Görüntü nedeniyle korkutucu olsa da hastanın genel durumu iyidir. Genellikle yanaklarda, kulaklarda ve ekstremitelerde saptanır. Anüler ve rozet şekilli ürtikeryal plaklar targetoid purpurik lezyonlara dönüşmektedir. Lezyonlar nadiren nekrotik-

Resim 3. Hastanın başvuru anında vücudunda yaygın şekilde görülen hemorajik ve ödemli lezyonlar

Resim 5. Hastanın başvuru anında gözlenen ayak sırtında ödem

Resim 4. Hastanın başvuru anında vücudunda yaygın şekilde görülen hemorajik ve ödemli lezyonlar

leşmektedir. Bu döküntülere çok yüksek olmayan ateş ve yüzde, kulakta, ekstremitelerde meydana gelen ödem de eşlik edebilir. Döküntüler genellikle 1-3 haftada kendiliğinden iyileşir ve hastalık nadiren de olsa tekrarlayabilmektedir (2, 4, 5). Olgularımızın döküntüleri ani olarak başlamış ve her iki hasta da genel durumu iyi olmasına rağmen döküntü görünümünün kötü olması nedeniyle acil servise getirildi. Hastane başvurularında her iki olgunun da ateşi yoktu. Ayrıca ikinci olgumuzun bilateral ayaküstünde ödem bulunmaktaydı. Olgularımızda döküntüler üçüncü günden itibaren gerilemeye başladı ve ikinci hafta ortalarında döküntülerin iz bırakmadan iyileştiği görüldü.

Hastalarda genellikle iç organ tutulumu görülmemektedir. Hastalık nadiren böbrek tutulumu sonrası proteinüri ve hematüri ile barsak tutulumu sonrası gastrointestinal kanama şeklinde bulgulara neden olabilmektedir (6). Olgularımızın klinik ve laboratuvar takiplerinde cilt tutulumu dışında herhangi bir patolojiye rastlanmadı.

Akut infantil hemorajik ödem tanısını koymak için günümüzde kullanılan spesifik bir laboratuvar tetkiki yoktur. Akut faz reaktanlarında enflamasyonun göstergesi olarak yükselme ile hemogramda BKS ve trombosit artışı görülebilir (2, 4, 5). Punch biyopsi ile lezyondan örnek alınması AIHÖ tanısı klinik ile konulabileceği için rutin olarak önerilmemektedir. Histopatolojik değerlendirmede immünfloresan boyama ile C3, fibrinojen, Ig G, Ig M, Ig A, Ig

E birikimi beklenmektedir ve bulgular lökositoklastik vaskülit ile uyumlu bulunmaktadır (7). Olgularımızın CRP ve trombosit değerleri hafif yüksekti ancak BKS normal sınırlardaydı. İlk olgumuzun tanısı klinik bulgular ile konulmuşken ikinci olgumuzda hastadan deri biyopsisi alındı. İmmünfloresan inceleme sonucunda C3, fibrinojen, Ig A ve immunkompleks birikimi saptandı ve AİHÖ tanısı ile uyumluydu.

Akut infantil hemorajik ödemin ayırıcı tanısına döküntü nedeniyle birçok hastalık girmektedir. Özellikle HSP, eritema multiforme, ilaç erüpsiyonları, ürtikeryal vaskülit, Kawasaki hastalığı, meningokokal hastalıklar, çocuk istismarı, böcek ısırığı ve Sweet sendromu düşünülmesi gereken hastalıklardandır (4, 5). Ancak AİHÖ hastalığının sıklıkla iki yaş altında olması, yüz, kulaklar ve ekstremitelerde ödem ile birlikte hedef benzeri purpurik veya ekimotik lezyonların bulunması, sistemi organ tutulumu olmaması, kısa sürede kendiliğinden iyileşmesi ve hastanın genel durumunun iyi seyretmesi HSP başta olmak üzere diğer hastalıklardan ayırımında hekimlere kolaylık sağlamaktadır.

Hastalığın tedavisi semptomatiktir. Antihistaminik ve steroid ile tedavi birçok vakada denenmişse de hastalığın seyrini etkilemediğinden sistemik tedaviye gerek olmadığı düşünülmektedir (2, 4). Biz vakalarımızı sadece intravenöz hidrasyon ile takip ettik ve ek bir tedaviye ihtiyaç duymadık.

SONUÇ

Kendini sınırlayan iyi huylu bir hastalık olan AİHÖ korkutucu görünümü nedeniyle aileyi ve hekimleri endişeye sevk etmektedir. Bu endişe ile hastalara gereksiz tetkik ve tedavi uygulamaları yapılmaktadır. Olgularımız ile bu endişeyi ve gereksiz tıbbi uygulamaları önlemeyi amaçladık.

Hasta Onamı: Bu çalışmaya katılan hastaların ailelerinden yazılı onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - Ö.K., M.M.N.E.; Tasarım - Ö.K., R.Y.; Denetleme - K.K., R.C.T., E.Ö.; Kaynaklar - Ö.K., M.M.N.E., N.B., R.Y.; Veri toplanması

ve/veya işlemesi - Ö.K., M.M.N.E., N.B., R.Y.; Analiz ve /veya yorum - Ö.K., E.Ö.; Literatür Taraması - Ö.K.; Yazıyı Yazan - Ö.K., M.M.N.E.; Eleştirel İnceleme - K.K., R.C.T., E.Ö.

Çıkar Çatışması: Yazarların beyan edecek çıkar çatışması yoktur.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from the parents of the patients who participated in this study.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - Ö.K., M.M.N.E.; Design - Ö.K., R.Y.; Supervision - K.K., R.C.T., E.Ö.; Resources - Ö.K., M.M.N.E., N.B., R.Y.; Data Collection and/or Processing - Ö.K., M.M.N.E., N.B., R.Y.; Analysis and/or Interpretation - Ö.K., E.Ö.; Literature Search - Ö.K.; Writing Manuscript - Ö.K., M.M.N.E.; Critical Review - K.K., R.C.T., E.Ö.

Conflict of Interest: The authors have no conflict of interest to declare.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

KAYNAKLAR

1. Karaman K, Akbayram S, Garipardıç M, Öner AF. Akut İnfantil Hemorajik Ödem: İki Olgunun Sunumu. Türkiye Çocuk Hast Derg 2016; 3: 216-8.
2. Gül N, Çelik T, Kara F, Dilen F, Temiz F, Çelik Ü. Acute Infantile Hemorrhagic Edema: A Case and Literature Review. J Pediatr Inf 2015; 9: 175-7. [CrossRef]
3. Millard T, Harris A, MacDonald D. Acute infantile hemorrhagic oedema. J Am Acad Dermatol 1999; 41: 837-9. [CrossRef]
4. Karaduman A, Evans SE. In: Yurdakök M editor. Yurdakök Pediatri. Deri Hastalıkları; 2017.p.4902
5. Temel EÜ, Öz NA, Temizkan RC, Hıdımoğlu B, Kocabay K. Kötü Görünümlü İyi Huylu Hastalık: Akut İnfantil Hemorajik Ödem. Curr Pediatr 2017; 15: 51-4.
6. Garty BZ, Ofer I, Finkelstein Y. Acute hemorrhagic edema of infancy. Isr Med Assoc J 2002; 4: 228-9.
7. Saraclar Y, Tinaztepe K, Adalıoğlu G, Tuncer A. Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI)-a variant of HenochSchönlein purpura or a distinct clinical entity? J Allergy Clin Immunol 1990; 86: 473-83. [CrossRef]