

## Bir olgu nedeni ile akut infantil hemorajik ödem

### *Case report: acute hemorrhagic edema of infancy*

**Demet Alaygut\*, Suar Çakı Kılıç, Osman Gülsever, Hilal Topçu Gavas, Pelin Kekeç Bostancı**

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı (Yrd. Doç. Dr. D. Alaygut, Yrd. Doç. Dr. S. Ç. Kılıç, Dr. O. Gülsever, Dr. H. T. Gavas, Dr. P. K. Bostancı), Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, TR-58140 Sivas

### **Özet**

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), iç organ tutulumu olmaksızın, cilde sınırlı bir lökositoklastik vaskülitir. Ödem ve purpurik lezyonlar hastalığı karakterize eder. İki yaş altında ortaya çıkan kutanöz vaskülitin nadir bir formu olarak düşünülmektedir. Bir çok yazar tarafından Henoch Schönlein Purpurası ile histopatolojik ve nedensel benzerlikler taşıdığı kabul edilir. Gürültülü başlangıcına rağmen, gidiş selimdir ve birkaç hafta içerisinde spontan iyileşme görülür. Etiyolojisi bilinmemekle birlikte, AİHÖ sıklıkla enfeksiyonlar, ilaç kullanımı ve aşılamaı takip eder. Burada, sağ yanağında purpurik plak şeklinde döküntü ve yüzde ve gözde ödemle başvuran ve klinik olarak AİHÖ tanısı almış on aylık kız olgu sunulmaktadır.

**Anahtar sözcükler:** Akut infantil hemorajik ödem, infant, olgu sunumu

### **Abstract**

Acute infantile hemorrhagic edema (AIHE) is a leukocytoclastic vasculitis that is confined to the skin without visceral involvement. Edema and purpuric lesions characterize the disease. It is considered as an uncommon form of cutaneous vasculitis occurring in children younger than 2 years of age. By many authors, it is considered to be a variant of Henoch Schönlein Purpura because of similarities in causality and histopathology. In spite of its clinical violent onset, the course is often benign and spontaneous recovery is observed within several weeks. Although the etiology is unknown, AIHE often follows infections, drug treatment or vaccination. Here, a ten-month-old girl presenting with purpuric plaques on the right buccal area and edema on the face and eye and clinically diagnosed as AIHE is presented.

**Keywords:** Acute infantile hemorrhagic edema, infant, case report

**Geliş tarihi/Received:** 17 Aralık 2012; **Kabul tarihi/Accepted:** XX Aralık 2013

### **\*İletişim adresi:**

Dr. Demet Alaygut, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, TR-58140 Sivas. E-posta: Email: demetalaygut@yahoo.com

### **Giriş**

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), ilk olarak 1913 yılında Snow tarafından tanımlanmış akut kutanöz lökositoklastik vaskülitir. Genellikle 4-24 ay arası çocuklarda görülen nadir bir hastalıktır [1]. Klinik olarak sıklıkla yanaklarda, kulak kepçesinde ve ekstremitelerde genellikle çapları 1-5 cm arasında değişebilen madalyon benzeri hemorajik purpuralara ödem eşlik eder [2]. Deri lezyonları başlangıçta tek tek ancak zamanla birleşme eğiliminde olan yuvarlak, hemorajik papül ve plaklar şeklindedir. Histopatolojik görünüm tipik lökositoklastik vaskülit bulgularını yansıtır. Hastalığın etiyolojisi bilinmemektedir [3]. Ancak postenfeksiyöz, ilaç alımı ve immunizasyon ile ilgili olabileceği bildirilmiştir [4]. Hastalığın en tipik özelliği olan lezyonların ve ödemin dramatik görünümüne karşın genel durum daima iyidir ve hasta kendiliğinden düzelir [1]. AİHÖ, Henoch Schönlein purpurası (HSP), purpura fulminans, septisemi,

meningokoksemi gibi purpurik döküntülerin ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Bu yazıda kliniğimizde AIHÖ tanısı alan 10 aylık kız hasta sunulmuştur.

### **Olgu sunumu**

On aylık kız hasta sağ yanakta şişlik ve döküntü yakınması ile başvurdu. Başvurusundan bir gün önce yanağında sinek ısırığı şeklinde bir döküntünün ailesi tarafından fark edildiği öğrenildi. Yakın zamanda aşılama öyküsü yoktu. Öz ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde sağ yanakta ödem ve annüler tarzda döküntü saptandı (Resim 1-2). Diğer sistem muayeneleri normal sınırlardaydı.



**Resim 1.** Hastanın başvuru anında sağ yanağa lokalize purpurik döküntü.



**Resim 2.** Yüzde ödem.

Tam kan ve idrar tetkiki, rutin biyokimya, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), C-reaktif protein, koagülasyon testleri normal bulundu. Serum immunglobulin düzeyleri, C3, C4, ANA, ASO değerleri normal sınırlardaydı. Etiyolojiye yönelik gönderilen HAV, HBV, HCV, HIV, EBV, CMV, Parvo virüs ve Mycoplasma pneumoniae'ye yönelik tetkiklerinde aşılannmaya bağı anti-HBs pozitifliği dışında özellik saptanmadı. Olguya destek tedavisi verildi. Genel durumu iyi olan ve takipte deri lezyonları 7 gün içerisinde gerileyen olgu taburcu edildi.

## Tartışma

AİHÖ, derinin lökositoklastik vaskülit olup klinikte kendini ateş, geniş purpurik deri döküntüleri ve ödem ile gösterir ve gürültülü bir başlangıç, selim bir gidiş ve klinik olarak spontan iyileşme gösterir [5]. Daha çok 4-24 ay arası çocuklarda özellikle yüz, kulaklar ve ekstremitelerde hedef tahtası görüntüsü, madalyon benzeri purpura ve ödem gibi cilt lezyonları ile karakterizedir [2].

Etyoloji halen bilinmemekle birlikte bazı hastalarda yakın zamanda geçirilmiş viral ve bakteriyel enfeksiyon (özellikle üst solunum yolu enfeksiyonu), ilaç alımı ve/veya aşılama öyküsü rapor edilmiştir [4]. Vakamızda öykü, fizik muayene ve laboratuvar tetkikleri ile etyoloji saptanamamıştır.

AİHÖ tanısı için spesifik laboratuvar bulgusu bulunmamaktadır. Ancak lökositoz ve hafif artmış ESH olabilir [1]. Hastalığın inflamatuvar özelliği dikkate alındığında trombositoz gözlenebilir. Tam kan sayımı, temel koagülasyon testleri ve idrar tetkiki ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken bir çok tanıyı dışlamaya yeterli olmaktadır.

Histopatolojik olarak immün kompleks ilişkili akut kutanöz lökositoklastik vaskülit saptanır. Saraçlar ve ark. [6] immunfloresan inceleme ile sırası ile fibrinojen, C3, IgG, IgM, Ig A, Ig E gibi çeşitli immün depolanmalar göstermişlerdir. Hastaya mevcut yaşı, kliniği ve laboratuvar bulguları göz önünde bulundurularak, mukozal ve iç organ tutulumu da olmaması nedeniyle AİHÖ tanısı konuldu. Ailenin istememesi nedeni ile deri biyopsisi yapılamadı. AİHÖ bazı yazarlar tarafından nedeni ve histopatolojisindeki benzerlik nedeni ile HSP'nin bir varyantı olarak kabul edilmektedir. Her ikisi de ani hemorajik döküntülerle başlar ve polimorfik cilt lezyonları olur. Ancak HSP'de yüz genellikle korunur. AİHÖ'de hasta yaşı küçük, atak süresi kısa ve tekrarlamaya oranı düşüktür. HSP'de ise atak süresi uzun, intestinal ve renal tutulum gibi ciddi komplikasyonlar vardır [5]. Ancak AİHÖ'de de bildirilen iki intussusepsiyon vakası vardır ve bunlardan biri fatal sonuçlanmıştır [7]. Ancak AİHÖ'nün ayrı bir antite olarak kabul edilmesi gerektiğini belirten yazılar da vardır [8].

AİHÖ'nün spesifik tedavisi bulunmamaktadır ve tartışmalıdır. Bazı yazarlar steroid ve antihistaminik tedavisinin kullanımının düzelme için gerektiğini bildirmişlerdir [6]. Ancak bir kısım yazarlar da hastalığın kendi doğal seyri ile iyileştiğini, steroid ve antihistaminiklerin hastalığın klinik seyrini değiştirmediklerini bildirmektedirler. Prognozu genellikle iyidir. Kendiliğinde düzelme 1-3 hafta içerisinde gerçekleşmektedir ancak bu sürenin 35 güne dek uzayabileceği bildirilmiştir [8]. Bu vakada sadece destek tedavisi verilmiş, steroid ve antihistaminik kullanılmamış ve lezyonlar 7 gün içerisinde düzelmiştir. Ancak etyolojide bakteriyel enfeksiyon düşünülüyorsa antibiyotik, aurikular ve kartilaj yapı etkilenmiş ise nonsteroid anti inflamatuvar ilaçlar verilebilir [9].

Sonuç olarak, AİHÖ, infant döneminin selim, kendiliğinden düzelen ve tedavi gerektirmeyen bir hastalığıdır. Nadir olmadığı düşünülmektedir. Diğer döküntülü hastalıklarla kolayca karışabilir, bu nedenle iyi tanınmalıdır. Böylece gereksiz tedavi ve endişenin ortadan kalkacağı düşünülmektedir.

## Kaynaklar

1. Karremann M, Jordan AJ, Bell N, Witsch M, Dürken M. Acute hemorrhagic edema of infancy: report of 4 cases and review of the current literature. *Clin Pediatr* 2009; 48: 323-6.
2. Dönmez O, Memeş A. Akut infantil hemorajik ödem: Üç olgunun takdimi. *ADÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2001; 2: 31-3.
3. Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Purpura in infants and children. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 673-705.
4. Di Lernia V, Lombardi M, Lo Scocco G. Infantile acute hemorrhagic edema and rotavirus infection. *Pediatr Dermatol* 2004; 21: 548-50.

5. Caksen H, Odabaş D, Kösem M, Arslan S, Oner AF, Ataş B, Akçay G, Ceylan N. Report of eight infants with acute infantile hemorrhagic edema and review of the literature. *J Dermatol* 2002; 29: 290-5.
6. Saraçlar Y, Tinaztepe 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.
7. Yu JE, Mancini AJ, Miller ML. Intussusception in an infant with acute hemorrhagic edema of infancy. *Pediatr Dermatol* 2007; 24: 61-4.
8. Legrain V, Lejean S, Taïeb A, Guillard JM, Battin J, Maleville J. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: study of ten cases. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24: 17-22.
9. Da Silva Manzoni AP, Viecili JB, de Andrade CB, Kruse RL, Bakos L, Cestari TF. Acute hemorrhagic edema of infancy: A case report. *Int J Dermatol* 2004; 43: 48-51.