

Acute Infantile Hemorrhagic Edema: A Case and Literature Review

Akut İnfantil Hemorajik Ödem: Bir Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Nihal Gül, Tamer Çelik, Fulya Kara, Fatih Dilen, Fatih Temiz, Ümit Çelik
Adana Numune Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana, Türkiye

Abstract

Acute infantile hemorrhagic edema is a cutaneous leukocytoclastic vasculitis, clinically characterized by symptoms of fever, large purpuric skin lesions, and edema. We report the case of an infant with acute infantile hemorrhagic edema and discuss the clinical, laboratory, and histopathological features of the disease. (*J Pediatr Inf* 2015; 9: 175-7)

Keywords: Acute infantile hemorrhagic edema, leukocytoclastic vasculitis, infant

Özet

Akut infantil hemorajik ödem klinikte ateş, yüzde ve ekstremitelerde yaygın ekimotik ve purpurik lezyonlar, subkutan ödem ile karakterize derinin lökositoklastik bir vaskülitidir. Biz burada akut infantil hemorajik ödemli bir hastayı sunup beraberinde hastalığın klinik, laboratuvar ve histopatolojik özelliklerini tartıştık. (*J Pediatr Inf* 2015; 9: 175-7)

Anahtar kelimeler: Ateş, akut infantil hemorajik ödem, lökositoklastik vaskülit, sütçocuğu

Giriş

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ) genellikle 2 yaş altındaki çocuklarda izlenen derinin lökositoklastik bir vaskülitidir (1). Hastalığın etiolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte enfeksiyonlar, ilaçlar ve aşılar tetikleyici faktörler olarak düşünülmektedir (2). Klinikte ateş, yüzde ve ekstremitelerde yaygın ekimotik ve purpurik lezyonlar, subkutan ödem ile karakterizedir (3). Çok hızlı ilerleme göstermesine rağmen bir-üç hafta içerisinde kendiliğinden postinflamatuar hiperpigmentasyon bırakarak iyileşmektedir, nüks vakalar oldukça nadirdir.

Bu yazıda otitis media tanısıyla ampisilin-sulbaktam tedavisi kullandıktan sonra döküntüleri gelişen ve akut infantil hemorajik ödem tanısı alan 15 aylık erkek hasta sunulup, literatür gözden geçirilmiştir.

Olgu Sunumu

On-beş aylık erkek hasta 2 gün önce ellerinden başlayıp yanak bölgesine, kollarına, bacaklarına ve kalçasına hızla yayılan kırmızı ve mor renkli döküntüleri olması nedeniyle hastanemize başvurdu. Öyküsünde 3 gün önce başvurduğu dış merkezde otit tanısı konularak ampisilin-sulbaktam

tedavisi başlandığı, ertesi gün ellerinden başlayıp hızlı bir şekilde kollarına ve bacaklarına yayılan döküntüleri olduğu ve yatış günü hastanın el ve ayaklarında şişlik geliştiği öğrenildi. Özgeçmişinde ve soy geçmişinde bilinen bir özellik yoktu.

Hastanın fizik muayenesinde vücut ısısı aksiller: 36°C, nabız: 112/dk, solunum sayısı: 20/dk, tansiyon: 90/60 mmHg idi. Fizik muayenesinde yüzde her iki malar bölgede, kollarında, bacaklarında ve kalçasında 3-4 cm çaplarında keskin sınırlı palpabl purpuraları (Şekil 1 a, b) ve el ve ayak sırtlarında ödemi mevcut olup, sağ kulak zarı kızamık ve bombe, diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu.

Laboratuvar incelemelerinde; Beyaz küre sayısı: 12.170/mm³, Hb: 8,2 gr/dL, trombosit: 170.000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı (ESR): 65 mm/saat, CRP: 0,1 mg/dL idi. Tam idrar tetkikinde özellik yoktu. Aktive parsiyel tromboplastin zamanı 25,4 sn., protrombin zamanı: 12,8 sn., INR: 0,96, C3, C4, Protein C, Protein S ve Antitrombin III düzeyleri normaldi.

Yaşı, geçirilmiş otit öyküsü, önceden antibiyotik kullanma öyküsü, döküntüleri, el ve ayaklarda gelişen ödem ile hastada akut infantil hemorajik ödem tanısı konulup; otit nedeniyle tek doz seftriakson ve antiinflamatuar olarak ibuprofen başlandı. Yatışının 6. gününde döküntüler pigmentasyon

Received/Geliş Tarihi:

05.12.2013

Accepted/Kabul Tarihi:

09.04.2014

Available Online Date /

Çevrimiçi Yayın Tarihi:

04.06.2015

Correspondence

Address

Yazışma Adresi:

Ümit Çelik,

E-mail:

ucelik32@gmail.com

©Copyright 2015 by Pediatric Infectious Diseases Society - Available online at www.cocukenfeksiyon.org

©Telif Hakkı 2015

Çocuk Enfeksiyon

Hastalıkları Derneği - Makale

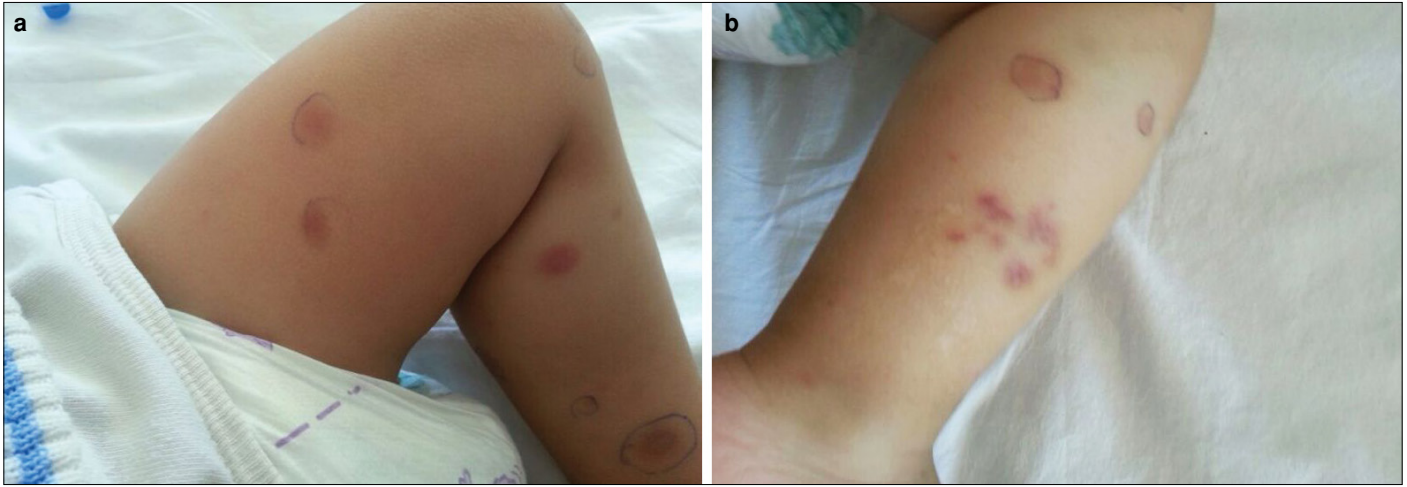
metnine

www.cocukenfeksiyon.org

web sayfasından ulaşılabilir.

DOI:10.5152/ced.2015.1668





Şekil 1. a, b. Bacaklarda keskin sınırlı palpabl purpuralar

birakarak hızlı bir düzelme ve tam klinik iyileşme gözlemlendi. Hasta poliklinik takibiyle taburcu edildi.

Tartışma

Akut infantil hemorajik ödem; genellikle 2 yaş altı çocuklarda görülen, derinin annuler lökositoklastik küçük damar vaskülitini olup, ilk kez 1913'te Snow (4) tarafından 'el ve ayakların purpura, ürtiker ve anjionörotik ödemi' olarak tanımlanmıştır. Avrupa literatüründe Finkelstein's hastalığı, Seidlmayer purpura veya purpura en cocarde avec oedema' tanımlamasıyla raporlar yayınlanmıştır (5). Günümüze kadar literatürde yaklaşık olarak 350'e yakın vaka raporlanmıştır olup (2), ülkemizden de çok sayıda vaka raporu bildirilmiştir (6, 7). Hastalık genel olarak 4-24 ay arasında görülmektedir. Ancak bu yaş aralığı dışında yenidoğan döneminde de bildirilen vakalar bulunmaktadır (4). Erkek/kız oranı yaklaşık olarak 2:1'dir (2). Hastalığın etiolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte enfeksiyonlar, ilaç kullanımı ve aşılardan tetikleyici faktörler olarak düşünülmektedir. Enfeksiyonlardan viral veya bakteriyel etkenlerin neden olduğu üst solunum yolu enfeksiyonları, otitis media, konjunktivit, farenjit, tüberküloz, pnömoni, sitomegalovirüs enfeksiyonu, üriner sistem enfeksiyonu literatürde en sık bildirilen enfeksiyonlardır (8). Olgumuzda orta kulak enfeksiyonu ve ardından kullanılan antibiyotik kullanımı tetikleyici faktör olarak düşünülmüştür. Hastalığın atakları sırasında ishal görülebilmekte olup, bazı çalışmalarda gaita örneklerinde Cocksackie virus ve Campylobacter gösterilmiş olup, rotavirüse bağlı ishal ile AİHÖ arasında da ilişki bildirilmiştir. İlaçlardan penisilin, sefolasporin, sulfonamid gibi antibiyotikler, tiyazidler ve bazı non-steroid antiinflatuar ilaçlar ile ilişki gösterilmiştir (9). Olguların bir kısmında aktif immünizasyon öyküsü mevcuttur. Kombine aşılardan (difteri-tetanoz-boğmaca), suçiçeği ve H1N1 aşısı bu hastalıkla ilişkilendirilen aşılardandır (2). Mikoplazma veya streptokoklara bağlı akut hemorajik ödem vakası bildirilmemiştir. Bu durumun, bu etkenlerin daha çok okul çağı çocuklarında görülmesiyle alakalı olduğu düşünülmektedir.

Hastalığın belirlenmiş tanı kriterleri yoktur, ancak önemli ayırt edici özellikleri vardır (Tablo 1) (4). Hastalar genel olarak toksik görünümü değildir. Ateş genelde subfebril olup, hastaların yaklaşık %50'sinde görülmektedir. Ciltte ilk lezyonlar ürtiker, makül, papül, purpura şeklinde olup purpuralar yuvarlak, keskin kenarlı, genellikle ortası koyu kenarları daha açık renkli madalyon plak şeklindedir. Genellikle lezyonlar gövde dışında yerleşmektedir. İç organ tutulumu nadirdir. Gastrointestinal sistem etkilenmişse kanlı gaita ve skrotal ödem görülebilmektedir. Hastaların idrar tetkiklerinde anormal proteinüri ve hematüri görülebilmektedir ancak hastalarda hipertansiyon yoktur ve böbrek fonksiyonları normaldir (2). Hastalık seyirinde 1-3 hafta içinde spontan ve tam düzelme olurken, genellikle relaps bildirilmemiştir. Lezyon çok hızlı ilerleme göstermesine rağmen 1-3 hafta içerisinde kendiliğinden postinflamatuar hiperpigmentasyon bırakarak iyileşmekte ve nüks görülmemektedir. Seyrek olarak hastalık tekrarlayabilmektedir. Bizim vakamızda ateş öyküsü mevcut olup gelişinde ekstremitelerde ve yüzde yaygın purpurik lezyonları mevcuttu. İç organ tutulumu olmayıp, bir hafta içinde hızlıca lezyonlarda gerileme ve klinik olarak düzelme görüldü. Hastalığın tamamen düzelmesi 30 gün sürüp AİHÖ klinik tablosunun genel özelliklerini taşımaktaydı.

Akut infantil hemorajik ödem tanısında rutin laboratuvar tetkiklerinin tanısal bir değeri yoktur. Bazı vakalarda lökositoz, sedimantasyonda artış, trombositoz görülebilmektedir (10). Bizim vakamızda sedimantasyon artışı ve anemi mevcuttu, lökosit sayısı normaldi. Genel olarak purpuralı deri bölgesinden alınan punch biyopside saptanan lökositoklastik vaskülit değişmeyen histopatolojik bulgudur (11). Literatürdeki vakaların yaklaşık %50'sine deri biyopsisi yapılmıştır. Direkt immünfloresan boyamada, damar duvarında C3 ve fibrinojen birikimi olduğu, perivasküler IgA depolanmasının nadir olduğu bildirilmektedir. Yapılan bir çalışmada, vakaların tamamında perivasküler C3 depolanması ve fibrinojen depolanması görülürken, vakaların %22'sinde IgG, %78'inde IgM, %33'ünde IgA ve IgE depolanması rapord edilmiştir (11).

Tablo 1. Akut infantil hemorajik ödem tanı kriterleri (2)

| |
|--|
| 24 aylıktan küçük olmak |
| Purpurik veya ekimotik hedef lezyonlar ve mukozal tutulum olmadan yüz, kulak ve ekstremitelerde ödem |
| Non toksik görünüm, sistemik hastalık veya visseral tutulum bulgusu olmaması |
| Birkaç gün veya hafta içinde kendiliğinden iyileşme |

Akut infantil hemorajik ödem bazı yazarlar tarafından nedeni ve histopatolojisindeki benzerlik nedeniyle Henoch Schonlein Purpurası (HSP)'nin bir varyantı olarak kabul edilmekteyse de, otörlerin çoğu akut infantil hemorajik ödemin ayrı bir antite olarak kabul edilmesi gerektiğini savunmaktadır. Akut infantil hemorajik ödemi, Henoch Schonlein purpurasından ayıran en önemli özellikler; hastalığın 2 yaş altında görülmesi, kutanöz lezyonların göreceli olarak daha büyük olması, renal ve gastrointestinal tutulumun olmaması, hastalığın tekrarlama ihtimalinin düşük olmasıdır. Fransa'dan yapılmış bir vaka serisinde, vakaların tamamının 4-24 aylık oldukları, visseral tutulumun olmadığı, spontan iyileşme süresinin 1-3 hafta olduğu vakaların cilt biyopsisinin tamamında lökositoklastik vaskülit saptandığı, 2-4 yaş arasındaki bazı vakalarda ise hastalığın HSP ile birliktelik gösterdiği bildirilmiştir (12).

Hastalığın ayırıcı tanısı arasında eritema multiforme, ürtikerya multiformis, ilaç reaksiyonları, meningokokkal hastalıklar ve çok nadiren *Pseudomonas aeruginosa* sepsisi ve Sweet sendromu yer almaktadır (13, 15).

Akut infantil hemorajik ödemin spesifik tedavisi bulunmamaktadır ve steroid ve antihistaminiklerin hastalığın klinik seyrini değiştirmede bilinmektedir (2, 11). İki-60 gün içinde vakaların tamamı kendiliğinden düzelmektedir. Ağrılı lezyonlarda parasetamol verilebilir. Hastamızda otit öyküsü mevcut olmasıyla tek doz antibiyoterapi ve antiinflamatuvar tedavi uygulanmıştır.

Sonuç

Sonuç olarak, akut infantil hemorajik ödem 2 yaş altı döküntülü lezyonlarla başvuran çocuklarda ayırıcı tanıda mutlaka akla gelmesi gereken bir hastalıktır.

Informed Consent: Written informed consent was not obtained due to the retrospective nature of this study.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - Ü.Ç, T.Ç.; Design - T.Ç, N.G.; Supervision - Ü.Ç, T.Ç.; Materials - F.K., F.T.; Data Collection and/or Processing - F.K.; Analysis and/or Interpretation - Ü.Ç.; Literature Review - F.K., F.T.; Writing - Ü.Ç., N.G.; Critical Review - Ü.Ç.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

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

Hasta Onamı: Çalışmanın retrospektif tasarımından dolayı yazılı hasta onamı alınmamıştır.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - Ü.Ç, T.Ç.; Tasarım - T.Ç, N.G.; Denetleme - Ü.Ç, T.Ç.; Kaynaklar - F.K., F.T.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - F.K.; Analiz ve/veya yorum - Ü.Ç.; Literatür taraması - F.K., F.T.; Yazıyı yazan - Ü.Ç., N.G.; Eleştirel inceleme - Ü.Ç.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

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

Kaynaklar

1. Caksen H, Odabas D, Kosem M, et al. Report of eight infants with acute infantile hemorrhagic edema and review of the literature. *J Dermatol* 2002; 29: 290-5. [\[CrossRef\]](#)
2. Fiore E, Rizzi M, Simonetti GD, Garzoni L, Bianchetti MG, Bettinelli A. Acute hemorrhagic edema of young children: a concise narrative review. *Eur J Pediatr* 2011; 170: 1507-11. [\[CrossRef\]](#)
3. Macea JM, Santi CG, Sotto MN, Caputo R. Multiple erythematous plaques on a child. Acute hemorrhagic edema (AHE) of infancy. *Arch Dermatol* 2003; 139: 531-6. [\[CrossRef\]](#)
4. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneuritic edema of the hands and feet in a nursing baby. *JAMA* 1913; 61: 18-19. [\[CrossRef\]](#)
5. Del Carril MJ, Diaz Sobillo I, Vidal J. Edema agudo hemorrágico en un lactante. *Prensa Med Argent* 1936; 23: 1719-22.
6. Külcü N, Değirmenci S, Arman D, Güven F, Say A. Bir Olgu Nedeniyle Akut İnfantil Hemorajik Ödem. *J Pediatr Inf* 2007; 1: 33-5.
7. Bozaykut A, Pulat-Seren L, İpek İ, Tuncel G. Purpura ayırıcı tanısında akut infantil hemorajik ödem: Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2005; 48: 147-50.
8. Roh MR, Chung HJ, Lee JH. A case of acute hemorrhagic edema of infancy. *Yonsei Med J* 2004; 45: 523-6. [\[CrossRef\]](#)
9. Tınaztepe K, Güçer D. Lökositoklastik vaskülit. *Katkı Pediatri Dergisi* 1995; 16: 152-64.
10. Kumar R, Mittal K, Rawal M, Kumar S. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Indian Pediatr* 2008; 45: 1002-3.
11. Saraclar Y, Tınaztepe 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. [\[CrossRef\]](#)
12. Millard T, Harris A, MacDonald D. Acute infantile hemorrhagic oedema. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41: 837-9. [\[CrossRef\]](#)
13. Shah KN, Honig PJ, Yan AC. "Urticaria multiforme": a case series and review of acute annular urticarial hypersensitivity syndromes in children. *Pediatrics* 2007; 119: 1177-83. [\[CrossRef\]](#)
14. Shin HT, Change MW. Drug eruptions in children. *Curr Probl Dermatol* 2002; 14: 153-82. [\[CrossRef\]](#)
15. Jacobs RF, Hsi S, Wilson CB, Benjamin D, Smith AL, Morrow R. Apparent meningococemia: clinical features of disease due to *Haemophilus influenzae* and *Neisseria meningitidis*. *Pediatrics* 1983; 72: 469-72.