

Purpuranın Ayırıcı Tanısında Yer Alan Akut İnfantil Hemorajik Ödem Olgusu

A Case of Acute Infantile Hemorrhagic Edema Which Should be Considered in the Differential Diagnosis of Purpura

Devrim Sakallı Çakçak, Burak Çakçak¹, Ayşe Akman, Sevtap Velipaşaoğlu Güney¹, C. İbrahim Başsorgun², M. Akif Çiftçioğlu²

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji ve Veneroloji Anabilim Dalı, Antalya,
¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya,
²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

Özet

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ) genellikle iki yaş altında, nadir olarak izlenen bir lökositoklastik vaskülitir. Ateş, yüzde ve ekstremitelerde simetrik yerleşen purpurik ve ekimotik lezyonlar, subkutan inflamatuvar ödemle karakterizedir. Enfeksiyonlar, ilaçlar, aşılarda tetikleyici faktörler olarak göz önünde bulundurulmalıdır. Hastalık kendini sınırlar ve iyi klinik seyre sahiptir. Burada ateş, yüzde ve ekstremitelerinde rozet benzeri ekimotik plaklar, el ve ayaklarında ödem nedeniyle AİHÖ tanısı alan sekiz aylık erkek hasta sunulmuştur. Amacımız purpurik döküntülü hastaların ayırıcı tanısında AİHÖ'nünde akılda tutulması gerektiğini vurgulamaktır. (*Türk Dermatoloji Dergisi 2008; 2: 84-6*)

Anahtar kelimeler: Akut infantil hemorajik ödem, purpura, ayırıcı tanı

Abstract

Acute infantile hemorrhagic edema (AIHE) is considered to be an uncommon form of cutaneous vasculitis, occurring in children under two years of age. It is characterized by fever, purpuric ecchymotic lesions located symmetrically on the face and extremities, and subcutaneous inflammatory edema. Infections, drugs and immunization have been considered as triggering factors. The disease is self-limiting and has a benign clinical course. Here, an eight-month-old boy diagnosed as AIHE, because of the fever, rosette-shaped ecchymotic plaques on the face and extremities, and edema on the dorsum of the hands and feet, is presented. Our purpose was to emphasize that AIHE should also be considered in the differential diagnosis in patients with purpuric rashes.

(*Turkish Journal of Dermatology 2008; 2: 84-6*)

Key words: Acute infantile hemorrhagic edema, purpura, differential diagnosis

Giriş

Akut infantil hemorajik ödem (AİHÖ), iki yaş altında çocuklarda izlenen ateş, subkutan inflamatuvar ödem ve simetrik ekimotik purpura ile karakterize iyi seyirli bir hastalıktır. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte enfeksiyonlar ve ilaç kullanımı suçlanmaktadır. Histopatolojik olarak lökositoklastik vaskülit özellikleri nedeniyle Henoch-Schönlein purpurasının klinik varyantı olarak kabul edenler vardır. Ani ortaya çıkan tablo genel durum bozukluğuna yol açmazken, hafif ateş ile seyreder. Bazı olgularda sedimentasyon yüksekliği, lökositoz ve α -2-globülin miktarında yükselme gibi laboratuvar bulguları saptanır.

Özgün bir tedavisi bulunmamaktadır. Lezyonlar genellikle bir-üç hafta içinde kendiliğinden postinflamatuvar hiperpigmentasyon bırakarak iyileşir ve nüks görülmez. Burada purpurik döküntülerle gelen ve AİHÖ tanısı konulan sekiz aylık bir olgu sunulmuştur.

Olgu

Sekiz aylık erkek hasta vücudunda oluşan morumsu lekeler, yüksek ateş nedeniyle çocuk acil servisimize başvurdu. Hastanın lezyonlarının iki gün önce milimetrik noktalar halinde öncelikle yüzde ortaya çıkıp daha sonra birleşip genişlemiş olduğu, sonrasında kol ve bacaklarına yayıldığı öğrenildi. Yapılan sorgulamada, bebeğin bir haf-

tadır üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle ikinci kuşak sefalosporin kullandığı öğrenildi. Yakın zamanda aşılama öyküsü yoktu. Özgeçmişinde ve soy geçmişinde bilinen bir dermatolojik veya sistemik hastalık yoktu. Dermatolojik muayenesinde sağ malar bölgesinde, ekstremitelerde simetrik dağılım gösteren 0.5-3.5 cm arasında değişen oval-yuvarlak ekimotik purpurik hedef benzeri lezyonlar, el ve ayak dorsalinde ödem izlendi (Şekil 1 ve 2). Ateşi 38°C olan hastanın orofarenks hiperemisi dışında sistemik muayenesi doğaldı. Laboratuvar incelemede lökosit sayımı 16800/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 110 mm/saat, C- reaktif protein 7.4 mg/dl, fibrinojen 560 mg/dl, D-dimer 1076 ng/ml idi. Meningokoksemi, purpura fulminans, AİHÖ ve çocuk istismarı tanılarını düşünen olguda ayırıcı tanıya yönelik yapılan kan, idrar ve beyin omurilik sıvısı (BOS) kültürleri sterilidi. Yapılan lomber ponksiyonla, klinik ve genel durumunun iyiye gitmesiyle meningo-koksemi, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) ve uluslararası normleştirilmiş oran (INR) değerlerinin normal olması, trombositopeninin olmaması ve fibrinojen yüksekliğiyle purpura fulminans tanılarından uzaklaşıldı. Sol bacak ön yüzden alınan biyopsiden hazırlanan hemotoksilen eozin boyalı kesitlerde, ortokeratotik stratum korneum, bazal tabakada melanin pigment artışı ile dermiste damar duvarlarında fibrinoid nekroz, nötrofil lökositlerden oluşan yangısal infiltrasyon, nükleer debrisler dikkati çekti ve lökositoklastik vaskülit ile uyumlu olarak değerlendirildi (Şekil 3). Direkt immunofloresan inceleme negatifti.

Klinik ve histopatolojik bulgularla AİHÖ tanısı konulan hastada bakteriyeminin dışlanamaması nedeniyle seftriakson 75 mg/kg/gün başlandı. İzlemede hastanın lezyonlarında ikinci günde gerileme gözlemlendi ve lezyonlar bir hafta içinde tamamen kayboldu.

Tartışma

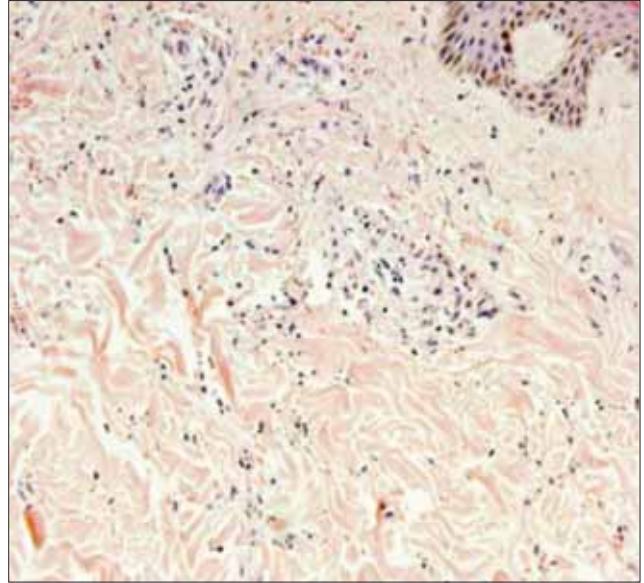
Olgumuza sağ malar bölgesinde ve ekstremitelerde ani başlangıçlı simetrik, ekimotik plaklar, purpurik lezyonlar, el ve ayak dorsalinde ödem, ateşin yanısıra laboratuvar incelemede eritrosit sedimentasyon hızında artış ve lökositoz olmasıyla AİHÖ tanısı kondu.



Şekil 1. Yüzde oval- yuvarlak, purpurik hedef benzeri plaklar



Şekil 2. Sağ el bileğinde ödem, purpurik lezyonlar



Şekil 3. Lökositoklastik vaskülit (HE, X200)

AİHÖ ilk olarak Snow (1) tarafından tanımlanmıştır. Kutanöz lökositoklastik vaskülitin nadir görülen formu olarak değerlendirilmiştir. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, bakteriyel ve viral enfeksiyonlar (esas olarak üst solunum yolu ve idrar yolu enfeksiyonu) ile aşılar suçlanmaktadır. Bu nedenle immun kompleks aracılı olduğu düşünülmektedir. Kış aylarında daha sık izlenmesi enfeksiyonlarla olan ilişkiyi desteklemektedir (2-4). Antibiyotik ve antiinflamatuvar ilaçların alınmasından sonra AİHÖ gelişen olgular bulunmaktadır. Bizim olgumuzda da döküntü gelişiminden bir hafta öncesinde üst solunum yolu enfeksiyonu ve bu nedenle sefalosporin kullanımı mevcuttu. Klinik olarak hafif yükseklikte ateşin yanı sıra, eritematöz ödem, özellikle ekstremitelerde, malar bölgesinde,

kulak ve çenede purpurik ve ekimotik lezyonlar izlenir. Karakteristik olarak gövde korunmuştur. Özgün laboratuvar bulgusu tanımlanmamıştır. Ancak bazı olgularda lökositoz, sedimantasyon hızında, alfa-2 globulin düzeyinde nadiren Ig G ve M düzeyinde yükseklik saptanmıştır (1,5). İç organ tutulumu nadir bildirilmiştir. Artralji, diyare ve hematüri eşlik edebilir (6). Histopatolojik olarak üst ve orta dermiste kapiller ve postkapiller venüllerde lökositoklastik vaskülit izlenir.

Hastalığın meningokoksemi, purpura fulminans, Kawasaki hastalığı, ürtiker, travmaya bağlı purpura, eritema multiforme ve çocuk istismarı ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Tanı genellikle öykü, fiziksel ve laboratuvar değerlendirme, histopatolojik inceleme ile konur.

Hastalığın Henoch-Schönlein purpurasının klinik bir varyantı olduğunu düşünenlerin yanı sıra ayrı bir klinik tanı olarak kabul edilmesi gerektiğini savunanlar da bulunmaktadır (7). Henoch-Schönlein purpurası genellikle 3-6 yaş arasında izlenir ve kusma, karın ağrısı, proteinüri, hematüri, üre düzeyinde yükseklikle karakterizedir. Serum IgA düzeyinde yükseklik tipiktir. Histopatolojik olarak her ikisinde de lökositoklastik vaskülit izlenir. Ancak direkt immunofloresan incelemede Henoch-Schönlein purpuralı olgularda IgA, C3 ve fibrin birikimleri saptanır. AİHÖ'lü olguların sadece % 10-35'inde perivasküler IgA birikimi izlenir (8-10).

Hastalığın özgün tedavisi bulunmamaktadır. Antihistaminikler ve sistemik kortikosteroidlerin hastalığın seyrini değiştirmedeği bildirilmişse de bazı araştırmacılar bu ilaçların kullanımının iyileşmeyi hızlandıracağı görüşünü savunmaktadır (2,7,10). Bakteriyel enfeksiyon düşünülüyorsa antibiyotik önerilir. İyi seyirlidir, kendi kendini sınırlar ve 1-3 hafta içinde sonlanır. Olgumuzda bakteriyemi dışlanmadığı için sefalosporin kullanılmış ve lezyonları bir hafta içinde gerilemiştir.

Sonuç olarak, derinin lökositoklastik vaskülitli olan akut infantil hemorajik ödem, iyi seyirli nadir görülen bir hastalıktır. Henoch-Schönlein purpurası, meningokoksemi, septisemi,

purpura fulminans, Kawasaki hastalığı, ürtiker, travmaya bağlı purpura, eritema multiforme gibi purpurik döküntülerin izlendiği hastalıkların ayırıcı tanısında akıldan tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. JAMA 1913;61:18-19.
2. Taieb A, Legrain V. Acute hemorrhagic oedema of the skin in infancy. In: Harper J, Oranje A, Prose N, editors. Textbook of Pediatric Dermatology. 2nd ed. Philadelphia: Blackwell Science; 2002. p. 1569-73.
3. Legrain V, Lejean S, Tain A, et al. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin (IAHE): a study of 10 cases. J Am Acad Dermatol 1991;24:17-22.
4. Saray Y, Seçkin D, Sarifakioğlu E, et al. Acute infantile haemorrhagic oedema: measles vaccination as possible triggering factor. Acta Derm Venereol 2002;82:471-2.
5. Dubin BA, Bronson DM, Eng AM. Acute hemorrhagic edema of childhood. J Am Acad Dermatol 1990;24: 347-50.
6. Scaramuzza A, Pezzarossa E, Zambelloni C, et al. Case of the month: a girl with oedema and purpuric eruption. Diagnosis: acute haemorrhagic oedema of infancy. Eur J Pediatr 1997; 156: 813-5.
7. Saraclar Y, Tinaztepe K, Adalioglu G, ve ark. Acute infantile hemorrhagic edema of infancy (AIHE) - a variant of Henoch-Schönlein purpura or a distinct clinical entity? J Allergy Clin Immunol 1990;86:473-83.
8. Gelmetti C, Barbagallo C, Cerri D, et al. Acute haemorrhagic edema of the skin in infants: clinical and pathogenetic observations in seven cases. Pediatr Dermatol News (Bari) 1985;4:23-34.
9. Paradisi M, Annesi G, Corrado A. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin. Cutis 2001;68:127-9.
10. Da Silva Manzoni AP, Viecilli JB, de Andracade CB, et al. Acute hemorrhagic edema of infancy: a case report. Int J Dermatol 2004;43:48-51.