

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Servisi

Olgu Sunumu

12.04.2019

Araş. Gör. Dr. Melis KAVRAK

E.K. 14 ay erkek hasta;

- **Yakınması:** Vücutta döküntü
- **Hikayesi:** Başvurusundan bir hafta öncesinde başlayan ağız kenarında kızarıklık şikayeti gelişmiş, daha sonra kızarıklık tüm vücuduna yayılmış, dış merkezde antibiyotik tedavisi başlanmış, şikayetlerinde gerileme olmaması üzerine tarafımıza başvurmuş.
- Ateş şikayeti, yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyon öyküsü yok.

- **Özgeçmiş:** zamanında doğmuş. Yoğun bakımda yatış öyküsü yok.
- Prenatal, natal ve postnatal öyküsünde özellik yok.
- Bilinen hastalığı yok, alerjisi yok.

- **Soygeçmiş:**
- Anne, 29 yaş, sağ-sağlıklı,
- Baba, 30 yaş, sağ-sağlıklı,
- Anne baba arasında akrabalık yok.
- Ailede tanımlanan özelliklere sahip başka olgu yok.
 - 1. Çocuk, 10 yaş kız, sağ-sağlıklı
 - 2. Çocuk hastamız
- Annenin 3 adet düşük öyküsü mevcut.

Fizik Muayene

VA: 10kg (50-95p)

Boy: 76cm (25-50p)

Baş çevresi: 47cm (50-95p)

- **Genel durum:** iyi, bilinci açık, çevresi ile ilgili, ekstremiteler her yöne hareketli,
- **Cilt:** Turgor, tonus doğal. Tüm vücutta yaygın , gövdede ve ayaklarda yoğun, birleşme eğiliminde makulopapüler tarzda yaygın eritemli döküntüleri mevcut. El ve ayak sırtında ödemi mevcut.
- **Solunum:** solunumu rahat, ral yok, ronküs yok,
- **Nörolojik:** ışık refleksi bilateral doğal, ense sertliği yok, DTRler normal, alt ve üst ekstremitelerde kas tonusu normal.
- **Batın:** rahat, defans yok rebound yok, hepatosplenomegali yok.
- Diğer sistem muayenelerinde özellik yok.

Test Adı	Sonuç	Durum	Birim	Referans Değerler
MDRD (GFR Hesaplama)	568,94		mL/dk/1.73m ²	
eGFR (CKD-EPI Pediatrik)	106,94		mL/dk/1.73m ²	
Ürea	19,71		mg/dL	17 - 43
BUN (Kan üre azotu)	9		mg/dL	7 - 20
Açlık Kan Şekeri (AKŞ)	93,8		mg/dL	74 - 106
Kreatinin	0,36	D	mg/dL	0,67 - 1,17
AST (SGOT)	26,0		U/L	< 50
ALT (SGPT)	16,4		U/L	< 50
Bilirubin, Total	0,45		mg/dL	0,3 - 1,2
LDH	321	Y	U/L	< 248
Bilirubin, Direkt	0,08		mg/dL	< 0,2
Bilirubin, İndirekt	0,37		mg/dL	< 0,9
Protein, Total	75,97		g/L	66 - 83
Albumin	44,70		g/L	35 - 52
Sodyum (Na)	141,2		mmol/L	136 - 146
Globulin	31,27		mg/L	11 - 35
Potasyum (K)	4,59		mmol/L	3,5 - 5,1
Klor (Cl)	102,9		mmol/L	101 - 109
Düzeltilmiş Sodyum	141,1			
Kalsiyum	11,1	Y	mg/dL	8,8 - 10,6
Magnezyum (Mg)	2,2		mg/dL	1,8 - 2,6
Fosfor (P)	5,40	Y	mg/dL	2,5 - 4,5
Ürik asit	2,48	D	mg/dL	3,5 - 7,2
Düzeltilmiş Kalsiyum	10,72		mg/dL	
Lipoprotein (a)	0,125		g/L	< 0,3
CRP	69,52	Y	mg/L	< 5

Hemogram

WBC	15,3	Y	x10 ³ /μL	3,6 - 10,2
NEU	9,1	Y	x10 ³ /μL	1,7 - 7,6
NEU %	59,3		%	43,5 - 73,5
LYM	5,4	Y	x10 ³ /μL	1 - 3,2
LYM %	35,1		%	15,2 - 43,3
MONO	0,7		x10 ³ /μL	0,3 - 1,1
MONO %	4,8	D	%	5,5 - 13,7
EOS	0,1		x10 ³ /μL	0 - 0,5
EOS %	0,6	D	%	0,8 - 8,1
BASO	0,0		x10 ³ /μL	0 - 0,1
BASO %	0,2		%	0,2 - 1,5
NRBC	0,01		x10 ³ /μL	0 - 0,03
NR/W	0,0		/100WBC	0 - 0,6
RBC	4,73		x10 ⁶ /μL	4,06 - 5,63
HGB	11,9	D	g/dL	12,5 - 16,3
HCT	36,4	D	%	36,7 - 47,1
MCV	76,9		fL	73 - 96,2
MCH	25,2		pg	23,8 - 33,4
MCHC	32,7		g/dL	32,5 - 36,3
PLT	383	Y	x10 ³ /μL	152 - 348
MPV	7,1	D	fL	7,4 - 11,4
RDW	15,5		%	12,1 - 16,2
RDW-SD	42,0		fL	36,5 - 45,9

Test Adı	Sonuç	Durum	Birim	Referans Değerler
Protrombin Zamanı				
PTZ(Protrombin Zamanı)	15,0		sec	11,5 - 15,5
PTZ (Aktivasyon)	82		%	70 - 100
PTZ (INR)	1,14			
APTT	26,7		sec	26,5 - 40

Ön tanılar?
Ek tetkik?

- Hastamızda akut infantil hemorajik ödem düşündük.
- Semptomatik tedavisini vererek, bir gün gözlem altında tuttuk.
- Şikayetlerinde gerileme olması üzerine taburcu ettik.
- Hastanın kontrol muayenesinde döküntülerinin neredeyse tamamen geçtiğini öğrendik.

Akut İnfantil Hemorajik Ödem

Acute hemorrhagic edema of infancy



Annular purpuric plaques are present.



FIGURE 1: Purpuric lesions on the face and right ear

Akut infantil hemorajik ödem

- Akut infantil hemorajik ödem klinikte büyük purpurik döküntüler, ateş ve ödem triadı ile karakterize derinin lökositoklastik vaskülitidir.
- Hastalık; gürültülü bir başlangıç, benign seyir ve birkaç haftada kendiliğinden iyileşen bir karaktere sahiptir.
- Erkek çocuklarda daha sık görülmektedir.

Akut infantil hemorajik ödem

- Halen tartışmalı olmakla birlikte bazı yayınlar hastalığın Henoch Schönlein Purpura'sının kutanöz bir varyantı olabileceğini ifade ederken, bazı yayınlar ise hastalığın ayrı bir antite olduğunu savunmaktadır.
- Hastalığın etiyolojisi kesin olmamakla beraber, hastaların %75'inde üst solunum yolu enfeksiyonu veya üriner sistem enfeksiyonu hikayesi bulunmaktadır.
- Daha çok 4 ay-2 yaş arası çocuklarda görülür.

Klinik

- Klinik bulguları içinde en göze çarpanı olan deri döküntüleri; ani başlangıçlı, simetrik, daha çok yüz, kulak kepçesi, kol ve bacak yerleşimli, sınırları belirgin, madalyon veya hedef tahtası şeklinde anüler, çapları 1–5 cm arasında değişen palpabl purpurik, ekimotik plaklar şeklindedir.
- Lezyonlar ağrılı ve ödemli olabilirken genellikle birleşme eğilimi gösterir.
- Hastaların genel durumunun iyi olması tipik bir bulgudur. Ateş genellikle vardır. Ödem el ve ayak sırtlarından başlayıp proksimale doğru yayılabilir, saçlı deride, kulaklarda ve göz kapaklarında görülebilir, ağrılı olabilir ve genellikle gode bırakmaz.
- Bir ile üç hafta arasında spontan ve tam düzelme olur. Genellikle tekrarlama görülmez.

Etyoloji

- Etiyoloji halen bilinmemekle birlikte bazı hastalarda yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyon (özelikle solunum yolu enfeksiyonu.), ilaç alımı ve/veya immunizasyon öyküsü rapor edilmiştir.
- Enfeksiyon 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 ve rotavirüstür.
- İlaçlardan lökositoklastik vaskülit nedeni olarak literatürde çeşitli antibiyotikler (penisilin, sulfonamid), tiazidler ve bazı nonsteroid antienflamatuar ilaçlar bildirilmiştir.

Ayırıcı tanı

- İki yaşından küçük çocuklarda görülmesi, kutanöz lezyonların büyüklüğü, renal ve gastrointestinal tutulumun genellikle olmaması, tekrarlamamanın çok seyrek görülmesi ve sadece deriye sınırlı olması, HSP'den ayıran en önemli özelliklerdir.
- Ayrıca meningokoksemi, sepsisemi, purpura fulminans, Kawasaki hastalığı ile eritema multiforme ve ürtiker gibi hastalıklar da ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

	AHEI	HSP
Age	4-24 months	Peak between 3 and 6 years
Purpura	Ecchymotic cockade pattern: Limbs and face	Papular, Petechial, urticarial: Predominantly lower legs
Edema	Constant, often extensive	Inconsistent
Visceral Involvement	Uncommon	Frequent
Leucocytoclastic vasculitis	+	+
Fibrinoid necrosis	Frequent	Uncommon
Perivascular IgA deposits	Often negative (30% +)	+
Perivascular C1q deposits	+	-
Mean duration	12 days	30 days
Relapses	No	Frequent

AHEI: Acute hemorrhagic edema of infancy, HSP: Henoch-schönlein purpura

Tedavi

- Spesifik bir tedavisi yoktur. Bazı olgu bildirilerinde steroid ve antihistaminiklerin kullanılabileceği bildirilmiştir, ancak genel görüş tedavinin hastalığın klinik seyrini değiştirmedeği şeklindedir.
- Prognozun iyi olması, 1–3 hafta içinde spontan düzelmenin beklenmesi ve sistemik tutulum olmaması nedeni ile destek tedavi dışında genellikle tedavi gerekmemektedir.
- Enfeksiyon varsa antimikrobiyal tedavi uygulanır.