

ادم حاد هموراژیک شیرخوارگی: گزارش یک مورد

دکتر زری جاویدی^۱، دکتر مسعود ملکی^۱، دکتر وحید مشایخی^۲، دکتر احمد رضا طاهری^۳،
دکتر یلدا ناهیدی^۴

۱- دانشیار، ۲- استادیار، ۳- متخصص پوست، ۴- دستیار، گروه پوست، دانشگاه علوم پزشکی مشهد

ادم حاد هموراژیک شیرخوارگی (AHEI) Acute hemorrhagic edema of infancy اختلال پوستی نادر است که برای اولین بار در سال ۱۹۱۳ توسط Snow معرفی شد. این بیماری که اغلب خود را منحصراً با علائم جلدی نشان می‌دهد اکثراً در کودکان گروه سنی زیر یک سال رخ می‌دهد. بیش‌تر بیماران قبل از شروع علائم، سابقه‌ای از عفونت اخیر دستگاه تنفسی فوقانی و درمان با آنتی‌بیوتیک دارند. نمای بالینی این بیماری شامل پتشی و اکیموز در سر، صورت و دیستال اندام‌ها است. در این مقاله یک مورد تپیک AHEI در یک شیرخوار ۱۰ ماهه گزارش شده و هم‌چنین تشخیص‌های افتراقی که برای آن مطرح است، مورد بحث قرار می‌گیرد.

واژه‌های کلیدی: ادم حاد هموراژیک، شیرخوارگی، پتشی

فصلنامه بیماری‌های پوست ۱۳۸۴؛ دوره ۸ (۶): ۵۰۶-۵۱۰

وصول مقاله ۱۴/۵/۱۹ پذیرش: ۱۴/۷/۱۶

معرفی بیمار

در معاینه کامل کودک، درگیری نواحی تنه و تناسلی وجود نداشت، حرکت و لمس اندام‌ها دردناک به نظر می‌رسید، سطوح مخاطی دهان و بینی طبیعی بود و علامتی به نفع درگیری ارگان‌های داخلی وجود نداشت. کودک در سراسر دوره بیماری به جز یک تب خفیف گذرا، هیچ علامت دیگری نداشت و کاملاً سرحال بود. در بررسی سابقه بیمار، تنها نکته‌ای که جلب توجه می‌کرد، وجود یک سابقه سرماخوردگی و رینوره چرکی در ۲ هفته قبل بود که با آموکسی‌سیلین، پاراستامول و شربت سرماخوردگی اطفال تحت درمان قرار گرفته بود.

برای کودک آزمایش‌هایی شامل شمارش کامل خون، پروتئین واکنشی C (CRP)، اجزا C₃ و C₄ کمپلمان، آنتی‌استرپتولیزین O (ASO) و آزمایش کامل ادرار،

بیمار، شیرخوار مذکر ۱۰ ماهه‌ای است که به دلیل وجود ضایعه‌های پوستی، ادم و تب با سیر سریع‌آه پیش‌رونده، توسط والدینش به اورژانس اطفال آورده و از آن‌جا برای مشاوره به بخش پوست ارجاع شده بود.

کودک از صبح روز قبل به طور ناگهانی دچار تب و ادم بدون وجود درد هنگام لمس در گوش‌ها، صورت، دست‌ها و پاها شده بود که به دنبال آن اکیموزها و پتشی‌های حلقوی قابل لمس ادماتویی که هنگام لمس دردناک بودند با قطر بین ۱ تا ۳ سانتی‌متر اغلب با اشکال target یا rosette ظاهر شده که بعضی از آن ضایعه‌ها به هم متصل بودند. ضایعه‌ها از گوش، صورت و انتهای شروع شد و در اندام‌ها از دیستال اندام به پروگزیمال اندام گسترش پیدا کرده بود (تصویر شماره ۱).

مؤلف مسوول: دکتر زری جاویدی - مشهد، بخش پوست بیمارستان امام رضا (ع)

پست الکترونیک: zari_javidi@yahoo.com

تصویر شماره ۱ - نمای بالینی ضایعه‌ها در صورت بیمار در شروع بیماری

تصویر شماره ۲ - نمای بالینی ضایعه‌ها در صورت بیمار در روز پنجم

امریکا ارایه نشده است (۳ و ۱). ادم حاد هموراژیک شیرخوارگی یک واسکولیت لکوسیتو کلاستیک عروق کوچک جلدی با ویژگی‌های منحصر به فرد در کودکان کم سن و سال است که یافته‌های پوستی و چشم‌گیری دارد. سرعت پیدایش ضایعه‌های جلدی نیز شگفت‌آور است.

دو تابلوی بالینی بیماری شامل ضایعه‌های پورپوریک Cockade (گل روبان) و حلقوی (Target) که عمدتاً روی صورت، گوش‌ها و انتهاها دیده می‌شوند و نیز ادم در اندام‌ها و صورت است.

بیمار تیپیک، یک شیرخوار ۲ تا ۲۴ ماهه است که اغلب سابقه‌ای از عفونت اخیر دستگاه تنفسی فوقانی یا درمان با آنتی‌بیوتیک دارد (۱). البته یک مورد از این بیماری در یک نوزاد با شروع از بدو تولد گزارش شده است (۴).

AHEI یک واسکولیت با واسطه کمپلکس‌های ایمنی است که از عفونت‌های باکتریایی یا ویروسی (عمدتاً مربوط به سیستم تنفسی فوقانی و ادراری)، داروها به خصوص آنتی‌بیوتیک‌ها و با احتمال کم‌تر، واکنش‌های واکنشیون به عنوان آغازگر آن نامبرده شده است (۵).

اوج بروز این اختلال در فصل زمستان است که شاید ناشی از همراهی اکثر موارد این بیماری با عفونت دستگاه تنفسی فوقانی باشد (۱). از نظر جنسی، ابتلا در جنس مذکر مختصری بیش‌تر از مؤنث است (۶).

تابلوی بالینی بیماری از این جهت جالب توجه و شگفت‌آور است که با وجود حادبودن سیر بیماری حال عمومی کودک کاملاً خوب است (۷). ادم بدون درد صورت ممکن است اولین علامت تظاهر AHEI باشد که اغلب غیرقرینه است و به دنبال آن اکیموزها و پتشی‌های ادماتوی دردناک روی سر، صورت و دیستال اندام‌ها یا ضایعه‌های حلقوی بزرگ و به شکل سکه یا target با شروع ناگهانی ظاهر می‌شوند.

آزمون‌های انعقادی، آزمون‌های عملکرد کبدی و کلیوی و الکترولیت‌ها درخواست شد که همگی به جز CRP که مثبت بود، با توجه به سن و جنس کودک در محدوده طبیعی بودند. اندازه‌گیری پروتئین C&S به دلیل نبودن امکان صورت نگرفت.

برای تأیید تشخیص، از یک پلاک تازه روی ران کودک یک نمونه پوستی باروش پانچ بیوپسی گرفته شد که بررسی آن نشان دهنده‌ی یک واسکولیت لکوسیتو کلاستیک عروق کوچک بود. ایمونوفلورسانس مستقیم نمونه منفی بود. با توجه به سیر خود محدود شونده این اختلال، تنها توصیه برای بیمار، مراقبت از ضایعه‌ها بود. در معاینه‌ای که ۵ روز پس از نخستین ویزیت صورت گرفت، اکثر ضایعه‌های جلدی به طور قابل توجهی، بدون تجویز هیچ دارویی بهبود یافته بودند (تصویر شماره ۲) و کودک هم چنان سرحال و بدون هیچ گونه مشکل سیستمیک بود. عملکرد کلیه‌ها هم بررسی شد که هم چنان طبیعی بود.

بحث

ادم حاد هموراژیک شیرخوارگی (AHEI) یک اختلال پوستی نادر است (۲ و ۱) که تاکنون چند مورد از آن در مقاله‌های مختلف گزارش شده است و برای نخستین بار در سال ۱۹۱۳ در امریکا توسط Snow با عنوان:

purpura urticaria and angioneurotic oedema of the hands and feet in a nursing baby

معرفی شد. اکثر موارد آن در نشریه‌های اروپایی با عنوان‌های:

Finkelstein's, disease purpura en cocarde avec oedema, Seidlmayer syndrome, infantile post infectious iris-like oedema, Medalian-like purpura و infantile Henoch-Shoenlein purpura

گزارش شده (۴) ولی هنوز آماری از تعداد مبتلایان در

صورت و اندامها اکیموزهای بزرگ تری یافت می شود و با ادم شدید وسیع تر همراه است (۱۰).

هر دو این اختلالها واسکولیت لکوسیتو کلاستیک هستند. اما طرح ایمونوهیستولوژی در AHEI متفاوت از طرح موجود در HSP است.

در AHEI، واسکولیت شدیدتر همراه با رسوب فیرین مشاهده و در مواردی رسوب IgA نیز یافت می شود. AHEI ممکن است مانند HSP، رسوب IgM، فیرینوزن و C3 را نشان دهد. AHEI رسوب پری واسکولار را نیز نشان می دهد که در HSP دیده نمی شود (۱۱). یک مورد از هم پوشانی AHEI و HSP نیز در یک کودک گزارش شده است (۱۲).

علاوه بر HSP، قبل از تشخیص AHEI، باید تشخیص های دیگری مانند مننگو کوکسمی، اریتم مولتی فرم، واسکولیت کهیری، و کودک آزاری (Child abuse) را کنار بگذاریم (۱).

هیچ گونه درمان مؤثری برای این اختلال وجود ندارد و تنها درمان لازم مراقبت از ضایعه های جلدی است. با این حال یک مورد گزارش از بهبود این اختلال ظرف ۲۴ ساعت از شروع بیماری به دنبال تجویز پردنیزولون وجود دارد (۷).

بهبود خود به خودی معمولاً ظرف ۱ تا ۳ هفته و بدون به جای گذاشتن اسکار رخ می دهد (۱۳) عود بیماری نیز گزارش شده است.

ضایعه های جلدی از دیستال اندامها شروع می شود و به سمت پروگزیمال گسترش می یابد. گاهی در جنس مذکر، ابتلای اسکروتوم نیز دیده می شود. تنه به طور مشخص درگیری ندارد. بیماران دارای حال عمومی خوب هستند اگر چه ممکن است تب داشته باشند. به ندرت ممکن است به واسطه ایجاد واسکولیت درگیری مفاصل، دستگاه گوارش به صورت اسهال خونی یا کلیه ها دیده شود (۸).

تغییرهای بافت شناسی این بیماری بر یک واسکولیت لکوسیتو کلاستیک منطبق است که با وجود یک ارتشاح سلولی نوتروفیل و درگیری عروق کوچک درم مشخص می شود. آندوتلیوم عروق دچار تورم بوده و رسوب فیرین در اطراف دیواره عروق دیده می شود که نتیجه آن یک نمای محو شده و نامشخص به نام دژنرسانس فیرینوئید است. خارج شدن بارز RBC ها نیز به طور تپیک دیده می شود.

تشخیص افتراقی AHEI، پورپورای هنوخ شوئن لاین (HSP) است که در افتراق این دو از هم می توان به موارد زیر اشاره کرد: سن شروع بیماری در AHEI (۲ تا ۲۴ ماه در مقایسه با سن شیوع در HSP (۴ تا ۷) سال پایین تر است. برخلاف HSP که در آن عوارض سیستمیک (دردمفصلی، خونریزی گوارشی و نفریت) شایع است، این عوارض در AHEI بسیار نادر است (۹). HSP از نظر بالینی با پورپورای قابل لمس روی سطوح اکستانسور ساقها و باسن مشخص می شود در حالی که در AHEI، پورپورا روی

References

- 1-Crowe MA, Hogan D, Vinson R, et al, editors. Acute hemorrhagic edema of infancy. Available at: <http://www.emedicine.com/derm/topic613.htm>. Accessed March 17,2005.
- 2-La Placa G, Pradella C, Andreotti M, Besana R. Acute hemorrhagic edema in childhood: Report of a clinical case. *Pediatr Med Chir* 2003 Jan-Feb; 25(1): 60-2. Italian.
- 3-Wong CT, Harrington JW. Infantile Henoch-Schonlein purpura. *Emerg Med Austr* 2004 Jun; 16(3): 225.
- 4-Cunningham BB, Eramo L, Caro W. Acute hemorrhagic edema of childhood present at birth. *Dermatol* 1999 Jan-Feb; 16(1): 68.

- 5-Morrison RR, Saulsburg FT. Acute hemorrhagic edema of infancy associated with pneumococcal infection. *Pediatr Infect Dis J* 1999 Sep; 18(9): 832-3.
- 6-Legrain V, Lejean S, Tainels A, et al. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin: study of 10 cases. *J Am Acad Dermatol* 1991 Jan; 24(1): 17-22.
- 7-da Sila Mazoni AP, Viacili JB, Andard CB, et al. Acute hemorrhagic edema of infancy: a case report. *Int J Dermatol* 2004 Jan; 43(1): 48-51.
- 8-Scaramuzza A, Pezzarossa E, Zambelloni C, et al. Case of the month: a girl with oedema and purpuric eruption, Diagnosis: acute hemorrhagic oedema of infancy. *Eur J Pediatr* 1997 Oct; 156(10): 813-5.
- 9-Millard T, Harris A, Mac Donald D. Acute infantile hemorrhagic edema. *J Am Acad Dermatol* 1999 Nov; 41(5pt2): 837-9.
- 10-Vermeer MH, Stoof TJ, Kozel MM, et al. Acute hemorrhagic edema of childhood and its differentiation from Schoenlein-Henoch purpura. *Ned Tijdschr Geneesk* 2001 Apr 28; 145(17): 834-9.
- 11-Krause I, Lazarov A, Rachmel A, et al. Acute hemorrhagic oedema of infancy, a benign variant of leukocytoclastic vasculitis. *Acta Pediatr* 1996 Jan; 85(1): 114-7.
- 12-Shah D, Goraya J, Podd B, Parmar VR. Acute infantile hemorrhagic edema and HSP overlap in a child. *Pediatr Dermatol* 2002 Jan-Feb; 19(1): 92.
- 13-Crowe Ma, Jonas PP. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Cutis* 1998 Aug; 62(2): 65-6.