

گزارش یک مورد ادم خونریزی دهنده حاد شیر خوارگی

دکتر مژگان صفری* ، دکتر حسن بزم آمون* ، دکتر سیدحسام الدین نبوی زاده**

دریافت: ۸۳/۱۲/۲۴ ، پذیرش: ۸۴/۵/۳۰

چکیده:

مقدمه: ادم خونریزی دهنده حاد شیر خوارگی؛ بیماری نادر و حاد پوستی است که در سنین ۴ ماهگی تا ۲ سالگی دیده می شود و مشخصات بالینی آن شامل ضایعات پوستی پورپوریک به قطر چند میلیمتر تا چند سانتیمتر می باشد. درگیری سیستمیک در آن نادر است. سیر بیماری خوش خیم بوده و بصورت خودبخود در عرض ۳-۱ هفته بهبود می یابد.

معرفی بیمار: یک دختر ۲۲ ماهه مبتلا به ادم خونریزی دهنده حاد شیرخوارگی را معرفی می کنیم که بدلیل ضایعات پوستی پورپوریک صورت، گوش‌ها و اندامهای تحتانی که بطور ناگهانی ظاهر شده بودند در بخش بستری شد. از نظر آزمایشگاهی CBC، کمپلمانها، الکترولیتها و کراتینین سرم نرمال بودند. همچنین ANA منفی و تستهای انعقادی طبیعی گزارش شدند. ESR برابر با ۵۵ mm/h بود و آزمایش ادرار و مدفوع نکته ای نداشت. بیمار بدون مشکل خاصی خودبخود بهبودی یافت.

نتیجه نهایی: با توجه به حاد بودن ضایعات پوستی و حال عمومی خوب بیمار و یافته های آزمایشگاهی برای وی تشخیص ادم خونریزی دهنده حاد شیرخوارگی گذاشته شد.

کلید واژه ها: بیماری خونریزی دهنده نوزادان / پورپورای هنوخ شوئن لاین / نوزاد

مقدمه:

گزارش شده است، چرا که محققین انگلیسی زبان سالها این بیماری را به عنوان یک بیماری جداگانه قبول نداشته و آن را همان بیماری هنوخ شوئن لاین می دانستند که در شیرخواران زیر ۲ سال دیده می شود(۶).

معرفی بیمار:

بیمار مورد نظر، دختر شیر خوار ۲۲ ماهه ای بود که بدلیل ایجاد ضایعات پورپوریک به قطر ۷-۵/۰ سانتیمتر بر روی نواحی اندام تحتانی بخصوص ساق پا و روی پا (تصویر ۱)، بالای لبها (تصویر ۲)، و لاله گوش (تصویر ۳) مراجعه و جهت بررسی علت بستری گردیده بود. این ضایعات بصورت ناگهانی از دو روز قبل از مراجعه به بیمارستان ایجاد شده بودند. بیمار از یک هفته قبل از بروز ضایعات پوستی، علائم عفونت تنفسی فوقانی شامل آبریزش بینی، تب مختصر و سرفه را داشته و آموکسی سیلین مصرف کرده بود. حال عمومی بیمار خوب

ادم خونریزی دهنده حاد شیر خوارگی بیماری نادری است(۱) که در سنین ۴ ماهگی تا ۲ سالگی دیده می شود و مشخصات بالینی آن شامل شروع ناگهانی تب، ضایعات پوستی پورپوریک و ادم محیطی می باشد(۴-۲). ضایعات پوستی پورپوریک بوده، قرمز رنگ و متورم، به قطر چند میلیمتر تا چند سانتیمتر می باشند که گاهی به شکل هدف تیراندازی(با حلقه های پررنگ و کم رنگ) درمی آیند و بیشتر بر روی نواحی صورت، لاله گوش و اندام ها بخصوص اندام تحتانی دیده می شوند(۴-۲). درگیری سیستمیک بصورت درگیری کلیه ها ویا سیستم گوارشی وجود ندارد و به شکل خفیف می باشد(۵). سیر بیماری خوش خیم است و بصورت خودبخودی در عرض ۳-۱ هفته بهبودی می یابد(۵).

اغلب موارد بیماری توسط محققین فرانسوی زبان

* استادیار گروه کودکان دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان (dbazmamoun@yahoo.com)

** استادیار گروه کودکان دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی یاسوج

و کراتینین سرم نرمال بودند. در آزمایشات آنالیز ادراری و آزمایش مدفوع یافته غیر طبیعی مشاهده نگردید. بدلیل سیر خوش خیم و بهبودی سریع، بیوپسی پوست انجام نگردید.

در طی دوره سه روزه بستری در بیمارستان حال عمومی بیمار خوب بود، تب نداشت و فشار خون نرمال باقی ماند. علائم پوستی سیر بهبودی داشتند. بیمار با حال عمومی خوب و بدون ایجاد عارضه خاص از بیمارستان مرخص گردید.

بحث:

بیماری ادم خونریزی دهنده حاد شیر خوارگی، اولین بار توسط اسنو در سال ۱۹۱۳ و سپس توسط فاین کلشتین در سال ۱۹۳۸ گزارش شد (۷،۸). علت این بیماری تا کنون مشخص نشده است. مصرف داروها، واکسن ها و عفونت های تنفسی بصورت هیپوتز مطرح شده اند (۹). تست های ایمونولوژیک گاهی وجود ایمون کمپلکس ها با سطح سرمی نرمال کمپلمان را نشان می دهند (۱۰).

مشخصه اصلی بیماری، تضاد بارز بین علائم نگران کننده پوستی که کاملا تیپیک و غیر قابل اشتباه هستند یا حال عمومی خوب بیمار می باشد (۱۱). درگیری احشائی و مرگ در یک مورد گزارش شده است (۱۲).

بررسی هیستوپاتولوژیک بسیار به ندرت انجام شده است و نتایج از یک واسکولیت لکوسیتوکلستیک با یا بدون نکروز فیبرینوئید تا یافته های غیر اختصاصی تر مثل ارتشاح لنفوهیستوسیتیک اطراف عروقی همراه با خروج گلبول های قرمز از عروق، متغیر است (۱۳).

در ارتباط با بیمار مورد نظر ما، نرمال بودن آزمایش تجزیه ادرار و عدم وجود علائم گوارشی و مفصلی، بیماری هنوخ شوئن لاین را رد می کند.

عدم وجود ترومبوسیتوپنی و وجود ضایعات پورپوریک به ضرر تشخیص بیماری سرم (serum sickness) می باشد. سیر رو به بهبودی سریع، منفی بودن آنتی نوکلئار آنتی بادی و نرمال بودن کمپلمان به کنار گذاشتن بیماریهای روماتولوژیک مثل لوپوس اریتماتوزوس کمک می کنند. سدیمانتاسیون گلبول های قرمز بالا بوده است که به ضرر تشخیص واکنش های داروئی می باشد.

با توجه به حال عمومی خوب بیمار و عدم وجود تب، عفونت های سیستمیک مثل مننگوکوکسمی کنار گذاشته

بود، تب نداشت و فشار خون نیز نرمال بود. در معاینه بیمار، علاوه بر ضایعات پوستی، ادم پره اربیتال و اندام تحتانی نیز مشاهده می شد. درگیری مخاطی وجود نداشت.



تصویر ۱: ضایعات پورپوریک روی پا



تصویر ۲: ضایعات پورپوریک بالای لبها



تصویر ۳: ضایعات پورپوریک بر روی لاله گوش

بررسی های آزمایشگاهی شامل موارد زیر بود: تعداد گلبول سفید ۱۲۳۰۰ در میلی لیتر (نوتروفیل ۴۱٪، لنفوسیت ۵۵٪، مونوسیت ۲٪ و ائوزینوفیل ۲٪)، هموگلوبین ۱۰ گرم در دسی لیتر، پلاکت ۳۷۹۰۰۰ در میلی لیتر، سدیمانتاسیون گلبول های قرمز ۴۵ میلی متر در ساعت.

تست های انعقادی نرمال بودند. سطح کمپلمان سرم نرمال بود. آنتی نوکلئار آنتی بادی منفی بود. الکترولیت ها

7. Snow IM. Purpura, urticaria, and angioneurotic edema of the hands and the feet in a nursing baby. *JAMA* 1913; 61:18-9.
8. Finkelstein H. *Lehrbuch der Säuglingskheiten*. 4th ed. Amsterdam, 1938: 914-30.
9. Gelmetti C, Barbagallo C, Cerri D, Pharoah DP. Acute hemorrhagic edema of the skin in infants: clinical and pathogenic observations in seven cases. *Pediatr Dermatol News* 1985; 4: 23-24.
10. Lambert D, Laurent R, Bouilly D, Carlos C. Œdème aigu hémorragique du nourrisson. Données immunologiques et ultrastructurales. *Ann Dermatol Venereol* 1979; 106:975-87.
11. Legrain V, Lejean S, Taïeb A, Perret C. Infantile acute hemorrhagic edema of the skin. Study of ten cases. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24:17-22.
12. Larrègue M, Lorrete G, Prigent F, Pilar I. Œdème aigu hémorragique du nourrisson avec complication léthale digestive. *Ann Dermatol Venereol* 1980; 107:901-5.
13. Ince E, Mumcu Y, Suskan E, Carmen J. Infantile acute hemorrhagic edema: a variant of leukocytoclastic vasculitis. *Pediatr Dermatol* 1995; 12:224-7.

می شوند .

در نهایت با توجه به وضعیت عمومی بیمار و مشخصات ضایعات پوستی، تشخیص بیماری ادم حاد خونریزی دهنده شیر خوارگی مطرح می باشد

منابع:

1. Offidani A, Cellini A, Bossi G. Acute haemorrhagic oedema of the skin in infancy. *Eur J Dermatol* 2001;11(1): 63-4.
2. Al-Sheyyab M, El-Shanti H, Ajlouni S. The clinical spectrum of Henoch-Schoenlein Purpura in infants and young children. *Eur J Pediatr* 1995;154: 969.
3. Krause I, Lazarov A, Rachmel A. Acute haemorrhagic oedema of infancy, a benign variant of leukocytoclastic vasculitis. *Acta Paediatr* 1996; 85:114
4. Gonggrype LA, Todd G. Acute hemorrhagic edema of childhood. *Pediatr Dermatol* 1998; 15:91
5. Bagga A, Dillon MS. Leukocytoclastic vasculitis. Cassidy JT, Petty RE. *Textbook of pediatric rheumatology*. 4th ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 2001: 573.
6. Amiata Y, Gills D, Wasserman D, Kochman RH. Henoch-Schonlein Purpura in infants. *Pediatrics* 1993; 92:865-7.