

## Generalizált ödémás, bevérzett bőrtünetek: súlyos kórkép vagy benignus betegség?

### Generalised oedematousus, haemorrhagic rashes: severe disease or benign condition?

NEMESÁNSZKY ZSUZSANNA DR., VERES KLÁRA DR., FODOR ANNAMÁRIA DR.,  
SCHVEIBERT ÁGNES DR., TARI ZSÓFIA DR., SZALAI ZSUZSANNA ZSÓFIA DR.  
Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Bőrgyógyászati Osztály

#### ÖSSZEFOGLALÁS

Az kisdedkori akut haemorrhagiás oedema egy kevésbé ismert, valószínűleg aluldiagnosztizált betegség. Mivel a testszerte hirtelen jelentkező, bevérzett bőrtünetek, valamint a több testtáját érintő oedema ellenére a betegség jóindulatú, ismerete a szükségtelen diagnosztikus lépések, valamint terápiás eljárások elkerülése érdekében nagy jelentőséggel bír. Az esetek többségében kórházi kezelést nem igényel, vagy csak rövid ideig tartó hospitalizációra van szükség a differenciáldiagnosztikai kórképek kizárására. A betegség spontán, maradványtünetek nélkül gyógyul. Az esetismertetés során bemutatásra kerülnek azon akut haemorrhagiás oedémás kisdedek esetei, akik 2021. február és 2024. július között jelentkeztek a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Bőrgyógyászati Osztályán. A cikk során röviden ismertetésre kerül a differenciál diagnosztika, valamint a helyes diagnózis felállítását segítő kritériumrendszer.

#### Kulcsszavak:

akut – haemorrhagiás – oedema –  
urticariform – benignus

#### SUMMARY

Acute haemorrhagic edema of infancy is a less-known, probably underdiagnosed condition. Despite of the rapidly evolving, haemorrhagic skin symptoms and the edema affecting multiple bodyparts, the disease is self-healing and benign. Being aware of it is essential for preventing unnecessary diagnostic measures and inadequate therapies. In the majority of cases, this illness doesn't require hospitalisation or only a short period of observation is needed to exclude any differential-diagnostic illnesses. It is a self limiting condition, that heals without residual symptoms. In this publication 5 cases of acute haemorrhagic edema of infancy are presented. In addition, differential diagnostics and diagnostic criterias are described.

#### Key words:

acte – haemorrhagic – edema –  
urticariform – benign

#### Rövidítések jegyzéke:

AHEI	Acute haemorrhagic edema of infancy, Kisdedkori akut haemorrhagiás oedema
C	Celsius
CRP	C-reaktív protein
CRT	Capillary refill time, kapilláris újratelődési idő
C3	Complement component C3
ESBL	Extended spectrum beta-lactamase
G	Giga
IgA	Immunglobulin A
IgE	Immunglobulin E
IgM	Immunglobulin M
l	Liter
mg	Miligramm

#### NSAID

Non-steroid antiinflammatory drug, Nem-szteroid gyulladáscsökkentő

#### ttkg

Tesztömeg kilogramm

#### ÚTI

Urogenital tract infection, Húgyúti infekció

Az elsőként *Snow* által 1913-ban leírt, *Fickelstein*-, vagy *Seidlmayer* betegségeként is számon tartott akut haemorrhagiás oedema (acute haemorrhagic edema of infancy, AHEI) egy ritka, kisdedkorban előforduló cutan leukocytoclasticus vasculitis (1) (2).

A szakirodalomban ezidáig körülbelül 300 eset került leírásra, így a betegség a valóságban előforduló esetszámhoz képest valószínűleg aluldiagnosztizált.

Alarmírozó megjelenése ellenére benignus, az esetek legnagyobb részében szövődmény nélkül, spontán gyógyu-

ló kórkép. Elsősorban 4-24 hónapos kisdedeket érint (3). A szakirodalom korábban a Henoch-Schönlein purpura variánsaként tartotta számon, jelenleg azonban a belszervi érintettség hiánya, a jó prognózis, valamint az IgA depozitumok ritka előfordulása miatt különálló kórképnek tartjuk (4). A betegség etiológiája nem tisztázott, de a szakirodalom a legújabb besorolás szerint a leukocytoclasticus vasculitisek csoportjába sorolja, melyet fibrinoid necrosis kísérhet (5).

A kórképet leggyakrabban felső légúti fertőzés, ritkábban húgyúti infekció (UTI), vagy gastrointestinalis fertőzés előzi meg (6). Provokáló faktorként felmerülhetnek virális vagy bakteriális ágensek (cytomegalovirus, herpes simplex vírus, adenovírus, rotavírus, Streptococcus és Staphylococcus fajok), gyógyszerek (penicillin, cephalosporinok, trimetoprim-sulfamethoxazole, paracetamol, thiazidok, NSAID-ok), illetve esetenként vakcináció (7).

Klinikai megjelenése a szülők számára aggodalomkeltő lehet: a betegségre jó általános állapot mellett testszerte kiterjedt urticariform, kokárda alakú, vagy targetoid, centralisan bevérzett maculák, petechiák rapid megjelenése jellemző, melyek dominánsan az arcot és a végtagokat, esetenként a törzset is érintik. A hajas fejbőr is érintett lehet, azonban mucosalis érintettség a betegségben nem fordul elő. Az acralis oedema, mely szimmetrikusan vagy aszimmetrikusan a kéz- és lábháton kezdődik, proximal felé terjed, tapintásra nem érzékeny. Az oedema érintheti a genitális régiót is. A kisdedek általános állapota az esetek nagy részében jó, de a betegséghez társulhat levertség, elesettség is.

A diagnózis a klinikai képen alapul. A helyes diagnózis felállításában 5 jellegzetes kritérium segíthet: (I.) maximum 24 hónapos kor, (II.) típusos, céltábla alakú, éles határu bőrléziók, melyek elsősorban az arcot, a füleket és a végtagokat érintik, a törzset általában megkímélik; illetve az arcot, a füleket, és a végtagokat érintő nem viszkető oedema, (III.) kielégítő általános állapot; cianózis, sápadtság hiánya, megtartott négyvégtagi keringés (CRT kevesebb,

mint 2 másodperc), hypo-, vagy hyperventilláció hiánya, (IV.) ízületi és gastrointestinalis érintettség hiánya, (V.) 2-3 hét alatt spontán gyógyulás.(8) Szövetteni vizsgálat elvégzése általában nem szükséges. Amennyiben biopsziás mintavétel történik, a szövettani leletben a dermist érintő leukocytoclasticus kísér-vasculitist igazolódik fibrinoid necrosis, vagy anélkül. Immunfluoreszcens vizsgálatok leggyakrabban C3, fibrinogén és IgM depozitumokat igazolnak. Egyes esetben IgE és a Henoch-Schönlein purpurára jellemző IgA depozitumok is megjelenhetnek (9).

Hospitalizáció önmagában a betegség miatt nem indokolt, de a felmerülő differenciáldiagnosztikai kórképek, mint például a Henoch-Schönlein purpura, a meningococcaemia, a septicaemia, valamint a purpura fulminans kizárására céljából, illetve az oedema csökkentése miatt rövid ideig szükséges lehet. Bár a szövödmények előfordulása ritka, a szakirodalom leír olyan eseteket is, melyek arthritissel, nephritissel, hasi fájdalommal, gastrointestinalis vérzéssel (10), scrotalis fájdalommal, oedemával (11), vagy akár compartment szindrómával (12) és heretorzióval társultak. A betegség az esetek többségében konzervatív, tüneti terápia mellett spontán, 1-3 hét alatt, maradványtünetek nélkül lezajlik, de indokolt esetben, az oedema csökkentésére egyes irodalmi adatok alapján szükség lehet szisztémás corticosteroid alkalmazására is a tünetek lezajlásának gyorsítására (13, 14).

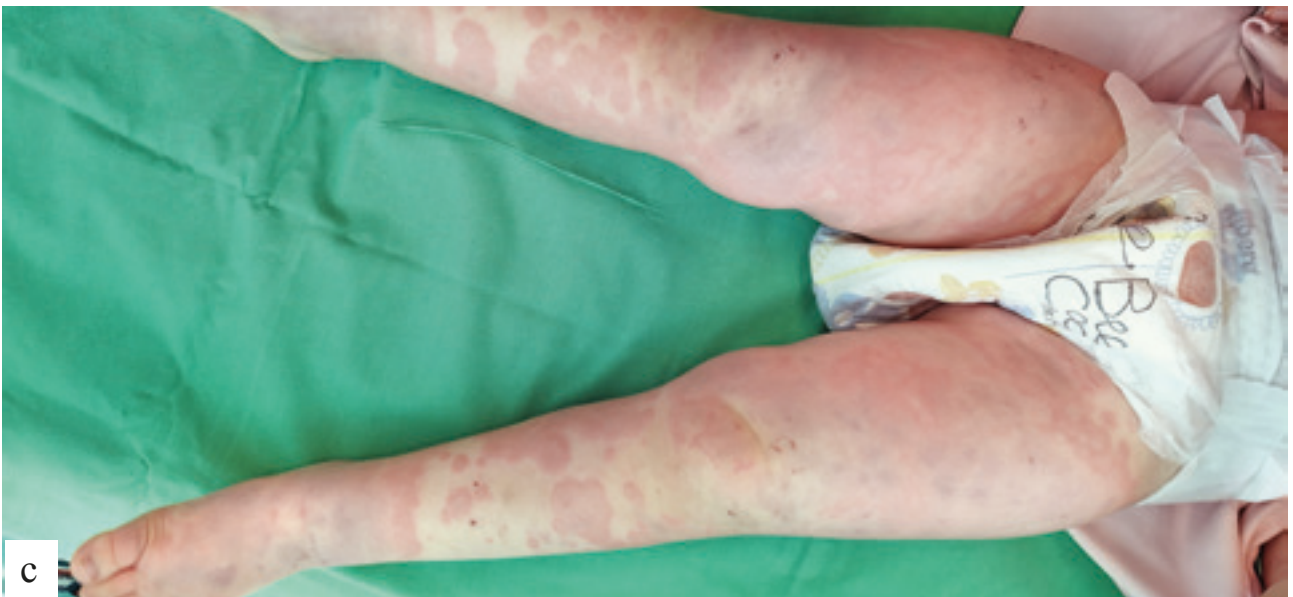
## Módszerek

Az összefoglaló közleményben a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Bőrgyógyászati Osztályán 2021. február és 2024. július között megjelent akut haemorrhagiás oedemás esetek kerülnek bemutatásra az érintett kisdedek nemét, életkorát, a kórelőzményt, a társuló általános tüneteket és bőrtüneteket, az elvégzett vizsgálatokat, a terápiát, az esetleges szövödményeket és a gyógyulási időt figyelembe véve (1. táblázat).

	Nem	Kor (hó)	Megelőző infekció	Bőrtünetek lokalizációja	Oedema	Anti-hisztamin	Methylprednisolon	Egyéb szisztémás terápia	Gyógyulási idő	Szövödmény	Általános állapot
1.	f	25	nem volt	arc, testszerte	mko. szemhéj, bal kézfej, bal lábfej	igen	nem	szulfametoxazol/trimetoprim	9 nap	nem volt	jó
2.	l	10	rekurrens húgyúti infekció	alsó végtagok	jobb lábfej	igen	nem	nem	7 nap	nem volt	jó
3.	l	20	felső légúti infekció	törzs, arc, végtagok	mko. szemhéj	igen	0,5 mg/ttkg	cefuroxim	10 nap	nem volt	jó
4.	l	27	felső légúti infekció	arc, végtagok	mko. lábfej, boka	igen	nem	nem	10 nap	nem volt	elesett
5.	l	21	gastroenteritis	alsó végtagok, gluteus	mko. lábfej, boka	igen	nem	amoxicillin/klavulánsav	21 nap	nem volt	jó

1. táblázat

Eseteink összefoglalása. A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Bőrgyógyászati Osztályán 2021. február és 2024. július között megjelent, összesen 5 akut haemorrhagiás oedemás eset bemutatása a kisdedek neme, életkora, általános állapota, a bőrtünetek megjelenését megelőző infekció, a tünetek lokalizációja, oedema megléte és lokalizációja, a szükséges antihisztamin, methylprednisolon, illetve egyéb terápiák, gyógyulási idő és a szövödmények alapján



*1. a, b, c ábra*

a: A törzsön és a combokon kiterjedten jelentkező, rapidan terjedő urticariform plakkok, b: Testszerte kiterjedten jelentkező, centralisan bevérzett, urticariform plakkok, elszórtan petechiák, c: Mindkét alsó végtagon szimmetrikusan jelentkező bevérzett bőrtünetek, bokaduzzanat

## Esetismertetés

**1. beteg:** Egy 25 hónapos, jó általános állapotú fiú kisdéd jelentkezett ambulanciánkon 2 napja kezdődő, testszerte rapidan progrediáló, az arcot is érintő, centralisan bevezert, oedemás urticariform plakkok miatt. Szemhéja, bal keze, valamint lábfeje kifejezetten oedemás volt. Láza, egyéb infekciós tünete a szülők elmondása szerint korábban nem volt, de fizikális vizsgálat során belövellt tonsillákat, hyperaemiás garatképleteket detektáltunk, belszervi statusában egyéb kóros eltérést nem észleltünk. Laborvizsgálata során emelkedett gyulladási paramétereken (CRP: 30 mg/l) kívül egyéb kóros eltérést nem tapasztaltunk. Általános vizeletvizsgálat és széklet-vér vizsgálat negatív eredménnyel zárult. Kombinált antihisztamin terápia mellett a szemhéjduzzanat, valamint a végtagi oedema jó javulást mutatott. Két napos hospitalizációt követően otthonába emittáltuk, bőrtünetei 9 nap alatt teljesen regrediáltak. Ápolása, valamint az utánkötés során szövődmény nem jelentkezett.

**2. beteg:** Egy 10 hónapos lány kisdéd jelentkezett sürgősségi ambulanciánkon az alsó végtagokon, dominánsan a combhajlatokban 12 órája rapidan megjelenő bevezert urticák, valamint a jobb lábfej feszülő oedemája miatt. A kisdéd anamnesiséből kiemelendő, hogy rekurrens húgyúti infekciók miatt nephrológiai kontroll alatt állt, dysuriás panaszai a bőrtünetek megjelenését megelőzően 6 nappal ismételt jelentkeztek, vizeletmintából ESBL termelő *Klebsiella pneumoniae*, valamint *Escherichia coli* tenyésztett szignifikáns csíraszámában, mely miatt területen Sumetrolim terápia indult. Kontroll vizelet bakteriológia negatív eredménnyel zárult. Rutin laboratóriumi vizsgálat során érdemi kóros eltérést nem találtunk. A jobb láb duzzanata miatt Sürgősségi Ambulanciánkon lágyrészyulladás kizárása céljából ultrahang vizsgálat történt, mely lokalizált oedemát véleményezett, cellulitist kizárt. Az AHEI-re típusos bőrtünetek, a jó általános állapot, valamint az elvégzett vizsgálatok negatív eredménye miatt hospitalizációt nem tartottunk szükségesnek, szoros kont-

roll mellett otthonába emittáltuk. Bőrtünetei, végtagi oedemája kombinált antihisztamin terápia mellett 7 nap alatt szanálódott, szövődmény nem jelentkezett.

**3. beteg:** Egy 20 hónapos lány kisdéd érkezett szüleivel ambulanciánkra 2 napja először a hátán jelentkező, majd az arcra és a végtagokra rapidan terjedő bőrtünetek, valamint kétoldali szemhéjduzzanat miatt. A felvételekor jó általános állapotú kisdéd bőrén testszerte néhol confláló, centralisan bevezert, 3-5 cm-es, livid-erythemás urticariform plakkokat detektáltunk, szemhéjoedema ekkor már nem volt látható. A kisdéd fizikális statusából láz (38,7 C), belövellt tonsillák, serosus orrfolyás volt kiemelendő. Laboratóriumi vizsgálata során vérképében neutrophiliát (8,2 G/l) detektáltunk, általános vizelet vizsgálat, székletvér vizsgálat negatív volt. Kiterjedt bőrtüneteire tekintettel a kombinált antihisztamin terápiát káliumpótlás és gyomorvédelem mellett 2 egymást követő napon per os methylprednisonon terápiával (0,5 mg/ttkg) egészítettük ki, majd 3 napig tartó kórházi ápolást követően emittáltuk. Otthonában 10 nap alatt tünetmentesedett.

**4. beteg:** Egy 27 hónapos lány kisdéd került felvételre osztályunkra dominánsan az arcon és a végtagokon rapidan jelentkező, centralisan haemorrhagiás urticariform plakkok (1. a, b, c ábra), valamint kétoldali lábfej és boka oedema (2. ábra) miatt. Felvételét megelőzően 6 nappal külföldön a kisdédnél otitis mediát véleményeztek, melyre per os amoxicillin/klavulánsav terápia indult. Felvétele előtt 2 nappal területi fül-orr-gégész szakorvos tonsillitist véleményezett, melyre elsőként az antibiotikum folytatását javallotta, majd a bőrtünetek megjelenését követően cefuroximra való váltást javasolt. Érkezéskor a kisdéd elesett, lázas (Tmax: 38,5 °C) volt, folyadékot per os nehezen fogyasztott. Fizikális vizsgálata során testszerte kiterjedten, centralisan bevezert, urticariform plakkokat, elszórta petechiákat detektáltunk, mindkét oldali boka és láb kifejezetten oedemás volt, a kisdéd tonsillái belövelltek, hypertrophiásak voltak. Laboratóriumi



2. ábra  
Bokaduzzanat

vizsgálat során emelkedett gyulladási paramétereket találtunk (CRP: 25 mg/l), általános vizeletvizsgálat és székletvér vizsgálat negatív eredménnyel zárult. Fül-orr-gégészeti konzílium a tonsillitist megerősítette, az antibiotikus terápia folytatását javasolta. Terápiáját kombinált antihisztamin terápiával egészítettük ki. A hospitalizáció 2. napjára 8 óránként alkalmazott lázcsillapítást követően a kisedet láztalanodott, per os folyadékbevétele fokozódott, szisztémás kortikoszteroid adására nem volt szükség. A betegség rapid lezajlását követően a kisedet bőrtünetei 10 nap alatt szanálódtak.

**5. beteg:** 21 hónapos lány kisedet került álvételre területi kórházból, ahol felső légúti infekció, kétoldali conjunctivitis miatt amoxicillin/klavulánsav antibiotikus terápiaiban részesült. 2 napja fennálló, mindkét alsó végtagon, valamint a glutealis régióban hirtelen megjelenő, helyüket nem változtató, 2-7 cm-es livid, meleg tapintatú, centralisan bevérzett maculák, néhány urticariform papula, valamint mko. alsó végtagi oedema (3. ábra) miatt kérték átvételét. Felvételét megelőzően 2 héttel 3 napig tartó erőteljes enteritis zajlott. Felvételekor a gyermek subfebrilis volt, mindkét conjunctiva belövellt volt, a jobb szem purulensen váladékozott. Laboratóriumi vizsgálat során jelzeten elevált gyulladási paramétereket (CRP: 10 mg/l) észleltünk normál procalcitonin-szint



3. ábra

Alsó végtagokon, valamint a glutealis régióban helyüket nem változtató, livid, meleg tapintatú, centralisan bevérzett maculák

mellett. Általános vizeletvizsgálat negatív volt. Székletvér vizsgálat egy alkalommal pozitív, majd a kontroll vizsgálat során negatív volt. Hospitalizációja során hasi UH vizsgálat történt, mely kisméretű hepatomegáliát, kevés szabad hasi folyadékot írt le, mely a korábban lezajlott enteritis maradványtünetének megfelelt. A megkezdett antibiotikus terápiát kombinált antihisztamin terápiával, valamint szemészeti konzílium által javasolt antibiotikus szemcseppel egészítettük ki. A kisedet 6 napos kórházi ápolást követően otthonába emittáltuk. A kontroll vizsgálatok során panaszmentes volt, szövődmény nem jelentkezett, a kisedet a 21. napra tünetmentesedett.

## Megbeszélés

Az összefoglaló közleményben a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Bőrgyógyászati Osztályán 2021. február és 2024. július között megjelent, összesen 5 akut haemorrhagiás oedemával diagnosztizált eset került leírásra. A legfiatalabb kisedet 10, a legidősebb 27 hónapos volt. Az átlagéletkor 20,6 hónap volt. A szakirodalom szerint a kórkép dominánsan a férfi nemet érinti, de osztályunkon a női érintettség dominált, a fiúk aránya 20%, míg a lányoké 80% volt. A drámai, alarmírozónak ható bőrtünetek ellenére a kisedetek nagyrésze (80%) jó általános állapotú, jókedvű volt, egy esetben (4. beteg) találgattunk levert, etetési és itatási nehézséggel küzdő kisedettel. A kórképet egy eset kivételével minden esetben infekciós tünetek előzték meg: 1 esetben rekurrens húgyúti infekció, 1 esetben vírusos gastroenteritis, 2 esetben felső légúti betegség zajlott. A fennmaradó egy esetben (1. beteg) bár korábbi fertőzésre utaló az anamnesisben nem szerepelt, a gyermek fizikális vizsgálatokor észlelt belövellt tonsillák, hyperaemiás garatképletek szintén zajló felső légúti fertőzésre utaltak. Bőrtünetek dominánsan az arcon és a végtagokon jelentkeztek, de előfordultak testszerte tünetes kisedetek is, pruritust egyetlen esetben sem panasztak. A bőrtüneteket 2 esetben kísérte szemhéj oedema, 2 esetben szimmetrikus és 2 esetben aszimmetrikus végtagi oedema. A típusos klinikai képnek köszönhetően szövettani vizsgálatra egyik esetben sem volt szükség. A kifejezett, antihisztamin terápia mellett nem szűnő oedema miatt két esetben volt szükséges szisztémás kortikoszteroid terápia bevezetése. A betegség teljes szanálódása 1-3 hétig tartott, az átlagos gyógyulási idő 11,4 nap volt. Szövődmény egyik esetben sem jelentkezett. Összefoglalás-ként elmondhatjuk, hogy a kisedetkori akut haemorrhagiás oedema egy jóindulatú betegség, mely néhány hét alatt spontán gyógyulással jár. A kórkép korai felismerése létfontosságú az egyéb differenciáldiagnosztikai kórképek kizárása miatt, valamint a szükségtelen vizsgálatok, terápiai beavatkozások elkerülése, és a szülők megnyugtatása érdekében.

Az esetbemutásaink alapján jól látható, hogy a kórkép nagy valószínűséggel kifejezetten aluldiagnosztizált, ezért fontosnak tartjuk a tünetek ismeretét. Az 5 szempontot figyelembe vevő kritériumrendszer segítségével könnyen diagnózishoz juthatunk ezen ritka, alarmírozó megjelenésű, de benignus betegség esetében.

## IRODALOM

1. *Snow I.*: Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. *JAMA*. (2016) *61(1)*, 18–19. DOI: 10.1001/jama.1913
2. *Tumminello, M., Lo Scalzo, L., Gangemi, A. és mtsai.*: Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI): Alarming cutaneous presentation of a benign and self-limited disease. *Clin Case Rep*. (2022) *10(12)*, e6383. DOI: 10.1002/ccr3.6383
3. *Saraclar, Y., Tinaztepe, K., Adalioğlu, G. és mtsai.*: Acute hemorrhagic edema of infancy (AHEI)--a variant of Henoch-Schönlein purpura or a distinct clinical entity? *J Allergy Clin Immunol*. (1990) *86((4 Pt 1))*, 473–483. DOI: 10.1016/s0091-6749(05)80202
4. *Morita, T., Criado, P., Criado, R. és mtsai.*: Update on vasculitis: overview and relevant dermatological aspects for the clinical and histopathological diagnosis – Part II. *An Bras Dermatol*. (2020) *95(4)*, 493–507. DOI: 10.1016/j.abd.2020.04.004
5. *Fotis, L., Nikorelou, S., Lariou, M. és mtsai.*: Acute hemorrhagic edema of infancy: a frightening but benign disease. *Clin Pediatr (Phila)*. (2012) *51(4)*, 391–393. DOI: 10.1177/0009922810396545
6. *Caksen, H., Odabaş, D., Kösem, M. és mtsai.*: Report of eight infants with acute infantile hemorrhagic edema and review of the literature. *J Dermatol*. (2002) *29(5)*, 290–295. DOI: 10.1111/j.1346-8138.2002.tb00265.x
7. *Chen, KR., Carlson, JA.*: Clinical Approach to Cutaneous Vasculitis. *Am J Clin Dermatol*. (2008) *9(2)*, 71–92. DOI: 10.2165/00128071-200809020-00001
8. *Parker, L., Shahar-Nissan, K., Ashkenazi-Hoffnung, L. és mtsai.*: Acute hemorrhagic edema of infancy: the experience of a large tertiary pediatric center in Israel. *World J Pediatr*. (2017) *13(4)*, 341–345. DOI: 10.1007/s12519-017-0032-7
9. *Pittet, LF., Siebert, JN., Lacroix, LE.*: Striking but benign: acute haemorrhagic oedema of infancy. *Lancet*. (2022) *399(10336)*, 41. DOI: 10.1016/S0140-6736(15)00318-9
10. *Yu, JE., Mancini, AJ., Miller, ML.*: Intussusception in an infant with acute hemorrhagic edema of infancy. *Pediatr Dermatol*. (2007) *21(4)*, 61–64. DOI:10.1111/j.1525-1470.2007.00336.x
11. *Cunha, DF., Darcie, AL., Benevides, GN., és mtsai.*: Acute Hemorrhagic Edema of Infancy: an unusual diagnosis for the general pediatrician. *Autops Case Rep*. (2015) *5(3)*, 37–41. DOI: 10.4322/acr.2015.020
12. *Dotan, M., Nahum, E., Weigl, D., és mtsai.*: Compartment syndrome because of acute hemorrhagic edema of infancy: a case report and literature review. *J Pediatr Orthop B*. (2014) *23(5)*, 419–421. DOI:10.1097/BPB.0000000000000060
13. *Cucinotta, U., Mazza, F., Pajno, GB., és mtsai.*: Acute haemorrhagic oedema of infancy: a condition that is not always benign. *BMJ Case Rep*. (2020) *13(11)*, e236059. DOI: 10.1136/bcr-2020-236059

Érkezett: 2024.10.01.

Közlésre elfogadva: 2025.01.06.