

Olgu Sunumu

PROGRESİF SEYİRLİ NEKROTİZAN HENOCH-SCHÖLEİN PURPURASI OLGUSU

Zehra Esra ÖNAL¹, Duygu BAYOĞLU¹, Ayşen Aksoy GENÇ¹, Tahir KERMEN¹, Çağatay NUHOĞLU¹, Özgür KASAPÇOPUR²

OZET

Henoch-Schönlein purpurası primer olarak deri, eklem, gastrointestinal ve renal tutulum gösteren, çocukluk çağının en sık görülen vaskülitik hastağdır. Nadiren atipik ve progresif seyir gösterebilir. Renal ve gastrointestinal tutulumu olmayan 14 yaşındaki erkek hastamızın hızla ilerleyen dermatolojik bulguları romatolojik ve trombotik süreçleri düşündürmüştür. pANCA, cANCA, ENA ve tromboz panellerinin negatif bulunması yanı sıra cilt biyopsisinin lökositoklastik vaskülit ile uyumlu bulunması progresif seyirli Henoch Schönlein Purpurası tanısını destekledi. 3 gün pulse steroid metil prednizolon (30 mg/kg), 2 seans hiperbarik oksijen tedavisiyle lezyonlar hızla gerilemiştir. Sonuç olarak olgumuzda olduğu gibi progresif seyirli vakalarda yüksek doz steroid ve hiperbarik oksijen tedavisiyle olumlu yanıt alınabileceğini düşünmekte ve önermekteyiz.

Anahtar sozcukler: Henoch-Schönlein purpurası, progresif, nekrotizan, pulse steroid, hiperbarik oksijen tedavisi.

NECROTIZING HENOCH SCHONLEIN PURPURA WITH PROGRESSIVE COURSE: CASE REPORT SUMMARY

Henoch-Schonlein purpura has primarily the skin, joints, gastrointestinal and renal involvement, and the most common vasculitic disease of childhood.

It has rarely, atypical, and progressive course. 14-years-old male patient, has no renal and gastrointestinal involvement, with rapidly progressive dermatologic manifestations suggested rheumatologic and thrombotic processes. Negative pANCA, cANCA, ENA results and negative thrombosis panel with leukocytoclastic vasculitis in skin biopsy, supported the diagnosis of Henoch Schonlein purpura. After three days pulse steroid methyl prednisolone (30 mg / kg), 2 sessions of hyperbaric oxygen therapy, lesions recovered rapidly. As a result, we recommend high doses of steroids and hyperbaric oxygen therapy in the treatment of progressive cases.

Key words: Henoch-Schonlein purpura, progressive, necrotizing, pulse steroids, hyperbaric oxygen therapy.

GİRİŞ

Henoch-Schönlein purpurası (HSP) primer olarak deri, eklem, gastrointestinal ve renal tutulum gösteren, çocukluk çağının en sık görülen vaskülitik hastalığdır. Sıklıkla 2-8 yaş arasında görülür ve insidansı 14/100.000'dir. Sistemik bulgular hastaların %80'inde ortaya çıkar ve yaygın belirtisi purpurik deri döküntüsüdür (1). Biz bu olguyu, başta purpurik olan lezyonların hızla ekimotik ve nekrotik özellik kazanarak, atipik bir seyir göstermesi nedeniyle sunmaktayız.

1. Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul.

2. İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı, İstanbul.

OLGU

On dört yaşında erkek hasta, iki gün önce başlayan her iki bacakta kırmızı, mor döküntüler, ayak bileklerinde şişlikle kliniğimize yatırıldı. Anamnezinde 3 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu ve antidepresan ilaç kullanım öyküsü mevcuttu. Yapılan fizik muayenede genel durum iyi, koöper, alt ekstremitelerde palpabl kırmızı-mor purpuralar mevcuttu. Arteriyel kan basıncı 110/70 mm Hg olan hastanın, kardiyak ve solunum sistem muayeneleri doğaldı. Hastanın hemogram, sedimentasyon, rutin biyokimyasal testleri, CRP ve tam idrar tahlili, batin USG, PA akciğer grafisi normaldi. Kompleman C3, immünglobülinler, ASO testleri normaldi. Boğaz kültüründe patojen bakteri üremesi yoktu. ENA profili negatifti. Promboz paneli normal bulundu. Ekokardiyografik inceleme doğaldı. Dışkıda gizli kan negatifti. Lezyonlarından yapılan cilt biyopsisi lökositoklastik vaskülit ile uyumluydu. Renal ve gastrointestinal tutulum olmayan purpura tarzı döküntüleri hızla ekimotik ve nekrotik görünüm kazanan cilt lezyonlarına ilerleyen hastaya HSP tanısı kondu (Resim 1). 2 mg/kg/gün steroid tedavisine yanıt alınamayan hastada günde 2 saat uygulanan hiperbarik oksijen tedavisi ve üç gün yüksek doz (30 mg/kg pulse) damar içi steroidle hızlı iyileşme sağlandı.



Resim 1. Progresif seyirli ve nekrotizan Henoch Schönlein Purpurası olgusunun cilt bulguları.

TARTIŞMA

Henoch-schönlein purpurası, eritematöz ve ürtikeryal özellik gösteren kaşıntısız bir döküntü gibi başlayıp, peteşi ve purpuraya ilerler. Etiyolojide geçirilmiş bir üst solunum yolu enfeksiyonu, ilaçlar, aşılarda ya da böcek ısırıkları rol oynayabilir. Purpura alt ekstremitelerin basınca maruz kalan yerlerinde, özellikle ekstansör yüzlerde daha sık görülür. Henoch-Schönlein purpuralı hastaların %75'inde gezici olmayan artrit görülür. Diz ve dirsekler daha sıklıkla tutulur. Abdominal tutulum hastaların %60-65'inde eşlik eder. Döküntüden yaklaşık bir hafta sonra ağrı başlayabilir. Hastaların %30'unda kusma ve gastrointestinal kanama gelişebilir².

Renal tutulum, Henoch-Schönlein purpuralı hastaların %40-50'sinde görülür, mortalitenin en önemli sebebidir. On yaştan büyük, persistan purpurası, ciddi abdominal ağrı ve tekrarlayan atakları olan hastalarda renal tutulum riski yüksektir. Hastalığı takiben 1. ayda başlayabilir, ancak 6 ay kadar geç de gözlenebilir^{2,3}. Olgumuzda alt ekstremitelerde palpabl purpura şeklinde başlamış olan lezyonlar birinci haftada ekimotik ve nekrotik özellik kazanmış ve genişlemiş olarak gözlemlendi. Gastrointestinal ve renal tutulumu olmayan hastanın ayak bileklerinde başlayan artrit ve lezyonların ilerlemesinden ötürü prednol 2 mg/kg/gün intravenöz olarak başlandı. Alt ve üst ekstremitelerde (ayak ve el parmak uçlarını içeren) ekimotik ve nekrotik görünüm için yapılan Doppler US'de kanlanma normal bulundu. Ancak progresif seyir gösteren olgu için Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Romatoloji Bilim Dalı ile yapılan konsültasyon sonrası hastaya yüksek doz (1gr/IV/gün) metil prednizolon ve hiperbarik oksijen tedavisi ile immunsupresif (azatiopirin) başlanması uygun bulundu.

Hiperbarik oksijen (HBO2) tedavisi, hastalara yüksek basınç altında (genellikle 2-3 mutlak atmosfer basıncında) aralıklarla %100 oksijen solutulmasıdır. Cilt lezyonları ve diğer organ tutulumlarının patogeneğinde, gelişen vaskülit sonrası tutulan alanda doku beslenme bozukluğu ve hipoksik ortamın rolü olduğu düşünülmektedir. Oksijenin artan parsiyel basıncı hipoksik dokuda lökositlerin fonksiyonunun düzelmesini (fagositik aktivitelerinin artmasını) sağlayarak fibroblastların çoğalmasını ve kollajen sentezini, yara iyileş-

mesini hızlandırdığı düşünülmektedir (4,5). Olgumuza verilen steroid (1-2 mg/kg/gün), antienfektif yara bakımı ve destek tedavisine rağmen lezyonlar ilerlemiştir. HBO2 tedavisine günde 2 seans (toplam 2 saat) uygulanmaya başlanıp, yüksek doz (1gr/IV/gün) steroid verilince, hastanın nekrotik görünüm kazanmış olan lezyonlarında 3. günden itibaren hızlı düzelme gözlemlendi.

Henoch-Schönlein purpurası, en önemli mortalite ve morbidite sebebi renal tutulum olan bir hastalıktır. Hastamız progresif ve atipik seyirli bir cilt tutulumu ile başka vaskülitik sendromları da akla getirdi. cANCA (sitoplazmik ANCA) pozitifliği ile ilişkili Wegener granülomatosisi ve pANCA ilişkili mikroskopik poliarterit ve sistemik lupus eritematosus tanılarını için ENA profili gönderildi, sonuçlar negatifti. Hastanın deri biyopsisi sonuçları lökositoklastik vaskülitte uyumlu olduğundan, laboratuvar bulguları ve klinik olarak, renal, kardiyak ve gastrointestinal tutulumlar olmadığı, tedaviye hızlı yanıt alındığı için kollejenozlardan uzaklaşıl-

dı. Hiperbarik oksijen tedavisinin progresif seyirli cilt lezyonlarıyla giden Henoch-Schönlein purpurasında iyileşme sağladığını ifade etmek için bu olguyu sunmayı uygun bulduk.

Sonuç olarak, Henoch-Schölein purpurası olgularının %94'ünün spontan düzeldiği bilinmektedir. Renal ve gastrointestinal tutulumu olmadığı halde, vaskülitik lezyonların olgumuzda olduğu gibi ağır, nekrotizan ve progresif seyredebileceği, pulse steroid, azatiopirin ve hiperbarik oksijen tedavisi gerektirebileceği akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1) Tizard EJ. Henoch-Schölein purpura. Arch Dis Child 1999;80:380-383.
- 2) Tammy J, Lindsay, It Col, et al. Henoch-Schölein purpura. Am Fam Physician. 2009;80(7):697-704.
- 3) Lawee D. Atypical clinical course of Henoch-Schölein purpura. Can Fam Physician 2008;54:1117-20.
- 4) Hohn DC, Mac Kay RD, Halliday B, Hunt TK. Effect of O2 tension on microbicidal function of leucocytes in wounds and in vitro. Surg Forum 1976;27:18-20.
- 5) Tibbles PM, Edelsberg JS. Hyperbaric oxygen therapy. N Engl J Med 1996;334:1642-1648.