



NADİR RASTLANAN HENOCH-SCHONLEİN PURPURASI OLGULARI*

Müferret ERGÜVEN¹, Handan YÜKSEL GÜNGÖR¹, Murat ANIL¹, Korhan YILMAZ¹, Sevil ÖZÇAY¹

Henoch-Schonlein Purpurası tipik döküntü, eklem, gastrointestinal sistem ve böbrek tutulumu ile karakterizedir. Bu tutulum küçük kan damarlarının vaskülitisi sonucu ortaya çıkar. Tanıda, tipik deri döküntüleri olan palpabl purpuranın varlığı çok önemlidir. Ancak bazen döküntü diğer belirtilerden sonra ortaya çıkar veya çok silik olabilir. Bu durum tanıda güçlüğü neden olabilir. Burada sunulan olgular patognomonik deri döküntülerinin geç ortaya çıktığı veya silik olduğu, nadir rastlanan Henoch-Schonlein olgularıdır. Birinci olgu şiddetli baş ağrısı, konvülsiyon ile prezente olan, santral sinir sistemi tutulumu saptanan; ikinci olgu şiddetli karın ağrısı ile kliniğimize başvuran ve batın ultrasonografisinde invaginasyon tespit edilen; üçüncü olgu varicella infeksiyonuna sekonder gelişen ve akut batın tablosu ile gelen, IgA nefropatisi saptanan Henoch-Schonlein olguları idi.

Anahtar kelimeler: Purpura, Henoch-Schonlein, vaskülit

RARE SEEN HENOCH-SCHONLEIN PURPURA CASES

Henoch-Schonlein Purpura is characterised with typical rash, joint, gastrointestinal and renal manifestations. These manifestations are due to the vasculitis of small blood vessels. Henoch-Schonlein Purpura is diagnosed easily with typical rash. Sometimes the rash can be pale and seen after other findings. Here we report three rare seen Henoch-Schonlein Purpura cases with pale and late onset rash. First case was attended to our hospital with headache and convulsion and central nerves system involvement was found. Second case was attended with stomachache and invagination was present. Third case was Henoch-Schonlein Purpura case associated with IgA nephropathie seen after varicella infection and attended with acute abdomen.

Keywords: Purpura, Schonlein-Henoch, vasculitis

Henoch-Schonlein Purpurası etyolojisi bilinmeyen, küçük damarların vaskülitisi ile karakterize bir hastalıktır. Çocuklarda erişkinlerden, erkeklerde kızlardan daha sıktır. En çok 2-8 yaşları arasında görülür. Sıklıkla deri, eklem, gastrointestinal sistem (GİS) ve böbrekler tutulur. Santral sinir sistemi (SSS) tutulumu, akut batın, GİS tutulduğunda invaginasyon ve perforasyon nadiren görülebilir^{1,2,3,4}.

OLGU 1

Onbir yaşında erkek hasta karın ağrısı, şiddetli baş ağrısı ve konvülsiyon geçirme yakınmaları ile hospitalize edildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede ateş: 37.2°C (Ax), nabız: 92/dk/R, TA: 160/120 mmHg, DSS: 16, göz kapaklarında ödem, derin palpasyonla batında yaygın hassasiyet, üst ve alt ekstremitelerin ekstansör yüzlerinde az sayıda kırmızı-mor renkli purpurik döküntüler mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Başlangıçta tam idrar tahlili (TİT) normal olan hastanın, yatışının 8. gününde tekrarlanan TİT'inde 8-10 eritrosit tespit edildi. Onbeşinci günde makroskopik hematüri ile birlikte TİT'inde bol eritrosit, (++) protein ve nadir hyalen silendir saptandı. Kreatinin klirensi: 103 ml/dk, 24 saatlik idrarda protein: 41 mg/m²/h idi. Hastaneye yatışındaki tam kan sayımında hafif lökositoz dışında özellik yokken hematüri ortaya çıktıktan sonra Hb: 8.5 gr/dl, Hct: %28, lökosit: 9000/mm³, plt: 463.000/mm³ oldu. Tüm akut faz reaktanları yüksek bulundu. Kan biyokimyasında karaciğer

enzimlerinde orta derecede yükseklik dışında özellik yoktu. Kültürlerinde üreme olmadı. Dışkıda gizli kan (+), C3: 1.5(0.8-1.5) idi. Hepatit markerları (-), kollogen markerları (-), kriyoglobulinler (-), anti kardiyolipin Ab (-) bulundu. Ekokardiyografi normaldi. Kraniyal magnetik rezonans (MR) incelemede vaskülitte bağlı iskemi bulguları; elektroensefalografide (EEG) diffüz organizasyon bozukluğu mevcuttu. Renal ultrasonografide (USG) sağ böbrek 100x42 mm, sol böbrek 98x58 mm, parankim sinüs oranı parankim lehine artmış (diffüz renal parankimal hastalık?) olarak tespit edildi. Cilt biyopsisinde lökositoklastik vaskülit, böbrek iğne biyopsisinde class 3B Henoch Schonlein nefriti saptandı.

OLGU 2

Sekiz yaşında erkek hasta şiddetli karın ağrısı, mide bulantısı, el ve ayaklarda şişlik yakınmaları ile hospitalize edildi. Öyküsünden iki hafta önce üst solunum yolu infeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Fizik muayenede ateş: 37°C (Ax), nabız: 100/dk/R, TA: 80/50 mmHg, DSS: 15, farenks hiperemik, batın sol alt kadranda defans ve hassasiyet, her iki alt ekstremitte ekstansör yüzlerinde hospitalize edildikten birkaç gün sonra ortaya çıkan palpabl purpurik döküntüler mevcuttu. TİT'inde bol eritrosit saptandı, proteinüri yoktu. Tam kan sayımında hafif lökositoz dışında özellik yoktu. Tüm akut faz reaktanları yükselmiş bulundu. Kan biyokimyası normal idi. Tüm kültürler sterildi. Dışkıda gizli kan (+) bulundu. Ayakta direk batın grafisinde (ADB) hava sıvı seviyeleri, batın USG'de sol hipokondriumda 8x5 cm'lik invaginasyon

*XXXVI. Türk Pediatri Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

¹SSK Göztepe Eğitim Hastanesi Çocuk Hastalıkları Kliniği



ile uyumlu kitle görüldü. Cilt biyopsisinde lökositoklastik vaskülit, IgA ve IgG depolanması saptandı.

OLGU 3

Onüç yaşında erkek hasta şiddetli karın ağrısı, bulantı ve kusma şikayetleri ile hospitalize edildi. Özgeçmişinden üç hafta önce su çiçeği geçirdiği öğrenildi. Fizik muayenede ateş: 37.5°C (Ax), nabız: 96/dk/R, TA: 100/60 mmHg, DSS: 14, bağırsak sesleri normoaktif, palpasyonla batında yaygın hassasiyet mevcuttu, defans ve rebound alınmıyordu. Diğer sistem muayeneleri doğal idi. TİT, tam kan sayımı ve kan biyokimyası normal, dışkıda gizli kan (+++), fibrinojen 383 mg/dl, RF (-), kollogen markerları (-) idi. Batın USG'sinde minimal serbest sıvı tespit edildi. Baryumlu kolon grafisi ve rektosigmoidoskopi normal, özefagogastroduodenoskopide akut gastrit mevcuttu. Bilgisayarlı batın tomografisi normal idi. Az sayıdaki soluk döküntülerden yapılan cilt biyopsisinde lökositoklastik vaskülit saptandı, C3 (+), IgA (-) idi. Renal biyopsi IgA nefropatisi ile uyumlu bulundu.

TARTIŞMA

Henoch-Schonlein Purpurası etiyolojisi kesin olarak bilinmeyen, küçük damarların vaskülit ile karakterize bir hastalıktır. Hastalıkta deri, eklem, GİS ve böbrek tutulumu sık görülmesine rağmen; deri tutulumu olmadan önce viseral organ tutulumu, invaginasyon, SSS tutulumu da nadiren görülebilir¹. SSS tutulumu nadir görülmeyle birlikte konvülsiyon, parezi, intrakraniyal kanama ve koma gibi ciddi sonuçları olabilir^{1,2}. Olgu 1 kliniğimize başvurduğunda, atipik deri döküntüleri yanında hipertansiyonu da mevcuttu. Verilen antihipertansif ilaçlara rağmen, yatışının ilk 2 günü hem sistolik hem de diastolik TA yüksek seyretti. Bu sırada iki kez jeneralize tonik klonik konvülsiyon geçirdi. TA ancak dördüncü günde normale döndü. Kraniyal MR'da vaskülitte bağlı iskemi, EEG'de diffüz organizasyon bozukluğu tespit edildi. Daha sonra tekrarlanan bu tetkikler normal bulundu. Yatışının 8. gününde hematüri ortaya çıktı. 15. günde hematüriye proteinüri ve hyalen silendirler eklendi. İdrar bulgularının düzelmemesi üzerine yapılan böbrek iğne biyopsisinde class 3B Henoch-Schonlein nefriti saptandı.

Olguların yaklaşık üçte ikisinde GİS tutulumu görülür. Bu olgularda karın ağrısı en sık rastlanan bulgudur. GİS tutulumu olan olguların yaklaşık %4.6'sında (%1.3-13.6)

invaginasyon gelişir. İnvaginasyon genellikle ince bağırsaktadır. Batın USG ve baryumlu grafilerle kolaylıkla tanı konulabilir³. Olgu 2'de şiddetli karın ağrısı yakınması mevcuttu. Dışkıda gizli kan (+), çekilen ADBG'nde sol hipokondriyumda hava sıvı seviyesi, batın USG'nde invaginasyon tespit edildi. Hasta aynı gün opere edildi.

Henoch-Schonlein Purpurası olgularında nadiren başlangıçta deri döküntüleri bulunmayabilir. Bu durum tanı koymada güçlükler yol açar¹. Olgu 3'te de kliniğimize başvurduğu sırada deri döküntüleri yoktu. Hastadaki bulantı, kusma ve dışkıda gizli kan pozitifliğinin nedenini saptayabilmek amacıyla rektosigmoidoskopi ve özefagogastroduodenoskopi yapıldı. Tanı ise ancak 7. günde ortaya çıkan atipik döküntülerden alınan cilt biyopsisinden sonra konulabildi. İkinci haftada hematüri ve proteinüri izlendi, yapılan böbrek iğne biyopsisinde IgA nefropatisi tespit edildi.

Henoch-Schonlein Purpurası olgularında, olgu 1 ve 2'de olduğu gibi nadir fakat mortaliteyi arttıran tutulumlar ortaya çıkabilir. Böyle olgularda hastalar yakından izlenmeli, uygun semptomatik tedavi ile komplikasyonlar önlenmelidir. Olgu 3'te olduğu gibi bulantı, kusma, karın ağrısı yakınmaları ile gelen ve başlangıçta deri döküntülerinin bulunmadığı vakalarda tanı koymak güç olabilir. Bazı olgularda kısa süre önce geçirilmiş su çiçeği veya başka bir viral, bakteriyel üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü bulunabilir⁴. Henoch-Schonlein Purpurası olgularında nadir de olsa, başlangıçta deri döküntülerinin bulunmayıp, viseral organ tutulumundan sonra deri döküntülerinin ortaya çıkabileceği hatırla tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM. Nelson Textbook of Pediatrics. 15th ed. WB Saunders Company, Philadelphia, 1996: 677-8.
2. Ng CC, Huang SC, Huang LT. Henoch Schönlein Purpura with intracerebral hemorrhage: Case report. *Pediatr Radiol* 1996; 26: 276-7.
3. Choong CK, Beasley SW. Intra-abdominal manifestations of Henoch Schönlein Purpura. *J Pediatr Child Health* 1998;34: 405-9.
4. Neyzi O, Ertuğrul T. *Pediatric. Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul, 1993, Cilt 2: 396-7.*