

Olgu Sunumu

ÖDEMATÖZ SEYİRLİ HENOCH-SCHÖNLEİN PURPURALI OLGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

Zehra Esra ÖNAL¹, Selçuk GÜREL¹, Tamay ÖZKOZACI¹, Narin AKICI¹, Abdulkadir TEKİN¹, Çağatay NUHOĞLU¹

ÖZET

Henoch Schonlein purpurası(HSP.), birden çok sistemi etkileyebilen ,öncelikle deri, gastrointestinal sistem,eklem ve böbreğin küçük çaplı kan damarlarını ,özellikle de postkapiller venülleri tutan çocukluk çağının en sık görülen vaskülitidir. En sık 2-8 yaş arasında görülür. Erkek/kız oranı 1,5 dir. Sistemik bulgular hastaların %80 inde ortaya çıkar ve en sık bulgu purpurik deri döküntüsüdür. Diğer sık görülen bulgular artrit,böbrek tutulumu ve gastrointestinal problemlerdir.HSP vaskülitine bağlı yumuşak doku ödemi insidansı literatürde %4-50 oranlarında bildirilmektedir.(1)

Biz bu çalışmada yaşları 2,5 ile 11 arasında değişen scalp ,testis,sırt,bel ve ayak bileği bölgelerinde ödemlerle gelen 6 çocuk hastamızı bildirdik. Bir hastamız testis torsiyonu ile opere oldu.

Hastalarımıza doku ve skrotal ödem varlığında kullanılan prednizolonun semptomları rahatlatarak tedavideki yerine dikkat çektik. Özellikle ,ödematöz seyreden Henoch Schonlein olgularımızı sunarak, literatür ışığında hastalığı tekrar gözden geçirdik.

Anahtar Kelimeler: Henoch Schönlein purpura , ödematöz seyir

Evaluation of Henoch-Schönlein Purpura cases with edematous course

ABSTRACT

Henoch Schönlein purpura(HSP) , is the most commonly seen vaskulites of childhood, primarily affects postcapillary venules of dermis, ,gastrointestinal tract , joint and kidney. It is mainly seen in children between 2 and 8 years with a male to female ratio of 1,5 . Systemic symptoms can be presented in %80 of patients and the most commonly seen symptom is purpuric rash. Arthritis , renal involvement and gastrointestinal disorders are the other manifestations. The incidence of soft tissue edema correlated with HSP is reported in %4-50 of cases in literature

In this study, we reported 6 children whose ages are between 2,5 and 11 years, presented to our clinic with scalp ,scrotal, perineal and ankle swelling. Our 1 patient was operated with testicular torsion. We showed that in the presence of soft tissue swelling ,using prednizolon therapy can relieve the symptoms and discomfort. When we reported this edematous course of Henoch Schönlein purpura cases ,we evaluated the disease again in the light of the literature

Key words: Henoch Schönlein purpura, edematous course

1. Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği

OLGULAR

OLGU1

3,5 yaşında kız çocuk bacağına şişlik ve vücudunda döküntü şikayeti ile yatırıldı. Sol ayak bileğinde şişlik ve hassasiyet olan hastanın tonsilleri kriptomikti. Gözlerinde ödem ve şişlik mevcuttu. Hastanın ASO,CRP,C3,C4 , PT, aPTT, hemogram değerleri normal sınırlardaydı. HSP tanılı hastanın gaitada gizli kan , tam idrar tetkikleri normaldi. TA:90/60 mmHg idi. Bulantı kusmaları olan hastaya yapılan batın USG normaldi. Yatışının 4. gününde karın ağrıları ve gaitada gizli kan pozitifliği olan hastaya steroid ve H2 reseptör blokeri başlandı. Onuncu gününden sonra steroid dozu azaltılarak 15. günde kesildi. Hastanın ağrılı ayak bileği ve göz çevresi ödemleri ve gastrointestinal semptomları steroid tedavisine cevap vererek geriledi.

OLGU2

2,5 yaşında kız çocuk bacaklarda şişlik ve morluk ile yatırıldı. Bilateral ayak sırtında ve bilekte ödem mevcuttu. Alt ekstremitte bası bölgelerinde purpura ve ekimozları olan hastanın ağrıdan yürüyemediği fark edildi. Hemogram, hemokültür, PT, aPTT, TİT, ASO, CRP, biyokimya, sedimentasyon, Ig leri normaldi. Gaitada gizli kan negatifti. Hastaya 2 mg/kg dan prednizolon başlanarak 2. haftadan sonra azaltılarak kesildi. Steroid tedavisinin hastanın semptomlarını azalttığı gözlemlendi.

OLGU 3

3,5 yaşında kız hasta ekstremitelerde döküntü ve öksürük şikayetleriyle interne edildi. 2. günde her iki ayak sırtında ödem gözlenen hastanın TİT, hemogram, biyokimya, CRP, ASO, PT, aPTT, Ig lerinde özellik yoktu. Gaitada gizli kan negatifti. Batın USG normaldi. Ancak hastanın ayak bileğinde ağrı ve ödem gerilemeyince steroid başlandı. Semptomları gerileyen hastanın prednizolon tedavisi 2 hafta sonra azaltılarak kesildi.

OLGU 4

11 yaşındaki kız hasta diz ve ayak bileklerinde

şişlik ve alt ekstremitelerde döküntülerle yatırıldı. Kan ve idrar tetkiklerinde özellik olmayan hastanın TA ları stabil seyretti. Gaitada gizli kan negatifti. Batın USG normal olarak değerlendirildi. Hastanın ağrılı ve ödemli ayak bilekleri ve dizleri için prednizolon tedavisi başlandı. Semptomları gerileyen hastada prednizolon tedavisi 2. haftadan sonra azaltılarak kesildi.

OLGU 5

7 yaşında kız hasta sol diz ve dirsekte şişlik sırt genelinde (torokolomber bölgede) yaygın ödem, skalp ödemi ve vücut genelinde döküntü şikayeti ile getirildi. Hemogram, biyokimya, PT, aPTT, C3, C4, Ig leri ,TİT normaldi. Gaitada gizli kan negatifti. Batın USG normaldi. Hastanın artriti ve yaygın ödemleri için prednizolon başlandı. TA takiplerinde problem olmayan hastanın semptomları gerileyince prednizolon tedavisi 2 haftadan sonra azaltılarak kesildi. Ağrılı ödematoz lezyonların (bel ve sırtta) ve artritinin tedaviye yanıtla hızla iyileşme gösterdiği gözlemlendi.

OLGU 6

6,5 yaşında erkek hasta alt ekstremitelerde döküntü el sırtında parmaklarda ve skrotumda şişlik şikayeti ile getirildi. Hastanın HSP tanısıyla istenen kan ve idrar tetkiki normaldi. TA normal seyretti. Gaitada gizli kan negatifti. Batın USG normaldi. Hastaya prednizolon başlandı. Testiküler ağrısı olan hastaya yapılan skrotal USG de testis torsiyonu saptanınca hasta acilen operasyona alındı. Semptomları gerileyen hastanın prednizolon tedavisi 2. haftadan sonra azaltılarak kesildi.

TARTIŞMA

Henoch Schonlein purpurası çocukluk çağının en sık görülen vaskülitidir.2006 yılında EULAR konsensus raporuna göre yeni kriterler belirlenmiştir². Tanı , palpable purpura varlığında şu dört kriterden en az birinin eşlik etmesiyle konur: 1-diffüz abdominal ağrı ,2-IgA depolanması gösteren deri biyopsisi, 3-Artrit yada artralji(akut ve herhangi bir eklemde), 4-Renal tutulum (hematüri ve/veya proteinüri). Saulsbury nin yaptığı çalışmada kolik abdominal ağrı, kusma ve gastroin-

testinal kanama semptomatolojisi ile gelen hastaların %63'ünde abdominal ağrıdan yakınıldı. Gastrointestinal semptomlar barsak duvarına kan ve sıvı sızmasına , barsak mukozasının ülserasyonuna ve ileum, jejunumun olaya dahil olmasına bağlıydı. İnvajinasyon, hastaların %1-5 inde görülen ciddi fakat seyrek bir komplikasyondur. HSP, çocuklarda akut karın ayırıcı tanısında akla gelmelidir. Bazen olguların 3/4'ünde deri lezyonları gastrointestinal semptomlardan sonra ortaya çıkabilir^{3,4}.

Eklem tutulumu HSP li hastaların 2/3 ünde görülür. HSP li hastaların ? ünde bu ilk tutulum olabilir. Gezici ve destrüktif olmayan poliartraljiler simetrik olur, en çok dizler ve dirsekleri tutar. Eklem tutulumu çocuklarda yetişkinlere göre daha az görülür.^{4,5}. Mikroskopik yada makroskopik hematüri, hastalıkta en sık görülen renal bulgudur. Proteinüri sıklıkla hematüri ile birlikte , daha az olarak da izole olarak görülür. HSP nefritli olguların çoğu spontan iyileşir, ancak %5 kadarı 5 yılda son dönem böbrek yetmezliğine gider. Renal tutulum makroskopik hematüri ve orta derecede proteinüri ile giden IgA nefropatisine (üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası) benzerlik gösterir. Persistan proteinüri ve hematüri, son dönem böbrek yetmezliği gelişimini destekler. Bir çok hastada böbrek tutulumu, cilt lezyonlarını takiben 3 ay içinde gelişse ,de idrar 1 yıl süre ile takip edilmelidir. HSP de renal tutulumun, morbidite ve mortaliteyi belirlemede en önemli prognostik faktördür^{4,5}.

HSP vaskülitine bağlı yumuşak doku ödemi insidansı literatürde %4,5-%53 oranında bildirilmektedir. Şimdiye kadar ellerde, ayaklarda, yüzde veya kafada yumuşak dokularda ödem, atipik HSP bulgusu olarak tanımlanmıştır⁵. Olgularımızın birinde torokolomber (sırt-bel bölgesinde) ödeminin ayırıcı tanısında yumuşak doku travmalarını, brucelloz ve tuberkulozu araştırdık, negatifti. Bel ve sırt bölgesinde ödem HSP de az görülen bir lokalizasyondur. Ödematöz seyirin atipik lokalizasyonla da karşımıza çıkabileceği akılda tutulmalıdır.

Olgularımızın birinde gelişen skrotal şişme , ağrı ve hassasiyet USG ile kontrol edilerek testis tor-

siyonu tespit edilince acil operasyona alındı. Çeşitli yayınlarda %2-38 arasında değişen skrotal tutulum rapor edilmiş olup, bu durumda lokalize vaskülit testis içi kanamasına kadar çeşitli patolojiler tarif edilmiştir. Olgularda bu komplikasyonun ilk 14 günde ve ilkökul çağı çocuklarda daha sık görüldüğü vurgulanmıştır⁶.

HSP de klinik tanı kolay olmakla beraber atipik bir prezentasyon söz konusu ise deri biyopsisi yapılabilir. Palpable purpura dan alınan biyopside lökositoklastik vaskülit ve IgA depolanması görülebilir. On yedi yaştan küçük, palpabl purpurası ve trombositopeni olmadan multi sistem tutulumu (gastrointestinal, böbrek, eklem) olan çocuklarda HSP tanısı konabilir. Ancak ayırıcı tanıda Crohn Hastalığı, İnfektif endokardit, IgA nefropatisi ve hemolitik üremik sendrom ekarte edilmelidir^{4,5}.

HSP çocukların %94 ünde kendini sınırlar. Hastaların 1/3 ünde relapslar görülürken bunlar orta derecede ve kısa sürelidir, genellikle 4 ay içinde gözlenir ve aynı organları tutar. Prognoz başlangıç yaşına (8 yaştan büyükte kötü) , böbrek tutulumunun derecesine , deri tutulumunun büyüklüğüne IgA imbalansına (yüksek IgA, düşük IgM konsantrasyonu kötü prognostik faktördür) ve nörolojik tutulumuna bağlıdır^{4,5}.

Döküntü ve artritte semptomatik tedavide asetaminofen ve non steroid antienflamatuarlar kullanılabilir^{4,5}.

Oral steroidler ciddi döküntüsü, ödemi, ciddi kolik karın ağrısı(bulanti, kusma olmadan), renal, skrotal ve testiküler tutulumu olan hastalarda kullanılmalıdır. 1-2 mg/kg/gün den bir-iki hafta verilip, ondan sonra azaltılarak bir haftada kesilmesi önerilir. Erken steroid tedavisi gastrointestinal semptomları steroid başlanmamış hastalarla karşılaştırıldığında 2 ile 10 günde azaltıldığı ve gastrointestinal rekürrensi ve böbrek tutulumu azalttığı gözlenmiştir. Steroidlerin gastrointestinal kanama ve intüepsiyon gibi major komplikasyonları önleyebileceği ifade edilmiştir^{6,7,8}. Çalışmamızda hastalarımıza başlanan steroid tedavisinin ağırlı ödematöz seyirlerini azalttığı , hastaların iyileşmesine yardımcı olduğunu tespit ettik. Bu çalışmayla, ön planda ödematöz seyirli

Henoch Schönlein purpuralı hastalarımızı sunarak literatür ışığında hastalığı tekrar tartışıp gözden geçirdik.

KAYNAKLAR

- 1- Bak M, Cebe A, Serdaroğlu E. Henoch-Schönlein Vaskülitinde Böbrek Tutulumu ve Tedavisi. Türkiye klinikleri j Pediatri 2006, 15:12-25.
- 2-E.J. Tizard and M.J.I. Hamilton-Ayres. " Henoch-schönlein purpura" . Archives of disease in childhood; 2008, 93:1-8.
- 3- Hıram-Karasmanis et al. Abdominal Wall and labial edema presenting in a girl with Henoch-Schönlein purpura : a case report. Journal of Medical Case Reports 2010, 98-102
- 4- Sohagia AB. , Henoch Schönlein purpura. A Case report and Review of the Literature. In: Mann NS , Gastroenterology research and practice 2010:1155-1162
- 5- P. F Roberts, etal. Henoch schonlein purpura: a review aarticle. Southern Medical Journal, vol 100, no:8 2007:821-824
- 6-Stein BS , Kendall AR , Harke HT etal. Scrotal imaging in the Henoch-Schonlein syndrome. J Urol 1980;124: 568-577.
- 7-S.Trouillier , M.Andre, I. Delevaux, etal. Abdominal manifestations of Henoch Schönlein purpura in adults; a retrospective study of 23 case ,2009: 661-670.
- 8-H. peru, O söylemezoğlu , S.A. Bakkaloğlu , Etal. Henoch Schönlein purpura in childhood ; clinical analysis of 254 cases over a 3 year period. Clinical rheumatology. 2008 :1087-1092