

Henoch-Schönlein Vaskülitinde Şiddetli Gastrointestinal Tutulum: Vaka Sunumu

Belde KASAP DEMİR *

Henoch-Schönlein Vaskülitinde Şiddetli Gastrointestinal Tutulum: Vaka Sunumu

Henoch-Schönlein purpurası (HSP) ile ilişkili gastrointestinal sistem bulguları karın ağrısından obstrüksiyona dek değişebilmektedir. Tedavide oral ya da intravenöz steroid kullanılabilen, yanıt alınmadığında puls metilprednizolon (PMP), intravenöz immunglobulin ya da plazmaferez gibi tedavi seçeneklerine geçilebilmektedir. Altı yaşında erkek vaka bilateral alt ekstremitelerde palpabl purpura, bileklerde artrit, lomber ve frontal bölgelerde ağrılı yumuşak doku ödemleri, skrotal ekimotik görünüm bulguları ile HSP tanısı aldı. İzleminde şiddetli karın ağrısı ve kanlı dışkılama yakınmaları gelişti. İki mg/kg dozunda başlanan steroid tedavisine yanıt alınmayarak PMP tedavisine geçildi. Tedavinin ilk dozunda epididimit gelişen ve üçüncü dozunda halen kanlı dışkılama izlenen vakada üçüncü dozdan sonra yakınmalarda gerileme saptandı.

Anahtar kelimeler: Henoch-Schönlein purpurası, gastrointestinal sistem; puls metilprednizolon

Çocuk Dergisi 2013; 13(2):73-76

Severe Gastrointestinal Involvement in Henoch-Schoenlein Purpura: Case Report

Henoch-Schönlein purpura (HSP) associated gastrointestinal symptoms vary from abdominal pain to obstruction. Oral/intravenous steroid is the treatment of choice. In case of failure, pulse methylprednisolone (PMP), intravenous immunoglobulin, plasmapheresis may be needed. A six-year-old boy was diagnosed with HSP owing to palpable purpura, arthritis, painful soft tissue edema in lumbar and frontal areas, ecchymosis in scrotum. During the follow-up, he had severe abdominal pain and bloody stool, which did not respond to steroid therapy (2 mg/kg). PMP was instituted. Epididymitis developed after the first dose, and he had bloody stool while receiving the third dose, but remission in complaints was observed thereafter.

Key words: Henoch-Schoenlein purpura, gastrointestinal system; pulse methylprednisolone

J Child 2013; 13(2):73-76

GİRİŞ

Henoch-Schönlein purpurası (HSP) IgA aracılı, nedeni bilinmeyen, cilt, eklem, renal ve gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu ile seyreden sistemik bir vaskülitir ⁽¹⁾. Palpabl purpurik döküntü şeklindeki cilt tutulumu genellikle ilk bulgudur. GİS yakınmaları ise genellikle purpurik döküntülerden bir hafta sonra ortaya çıkar. Bu yakınmalar kusma, şiddetli karın ağrısı, gaitada gizli kan varlığından masif kanamaya kadar değişen şiddette kanama ya da bağırsak obstrüksiyonuna ait bulgular şeklinde görülebilir ⁽¹⁾. GİS ile ilgili yakınmalar spontan gerileyebilmekte ya da steroid tedavisine (1-2 mg/kg) yanıt vermektedir.

Alındığı tarih: 13.12.2012

Kabul tarihi: 15.07.2013

* Gaziantep Çocuk Hastanesi, Çocuk Nefroloji Birimi

Yazışma adresi: Doç. Dr. Belde Kasap Demir, İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir

e-posta: beldekasap@gmail.com

Dirençli vakalarda ise daha yoğun immunsupresif tedavi gereksinimi doğmaktadır. Burada, şiddetli karın ağrısı ve kanlı dışkılama yakınmaları olan, ek olarak cilt, eklem, testis tutulumu ve ağrılı yumuşak doku ödemleri izlenen, renal tutulumu bulunmayan ve GİS yakınmaları ancak puls metilprednizolon (PMP) tedavisi ile gerileyen bir HSP vakası sunulmuştur.

VAKA SUNUMU

Beş yaşında erkek vakanın başvurusundan iki gün önce bacaklarında küçük kırmızı noktalar şekline döküntü, ayak bileklerinde şişlik, ayak sırtlarında morluk yakınmalarının olduğu, ertesi gün bel bölgesinde ağrılı şişliğin gözlemlendiği, başvuru gününde ise alın bölgesinden saçlarının içine uzanan kısımda ağrılı şişlik, her iki testisi çevreleyen cilt bölgesinde şişlik ve morluk yakınmaları olduğu ve tüm bu yakınmalarının başlangıcından bir hafta önce üst solunum

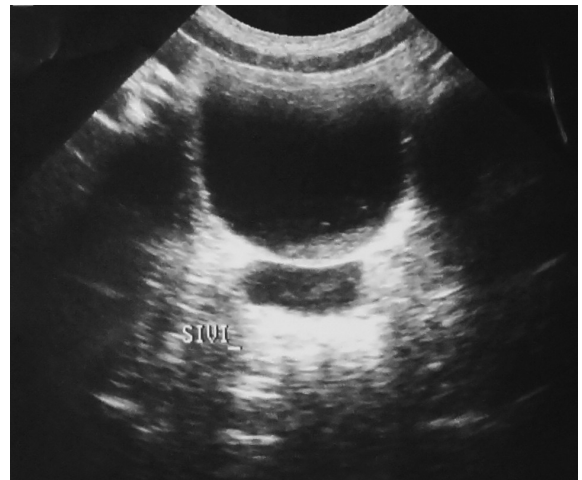
yolu infeksiyonu (ÜSYE) geçirmiş olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 25-50 persantilde, boyu 1-25 persantilde ve kan basıncı 90/60 mmHg saptandı. Saçlı deride frontal bölgede 4x5 cm boyunda yumuşak doku şişliği, dizaltı bölgede palpabl purpuralar mevcuttu. Skrotal bölgede bilateral iyileşmekte olan ekimotik görünüm olmakla beraber hassasiyet izlenmedi. Sağ ayak bileğinde hafif şişlik ve hareket kısıtlılığı mevcuttu. Laboratuvarında idrar tetkikinde ph: 6, dansite 1025, protein (-), eritrosit (-), lökosit (-), nitrit (-); hemogramında hemoglobin 13,4 g/dL, hematokrit % 38, beyazküre: 10,800/mm³, trombositler: 246,000/mm³ saptandı. Tüm biyokimyasal parametreleri normal saptanan vakada gaitada gizli kan (GGK) testi (-) saptandı. ASO: 49 IU/L, CRP: 0.807 mg/dL (N: 0-0.8), C3: 166 mg/dL (N: 77-195), C4: 16.7 mg/dL (N: 7-40), ANA (-), ANCA (-), IgG: 668 (N: 460-1240), IgM: 99.2 (N: 60-150), IgA: 187 (40-95) bulundu. Başvurusunda batın USG normal saptanan vakada skrotal USG'de cilt kalın ve ödemli izlendi.

Hastanın izleminin ikinci günü şiddetli karın ağrısı, kusma, kanlı dışkılama ve ardından çamaşırına bol miktarda kan gelmesi yakınmaları başladı. Fizik



Resim 1. Umblikusun sağ tarafında genişlemiş ve ödemli bağırsak segmenti.

muayenesinde batın hafif distandü, bağırsak sesleri artmış ve yaygın olarak hassastı. CRP değeri 1.47 mg/dL (N: 0-0.5) bulundu. Acil cerrahi patoloji düşünülmeyen vaka için genital tutulum nedeniyle 1 mg/kg/gün dozunda başlanmış olan steroid tedavisi 2 mg/kg dozuna çıkılarak H2-reseptör blokörü eklendi. Batın USG'de yer yer genişlemiş ve ödemli bağırsak segmentleri (Resim 1) ile serbest sıvı (Resim 2) izlendi. Doppler USG'de anevrizmatik dilatasyon izlenmedi. İki gün sonrasında karın ağrıları hafifleyen ve GGK testi (-) saptanan vakanın bir gün sonrasında tekrar şiddetli karın ağrısı olması, GGK tesitinin (+) saptanması ve CRP değerinin 3.75 mg/dL'ye yükselmesi üzerine 30 mg/kg/gün aşırı intravenöz PMP tedavisine başlandı. İlk dozun ardından yakınmaları azalan ve USG'de dilate bağırsak segmentlerinde düzelme izlenen vakada şiddetli skrotal ağrı izlendi. Fizik muayenede skrotal kesede bilateral morluk ve özellikle sağ testiste belirgin hassasiyet izlendi. Torsiyon şüphesi ile çekilen Doppler USG'de sağ epididim boyut ve vaskülarizasyonunda artış tespit edilerek epididimit lehine yorumlandı ve tedaviye seftazidim eklenerek steroid tedavisine devam edildi. PMP tedavisinin 3. dozunu aldığı günün sabahı da şiddetli karın ağrısı ve kanlı dışkılama gözlenen vaka için intravenöz immünglobulin (IVIG) tedavisi planlandı. Ancak yakınmalarının gerilemesi üzerine IVIG kullanılmasına gerek duyulmadı. Ertesi gün GGK testi (-) saptanan vakanın CRP değerinde de azalma izlendi. İki mg/kg/gün dozunda steroid tedavisine devam edilen hastanın izleminde bir hafta sonrasında ortaya çıkan hafif karın ağrısı dışında GİS yakınmaları saptanmadı. Hastada bu döneme kadar renal tutulum



Resim 2. Pelvik bölgede minimal serbest sıvı.

hiç izlenmemişken, PMP tedavisinin bitiminden bir hafta sonra mikroskopik hematüri ortaya çıktı ve sonraki bir yıllık izleminde aralıklarla devam etti. Hastada hiç proteitüri izlenmedi.

TARTIŞMA

HSP çocuklarda en sık rastlanan vaskülitir ⁽¹⁾. İnsidansı Avrupalı çocuklarda 22/100.000 olarak bildirilmiştir ve en sık görüldüğü dönem 4-6 yaş arası olarak kaydedilmiştir ⁽²⁾. Nedeni bilinmemekle beraber etiolojisinden infeksiyonlar, ilaçlar, aşılamalar, böcek sokmaları ve bazı yiyecekler sorumlu tutulmuştur ⁽¹⁾. Hastamızın da 5 yaşında olduğu ve başvurusundan bir hafta önce ÜSYE geçirdiği saptanmıştır.

Günümüzde HSP tanısı yakın zamanda Avrupa Romatizma Birliği (EULAR) ve Avrupa Çocuk Romatolojisi Derneği (PRES) tarafından tanımlanan kriterlere göre konmaktadır ⁽³⁾. Buna göre zorunlu bulgu olarak trombositopeni ya da koagülopati ile ilişkiz palpabl purpura, ek olarak ise sayılanlardan en az birinin olması gereklidir: yaygın karın ağrısı, artrit ya da artralji ve IgA birikimi görülen herhangi bir dokuya ait biyopsi. Sayılan kriterler arasında geçmemekle beraber HSP'ye ait testis tutulumu ve ağırlı yumuşak doku şişliklerine de sık rastlanmaktadır ^(4,5). Hastamızda purpuraya ek olarak yaygın karın ağrısı ve artrit, ayrıca farklı dönemlerde skrotal tutulum ve farklı bölgelerde yumuşak doku şişlikleri izlenmiştir.

HSP'de genellikle palpabl purpurik döküntü şeklindeki cilt tutulumu ilk bulgu olarak karşımıza çıkmaktadır. Ancak bazı vakalarda diğer bulgular döküntüden önce ortaya çıkmakta ve tanıda güçlük yaratmaktadır ⁽¹⁾. Örneğin, % 15 ila 35 vakada gastrointestinal bulgular döküntülerden daha önce ortaya çıkmaktadır ⁽⁶⁾.

HSP'ye ait GİS tutulumunun mesenterik vaskülit sonucu ortaya çıkan ödem ve intramüsküler hemoraji ile ilişkili olduğu düşünülmektedir ⁽⁷⁾. Sonuç olarak kusma, şiddetli karın ağrısı, hematemez, hematozezi, melena, masif kanama, obstrüksiyon ya da perforasyona ait bulgular gözlenir. GİS bulgularını ve olası komplikasyonları göstermede en uygun radyolojik metod USG'dir. Bağırsak duvarlarındaki değişiklikleri ve asit varlığını gösterdiği gibi intusepsiyon ya da perforasyon gibi yaşamı tehdit eden cerrahi komplikasyonları da gösterebilmekte, ayrıca bulguların izle-

minde de kolay, girişimsel olmayan ve radyasyon yükü bulunmayan bir seçenek sağlamaktadır ⁽⁸⁾. HSP'ye ait GİS bulgularının erken dönem USG görüntüleri hastamızda da izlendiği gibi bağırsak duvarlarında kalınlaşma, lümeninde genişleme ve asit varlığı şeklindedir ⁽⁹⁾.

HSP ilişkili GİS tutulumuna ait BT bulguları ise ince ve kalın bağırsak duvarlarında korunmuş bölgeler de içeren kalınlaşma ve katmanlanma alanları, bağırsak dilatasyonu, mesenterik damar duvarlarında belirginleşme, mezenterik ödem ve lenfadenopati şeklinde özetlenebilir ^(7,10). Bu bulgular HSP'ye ait mezenterik vaskülit, vasküler oklüzyon ya da hipovolemiye bağlı görülen diffüz iskemi bulgularından ayırır. Diğer bulguların saptanamadığı izole GİS tutulumu olan vakalarda, tanımlanan BT bulguları varlığında HSP tanısı konabileceği belirtilmiştir ⁽⁷⁾. Vakamızda başlangıçtan itibaren gözlenen tipik purpurik döküntülerin varlığı tanıda şüphe yaratmadığından BT tetkikine gerek duyulmamıştır.

GİS ile ilgili yakınmalar spontan gerileyebilmekte ya da oral steroid tedavisine yanıt vermektedir. HSP'de GİS tutulumunun tedavisi tartışmalıdır. Kortikosteroid tedavisi yakınmaları azaltmakla beraber, tekrarları önleyemediğinden her zaman önerilmemekte, yalnızca karın ağrısı varlığında NSAİ ilaçlar tercih edilebilmektedir ⁽¹¹⁾. Masif alt GİS kanamalarında 1.5 mg/kg/gün dozunda metilprednizolon tedavisine yanıt alınabilirken bazı vakalarda PMP'ye bile yanıt alınamaya-arak ince ve kalın bağırsaklarda perforasyon gelişmiş ya da IVIG veya plazmaferez gibi tedavi seçeneklerine geçilmesi gerekmiştir ⁽¹²⁻¹⁵⁾. Ciddi GİS kanamaları ile giden HSP vakalarında faktör 13'ün de alternatif olarak kullanılabilirliği belirtilmiştir ⁽¹⁶⁾. Daha önce GİS tutulumu için başarılı sonuçlanmış PMP tedavisi bir vakada daha bildirilmiştir ⁽¹⁷⁾. Döküntüleri olmasızın mezenterik vaskülit bulguları saptanan 15 yaşındaki vakada 3 gün üst üste PMP tedavisi uygulanarak yanıt alınmıştır. Bu vakada ancak tedaviyi takiben purpurik döküntülerin ortaya çıkması ve alınan cilt biyopsisinde perivasküler IgA birikimi izlenen lökositoklastik vaskülit saptanması sonucu bulguların HSP ile ilişkili olduğu kanısına varılabilmektedir ⁽¹⁷⁾. Hastamızda ilk doz PMP sonrası epididimit gelişmesi ve üçüncü doz uygulanırken halen kanama ve kanlı dışkılama olması nedeni ile IVIG tedavisine geçilmesi planlanmış, ancak izleminde PMP'nin üçüncü

dozunun tamamlanmasının ardından yakınmaları gerilemiş ve buna gerek kalmamıştır.

Çocukluk çağının en sık görülen vaskülitisi olan HSP'nin GİS tutulumu, çocuk hastalar ile uğraşan hekimlerin sık karşılaştığı bir sorundur. Bilinen tedavilere yanıt alınmadığında ek tedavi seçenekleri gündeme gelmektedir. PMP tedavisi daha çok HSV ilişkili renal tutulum ya da merkezi sinir sistemi tutulumunda uygulanmaktadır. Ancak hastamızda da olduğu gibi dirençli GİS tutulumunda da etkin olabilmektedir.

Sonuç olarak, HSP'ye bağlı şiddetli GİS tutulumunda tam doz (2 mg/kg) prednizolon tedavisine yeterli yanıt alınmadığında PMP uygun bir seçenektir.

KAYNAKLAR

1. **Szer IS.** Henoch-Schönlein purpura. *Curr Opin Rheumatol* 1994;6:25-31. <http://dx.doi.org/10.1097/00002281-199401000-00005> PMID:8031676
2. **Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR.** Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* 2002;360:1197-202. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(02\)11279-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(02)11279-7)
3. **Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, et al.** EULAR/PRES endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006;65:936-41. <http://dx.doi.org/10.1136/ard.2005.046300> PMID:16322081 PMCID:PMC1798210
4. **Güneş M, Kaya C, Koca O, Keles MO, Karaman MI.** Acute scrotum in Henoch-Schönlein purpura: fact or fiction? *Turk J Pediatr* 2012;54:194-7. PMID:22734311
5. **Cassidy JT, Petty RE.** Leukocytoclastic vasculitis. In: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, eds. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2005:496-507. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-1-4160-0246-8.50029-2>
6. **Zhang Y, Huang X.** Gastrointestinal involvement in Henoch-Schönlein purpura. *Scand J Gastroenterol* 2008;43:1038-43. <http://dx.doi.org/10.1080/00365520802101861> PMID:18609159
7. **Jeong YK, Ha HK, Yoon CH, Gong G, Kim PN, Lee MG, et al.** Gastrointestinal involvement in Henoch-Schönlein syndrome: CT findings. *Am J Roentgenol* 1997;168:965-8. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.168.4.9124151> PMID:9124151
8. **Couture A, Veyrac C, Baud C, Galifer RB, Armelin I.** Evaluation of abdominal pain in Henoch-Schönlein syndrome by high frequency ultrasound. *Pediatr Radiol* 1992;22:12-7. <http://dx.doi.org/10.1007/BF02011602> PMID:1594303
9. **Bömelburg T, Claasen U, von Lengerke HJ.** Intestinal ultrasonographic findings in Schönlein-Henoch syndrome. *Eur J Pediatr* 1991;150:158-60. <http://dx.doi.org/10.1007/BF01963556> PMID:2044583
10. **Wang L, Huang FC, Ko SF, Cheng MT.** Successful treatment of mesenteric vasculitis caused by Henoch-Schönlein purpura with methylprednisolone pulse therapy. *Clin Rheumatol* 2003;22:140-2. <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-002-0676-z> PMID:12740680
11. **Chang WL, Yang YH, Lin YT, Chiang BL.** Gastrointestinal manifestations in Henoch-Schönlein purpura: a review of 261 patients. *Acta Paediatr* 2004;93:1427-31. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1651-2227.2004.tb02623.x> PMID:15513566
12. **Bissonnette R, Dansereau A, D'Amico P, Patenaude JV, Paradis J.** Perforation of large and small bowel in Henoch-Schönlein purpura. *Int J Dermatol* 1997;36:361-3. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-4362.1997.tb03098.x> PMID:9199985
13. **Fagbemi AA, Torrente F, Hilson AJ, Thomson MA, Heuschkel RB, Murch SH.** Massive gastrointestinal haemorrhage in isolated intestinal Henoch-Schönlein purpura with response to intravenous immunoglobulin infusion. *Eur J Pediatr* 2007;166:915-9. <http://dx.doi.org/10.1007/s00431-006-0337-3> PMID:17120033
14. **Wortmann SB, Fiselier TJ, Van De Kar NC, Aarts RA, Warris A, Draaisma JM.** Refractory severe intestinal vasculitis due to Henoch-Schönlein purpura: successful treatment with plasmapheresis. *Acta Paediatr* 2006;95:622-3. <http://dx.doi.org/10.1080/08035250500509180> PMID:16825146
15. **Acar B, Arıkan FI, Alioğlu B, Oner N, Dallar Y.** Successful treatment of gastrointestinal involvement in Henoch-Schönlein purpura with plasmapheresis. *Pediatr Nephrol* 2008;23:2103. <http://dx.doi.org/10.1007/s00467-008-0886-y> PMID:18546025
16. **Shin JI, Lee JS.** Severe gastrointestinal vasculitis in Henoch-Schönlein purpura: pathophysiologic mechanisms, the diagnostic value of factor XIII, and therapeutic options. *Eur J Pediatr* 2007;166:1199-200. <http://dx.doi.org/10.1007/s00431-007-0415-1> PMID:17333275
17. **Wang L, Huang FC, Ko SF, Cheng MT.** Successful treatment of mesenteric vasculitis caused by Henoch-Schönlein purpura with methylprednisolone pulse therapy. *Clin Rheumatol* 2003;22:140-2. <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-002-0676-z> PMID:12740680