

Ağır Gastrointestinal Sistem Tutulumu ile Başlayan Henoch-Schönlein Purpurası Henoch-Schönlein Purpura Begin with Severe Gastrointestinal Involvement

Hayrünisa Kahraman Esen *, Osman Esen **

(*) Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

(**) Kocaeli Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

ÖZET

Giriş-Amaç: Henoch-Schönlein purpurası (HSP), çocukluk çağının en sık görülen vaskülitidir olup, cilt, eklem, gastrointestinal sistem (GİS) ve böbrekler-deki küçük çaplı damarların tutulumuyla karakterize multisistemik bir hastalıktır.

Olgu: Yedi yaşında, erkek hasta 3 gün önce başlayan karın ağrısı, bulantı ve kusma şikâyetleri ile başvurdu. Akut batın tanısı ile hastaya laparotomi uygulandı ve jejunum ilk 10 cm'lik alanda ödem dışında patoloji görülmedi. Apendektomi yapılarak batın kapatıldı. Postoperatif beşinci günde diz ekleminde ağrı ve melenası oldu. Alt ve üst GİS endoskopisinde gastrik mukoza, duodenum ve rektumda diffüz hiperemi ve kanama izlendi. Vaskülit tanısı ile intravenöz steroid tedavisi başlandı. Hastada yatışının 11.gününde kollarında deri döküntüleri izlendi. Steroid tedavisine yanıt alınan hasta yatışının 15.günü şifa ile taburcu edildi.

Tartışma - Sonuç: HSP de purpurik cilt lezyonları en yaygın bulgu olup genellikle GİS tutulumundan önce görülür. GİS tutulumu cilt tutulumundan önce görüldüğü durumlarda karın ağrısı apandisit tablosuna benzemektedir.

Anahtar kelimeler: Henoch-Schönlein purpurası, ağır sistem tutulumu, GİS kanama.

ABSTRACT

Introduction: Henoch-Schönleinpurpura (HSP) is the most common vasculitis of childhood and is a multisystemic disease which is characterized by skin, joint, gastrointestinal (GI) and renal small vessels involvement.

Case: Seven-year-old male patient was admitted with complaints of nausea and vomiting and abdominal pain started three days ago. Laparotomy was performed to the patient with the diagnosis of acute abdominal pain. Any other pathology than the jejunum edema was observed in the first 10 cm field was not observed. Appendectomy performed and abdomen was closed. Postoperative fifth day pain in the knee joint and melena had occurred. In the lower and upper gastrointestinal endoscopy, diffuse hyperemia and hemorrhage were observed in the gastric mucosa, duodenum and rectum. Intravenous steroids treatment was started. Skin rashes were observed on the arms of the patient at 11. day of hospitalization. The patient who response to steroid therapy was discharged with healing at the 15th day of hospitalization.

Discussion: Purpuric skin lesions are the most common finding in the HSP and generally observed before the GI involvement. In the situation of the GI involvement occurred before the skin involvement, the abdominal pain might be similar to the appendicitis pain.

Key words: Henoch-Schönlein purpura, severe system involvement, gastrointestinal bleeding.

İletişim Bilgileri:

Sorumlu Yazar: Hayrünisa Kahraman Esen

Yazışma Adresi: Fatih Sultan Mehmet Eğt. ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul.

E-mail: nisakahraman@hotmail.com

Makalenin Geliş Tarihi: 28.06.2014

Makalenin Kabul Tarihi: 17.09.2014

GİRİŞ

Henoch-Schönlein purpurası (HSP), etiolojisi belli olmayan, çocukluk çağının en sık görülen vaskülitidir olup, deri, eklem, gastrointestinal sistem (GİS) ve böbreklerdeki küçük çaplı damarları tutan multisistemik bir hastalıktır (1). Enfeksiyonlar başta olmak üzere, ilaçlar, aşılardan, besinler ve böcek ısırması gibi diğer birçok antijenik etkenlerden dolayı IgA içeren immün komplekslerin ve komplemanın depolanmasıyla cilt yüzey epitelinde ve gastrointestinal mukozada kanama ve iskemik değişikliklere neden olan küçük çaplı damarların jeneralize bir vaskülitidir (2, 3). Çocuklarda yılda 14-18/100.000 sıklıkta görüldüğü bildirilmiştir (4).

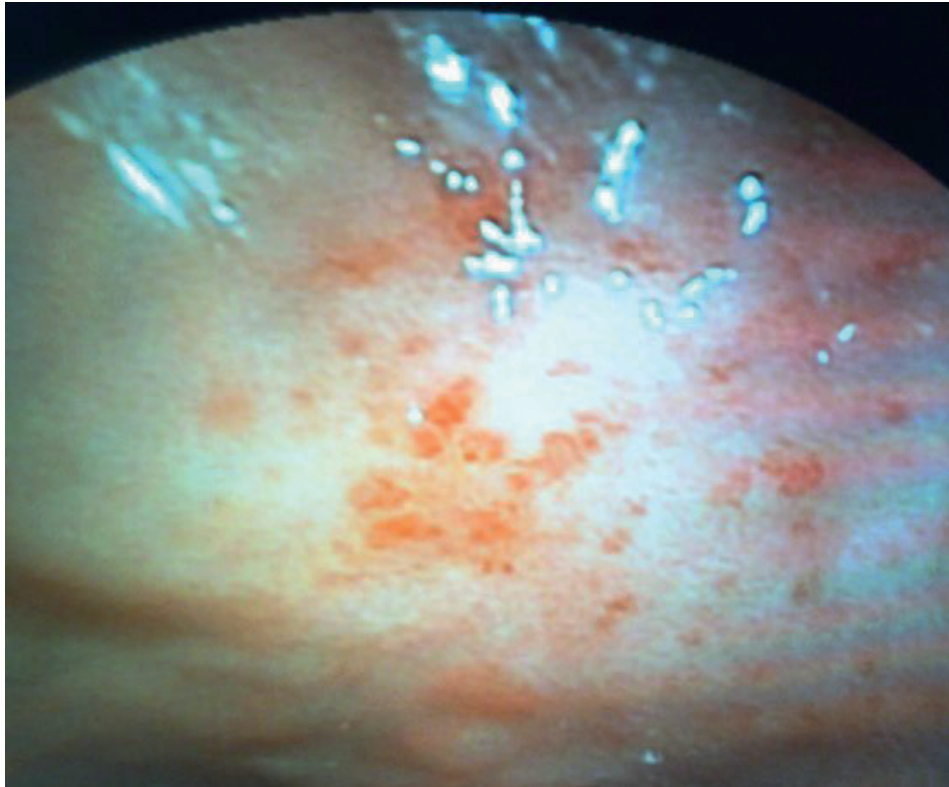
Bu yazımızda HSP'nin tipik cilt döküntüsü olmadan ağır GİS tutulumu ile ortaya çıkan ve yüksek doz intravenöz steroid tedavisine dramatik yanıt alınan çocuk olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Yedi yaşında, 26 kg erkek hasta üç gün önce başlayan karın ağrısı, bulantı ve kusma şikayetleri ile başvurdu. Aşılı tam olup bilinen bir hastalığı, allerjisi ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Yakınmalarından bir gün önce farklı bir gıda alımı (baharatlı et) öyküsü mevcuttu. Fizik muayenesinde tüm sistem muayeneleri doğal, hemodinamisi stabil ve vücut ısısı normaldi. Laboratuvar testlerinde; tam kan sayımı, eritrosit çökme hızı, serum biyokimyası ve tam idrar

tetkiki normaldi. C-reaktif protein negatif olup periferik yaymasında %72 polimorf nüveli lökosit (PNL), trombositler kümeli ve yeterli idi. Ayakta direkt karın grafisi doğal ve batın ultrasonografi (US)'sinde serbest sıvı dışında özellik saptanmadı.

Hastaya acil cerrahi girişim düşünülmedi ve günlük takibe alınan hastanın iki gün sonra fekaloid kusmaları başladı. Batında derin palpasyonla hassasiyet saptandı. Akut batın tanısı ile yapılan acil laparotomide jejunum ilk 10 cm'lik alanda ödem dışında özellik saptanmadı. Apendektomi yapılarak batın kapatıldı. Postoperatif ikinci gün safralı kusma ve karın ağrısı olan hastanın batın muayenesi normal bulundu. Çöliak hastalığı açısından antigliadin antikolları, antimürin antikolları, kompleman faktör 3 (C3) 110 (N: 90-180) mg/dl, C4 18.7 mg/dl (M: 10-40) mg/dl; C-ANCA, P-ANCA, ANA, anti-ds DNA negatif saptandı. US'de batında serbest sıvı ve barsaklarda peristaltizm azlığı; bilgisayarlı batın tomografisinde serbest sıvı izlendi. Kranial manyetik rezonans görüntüleme ve göz dibi muayenesinde patoloji saptanmadı. Postoperatif beşinci gün diz eklemde ağrı ve melena gelişen hastanın direkt coombs, salmonella tüp aglütinasyon testi negatif idi. Hastaya genel anestezi altında yapılan üst ve alt GİS endoskopisinde gastrik mukoza ve duodenumda kanama ile birlikte diffüz hiperemi, yama tarzında erozyon alanları, rektumda sağlam barsak mukozasının dahi görülmediği aktif kanama alanları izlendi (Resim 1, 2).



Resim 1

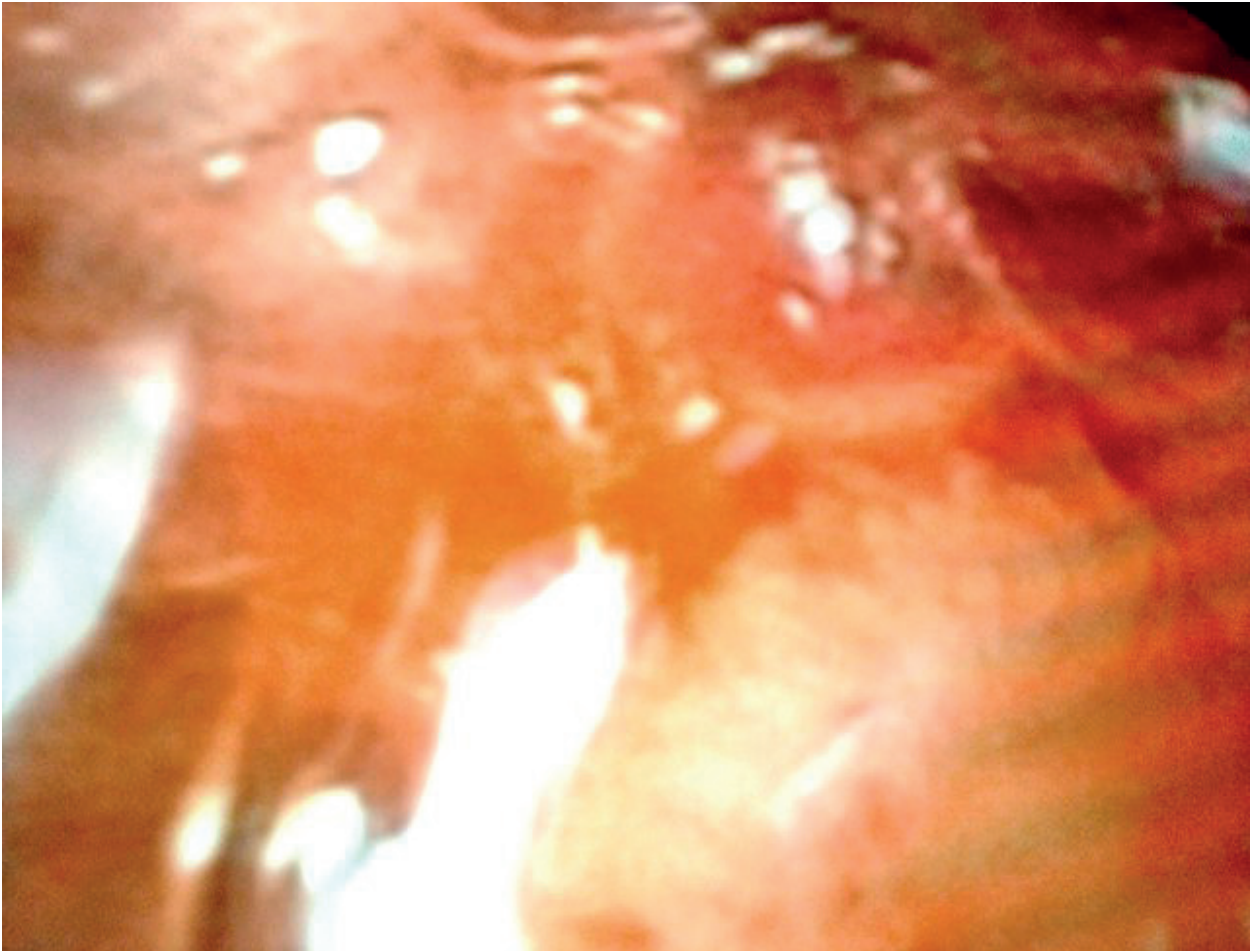
Mide mukozasından biyopsi alınarak işlem sonlandırıldı. Vaskülit ön tanısı ile hastaya intravenöz steroid tedavisi başlandı. Hastada yatışının 11.gününde ilk defa kollarının ekstansör yüzünde kısa süreli olarak ortaya çıkıp solan deri döküntüleri izlendi. Steroid tedavisi sonrası melena ve karın ağrısı atakları hızla gireleyen hasta yatışının 15.günü şifa ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

HSP'nin klinik bulguları; trombositopeni olmadan ortaya çıkan palpabl purpura şeklinde deri döküntüleri, eklem bulguları, GİS tutulumu ve renal tutulum ile karakterizedir. Karın ağrısı HSP'nin en yaygın bulgusudur. HSP'nin tipik döküntülerine kolik tarzında karın ağrısı eşlik edebildiği gibi, karın ağrısı hastaların 2/3'ünde döküntüden önce de görülebilir (5). Karın ağrısı ile müracaat eden olgularda HSP'nin tipik döküntüsünün olmadığı zaman tanı koymak zordur ve cerrahi değerlendirmede karın ağrısı olan diğer pek çok etkenden ayırt edilemeyebilir. Hematüri ve artralji HSP'ni kuvvetle düşündürmekle birlikte tanıyı kesinleştirecek hastalığa özgü bir laboratuvar testi yoktur (6). HSP lökositoklastik bir vaskülitir ve çocuklarda erişkinlerden daha sık görülür. HSP'nda cilt

tutulumu en yaygın bulgudur ve purpurik cilt lezyonları tipik olarak alt ekstremitelerde görülmekle beraber eller ve kollarda da görülebilir. Cilt tutulumu sıklıkla GİS tutulumundan önce başlamaktadır, ancak bizim olgumuzda olduğu gibi olguların 1/4'de GİS tutulumu cilt tutulumundan önce görülebilmektedir (7, 8). GİS tutulumunun en sık görülen bulgusu kolik tarzında olan karın ağrısıdır. "Bowel anjina" olarak tanımlanan, tipik olarak yemeklerden sonra gelişen bu ağrıya kanlı diare eşlik edebilir. Bulantı, kusma, melena, hematemez görülebilen diğer bulgulardır (7-9). HSP'nin GİS tutulumunda invajinasyon, GİS'den kanama, gastrik ülser komplikasyonları daha sık görülebilirken; barsak obstrüksiyonu, spontan ince barsak perforasyonu, pankreatit, akut apandisit, masif barsak nekrozu daha az görülmektedir. HSP ile ilişkili karın ağrısında ileum ve çıkan kolonu etkileyen vaskülit, klinik bulgular açısından akut apandisit tablosuna benzediğinden dolayı gereksiz laparotomiye neden olabilir (9, 10).

Literatür incelendiğinde akut apandisit çok nadiren HSP ile birlikte görüldüğü bildirilmiştir ancak birçok seride bu durum tanımlanmamıştır (11). Bazı yazarlar ise HSP'nin tipik döküntüsünün daha sonra geliştiği, operasyon öncesi apandisit tanılı hastalarda gereksiz



Resim 2

laparotomi uygulanmasının şaşırtıcı olmadığını bildirmişlerdir (10). HSP tanılı olgularda akut apandisit taklid eden karın ağrıları mevcutsa tekrarlayan fizik muayene ve ultrasonografi bulgularına göre cerrahi müdahaleye karar verilmelidir. Kolik tarzında karın ağrısı ve kusma yakınması ile başvuran olgumuzda cilt döküntüleri, hematüri ve erken dönemde artralji bulguları mevcut değildi. Tekrarlanan muayeneler ve radyolojik tetkiklere ilave olarak fekaloid tarzda kusma gelişmesi üzerine akut batın tanısı ile acil cerrahi müdahalede bulunuldu. Histopatolojik değerlendirme subakut apandisit ile uyumlu idi. Operasyondan sonra hastada alt GİS kanaması görüldüğünden dolayı yapılan endoskopi ile ancak tanı konulabildi.

Henoch-Schönlein purpuralı hastaların büyük çoğunluğu semptomatik tedavi yaklaşımı ile GİS tutulumu steroid tedavisi ile sekelsiz düzelmektedir. Ancak GİS tutulumu akut dönemde morbidite ve mortaliteyi etkilemektedir (12).

Olgumuzda da steroid tedavisi sonrası melenası ve karın ağrısı atakları hızla geriledi. Bu olguda olduğu gibi bulantı, kusma ve karın ağrısı gibi gastrointestinal sistem şikâyetleri ön planda olup cilt bulguları, hematüri ve artraljisi bulunmayan olgularda ilerleyen günlerde HSP bulgularının ortaya çıkabileceği; veya nadir olmakla birlikte HSP'nin cerrahi akut batın tablosuna yol açabileceği akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Katz S, Borst M, Seekri I, Grosfeld JL. Surgical evaluation of Henoch-Schönlein purpura: Experience with 110 children. *Arch Surg* 1991;126: 849-54.
2. Lahita RG. Influence of age on Henoch Schönlein purpura. *Lancet* 1997; 350:1116-7.
3. Gunasekaran TS. Henoch-Schönlein purpura, what does the "rash" look like in the gastrointestinal mucosa? *Pediatr Dermatol.* 1997;14:437-40.
4. Peru H, Soylemezoglu O, Bakkaloglu SA, et al. Henoch Schonlein purpura in childhood: clinical analysis of 254 cases over a 3-year period. *Clin Rheumatol* 2008;27:1087-92.
5. Chong CK, Beasley SW. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *J Paediatr Child Health.* 1998;34:405-9.
6. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children: Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine* 1999;78:395-409.
7. Sohagia AB, Gunturu SG, Tong TR, et al. Henoch-schonlein purpura- a case report and review of the literature. *Gastroenterol Res Pract.* 2010;597648.
8. Cheungpasitporn W, Jirajariyavej T, Howarth CB, et al. Henoch-Schönlein purpura in an older man presenting as rectal bleeding and IgA mesangioproliferative glomerulonephritis: a case report. *J Med Case Rep.* 2011; 5:364.
9. Hamzaoui A, Melki W, Harzallah O, et al. Gastrointestinal involvement revealing Henoch Schonlein purpura in adults: Report of three cases and review of the literature. *Int Arch Med* 2011;4:31.
10. Jangjoo A, Amouzeshi A, Jalali AN. Gangrenous appendicitis in a child with Henoch-Schonlein purpura, *J Pediatr Surg.* 2008 (43) 33-5.
11. Kim CJ, Chung HY, Kim SY et al. Acute appendicitis in Henoch-Schonlein purpura: a aase report. *J Korean Med Sci* 2005; 20: 899-900.
12. Kawasaki Y, Suzuki J, Sakai N. et al. Clinical and pathological features of children with Henoch- Schoenlein purpura nephritis: risk factors associated with poor prognosis. *Clin Nephrol* 2003;60:153-160.