

Başlangıç Bulgusu Subkutan Ödem Olan Bir Henoch-Schoenlein Purpura Olgusu

A CASE OF HENOC-SCHOENLEIN PURPURA PRESENTING WITH SUBCUTANEOUS EDEMA

Hurşit APA, Meral TORUN BAYRAM

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Çocuk Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

ÖZET

Henoch-Schonlein purpura çocukluk yaş grubunda en sık görülen sistemik vaskülit olup, klasik bulguları non-trombositopenik purpura, artrit, renal ve gastrointestinal sistem tutulumudur. Ancak, hastalar zaman zaman atipik klinik bulgular ile başvurabilirler. Bu makalede el ve ayak sırtında, alın bölgesinde ve bilateral göz kapaklarında ağrı ve şişlik yakınmaları ile başvuran bir Henoch-Schonlein purpura olgusu sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Henoch-Schonlein purpurası, subkutan ödem, ağrı

SUMMARY

Henoch-Schoenlein purpura, the most common systemic vasculitis in the pediatric age group, is classically characterized by non-thrombocytopenic purpura, arthritis, and renal and gastrointestinal tract involvement. However, some atypical presentations are described. Here, we describe a patient with Henoch-Schoenlein purpura presenting with edema and pain on his hand, foot, forehead and eyelids.

Key words: Henoch-Schonlein purpura, subcutaneous edema, pain

Hurşit APA

Dr. Behçet Uz

Çocuk Hastalıkları ve

Çocuk Cerrahisi

Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

İZMİR

Henoch-Schönlein Purpurası (HSP) çocuklarda en sık görülen küçük damar vaskülitidir (1). Hastalığın karakteristik bulguları palpabl purpura, artrit, karın ağrısı ve renal tutulumdur (2). HSP tanısı sıklıkla klinik bulgulara dayalıdır; cilt bulgusu olmadığında ilk planda bu tanı düşünülmemektedir. Ancak nadiren HSP'li hastalar bu klasik klinik tablo dışında atipik prezentasyonlar ile de başvurabilmektedir. Bu makalede el, ayak sırtında, frontal bölgede ve göz kapaklarında subkutan dokuda ödem ve ödemlerin olduğu bölgelerde şiddetli ağrı yakınması ile başvuran bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Dört yaşında erkek olgu el-ayak sırtı, frontal bölge ve

bilateral göz kapaklarında şiddetli ağrı ve şişlik yakınması ile getirildi. Öyküsünden bronkopnömoni tanısı ile dört gündür antibiyotik tedavisi aldığı, öz ve soy geçmişinden ise 7 aylık iken bilateral inguinal herni operasyonu geçirdiği öğrenildi. Fizik muayenede el-ayak sırtında, frontal bölgede ve göz kapaklarında subkutan ödem dışında özellik yoktu (Resim 1,2). Laboratuvar testlerinde hemoglobin 11,8 g/dl, Beyaz Küre (BK) 24693/mm³, trombosit sayısı 734000/mm³, Eritrosit Sedimentasyon Hızı (ESH) 70 mm/saat (n<20), C-Reaktif Protein (CRP) 8,9 mg/dl (n<0,33) saptandı. Böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, kan elektrolit ve albümin düzeyleri, kanama profili ve tam idrar analizi normal idi. Ayrıca serum immünglobulinleri,

kompleman 3 ve 4 düzeyleri normal, enfeksiyöz ajanlar için yapılan serolojik incelemeler (Brucella, viral ajanlar) ise negatif bulundu. Pürified Protein Derivative (PPD) deri testinde endürasyon çapı 7 mm olup, akciğer ve yumuşak doku grafilerinde patoloji saptanmadı.



Resim 1,2. Frontal bölge ve göz kapaklarında ödem

Subkutan dokuda şişlikleri olan bölgede şiddetli ağrı hisseden olgunun bir gün sonra alt ekstremitelerinde purpurik lezyonlar ve kısa bir süre sonra da karın ağrısı ve sol ayak bileğinde şişlik gelişti (Resim 3). Bu bulgular ile HSP tanısı konulan hastanın batın ultrasonografisi normal, gaitada gizli kan testi ise negatif saptandı. Tedavi verilmeyen hastanın beş gün içerisinde subkutan ödemleri, karın ağrısı ve artrit bulgusu kayboldu, enflamasyon kriterleri (ESH, CRP, BKS) geriledi.



Resim 3. Alt ekstremitelerde purpurik lezyonlar

TARTIŞMA

Henoch Schonlein purpurası arteriol, kapil ve post-kapiller venüllerde nekroz ve inflamasyon ile karakterize bir lökositoklastik vaskülitdir (1,3). Bu hastalıkta en sık karşılaşılan klinik bulgular non-trombositopenik purpura, karın ağrısı, artralji veya artrit ve renal tutulumdur (4). Ancak, nadiren farklı klinik bulgulara da rastlanılabilir ve hatta bu bulgular HSP'li bir olgunun ilk başvuru yakınması olabilir (5). Bu nadir bulgulardan biri çeşitli serilerde farklı sıklıklarda bildirilen subkutan ödemdir. HSP'li 46 çocuk hastanın değerlendirildiği bir çalışmada subkutan ödem sıklığı %30 oranında bildirilmiştir (6).

Ancak, ülkemizden yapılan bir çalışmada ise 430 HSP'li çocuk olguda skalp ödeminin 2 (%0,5), el ve ayak sırtı ödeminin ise 26 (%6) hastada görüldüğü ifade edilmiştir (7). Başka bir çalışmada ise HSP'li 155 hastanın sadece 7 (%4,5)'sinde el, ayak veya yüz ödemi olduğu rapor edilmiştir (8). Bu son çalışmada fasiyal ödem olan tüm olguların 1 yaşın altında olduğu ve beraberinde fasiyal döküntü bulunduğu da belirtilmiştir. Bu yaş grubunda yüz tutulumunun sık görülmesi, yüzey alanının tüm vücuda göre bu yaş grubunda büyük olması ve buna bağlı olarak kan akımının fazla olmasına bağlanmıştır (9). Dört yaşındaki hastamızda ise subkutan ödem el-ayak sırtı, göz kapakları ve frontal bölgede bulunmakta ve farklı olarak ağırlı idi.

Henoch Schonlein purpurasında tanı için mutlaka palpabl purpura olması ve bunun yanında abdominal ağrı, artrit veya artralji, renal tutulum veya biyopside immunoglobulin A birikimi kriterlerinden en az birinin bulunması gerekmektedir (10). Ancak cilt bulguları kesin tanı kriteri olmasına rağmen, hastalığın başlangıcında görülmeyebilir (2). Anıl ve ark HSP'li 430 hastanın 64 (%14,9)'ünde başlangıçta purpura olmadığını ve en az 24 saatlik izlem sonrası bu bulgunun geliştiğini belirtmişler ve bu hastaları atipik olgular olarak kabul etmişlerdir (7). Ayrıca bu olguların başvuru yakınmasının karın ağrısı veya eklem bulguları olduğunu da yazmışlardır. Literatürde başvuru yakınması olarak subkutan ödem olan sadece bir hasta bulunmaktadır. Fasiyal ödem ile başvuran 4 yaşındaki bu hastada üç gün sonra karın ağrısı ve cilt bulguları gelişmiştir (2). Ancak subkutan ödem ile birlikte bu bölgelerde ağrı yakınması olan herhangi bir olgu şimdiye kadar tanımlanmamıştır. Bu özellikleri bulduran hastamızda ilk olarak el-ayak sırtında, frontal bölgede ve bilateral göz kapaklarında ağrı ve şişlik yakınması nedeni ile başvurduğunda döküntü ve başka bir yakınma olmaması nedeni ile HSP düşünülmemiştir. Subkutan ödem ayırıcı tanısında bulunan doku travmaları, Bruselloz, tüberküloz ve viral enfeksiyonlar araştırılmıştır, ancak herhangi bir bulguya rastlanılmamıştır. İzleminin ikinci gününde alt ekstremitelerinde purpurik lezyonlarının başlaması ve döküntülerinin kalçaya doğru yayılması ve kısa

bir süre sonrasında da karın ağrısı ve sol ayak bileğinde artrit bulgularının gelişmesi nedeni ile HSP tanısı konulmuştur.

Sonuç olarak HSP'li bir hasta subkutan ödem ile başvurabilir ve buna ağrı eşlik ediyor olabilir. Bu nedenle ağırlı subkutan ödemi olan bir çocuk hastanın ayırıcı tanısında HSP de bulunmalı ve bu açıdan da izlem yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Nielsen HE. Epidemiology of Schönlein Henoch purpura. *Acta Pediatr Scand* 1988; 77: 125–131.
2. Hung TY, Liu MC, Hsu CF, Lin YC. Facial edema as the initial presentation of Henoch-Schonlein purpura in a 5-year-old boy. *Pediatr Emerg Care* 2009; 25: 31-32.
3. Kasapçopur Ö, Arısoy N. Henoch-Schonlein purpura. *Türk Pediatri Arşivi* 2002; 37: 122-129.
4. Soylu A, Kavukçu S. Henoch-Schönlein purpura in childhood: Pathophysiology, diagnosis and treatment. *SSK Tepecik Hastanesi Dergisi* 2004; 14: 71-81.
5. Torun Bayram M, Türkmen M, Alaygut D, Soylu A, Kavukçu S. A case of Henoch-Schonlein purpura with penile skin involvement. *Türkiye Çocuk Hastalıkları Dergisi* 2012; 6:40-42.
6. Kiss MH, de Sa EG, Lotufo SA, Sogabe T, Moretto PA. Clinical, laboratorial, and therapeutic aspects of 46 children with Henoch-Schönlein purpura. *J Pediatr (Rio J)* 1994;70:234-239.
7. Anil M, Aksu N, Kara OD, et al. Henoch-shonlein purpura in children from weatern Turkey:a retrospective analysis of 430 cases. *Turk J Pediatr* 2009;51:429-436.
8. Nussinovitch M, Prais D, Finkelstein Y, Varsano I. Cutaneous manifestations of Henoch-Schönlein purpura in young children. *Pediatr Dermatol* 1998; 15:426-428.
9. Amitai Y, Gillis D, Wasserman D, Kochman RH. Henoch-Schonlein purpura in infants. *Pediatrics* 1993; 92:865-867.
10. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria fort he classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006;65:936-941.