

# Pulmoner tutulumu Olan Bir Henoch-Schönlein Olgusu

## A Patient of Henoch-Schönlein with Pulmonary Involvement

•Tuba KURT, •H. Özge BAŞARAN, •Fatma AYDIN, •Banu ÇELİKEL ACAR, •Nermin UNCU

<sup>1</sup> Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji SUAM, Çocuk Romatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye



### ÖZ

Henoch-Schönlein purpurası (HSP), artrit / artralji, gastrointestinal ve genitoüriner sistem tutulumunun eşlik ettiği non-trombositopenik purpura ile karakterize, çocukluk çağıının en sık görülen vaskülitidir. Gerçekte solunum sistemi tutulumu nadir olmakla birlikte, morbidite ve mortalitesinin yüksek olması nedeniyle önemlidir. Bu yazıda atipik cilt tutulumu, gastrointestinal ve solunum sistemi bulguları olan HSP vakası sunulmuş ve tedavisi tartışılmıştır. Tedavide yüksek doz metilprednisolon uygulandıktan sonra klinik düzelleme sağlanmıştır. Solunum sistemi tutulumu olan HSP vakalarında, mortalite ve morbiditesinin yüksek olması nedeniyle tedavinin hızlı ve yoğun olması gerektiği vurgulanmıştır.

**Anahtar Sözcükler:** Henoch-Schönlein purpura, Solunum sistemi tutulumu

### ABSTRACT

Henoch-Schönlein purpura is the most common vasculitis of childhood characterized by arthritis/arthralgia, gastrointestinal and genitourinary system involvement with associated non-thrombocytopenic purpura. Pulmoner involvement is rare, but important because of its higher mortality and morbidity. We present a case of HSP with atypical skin involvement, gastrointestinal and respiratory symptoms. Clinical improvement was achieved after treatment with high-dose methylprednisolone. Because of the high mortality and morbidity in HSP cases with respiratory system involvement, treatment should be fast and intensive.

**Key Words:** Henoch-Schönlein purpura, Pulmoner involvement

### GİRİŞ

Henoch-Schönlein purpurası (HSP), küçük damarlarda IgA1 dominant immün komplekslerin birikimiyle karakterize hastalıktır (1). Henoch-Schönlein purpurası, artrit, artralji, karın ağrısı, gastrointestinal kanama, nefritle seyreden çocukluk çağıının en yaygın vaskülitidir. Kendi kendini sınırlayabilen bir hastalık olmasına rağmen gastrointestinal kanama, barsak iskemisi, perforasyonu ve pulmoner kanama gibi yaşamı tehdit eden komplikasyonlar gelişebilmektedir (2). Burada yaygın purpurik döküntü, gastrointestinal kanama ve plevral efüzyonla seyreden HSP'nin akciğer ve gastrointestinal tutulumu olan bir vaka sunuldu. Solunum sistemi tutulumu nadir olmakla birlikte mortalite ve morbiditesinin yüksek olması nedeniyle yakın takip edilmeli ve yoğun tedavi verilmelidir (3). Kliniği ağır seyreden hastalarda lökositoklastik vaskülitlerden hipersensitivite anjiti, mixed kriyoglobulinemi, antinötrofil sitoplazmik antikor ilişkili

vaskülitler (ANCA), sistemik lupus eritematozus gibi kollajen doku hastalıklarının ayırıcı tanısı yapılmalıdır (4).

### OLGU SUNUMU

Başvurudan önce sağlıklı olan 7 yaşındaki kız hastanın, 2 gün önce başlayan ateş, kusma, halsizlik ve eş zamanlı kollarında ve ellerinde kızarıklıklarının başladığı ve bu şikayetlerle başvurduğu merkezde akut üst solunum yolu enfeksiyonu düşünülerek sefaklor tedavisi verildiği öğrenildi. Dirençli kusmaları ve ateşi devam eden, şikayetlerine karın ağrısı ve rektal kanama eklenen hasta çocuk acil servisimize başvurdu. Fizik muayenesinde vücut ısısı:39°C, kan basıncı:70/40 mmHg, solunum sayısı:40/dakika, nabız sayısı:120/dakika, oksijen saturasyonu:%95 olan, orofarinks, gövde, üst-alt ekstremitelerde yaygın peteşi,



**Şekil 1:** PAAG, plevral efüzyon görünümü.

purpura, ekimozlar ve ense sertliği saptanan hasta meningokok septisemisi ön tanısıyla çocuk yoğun bakım servisine yatırıldı. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 13.6 mg/dL, beyaz küre sayısı 24.400/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 360000/mm<sup>3</sup>, AST 14U/L, ALT 18 U/L, üre 53 mg/dL, kreatinin 0.6 mg/dL, sedimentasyon 48 mm/sa, CRP 0.47 mg/dL'di. Kan gazında pH:7.24 PCO<sub>2</sub>:44 HCO<sub>3</sub>:16 BE:-6 saptandı, koagülasyon testleri normal sınırlardaydı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) değerlendirmesinde direkt bakıda silme lökosit izlendi. Ampirik seftriakson ve vankomisin tedavisi başlandı. Ancak BOS kültüründe üreme görülmedi. Etiyolojiye yönelik çalışılan kanama ve döküntü ile seyredilebilen kırım kongo kanamalı ateşi PCR testi negatif sonuçlandı. Takibinde solunum sıkıntısı gelişen hasta nazal SIMV ile takibe alındı. Posteroanterior akciğer grafisinde sağ akciğer alt lobda konsolide alan izlenen hastanın toraks ultrasonografisinde sağ hemitoraksta yoğun plevral efüzyon görüldü (Şekil 1). Hastaya tüp torakostomi uygulanarak mayı boşaltıldı. Plevral mayı pH:7.5 LDH:717U/L (serum LDH:339 U/L), protein:4.2 g/dL (serum protein:6.02 g/dl) iken, serum protein ve plevral mayı protein arasındaki fark 3.1g/dl'nin altında olması nedeniyle transuda olarak kabul edildi. Plevral mayı kültüründe üreme olmadı. Purpurik cilt lezyonları devam eden hastaya punch biyopsi yapıldı. Göz ve mukoz tutulumu olmamasına rağmen Steven Johnson Sendromunun atipik prezentasyon olabileceği düşünülerek 2 gr/kg dozunda intravenöz immunglobulin infüzyonu verildi. Biyopsi sonucu lökoklastik vaskulit ile uyumlu rapor edildi. Klinik olarak lökoklastik vaskulite sebep olabilecek hastalıklar açısından çalışılan ANA, anti dsDNA, antifosfolipit IgG ve IgM, antikardiyolipin IgG ve IgM, kompleman düzeyleri, kriyoglobulin normal olarak sonuçlandı. Abdominal ultrasonografisinde yaygın ileal barsak anslarında en kalın yerinde 9 mm'ye kadar olan duvar kalınlaşması izlendi.

Hastaya purpurik tarzdeki döküntü, gastrointestinal kanama, plevral efüzyon kliniği ile HSP tanısı konularak 2 mg/kg/gün prednisolon başlandı. Gastrointestinal aktif kanamasının devam etmesi ve hemoglobinde 3 birim düşme olması nedeniyle hastaya 3 gün pulse metilprednisolon (PMP, 30 mg/kg/gün) tedavisi uygulandı. Takibinde plevral efüzyonda gerileme olan hastanın toraks tüpü çıkarıldı. HSP gastrointestinal sistem, solunum sistemi tutulumu şeklinde değerlendirilen hastanın prednisolon tedavisi klinik takiplerinde azaltılarak kesildi. HSP kliniğinin ağır seyretmesi nedeniyle altta yatan Ailevi akdeniz ateşi (AAA) hastalığı açısından MEFV gen mutasyonu çalışıldı ve E148Q heterozigot mutasyon saptandı. Ancak AAA kliniği olmaması nedeniyle kolşisin tedavisi başlanmadı. Hasta çocuk romatoloji polikliniğimizde tedavisiz takip edilmektedir.

## TARTIŞMA

Henoch-Schönlein purpurası, çocukluk döneminde en sık görülen vaskulittir. Etiyolojisi net olmamakla birlikte, çeşitli bakteriyel, viral, parazitik antijenik uyarılar, bazı ilaçlar, aşılardan patogeneze rol alabileceği düşünülmektedir. HSP, deri, eklem, GIS, böbrek gibi farklı organların küçük damarlarını etkileyen lökoklastik vaskulittir (5). Klinik özellikleri özellikle alt ekstremitelere yerleşen palpabl purpura, akut artrit veya artralji, yaygın kolik tarzı karın ağrısı ve/veya GI kanama ve renal semptomlarla karakterizedir. Kendi kendini sınırlayabilen bir hastalık olan HSP'de GI sistemin tutulumuyla birlikte, masif kanama, barsak iskemisi ve perforasyonu, invajinasyon gibi komplikasyonlar gelişebilmektedir (6).

Nadir olmakla birlikte, pulmoner tutulum olabilmekte ve bu hastalarda mortalite ve morbiditesi yüksek olan pulmoner hemoraji gelişebilmektedir. Chen ve ark.(7) tarafından bildirilen bir çalışmada solunum sıkıntısı en sık görülen bulgu iken göğüs ağrısı, öksürük, halsizlik, siyanoz, hemoptizi, egzersiz intoleransı gelişebileceği vurgulanmıştır. Bilateral havalanma artışı, yaygın veya yama tarzı opasite en yaygın görüntüleme bulgularıdır (7). Endotrakeal entübasyon sırasında kanama aspire edilebilir. Hastamızda da solunum sıkıntısı vardı ve PA akciğer grafisinde sağ hemitoraks alt zonlarda opasite artışı mevcuttu. Toraks ultrasonografisinde plevral efüzyon saptandı. HSP'de pulmoner tutulumda beklenen prezantasyon pulmoner hemoraji iken hastamızda sadece solunum sıkıntısına neden olan plevral efüzyon mevcuttu. Plevral efüzyona sebep olabilecek viral/bakteriyel patojen saptanmaması ve diğer olabilecek sistemik/romatolojik hastalıkların klinik ve laboratuvar bulgularla dışlanmasıyla birlikte hastanın mevcut kliniği HSP ile ilişkilendirildi.

Pulmoner-renal sendrom tutulumla seyreden hastalarda HSP ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Literatürde purpura, karın ağrısı, eklem tutulumu olmayan bir hastada HSP'ye sekonder diffüz alveolar hemoraji vakası bildirilmiştir (8). Purpura her zaman ilk bulgu olarak karşımıza çıkmamaktadır ve bu nedenle tanıda

zorlanmalara sebep olabilmektedir. Döküntünün karakteristiği, özellikle alt ekstremitelerde ve kalçalarda palpabl purpura iken, peteşiyal, geniş ekimotik ve nadiren de büllöz hemorajik tarzda olabilir. Hastamızın döküntüsü HSP'nin tipik purpurik döküntüsünden ziyade oral mukoza dahil olmak üzere tüm vücutta yaygındı. Bu nedenle ki ilk tanıda meningokoksemik menenjit düşünüldü. Ancak BOS kültüründe üreme olmaması, uygulanan geniş antibiyoterapiye klinik yanıt gözlenmemesi ve takibinde masif plevral efüzyon oluşması nedeniyle vaskülitlere yönelik ayırıcı tanı yapıldı. Biyopside lökositoklastik vaskülit görülen hastada, mikst kriyoglobulinemi, ANCA ilişkili vaskülitler, sistemik lupus eritematosus gibi konnektif doku hastalıkları, ilaç hipersensitivitesi, infektif endokardit ve hematolojik malignansiler ekarte edildi. Hastanın kliniği, biyopsi sonucu ve ayırıcı tanıların laboratuvar bulgularıyla dışlanmasıyla HSP tanısı konuldu.

Henoch-Schönlein purpurasında pulmoner tutulumun %27.8 oranında mortalite ile sonuçlanabildiği gösterilmiştir (9). Bu nedenle yoğun tedavi ihtiyacı bulunmaktadır. Rajagopala ve ark.(9) yaptığı çalışmada pulmoner tutulum tedavisinde kortikosteroidler, immünsüpresiflerin etkin olduğu gösterilmiştir. Otuzaltı hastanın yer aldığı pulmoner tutulumu olan HSP hastasında; oral steroid, intravenöz pulse metilprednisolon (IV PMP) ve immünsüpresiflerin (siklofosamid, azatiopurin, mikofenolatmofetil, siklosporin ve kombine kullanım) etkinliğini karşılaştırmıştır. Mortalite oranı; oral steroid kullanımı ile %27.2, IV PMP ile %27.2, kombine tedavi ile %9 ve tedavisiz olgularda %100 olarak saptanmıştır (9). Hastamızda, HSP tanısı konularak IV prednisolon başlandı. Ancak kanamanın aktif devam etmesi ve pulmoner bulgularının eklenmesiyle birlikte tedaviye 3 gün PMP (30mg/kg) ile devam edildi. Biyopsi sonuçlanmadan önce atipik Steven-Johnson sendromu olabileceği düşünülen hastaya IVIG tedavisinin verilmesi ve bu tedavinin tedaviye dirençli HSP'lerde de kullanımı nedeniyle hastamızın kliniğinde iyileşmeye katkıda bulunduğu düşünülmektedir. Steroid ve IVIG tedavisine yanıt alındığı için tedaviye immünsüpresif ilaç eklenmemiştir. Tedaviye cevapsız olgularda immünsüpresif tedaviler kullanılmalı ve plazmaferez tedavi seçeneği olarak düşünülmelidir (10).

Çocuklarda HSP'de pulmoner tutulumun en sık prezantasyonu pulmoner hemorajidir ve bu komplikasyon ile ilgili çalışmalar ve vaka bildirimleri az sayıdadır. Hastamızinkine benzer şekilde plevral efüzyon ve yaygın purpurik döküntüyle seyreden vaka bildirimleri literatürde yoktur ve bu nedenle plevral efüzyon ile seyreden vaskülitlerde, HSP'nin akılda tutulmasını vurgulamak açısından olgumuz önemlidir.

HSP tanısı tipik klinik bulguların varlığında kolay olabilirken atipik ve ağır prezantasyonu olan hastalarda zorlaşmaktadır. Böyle vakalarda biyopsi tanıya yardımcı olmaktadır. Pulmoner tutulum oldukça nadir görülmeyle birlikte morbidite ve mortalitesi yüksek bir komplikasyondur. Bu nedenle hızla tanıyı koyup tedaviyi başlamak önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. S. Mrusek, M. Kruger, P. Greiner, M. Kleinschmidt, M. Branis, S. Ehl. Henoch-Schönlein purpura. *Lancet* 2004;363-1116.
2. Yang HR, Choi WJ, Ko JS, Seo JK. Intravenous immunoglobulin for severe gastrointestinal manifestation of Henoch-Schönlein purpura refractory to corticosteroid therapy. *Korean J Pediatr* 2006;49:784-9.
3. Ito Y, Arita M, Kumagai S, Takai R, Noyama M, Tokioka F, et al. Diffuse Alveolar Hemorrhage in IgA Vasculitis with an Atypical Presentation. *Intern Med* 2018;57: 81-4.
4. Petty RE, MR Laxer, Lindsley CB, Wedderburn L. *Textbook of pediatric rheumatology. Leukocytoclastic Vasculitis: Henoch-Schönlein Purpura and Hypersensitivity Vasculitis.* 7th ed. Philadelphia 2016;452-61.
5. Sohagia AB, Gunturu SG, Tong TR, Hertan HI. Henoch schonlein purpura – a case report and review of the literature. *Gastroenterol Res Pract* 2010; 2010: 597648.
6. Greer JMJ. Vasculitis associated with malignancy. Experience with 13 patients and literature review. *Medicine* 1988; 67:220–30.
7. Chen SY, Chang KC, Yu MC, Asueh S, Ou LS. Pulmonary hemorrhage associated with Henoch Schönlein purpura in pediatric patients: a case report and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 2011;41:305-12.
8. Mallat BS, Teitel AD. A purpuric henoch-schonlein vasculitis. *J Clin Rheumatol* 1995; 1: 347-9.
9. Rajagopala S, Shobha V, Devaraj U, D'Souza G, Garg I. Pulmonary hemorrhage in Henoch-Schonlein purpura: case report and systematic review of the English literature. *Semin Arthritis Rheum* 2013; 42: 391-40.
10. Hattori M, Ito K, Konomoto T, Kawaguchi H, Yoshioka T, Khono M. Plasmapheresis as the sole therapy for rapidly progressive Henoch-Schonlein purpura nephritis in children. *Am J Kidney Dis* 1999; 33: 427-33.