

Çocukta Romatolojik Acil Bir Durum: Akut Bilinç Değişikliği ile Başvuran Bir Henoch Schönlein Vakası

Müferet ERGÜVEN *, Mehmet MALÇOK **, Öznur YILMAZ ***

Çocukta Romatolojik Acil Bir Durum: Akut Bilinç Değişikliği ile Başvuran Bir Henoch Schönlein Vakası

Henoch Schönlein Vaskülit (HSP) artrit, artralji, karın ağrısı, gastrointestinal kanama ve glomerülonefrit ile karakterize çocukluk çağında en sık görülen lökositoklastik vaskülitir. Merkezi Sinir Sistemi (MSS) tutulumu ender görülen komplikasyonlarından birisidir. Ani bilinç kaybı, konvülsiyon ile başvuran altı yaşındaki HSP'li kız hastamız, acil romatolojik bir vaka olması nedeniyle sunuldu. Yapılan görüntüleme yöntemleri ile HSP'nin MSS tutulumunun geliştiği tespit edilen hasta, 3 ay önce HSP geçirmiş ve oluşan böbrek tutulumu nedeniyle steroid ve siklofosfamid tedavisi almıştı. Acilen 3 gün ardışık yüksek doz intravenöz steroid tedavisi uygulanan hasta, yatışının ikinci haftasında şifa ile taburcu edildi.

Anahtar kelimeler: Henoch Schönlein Vaskülit, Merkezi Sinir Sistemi Vaskülit, nörolojik tutulum

Çocuk Dergisi 2010; 10(3):148-151

A Rheumatological Emergency in a Child: Case of Henoch-Schönlein Purpura (HSP) Presenting with Sudden Loss of Consciousness

Henoch Schönlein vasculitis (HSV) is the most common leukocytoclastic vasculitis of childhood characterized by arthritis, arthralgia, abdominal pain, gastrointestinal bleeding and glomerulonephritis. Central nervous system (CNS) involvement is one of its rare complications. A six year-old girl with a diagnosis of HSP admitted with sudden loss of consciousness, convulsions was presented, because of clinical rheumatologic emergency. CNS involvement was found in MRI of the patient who developed HSP three months ago and treated with steroid and cyclophosphamide because of renal involvement. Immediately sequential high-dose intravenous steroid therapy was applied for three days, and the patient was discharged within the second week of hospitalization.

Key words: Henoch Schönlein Vasculitis, Central Nervous System Vasculitis

J Child 2010; 10(3):148-151

GİRİŞ

Henoch-Schönlein Purpurası (HSP), nedeni kesin olarak bilinmeyen, bir çok sistemi etkileyebilen; başta deri, gastrointestinal sistem, eklem ve böbreğin küçük çaplı damarlarını, özellikle postkapiller venülleri tutan, çocukluk çağının en sık vaskülitidir ⁽¹⁾. HSP'de santral sinir sistemi tutulumu hastaların % 1-8'de gelişebilir. Baş ağrısı, davranış değişikliği ve konvülsiyon en sık görülen nörolojik bulgulardır. Bunların yanında afazi, hemipleji ve quadripleji, korea, ataksi ve periferik sinir lezyonları tanımlan-

mıştır. Ani bilinç kaybı, konvülsiyon ile başvuran 6 yaşında ki HSP'li kız hastamız, acil romatolojik bir vaka olması nedeniyle sunuldu.

VAKA SUNUMU

Altı yaşında kız hasta başvurusundan 3 ay önce, vücudunda purpurik lezyonlar nedeniyle başvurduğu hastanede takibe alınmış ve Henoch Schönlein Vaskülit tanısı konulmuştu. Takiplerinde nefrotik düzeyde proteinüri saptanması nedeniyle, hastada Henoch Schönlein komplikasyonu olarak nefrotik sendrom geliştiği gözlenmişti. Steroid tedavisi başlanmış, ancak tedaviye yanıt alınamaması üzerine siklosporin tedavisi başlanmıştı. Hasta haftalık siklosporin tedavisi alırken; tedavinin 3. ayında akut bulantı, kusma, konvülsiyon, bilinç kaybı yakınmaları nedeniyle hastanemize başvurdu. Hastanemiz yoğun bakım ünite-

Alındığı tarih: 11.01.10

Kabul tarihi: 19.01.10

* S. B. İstanbul Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Pediatri Klinik Şefi, Uzm. Dr.

** S. B. İstanbul Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ass. Dr.

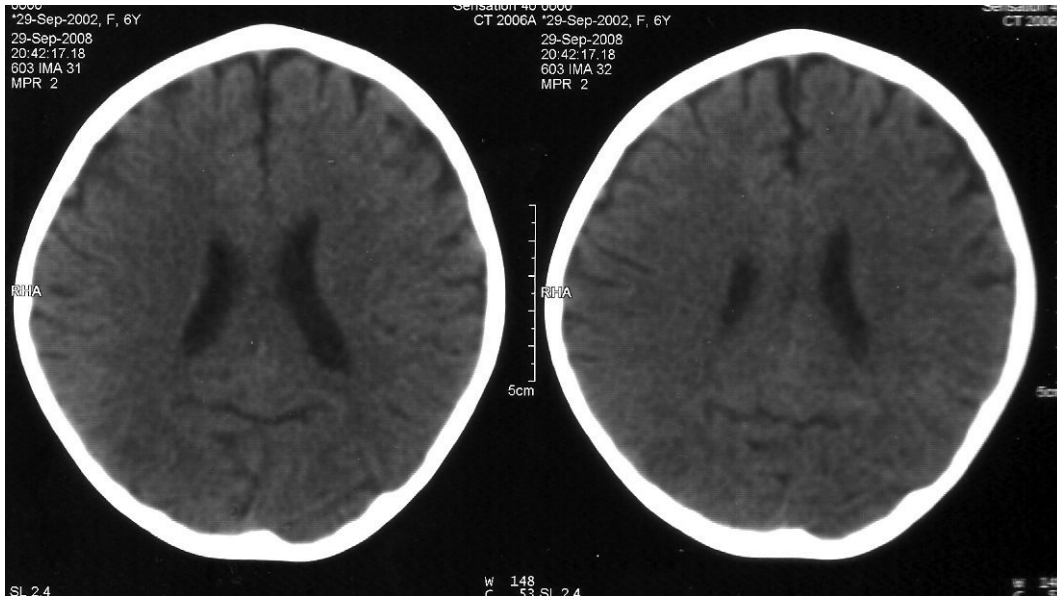
*** S. B. Yakacık Doğumevi Pediatri Kliniği, Uzm. Dr.

sinde entübe edilerek sedasyon uygulanan hastanın muayenesinde şuurun kapalı olduğu görüldü. Ağrılı uyarılara fleksör tarzda yanıt mevcuttu. Sözlü uyarılara yanıt yoktu. Glaskow koma skoru ise 3-4 olarak saptandı. Hastanın acil olarak çekilen bilgisayarlı beyin tomografisi normal olarak değerlendirildi (Şekil 1).

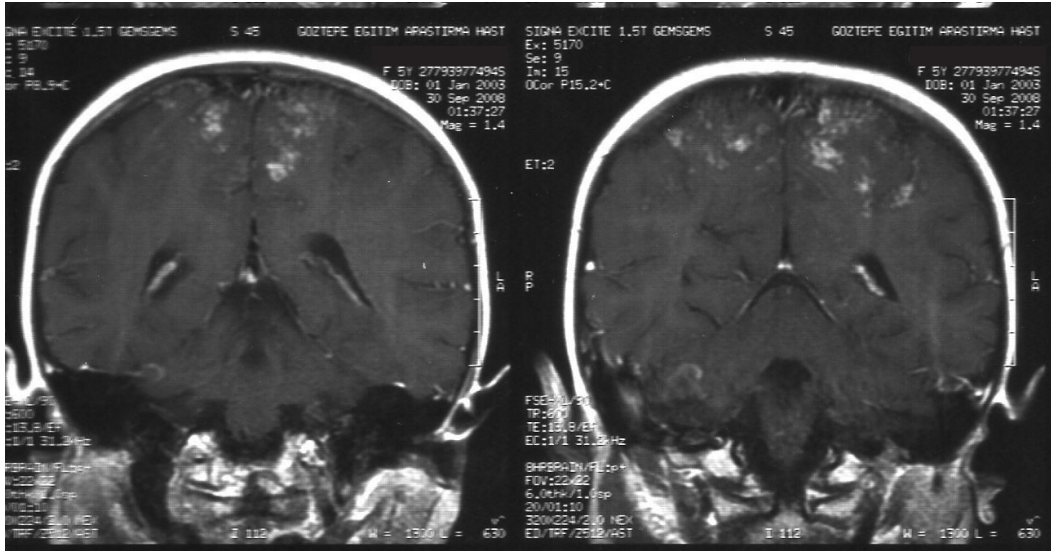
Ayırıcı tanı açısından ensefalit, hipertansif ensefalopati, serebral vaskulit düşünüldü. Merkezi sinir sistemi (MSS) vaskuliti açısından, intravenöz kontrastlı madde ile beyin magnetik rezonans görüntülemesi

(MRI) çekildi. Yapılan beyin MRI incelemesinde bilateral serebral hemisferlerde parietal, oksipital ve frontal loblarda kortikal T2F ve FLAIR serilerde sinyal artışı ve bu bölgelerde intravenöz kontrast madde sonrası belirsiz konturlu dağınık kontrast madde tutulumu; bu bölgelerde kortikal sulkuslar daralmış bilateral MCA alanları etkilenmiş olarak bulunan sonuç vaskulit tutulumu ile uyumlu olduğu rapor edildi (Şekil 2).

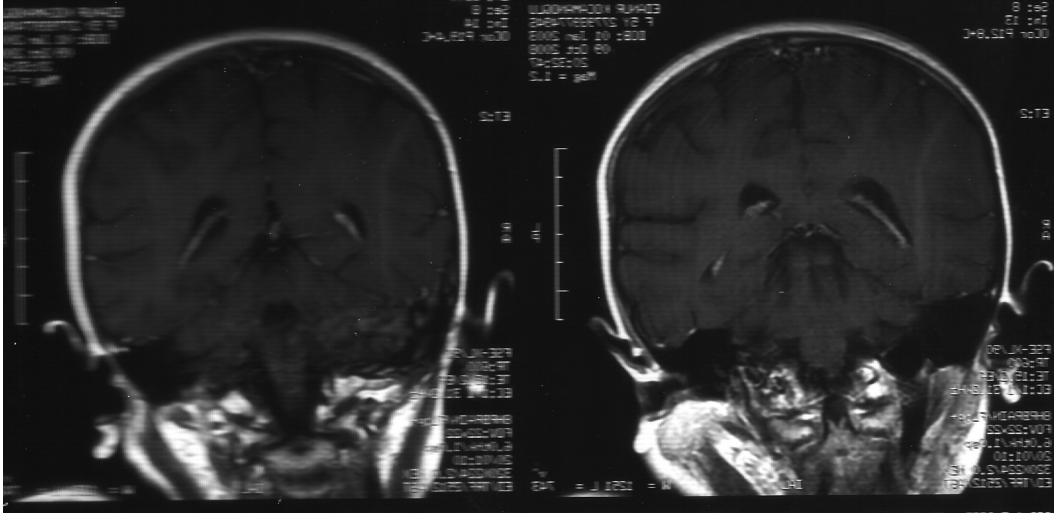
Hastanın göz dibi incelemesi ardından kafaiçi basınca ait bulgular olmaması üzerine hastaya lomber



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

ponksiyon yapıldı. Bulgular normal olarak değerlendirildi. Tam kan sayımı ve biyokimyasal parametreleri normal saptandı. Vaskülit açısından yapılan tetkiklerinde ANA, Anti ds DNA, Anti-sm, ASMA, p ANCA antikorları negatif olarak saptandı. Klinik, görüntüleme, laboratuvar tetkikleri sonucu hastaya HSP'nin MSS vaskuliti tanısı konularak, 30 mg/m²/gün dozdan, 3 gün ardışık intravenöz steroid tedavisi uygulandı. Yüksek doz steroid tedavisinin 2. gününde bilinci açılan hastaya, 3. günden itibaren ağızdan idame steroid tedavisi verildi (2 mg/kg/gün).

Hastanın tedavinin 13. gününde yapılan beyin MRI incelemesinde vaskülite ait lezyonlar tamamen kaybolmuş olup, normal beyin MRI olarak rapor edildi (Şekil 3).

Hastanın tüm yakınmaları azaldı ve tansiyon takipleri normal saptandı. Steroid tedavisi tedrici olarak azaltıldı. Proteinüri açısından hasta takibe alındı.

TARTIŞMA

HSP'de santral sinir sistemi tutulumu hastaların % 1-8'de gelişebilir. Hipertansiyon, metabolik bozukluk, serebral vaskülit ve kortikosteroidler nörolojik bozuklukların oluşumuna katkıda bulunabilir (2). Bulun ve ark. (4) 11 yaşındaki erkek hastada HSP'nin ender bir komplikasyonu olarak ataksi bildirmişlerdir. Belman ve ark. (7) da, HSP'de MSS tutulumunu göstermiştir. Nörolojik bulguları olan 79 HSP'li hasta araştırıldığında; mental durumdaki değişiklikler, (%

71) konvülsiyon (% 51), hemiparezi (% 14) en fazla görülen bulgularıdır. Ataksi ve mononöropati çok daha az görülen tutulumlarıdır (3). Ostergaard ve ark.'nın 26 vakayı kapsayan prospektif çalışmasında, baş ağrısı ve davranışsal bozuklukları en sık görülen nörolojik komplikasyon olarak tanımlandı. Hastalarının hiçbirinde konvülsiyon, afazi, ataksi, parestezi serebellar hemoraji yoktu. Nörolojik tutulumun seyri genellikle hafifti, ancak yine de hastalığın seyri sırasında ciddi intrakranial hemoraji ve şiddetli nöbetler rapor ettiler (3). Bulun ve ark. 11 yaşındaki erkek hasta da HSP'nin ender bir komplikasyonu olarak ataksi ve periferik nöropatisi olan bir vakayı sundu. Hastanın tanısı, MRI ve EMG incelemeleri ile konmuş ve hasta yüksek doz metilprednisolon tedavisine iyi yanıt vermişti (4). Tae-Sun Ha ve Sang-Hoon Cha konvülsiyonla başvuran 5 yaşındaki HSP'li kız hastada MRI ve EEG ile multifokal serebral lezyonları rapor ettiler ve steroid sonrası hastalarında tedrici ve tam olarak klinik iyileşmeyi gösterdiler (5). Yao-Ko Wen ve ark. 13 yaşında HSP' nefriti nedeniyle oral steroid kullanan hastalarında, akut başlangıçlı baş ağrısı, konfüzyon ve bilateral vizyon kaybı gelişmesi nedeniyle yapılan BBT'de oksipital alanda küçük intrakranial kanamayı, MRI incelemesinde ise bilateral multifokal parietal alanlarda vaskülitik tutulumun varlığını gösterdi. Bu hastaya uygulanan terapötik acil plazmaferez ile hızlı klinik iyileşme elde ettiler. Sonuç olarak, bu araştırmacılar immüno kompleks aracılı serebral vaskülitin, masif intraserebral hemoraji komplikasyonunu önlemek için ilk seçilecek tedavi yöntemi olarak plazmaferezi önermiştir (6). Chien-Liang Chen ve ark.

konvülsiyon, görme kaybı ve bilinç bulanıklığı ile başvuran 7 yaşındaki kız hastada MRI görüntüleme ile her iki oksipital ve sol parietal lobda gri ve beyaz cevherde yüksek sinyal artışı saptamıştır. Plazmaferez ile hastalarını tedavi etmişlerdir. Onlarda HSP'nin serebral tutulumunda kurtarıcı tedavi olarak ilk seçilecek tedavinin plazmaferez olmasını önermiştir ⁽²⁾.

HSP santral sinir sistemi tutulumu MRI incelemesinde parankim, kortikal ve subkortikal bölgelerde hiperintense lezyonlarla karakterizedir. MSS tutulumu olan ve MRI incelemesinde patolojik bulguları olan HSP'li hastalarda yüksek doz ardışık intravenöz metilprednisolon uygulanması sonrası, bulgular süratle kaybolur. Bizim vakamızda da literatüre uygun olarak, tedavi sonrası hastamızın bulguları hızla düzelmiş ve 12 gün sonraki kontrol kranial MRI'da tamamen normal olarak bulunmuştur.

HSP'nin merkezi sinir sistemi tutulumuna ait semptomları genellikle hafif olarak görülür. Ağır semptomlar çok enderdir. MRI görüntüleme sensitivitesi yüksek olmasına rağmen, spesifik değildir. Ancak, literatürde de vurgulandığı gibi MSS tutulumu olan HSP'li hastalarda MRI tanı ve tedavinin takibinde önemli görüntüleme yöntemidir. Palesse ve ark. çalışmalarında, MSS tutulumu olan HSP'li vakalarda tanıda MRI katkısını vurgulamıştır ⁽⁸⁾. Yüksek doz steroid vaskulitin tedavisinde yararlıdır. Ancak, literatürde ağır MSS tutulumlarında diğer bir seçenek

olarak plazmaferez önerilmektedir.

Sonuç olarak, ender de olsa HSP'ye bağlı MSS tutulumu romatolojik bir acil durum olarak karşımıza çıkabilir ve ardışık yüksek doz intravenöz steroid tedavisinin agresif olarak uygulanması yaşam kurtarıcı olabilir.

KAYNAKLAR

1. **Sandra T, Annalisa M, Francesca G, Massimo R, et al.** Henoch-Schonlein purpura in childhood: Epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of Literature. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 35:143-53.
2. **Chien-Liang Chen, Y.-H. Chiou, Chan-Yao Wu, Ping-Hong Lai and Hsiao-Min Chung.** Cerebral vasculitis in Henoch-Schönlein purpura: a case report with sequential magnetic resonance imaging changes and treated with plasmapheresis alone *Pediatric Nephrology* Volume 2000; 15:3-4.
3. **Østergaard JR, Storm K.** Neurologic manifestations of Schonlein-Henoch purpura. *Acta Paediatr Scand* 1991; 80:339-42.
4. **Bulun A, Topaloglu R, Duzova A, Saatci I, Besbas N and Bakkaloglu A.** Ataxia and peripheral neuropathy: rare manifestations in Henoch-Schönlein purpura *Pediatric Nephrology* 2001; 16:12.
5. **Tae-Sun Ha and Sang-Hoon Cha.** Cerebral vasculitis in Henoch-Schönlein purpura: a case report with sequential magnetic resonance imaging *Pediatric Nephrology* 1996; 10:5.
6. **Yao-Ko Wen, Yu Yang and Chia-Chu Chang.** Cerebral vasculitis and intracerebral hemorrhage in Henoch-Schönlein purpura treated with plasmapheresis *Pediatric Nephrology* 2005; 20:2.
7. **Belman AL, Leicher CR, Moshe' SL, Mezey AP.** Neurologic manifestations of Schonlein-Henoch purpura: Report of three cases and review of the literature. *Pediatrics* 1985; 75:687-92.
8. **Palesse N, Marrelli A, Legge MP, and Gallucci M.** Neurological complications of schoenlein-henoch syndrome: contribution of MR to the diagnosis. Case report *The Italian Journal of Neurological Sciences* 1989; 10:3.