



Henoch-Schönlein Purpurası Akut Apandisit ile Karıştırılabilir mi?

Derya ALTAY¹
Metin Kaya GÜRGÖZE²
Uğur DEVECİ¹
Mehmet SARAÇ³

¹ Fırat Üniversitesi,
Tıp Fakültesi,
Çocuk Gastroenteroloji
Anabilim Dalı,
Elazığ, TÜRKİYE

² Fırat Üniversitesi,
Tıp Fakültesi,
Çocuk Nefroloji Anabilim Dalı,
Elazığ, TÜRKİYE

³ Fırat Üniversitesi,
Tıp Fakültesi,
Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı,
Elazığ, TÜRKİYE

Henoch-Schönlein Purpurası çocukluk çağıının en sık görülen immün-aracılı vaskülitidir. Esasen deri, eklem, gastrointestinal sistem ve böbrekleri etkiler. Karın ağrısı, gastrointestinal tutulumun en sık semptomudur. Deri bulguları sıklıkla gastrointestinal bulgulardan önce belirir ancak, bazı hastalarda deri bulguları gastrointestinal bulgulardan daha sonra ortaya çıkabilir. Deri bulgularının yokluğu durumunda Henoch-Schönlein Purpurası tanısını koymak oldukça güçtür. Henoch-Schönlein Purpurası akut karın tablosunda olan çocuklarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Bu yazıda akut karın tablosunda başvuran ve apendektomi sırasında tüm ince barsaklarda hemoraji görülen, birkaç gün sonrasında ortaya çıkan purpurik döküntüleri sonrasında Henoch-Schönlein Purpurası tanısı konulan bir çocuk hasta sunulmuştur. Burada akut karın ağrısı yakınmasıyla başvuran çocuklarda purpurik lezyonlar açısından ayrıntılı bir deri muayenesinin yapılmasının önemi vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Henoch-Schönlein Purpurası, intestinal hemoraji

Can Henoch-Schönlein Purpura Be Confused with Acute Appendicitis?

Henoch-Schönlein Purpura is the most common form of immune-mediated systemic vasculitis in children, which mainly affects the skin, joints, gastrointestinal tract and kidney. Abdominal pain is the most common symptom of gastrointestinal involvement. Usually, skin manifestations precede gastrointestinal findings but, in some cases skin lesions occur after gastrointestinal manifestations. In this instance, the diagnosis of Henoch-Schönlein Purpura is very difficult when there is no skin lesions. Henoch-Schönlein Purpura should be considered in the differential diagnosis of an acute abdomen in children. This article describes the case of a pediatric patient who was admitted to hospital with acute abdominal pain, diagnosed with acute appendicitis and operated on, but who then observed intramural hemorrhage of small intestines. Because of the palpable purpura that developed a few days later, the patient's diagnosis was confirmed to be Henoch-Schönlein Purpura. We want to emphasize that a painstakingly detailed examination of the skin is also very significant in terms of purpuric lesions in patients presenting with acute abdominal pain.

Key Words: Pediatric, Henoch-Schönlein Purpura, intestinal hemorrhage

Giriş

Henoch-Schönlein Purpurası (HSP), çocukluk çağıının en sık görülen vaskülitidir. Başta deri, eklem, böbrek ve gastrointestinal sistem olmak üzere pek çok organı etkileyebilmektedir. Henüz nedeni tam bilinmeyen bu vaskülitin, gastrointestinal tutulumu erken dönem morbiditeden sorumludur. Gastrointestinal sistemde iskemik hasara en duyarlı olan ince barsaklar en fazla etkilenen organlardır. İntussepsiyon, infarkt ve perforasyon durumunda cerrahi endikasyon doğar. Hastaların büyük çoğunluğu non-steroidal antiinflamatuar tedavi ile düzelenken gastrointestinal tutulumu olan olgularda steroid tedavisi ile düzelmeye sağlanmaktadır (1, 2). Gastrointestinal bulgular bazen ciddi morbiditeye neden olabilmektedir. Bu yazıda akut karın ağrısı yakınmasıyla gelen ve akut batın (akut apandisit) tanısı konulup opere edilen ve operasyon sırasında ince barsakların hemorajik olduğu görülen, birkaç gün sonra ortaya çıkan palpabl purpuraları nedeniyle Henoch-Schönlein Purpurası tanısı konulan bir olgu sunulmuştur.

Altı yaşındaki erkek hasta iki gün önce başlayan karın ağrısı nedeniyle Fırat Üniversitesi Hastanesi Çocuk Acil Polikliniği'ne getirildi. Hikayesinden karın ağrısının göbek çevresinde ve kıvrandırıcı vasıfta olduğu, kusma, ateş veya ishalin eşlik etmediği, üç hafta öncesinde bir gün süreli hafif bir ishal yakınması geçirdiği ve herhangi bir ilaç kullanmadığı öğrenildi. Özgeçmişinde allerji hikayesi yoktu. Anne ve babası amca çocukları idi. Vital bulguları yaşına uygun sınırlarda olan hastanın vücut ağırlığı 18 kg (10-25 p), boyu 113 cm (25 p), karında yaygın hassasiyeti, defansı ve reboundu vardı. Hemogramda beyaz küresi 11250 /mm³ ve %76'sı nötrofil idi. Biyokimyasal değerlendirmede özellik yoktu. Yapılan abdominal ultrasonografide apendikolit saptanması üzerine akut apandisit ön tanısıyla çocuk cerrahisi kliniğine yatırıldı. Kliniğe yatışından itibaren kusma yakınması başlayan olgunun halsizliği de arttı. Hasta çocuk cerrahisi tarafından yatışının ikinci gününde opere edildi.

Geliş Tarihi : 02.01.2017
Kabul Tarihi : 17.02.2017

Yazışma Adresi Correspondence

Derya ALTAY

Fırat Üniversitesi,
Tıp Fakültesi,
Çocuk Gastroenteroloji
Anabilim Dalı,
Elazığ-TÜRKİYE

dr.deryaaltay@gmail.com

Operasyonda basit apandisit saptanan olgunun makroskopik olarak mide dıstalinden başlayan ve terminal ileuma kadar uzanan barsak anslarının ödemli ve hemorajik olduđu gözlemlendi (Şekil 1). Alınan biyopsi materyali ışık ve immunfloresan inceleme için patolojiye gönderildi. Operasyon sonrası nazogastrik drenaj ile takip edildi ve operasyondan iki gün sonra alınında, sol yanağında, sırtında, el bileklerinde, gluteal bölgede, dizlerinde ve ayaklarında palpabl purpurik lezyonlar farkedildi (Şekil 2). Hastanın palpabl purpuralarının yanında yaygın karın ağrısının olması nedeniyle Henoch-Schönlein Purpurası tanısı konuldu (3). Serum IgA düzeyi normal sınırlarda idi. Serum kompleman düzeyleri düşük olup C₃ düzeyi 0.7 g/dL (N: 0.9-1.8) ve C₄ düzeyi 0.07 g/dL (N: 0.1-0.4) idi. İdrar tetkikinde bir özellik saptanmadı. Hidrasyonu sağlanarak, 2 mg/kg/gün dozunda metilprednizolon tedavisi başlandı. Steroid tedavisine yanıt alınamayınca 30 mg/kg/gün pulse metilprednizolon tedavisi 3 gün süreyle verildi. Daha sonra nazogastrik drenajı kesilerek oral yoldan beslenmeye başlandı. Oral beslenmeye başlandıktan iki gün sonra tekrar akut batın tablosu gelişmesi üzerine oral beslenme durdurularak parenteral yoldan beslenmeye başlandı. Karın ağrıları devam eden ancak hematokezya veya melenası olmayan hastamıza intravenöz immunglobulin tedavisi 5 gün süreyle uygulandı. İntravenöz immunglobulin tedavisi bitiminde akut batın tablosunun gerilemesi nedeniyle yeniden oral beslenmeye başlandı ve hastada remisyona sağlandı. Steroid tedavisi dört hafta içinde azaltılarak kesildi. Patoloji sonucunda vaskülit saptanmadı. Hastanın C₃ ve C₄ düzeylerinin düşük olması nedeni ile hipersensitivite vaskülitini başta olmak üzere diđer vaskülit nedenleri açısından tetkikleri (antinükleer antikor, antinötrofil sitoplazmik antikor, eozinofil) planlandı. Ancak pozitif bir bulguya rastlanmadı. Takibinde bakılan serum kompleman düzeyleri normal sınırlarda olarak bulundu.



Şekil 1. İnce barsaklardaki intramural hemoraji



Şekil 2. Olgunun purpurik döküntüleri

Tartışma

Henoch-Schönlein Purpurası (HSP), çoğunlukla çocukları etkileyen akut lökositoklastik bir vaskülitir. Etkilenen çocukların %75-90'ı 10 yaşından küçüktür. HSP, her 100.000 çocuğun 10-20.4'ünde görülmektedir (1).

Henoch-Schönlein Purpurası, nadir, nontrombositopenik, IgA ilişkili küçük damar hastalığıdır. 2006 yılındaki uzlaşma raporunda HSP tanısı için palpabl purpurik lezyona ilaveten diffüz karın ağrısı, artrit veya artralji, renal tutulum (hematüri veya proteinüri), deri, gastrointestinal yol veya böbreklerde IgA birikimini gösteren biyopsi bulgularını içeren dört bulgudan en az bir tanesinin varlığı gereklidir (3).

HSP, yaşının ilk aylarından genç yetişkinliğe kadar herhangi bir zaman diliminde görülebilen bir vaskülit olmasına rağmen çoğunlukla 10 yaşın altı çocuk grubunda daha sıklıkta tanı almaktadır. Siyah ırkta, beyaz ve asyalı ırka göre daha az görülmektedir. Erkeklerde iki kat daha fazla tanı konulduğu rapor edilmişse de kızlarda artan bir orandan bahsedilmektedir. HSP'nin kış, sonbahar ve ilkbaharda yaz mevsimine göre daha sık görüldüğü bildirilmektedir. Bu durum tetiği çeken bir enfeksiyonun rolü olabileceği ihtimalini desteklemektedir (4, 5). Hastalığın oluşmasında üst solunum yolu enfeksiyonlarının tetiği çektiği bilinmektedir. Olgumuzun şikayetinden üç hafta önce gastroenterit yakınması olmuştu. Gastroenteritin enfeksiyöz olup olmadığının bilinmemesi ve kısa süreli olması nedeniyle HSP ile direkt bir ilişki kurulamadı. Deri, gastrointestinal sistem, eklem, böbrek, nörolojik, ürolojik, pulmoner sistemleri etkileyebilmektedir. Gastrointestinal bulguları arasında olan masif gastrointestinal kanama %2 oranında görülmektedir. Gastrointestinal kanamalar,

vaskülitte bağlı olarak barsak duvarındaki ödem ve hemorajiden kaynaklanmaktadır (6).

Prognoz çocuklarda daha iyidir ve tipik olarak HSP hızlı ve komplikasyon gelişmeden iyileşir. Erişkin ve iki yaşından küçük infantlarda HSP'nin seyri atipik klinik bulgular gösterir. Hastalığa özgü döküntü, purpurik veya ürtikeryal niteliktedir. Döküntü, küçük çocuklarda ödem veya hemorajik ödem şeklinde bulgu verebilir. Olguların %60-84'ünde diz veya el bileklerini tutan artrit vardır. Renal hastalık uzun dönem sağlık problemleri için en büyük riski oluşturur. Diğer klinik presentasyonları arasında serebral hemoraji, Guillain-Barre sendromu, parotit, kardit, pulmoner hemoraji, skrotal ödem yer alır (1).

Gastrointestinal hastalık olguların %65-76'sında görülmektedir. Barsak duvarındaki ödem ve hemoraji şiddetli kolik tarzı karın ağrısına yol açar. Komplike olmamış olgularda ultrasonografi eşliğinde bakıldığında mural kalınlaşma görülür. Düz grafilerde dilate kalınlaşmış barsak lüpları görülebilir. Endoskopik bulgular arasında ülserasyon, eritem, ödem, hematoma benzeri protrüzyon ve peteşiler yer alır. Gastrointestinal bulguları olan hastaların çok az bir kısmında laparotomiye ihtiyaç duyulur. Devamlı ağrı, gereksiz apendektomiye neden olabilir. İntususepsiyon, paralitik ileus, spontan perforasyon, geç dönemde striktürler olabilecek komplikasyonlar arasındadır. Gastrointestinal kanamaya renal yetmezlik de eşlik ediyorsa hayati tehlikeye neden olabilir. Sürecin herhangi bir zamanında vaskülit ve hemoraji ile birlikte pankreatit ortaya çıkabilir. Nadiren safra kesesinde hidrops ve nekroz olabileceği bildirilmiştir (1, 7).

Hastaların %10-15'i, deri bulguları ortaya çıkmadan önce akut karın semptomları ile başvurur. Purpurik lezyonlar görülünceye kadar ayırıcı tanıda zorluk yaşanır (8). Olgumuzda operasyon sırasında ince barsaktaki lezyonların şiddetli olduğu yerden kanama riskinden dolayı biyopsi örneği alınamamış ancak makroskopik olarak normal görünümde olan apendektomi materyali histopatolojik inceleme için patolojiye gönderilmiş olup, patoloji sonucunda vaskülit saptanmamıştır. Patoloji sonucunun normal olması biyopsi alınan bölgede sadece (apendeksin) tutulumun olmadığının göstergesi olarak yorumlanmış, ancak tanıyı ekarte ettirmemiştir.

Hastanın HSP tanısı klinik olarak konulmuş (3), ancak biyopside lökositoklastik vaskülit ve IgA birikimi gösterilememiştir. Ayrıca kompleman düzeylerinin düşük olması nedeni ile de ayırıcı tanıda diğer vaskülit nedenleri açısından izleme alındı. Deri tutulumu ile giden diğer bir vaskülit de Poliarteritis Nodosa olup histopatolojik veya anjiyografik bulguların varlığını

gerektirir. Ayrıca hastamızda hipertansiyon, nöropati veya renal tutulum gibi Poliarteritis Nodozayı destekleyecek klinik bulgular mevcut değildi.

HSP'de GIS tutulumunu düşündürülen en önemli bulgu bulantı, kusma ve kanamanın eşlik ettiği karın ağrısı olarak kabul edilmektedir. Gizli veya daha az sıklıkta belirgin kanama GIS tutulumu olan hastaların yaklaşık %18-52'sinde bildirilmiştir. Kanama belirgin ise hematokezyadan daha çok melena şeklindedir ve karın ağrısı olmadan tek başına nadirdir (9, 10).

Cerrahi komplikasyonlar 3 yaşın altındaki çocuklarda daha nadir görülmektedir. Gastrointestinal tutulumu olan hastalardaki en sık cerrahi komplikasyon intususepsiyondur. Özellikle ileal bölgede perforasyon, intususepsiyonu olan olgularda daha sık olmak üzere steroid tedavisi alan hastalarda da görülebilmektedir. İntususepsiyonun steroid tedavisi ile görülmeye sıklığının azaldığı kabul edilmektedir (11, 12).

Yapılan çalışmalarda gastrointestinal bulgular varlığında steroid tedavisinin etkinliği gösterilmiştir. Ağır gastrointestinal hemorajide yüksek doz metilprednizolon tedavisinin verilebileceği belirtilmektedir. Karın ağrısı tedavi ile veya tedavisiz birkaç günde gerileyebileceği, devam eden karın ağrılarında metotreksat veya mikofenolat verilebileceği bildirilmektedir (13). İntravenöz immunglobulin tedavisinin de steroide dirençli gastrointestinal tutulumu olan olgularda etkili olabileceği belirtilmektedir (14). Olgumuza başlangıçta standart dozda steroid tedavisi verilmiş, yanıt alınamayınca pulse metil prednizolon tedavisi uygulanmıştı. Buna rağmen şikayetlerinde gerileme olmaması nedeniyle intravenöz immunglobulin tedavisi uygulanmıştı ancak bu şekilde şikayetleri kontrol altına alınabilmişti.

Koca ve ark. (15) şiddetli melena şeklinde gastrointestinal tutulumu olan, steroid ve siklofosamid tedavisine cevap vermeyen ve plazmaferez ile tedavi edilen 9 yaşında HSP'li bir olgu sunmuşlardır.

Çocukluk çağının en sık görülen vaskülit olan HSP, çoğu olguda kendiliğinden geçer. Erken dönem morbiditeden sorumlu olan gastrointestinal bulgular açısından her hasta değerlendirilmelidir. Bazı olgularda gastrointestinal yakınmalar, deri bulgularından önce görülebildiğinden karın ağrısı olan hastalarda ayırıcı tanıda HSP düşünülmelidir. Bu açıdan purpurik lezyonlar açısından deri muayenesinin ayrıntılı ve özenle yapılması büyük önem taşır. Akut batın (apandisit) olarak açılan bir olguda barsaklarda görülen makroskopik hemorajik lezyonlar nedeniyle HSP tanısı konulması akut batın düşünülen olgularda HSP'nin her zaman akıldan bulundurulması önemlidir.

Kaynaklar

1. Gleghorn E, Ali S. Other diseases of the small intestine and colon, Henoch-Schönlein Purpura. In: Wyllie R (Editor). Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease. 4th Edition, 2011: 540-541.
2. Sohagia AB, Gunturu SG, Tong TR, et al. Henoch-Schönlein Purpura—a case report and review of the

literature. Gastroenterology Research and Practice 2010; 1-7.

3. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006; 65: 936-941.

4. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein Purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1999; 78: 395-409.
5. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, et al. Henoch-Schönlein Purpura in childhood: Epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5 year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 35: 143-153.
6. Tizard EJ, Hamilton-Ayres MJJ. Henoch-Schönlein Purpura. *Arch Dis Child Ed Pract* 2008; 93: 1-8.
7. Ebert EC. Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schönlein Purpura. *Dig Dis Sci* 2008; 53: 2011-2019.
8. Rajalakshmi P, Srinivasan K. Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schönlein Purpura: A report of two cases. *World J Radiol* 2015; 28: 66-69.
9. Chen SY, Kong MS. Gastrointestinal manifestations and complications of Henoch-Schönlein Purpura. *Chang Gung Med* 2004; 27: 175-181.
10. Chang WL, Yang YH, Lin YT, et al. Gastrointestinal manifestations in Henoch-Schönlein Purpura: A review of 261 patients. *Acta Paediatr* 2004; 93: 1427-1431.
11. Wu CS, Tung SY. Henoch-Schönlein Purpura complicated by upper gastrointestinal bleeding with an unusual endoscopic picture. *J Clin Gastroenterol* 1994; 19: 128-131.
12. Yavuz H, Arslan A. Henoch-Schönlein Purpura-related intestinal perforation: a steroid complication? *Pediatr Int* 2001; 43: 423-425.
13. Martin S, Cramer CH, Heikenen J, et al. Gastrointestinal symptoms of Henoch-Schönlein Purpura treated with mycophenolate mofetil. *J Pediatr Gastro Nutrition* 2006; 43: 245-247.
14. Yang HR, Choi WJ, Ko JS, et al. Intravenous immunoglobulin for severe gastrointestinal manifestation of Henoch-Schönlein Purpura refractory to corticosteroid therapy. *Korean J Pediatr* 2006; 49: 784-789.
15. Koca T, Aslan N, Dereci S, et al. A case of pediatric Henoch-Schönlein Purpura with severe melena treated by plasmapheresis. *Journal of Clinical and Analytical Medicine* 2015: 1-3.