

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakóltesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

25 Mayıs 2018 Cuma

Araş.Gör.Dr.Ozan BERK



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

Çocuk Sağlığı Servisi
Olgu Sunumu
Araş. Gör. Dr. Ozan BERK

Olgu

- 7 yaş
- Erkek hasta

Yakınma

- Bilinç kaybı
- Kol ve bacaklarda kasılma
- Döküntü

Öykü

- Daha öncesinde herhangi bir şikayeti olmayan hastanın, 2 hafta kadar önce başlayan **iştahsızlık**, **huzursuzluk** ve ara ara olup geçen **karın ağrısı** yakınması başlamış.
- Daha sonra kollarından başlayıp bacaklarına yayılan **döküntüleri** gelişmiş.

- Başvurdukları dış merkezde kan ve idrar tetkileri normal olarak değerlendirilmiş. Hastaya **el-ayak-ağız hastalığı** olduğu söylenerek **Dolven (İbuprofen)** başlanmış.
- Evde ilacına 1 hafta devam eden hastanın döküntüleri bir miktar gerilemiş. Ancak iştahsızlığı ve karın ağrısı günde birkaç kez tekrar etmiş. Ateşi olmamış. Bulantı- kusması yokmuş. İshali olmamış.

- Yakınmaları azalmakla beraber devam eden hastanın ev ortamında, oyun oynarken, gözleri bir noktaya sabit, sol üst ve alt ekstremitelerinde kasılma şekilde yaklaşık 10 dk süren **nöbeti** olmuş. Nöbet öncesi ateşi yokmuş.
- Başvurdukları dış merkezde diazepam (diazem) uygulanmış. Tekrar nöbet geçirmesi üzerine merkezimize sevk edilmiş.

Fizik Bakı

- Ateş: 36 °C
- Nabız: 110 /dk
- Solunum sayısı: 24 /dk
- Oksijen satürasyonu: Oda havasında % 98
- Kan basıncı: 110/70 mmHg (95p= 117/72 mmHg)
- Boy: 115 cm (25-50 p)
- Kilo: 25 kg (25-50 p)

- **Genel durum:** İyi, Bilinç açık, Oryante-Koopere
- **Cilt:** Alt ve üst ekstremitelerde basmakla solmayan, purpurik döküntüler. Turgor, tonus doğal.
- **Baş-Boyun:** Orofarenks normal ve postnazal akıntı yok.
- **KVS:** Kalp ritmik, S1,S2 doğal S3 yok. Üfürüm yok.
- **Solunum Sistemi:** Doğal, ral ronküs yok
- **GİS:** Batın hassas, lokalize ağrı yok, defans-rebound yok, HSM yok
- **Nöromotor Sistem:** Doğal, kas gücü normal, refleksler doğal
- **Genitoüriner Sistem:** Görünüm doğal, haricen erkek. Skrotal ödem yok



Özgeçmiş

Prenatal: Özellik yok.

Natal: 37. hafta, NSVY , 3150gr

Postnatal: Özellik yok

Soygeçmiş

Anne 27 yaş, sağ-sağlıklı

Baba 30 yaş, sağ-sağlıklı

Anne-baba arasında akrabalık yok.

1.çocuk: hastamız

2.çocuk: 5 yaş, erkek, sağ-sağlıklı

HEMOGRAM

- **Beyaz küre** :34.600/mm³
- Nötrofil :32.000/mm³
- Hemoglobin :12,8 gr/dl
- Hemotokrit :37,2%
- Trombosit :427.000/mm³
- Sedimentasyon :6 mm/h

KOAGÜLOMETRE

- PT : 15,1 sn
- INR : 1,20
- APTT : 25,9 sn

BİYOKİMYA

- AKŞ :96,7mg/dL
- AST :19,9 IU/L
- ALT :4,9 IU/L
- GGT :7 IU/L
- LDH :78 IU/L
- T.protein :6,07 g/dL
- Albumin :3,15 g/dL
- Na :133,7 mEq/L
- K :3,31 mEq/L
- Ca :8,6 mEq/L
- P :3,55 mEq/L
- Mg :1,6 mEq/L
- Kreatinin :0,23 mg/dL
- BUN :5 mg/dL
- Ürik Asit :3,26 mg/dL
- **CRP** :8,09mg/dL

TİT

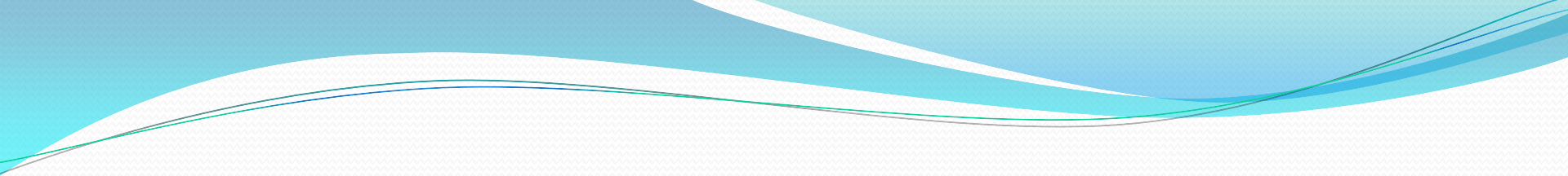
- pH: 6,0
- Dansite: 1.005
- Kan: -
- Lökosit: -
- Glukoz: -
- Protein: -
- Keton: -
- İdrar Mikroskopisi:

Lökosit : yok

Eritrosit : yok

Spot idrarda protein / kreatinin =

$$3,65 \text{ mg/dl} / 22,65 \text{ mg/dl} = 0,16$$

- 
- **ÖN TANILAR ?**
 - **EK TETKİKLER ?**

ABDOMEN USG:

Perirenal alanda hafif artmış sıvı izlendi.

Bakı alanına giren **duodenum duvarı kalın** izlendi
(duodenit?)

VIDEO-EEG MONİTERİZASYON:

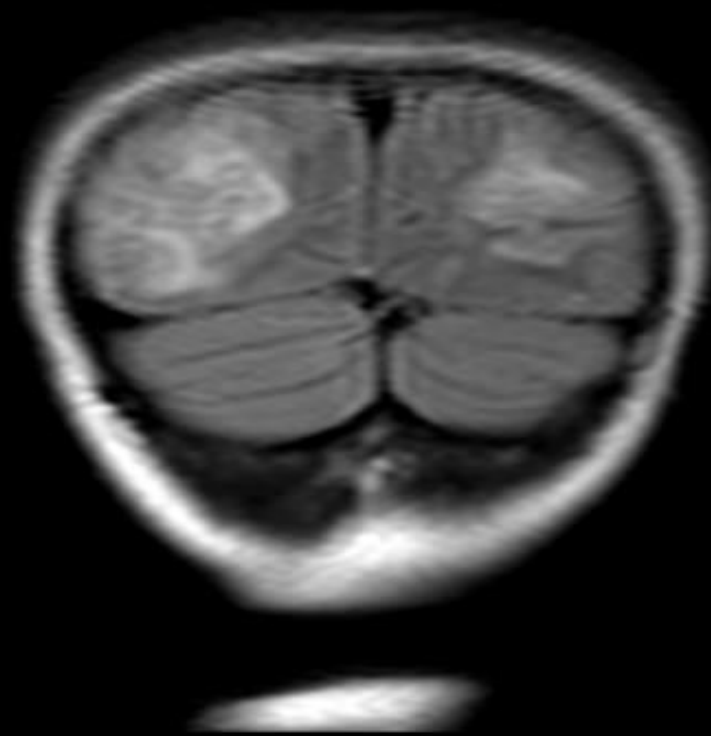
**Sol santral bölgede seyrek fokal epileptiform
anomali** izlenmiştir.

MR-BEYİN:

Bilateral frontal, parietal ve oksipital lobda kortikal alanlarda T2A flair hiperintens sinyal artışı izlenmektedir. Bulgular **MSS vaskülit**i ile uyumlu değerlendirilmiştir.

Kesit: 4 mm
Dist: 4,4 mm
TR: 11000
TE: 125
TI: 2800
AC: 2

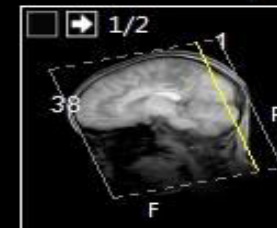
C: 1418,0, W: 2465,0
C=1418,0, W=2465,0 1/3
Z R L



Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 199,999998092651 mm
Series: 701
Image no: 33
Toplam 38 görüntüden 6.
07/05/2018, 11:24:48

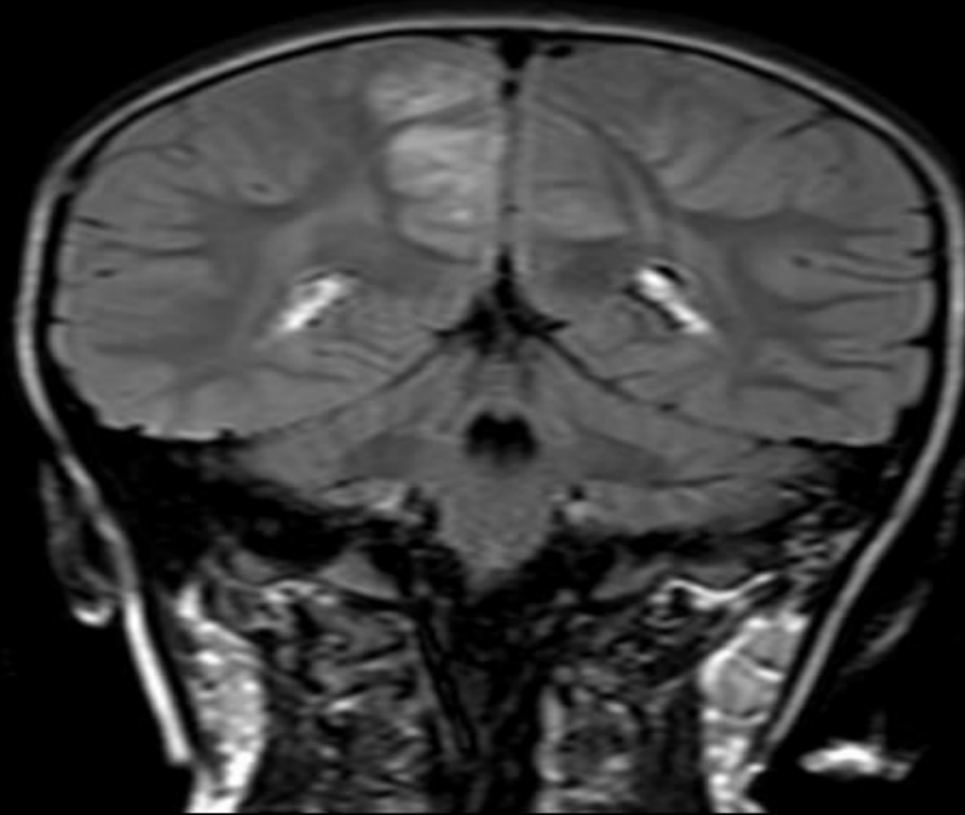
F

6



Kesit: 4 mm
Dist: 4,4 mm
TR: 11000
TE: 125
TI: 2800
AC: 2

C: 1544,0, W: 2685,0
C=1544,0, W=2685,0 1/3
Z R L



Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 199,999998092651 mm
Series: 701
Image no: 25
Toplam 38 görüntüden 14.
07/05/2018, 11:24:48

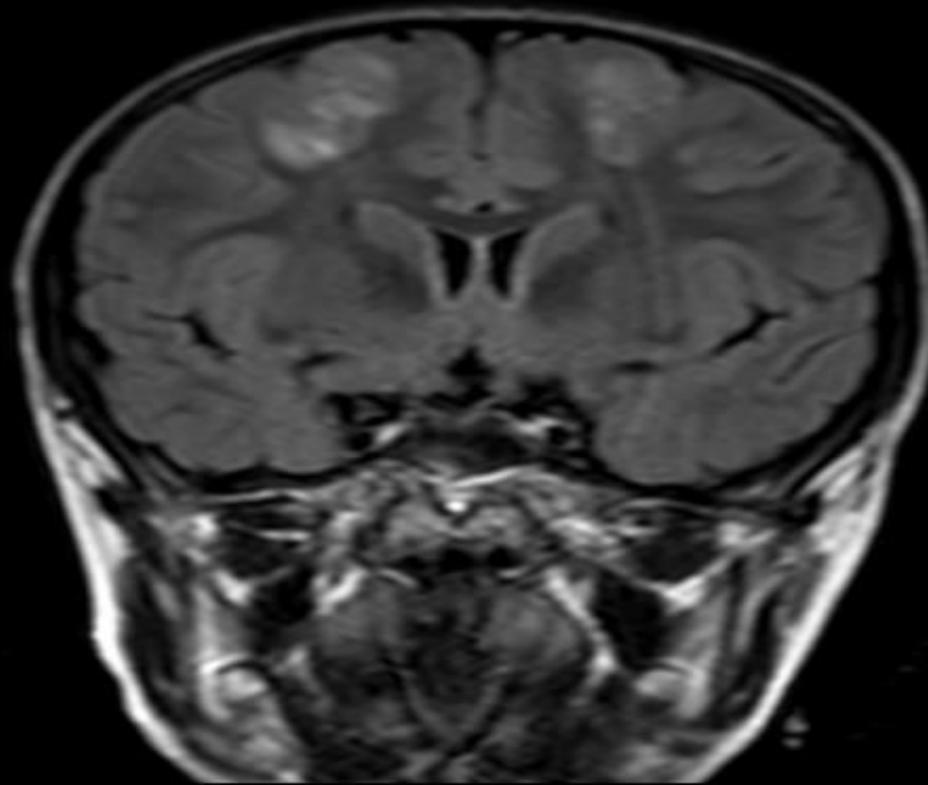
F

6

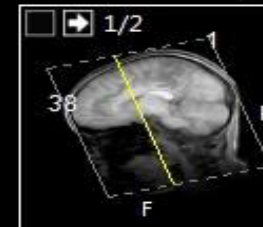


Kesit: 4 mm
Dist: 4,4 mm
TR: 11000
TE: 125
TI: 2800
AC: 2

C: 1935,0, W: 3364,0
C=1935,0, W=3364,0 1/3



Coil: SENSE-Head-8
Pos: HFS
FoV: 199,999998092651 mm
Series: 701
Image no: 16
Toplam 38 görüntüden 23.
07/05/2018, 11:24:48



6

Klinik izlem

- Hasta HSP'nin kranial tutulumu olarak değerlendirildi.
- Nöbetleri için **0,1 mg/kg/gün dormicum infüzyonu** başlandı. Takibinde nöbeti olmadı ve ertesi gün dormicum azaltılarak kesildi.
- 3 günlük **30/mg/kg/gün dozdan metilprednisolon** tedavisi verildi. Ardından **2 mg/kg/gün steroid** tedavisi başlandı.
- **10mg/kg/gün** dozdan **karbamazepin** başlandı.
- İdrar protein/kreatinin = 0,16 bulundu. (Normal<0,40)
- 5 günlük yatışı süresince döküntüleri geriledi. karın ağrısı sıklığı ve şiddeti azaldı, hiç nöbeti olmadı.
- Kontrole çağrılarak taburcu edildi.

HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURASI (HSP)

- Çocukluk çağının en sık görülen vaskülitir.
- Deri, eklem, GİS ve böbrek küçük damarlarında **lökositoklastik vaskülit** ve **immünekomples (IgA) birikimi** ile karakterize bir hastalıktır.

Epidemiyoloji

- İnsidansı: **14-20/100.000**
- En sık **3-10 yaş** arasında görülür.
- Erişkinler de tanımlanır ancak şiddetli ve daha çok kronik komplikasyonlarla seyretmektedir.
- Erkeklerde daha sık ortaya çıkar. **E/K:1.2-1.8/1**
- Daha çok **kış ve ilkbahar** aylarından rastlanır.

Patogenezi

- HSP patogenezi tam olarak bilinmemektedir.
- Olgularının çoğunun bir üst solunum yolu enfeksiyonunu takip etmesi **A grubu β hemolitik streptokok, staphylococcus aureus, mycoplasma, adenovirüs** gibi tetikleyici bir enfeksiyöz ajanın varlığını akla getirmektedir.
- Ayrıca HSP'nin bazı ailelerde sıklığının artmış olması genetik bir bileşeni olduğunu düşündürmektedir. **HLA-B34 ve HLA-DRB1*01** alelleri HSP nefriti ile ilişkili bulunmuştur.

Patoloji

- HSP'de tüm dokularda en fazla **IgA** birikimi olmakla beraber **C3, fibrin** ve **IgM** birikimi görülmektedir.
- Deri histopatoloji örneklerinde **dermal kapillerlerin ve post kapiller venüllerin vaskülit**i görülür.
- Böbrek histopatolojisinde ise fokal segmental tutulumdan yaygın kresentrik tutulumu kadar değişen **endokapiller proliferatif glomerülonefrit** tipiktir. IF mikroskopisinde mezengium ve periferik kapillerlerin duvarında **IgA birikimi** görülür. Ayrıca depozitler **C3 ve IgG** içerir

Klinik tablo

Deri tutulumu:

- Karakteristik bulgu **palpable purpuradır**. Pembe makül olaral olarak başlar ve bu makül peteşiye, deriden kabarık purpuraya veya geniş bir ekimoza dönüşür.
- Nadiren hemorojik büller ve ülserasyon gelişir.
- Lezyonlar genellikle simetriktir, alt ekstremitte ekstansöz yüzlerde ve gluteal bölge gibi basınç alanlarında oluşur.
- Gruplar halinde beliren lezyonlar **3-10gün** sürer.
- 4 ay kadar sonra **tekrarlama** eğilimde olur.
- Saçlı deri, periorbital bölge, dudaklar, el ve ayak dorsal yüzleri ile skrotumda **subkutan ödem** görülebilir.

Eklemler tutulumu:

- Artrit ve artralji olguların %75'inde vardır.
- Alt ekstremitelerde **oligoartiküler** olma eğilimindedir.
- Periartiküler şişme, hassasiyet, ağrı ve hareket kısıtlılığı olur, eritem genellikle yoktur.
- İki hafta içinde deformiteye yol açmadan geriler ancak tekrarlayabilir.

GİS tutulumu:

- Hastaların **%80'inde** vardır. Genellikle döküntülerin başlamasından **1-4 hafta** sonra ortaya çıkar. Karın ağrısı bazen diğer bulgulardan önce de görülebilir.
- **Karın ağrısı** periumblikal bölgede kolik tarzındadır. Ödem, submukozal ve intramural hemoraji barsak duvarı vaskülitinin sonucudur.
- Hematemez %10'dan az olguda, gaitada gizli kan(+)’liği %50 olguda görülür.
- **Kusma, diyare, paralitik ileus, melena** diğer sık bulgularken, **mezenter iskemi, perforasyon ve invajinasyon** nadir görülür.
- Endoskopik değerlendirmeye nadiren ihtiyaç duyulur.

Böbrek tutulumu:

- Böbrek tutulumu hastaların %50'sinde görülür, %10'undan daha azında ciddi seyreder.
- Genellikle döküntülerden 4-6 hafta sonra ortaya çıkar.
- **Mikroskopik hematüri** en sık bulgudur. **Proteinüri, hipertansiyon, nefrit ve nefrotik sendrom** şeklinde gelişir, **böbrek yetmezliğine** ilerleme %1-2 gibi nadirdir.

Nörolojik tutulumu:

- HSP'nin nörolojik bulguları **hipertansiyon** veya **santral sinir sistemi vaskülit**i sebebiyle ortaya çıkan ortaya çıkmaktadır.
- Bu bulgular **baş ağrısı, davranış değişikliğinden** başlayıp **parezi, nöbetler ve intraserebral hemorajiye** kadar değişebilmektedir.

Diğer bulgular:

- Daha az rastlanan olası bulgular ise **inflamatuvar göz hastalığı, parotit, tekraryalan epistaksis, orşit, testiküler torsiyon, kardit, pulmoner hemoraji** olabilir.

Tanısal yaklaşım

- HSP tanısı için spesifik bir laboratuvar testi bulunmadığı için tanı, klinik olarak konur.
- Laboratuvar çalışmaları HSP komplikasyonlarını veya bu hastalığı düşündüren özellikleri ortaya koyabilir.
- Diğer olası nedenlerden HSP'nin ayırt edilmesine yardımcı olması bakımından daha önemlidir.

Avrupa Pediatrik Romatoloji Topluluğu

HSP kriterleri:

- **Palpable purpura** (kaogülopati ve trombositopeni olmadan) aşağıdaki kriterlerden en az 1 tanesi
- **Abdominal ağrı** (akut, diffüz ya da kolik tarzında)
- **Artrit** ya da **artralji**
- **Etkilenen biyopsisinden IgA depolanması**
- **Böbrek tutulumu** (>3 gram/gün proteinüri, hematüri ya da eritrosit silendiri)

Laboratuvar bulguları

- **Tam kan sayımı:** Lökositoz hastaların 2/3'sinde görülür. Nadiren eosinofili görülmektedir. Hafif anemi ve trombositoz olabilir. Eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) ve C-reaktif protein (CRP) artışı gözlenebilir.
- **Serum IgA düzeyi:** Hastaların yaklaşık %50'sinde akut hastalık döneminde yükselebilir. Ancak rutin olarak ölçülmez.
- **Kompleman düzeyleri:** C3 ve C4 HSP nefritinde normaldir ancak lupus nefriti ve poststreptokoksik glomerülonefritte düşük olabilir. ANA, ANCA ve RF negatiftir.

- **İdrar analizi:** Hematüri ve proteinüri dahil nefrotik sendromu ve nefriti düşündüren bulguları araştırmak için tüm hastalarda yapılmalıdır. Hastalık hala aktif durumundaki iken nefrit gelişimini izlemek için haftada bir idrar analizi tekrar edilmelidir.
- **Serum albmün seviyesi:** Böbrek veya bağırsak protein kaybına bağlı düşük saptanabilir.
- **Otoantikör testleri:** tanısal yaklaşımdan çok diğer hastalık dışlamak açısından önemlidir.

- **Radyolojik alıřmalar :** GİS belirtileri olduėunda yapılan kontrastlı GİS radyolojik alıřmalarında ince barsakta kalınlařmıř kıvrımlar, hipomobilit  ve submukozal hemorojiye  zg  “bařparmak izi” g r lmektedir. İlio-kolik b lgeye yakın olan invajinasyonların tanısında ultrasonun kullanılması faydalı olabilir.
- **Diėer alıřmalar:** Atipik ve řiddetli vakalar da rutin histopatolojik ve imm nfloresan alıřmalar iin cilt ve b brek biyopsisi yapılmaktadır. Dokularda karakteristik IgA biki mi ve deride C3 biki mi kendini g sterir.

Ayırıcı tanı

Çocuklarda akut peteşi/purpura nedenleri:

Enfeksiyöz:

- Meningokoksemi
- Parvovirüs
- Riketsiyal hastalıklar

Hematolojik:

- Trombositopeni
 - ITP
 - HÜS
 - TTP
 - Lösemi
- Koagülopati
 - K vitamini eksikliği
 - Hepatik disfonksiyon
 - DİC
- Protrombotik durum
 - Protein C,S eksikliği

İlaçlar:

- Antikoagülanlar
- Kortikosteroidler

Vaskülit:

-Romatolojik

Lupus
ANCA ile ilişkili vaskülitler
(Wegener, Churgestrous, Mikroskopik polianjitis)

-Enfeksiyöz

Viral (Hepatit, HIV)

-İdiopatik

Henoch-Schölein Purpurası(HSP)
Akut infantil hemorajik ödem (AHEI)

İdiopatik:

-Pigmente purpurik dermatozlar

Eksojen:

- Travmatik purpura
- Kasıtlı/yapay olarak oluşturulan bozukluklar

Tedavi

- Kendini sınırlayan, hafif HSP'lerde hidrasyon, analjezi ve beslemeden oluşan **destek tedavisi** çoğu zaman yeterlidir.
- GİS tutulumu, böbrek tutulumu, kraniyel tutulum, pulmoner kanama ve kalp tutulumu gibi yaşamı tehdit eden ek tutulum bulunan olguları **steroidle** tedavi etmek gerekir.

Prednizolon 1-2mg/kg/gün dozundan 1-2 hafta kadar verilebilir. Karın ağrısı ve eklem ağrısını azaltır ancak böbrek hastalığını önlemez, prognozu değiştirmez.

- Ağır vakalarda **IV immünglobülin** ve **plazma değişimi** uygulanabilir.
- Kronik HSP nedeni böbrek tutulumu olan bazı olgularda **azotioprin, siklofosfamid, siklosporin** ve **mikofenolat mofetil** gibi immünsüpresif ajanlar denenmektedir.

Komplikasyonlar

- **Böbrek hastalığı** HSP'nin uzun dönemde karışılan en önemli komplikasyonudur. %1-2 görülmektedir. Tanıdan 6 aya kadar gelişebilir. Nefrit gelişimini izlemek için tanıdan itibaren takip eden aylarda **kan basıncı** ve **idrar analizinin** düzenli aralıklarla izlemi önerilmektedir.
- **GİS perforasyonu** akut ve ciddi GİS tutulumların mortalite ve morbiditede önemli payı bulunmaktadır.

Prognoz

- Genel olarak çocukluk çağında HSP'nin prognozu çok iyidir. Olguların çoğu 4 hafta süren ve kendi kendini sınırlayan bir akut dönem geçirir.
- Olguların %15-60'ında tipik olarak tanıdan 4-6 ay içinde bir veya daha fazla nüks görülür..
- Uzun süreli prognoz genellikle GIS ve renal tutulumun süre ve ciddiyetine bağlıdır.
- Kronik böbrek hastalığı HSP'li çocukların %1-2'sinde gelişir. HSP nefriti olanların yaklaşık %8'inde son dönem böbrek hastalığı gelişir. Böbrek transplantasyonu yapılan HSP'de tekrarlama ve greft kaybı riski 10yıda %7,5 olarak ön görülmektedir.



• TEŞEKKÜRLER...