



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

15 Mart 2017 Çarşamba

Ar. Gör. Dr. Ayşe Atalay



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

15 Mart 2017 Çarşamba

Dr. Ayşe ATALAY

Olgu

- 13 yaşında erkek hasta
- Bacaklarda döküntü ve ağrı, karın ağrısı yakınmaları ile başvurduğu merkezde hastaya Henöch-Schönlein purpurası (HSP) tanısı ile steroid tedavisi başlanmıştır.
- Takibinde idrar tetkiklerinde proteinüri saptanan hasta, hastanemize sevk edilmiştir.

Öykü

- Yakınmaları 2 hafta önce başlamış.
- Ateş eşlik etmemiş.
- Karın ağrısı son 3 günde olmuş.
- Bulantı ve kusma da eşlik etmiş.
- Dışkısında kan görülmüş.

Öykü

- Özgeçmiş:
 - 1 aylıkken bronşiyolit nedeniyle 5 gün hastanede yatmış.
 - 9 aylıkken sağ bacağında yanık nedeniyle KOÜ'de opere edilmiş.
- Soygeçmiş:
 - Anne:36 yaşında, sağ-sağlıklı
 - Baba: 40 yaşında, sağ-sağlıklı
 - Anne-baba arasında akrabalık yok.
 - 11 yaş, sağ-sağlıklı erkek kardeşi var.

Fizik Muayene

- ✓ Ateş: 36,6°C
- ✓ Nabız: 98/dk
- ✓ Solunum sayısı: 20/dk
- ✓ Kan basıncı: 110/60 mmHg (90. p: 122-77)
- ✓ Femoral nabızları: +/+
- ✓ Ağırlık: 50 kg (50. p)
- ✓ Boy: 163 cm (50 -75. p)

Fizik Muayene

- Genel durumu iyi.
- Karın muayenesinde epigastrik bölgede hassasiyet ve defans var.
- Her iki alt ekstremitede ciltten hafif kabarık, basmakla solmayan kaşıntısız döküntüleri var.
- Her iki ayak bileğinde hareketle ağrı var.
- Diğer sistem muayeneleri normal.

Laboratuvar

Hemogram:

- **Hb : 8,85**
- Hct : 27,41
- RBC : 3,812
- **BK :12.078**
- MCV:71,91
- PLT :369.300
- **Sedim: 28**
- **CRP: 4,02**

Biyokimya:

- BUN: 39
- **Kreatinin: 1,37**
- Na: 138
- K: 4,24
- AST: 22
- ALT: 9
- Albümin: 3,8

Laboratuvar

- 24 saatlik idrarda protein: 38,71 mg/m²/saat
- Spot idrarda protein/kreatin: 0,61
- Dışkıda gizli kan: Pozitif
- TİT: +4 Kan ve +2 protein
- İdrar sedimi: Her alanda bol eritrosit ve 2-3 lökosit mevcut.
- HbsAg: Negatif
- Anti Hbs: Pozitif
- ANA: Negatif
- C3: 114,3 (N)
- C4: 28(N)

Görüntüleme;



Görüntüleme

- USG;
 - ✓ Bilateral böbrek parankim ekosunda grade 2 parankimal hastalık lehine artış saptandı.
- Karın BT;
 - ✓ Duedonum 2, 3, 4. kıtada ve proksimal jejunal anslarda duvar kalınlık artışı,
 - ✓ Pelvik düzeyde sağda çekum inferiorunda az miktarda sıvı saptandı.

Patolojik Bulgular

- Karın ağrısı
- Karında yaygın hassasiyet ve defans
- Eklemlerde bilateral hareketle artan ağrı
- Alt ekstremitelerde purpurik döküntü
- İdrarda proteinüri ve hematüri
- Dışkıda gizli kan

PLANIMIZ NE OLMALI?

Klinik İzlem

- ✓ HSP GIS tutulumu ve nefriti olarak kabul edilen hastanın prednol tedavisi azaltılırken yakınmaları arttı.
- ✓ Önce steroid dozu artırıldı, ardından 10 mg/kg dozunda 3 gün IV metilprednizolon tedavisi verildi.
- ✓ Hastanın karın ağrısı geriledi.
- ✓ 24 saatlik idrarda proteinüri 17,6 mg/m²/saate geriledi.
- ✓ Spot idrarda protein/kreatin oranı 0,59 saptandı.
- ✓ Prednizolon 2 mg/kg/gün şeklinde tedavisi düzenlendi.
- ✓ Kontrole çağrılarak taburcu edildi.

Henoch-Schlönlein Purpurası (IgA Vaskülit)

- Henoch-Schlönlein purpurası çocukluk çağıının en sık görülen vaskülitidir.
- Cilt, eklemler, gastrointestinal sistem ve böbreklerdeki küçük damarlarda immünoglobulin depolanması (IgA) ve lökositoklastik vaskülit ile karakterizedir.
- HSP tüm dünyada görülür ve tüm etnik grupları etkiler. Olguların çoğu çocuklarda oluşur.
- Genelde 3-10 yaş arasında izlenir.

Patogenezi

- HSP'nin patogenezi tam olarak bilinmemektedir.
- Enfeksiyöz bir tetikleyici olabilir.
- HSP'nin bazı ailelerde görülmesi genetik bir yatkınlık olduğunu düşündürür.
- HLA-B34 ve HLA-DRB1 allelleri HSP nefriti ile bağlantılıdır.

Deri Tutulumu

- Palpabl purpurik lezyonlar, özellikle basınca maruz kalan bölgelerde (ayak bileği malleol çevresi, bacak dorsal yüzü, gluteal bölge) görülür.
- Küçük peteşiden geniş ekimotik lezyonlara değişen döküntüler görülür. Rengi eflatun, kahverengiye dönüşme eğilimdedir. Geniş ekimotik alanlarda nadiren ülserasyonlar oluşabilir. Hemorajik büller de tanımlanmıştır.

Deri Tutulumu

- Eritematöz maküler veya ürtikerial döküntü şeklinde başlar. 12-24 saat sonra lezyonlar birleşir, palpabl purpura oluşturur.
- 3 yaş altındaki çocuklarda, baş derisi, periorbital bölge, el ve ayakların dorsal yüzleri ve skrotumda subkutan ödem görülebilir.

Eklem Tutulumu

- Artralji veya artrit %50-80 olguda görülür.
- Genellikle döküntüden 1-2 gün sonra ortaya çıkar.
- Diz ve ayak bileği gibi büyük eklemler, daha az olarak el bileği, dirsekler, parmak eklemleri tutulur.
- Periartiküler şişme ve hassasiyet, ağrı ve hareket kısıtlılığı vardır. Eritem genellikle yoktur.
- Eklem belirtileri geçicidir, hasar bırakmaksızın birkaç gün içinde iyileşir.

GİS Tutulumu

- Döküntülerin başlamasından itibaren 1-4 hafta içinde, yaklaşık olarak olguların 2/3'ünde GİS belirtileri görülür.
- Olguların %14-36'sında karın ağrısı diğer bulgulardan önce görülebilir.
- Ödem, submukozal ve intramural hemoraji bağırsak duvarı vaskülitinin sonucudur.
- Karın ağrısı daha çok kolik şeklinde ve periumblikal bölgede olur.

GIS Tutulumu

- Kusma %60, melena %19, hematemez %7 görülmektedir.
- Bağırsak iskemi ve infarktı, delinmesi, akut pankreatit, hepatobilier hastalık, pseudomembranöz kolit daha nadiren görülür.
- Olguların <%5'inde masif GIS kanama veya intussepsiyon, karın bulguları ortaya çıkmadan görülebilir.

Renal Tutulum

- Renal tutulum hastaların 1/3'ünde görülmekle birlikte, <%10'unda ciddi seyirlidir.
- Renal tutulum da GIS gibi döküntüden önce başlayabilir; ama sıklıkla 4-6 hafta sonra görülür.
- Mikroskopik hematüri, hafif proteinüri sık, nefrotik sendrom, nefritik sendrom veya renal yetmezlik nadir gelişir.

Diğer Tutulumlar

- Skrotal ağrı ve şişlik (%13)
- İzole MSS vaskülit
- Nöbetler
- Koma
- Guillian Barre sendromu
- Ataksi
- Oküler tutulum
- Pulmoner kanama
- Tekrarlayan epistaksis
- Parotit

Histopatoloji

- Deri biyopsisinde dermal kapillerler ve postkapiller venüllerde IgA depositleri içeren lökositoklastik vaskülit görülür.
- Böbrekte mezengial proliferatif GN'den kresent oluşumuna kadar değişen bulgular vardır.
- IF mikroskopide, mezengium ve periferel kapillerin duvarında IgA depolanması görülür. Ayrıca depositler C3, IgG içerir.

Ayırıcı Tanı

- İmmun trombositopenik purpura
- Yaygın damariçi pıhtılaşma
- SLE ve diğer vaskülitler
- HÜS
- Akut GIS acilleri

Tanı

- Tanı koydurucu laboratuvar bulgusu yoktur.
- Trombosit sayısı normal veya artmış olabilir.
- GIS kanaması ile ilişkili normositer anemi görülebilir.
- Serum IgA ve IgM düzeyleri hastalığın aktif döneminde yüksek bulunabilir.

TABLE 33-1 2010 Classification Criteria for Henoch–Schönlein Purpura

CRITERION	DEFINITION	SENSITIVITY	SPECIFICITY
Purpura (mandatory)	Purpura (palpable, in crops) or petechiae, with lower limb predominance,* not related to thrombocytopenia	89%	86%
And at Least 1 Out of 4 of the Following:			
Abdominal pain	Diffuse, acute, colicky pain; may include intussusception and gastrointestinal bleeding	61%	64%
Histopathology	Leukocytoclastic vasculitis with predominant IgA deposits; or proliferative glomerulonephritis with predominant IgA deposits	93%	89%
Arthritis, arthralgias	Arthritis: acute joint swelling or pain with limitation of motion Arthralgia: acute joint pain without joint swelling or limitation of motion	78%	42%
Renal involvement	Proteinuria: >0.3 g/24 hr; spot urine albumin to creatinine ratio >30 mmol/mg; or ≥2+ on dipstick Hematuria: red cell casts; urine sediment showing >5 red cells per high-power field or red cell casts	33%	70%

The sensitivity and specificity of the above classification for HSP is 100% and 87%, respectively.

*If purpura presents with atypical distribution, demonstration of IgA deposit on biopsy is required.

Adapted from: Ozen, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria, Ann. Rheum. Dis. 69 (2010) 798–806.

Tedavi

- HSP tedavisi uygun hidrasyon, beslenme ve analjeziyi içeren destek tedavisidir.
- HSP tedavisinde steroidler belirgin gastrointestinal tutulum veya diğer yaşamı tehdit edici durumların tedavisinde kullanılır.
- Prednizonun ampirik kullanımı (1mg/kg/gün 1-2 hafta sonra azaltılarak kesilir) karın ağrısı ve eklem ağrısını azaltır.

Tedavi

- Renal tutulumun tedavisinde hastanın kliniği ve biyopsi ile belirlenecek hastalık şiddeti önemlidir.
- Steroid ve diğer immün baskılayıcı ilaçlar kullanılmaktadır.
- Erken steroid kullanımının böbrek tutulumunu önlemediği gösterilmiştir.
- Pulmoner kanama gibi ciddi tutulumu olan veya steroid tedavisine yanıtız olgularda siklofosfamid, siklosporin ve plasma değişimi diğer tedavi seçenekleridir.

Takip

- Bağırsak delinmesi gibi akut ve ciddi gastrointestinal tutulumu mortalite ve morbiditeye neden olabilir.
- HSP'li hastalarda hastalığın aktif fazında haftalık idrar incelemesi yapılmalı, daha sonra idrar incelemesi 6 aya kadar ayda bir kere yapılmalıdır. Tüm idrar tetkikleri normalse nefritin gelişmesi olası değildir.

Prognoz

- Olguların 2/3'ünde genellikle 1 ay içinde iyileşme görülür. Küçük çocuklarda süreç daha kısa ve iyi seyirli, tekrarlar daha azdır.
- Tekrarların büyük kısmı ilk 6 haftada görülürken başlangıçtan 2 yıl sonra da olabilir.
- Prognoz genellikle iyidir ve destekleyici tedavi yeterlidir. Önemli morbiditeler akut dönemde GIS tutulumuna, uzun dönemde ise renal tutulumla ilgili ortaya çıkar.
- Renal tutulumu olan çocukların prognozu değişken olmakla beraber klinik ve histopatolojik bulgularla ilişkilidir.