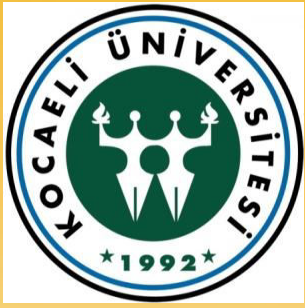




Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Servisi

Olgu Sunumu

08.11.2019

Araş. Gör. Dr. Gözde ÖRÇEN



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Servis Olgu Sunumu

08.11.2019

Araş. Gör. Dr. Gözde ÖRÇEN

Araş. Gör. Dr. Begüm KAVAKLI

OLGU

- 10,5 yaş erkek hasta
- **Şikayet** : karın ağrısı, bacaklarda döküntü, dizlerde ağrı ve şişlik

Hikayesi

- Bilinen herhangi bir hastalığı olmayan hasta 1 ay önce karın ağrısı, bacaklarda döküntü, dizlerde şişlik ve ağrı şikayetleri ile dış merkeze başvurmuş.
- Kusma, ateş yok.
- Travma öyküsü yok.
- Yakın (1-2 hafta önce) boğaz enfeksiyonu geçirmiş.

ÖZGEÇMİŞ:

- **Prenatal:** Özellik yok.
- **Natal:** 3500 gr olarak miadında normal yolla doğmuş.
- **Postnatal:** YBYÜ yatış yok.Fototerapi almamış.Aşıları tam.
- Nörolojik gelişimi yaşitlarıyla uyumlu seyretmiş.
- Bilinen hastalığı,alerjisi yok.Geçirilmiş operasyon yok.

SOYGEÇMİŞ:

- **Anne:** 35 yaş,SS
- **Baba:** 38 yaş,SS
- **1.çocuk:**13 yaş,kız,SS
- **2.çocuk:**Hastamız
- **3.çocuk:**5 yaş,kız,SS
- Anne ve baba arasında akrabalık yok.
- Ailede bilinen hastalık yok.

Fizik Muayene

Ateş: 36,3

SPO2: 98%

SS: 24/dk

TA: 105/60 mmHg (50-90 p)

KTA: 93/dk

Boy: 145 cm (75-90 p)

Kilo: 35 kg (50-75 p)

Fizik Muayene

Genel durum: İyi. Bilinç açık, oryante, koopere.

Deri: Turgoru doğal. KDZ<2 sn.

Baş ve boyun: Saç ve saçlı deri doğal. LAP yok.

Gözler: IR+/+.Göz hareketleri doğal.

KBB: Tonsilllorofarenks doğal.

KVS: S1+S2 doğal. Ek ses ve üfürüm duyulmadı.

Solunum Sistemi:Dinlemekle doğal. Ral,ronkus yok.HİHTSEK +

Batın: **Hassas**.Defans yok . Rebound yok .HSM yok.

Ekstremiteler: Kas kitlesi doğal. Periferik nabızlar açık.Pretibial ödem yok.**Her iki alt ekstremitede yaygın,ciltten kabarık,basmakla solmayan,kaşıntısız,purpurik döküntüler.**

Her iki dizde ağrı ve hareket kısıtlılığı mevcut.

Nöromuskuler sistem: Doğal. Meningeal irritasyon bulgusu yok.

Genital muayene: Haricen erkek.

Diğer sistem muayenelerinde özellik yok.



Laboratuvar Bulguları:

- Beyaz küre: 11200/mm³
- Nötrofil: 5100/mm³
- Hb: 12,8 g/dL
- MCV: 74.5 fL
- Trombosit: 445,000/mm³
- Sedimentasyon: 17 mm/s
- CRP: 17 mg/l
- PT: 13.7 sec
- APTT: 23.5 sec
- INR: 1.02
- Üre: 26 mg/dl
- Cre: 0.57 mg/dl
- Total protein: 6,2 mg/dl
- Albumin: 3,6 gr/dl
- TİT: protein negatif, kan negatif
- Gaitada gizli kan: pozitif

Patolojik Bulgular

- ★ Karın Ağrısı
- ★ Alt ekstremitelerde yaygın, deriden kabarık, basmakla solmayan purpurik döküntüler
- ★ Her iki dizde şişlik, ağrı
- ★ GGK:pozitif

Ön tanılar?



HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURASI (IG A VASKÜLİTİ)

Görüntüleme:

ACİL TÜM ABDOMEN US İNCELEMESİ

Karaciğer ,safra kesesi ,pankreas ,dalak ve her iki böbrekte acil patoloji saptanmamıştır.
Mesane boş olduğundan değerlendirilemedi.
İntra abdominal serbest mayi izlenmemiştir.

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 (AHEİ)

İdiopatik:

-Pigmente purpurik dermatozlar

Eksojen:

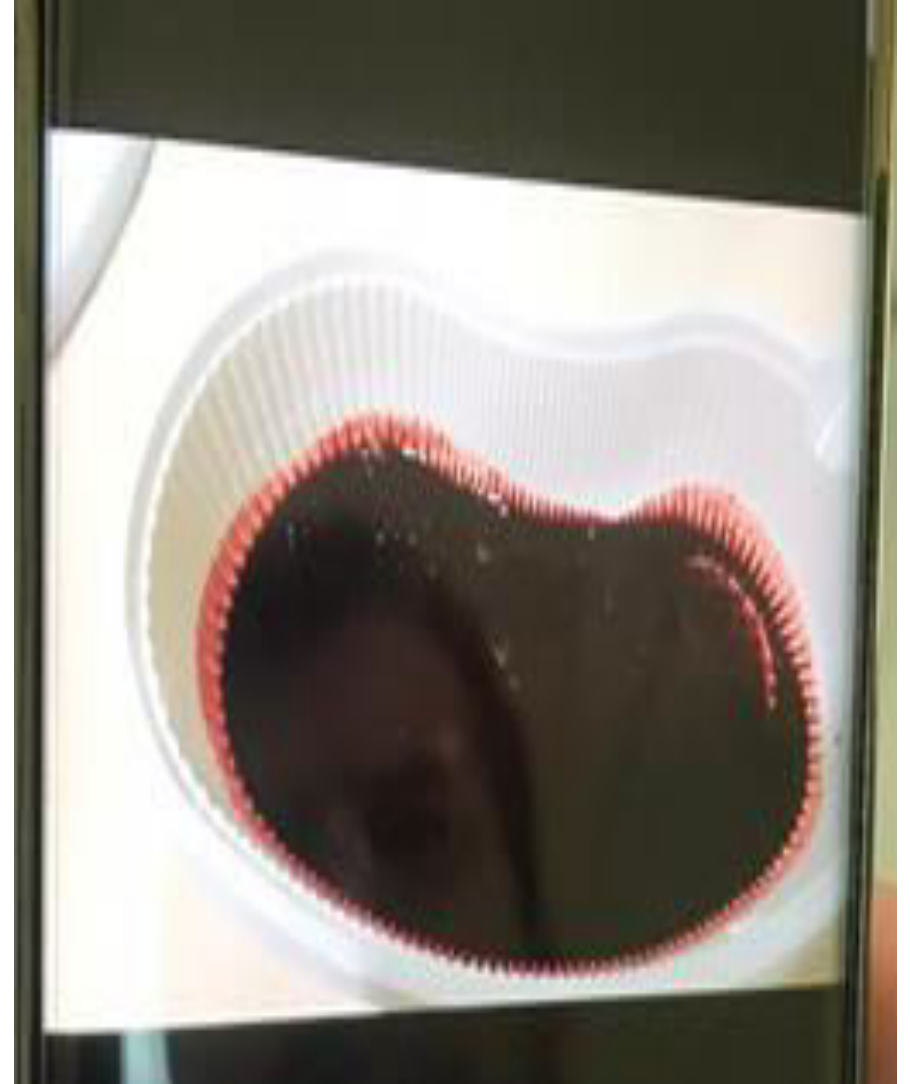
- Travmatik purpura
- Kasıtlı/yapay olarak oluşturulan bozukluklar

Klinik Seyir:

- Hastamıza dış merkezde tanısı koyularak tedavisi başlanmıř. 1.5 mg/kg'dan oral prednol alıyor.
- Bize başvurusundan 2 gün önce bař dönmesi,halsizlik,kusma,7-8 defa kanlı ishal řikayetleri olmuř.
- Hasta yatırılarak proton pompa inhibitörü ve 2 mg/kg'dan iv prednol bařlandı.
- Takibinde ishali kesildi.Karın ağrısı geriledi.Gaita rengi düzeldi.
- Hastada GİS tutulumu düşünöldü.

Klinik Seyir:

- MR Enteroklizis çekildi. Terminal ileumda 14-15 cm'lik segmete, diffüz duvar kalınlık artışı mevcut olup, HSP'nin bağırsak tutulumu ile uyumlu olarak değerlendirildi.
- Çocuk nefroloji ve gastroentoloji tarafından ortak olarak takip edilen hasta şikayetlerinin gerilemesi üzerine oral 1mg/kg/gün prednizolon ile taburcu edildi.



HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURASI (IG A VASKÜLİTİ)

Tablo 161-1 ÇOCUKLUK ÇAĞI VASKÜLİTLERİNİN SINIFLANDIRILMASI

I. ÇOĞUNLUKLA BÜYÜK DAMARLARI TUTAN VASKÜLİTLER

- Takayasu arteriti

II. ÇOĞUNLUKLA ORTA ÇAPLI DAMARLARI TUTAN VASKÜLİTLER

- Çocukluk çağı poliarteritis nodoza
- Kutanöz poliarteritis nodoza
- Kawasaki hastalığı

III. ÇOĞUNLUKLA KÜÇÜK DAMARLARI TUTAN VASKÜLİTLER

A. Granülamatöz:

- Wegener granülamatozu*
- Churg-Strauss sendromu*

B. Granülamatöz olmayan:

- Mikroskobik polianjiitis*
- Henoch-Schönlein purpurası
- İzole kutanöz lökositoklastik vaskülit
- Hipokomplementemik ürtikeryal vaskülit

IV. DİĞER VASKÜLİTLER

- Behçet hastalığı
- Enfeksiyonlara (hepatit B ilişkili poliarteritis nodoza dahil), malignitelere, ilaçlara sekonder vaskülitler, hipersensitivite vaskülitleri dahil
- Bağı dokusu hastalıkları ile ilişkili vaskülitler
- Merkezi sinir sistemi ile ilişkili izole vaskülit
- Cogan sendromu
- Sınıflandırılmamış

*Antinötrofil sitoplazmik antikor.

Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, et al: EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides, *Ann Rheum Dis* 65:936–941, 2006'den alınmıştır.

- Henoch-schönlein purpurası (HSP), çocukluk çağının en sık görülen vaskülitidir .
- Cilt, eklemler, gastrointestinal sistem ve böbreklerdeki küçük damarlarda immunglobulin (IgA) depolanması ve lökositoklastik vaskülitle karakterizedir.
- İki yaş altındaki çocuklarda görüldüğünde HSP'nin bir varyantı olan akut infantil hemorajik ödem olarak adlandırılmaktadır.



EPİDEMİYOLOJİ :

- HSP vakalarının %90'ı çocuklardan oluşur.
- İnsidansı: 14-20/100.000
- Sıklıkla 3-15 yaş arasında görülür.
- 4-6 yaş grubunda pik yapar ve erkeklerde kızlara oranla 1.5 kat daha siktir.
- Kış aylarında daha sık görülmektedir.(Üst solunum yolu enfeksiyonlarının ardından)

PATOGENEZ :

- 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.
- Bunun dışında aşılar, besinler ve böcek ısırması gibi diğer birçok antijenik etkenin neden olduğu düşünülmektedir
- 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

PATOLOJİ:

- Cilt biyopsileri dermal kapillerler ve postkapiller venüllerin vaskülitini gösterir.
- Renal histopatolojide tipik olarak fokal segmentalden kresenterik tutulumu kadar değişebilen endokapiller proliferatif glomerulonefrit görülür.



- Tüm dokularda immunfloresan incelemede küçük damarlarda IgA depolanması ve daha az oranda C3, fibrin, IgM depolanmasını gösterir

Klinik Bulgular :

- Hastalık akut başlangıçlıdır.Bulgular birkaç gün ile birkaç hafta içerisinde sırayla ortaya çıkmaktadır.
- Nonspesifik bulgular (hafif ateş,halsizlik) sıklıkla görülür.
- Purpura %96,karın ağrısı %66,artrit/ artralji %64,subkutanöz ödem %42,böbrek tutulumu %39,gastrointestinal kanama %28 sıklıkla görülür.

Henoch-Schönlein Purpurası

Ankara 2008 Tanı Kriterleri

(Final EULAR/PRINTO/PRES)

Tanı; Purpuraya ilaveten aşağıdaki diğer kriterlerin **1 veya daha fazlasının** varlığı ile konur.

1. Purpura (zorunlu kriter):

Trombositopeni ile ilişkisiz, baskın olarak alt ekstremitelerde purpura (genelde palpe edilebilen) veya peteşi.

2. Abdominal ağrı:

Fizik muayenede ya da öyküde akut başlangıçlı kolik tarzında diffüz abdominal ağrı varlığı. İntususepsiyon veya gastrointestinal kanama da olabilir.

3. Histopatoloji:

IgA depozitlerinin baskın olduğu tipik lökositoklastik vaskülit veya proliferatif glomerülonefrit.

Artrit - Artralji:

4.

Eklemde şişlik veya hareket kısıtlılığı yapan eklem ağrısının gözlemlendiği akut başlangıçlı artrit

Eklemde şişlik veya hareket kısıtlılığı olmaksızın akut başlangıçlı eklem ağrısı

5. Böbrek tutulumu:

Proteinüri >0.3 g/24saat veya sabah spot idrar örneğinde idrar albümin/kreatinin oranının >30 mmol/mg olması

Hematüri veya kırmızı kan hücre silindirleri 400x büyütmede >5 kırmızı kan hücresi görülmesi veya idrar sedimentinde veya ölçüm çubuğunda $\geq 2+$ kırmızı kan hücre silindirlerinin görülmesi

KLİNİK-Cilt Bulguları:

- HSP'nin ayırıcı özelliği döküntüsüdür; pembe makül, kabartı şeklinde başlayan palpabl purpura peteşi, yüzeyden kabarık purpura veya geniş ekimoza dönüşebilir.
- Nadiren bül, ülserasyon gelişir.
- Cilt lezyonları genelde simetriktir ve yer çekiminden etkilenen bölgeler (alt ekstremité) veya basınç noktalarında (kalça) oluşur.
- Cilt lezyonları sıklıkla grup halinde çıkar, 3-10 gün sürer, hastalığın başlangıcından 4 ay sonrasına kadar devam tekrarlayabilir.
- Ayak ve ellerin dorsal yüzünde, periorbital bölgede, dudaklarda, skrotumda, saçlı deride subkutan ödem sıktır.

KLİNİK-Gastrointestinal Sistem (GİS) Bulguları :

- Hastaların %80'inde vardır. Genellikle döküntülerin başlamasından 1 -4 hafta sonra ortaya çıkar.
- %15 ile 35 vakada döküntülerden daha önce ortaya çıkmaktadır.
- En sık görülen semptom olan 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.

KLİNİK-Eklemler Bulguları:

- Eklemler deri tulumundan sonra en sık tutulan bölgedir .
- HSP' lı çocukların %75'i kadarında artrit ve artralji gibi kas iskelet sistemi tutulumu görülebilir.
- Artrit kendini sınırlayıcı ve oligoartriküler olma eğilimindedir, daha çok alt ekstremiteleri (diz, ayak bileği) tutar, deformiteye neden olmaz.
- Periartiküler şişme, hassasiyet, ağrı ve hareket kısıtlılığı vardır. Eritem genellikle yoktur.
- Artrit genelde 2 haftada geriler fakat tekrarlayabilir.

KLİNİK-Renal Tutulum:

- Renal tutulum oranları %15-62 arasında bildirilmektedir .
- Hematüri, proteinüri, hipertansiyon, nefrit, nefrotik sendrom, akut ve kronik böbrek yetmezliği
- Renal tutulum hastalığının ilk dört haftasında en sık ortaya çıkmakta ve persistan purpura ve/veya ciddi gastrointestinal tutulumu olanlarda olasılığı artmaktadır.
- HSP nefriti genellikle kendiliğinden düzelen mikroskopik hematüri ve/veya hafif proteinüri şeklinde görülür. Eğer başlangıçta masif proteinüri ve nefrotik veya nefritik sendrom bulguları varsa, oldukça hızlı bir seyir gösterebilir.
- Çocuklarda son dönem böbrek yetmezliğine ilerleme nadirdir. (%1-2)

KLİNİK-Diğer Bulgular:

- İzole santral sinir sistemi vaskülit, göz tutulumu, pulmoner kanama, interstisiyel pnömoni, tekrarlayan burun kanaması, parotit, kardit, üreterde darlık, skrotal ağrı ve şişlik görülebilir.

TANI:

- HSP tanısı klinik bulgularla koyulur; tipik döküntüsü oluştuğunda tanı koyulmuş olur.
- Olguların %25 inde döküntü diğer bulgulardan sonra oluşur, bu da erken tanıyı zorlaştırabilir.

LABORATUVAR:

- 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.

LABORATUVAR:

- 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 albumin seviyesi: Böbrek veya bağırsak protein kaybına bağlı düşük saptanabilir.
- Otoantikör testleri: Tanısal yaklaşımdan çok diğer hastalık dışlamak açısından önemlidir.

- Dışkıda gizli kan pozitifliği
- Ultrason, GİS şikayetlerine bağlı olarak barsak duvarı ödemi ve nadiren eşlik eden invazinasyonu göstermek için yapılabilir.

TEDAVİ:

- 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.

GİS Tutulumunda Tedavi:

- GİS bulgularını ve komplikasyonlarını göstermede en uygun radyolojik metod USG 'dir.
- Erken dönem USG görüntüleri bağırsak duvarında kalınlaşma, lümende genişleme, asit varlığı şeklindedir.
- GİS ile ilgili yakınmalar spontan gerileyebilmekte ya da oral steroid tedavisine yanıt vermektedir.
- HSP'de GİS tutulumunun tedavisi tartışmalıdır.
- Kortikosteroid tedavisi yakınmaları azaltmakla beraber, tekrarları önleyemediğinden her zaman önerilmemekte, yalnızca karın ağrısı varlığında NSAİ ilaçlar tercih edilebilmektedir.

GİS Tutulumunda Tedavi:

- Masif alt GİS kanamalarında 1.5 mg/kg/ gün dozunda metilprednizolon tedavisine yanıt alınabilirken bazı vakalarda metil pulse tedavisine bile yanıt alınamayarak ince ve kalın bağırsaklarda perforasyon gelişmiş ya da IVIG veya plazmaferez gibi tedavi seçeneklerine geçilmesi gerekmiştir.
- Ciddi GİS kanamaları ile giden HSP vakalarında faktör 13'ün de alternatif olarak kullanılabileceği belirtilmiştir.
- Daha önce GİS tutulumu için başarılı sonuçlanmış metil pulse tedavisi bir vakada daha bildirilmiştir.
- Pulse metilprednizolon tedavisi daha çok HSV ilişkili renal tutulum ya da merkezi sinir sistemi tutulumunda uygulanmaktadır. Ancak dirençli GİS tutulumunda da etkin olabilmektedir.
- Sonuç olarak, HSP'ye bağlı şiddetli GİS tutulumunda tam doz (2 mg/kg) prednizolon tedavisine yeterli yanıt alınamadığında pulse metilprednizolon uygun bir seçenektir

KOMPLİKASYONLAR:

- 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 prognozunu çok iyidir. Olguların çoğu 4 hafta süren ve kendi kendini sınırlayan bir akut dönem geçirir.
- Hastaların üçte birinde en az bir kez başlangıca göre hafif döküntü ve karın ağrısı şeklinde nüks görülür.
- Alevlenme sıklıkla ilk 6 hafta içinde olmakla birlikte 2 yıla kadar görülebilir.
- Nefrotik/nefritik sendrom olanlar en kötü prognoza sahiptir. Nefrit bulguları görülmüş hastalar en az 5 yıl takip edilmelidir.
- Son dönem böbrek yetmezliği sıklığı %1-3 'tür. Genel mortalite oranı ise %1'den azdır.
- Böbrek yetmezliği gelişti ise transplantasyon yapılabilir. Transplant sonrası 5 yılda %35 rekürrens %11 greft kaybı bildirilmiştir.

KAYNAKÇA

https://www.uptodate.com/contents/iga-vasculitis-henoch-schonlein-purpura-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=henoch%20schonlein%20purpura%20children&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1

[ÇOCUK NEFROLOJİ EL KİTABI \(SF:164-166\)](#)

http://www.journalagent.com/cocuk/pdfs/CD_13_2_73_76.pdf

http://www.journalagent.com/cocuk/pdfs/CD_13_2_73_76.pdf

TEŞEKKÜRLER