



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Servisi
Olgu Sunumu

29 Kasım 2017 Çarşamba

Araş. Gör. Dr. Esra Ece



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI

Çocuk Sağlığı Servisi

Olgu Sunumu

Araş. Gör. Dr. Esra ECE

Olgu

- 5 yaş, kız hasta

Yakınma

- Alt ekstremitelerde yaygın döküntü ve kaşıntı
- Eklem ağrısı
- Karın ağrısı
- Kusma

Öykü

- Bir hafta önce bacaklarda döküntüsü başlayan hastanın aynı gün bacaklarda ağrı, basamama, ayak bileklerinde şişlik gelişmiş. Başvurduğu özel merkezde alerji olduğu söylenerek **Allerset** (setirizin HCl) krem reçete edilmiş.
- 3 gün sonra ilaçla şikayetlerinde gerileme olmayan hasta başka bir merkeze başvurmuş. Ayak bileklerinde şişlik ve ağrı olan hastaya **Dolven** (ibuprofen) başlanmıştır.
- 2 gün sonra kusma ve karın ağrısı başlayan hastaya invajinasyon şüphesiyle USG yapılmıştır.

Öykü

- **Tüm Abdomen USG sonuçları:**
- **18/11/17:** Karın içi alt kadrantlarda barsak ansları arasında **minimal reaktif sıvı** izlendi.
- **21/11/17:** Karın içi sol orta-alt kadrantlarda ince barsak anslarında ödem ile uyumlu olarak **diffüz duvar kalınlaşması (5mm)** ve ekojenite azalması izlenmektedir. Barsak ansları arasında **minimal reaktif sıvı** izlendi. 1 cm'den küçük multiple mezenter lenf nodları mevcuttur. İnvajinasyon izlenmedi. Takip önerilir.
- **Flantadin**(deflazakort), **Rennie**(kalsiyum karbonat +magnezyum karbonat) ve **Zantac**(ranitidin) başlanan hastanın bulantı ve kusma şikayetleri gerilemeyince merkezimize yönlendirilmiş.

Özgeçmiş

- 33. haftada, 1600g S/C ile dünyaya gelmiş.
- 10 gün küvözde kalmış.
- Gebelik süresince takipli.
- Sürekli kullandığı ilacı yok.
- Ameliyat öyküsü yok.

Soy gemiř

- Anne : 35 yař, ev hanımı, sađ-sađlıklı
- Baba : 37 yař, iři, sađ-sađlıklı
- *Anne baba arasında akrabalık ve genetik hastalık öyküsü yok.*
- 1. ocuk : Prematürite sebebiyle 5 gnlükken ex.
- 2. ocuk : Hastamız

Fizik Bakı

- Ateş: 36°C
 - Nabız: 86/dk
 - Solunum sayısı: 28/dk
 - Oksijen satürasyonu: Oda havasında %98
 - Kan basıncı: 100/60 mmHg (50 -90persantil)
-
- Boy: 107 cm (>97 persantil)
 - Kilo: 16,6 kg (>97 persantil)

Fizik Bakı

- Genel Durum: İyi, bilinç açık, oryante-koopere.
- Cilt: Turgor, tonus doğal. **Alt ekstremitelerde yaygın ele gelen, basmakla solmayan maküller, ayak bileklerinde ağrı ve ödem**



Fizik Bakı

- Baş-Boyun: Orofarenks normal ve postnazal akıntı yok.
- KVS: Kalp ritmik, S1,S2 doğal S3 yok. Üfürüm yok.
- Solunum Sistemi: Doğal, simetrik, ek ses yok.
- GİS: **Karın hassas**, lokalize ağrı yok, defans-rebound yok, HSM yok
- Nöromotor Sistem: Doğal, kas gücü normal gelişimi yaşıyla uyumlu
- Genitoüriner Sistem: Görünüm doğal, haricen kız.

Laboratuvar

Biyokimya

- Açlık kan şekeri : 102 mg/dL
- AST: 25,5 IU/L
- ALT : 15,9 IU/L
- GGT 13 IU/L
- LDH: 402 IU/L
- T.protein: 6,78 g/dL
- Albumin: 4,02 g/dL
- Na: 140,4 mEq/L
- K: 4,36 mEq/L
- Kreatinin: 0,26 mg/dL
- Ürik Asit: 1,43 mg/dL
- CRP: 0,37 mg/dL

TİT: Normal, Kan –

GGK: –

Hemogram

- Beyaz küre: 12.814/mm³
- Nötrofil : 9.151/mm³
- **Hemoglobin : 11,62 gr/dl**
- **Hemotokrit : 34,48**
- Trombosit sayısı: 418.200/mm³
- Sedimentasyon: 6 mm/h

Koagülometre

- PT: 13,2 sn
- INR: 1,01
- APTT: 25,7 sn

... ÖN TANINIZ?

ÖN TANILAR

- ITP, DIC, HÜS
- Vaskülitler(Wegener, Churg-
strauss, Mikroskopik polianjitis)



- İlaç Erüpsiyonu



- Enfeksiyonlar

- Meningokok'a bağlı
Purpura Fulminans
- Hepatit virüslere bağlı
Gianotti-Crosti Sendromu



- SLE'nin vaskülitik doku
tutulumu

- Hipersensitivite vaskülit



- **İnfanın Hemorajik ödemi**
(daha küçük yaş grubunda)

Henoch-Schönlein Purpurası

Çocukluk çağının en yaygın vaskülit olup cilt, eklem, gastrointestinal kanal ve böbrekte bulunan küçük damarlarda **lökositoklastik vaskülit** ve **immünoglobulin (Ig) A birikimi** ile karakterize bir hastalıktır.

EPİDEMİYOLOJİ

- HSP dünya çapındaki tüm etnik grupları etkiler ancak beyaz ve Asya popülasyonlarında daha sık görülür.
- Tahmin edilen insidansı: Yılda **14-20 / 100,000**
- **Erkek**/Kadın: 1.2-1.8/ 1
- Olgularının yaklaşık% **90'ı 3 ila 10 yaş** arasındaki çocuklar (3-15y)*
- Erişkinlerde ise nadir; ancak şiddetli ve kronik komplikasyonlarla seyreder.
- **Kışın** ve ilkbaharda daha sık, yazın görülmesi oldukça nadir.
- Birçok HSP vakasının **ÜSYE sonrası** olduğu rapor edilmiştir.

PATOLOJİ

- Deri biyopsileri, **dermal kapillerlerin ve postkapiller venüllerin vaskülitini** gösterir. İnflamatuar infiltrat, nötrofiller ve monositleri içerir.
- Böbrek histopatolojisi, **fokal segmental** süreçten geniş **kresentik** tutulumu kadar değişen **endokapiller proliferatif glomerülonefriti** tipik olarak gösterir.



- Tüm dokularda, **küçük damarların duvarlarında IgA birikimi** sıkken; **C3, fibrin ve IgM'nin birikimi** daha az oranda görülür. İmmünofloresan ile gözlenebilir.



PATOGENEZ

- HSP'nin kesin patogenezi bilinmemektedir.
- HSP'nin mevsimselliği ve üst solunum yolu enfeksiyonlarının sıklığı göz önüne alındığında, **A grubu β -hemolitik streptokok, Staphylococcus aureus, mikoplazma ve adenovirüs** gibi bulaşıcı tetikleyicilerin şüphesi vardır. IgA'nın, özellikle IgA1'in birikiminin ortak bulgu olması, HSP'nin IgA ve IgA bağışık komplekslerinin aracılık ettiği bir hastalık olduğunu düşündürmektedir.
- HSP'nin, bazı ailelerde kümelenmiş gözükmesi, genetik bileşenini olduğunu düşündürmüştür. **HLA-B34 ve HLA-DRB1*01** allelleri HSP nefriti ile ilişkili bulunmuştur.
- *Ailesel Akdeniz ateşi, kalıtsal periyodik ateş sendromları ve kompleman eksikliklerine* sahip hastalarda, HSP gelişimi açısından yüksek risk mevcuttur. Bu da, genetik olarak belirlenen bir immun disregülasyonun, HSP'ye sebep olabileceğini düşündürmektedir.

KLİNİK BULGULAR

- HSP'nin karakteristik deri bulgusu : **Palpable purpura**
- Pembe maküller veya izler olarak başlar; peteşi, deriden kabarık purpura veya daha geniş ekimozlara doğru ilerler. Nadiren bül ya da ülserasyon gelişir.
- Deri lezyonları genellikle simetriktir ve yerçekimine bağlı alanlarda (alt ekstremitelerde) veya basınç noktalarında (kalça) oluşur.
- Cilt lezyonları genellikle 3-10 gün süren, gruplar halinde gelişir ve başlangıçtan 4 ay sonraya kadar sürebilir.
- El ve ayakların dorsal yüzü, periorbital bölge, dudaklar, skrotum ya da kafa derisine yerleşen **subkutan ödem** de yaygındır.
- **Artrit ve artralji** dahil olmak üzere kas-iskelet sistemi tutulumu yaygın olup, HSP'li çocukların% 75'inde görülür. Artrit, alt ekstremiteler için kendine özgü , oligoartiküler olma eğilimi gösterir ve deformitelere yol açmaz. Genellikle 2 hafta içinde giderilir; ancak tekrarlanabilir.

KLİNİK BULGULAR

- HSP'li çocukların% **80**'inde **gastrointestinal bulgular** görülür. Karın ağrısı, kusma, diyare, paralitik ileus ve melena sık; intussusepsiyon, mezenterik iskemi, bağırsak delinmesi nadirdir. Endoskopik değerlendirme genellikle gerekli değildir.
- HSP'li çocukların % **50**'sinde **böbrek tutulumu** görülür. Mikroskopik hematüri, proteinüri, hipertansiyon, nefrit, nefrotik sendrom ve akut veya kronik böbrek yetmezliği şeklinde kendini gösterir. Son dönem böbrek yetmezliğine ilerleme çocuklarda nadir(% 1-2).
- HSP nedenli hipertansiyon veya SSS vaskülitisi olması durumunda; İntraserebral kanama, nöbetler, baş ağrısı ve davranış değişikliklerini içeren **nörolojik bulgular** da görülebilir.
- HSP, daha az sıklıkla görülen bulgu ve komplikasyonları; orşit, kardit, inflamatuvar göz hastalığı, testiküler torsiyon ve pulmoner kanamadır.

LABORATUAR BULGULARI

- Tek başına tanı koydurucu laboratuvar bulgusu yoktur.
- Yaygın fakat spesifik olmayan bulgular: **lökositoz, trombositoz, hafif anemi, Eritrosit Sedimentasyon Hızı (ESR) ve C-reaktif protein (CRP) artışı.**
- HSP'de trombosit sayısı normaldir.
- **GGK genellikle +**
- Serum albümin seviyeleri böbrek veya bağırsak protein kaybına bağlı olarak düşük olabilir.
- Otoantikör testi, diğer hastalıkları dışlamak haricinde diagnostik olarak yararlı değildir.
- **Serum IgA** değerleri genellikle yükselir ancak rutin olarak ölçülmez.

- Böbrek tutulumu → ***tansiyon, idrar tahlili ve serum kreatinin***
- Bağırsak duvarı ödemi veya eşlik eden intusussepsiyonun → ***USG , Baryum enema (intussusepsiyon)***
- Atipik veya ağır vakalarda → ***cilt ve böbrek biyopsileri***
(Dokularda karakteristik olarak IgA birikimini gösterir.)

TEDAVİ

- Hafif ve kendini sınırlayan HSP’de hidrasyon, beslenme ve analjezinin sağlanmasını içeren **destekleyici tedavi** uygulanır.
- **Steroidler**, çoğunlukla önemli gastrointestinal tutulum veya hayati tehlike oluşturan diğer belirtileri tedavi etmek için kullanılır.
Prednizon (1-2 hafta boyunca 1 mg / kg / gün, sonrasında azaltılır.) karın ve eklem ağrısını azaltır, ancak genel prognozu değiştirmez veya böbrek hastalığını önlemez. Kortikosteroidlerin hızlı bir şekilde kesilmesi, belirtilerin tekrar ortaya çıkmasına neden olabilir.
- Etkinliği gösteren yeterli veri bulunmamasına rağmen, ağır vakalarda **intravenöz immünglobulin** ve **plazma değişimi** kullanılabilir.
- Kronik HSP nedeniyle böbrek tutulumu olan bazı vakalarda azatioprin, siklofosfamid, siklosporin ve mikofenolat mofetil dahil olmak üzere çeşitli **immünsüpresif ajanlar** ile tedavi denenmektedir.

KOMPLİKASYONLAR

- **Bağırsak perforasyonu** gibi akut, ciddi gastrointestinal tutulumların morbidite ve mortalitede önemli payı bulunmaktadır.
- **Böbrek hastalığı**, HSP'nin uzun vadede en önemli komplikasyonudur.
- Böbrek hastalığı tanıdan sonra 6 aya kadar gelişebilir; ancak ilk idrar tahlili normal olanlarda nadiren görülür.

****HSP'li çocukların nefrit gelişimini izlemek amacıyla tanıdan itibaren birkaç ay boyunca kan basıncını ve idrar tahlilleri ile tekrarlayan düzenli aralıklı izlemi önerilmelidir.***

PROGNOZ

- Genel olarak, çocukluk çağı HSP'sinin prognozu mükemmeldir. Çoğu çocuk, ortalama 4 hafta süren, kendi kendini sınırlayan akut bir dönem geçirir.
- HSP'li çocukların% 15-60'ında tipik olarak 4-6 ay içinde **nüks** görür. Relapslarda semptomlar daha hafiftir. Başlangıcı şiddetli olan çocuklarda nüksetme riski daha yüksektir.
- Uzun vadeli prognoz genellikle gastrointestinal veya renal tutulumun ciddiyetine ve süresine 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 10 yılın sonunda % 7.5 olarak tahmin edilmektedir.

Hastamıza dönersek;

- 2mg/kg/gün dozda **Prednol** ve mide koruyucu tedavisi başlanan hastanın artrit ve karın ağrısı şikayetleri ertesi gün geriledi.
- Yatışının 2.gününden itibaren bulantının kesilmesiyle oral alımı açılarak, iv sıvı desteğine son verildi.
- Günlük TİT takibinde hematüri gözlenmedi.
- GGK 1 kez negatif, 2 kez zayıf pozitif izlendi.

- Takibinde deri lezyonları geriledi. Sistemik bulgusu ve yakınması olmayan, vital bulguları stabil, genel durumu iyi seyreden hasta, Prednol ve Lansor reçete edilerek taburcu edildi.



- Servisimizde yattığı bir hafta süresince 2mg/kg/gün dozda Prednol alan hastaya; 2.hafta 1mg/kg/gün, 3.hafta 0,5mg/kg/gün dozda alması ve sonrasında kesilmesi tariflendi.
- Hastanemizdeki bir sonraki kontrolüne kadar uygun olan bir merkezde tansiyon ve idrar tahliline haftalık devam edilmesi gerektiği belirtildi.

TEŞEKKÜRLER...