



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Polikliniği
Olgu Sunumu

01 Haziran 2017 Perşembe

Dr. Duygu Köse

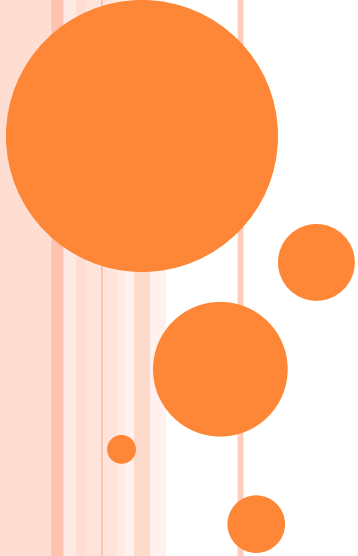


KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİMDALI
GENEL PEDIATRİ POLİKLİNİK
OLGU SUNUMU

ARŞ. GÖR. DR. DUYGU KÖSE

01.06.2017



OLGU

- 4 yaş kız hasta
- Bacaklarda döküntü şikayetiyle başvurdu.



HİKAYE

- Gün içinde fark edilen ayak sırtında ve bacaklarda pembe mor renkli kabartı şeklinde kaşıntısız lezyonlar
- Travma öyküsü yok
- Eklemlerde şişlik, kızarıklık, hareket kısıtlılığı yok
- 1 hafta öncesinde burun akıntısı, boğaz ağrısı, ateş şikayeti olmuş.



ÖZGEÇMİŞ- SOYGEÇMİŞ

- 3500 gram, c/s, term
 - Küvez bakım öyküsü yok.
 - Nöromotor gelişim doğal.
 - Bilinen hastalık öyküsü yok.
- Anne: 36 yaş, ev hanımı, sağ-sağlıklı
Baba: 38 yaş, memur, sağ- sağlıklı
Akrabalık: yok
- 1. çocuk: 11 yaş, erkek, sağ sağlıklı
2. çocuk: Hastamız



FİZİK MUAYENE

- A: 36.4 C Kan basıncı: 90/60 mmHg
- N: 100/ dk VA: 16 kg (50-75 p)
- SS: 24 /dk Boy: 102 cm (50-75P)

- Genel durumu iyi.
- Her iki alt ekstremitede ciltten hafif kabarık, basmakla solmayan kaşıntısız purpurik döküntüler, ayak sırtında geniş ekimoz
- Eklemlerde ödem, kızarıklık, hareket kısıtlılığı yok.
- Karaciğer-dalak büyüklüğü ve lenf düğümlerinde büyüme yok.





TANI?



LABORATUAR

- Beyaz küre: $14000/\text{mm}^3$
- Nötrofil: $8000/\text{mm}^3$
- Hb: 11,8 g/dL
- MCV: 75 fL
- Trombosit: $505,000/\text{mm}^3$
- Sedimentasyon: 23 mm/s
- CRP: 0.9 mg/dl
- PT: 13.7 sec
- APTT: 23.5 sec
- INR: 1.02

- Üre: 32 mg/dl
- Cre: 0.36 mg/dl

TİT: Protein negatif,
kan negatif

Gaitada gizli kan:
negatif



İZLEM

- Hastanın izleminde saatler içinde sağ ayak bileğinde ödem ve hareket kısıtlılığı gelişti.
- Döküntüler kalçaya ve bacaklara yayıldı.
- Hasta olası komplikasyonlar açısından bilgilendirildi.
- Eklem bulgularına yönelik istirahat, analjezik tedavi önerildi.
- 1 hafta sonra poliklinik kontrolüne çağırıldı.



HENOCH- SCHÖNLEIN PURPURASI

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



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/PRoS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides, *Ann Rheum Dis* 65:936–941, 2006'den alınmıştır.

EPİDEMİYOLOJİ

- HSP vakalarının %90'ı çocuklardan oluşur.
- Genelde 3-10 yaş arasında görülür.
- İnsidansı 14-20 / 100.000
- Erkek / Kız oranı : 1,2-1,8 /1 'dir.
- Sonbahar, kış ve baharda daha sık, yazın pek görülmez.



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.



PATOGENEZ

- Vaskülit oluşum etiyolojisi ve mekanizması tam olarak bilinmemektedir.
- Etiyolojide başta streptokok enfeksiyonları ve diğer enfeksiyonlar olmak üzere, ilaçlar, aşılar, besinler ve böcek ısırması gibi diğer birçok antijenik etkenin neden olduğu düşünülmektedir
- HSP'nin bazı ailelerde görülmesi genetik özellikleri olduğunu düşündürür.
 - HLA-B34 ve HLA-DRB1*01 alelleri HSP nefriti ile bağlantılıdır.



KLİNİK-CİLT TUTULUMU

- 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 ekstremiteler) 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 sıklıdır.



EKLEM TUTULUMU

- 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.



GİS TUTULUMU

- Döküntülerin başlamasından 1-4 hafta içinde , olguların %80 ninde GİS bulguları ortaya çıkabilir.
 - Karın ağrısı, kusma, bulantı, ishal, paralitik ileus, melena, intusepsiyon, mezenterik iskemi veya perforasyon oluşabilir.
- Olguların %14-36'sında karın ağrısı diğer bulgulardan önce görülebilir.
 - Kolik tarzda, periumblikal bölgede
- Ödem, submukozal ve intramural hemoraji bağırsak duvarı vaskülitinin sonucudur.



BÖBREK TUTULUMU

- Renal tutulum oranları %15-62 arasında bildirilmektedir .
 - Hematüri, proteinüri, hipertansiyon, nefrit, nefrotik sendrom, akut ve kronik böbrek yetmezliği
- Renal tutulum hastalığın 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)



NÖROLOJİK TUTULUM

- Hipertansiyon veya merkezi sinir sisteminin vaskülitine bağlı olarak HSP nörolojik bulguları oluşabilir.
 - İntraserebral kanama, nöbet, baş ağrısı, davranış değişiklikleri ortaya çıkabilir.
- Nadir görülür.



○ Diğer nadir tutulumlar

- Orşit
- Kardit
- Enflamatuar göz bulguları
- Testis torsiyonu
- Pulmoner kanama



TANI

- HSP tanısı klinikte bulgularla koyulur; tipik döküntüsü oluştuğunda tanı konur.
- Olguların %25 inde döküntü diğer bulgulardan sonra oluşur, bu da erken tanıyı zorlaştırır.



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.

AYIRICI TANI

- HSP ayırıcı tanısı spesifik organ tutulumuna bağlıdır.
 - Diğer küçük damar vaskülitleri
 - Koagülopatiler
 - Enfeksiyonlar
 - Akut intraabdominal patolojiler
 - HÜS (Hemolitik Üremik Sendrom)



LABORATUAR

- HSP için tanısal bir test yoktur.
- Lökositoz, trombositoz, hafif anemi, eritsoit sedimentasyon hızında ve c-reaktif protein düzeyinde artış
- Dışkıda gizli kan pozitifliği
- Serum IgA yüksekliği
- Otoantikör testleri diğer tanıları ekarte etmek için
- Kan basıncı, idrar testi, serum kreatin değeri
- Ultrason, GİS şikayetlerine bağlı olarak barsak duvarı ödemi ve nadiren eşlik eden invajinasyonu göstermek için
- Biyopsi



TEDAVİ

- Sadece cilt ve eklem tutulumu olan HSP'lı olguların çoğunda yatak istirahati, hidrasyon ve analjeziklerle sekelsiz düzelirken gastrointestinal sistem, böbrek ve diğer organ tutulumlarında steroidler ve immunsupresifler kullanılmaktadır.
 - Ancak bu ilaçların prognoza etkisi ve kullanım endikasyonu açısından dünyada bir görüş birliği halen yoktur
- Prednizon 1-2 mg/kg/gün 1-2 hafta ,sonrasında doz azaltılarak düşürülür.
- Bazı dirençli vakalarda azotiyopürin, siklofosfamid, mikofenolat mofetil gibi immunsupresif ajanlar kullanılabilir.



PROGNOZ

- HSP'nin prognozu çok iyidir, çoğu çocukta akut kendini sınırlayan bir hastalık olarak ortaya çıkar.
- %30'u tanıdan sonra 4-6 ay içinde bir veya daha fazla kez tekrarlar.
 - Her tekrarda semptomlar başlangıçtakinden daha hafiftir.
 - Hastalık ilk seferde şiddetli olarak ortaya çıkarsa , relaps riski daha yüksektir.
- %1-2 sinde kronik renal hastalık oluşur.
 - HSP nefritli çocukların %8'inde son dönem böbrek hastalığı oluşur.



KOMPLİKASYONLAR

- İntestinal perforasyon akut, ciddi gastrointestinal tutulum önemli mortalite ve morbidite nedenidir.
- Renal hastalık hastaların %1-2'sinde major uzun dönem komplikasyonudur.
 - Renal hastalık tanıdan 6 ay sonra oluşabilir, eğer başlangıç idrar tahlili normalse renal hastalık nadirdir.
- HSP'lı çocukların izleminde tanıdan sonra 6 ay boyunca düzenli olarak kan basıncı ölçümü ve idrar tahlili yapılmalıdır.



Teşekkürler ...

