

SANTRAL SİNİR SİSTEMİ TUTULUMUYLA SEYREDEN HENOCH-SCHÖNLEİN PURPURASI OLGU SUNUMU

(A Case Report of Henoch-Schönlein Purpura with Involvement of Central Nervous System)

Ahmet Omma*, Adil Sünger**, Yeşim Gürkan**, Şamil Gerek*, Aylin Ayer**, Emre Osmanbaşoğlu*,
Hikmet Feyizoğlu**, Makbule Ulusoy**, Namık Yiğit**, Zekai Kuyubaşı***

Özet

Henoch-Schönlein Purpurası, genellikle 20 yaşından önce başlayan, palpabl purpura ile seyreden, bağırsaklarda angina, biyopside arteriol ve venüllerde granülosit infiltrasyonu ile karakterize bir klinik tablo olarak tarif edilmiştir. Her yaşta rastlanmasına rağmen 4-11 yaşlarda daha sık görülür. Cilt lezyonları ve histopatolojik özellikleri hipersensitivite vaskülitine benzer. Hastalık sıklıkla ilkbahar mevsiminde ve üst solunum yolu infeksiyonunu takiben ortaya çıkar. Vakaların %80'inde palpabl purpuralar, artrit ve karın ağrısı vardır. Purpuralar, alt ekstremitelerde ve gluteal bölgelerde sıktır. Artrit, genellikle ayak bileği ve diz ekleminde yerleşir ve geçicidir. Gastrointestinal yakınmalar olarak karın ağrısı, kanamalar ve nadiren de iç organ perforasyonları görülebilir. Hastaların yaklaşık yarısında böbrek tutulumu görülür ve genellikle adütlerde daha ciddi seyrederek. Diğer organ tutulumları daha nadir görülür. Santral sinir sistemi tutulumu davranış değişikliği, nöbetler, baş ağrıları, fokal defisitler şeklinde ortaya çıkabilir.

Anahtar kelimeler: Henoch-Schönlein purpurası, santral sinir sistemi tutulumu

Summary

Henoch-Schönlein purpura is described such a clinical pathology which is usually seen below 20 years of age and characterized by palpable purpura, intestinal angina, and in biopsies granulocyte infiltration in arterioles and venules. Although adults of any age may be affected, the usual age of onset is 4-11 years. Skin lesions and histopathologic hallmark look like hypersensitivity vasculitis. The disease is generally seen in spring and follows upper respiratory tract infections. 80% of the patients have palpable purpura, arthritis and abdominal pain. Purpuras are commonly on the lower extremities and gluteal areas. Arthritis is usually localized to ankles and knees and are transient. Gastrointestinal symptoms such as abdominal pain, bleeding and rarely perforation of visceral organs can be seen. Renal involvement is seen in about one half of the patients and is usually manifested more severe in adults. Involvement of the other organs is rarely seen. Central nervous system involvement can manifest as behavioural change, seizures, headaches and focal dysfunctions.

Key words: Henoch-Schönlein purpura, central nervous system involvement

* Asist. Dr., S.B Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi II. Dahiliye Kliniği

** Uzm. Dr., S.B Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi II. Dahiliye Kliniği

*** Doç. Dr., S.B Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi II. Dahiliye Kliniği Şefi

GİRİŞ

Henoch-Schönlein purpurası çocukluk çağının en yaygın vaskülitik hastalığıdır (1). IgA aracılığıyla oluşan kompleksler ciltte, eklemlerde, gastrointestinal sistem ve böbreklerde birikir. Diğer sistem tutulumlarından özellikle santral sinir sistemi de tercih edebilir (2-4). Hastalığın başlangıcı 6 aylıktan çocukluk çağının daha geç dönemine kadar olabilir. Vakaların %50'si 5 yaş altında görülür. Bu hastalık erken çocuklukta daha yaygındır. Hastalığın prognozu çocukluk çağında genellikle iyidir ve hastalığın ciddiyeti renal tutulumun olup olmamasına bağlı olarak önceden tahmin edilebilir (4). Ciddi gastrointestinal, renal veya atipik organ tutulumunda (akciğer, santral sinir sistemi, kalp, testis) steroid tedavisi önerilmektedir (3,5,6). Renal tutulumun ciddi formları kötü prognozludur. Bu yüzden oral kortikosteroid, sitostatik ilaçlar, intravenöz metil prednizolon (pulse tedavi), intravenöz immünglobulin ve plazmaferezden oluşan tedavi rejimleri tek başına veya kombine olarak verilir (2,7,8).

OLGU SUNUMU

15 yaşında erkek hasta, 1 haftadır mevcut olan bacaklarda döküntü, karın ağrısı, diz ağrısı, dizlerde şişme yakınmasıyla hastanemiz acil dahiliye polikliniğine başvurdu. Öyküsünde 1 hafta önce öksürük, boğaz ağrısı, mide bulantısı gibi yakınmaları olan hasta Henoch-Schönlein purpurası öntanısıyla kliniğimize yatırıldı. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu.

Fizik muayenesinde; Genel durumu iyi, bilinç açık, koopere, ateş:36.8 C, konjunktivalar ve skleralar doğal, ödem ve siyanoz yok, cilt turgor-tonusu doğal, her iki alt ekstremitte özellikle ekstansör yüzde daha fazla olan, basmakla solmayan, deriden kabarık, palpabl purpuralar mevcut. Kalp tepe atımı 88 vuru/dakika olup kalp odaklarında dinlemekle özellik yoktu. Solunum sistemi muayenesinde solunum sayısı 14/dakika idi. Her iki hemitoraks solunuma eşit katılırken dinlemekle solunum sesleri bronkovesiküler duyuluyordu. Batın muayenesinde tüm batın derin palpasyonla hassas iken rebound ve defans yoktu. Karaciğer kosta kavsinde geçmiyordu dalak palpe edilemedi, traube açıldı. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuvar incelemesinde: tam kan sayımında Hb:15,8 gr/dl, Hct:%45, lökosit:10600/mm³, trombosit:320000/mm³, MCV:81fl, RDW:%12,7, idrar analizinde özellik yoktu. Kan biyokimyasında Na:140 mEq/L, K:4,2 mEq/L, Cl:103 mEq/L, Ca:9,5 mg/dl, BUN:12 mg/dl, kreatinin:0,8 mg/dl, glukoz:98 mg/dl, total bilirubin:0,53 mg/dl, AST:23 Ü/L, ALT:15 Ü/L, ALP:140 Ü/L, LDH:257 Ü/L, demir:12 µg/dl, demir bağlama kapasitesi:206 µg/dl, total protein:6,5 mg/dl, albümin:4,1 mg/dl, globulin:2,4 mg/dl. Elektrokardiografisinde ve PA akciğer grafisinde özellik saptanmadı.

Henoch-Schönlein tanısıyla servisimize yatırılan hastaya metilprednizolon 60 mg /gün,pantoprazol i.v tedaviye başlandı. Takiplerinde karın ağrısı şikayeti artan ve kanlı ishal tarifleyen hastanın üst gastrointestinal sistem endoskopisinde eroziv duodenit ve duodenumda 2 adet ülser alanı saptandı. Enfeksiyon hastalıkları konsültasyonunda gaita tetkiklerinde eritrosit ve lökosit saptanması üzerine metranidazol 500 mg tablet 4x1,cefepime 1 gr i.v 2x1 verildi. Karın ağrıları giderek artan hastadan birçok kez cerrahi konsültasyonu istendi,fakat akut batın tablosu düşünülmedi. Tüm batın USG'sinde perivesikal serbest mayi daha sonraki USG'sinde barsak ansları arasında sıvı saptandı. Pulse doz steroid 1 gr/gün 3 gün süreyle, 750 mg siklofosfamid verilen hastanın tedavisine metilprednizolon 60 mg /gün ile devam edildi. Yatışının 15.gününde tonik-klonik nöbetleri, nöroloji konsültasyonunda sekonder tonik-klonik nöbetler olarak değerlendirildi. Çekilen acil kranial MR tetkikinde postiktal değişiklikler saptandı ve nöbetsiz dönemde çekilen kontrol kranial MR'ında sol parieto-okspital bölgede vaskülitte uyumlu bulgular bulundu. Karın ağrısı şikayeti geçmeyen ve bilinci konfü olan hastaya tekrar 500 mg siklofosfamid verildi. Buna rağmen kliniğinde düzelme olmaması üzerine hasta, 3 defa plazmafereze alındı. (Toplam plazmanın %80'i değişecek şekilde). Plazmaferez sonrası kliniği dramatik olarak düzelen, karın ağrıları kaybolan ve bilinci açılan hasta poliklinikten takip edilmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

Henoch-Schönlein purpurası özellikle deriyi, gastrointestinal sistemi, eklemleri etkileyen immünolojik kökenli sistemik bir küçük damar vaskülitidir ⁽⁹⁾. Erkeklerde bayanlardan 2 kat fazla görülür. İnsidansı 100000'de 14 olup, en sık ilkbahar ve sonbaharda ortaya çıkar ⁽¹⁰⁾. Hastalığın kendi doğası nedeniyle kardiyopulmoner, genitouriner, sinir sistemi gibi diğer sistemleri de etkilediği gözlemlenir ^(11,12). Nörolojik tutulum genel kabulden daha yaygındır. Baş ağrısı ve davranış değişiklikleri çocuklardaki HSP'nın önemli bir parçasıdır ⁽¹³⁾. Ancak hastalığın akut fazı boyunca ciddi nörolojik komplikasyonlar nadirdir ⁽¹⁴⁻¹⁵⁾. Henoch-Schönlein purpurası kendi kendini sınırlayan iyi seyirli sistemik bir vaskülitir. Bununla birlikte nadiren ciddi komplikasyonlarla ilişkilendirilmiştir. HSP'ında uzun dönem prognoz renal tutulumun ciddiyetiyle bağlantılı olmasına rağmen bazı nadir ekstrarenal komplikasyonlar morbiditeye neden olabilir ⁽¹⁶⁾. Hastalığın primer bulguları ciddi kas-iskelet sistemi, gastrointestinal sistem, böbrekleri ve santral sinir sistemini kapsayan diffüz vaskülitte bağlıdır. Nörolojik semptomlar ve bulgular HSP'lı hastaların önemli bir bölümünde ortaya çıkar. Baş ağrısı ve davranış değişiklikleri hastaların çoğunda görülmesine rağmen nöbetler, intraserebral hematoma, hemipleji ve ensefalopati gibi ciddi nörolojik bulgular nadirdir. Ciddi organ tutulumlarında oral kortikosteroid, sitostatik ilaçlar, intravenöz metil prednizolon (pulse tedavi), intravenöz immünglobulin ve plazmaferezden oluşan tedavi rejimleri tek başına veya kombine olarak verilir ^(2,7,8). Bizim vakamızda hastamızın yatışının 15.gününde ciddi tonik-klonik kasılmaları oldu. Nöbet döneminde çekilen kranial MR tetkikinde postiktal değişiklikler saptandı, nöbetsiz dönemde çekilen kranial MR da parieto-okspital bölgede vaskülitte uyumlu bulgular saptandı. Hastamızın tekrarlayan epileptik atakları olması üzerine yapılan pulse doz steroid, siklofosfamid ile kliniğinde belirgin bir düzelme olmadı. Bunun üzerine toplam 3 seansta plazmanın %80'i değişecek şekilde plazmaferez uygulandı. Hastanın dramatik olarak karın ağrıları geriledi, nöbetleri tekrarlamadı.

Sonuç olarak, HSP'lı hastalarda hafif nörolojik tutulumlar daha yaygın görülse de serebral vaskülit kaynaklı ciddi nörolojik tutulumlar da görülebilir. MR serebral vaskülitini değerlendirmede yüksek düzeyde sensitiftir ancak spesifik değildir. HSP'lı hastalarda serebral vaskülit komplikasyonlarının tanı ve takibinin değerlendirilmesinde modern görüntüleme teknikleri içinde MR en iyi seçimdir. HSP'lı hastalarda görülen serebral vaskülitte yüksek doz steroid, siklofosfamid ve plazmaferez tedavide yararlıdır.

KAYNAKLAR

1. Yoshikawa N, Ito H, Nakahara C, Yoshiara S, Hasegawa O, Matsuyama S, Matsuo T. Henoch-Schönlein nephritis and IgA nephropathy in children: a comparison of clinical course. *Clin Nephrol* 1987;27:233-7.2.
2. Hattori M, Ito K, Konomoto T, Kawaguchi, Yoshioka T, Khono M. Plasmapheresis as the sole therapy for rapidly progressive Henoch-Schönlein purpura nephritis in children. *Am J Kidney Dis* 1999;33:427-33.
3. Bakkaloğlu SA, Ekim M, Tümer N, Erdem T. Cerebral vasculitis in Henoch-Schönlein purpura. *Nephrol Dial Transplant* 2000;15:246-8.
4. Kumar L, Singh S, Gorava JS, Uppal B, Kakkar S, Walker R, Sehgal S. Henoch-Schönlein purpura: the Chandigarh experience. *Indian Pediatr* 1998;35:19-25.
5. Besbas N, Duzova A, Topaloglu R, Gok F, Ozaltın F, Ozen S, Bakkaoglu A. Pulmonary haemorrhage in a 6-year-old boy with Henoch-Schönlein purpura. *Clin Rheumatol* 2001;20:293-6.
6. Dayanır YÖ, Akdilli A, Karaman CZ, Sönmez F, Karaman G. Epididymoorchitis mimicking testicular torsion in Henoch-Schönlein purpura. *Eur Radiol* 2001;11:2267-9.
7. Davin JC, Weening JJ. Henoch-Schönlein purpura nephritis: an update. *Eur J Pediatr* 2001;160:689-95.
8. Allen DM, Dismond LK, Howell DA. Anaphylactoid purpura in children (Schönlein-Henoch Syndrome): Review with follow up of renal complications. *Am J Dis Child* 1960;99:147-54.
9. Robson WLM, Leung AKC. Subcutaneous nodules in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol* 2000;14:493-4.
10. Trujillo H, Gunasekaran TS, Eisenberg GM, Pojman D, Kallen R. Henoch-Schönlein purpura: a diagnosis not to be forgotten. *J Fam Pract* 1996;43:495-8.

11. Mattoo TK, al-Mutair A, al-Khatib Y, Ali A, al-Sohaibani MO. Group A beta-haemolytic streptococcal infection and Henoch-Schonlein purpura with cardiac, renal and neurological complications. *Ann Trop Pediatr* 1997; 17: 381-38.
12. O'Regan S, Robitaille P. Orchitis mimicking testicular torsion in Henoch-Schönlein's purpura. *J Urol* 1981; 126: 834-835.
13. Belman AL, Leicher CR, Moshé SL, Mezey AP. Neurologic manifestations of Schonlein-Henoch purpura: Report of three cases and review of the literature. *Pediatrics* 1985; 75: 687-692.
14. Ha TS, Cha SH. Cerebral vasculitis in Henoch-Schönlein purpura: a case with sequential magnetic resonance imaging. *Pediatr Nephrol* 1996; 10: 634-636.
15. Ng CC, Huang SC, Huang LT. Henoch-Schonlein purpura with intracerebral hemorrhage: case report. *Pediatr Radiol* 1996; 26: 276-277.
16. Haycock GB. The nephritis of Henoch-Schönlein purpura. In: Davison AM, Cameron JS, Grünfeld JP, Kerr DNS, Ritz E, Winearls CG, eds. Oxford Textbook of Clinical Nephrology. *Oxford Medical Publications*, Oxford, 1998; 858-877.