

Masif alt gastrointestinal sistem kanaması ile getirilen Henoch-Schönlein purpuralı bir vaka takdimi

Atakan Comba¹, Özlem Kırmemiş¹, Gönül Çaltepe², Hülya Nalçacıoğlu¹,
Ayhan Gazi Kalaycı³

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediatrici Uzmanı, ²Pediatrici Yardımcı Doçenti, ³Pediatrici Profesörü

SUMMARY: Comba A, Kırmemiş Ö, Çaltepe G, Nalçacıoğlu H, Kalaycı AG. (Department of Pediatrics, Ondokuz Mayıs University Faculty of Medicine, Samsun, Turkey). A case of Henoch-Schönlein purpura presenting with massive lower gastrointestinal bleeding. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2011; 54: 157-159.

Gastrointestinal involvement is common in Henoch-Schönlein purpura, whereas life-threatening gastrointestinal bleeding is very rare. A seven-year-old male patient who was diagnosed with Henoch-Schönlein purpura four days before admitted with rectal bleeding and impaired general well-being. Palpable purpuric rash on the lower extremities and a clinical picture of shock were observed during the physical examination. His first hemoglobin value was 17 g/dl. Intravenous fluid, erythrocyte suspension and methylprednisolone were administered. The patient's condition improved and he was discharged to continue follow-up as an outpatient. In the case of gastrointestinal system involvement, early administration of steroid therapy reduces the risk of complications and improves the clinical outcome. It is important to bear in mind that in the early stages of massive bleeding, fluid loss may be more evident than blood loss, so hemoconcentration may be observed; hence, vital findings deserve more attention than laboratory results.

Key words: Henoch-Schönlein purpura, massive gastrointestinal system bleeding, hemoconcentration, hypovolemic shock.

ÖZET: Henoch-Schönlein purpurasında (HSP), gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu sık olmakla birlikte, hayatı tehdit eden gastrointestinal kanama çok seyrek. Dört gün önce HSP tanısı alan yedi yaşındaki erkek hasta, rektal kanama ve genel durum bozukluğu nedeniyle hastanemize getirildi. Fizik muayenesinde, alt ekstremitelerinde palpabl, purpurik döküntüleri olan hastanın periferik nabızları zayıf, ekstremiteleri soluk ve soğuktu. Şok tablosunda olan hastanın hemoglobin değeri 17 gr/dl bulundu. Hastaya intravenöz sıvı desteği ve eritrosit süspansiyonu verildi; metilprednizolon başlandı. Steroid tedavisi ile hastanın kanaması kısa sürede durdu. Ağır GİS tutulumu olan HSP'li hastalarda erken dönemde başlanan steroid tedavisi hızlı klinik düzelme sağlar. Masif kanamalarda erken dönemde hemokonsantrasyon olabileceği göz önünde tutulmalı, hastayı değerlendirirken vital bulgulara laboratuvar değerlerinden daha fazla önem verilmelidir.

Anahtar kelimeler: Henoch-Schönlein purpurası, masif gastrointestinal sistem kanaması, hemokonsantrasyon, hipovolemik şok.

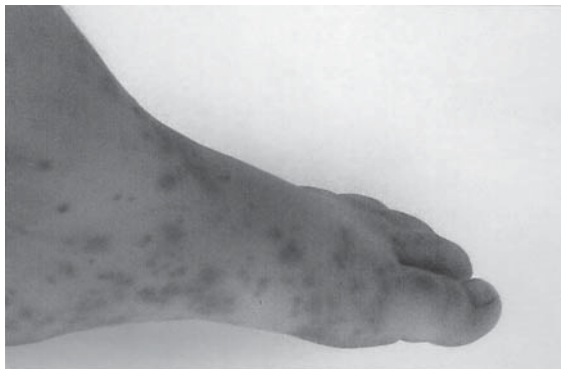
Henoch-Schönlein purpurası (HSP) immün kompleks aracılı, deri, eklem, böbrek, gastrointestinal sistem (GİS) ve seyrek olarak diğer sistemleri tutan, küçük damar vaskülitidir.¹ Kronik dönemde morbidite ve mortalite böbrek tutulumu ile ilişkili iken, akut dönemde GİS tutulumu öne çıkmaktadır.² Gastrointestinal sistem tutulumuna bağlı, intestinal perforasyon, nekroz,

invaginasyon ve kanama gibi komplikasyonlar gelişebilir.³ GİS kanaması genellikle gizli kanama şeklinde iken bazen melena veya hemotokezya da görülebilir, ancak hayatı tehdit eden masif GİS kanaması seyrek.⁴ Burada masif alt GİS kanaması nedeniyle hipovolemik şok tablosu gelişen ve metilprednizolon (MP) tedavisi ile düzelen HSP'li bir olgu sunulmuştur.

Vaka Takdimi

Yedi yaşında erkek hasta, dört gün önce karın ağrısı, kusma ve bacaklarında döküntü yakınmaları ile başvurduğu hastanede HSP tanısı almıştı. İzleminde karın ağrısı ile kusması artan ve rektal kanaması gelişen hasta, metilprednizolon (MP) başlanarak hastanemize gönderildi. Hastanın yapılan fizik muayenesinde genel durumu kötü, uykuya eğilimli, ekstremiteleri soğuk ve soluktu. Kan basıncı 60/40 mmHg, kalp tepe atımı 140/dk, vücut ısısı 36 °C idi, palpasyonla periferik nabızları zayıf alınıyordu. Alt ekstremitelerinde palpabl, purpurik döküntüleri vardı (Şekil 1). Karın muayenesinde hassasiyet saptanmadı. Laboratuvar bulgularında hemoglobin 17 (11.5-15.5) gr/dl, hematokrit %51 (35-45), lökosit sayısı 38700 (5500-15500) mm³ trombosit sayısı 855000 (150000-400000) mm³, kan üre azotu (BUN) 28.7 (5-18) mg/dl, kreatinin 0.9 (0.3-1) mg/dl bulundu. İdrar miktarı azalmış, dansitesi 1025 idi, hematüri ve proteinüri saptanmadı. Karın ultrasonografisinde sol alt kadranda bağırsak duvarlarında hafif kalınlaşma (4 mm) saptandı, invajinasyon izlenmedi.

Hastanın ilk bakılan hemoglobin düzeyi 17 gr/dl olmasına karşın, hipovolemi ve dolaşım yetmezliği bulguları olduğu için, ilk bir saatte iki kez intravenöz 20 ml/kg serum fizyolojik yüklemesi yapıldı. İlk yükleme sonrası hastanın hemoglobin düzeyi 15.6 gr/dl'ye düştü. Abondan (ilk 4 saatlik izleminde yaklaşık 800 ml) taze rektal kanamasının devam etmesi nedeniyle iki kez 10 ml/kg'dan eritrosit süspansiyonu verildi. Ardarda yapılan iki transfüzyon sonrası bakılan hemoglobin 14.1 gr/dl, hematokrit %41 bulundu. Metilprednizolon günde 2 mg/kg dozunda intravenöz verildi. İlk gün



Şekil 1. Hastanın tipik palpabl purpurik döküntüleri

≈10 ml/kg/saat taze rektal kanaması olan hastanın kanaması azalarak, ikinci gününde durdu. İzleminde karın ağrısı ve kusması da düzelen hasta yatışının dördüncü günü ağızdan metilprednizolon tedavisi ile taburcu edildi. Bir hafta sonra yapılan dışkıda gizli kan testi negatif bulundu ve metilprednizolon tedavisi dört haftada azaltılarak kesildi. Hastanın yakınmaları tekrarlamadı.

Tartışma

Henoch-Schönlein purpurası en çok deri, eklemler, GİS ve böbrekleri etkileyen, çocukluk çağının en sık görülen sistemik vaskülitidir.⁵ Hastalığın etiyolojisinde enfeksiyöz ajanlar, aşılarda ilaçlar, besinler ve hipersensitivite gibi etkenler suçlanmakla birlikte nedeni tam olarak bilinmemektedir.³ Avrupa Pediatrik Romatoloji Derneği'nin 2010 raporuna göre tanı, deride palpabl purpura veya peteşi varlığı (zorunlu kriter) ve diğer dört kriterden en az birinin olması ile konur: (1) karın ağrısı, (2) histopatolojik olarak kapiller duvarda IgA depolanmasının gösterilmesi, (3) artrit veya artralji, (4) renal tutulum (hematüri ve/veya proteinüri).⁶ Bizim hastamızda deride palpabl purpura, yaygın karın ağrısı ve artralji vardı; bu kriterler ile hastaya HSP tanısı konmuştu.

Henoch-Schönlein purpuralı hastaların %50-75'inde GİS tutulumu görülür.⁷ En çok ince bağırsaklar etkilenmekle birlikte mide, bulbus ve kalın bağırsaklar da tutulabilir.¹ GİS'te, vaskülitin uyardığı mukozal iskemiye bağlı olarak bağırsakta enflamasyon, ülserasyon, ödem ve kanama gelişir. Bu durum, hastalarda kolik tarzda karın ağrısı, kusma, kanama, perforasyon ve invajinasyon gibi klinik tablolara neden olur.⁵ Bu semptomlar genellikle döküntülerden bir hafta sonra başlar.⁸ Bizim hastamızda purpurik döküntülerden dört gün sonra masif rektal kanama gelişmişti. HSP'de GİS kanaması hastaların %18-52'sinde görülürken, masif kanama sıklığı % 2 kadardır.^{5,7} Chang ve arkadaşları⁷, GİS tutulumu olan 261 HSP'li hastanın sadece birinde (%0.3) hipovolemik şoka neden olan masif alt GİS kanaması saptamışlardır. Henoch-Schönlein purpurasında GİS tutulumu dışkıda gizli kan testi ile tanınır, ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi, magnetik rezonans, endoskopi ve biyopsi ile de tutulumun şiddeti değerlendirilir.^{2,3,7} Ultrasonografi, öncelikli önerilen görüntüleme

yöntemidir.^{9,10} Ultrasonografide bağırsak duvarında kalınlaşma, dilatasyon, motilite azalması ve invaginasyon saptanabilir.^{5,7,9,10} Bizim hastamızda, bağırsak duvarında kalınlık artışı saptanmış ve invaginasyon olmadığı gösterilmişti.

Henoch-Schönlein purpurasında kortikosteroidler, bağırsak kanaması, obstrüksiyon, invaginasyon ve perforasyon gibi GİS komplikasyonlarında kullanılır ve belirgin düzelme sağlar.^{11,12} Literatürde masif GİS kanaması ile gelen ve metilprednizolon tedavisinden fayda gören vakalar bildirilmiştir.^{4,8} Bizim hastamızda da metilprednizolon tedavisi ile hastanın GİS kanaması kısa sürede kontrol altına alındı.

Kanamamanın şiddetli olduğu durumlarda, kaybedilen sıvı yerine konulmazsa hemoglobin değeri değişmeyecektir.¹³ Bu duruma kusma gibi başka yoldan sıvı kaybı da eklendiğinde hemokonsantrasyon gelişebilir. Bizim hastamızda başvuruda ağır dehidratasyon, taşikardi, hipotansiyon ve periferik dolaşım bozukluğu vardı. Hastanın masif kanaması, hipovolemi ve dolaşım bozukluğu bulguları olmasına karşın, ilk bakılan tam kan sayımında, hemoglobin 17 gr/dl, hematokrit %51'di, belirgin lökosit ve trombosit yüksekliği vardı. Bu tablo, son dört gündür oral alamama ve şiddetli kusmaya eklenen masif kanama nedeniyle gelişen hemokonsantrasyona bağlandı. Hastaya intravenöz sıvı desteği ve masif kanaması devam ettiği için eritrosit transfüzyonu yapıldı. İzleminde vital bulguları ve laboratuvar değerleri normale döndü.

Sonuç olarak HSP'de seyrek de olsa masif alt GİS kanaması gelişebilir, erken dönemde başlanan steroid tedavisi hızlı klinik düzelme sağlamaktadır. Masif kanamanın ilk saatlerinde gelişebilecek hemokonsantrasyonun yanıltıcı olabileceği unutulmamalı, hastaların izleminde laboratuvar bulgularından çok, kan basıncı ve nabız gibi vital bulgulara önem verilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Zhang Y, Huang X. Gastrointestinal involvement in Henoch-Schönlein purpura. *Scand J Gastroenterol* 2008; 43: 1038-1043.
2. Tabel Y, Çetin M. Çocuklarda Henoch Schönlein purpurası, gastrointestinal sistem tutulumu ve tedavisi. *ADÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2008; 9: 17-20.
3. Chen SY, Kong MS. Gastrointestinal manifestations and complications of Henoch-Schönlein purpura. *Chang*

Gung Med J 2004; 27: 175-181.

4. Alvarez-Caro F, Concha-Torre JA, Garcia-Hernandez I, et al. Massive lower gastrointestinal haemorrhage, successfully treated with corticosteroids, as main symptom of Schönlein-Henoch purpura. *Rheumatol Int* 2009; 29: 1491-1494.
5. Ebert EC. Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *Dig Dis Sci* 2008; 53: 2011-2019.
6. Ozen S, Pistoria A, Iusan SM, 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* 2010; 69: 798-806.
7. Chang WL, Yang YH, Lin YT, Chiang BL. Gastrointestinal manifestations in Henoch-Schönlein purpura: a review of 261 patients. *Acta Paediatr* 2004; 93: 1427-1431.
8. Wang L, Huang F-C, Ko SF, Cheng MT. Successful treatment of mesenteric vasculitis caused by Henoch-Schönlein purpura with methylprednisolone pulse therapy. *Clin Rheumatol* 2003; 22: 140-142.
9. Connolly B, O'Halpin D. Sonographic evaluation of the abdomen in Henoch-Schönlein purpura. *Clin Radiol* 1994; 49: 320-323.
10. Ozdemir H, Işık S, Buyan N, Hasanoğlu E. Sonographic demonstration of intestinal involvement in Henoch-Schönlein syndrome. *Eur J Radiol* 1995; 20: 32-34.
11. Miller ML, Pachman LM. Vasculitis syndromes. Henoch-Schönlein purpura. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, Stanton BF (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics* (18th ed). Philadelphia: WB Saunders, 2007: 1043-1045.
12. Fagbemi AA, Torrente F, Hilson AJ, Thomson MA, Heuschkel RB, Murch SH. Massive gastrointestinal haemorrhage in isolated intestinal Henoch-Schönlein purpura with response to intravenous immunoglobulin infusion. *Eur J Pediatr* 2007; 166: 915-919.
13. Gutierrez G, Reines HD, Wulf-Gutierrez ME. Clinical review: hemorrhagic shock. *Crit Care* 2004; 8: 373-381.