

# Akut Romatizmal Ateş, Henoch Schönlein Purpurası Birlikteliği; Bir Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

## Acute Rheumatic Fever Concomittant with Henoch Schönlein Purpura; A Case Report and the Review of the Literature

Filiz EKİCİ,<sup>a</sup>  
Selma AYDIN,<sup>b</sup>  
Abdullah KOCABAŞ,<sup>a</sup>  
İlker ÇETİN,<sup>a</sup>  
Sancar EMİNOĞLU<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği,  
<sup>b</sup>Pediyatri Kliniği,  
Ankara Çocuk Sağlığı ve  
Hastalıkları Hematoloji Onkoloji  
Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 11.03.2013  
Kabul Tarihi/Accepted: 28.09.2013

*Bu olgu sunumu, XII. Ulusal Pediyatrik  
Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahi Kongresi  
(1-5 Mayıs 2013, Muğla)'nda poster sunumu  
olarak bildirilmiştir.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Filiz EKİCİ  
Ankara Çocuk Sağlığı ve  
Hastalıkları Hematoloji Onkoloji  
Eğitim Araştırma Hastanesi,  
Pediyatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara,  
TÜRKİYE/TURKEY  
ekicifiliz@gmail.com,

**ÖZET** Henoch Schönlein purpurası (HSP) ve akut romatizmal ateş (ARA), eklem tutulumu yapabilen multisistemik hastalıklardır. Patogenezlerinde farklı mekanizmalar rol oynamasına rağmen her iki hastalık da grup A beta hemolitik streptokok (GABHS) enfeksiyonu ile ilişkilidir. Burada, HSP ve eş zamanlı akut romatizmal kardit tanısı alan 13 yaşında bir kız olgu sunulmuştur. Olgumuzun öyküsünde üç ay önce artrit geçirdiği öğrenilmiştir. On gündür süren tipik non-trombositopenik hemorajik lezyonları ve büyük eklemlerde gezici artrit bulguları nedeniyle başvurdukları başka bir hastanede HSP tanısı almıştır. Hastanın yapılan fizik muayenesinde nabız vurusu 100/dk, vücut ısısı 36,7°C idi, en iyi mitral odakta duyulan 2/6 sistolik üfürümü mevcuttu ve femoral nabız vuruları normal olarak palpe edilmekteydi. Laboratuvar incelemelerinde, eritrosit sedimentasyon hızı (110 mm/saat) ve antistreptolizin O düzeyinde (1670 IU/mL) yükseklik saptanmıştır. Ekokardiyografik incelemede mitral kapakta hafif-orta derecede yetmezlik (vel: 4,9 m/sn) belirlenen hastamız ARA, aktif kardit tanısı almıştır. Literatürde eş zamanlı olarak bu iki hastalığın birlikteliğini bildiren az sayıda sunum olması nedeniyle tartışmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Romatizmal ateş; çocuk; purpura, Schönlein-Henoch

**ABSTRACT** Both Henoch Schönlein purpura (HSP) and acute rheumatic fever (ARF) are multi-systemic diseases that can involve joints. Although different mechanisms play role in pathogenesis, both diseases are associated with group A beta hemolytic streptococcus (GABHS) infections. We report a case of a 13-years old girl who was diagnosed with HSP and acute rheumatic carditis at the same time. In the history, we learned that she had undergone an episode of arthritis three months ago. She had diagnosed with HSP in another hospital, since she had migratory polyarthritits and typical nonthrombocytopenic hemorrhagic lesions for ten days. On physical examination, heart rate was 100 beat/min, the body temperature was 36.7°C, we detected the second degree pansystolic murmur best heard at the apex, and bilateral femoral pulses were palpable. Laboratory examinations revealed increase in the erythrocyte sedimentation rate (110 mm/h) and antistreptolysine-O level titer (1670 IU/mL). The patient was diagnosed with ARF, active carditis with mild to moderate mitral valve insufficiency (velocity: 4,9 m/s) by echocardiography. We presented this case because there are few studies in which these two diseases were diagnosed concomitantly at the same time.

**Key Words:** Rheumatic fever; child; purpura, Schönlein-Henoch

**Türkiye Klinikleri J Case Rep 2013;21(4):199-203**

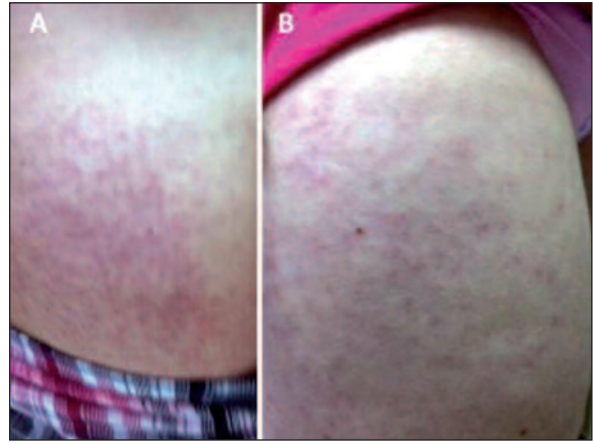
**H**enoch Schönlein purpurası (HSP), çocukluk çağında en sık görülen vaskülitlerdir.<sup>1-4</sup> Ülkemizde yapılan çok merkezli bir epidemiyolojik çalışmada, HSP'nin çocukluk çağı vaskülitleri içinde ilk sırada görüldüğünü bildirmektedir.<sup>1</sup> Akut romatizmal ateş (ARA) ise ülkemizde hâlen sık görülen ve kardiyak komplikasyonları nedeniyle önemini koruyan

multisistemik bir hastalıktır. Patogenezlerinde farklı mekanizmalar rol oynamasına rağmen her iki hastalık da grup A beta hemolitik streptokok (GABHS) enfeksiyonu ile ilişkilidir. Literatürde eş zamanlı olarak bu iki hastalığın birlikteliğini bildiren sınırlı sayıda olgu bulunmaktadır.<sup>5-9</sup> Burada, HSP ve eş zamanlı akut romatizmal kardit tanısı alan 13 yaşında bir kız olgu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

On üç yaşında kız hasta, HSP tanısı ile dış merkezde izlenmekte iken, kalpte üfürümü olması nedeni ile kliniğimize sevk edildi. Öyküsünde başvurusundan üç ay önce sol ayak bileğinde şişlik olduğu ve anti-inflamatuar jel kullanımı ile dört-beş günde düzeldiği öğrenildi. Hastamızın 10 gün önce sol ayak bileğinde şişlik ve ağrı yakınması başlamış, ertesi gün sağ ayak bileği şişmiş, beş gün sonra da yürüyemeyecek şekilde şiddetli ve gezici özellikte eklem ağrıları gelişmişti. Eklem şişlikleri başladıktan iki gün sonra vücutta döküntüsü başlamış, önce kollarının dış yüzünde, ertesi gün ise her iki alt ekstremitede, bacaklar ve gluteal bölgede basmakla solmayan döküntüleri gelişmiş. Yüksek ateş yakınması olmamış. Aile öyküsünde annesinin romatoid artrit tanısı ile izlendiği öğrenildi. Hastanın yapılan fizik incelemesinde vücut ağırlığı; 51 kg, boyu; 143 cm, nabız; 100/dk, vücut ısısı; 36,7°C idi. Kardiyovasküler sistem incelemesinde en iyi mitral odakta duyulan 2/6 sistolik üfürümü vardı. Her iki ayak bileğinde şişlik, hafif kızarıklık ve hassasiyet, ağrı ile karakterize artrit bulguları ve gluteal bölge ve alt ekstremitelerde yaygın purpurik döküntüler belirlendi (Resim 1).

Başlangıç laboratuvar bulgularında hemoglobin: 10,6 g/dL, beyaz küre 10,300/mm<sup>3</sup>, trombositler: 212 000/mm<sup>3</sup> idi. İdrar analizi normal, gaitada gizli kan negatif bulundu. Anti streptolizin-O (ASO) düzeyi 1670 IU/mL [Referans dağılımı (RD): 0-200 IU/mL], eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) 110 mm/saat saptandı. Fibrinojen değeri normaldi. İmmünglobulin (Ig) A düzeyi normaldi (248 mg/dL) (RD: 70-312 mg/L). Kan biyokimyasal incelemelerinde elektrolitler, böbrek fonksiyonları ve karaciğer enzimleri normal düzeyde idi. Boğaz kültürü, kan kültürü, idrar kültürü negatifti. Kom-



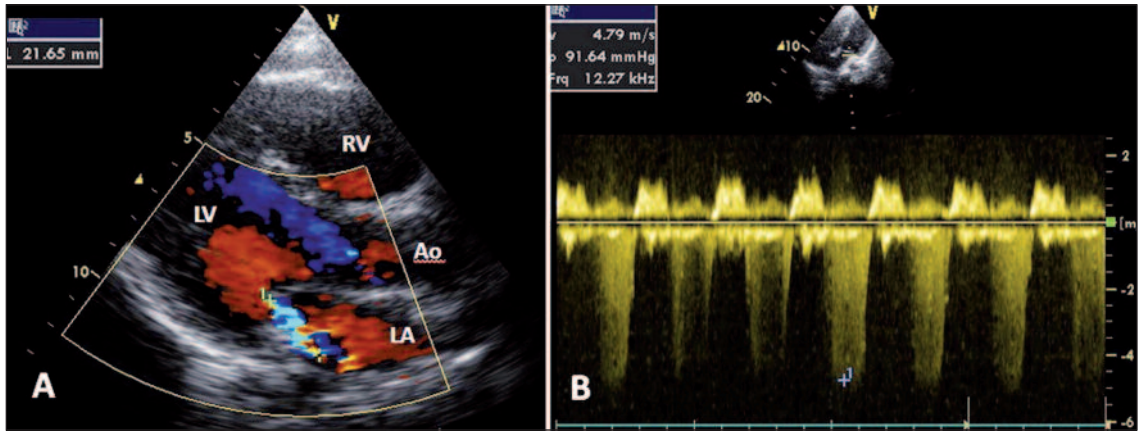
**RESİM 1:** Gluteal bölge (A) ve femur ön yüzünde (B) gelişen yaygın purpurik döküntüler görülmektedir.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/turkiye-klinikleri-journal-of-case-reports/1300-0284/tr-index.html>)

pleman3 (C3) (142 mg/dL; RD: 83-177 mg/dL) ve kompleman4 (25 mg/dL; RD: 12-36 mg/dL) düzeyleri normal sınırlarda; anti DNA, ANA, c-ANCA, p-ANCA negatif saptandı.

Elektrokardiyografide kalp hızı: 78/dk, normal sinüs ritminde, PR süresi: 0,12 sn, QT<sub>C</sub> süresi: 388 ms bulundu ve ventrikül hipertrofi bulgusu yoktu. Ekokardiyografide, kalp boşlukları dengeli ve sistolik fonksiyonları normaldi. Renkli ve devamlı akım Doppler ile 4 m/sn hızında 1-2 derece mitral yetmezlik ile eser aort yetmezliği saptandı (Resim 2). Jones kriterlerine göre iki majör bulgusu olması, akut fazların yüksekliği ve geçirilmiş streptokokal enfeksiyon kanıtı olması nedeni ile romatizmal aktif kardit ve artrit tanısı aldı.

Sonuç olarak hastada HSP ve ARA birlikteliği düşünüldü. ARA'ya bağlı artritın salisilatla tedavisine hızlı cevap elde edilir. Antiinflamatuar tedavi için 15 mg/kg/gün dozunda naproksen sodyum tedavisi başlandı.<sup>10,11</sup> İzlemde birinci hafta sonunda döküntüleri ve artrit bulguları gerileyerek kayboldu. Ekokardiyografik incelemede kapak yetmezlikleri devam etmekteydi. Tedavinin ikinci haftasında hastanın ASO titresinde artış (2230 IU/mL) görüldü ve akut faz reaktanları geriledi. İzlemde klinik ve laboratuvar bulguları düzelen olgumuzda naproksenle antiinflamatuar tedavi dördüncü haftada sonlandırıldı.



**RESİM 2: (A)** Renkli Doppler ekokardiyografi ile 1-2 derece mitral yetmezlik ve eser aort yetmezliği görülmektedir. **(B)** Devamlı akım Doppler ile mitral yetmezliği akımı gösterilmiştir.

Ao: Aorta; LA: Sol atrium, LV: Sol ventrikül, RV: Sağ ventrikül.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/turkiye-klinikleri-journal-of-case-reports/1300-0284/tr-index.html>)

## TARTIŞMA

HSP çocukluk çağının en sık görülen vaskülitidir. Nontrombositopenik purpura, artrit ve artralji, abdominal ağrı, gastrointestinal kanama ve renal tutulum ile karakterize olup, klinik bulgularla tanı konulur.<sup>2</sup> Hastamızda trombositopeni ile ilişkiziz hemorajik cilt lezyonları saptanması ve semptomların 20 yaştan önce başlaması nedeniyle HSP tanısı konulmuştur. HSP, Ig A aracılı bir hastalıktır. Serum IgA düzeyinde artış, IgA antikoru ve IgA immün kompleksler bu hastalarda gösterilmiştir.<sup>3</sup>

HSP'de kardiyak tutulum nadir görülen bir durumdur ve literatürde bugüne kadar yaklaşık 30 olguda bu iki hastalığın birlikteliği bildirilmiştir. İlk olarak 1947'de Gardner ve ark. HSP'den iki hafta sonra ARA gelişen 15 ve 40 yaşlarında iki hasta bildirmiştir.<sup>4</sup> 2006 yılında Güven ve ark. HSP ve ARA birlikteliği saptanan bir olguda komplet AV blok gelişimini bildirmiştir.<sup>5</sup> Olgumuzda ARA'ya bağlı kardit, mitral ve aort kapakta yetmezlik saptanmıştır.

Abdel Hadi ve ark. HSP tedavisi sırasında miyokardiyal infarktüs gelişen bir olguyu bildirmiştir.<sup>12</sup> Kereiakes ve ark. ise HSP hastalarında sağ ventrikül duvarından yapılan biyopsi ile intramiyokardiyal damar duvarlarında Ig A ve C3 birikimini göstermişlerdir.<sup>13</sup> HSP olgularında miyokardit gelişimi kapak tutulumundan daha sık görülmek-

tedir.<sup>14,15</sup> Hastamızda saptanan mitral ve aort kapaklardaki yetersizliklerinin HSP tutulumuna değil, romatizmal kardite bağlı olarak geliştiği düşünülmüştür.

ARA, esas olarak kalp, eklemler ve santral sinir sistemini etkileyen multisistemik bir hastalıktır.<sup>15</sup> Hastamızda Jones Kriterleri'ne göre iki majör bulgu (artrit ve kardit) ve bir minör bulgu (sedimentasyonda artış) saptanarak ARA tanısı almıştır. Diğer taraftan döküntülerden birkaç gün sonra artrit gelişmesi nedeniyle eklem bulgularının HSP'ye bağlı olarak geliştiği düşünülebilirdi. Gezici olmayan artrit HSP'li hastaların %75'inde oluşur. Sıklıkla dizler, ayak bilekleri, dirsekler ve el bilekleri tutulur. Eklem tutulumu; eklem erozyonu, deformite ve hareket kısıtlılığına yol açmaz. Ancak HSP'ye bağlı olarak gelişen artrit, gezici olmayan karakterdedir oysa hastamızda artrit gezici nitelikteydi, ayrıca eşlik eden kardit ve akut faz reaktanlarındaki artışla ASO titresindeki artış HSP'den çok ARA'ya bağlı artrit gelişimini düşündürmekteydi. Gezici artrit ARA dışında FMF olguların da görülebilir. Ancak hastamızda tekrarlayan ateş ve serozit ataklarının olmaması ve fibrinojenin normal olması nedeniyle FMF düşünülmemiştir.

A grubu beta hemolitik streptokokların ARA patogenezindeki rolü iyi tanımlanmıştır. Streptokokal M proteinlerine karşı duyarlılaşan T lenfositlerin, kardiyak yapılarda hasar oluşturması ARA

**TABLO 1:** Literatürdeki HSP ve ARA birlikteliği saptanan olguların klinik ve laboratuvar özellikleri.

Kaynaklar	Yaş/Cinsiyet	Döküntü	Artrit/Artralji	Latent süre	ESH	ASO	EKG	EKO
Kalyoncu 2006 <sup>7</sup>	13 / E	+	+	1 hafta	65	964	Normal	Ciddi MY , Sol ventrikülde dilatasyon
Ocal 2000 <sup>9</sup>	11/K	+	+	4 hafta	90	800	Normal	Orta MY Orta AY
Güven 2006 <sup>5</sup>	9 / E	+	+	20 gün	69	1220	Mobitz Tip 2 AV blok	1.AY Ağır MY Kalp Yetmezliği
Sen 2010 <sup>3</sup>	8 / K	+	+	10 gün	54	631	Normal	Ağır MY
Eisenstein 2002 <sup>6</sup>	4 / E	+	+	2 hafta	110	640	Normal	Hafif AY Hafif-orta MY
Eisenstein 2002 <sup>6</sup>	17 / K	+	+	2 hafta	120	948	Normal	Hafif-orta MY
Eisenstein 2002 <sup>6</sup>	12 / E	+	+	2 hafta	135	320	Normal	Hafif-orta MY, Hafif AY

patogenezinde asıl mekanizmadır. Hastamızda boğaz kültürü negatif olmasına rağmen yüksek ASO titresi geçirilmiş streptokok enfeksiyonunu düşündürmektedir. Ayrıca izlemde antiinflamatuvar tedavi ile eklem bulgularında hızlı klinik düzelme görülmesi ARA tanısını desteklemektedir.

Literatürde günümüze kadar yayımlanan olgularda HSP döküntülerinin başlangıcından ARA bulguları ortaya çıkana kadar geçen süre 10 gün ile dört hafta arasında bildirilmiştir (Tablo 1).<sup>5-9,16</sup> Hastamızın öyküsünde, başvurusundan üç ay önce gelişen ve birkaç günde düzelen artrit yakınmasının muhtemelen ARA'nın ilk atağı olabileceği ve son başvurusunda gelişen gezici ve büyük eklemleri tutan artrit de ARA'nın tekrarlayan atağına bağlı olabileceği düşünüldü.

ARA olgularında antiinflamatuvar tedavide kullanılan aspirin ve steroidlerin kalıcı kapak hastalığını önlemede etkinliği plasebo grubundan farklı değildir.<sup>17</sup> Günümüzde ağır karditli olgularda steroidler, izole artritli ve hafif veya orta karditli olgularda ise aspirin kullanımı önerilmektedir.

Aspirin tedavisi sırasında karaciğer enzimlerinde yükselme, karın ağrısı gibi yan etkiler oldukça sıktır ve bu durum tedavinin aksamasına ve tedavi değişikliklerine yol açabilmektedir. Kliniğimizde izlenen 251 ARA olgusundan 106'sında ASA tedavisi verilmiş ve 45 (%41,3) olguda karaciğer enzimlerinde geçici yükselme görülmüştür.<sup>18</sup> Non steroid antiinflamatuvar ilaçlardan naproksen sodyumun beşi hafif formda karditi olan toplam 17 akut romatizmal ateş olgusunda aspirinle karşılaştırıldığı bir çalışmada, ateş, eklem bulgularının gerilemesi ve sedimentasyon düşüş hızında her iki grupta farklılık bulunmamıştır.<sup>11</sup> Yapılan çalışmalarda, naproksenin izole artrit ve hafif karditli ARA olgularında aspirinin iyi bir alternatifi olduğu gösterilmiştir.<sup>10,11</sup> Kliniğimizde son üç yıldır naproksen sodyum tedavisi izole artrit ve hafif karditli olgularda güvenle kullanılmaktadır. Tüm bu nedenlerle sunulan olguda naproksen sodyum tedavisi tercih edilmiştir. Olgumuz HSP ve ARA klinik bulgularının aynı hastada ortaya çıkabileceğini gösteren nadir bir olgu olarak izlenmiştir.

## KAYNAKLAR

1. Batu ED, Özen S. Pediatric vasculitis. *Curr Rheumatol Rep* 2012;14(2):121-9.
2. Vernier RL, Worthen HG, Peterson RD, Colle E, Good RA. Anaphylactoid purpura. I. Pathology of the skin and kidney and frequency of streptococcal infection. *Pediatrics* 1961;27:181-93.
3. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1999;78(6):395-409.
4. Gairdner D. The Schönlein-Henoch syndrome (anaphylactoid purpura). *Q J Med* 1948;17(66):95-122.
5. Güven H, Ozhan B, Bakiler AR, Salar K, Kozan M, Bilgin S. A case of Henoch-Schönlein purpura and rheumatic carditis with complete atrioventricular block. *Eur J Pediatr* 2006; 165(6):395-7.
6. Eisenstein EM, Navon-Elkan P. Acute rheumatic fever associated with Henoch-Schönlein purpura: report of three cases and review of the literature. *Acta Paediatr* 2002;91(11):1265-7.
7. Kalyoncu M, Cakir M, Erduran E, Okten A. Henoch-Schönlein purpura: a case with atypical presentation. *Rheumatol Int* 2006;26(7):669-71.
8. Sen TA, Kundak AA, Güraksın O, Demir T, Narıcı A. Acute rheumatic carditis associated with Schoenlein-Henoch vasculitis. *Anadolu Kardiyol Derg* 2010;10(5):465-6.
9. Ocal B, Karademir S, Oguz D, Erdogan, Oner A, Senocak F. Acute rheumatic carditis in Henoch-Schönlein purpura. *Int J Cardiol* 2000;74(1):97-8.
10. Uziel Y, Hashkes PJ, Kassem E, Padeh S, Goldman R, Wolach B. The use of naproxen in the treatment of children with rheumatic fever. *J Pediatr* 2000;137(2):269-71.
11. Hashkes PJ, Tauber T, Somekh E, Brik R, Barash J, Mukamel M, et al. Naproxen as an alternative to aspirin for the treatment of arthritis of rheumatic fever: a randomized trial. *J Pediatr* 2003;143(3):399-401.
12. Abdel-Hadi O, Greenstone MA, Hartley RB, Kidner PH. Myocardial infarction - a rare complication in Henoch-Schönlein purpura. *Postgrad Med J* 1981;57(668):390-2.
13. Kereiakes DJ, Ports TA, Finkbeiner W. Endomyocardial biopsy in Henoch-Schönlein purpura. *Am Heart J* 1984;107(2):382-5.
14. Osman A, McCreery CJ. Cardiac vasculitis in Henoch-Schönlein purpura. *Circulation* 2000;101(5):E69-70.
15. Akalın F. [Acute rheumatic fever new presentations, new opinions]. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2010;6(1):9-19.
16. Imai T, Matsumoto S. Anaphylactoid purpura with cardiac involvement. *Arch Dis Child* 1970;45(243):727-9.
17. Cilliers A, Manyemba J, Adler AJ, Saloojee H. Anti-inflammatory treatment for carditis in acute rheumatic fever. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;6:CD003176. doi: 10.1002/14651858
18. Ekici F, Kale Y, Kocabaş A. [Changing face of acute rheumatic fever: our clinical observations]. *Anadol Kardiol Derg* 2013;13(5):506-7.