

47 Yaşındaki KOAH'lı Olguda Henoch-Schönlein Purpurası (Bir Olgu Nedeniyle)*

Dr. Nurhan Sarıoğlu**, Dr. Tansu Ulukavak Çiftçi**, Dr. Selma Fırat Güven**,
Dr. Tuğrul Şipit**, Dr. Bülent Çiftçi**

* *Toraks Derneği Ulusal Akciğer Sağlığı Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (9-13 Nisan 2000 – Antalya)*

** *Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara*

ÖZET

Henoch-Schönlein purpurası (HSP) çocuklarda görülen, alt ekstremitelerde purpura, karın ağrısı ve artralji ile karakterize bir vaskülitir. 47 yaşındaki KOAH'lı bir olguda ortaya çıkan HSP tablosunu sunuyoruz.

Akciğer Arşivi: 2001; 1: 29-31.

Anahtar Kelimeler: Henoch-Schönlein Purpurası

SUMMARY

47 Year Old Patient With COPD Developed Henoch-Schönlein Purpura (A case report)

Henoch-Schönlein purpura (HSP) is a vasculitic syndrome that mainly occurs in children and is typically characterized by a purpuric rash on the lower extremities, abdominal pain, and arthralgia. We report a 47 year old patient with chronic obstructive pulmonary diseases (COPD) developed HSP.

Archives of Pulmonary: 2001; 1: 29-31.

Key Words: Henoch-Schönlein purpura.

Giriş

Henoch-Schönlein purpurası (HSP), venül, arteriyol ve kapillerde immünkompleks (özellikle IgA) depolanması ile karakterize bir hastalıktır. Özellikle cilt ve glomerüllerdeki postkapiller venülleri tutan lökositoklastik bir vaskülitir. Cilt, eklem, gastrointestinal ve üriner sistem bulguları ile seyrederek. Genellikle çocukluk çağlarında görülür ve 4-8 yaş arasında pik yapar. Bir solunum yolu enfeksiyonunu (özellikle A grubu beta hemolitik streptokok enfeksiyonu) takiben ortaya çıkar. En sık klinik bulgular purpura, artralji, kolik tarzında karın ağrısı, hematüri ve glomerulonefrit tablosudur. Santral sinir sistemi, periferik nörolojik ve akciğer tutulumları oldukça nadirdir.

HSP'da çocuklarda cilt bulguları ön plandadır, tanıda esas rolü oynamaktadır. Simetrik olarak bilateral alt ekstremitelerde ve gluteal bölgede purpuralar izlenir (1,2). Karın ağrısı lokal vaskülitin bir

sonucudur. Bazen gastrointestinal sistem kanamasına eşlik edebilir. Yetişkinlerde HSP çok daha nadir görülür ama ortaya çıktığında çocuklara göre daha ağır seyrederek ve renal tutulum daha ön plandadır. Renal tutulumla ekstrarenal bulgular arasında korelasyon yoktur. Klinik olarak, hematüri ve/veya proteinüri olguların % 30-70'inde görülür. Çocukluk çağı glomerülopatilerinin % 15'ini HSP nefritisi oluşturmaktadır. Renal bulgular, sistemik semptomların görülmesinden birkaç gün ile 4 hafta arası bir süre sonra ortaya çıkar, genellikle reversibldir. Hastaların çoğunda hematüri ve proteinüri asemptomatiktir veya beraberinde hafifçe yükselmiş kreatinin bulunabilir. Tabloya nefrotik sendrom, hipertansiyon ve akut böbrek yetmezliği eşlik edebilir (2,3,4).

Tanı, klinik olarak HSP düşünülen hastalarda, cilt ya da böbrek biyopsisinde immünfloresan mikroskopla IgA depolarının gösterilmesi ile konur. Ancak; alt ekstremitelerde ve gluteal bölgede purpura, karın ağrısı ve artralji gibi bulguların saptanması ile yaşın 20'nin altında olması tanı için yeterli kabul edilebilmektedir. Bunun nedeni; sayılan kriter-

Yazışma Adresi: Dr. Nurhan Sarıoğlu, Çetin Emeç Blv. 7. Cad. 28/5 A.Öveçler/Ankara

lerin en az 2'sinin bulunduğu olgularda %74 oranında HSP tanısı konmuş, bu oran cilt biyopsisi ile lökositoklastik vaskülit saptandığında % 90'lara ulaşmıştır (5). Hastalık genellikle 4 hafta sürer, ancak, 2 yıldan uzun süren olgular da bildirilmiştir. Olguların % 90-95'inde tam remisyona bildirilmiştir. Çocuklarda genellikle semptomatik tedavi yeterlidir. Yetişkinlerde özellikle ekstrakapiller glomerülonefrit geliştiğinde kortikosteroidler, immünsüpresif ilaçlar, azatioprin gibi tedavilere ihtiyaç duyulabilir (1).

Olgu

On yıldır KOAH (kronik obstrüktif akciğer hastalığı) tanısı ile izlenen 47 yaşındaki erkek hasta, hastanemize akut atak nedeniyle yatırıldı. Nefes darlığında artma, öksürük, pürülan balgam gibi enfeksiyona bağlı akut atak semptomları yanında, hasta son bir haftadır devam eden artralji, bacaklarda ödem ve kırmızı cilt lezyonlarından yakınmaktaydı. Özgeçmiş ve soygeçmişinde sigara öyküsü dışında özellik yoktu. Fizik muayenede patolojik olarak; solunum sistemi oskültasyonunda yaygın ekspiratuar ronküsler vardı. Ayrıca bilateral pretibial ödem, bilateral ayak bileklerinden başlayıp tüm bacağı saran ve gluteal bölgede de devam eden birbirleriyle küme oluşturan purpurik yapıda cilt lezyonları izleniyordu.

PA akciğer grafisinde kardiyostorakik oran normaldi, bilateral bronkovasküler dallanmanın artışı dışında potoljik bulgu yoktu. Rutin laboratuvar tetkiklerinde patolojik olarak; biyokimyasal kan tahlilinde ürede hafif yükseklik, idrarda hematüri ve proteinüri, hemogramda lökositoz saptandı. Sedimentasyon hızı 50 mm/saat idi. Solunum fonksiyon testlerinde obstrüktif tipte solunum fonksiyon bozukluğu izleniyordu. Arteriyel kan gazı değerlerinde orta dereceli hipoksemi vardı. Hasta yatışında 5 gün sonra şiddetli karın ağrısı nedeniyle Genel Cerrahi Kliniği tarafından konsülte edildi. Fizik muayene ve ultrasonografi ile patolojik bulguya rastlanmadı.

Cilt lezyonları nedeniyle Dermatoloji kliniği tarafından da değerlendirilen hastaya cilt-cilt altı biyopsisi yapıldı ve biyopsi sonucu "lökositoklastik vaskülit" olarak raporlandı. Diğer vaskülitler ve sistemik lupus eritamatozus araştırılmak üzere yapılan tetkiklerde (p-ANCA, c-ANCA, anti-dsDNA, ANA) pozitif bulgu saptanamadı.

Hasta, ileri yaşta olmasına rağmen, cilt biyopsisinde elde edilen vaskülit tipinin uygunluğu, alt ekstremitedeki lezyonları, karın ağrısı, artralji v e hematürisi nedeniyle Henoch-Schönlein purpurası tanısı aldı.

Hastaya KOAH akut atak tedavisi olarak nazal oksijen, bronkodilatör ve kortikosteroid tedavi verildi. Solunum sıkıntısı birkaç gün içinde düzelen hastanın, tedavinin 10. gününde purpuralarında belirgin gerileme oldu, hematürisi kayboldu. Hasta idame dozda kortikosteroid tedavi ile taburcu edildi.

Tartışma

HSP, çocukluk yaşlarında sık görülmesine rağmen ileri yaşta nadir görülen bir hastalıktır. Bizim olgumuzun yaşının 47 olması nedeniyle, ileri yaş HSP'ye bir örnek oluşturmaktadır.

Olgumuzda tanı, alt ekstremitelerdeki purpuralar, karın ağrısı, artralji ve hematürinin varlığı ile klinik bulgulara dayanılarak konmuştur. Yapılan cilt biyopsisi materyalinin lökositoklastik tip vaskülit olarak raporlanması ise tanımızı desteklemiştir. Mikroskopik hematürinin saptanması, ileri yaş HSP olgularında sıkça görülen renal tutulumun bizim hastamızda da varolduğunu düşündürmüştür.

Özellikle yetişkin olgularda, HSP'nin ayırıcı tanısında hipersensitivite vaskülit ve sistemik lupus eritamatozus gibi sistemik otoimmün hastalıkların akla getirilmesi gerekmektedir (5). Bizim olgumuzda da diğer vaskülitler ve sistemik lupus eritamatozus açısından araştırmalar yapılmıştır. Diğer hastalıklarla ilgili klinik olarak pozitif bulguya rastlanmamıştır, hastanın cilt lezyonlarının özellikleri ve yerleşim yeri de diğer hastalıkların seyirinde görülen lezyonlardan farklılık göstermektedir. Ayrıca; p-ANCA, c-ANCA, ANA, Anti ds-DNA değerleri de negatif bulunmuştur.

Literatüre göz atıldığında HSP ile tübeküloz arasındaki ilişkiden söz edildiği görülmektedir. Rifampisin tedavisi sırasında, antirifampin antikorlara bağlı olarak gelişen vaskülitler raporlanmıştır. Ayrıca, antitübeküloz tedavi başlamadan önce de tübekülozla birlikte görülen HSP olgularına rastlanabilmektedir. Purpuraların tedaviden önce görülmesi yazarlara bu purpuraların nedeninin M. Tuberculosis antijenine bağlı vasküler immünkomp-

leks depoları olduğunu udüşündürmüştür. Sonuçta, HSP gibi sistemik vaskülitler tüberküloz esnasında görülebilir ama mekanizması tam olarak aydınlığa kavuşmamıştır (6).

HSP-Koah arasında ise şimdiye kadar bildirilen bir ilişki söz konusu değildir. Ancak;> HSP'nin bir streptokok enfeksiyonunu takiben ortaya çıktığının bilinmesi, bizim olgumuzda da HSP oluşumundan KOAH'da akut atağa yol açan bir mikroorganizmanın sorumlu olabileceğini düşündürmektedir. Ne yazık ki, olgumuza acil serviste hemen antitibiyotik tedavisi başlanmış ve balgam kültürü yapılamamıştır.

HSP'da akciğer tutulumu, sıklıkla, diffüzyon kapasitesinde düşmeye yol açan interstisyel tutulum şeklindedir. Daha nadir olarak, nekrotize edici vaskülitin hakim olduğu pulmoner hemoraji görülebilir. İnterstisyel akciğer tutulumu tedavi ile düzelebilir, ancak, pulmoner hemoraji ölümcül olabilmektedir (7). Bizim olgumuzda normale yakın görünümdeki akciğer grafisi ile pulmoner tutulumun olmadığı düşünölmüştür.

Çocukluk çağı HSP'nda, genellikle semptomatik tedavi yeterli olabilmekte, yetişkinlerde ise kortikosteroid tedaviye ihtiyaç duyulabilmektedir. Renal tutulum olduğunda öncelikle kortikosteroid önerilir. Kresentik nefrit oluştuğunda kortikosteroid + azotioprin verilebilir. Ağır proteinüri ve glomerüler filtrasyon bozukluğunda paraneural immünglobülin verilmesi veya plazmaferezis uygulanması fayda sağlar. Terminal dönem böbrek hastalığı gelişen çocuklarda renal transplantasyon düşünölebilir (8). Bizim olgumuzda purpurik cilt lezyonlarında ve hematürideki düzelme, bronkopazma yönelik verdiğimiz kortikosteroidle bağılı

olabilir. Olgumuz taburcu edildikten sonra da kortikosteroid tedavisini 3 ayı dolduracak şekilde almıştır.

Sonuç olarak; bir çocukluk hastalığı olarak bilinen HSP nadir de olsa yetişkinlerde de görülebilmektedir. Bazı olgularda HSP'ye bağılı akciğer tutulumu söz konusu olabilir. Ancak; tüberküloz veya KOAH gibi mevcut bir akciğer hastalığına sekonder olarak gelişen HSP için oluşum mekanizması henüz açıklığa kavuşmamıştır.

Kaynaklar

1. Jenette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. *New Engl J Med* 1997; 337: 1512-5.
2. Cameron JS. Henoch-Schönlein purpura: Clinical presentation. *Contrib Nephrol* 1984; 40: 246-8.
3. Austin HA, Balow JE. Henoch-Schönlein nephritis: Long-term prognostic features and the challenge of therapy. *Am J Kidney Dis* 1983; 2: 512-5.
4. Goldstein AR, White RH, Akuse R, Chandler C. Long-term follow-up childhood Henoch-Schönlein nephritis. *Lancet* 1982; 339: 280-4.
5. Michel BA, Hunder GG, Bloch DA, Calabrese LH. Hypersensitivity vasculitis and Henoch-Schönlein purpura: A comparison between the 2 disorders. *J Rheumatol* 1992; 19: 721-7.
6. Ulukavak T, Şipit T, Oğuz O et al. Purpura rhumatoide au cours de la tuberculose pulmonaire. *Presse medicale* 1999; 28(40): 2228.
7. Vats KR, Vats A, Kim Y et al. Henoch-Schönlein purpura and pulmonary hemorrhage: a report and literature review. *Pediatr Nephrol* 1999; 13: 530-4.
8. Bellow JE. Renal vasculitis. *Kidney Int* 1985; 27: 954-62.