

Suçiçeği sonrası ortaya çıkan Henoch-Schönlein purpurası: olgu sunumu

Süleyman Kalman (*), H.İbrahim Aydın (*), A.Avni Atay (*), Melih Alömeroğlu (**), Bülent Ünay (*), Erdal Gökçay (*)

Özet

Henoch-Schönlein purpurası, çocukluk çağının en sık görülen vaskülitidir. Hastalık, cilt tutulumu, artrit, böbrek ve sindirim sistemi tutulumu ile karakterizedir. Henoch-Schönlein purpurasını tetikleyici ajanlar genellikle enfeksiyon etkenleri, ilaçlar, böcek ısırıkları ve yiyeceklerdir. Hastalık nadiren suçiçeği enfeksiyonu sonrası görülür. Bu yazıda, suçiçeği sonrası Henoch-Schönlein purpurası gelişen bir olgu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Henoch-Schönlein purpurası, varicella zoster virüsü

Summary

Henoch-Schönlein purpura developing after varicella zoster virus infection

Henoch-Schönlein purpura is the most common vasculitis of childhood. It is characterized by skin involvement, arthritis, renal and gastrointestinal system involvement. Henoch-Schönlein purpura is usually triggered by an antigenic stimulus, including infectious agents, drugs, insect bite or food ingestion. It is rarely triggered by varicella zoster virus infection. We, herein, present a case with Henoch-Schönlein purpura developing after varicella.

Key Words: Henoch-Schönlein purpura (HSP), varicella zoster virus (VZV)

* GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

**GATA Patoloji AD

Bu çalışma, 17-22 Haziran 2003 tarihindeki 39. Türk Pediatri Kongresinde bildiri olarak sunulmuştur

Ayrı basım isteği: Dr. Süleyman Kalman, GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

Etilik-06018, Ankara

E-mail: suleymankalman@yahoo.com

Makalenin geliş tarihi: 07.01.2005

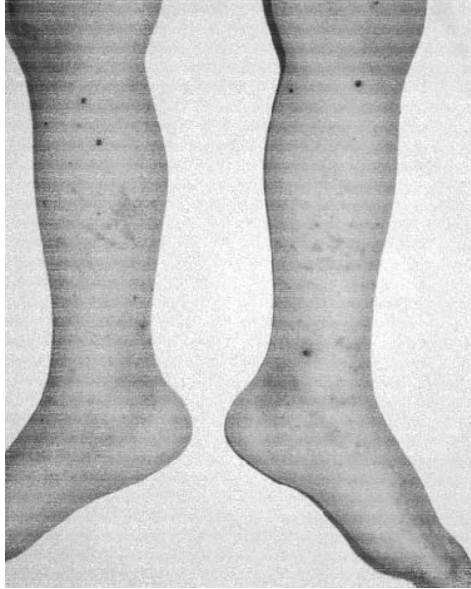
Kabul edilme tarihi: 16.06.2005

Giriş

Henoch-Schönlein purpurası (HSP), çocukluk çağında en sık görülen vaskülitik sendromdur. Trombositopenik olmayan purpura başta olmak üzere, değişik oranlarda artrit, böbrek ve gastrointestinal sistem (GİS) tutulumuyla ortaya çıkar. Bazen santral sinir sistemi tutulumu, skrotum ve saçlı deri ödemi, pulmoner hemoraji gibi nadir tutulumlar gösterebilir. Henoch-Schönlein purpurası genellikle, enfeksiyon ajanları, soğuk, böcek ısırması, besinler veya ilaçlara bağlı olarak tetiklenir (1,2). Literatürde nadir olarak suçiçeği enfeksiyonu ile ilişkili geliştiği bildirilmiştir (3,4).

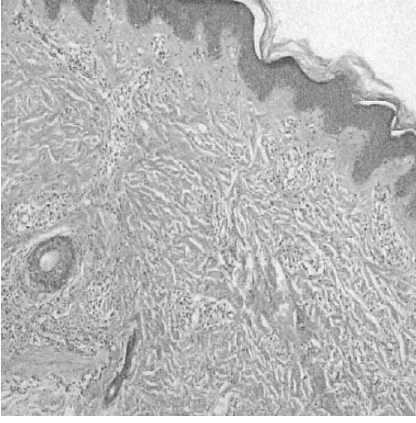
Olgu Sunumu

Yedi yaşındaki erkek çocuk, bacaklarının arka yüzlerinde deriden kabarık ve basmakla solmayan döküntülerle kliniğimize başvurdu. Her iki ayak bileği şiş ve hassastı. Hastaya on gün önce suçiçeği tanısı konmuştu ve yüzünde, gövde ve bacaklarında suçiçeğine ait yaygın, kabuklanmış lezyonlar mevcuttu (Şekil 1).



Şekil 1. Hastanın alt ekstremitelerinde, purpurik ve ekimotik lezyonlarla birlikte, suçiçeğinin krutlu lezyonları ve ayak bileklerinde periartiküler ödem ve hiperemi

Laboratuvar tetkiklerinde; beyaz küre sayısı 8300/mm³, hemoglobin 10.5 gr/dl, trombosit sayısı 422000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 74 mm/saat olarak bulundu. ASO, C-reaktif protein tetkikleri, idrar incelemesi, böbrek fonksiyon testleri, protrombin zamanı (PZ), aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ), serum IgA düzeyi, kompleman değerleri (C3, C4), ANA, anti-dsDNA normal sınırlardaydı. İdrar ve boğaz kültürlerinde üreme olmadı. Dışkıda gizli kan negatifti. Varicella zoster virüs (VZV) IgM pozitif saptandı. Purpurik lezyonlardan alınan cilt biyopsisi, lökositoklastik vaskülit olarak değerlendirilerek HSP ile uyumlu bulundu (Şekil 2). Purpurik lezyonlar, yaklaşık on gün içinde kayboldu. Hastanın izleminde böbrek ve GİS tutulumu gözlenmedi.



Şekil 2. Üst dermiste perivasküler alanlarda yoğunlaşan polimorfonükleer lökositlerden zengin inflamatuvar hücre infiltrasyonu ve perivasküler alanlar ile dermiste hücre artıkları (lökositoklazi) görünümü

Tartışma

HSP patogeneğinde, infeksiyon etkenleri, ilaçlar ve allerjen maddeler hasta mukozasında bazı değişiklikler yaparak, T-lenfositlerin immünglobulin sentezi üzerindeki denetimini bozar. Sonuçta, B-lenfositlerin özellikle IgA sentezi bozularak kompleman sisteminin alternatif yolunun uyarılmasıyla, hedef organlardaki (cilt, böbrek, GIS gibi) koagülasyon sistemi aktivasyonu sonucu, nötrofil, eozinofil ve fibrin birikimi, lökositoklastik vaskülit oluşturur ve HSP'nin klinik tablosunu ortaya çıkarır. HSP patogeneğinde etioloji ne olursa olsun, IgA üzerinde durulmaktadır. IgA, büyük adezivite ve elektriksel yük nedeniyle, ya spesifik olarak (lektin bağlanması, çapraz reaksiyon) ya da klirensindeki bozulma nedeniyle, hedef organlarda toplanmaktadır. Sonuçta inflamatuvar olaylar başlamakta, kanama ve fibrin depolanması ortaya çıkmaktadır (1,2). Hastalığın tanısı genellikle klinik bulgulara dayanmakla birlikte, son zamanlarda plazma faktör XIII düzeylerindeki azalmanın tanısız değeri olduğu ve GIS tutulumlu hastalarda faktör XIII

konsantrasyonlarının tedavi amaçlı kullanımlarında başarılı sonuçlar alındığı bildirilmiştir (3,4).

Streptokoklar, parvovirüs, Epstein-Bar virüs, Yersinia ve adenovirüsler HSP'yi tetikleyen infeksiyon etkenleri içinde en çok bilinenleridir. Ancak, çok nadir de olsa VZV'nin tetiklediği HSP olguları bildirilmiştir (5-7).

Suçiçeğinin, gelişen koruyucu ve tedavi edici tıp olanakları sayesinde daha seyrek oranda görülen komplikasyonları arasında sepsis, pnömoni, artrit, osteomyelit ve impetigo gibi sekonder bakteriyel infeksiyonlar ile ensefalit, Reye Sendromu, dissemine varisella sayılabilir (8). Olgu sunumu olarak bildirilmiş retinit, orşit, glomerülonefrit, miyokardit gibi daha nadir komplikasyonları da vardır (9). Oldukça seyrek bir komplikasyon olarak bildirilmiş purpura fulminans (10) ise, olgumuzda HSP'nin tipik klinik bulgularının bulunması, PZ, aPTZ düzeylerinin normalliği ve cilt biyopsisinde lökositoklastik vaskülit saptanmasıyla ekarte edilmiştir.

Literatürde, dördü suçüçeği sonrası HSP (5-7,11), biri de HSP seyri sırasında ortaya çıkan suçüçeği (12) olmak üzere, VZV ile ilişkili olarak toplam beş olgu bildirilmiştir. Bazı viral infeksiyonların inkübasyon döneminde vaskülitik olaylar gelişebileceği ve viral antijenlerin immün kompleks yapımını uyarabileceği ileri sürülmüştür. Varisella zoster infeksiyonu ile ilgili vaskülitik süreçte de VZV antijenlerinin indüklediği immün komplekslerin etkili olarak HSP'ye yol açtığı düşünülmektedir (12).

Sonuçta, HSP tanısının suçüçeğinden on gün sonra konduğu bizim olgumuzdan yola çıkarak, VZV'nin HSP'yi tetikleyen nadir bir etken olarak hatırd tutulması gerektiği kanısına varılmıştır. Ancak, VZV'nin hangi zincirlerinin HSP'yi tetiklediği ve bunların hangi klinik bulgularla ortaya çıkabileceği ile

hastada bu patolojinin oluşmasına neden olan genetik eğilim konularında ileri çalışmalara gereksinim vardır.

Kaynaklar

1. Ozen S. The spectrum of vasculitis in children. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2002; 16: 411-425.
2. Tizard EJ. Henoch-Schönlein purpura. *Arch Dis Child* 1999; 80: 380-383.
3. Kaneko K, Fujii S, Shono T, Matsumoto Y, Arii N, Kaneko K. Diagnostic value of plasma factor XIII in Henoch-Schonlein purpura. *Pediatr Nephrol* 2004; 19: 702-703.
4. Sano H, Izumida M, Shimizu H, Ogawa Y. Risk factors of renal involvement and significant proteinuria in Henoch-Schonlein purpura. *Eur J Pediatr* 2002; 161: 196-201.
5. Ashkenazi S, Mimouni M, Varsano I. Henoch-Schönlein vasculitis following varicella. *Am J Dis Child* 1985; 139: 440-441.
6. Halle CJ. Henoch-Schönlein purpura after chickenpox. *Arch Dis Child* 1979; 54: 166.
7. Leonardi S, Fischer A, Arcidiacono G, Barone P, Ferlito G, Musumeci S. Chickenpox and Schönlein-Henoch purpura: a report of a case with nephropathy. *Pediatr Med Chir* 1992; 14: 535-537.
8. Myers MG, Stanberry LR, Seward JF. Varicella-Zoster virus. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*. 17th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 2004: 1057-1062.
9. Mallet E, Maitre M, Delalande-Dutilleul L, Marguet C, Mouterde O. Evaluation of varicella complications through a retrospective hospital survey in a paediatric center over 16 years in France. *Arch Pediatr* 2004; 11: 1145-1151.
10. Phillips WG, Marsden JR, Hill FG. Purpura fulminans due to protein S deficiency following chickenpox. *Br J Dermatol* 1992; 127: 30-32.
11. Meadow SR. Henoch-Schönlein syndrome after chickenpox. *Arch Dis Child* 1979; 54: 564-565.
12. Kalyoncu M, Odemis E, Yaris N, Okten A. Association of Henoch-Schönlein purpura with varicella zoster. *Indian Pediatr* 2003; 40: 274-275.