

Henoch-Schonlein purpurası: Penis ve skrotum tutulumlu olgu

Henoch-Schonlein purpura: A case with involvement of the penis and scrotum

Mehmet Karacı¹ Zuhâl Örnek² Burak Seyrek² Mutlu Yüksek³ Nazmiye Yüksek⁴

¹Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

³Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmunoloji ve Alerji Bilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

⁴Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

Öz

Henoch-Schönlein purpurası (HSP), artrit / artralji, gastrointestinal ve genitoüriner sistem tutulumunun eşlik ettiği non-trombositopenik purpura ile karakterize, çocukluk çağının en sık görülen vaskülitidir. Genitoüriner sistem tutulumu olan olgularda hem skrotum hem de penis etkilenmesi oldukça nadirdir. Bu yazıda, tipik deri bulguları, eklem bulguları, skrotum ve penis tutulumu olan üç buçuk yaşındaki bir erkek olgu sunulmak istenmiştir. Hastada prednizolon ve ibuprofen tedavisi ile dört günde tamamen iyileşme sağlanmıştır. Sonuç olarak, penis ve skrotum tutulumu gösteren HSP olgularında, tartışmalı olmakla birlikte, ibuprofen ve steroid tedavisi uygulanabilir.

Anahtar Sözcükler: Henoch-Schönlein purpurası, penis ve skrotum tutulumu, çocukluk çağı.

Abstract

Henoch-Schönlein purpura (HSP), characterized by non-thrombocytopenic purpura accompanied by arthritis / arthralgia, gastrointestinal and genitourinary system involvement is the most common vasculitis in childhood. In case of genitourinary system involvement, the involvement of both the scrotum and the penis is very rare. In this report, a 3.5 year-old boy with typical skin symptoms, joint symptoms, scrotum and penis involvement is presented. In this patient, prednisolon and ibuprofen treatment has resulted in the resolution of the symptoms in four days. In conclusion, ibuprofen and steroid treatment could be administered in HSP children with penile and scrotum involvement although controversial.

Keywords: Henoch-Schönlein purpura, penile and scrotum involvement, childhood.

Giriş

Henoch-Schönlein purpurası (HSP) purpurik döküntü, artrit, nefrit ve gastrointestinal semptomlar ile karakterize, nedeni kesin olarak bilinmeyen sistemik küçük damar vaskülitidir. Çocukluk çağında görülen trombositopenik olmayan purpuranın en sık sebebidir. Her yaşta ortaya çıkabilmesine karşın en sık 2-8 yaşları arasında ve erkeklerde kızlardan iki kat fazladır. Toplumda görülme oranı 14-18/100.000 olarak tahmin edilmektedir (1,2). Olguların hemen tümünde görülen deri döküntüsü hastalık için karakteristiktir. Bunu eklem, gastrointestinal, renal ve santral sinir sistemi tutulumları izler (3).

Hastaların tanısı; alt ekstremitelerde daha belirgin olmak üzere, trombositopenik olmayan peteşi ve/veya purpura zorunlu kriter olmak üzere, karın ağrısı, tipik histopatoloji, artralji veya artrit ve renal tutulumdan en az birinin olması ile konur (4). Skrotum ve testis tutulumları ile santral sinir sistemi tutulumu oldukça nadirdir. Hastamızda çok nadir görülen hem penis, hem de skrotum tutulumu beraber olduğundan sunmayı uygun bulduk.

Olgu Sunumu

Olgumuz 3 yaş 6 aylık erkek, Ekim 2013 tarihinde kliniğimize vücutta kızarıklık, penis ve skrotumda morluk şikayetleri ile getirildi. Hikayesinden vücuttaki döküntülerin bir haftadan beri olduğu özellikle bacak ve kalçanın arka yüzenden başladığı daha sonra yayıldığını öğrenildi. Genital travma, cerrahi ya da üretral sonda deneme anamnezi yoktu. Ayrıca aynı gün avuç içi ve

Yazışma Adresi: Mehmet Karacı

Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

Makalenin Geliş Tarihi: 19.06.2014 Kabul Tarihi: 23.11.2014

parmaklarında şişlik ve ağrısı başlamıştı. Olgunun karın ağrısı, melena hikayesi, idrar renginde değişme gibi şikayetleri yoktu. Yakın zamanda geçirilmiş herhangi bir enfeksiyon hikayesi alınmadı. Hastanın öz ve soy geçmişinde bir özellik yoktu. Vücut ağırlığı 16.5 kg (50-75P), boyu 102 cm (75P) ve tüm vital bulguları normal değerlerde idi. Sistem muayenesinde; her iki alt ekstremitesinde, basmakla solmayan palpabl purpurası vardı. Ayrıca her iki el baş parmakta şişlik ve ağrı vardı. El tenar bölgesinde kızarıklık ve şişlik görüldü (Şekil-1a). Penis ucunda ve skrotumun tamamında belirgin ekimoz ve morluk ile hafif hassasiyeti görüldü (Şekil-1b).



Şekil-1. a. Tanı anındaki alt ekstremitelerdeki tipik purpurik döküntü ve elde tenar bölge tutulumu, b. Penis ucunda ve skrotumun tamamında görülen ekimoz ve morluk ile tedavinin 4. günündeki hali.

Olgu HSP ön tanısıyla kliniğimize yatırıldı. Biyokimyası, koagülasyon parametreleri, hemogramı ve trombosit değeri normal idi. Periferik yaymasında trombositler yeterli sayıda ve kümeli idi. CRP: 30 mg/L (0-8 mg/L), sedimentasyon: 28/h, C3: 1.89 g/L (0.79-1.52 g/L), ASO, IgA, IgG, IgM, C4 ve ANA, anti ds-DNA, p-ANCA, c-ANCA ve hepatit serolojisi normal idi. Tam idrar tetkikinde protein negatif ve hücre yoktu takiplerinde de aynı şekilde seyretti. Gaitası normal idi, gaitada gizli kan takiplerinde hep negatif saptandı. Olgu testis ve skrotum gibi nadir görülen bir tutulum şekliyle seyrettiğinden çocuk cerrahisine konsülte edildi ve cerrahi patoloji saptanmadı. Çekilen doppler ultrasonografide sadece skrotal deride minimal kalınlık artışı olduğu diğer bulguların normal olduğu ifade edildi. Mevcut tablosunda deri tutulumu ve eklem tutulumu ve atipik penis ve skrotum tutulumu olan olguya literatürde taranarak 1 mg/kg dozda prednizolon ve 10 mg/kg'dan ibuprofen başlandı. Hastanın takiplerinde gastroinstestinal sistem ve renal sistem tutulumlarına ait klinik ve laboratuvar bulgusu saptanmadı. Takibinin dördüncü gününde genital organ lezyonları tamamen geriledi. Dört aydır

takip edilen olgunun başka bir sistem tutulumuna ait ek bulgusu saptanmadı.

Tartışma

Henoch-Schonlein purpurası çocukluk çağında en sık görülen vaskülitir. Birçok faktör tanımlanmasına rağmen, alta yatan etiyolojik mekanizma halen aydınlatılamamıştır. Olguların prognozunu renal ve gastrointestinal sistem tutulumları belirler. Benign seyirli olmasına rağmen farklı sistem tutulumları ile karşımıza gelebilir ve atipik klinik prezentasyon gösterebilir. Bizim olgumuzda da penis ve skrotumda lezyonlarla seyreden atipik bir tutulum vardı. Böbrek dışındaki genitoüriner sistemde, genellikle mesane duvarında hematoma, üretrit, spermatik kanalda hemoraji, skrotal tutulum ve epididimo-orşit görülebilmektedir (5). HSP'lı çocuklarda sadece skrotal tutulum insidansı %2-38 arasında bildirilmiştir. Ama literatürde çocukluk çağında en sık skrotal ödem ya da sadece penis tutulumundan bahsedilmektedir (5,6). Bizim olgumuzda cilt, eklem ve penis ve skrotum tutulumu vardı.

Skrotal ödem ve testislerde ağrı, kızarıklık gibi akut skrotum bulgularıyla başvuran hastaların ayırıcı tanısında testis torsiyonu, epididimit / orşit, travma, cinsel istismar, selülit ve palıarteritis nodosa (PAN) gibi durumlar düşünülmelidir (7). Akut skrotum ile başvuran hastaların %3'ünde HSP ile ilişkili skrotal tutulum olabilir. Özellikle skrotal tutulum ile başvuran hastalarda hikaye iyi alınıp, fizik muayene dikkatli yapılmalıdır. Çünkü skrotal tutulumu olan HSP'sında bizim olgumuzdaki gibi her zaman tipik deri bulguları skrotum bulguları ile aynı anda olmayabilir. Ayrıca bizim olgumuzda PAN için bakılan testler normal idi. Ayırıcı tanı için özellikle skrotal ultrason gereklidir. Epididimisin genişlemesi, skrotal deride kalınlaşma HSP'daki ultrasonografik bulgulardır (5). Olgumuza yapılan skrotal renkli doppler ultrasonda, skrotal deride kalınlık artışı dışında belirgin bir patoloji saptanmadı. Olgularda penis lezyonları hastalığın başlangıcında sistemik tutulumla birlikte görülebildiği gibi sistemik bulguların düzelmesi sonrasında tek başına veya yine diğer organ veya sistem tutulumları ile birlikte kendini gösterebilmektedir (8). Olgumuzdaki lezyonlar sistemik bulguların başlamasından hemen sonra ortaya çıkmıştı.

Literatürde skrotal semptomların tedavisinde steroid tartışmalıdır. Farklı dozlarda steroidler kullanılırken, tedavisizde takip edilen vakalar bildirilmiştir. Ancak kısa süreli verilen steroidle bulguların dramatik şekilde hızlıca düzeldiği rapor edilmiştir. Literatürdeki genel kanı, penis bulgularının şiddetli seyrettiği olgularda veya birlikte sistemik komplikasyonların görüldüğü durumlarda steroid tedavisinin yeri olduğu şeklindedir (5,8,9). Olgumuzun penis ve skrotum bulgularında ikinci gün düzelleme gözlenmesi ve dördüncü gün bulguların

tamamen ortadan kalkması nedeniyle klinik sürecin literatürle uyumlu olduğunu söylemek mümkündür.

Literatürde yüksek C₃ düzeyi, skrotal tutulumu olan hastalarda anlamlı bulunmuştur. Ayrıca skrotal tutulum ile böbrek tutulumu birlikteliği çalışmalarda gösterilememiştir. Vakamızda da risk faktörleri ve organ tutulum birliktelikleri açısından literatürle uyumlu bulgular vardı (5,10).

Sonuç olarak, HSP'lı olgularında skrotum ve penis tutulumu oldukça nadir olmakla beraber iyi prognozlu kabul edilebilir. Bu olgularda gerektiğinde, steroid tedavisi uygulanabilir. Tedavinin temelini yakın klinik takip, komplikasyonların öngörülmesi ve tedavisi ile birlikte destek tedavisi oluşturmaktır.

Kaynaklar

1. Ozen S, Bakkaloglu A, Dusunsel R, et al. Childhood vasculitides in Turkey: A nation wide survey. Clin Rheumatol 2007;26(2):196-200.
2. Kasapçopur Ö, Arısoy N. Henoch-Schonlein purpura. Turk Arch Ped 2002;37(2):122-9.
3. Anıl M, Aksu N, Kara OD, et al. Henoch Schönlein Purpura in children from western Turkey: A retrospective analysis of 430 cases. Turk J Pediatr 2009;51(5):429-36.
4. Ozen S, Pistorio 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(5):798-806.
5. Ha TS, Lee JS. Scrotal involvement in childhood Henoch-Schönlein purpura. Acta Paediatr 2007;96(4):552-5.
6. Yavaşcan Ö, Çelik T, Anıl M, Kasapdemir B, Aksu N. Penis tutulumu ve Henoch-Schönlein purpurası: Olgu sunumu Turk Neph Dial Transpl 2012;21(1):98-100.
7. Güneş M, Kaya C, Koca O, Keleş MO, Karaman Mİ. Acute scrotum in Henoch-Schönlein purpura: Factor fiction? Turk J Pediatr 2012;54:194-7.
8. Niaudet P, Habib R. Methylprednisolone pulse therapy in the treatment of severe forms of Schönlein-Henoch purpura nephritis. Pediatr Nephrol 1998;12(3):238-43.
9. Sandell J, Ramanan R, Shah D. Penile involvement in Henoch-Schonlein purpura. Indian J Pediatr 2002 69(6):529-30.
10. Yang YH, Chuang YH, Wang LC, Huang HY, Gershwin ME, Chiang BL. The immunobiology of Henoch-Schönlein purpura. Autoimmun Rev 2008;7(3):179-84.