



## Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Sarı Servis Olgu Sunumu

24 Mayıs 2024 Cuma

Arş. Gör. Dr. Muhammed Enes DÜNDAR  
Doç.Dr. Nihal ŞAHİN  
Doç.Dr. Hafize Emine SÖNMEZ



# OLGU

- 5 YAŞ ERKEK HASTA

# YAKINMA

- KARIN AĞRISI, TÜM VÜCUTTA YAYGIN DÖKÜNTÜ

# ÖYKÜSÜ

- 26 nisan cuma günü tahtakurusu ısırma öyküsü olan hastanın aynı gün içinde , ilk önce karnında daha sonra yüzünde çıkan büyüklüğü 3 cm kadar ulaşan, kaşıntılı, çevresi eritemli, deriden hafif kabarık döküntüleri ortaya çıkmış.
- Dış merkeze başvuran hastaya alerji olduğu söylenip desloratadin ve antibiyotikli krem reçete edilip taburcu edilmiş.
- Daha sonra bacaklarında da döküntüler çıkmaya başlamış.

# ÖYKÜSÜ

- 30 Nisan Salı günü ilk kez karın ağrısı başlamış. Kıvrandırıcı tarzda ve tüm kadranslarda mevcutmuş. 2 kez safralı kusması olmuş. İshal, ateş yokmuş. 1 kez gaitasında parlak kırmızı renkli kan görülmüş.
- Kusmaları ve döküntüleri devam eden hastanın şiddetli karın ağrıları başlaması üzerine 2 Mayıs tarihinde dış merkeze başvurmuş. Orda 3 gün yatırılan hasta ailenin kendi isteğiyle tarafımıza başvurmuş.

# ÖZGEÇMİŞ

- **Doğum öncesi dönem:** Annenin 2. Gebeliği. Gebelik boyunca düzenli hekim ve ultrason izlemi var. İzlemlerde bir sorun saptanmamış.
- **Doğum dönemi:** Ankara Lokman Hekim Hastanesi'nde, 38+2 haftalık gebelik ertesinde vajen yoluyla, 50 cm, 3100 gr olarak doğmuş.
- **Doğum sonrası dönem:** Doğar doğmaz ağlamış. Morarma, kordon dolanması olmamış. Hemen soluk almış. Soluk alması ya da ağlaması için özel bir işlem uygulanmamış.
- YDYBÜ yatışı olmamış.
- **Beslenmesi:** 2 yaşına kadar anne sütü almış. 6. ayda ek gıdalara geçilmiş.
- **Büyüme ve gelişmesi:** Yaşıtlarına paralel olarak seyretmiş.

# SOYGEÇMİŞ

- **Anne:** 32 yaşında, Üniversite mezunu, Sınıf öğretmeni, sağ-sağlıklı
- **Baba:** 40 yaşında, Üniversite mezunu, Polis memur, sağ-hipertiroidi
- **Kardeşler:** 1. Çocuk: Erkek, 7 yaşında, sağ-sağlıklı  
2. Çocuk: Hastamız  
Düşük ve ölü doğum yok.
- **Ailede hastalık:** Yok

# FİZİK MUAYENE

• **Ateş:** 36,8 derece C

**Nabız:** 105/dk

**Solunum sayısı:** 20/dk

**Kan basıncı:** 100/60 mmHg

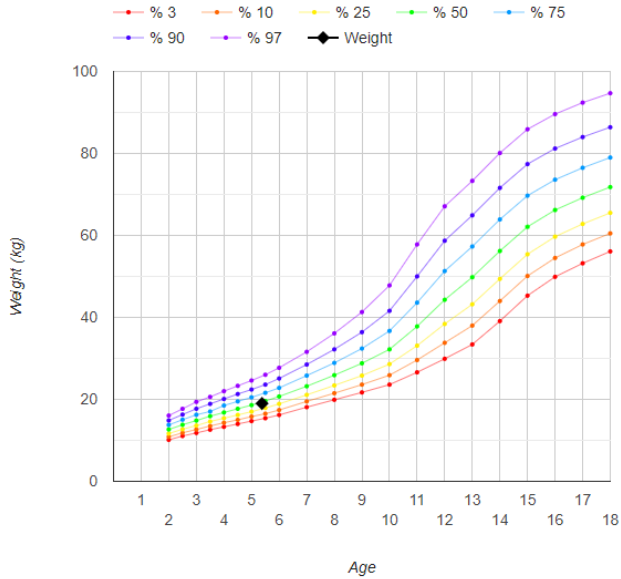
**SO2:** %98

**Ağırlık :** 19kg

**Boy :** 105 cm

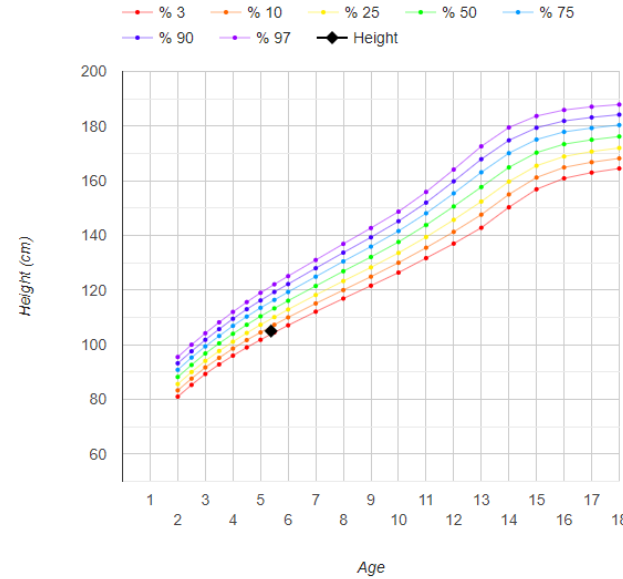
Neyzi

Weight Chart, Boy, 2-18 Ages



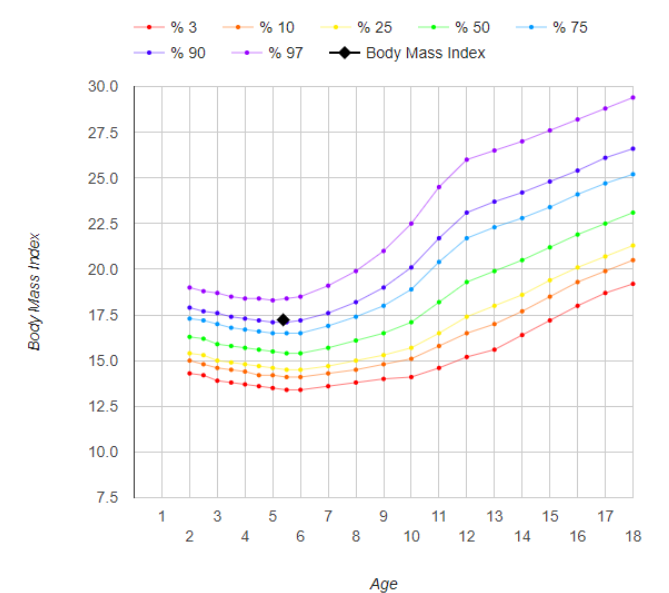
Neyzi

Height Chart, Boy, 2-18 Ages



Neyzi

Body Mass Index Chart, Boy, 2-18 Ages



# FİZİK MUAYENE – 2

**Genel durum:** Genel görünüm iyi, çevreyle ilgili, GKS:15

**Deri:** Tüm vücutta yaygın bulunan ekstremitelerde distallerinde yoğunlaşan basmakla solmayan purpurik döküntüleri mevcut. Döküntüler daha çok alt ekstremitelerde yaygın şekilde, karın ve sırt bölgesinde seyrek, el sırtlarında kollarda yaygın, kulak memesinde de var olan basmakla solmayan, palpable, eritemli döküntüleri mevcut.

**Baş boyun:** Saç ve saçlı deri doğal, normal bombelikte. Kafa yapısı simetrik. Kraniyotabes iki yanlı yok. Tortikollis, guatr, kitle, toplardamar dolgunluğu yok.

**Gözler:** Çekiklik, epikantus, hipo-telorizm / hiper-telorizm yok. Işık refleksi iki yanlı var. Pupiller izokorik. Konjonktiva ve skleralar doğal. Gözlerin her yöne hareketi doğal.

**Kulak, burun, boğaz dizgesi:** Kulak biçimi, yerleşimi, dış kulak yolu, kulak zarları doğal. Burun kanatları, bölmesi, mukozası doğal. Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. Dudaklar, mukozalar, dişler, dişeti, dil doğal. Yumuşak-sert damak, küçük dil, boğaz, bademcikler doğal. Akıntı yok.

**Dolaşım dizgesi:** Kalp tepe atımı 5. Kaburgalar arası aralıkta. Kalp ritmi doğal. Kalp sesleri S1, S2 doğal. S3 yok. Üfürüm yok. Tril ele gelmiyor. Femoral atardamar nabızları iki yanlı alınıyor.

# FİZİK MUAYENE – 3

**Ürogenital dizge** : Erkek, Haricen erkek. Anomali saptanmadı. **Penil bölgede palpable döküntüleri mevcut.** Skrotum ödemi yok.

**Kas - iskelet dizgesi:** Kas kitlesi ve tonusu doğal. Ödem yok. Çomak parmak yok. Tırnaklar doğal, kılcak damar geri dolum süresi normal (<2 sn).

**Sinir dizgesi:** Bilinç açık. İletişim, yönelim, çevreyle ilgi normal. Zihinsel durumunda özellik yok. Kas gücü, tonusu normal. Kafa çifti sinirlerinin muayenesi doğal. Derin tendon refleksleri iki yanlı doğal.

**Solunum dizgesi:** Göğüs biçimi doğal. Rozari yok. Her iki göğüs yarısı solunuma eşit katılıyor. Morarım, solunum sıkıntısı, takipne yok. Çekilme yok. Hışıltı yok. Dinlemekle ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.

**Karın:** Çöküklük / kabarıklık / kitle yok. Damarlanma normal. Bağırsak sesleri doğal. Üfürüm yok. Duyarlık, defans, rebound yok. Karaciğer sağ ve sol lobu ele gelmiyor. Dalak ele gelmiyor. Traube alanı açık. Asit matitesi alınmadı. Fıtık saptanmadı.





ÖN TANILARINIZ NELERDİR ?  
HANGİ TETKİKLERİ İSTERSİNİZ ?



# TETKİK

## Tam İdrar Tetkiki

- Renk - Renksiz
- Bulanıklık - BERRAK
- pH - 6,5 .
- Dansite - 1,008 .
- Kan - NEGATİF(-)
- Lökosit - NEGATİF(-)
- Glukoz - NEGATİF(-)
- Protein - NEGATİF(-) mg/dL
- Bilirubin - NEGATİF(-) mg/dL
- Keton - NEGATİF(-) mg/dL
- Nitrit - NEGATİF(-)
- Urobilinojen - NORMAL

WBC (Lökosit) - <b>12,44 x10<sup>3</sup>/μL</b>	3.46 – 10.04
NEU (Nötrofil Sayısı) - <b>10,550 x10<sup>3</sup>/μL</b>	1.47 – 7.34
LYM (Lenfosit Sayısı) - 1,630 x10 <sup>3</sup> /μL	1.05 – 3.17
HGB (Hemoglobin) - 13,20 g/dL	12.1 – 16.6
PLT (Trombosit) - <b>402 x10<sup>3</sup>/μL</b>	172 - 380
CRP - 1,68 mg/L	<5
Sedimentasyon - 8 mm/h	<15

Protein (İdrar) - 12,6 mg/dL
Protein/Kreatinin Oranı (idrar) - 170,73 mg/g kreatinin
Kreatinin (İdrar) - 73,8 mg/dL

Kreatinin - 0,28 mg/dL	0.7- 1.2
AST (SGOT) - 24,3 U/L	<40
ALT (SGPT) - 8,2 U/L	<41
Albumin - 41,1 g/L	39,7 – 49,4
(Na) - 134 mmol/L	136-145
(K) - 5,09 mmol/L	3.5 – 5.1
Klor (Cl) - 99 mmol/L	98 - 107

# TETKİK-2

## ABDOMEN USG

- Karaciğer boyutları normaldir, konturları düzenlidir. Parankim ekosu homojen izlenmektedir. Solid-kistik kitle lezyon izlenmemiştir.
- Safra kesesi boyutları ve duvar kalınlığı normaldir. Lümen içinde patoloji izlenmedi. İntra-ekstra hepatik safra yolları normal izlenmektedir.
- Dalak boyutları normaldir, konturları düzenlidir. Parankim ekosu homojendir, solid kitle lezyon izlenmedi.
- Pankreas boyutları ve ekosu normaldir. Paraaortik alan doğaldır.
- Bilateral böbrek boyutları normaldir, konturları düzenlidir. Bilateral parankim eko ve kalınlıkları normaldir. Bilateral böbreklerde taş, hidronefroz izlenmemektedir.
- Mesane konturları düzenlidir. Lümen içi patoloji saptanmadı.
- Batında serbest sıvı izlenmedi.
- **Apendiks vizualize edilemedi. İnvajinasyon düşündürür bulgu saptanmadı.**

Ön tanınız nedir ?

## IgA Vaskülitisi (IgAV) / Henoch – Scönlein Purpurası (HSP)

- Daha çok kılcal damar, venül, arteriyol gibi küçük çaplı damarlarda IgA1 baskın immun depolanmalarla karakterize bir vaskülitik hastalıktır.
- İmmunolojik, genetik ve çevresel faktörlerin rol oynadığı, IgA'nın damar duvarında birikmesiyle karakterize, altta yatan nedenin tam olarak bilinmediği bir hastalıktır.

# İNSİDANS

- 3-15 yaş arası erkeklerde daha sıktır.
- 10-70 /100.000 <17 yaş
- Çoğu çalışmada erkek/kadın oranı 1.2:1 ila 1.8:1 arasında değişmekte
- Vakaların yaklaşık yarısında; önce bir üst solunum yolu enfeksiyonu, özellikle Streptococcus'un neden olduğu enfeksiyonlar gelir.
- Diğer enfeksiyöz ajanlar, aşılar ve **böcek ısırıkları** da HSP için olası tetikleyiciler arasında yer almaktadır.
- Ailesel Akdeniz Ateşi olan hastalarda HSP oranı önemli ölçüde daha yüksek olarak görülmüş. (%5)

# KLİNİK BELİRTİ VE BULGULAR

- Hastalığın tipik ve en sık belirtisi, özellikle alt ekstremitelerde görülen **palpe edilebilen purpura**dır. **Bu lezyonlar basmakla solmaz. Genellikle 3-10 gün sürer.**
- Bazı hastalarda döküntüler büllöz karakterde olabilir.
- Eklem tutulumu genellikle büyük eklemlerde görülebilir. Tutulum non-eroziv artrit şeklindedir.
- El ve ayak sırtında, göz çevresinde, skalpta, skrotumda subkutan ödem görülebilir.
- HSP'nin karakteristik bulgusu etkilenen organlar içinde IgA immün komplekslerinin eşlik ettiği lökositoklastik vaskülittir.

# KLİNİK BELİRTİ VE BULGULAR -2

- Gastrointestinal tutulum genellikle kusmanın eşlik ettiği karın ağrısıyla kendini gösterir.
- Gastrointestinal tutulum vakaların yaklaşık 2/3'ünde görülür ve döküntülerin başlamasından itibaren genellikle 1-4 hafta içinde ortaya çıkar. Nadiren tipik döküntüler başlamadan önce karın ağrısı ile hastalık başlayabilir.
- Açıklanamayan şiddetli kolik şeklinde karın ağrısı olan çocuklarda, özellikle el ve ayak sırtlarında ödem de var ise, yakın zamanda gelişebilecek IgAV/HSP döküntüsü açısından dikkat edilmelidir.
- Gastrointestinal tutulum basit bir karın ağrısından, masif gastrointestinal kanama ve invaginasyona kadar değişen şiddette olabilir.



# KLİNİK BELİRTİ VE BULGULAR -3

- Renal tutulum genel olarak olguların üçte birinde (%20-55) oranında görülmektedir.
- Renal tutulum olan hastaların %85'i ilk 4 hafta içinde, %91'i ilk 6 hafta içinde, %97 ise ilk 6 ay içinde bulgu verir.
- Renal tutulum mikroskopik hematüri, proteinüri, nefritik sendrom, nefrotik sendrom, renal yetmezlik gibi değişken şiddetlerde karşımıza çıkabilir.
- Hafif geçici proteinüri, mikroskopik hematüri sık görülse de son dönem böbrek yetmezliğine gidecek kadar ağır böbrek tutulumu nadir ancak olası bir durumdur.

# KLİNİK BELİRTİ VE BULGULAR -4

**Tablo 1. IgA Vaskülit Renal Tutulum Sınıflaması**

<b>Hafif</b>	Normal glomerüler filtrasyon hızı (>80ml/dk/1.73m <sup>2</sup> ) ve hafif proteinüri (sabah ilk idrarında spot idrar protein/kreatinin oranı <100 mg/mmol) veya orta proteinüri (sabah ilk idrarında spot idrar protein/kreatinin oranı : 100-250 mg/mmol)
<b>Orta</b>	Renal biyopside <%50 kresent varlığı ve azalmış glomerüler filtrasyon hızı (<80 ml/dk/1.73 m <sup>2</sup> ) veya ciddi persistan proteinüri (>250 mg/mmol, en az dört haftadır olan)
<b>Ciddi</b>	Renal biyopside >%50 kresent varlığı ve azalmış glomerüler filtrasyon hızı (<80 ml/dk/1.73m <sup>2</sup> ) veya ciddi persistan proteinüri
<b>Persistan proteinüri</b>	Sabah ilk idrarın spot idrar protein/kreatinin oranı >250 mg/mmol (en az 4 haftadır olan) Sabah ilk idrarında spot idrar protein/kreatinin oranı >100 mg/mmol (en az 3 aydır olan) Sabah ilk idrarında spot idrar protein/kreatinin oranı >50 mg/mmol (en az 6 aydır olan)

**Tablo 3. Renal Tutulum Olan Hastalarda Takip ve Tedavi Önerileri**

Mikroskopik hematüri ve proteinüri varlığında renal fonksiyonlar normale takip önerilir.
Persistan olmayan orta ve ciddi proteinüride takip önerilir.
Ciddi proteinüri veya azalmış glomerüler filtrasyon hızı varlığında pediatrik nefrolojiye konsülte edilmesi önerilir.
Persistan proteinüri varlığında pediatrik nefrolojiye konsülte edilmesi önerilir.
Persistan proteinüride anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri kullanılabilir.

Protein (İdrar) - 12,6 mg/dL  
Protein/Kreatinin Oranı (idrar) - 170,73 mg/g kreatinin  
Kreatinin (İdrar) - 73,8 mg/dL

# KLİNİK BELİRTİ VE BULGULAR - 5

- Hastalık ürogenital bölgeyi de tutabilir. En yaygın olarak skrotum tutulumu görülür. Bunun yanı sıra üreter, mesane, prostat, testis ve penis gibi ürolojik tutulum bildirilmiştir
- IgAV'lı erkeklerde skrotal tutulum oranı yüzde 2 ila 38 arasında değişmektedir. Klinik bulgular ağrı, hassasiyet ve ilgili testis ve/veya skrotumun şişmesini içerir.
- Tek bildirilen raporlar ve bazı vaka serilerinde baş ağrısı nöbetler ensefalopati (hem hipertansif ensefalopati hem de [PRES]) fokal nörolojik defisitler ataksi intraserebral kanama ve merkezi ve periferik nöropati dahil olmak üzere IgAV'lı çocuklarda nörolojik belirtileri belgelemektedir. Merkezi sinir sistemi tutulumu bulgularının çoğu, hemorajik inme ile ilişkili ara sıra kalıcı sekeller dışında geçicidir.
- Keratit ve üveit, IgAV'ın nadir görülen sekelleridir ve genellikle başka hastalığa işaret eder.
- Solunum sisteminde hazırlanmış akciğer difüzyon kapasitesine ve hafif interstisyel değişikliklere yol açtığını gösteren çalışmalar mevcut.

# TANI

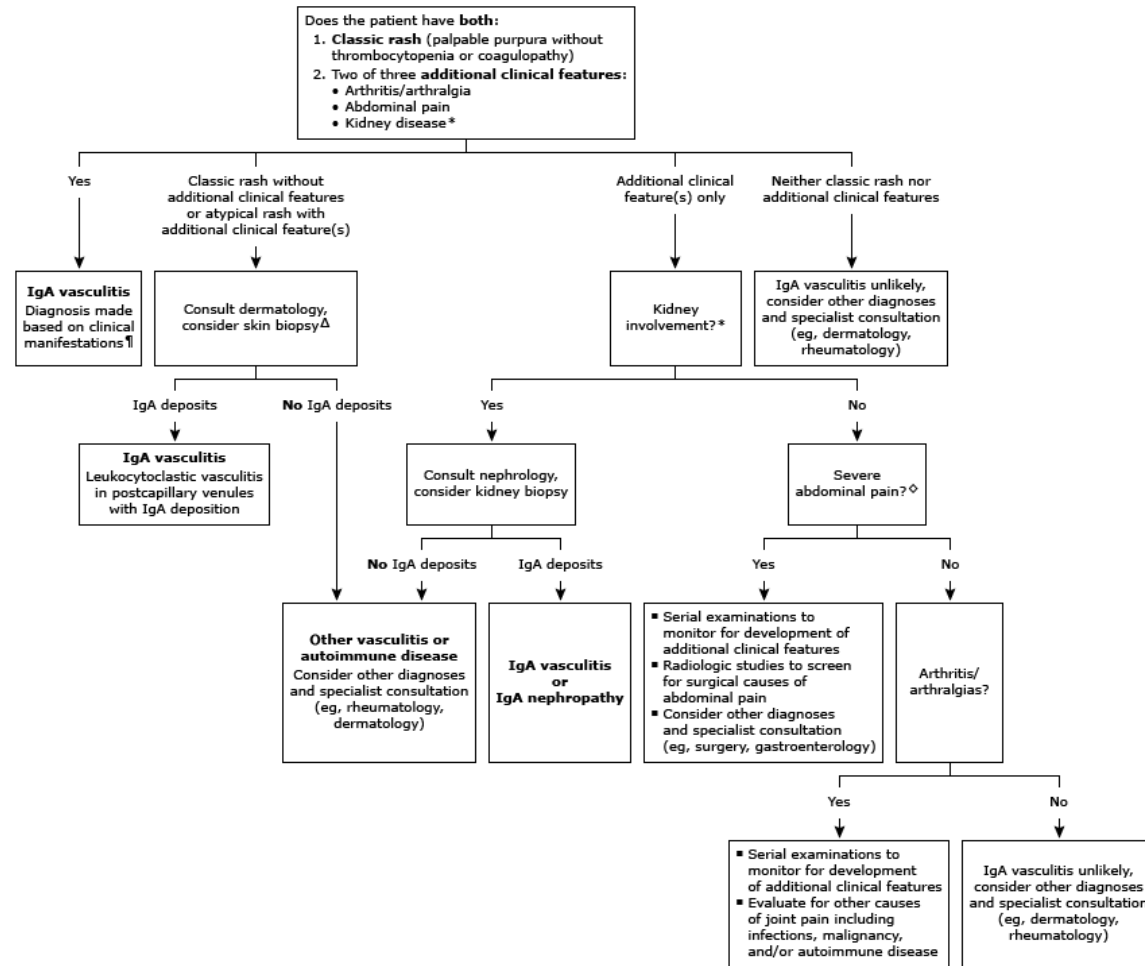
**Tablo 2. IgA Vaskülit (Henoch-Schönlein Purpurası) Sınıflama Kriterleri (2008 Ankara PReS/EULAR/PRINTO Sınıflaması)**

Kriter	Tanım
<b>Purpura (Zorunlu Kriter)</b>	Purpura (palpabl ve gruplar şeklinde) veya peteşi, alt ekstremitte ağırlıklı olacak ve trombositopeni olmayacak) Eğer purpura atipik bir dağılım gösteriyor ise biyopsi ile IgA birikimi gösterilmesi gerekmektedir.
<b>Purpuraya aşağıdaki 4 bulgudan en az birinin eşlik etmesi</b>	
<b>Karın ağrısı</b>	Akut, yaygın ve kolik şeklinde olmalı (İnvaginasyon ve gastrointestinal kanama da dahildir)
<b>Histopatoloji</b>	Ağırlıklı olarak IgA birikiminin olduğu lökositoklastik vaskülit veya ağırlıklı olarak IgA birikiminin olduğu proliferatif glomerulonefrit
<b>Artrit, artralji</b>	Artrit: Akut eklem şişliği veya ağrı ve hareket kısıtlılığının beraber olması Artralji: Eklem şişliği veya hareket kısıtlılığının eşlik etmediği akut eklem ağrısı
<b>Renal tutulum</b>	Proteinüri: >0.3 gr/gün; spot idrar albümin/kreatinin >30 mmol/mg veya dipstick testinde 2+ veya daha fazla protein Hematüri: eritrosit silendirleri; idrar mikroskopisinde >5 eritrosit olması

# TANI - 2

- Tam kan sayımı
  - ESH, CRP
  - ALT, AST
  - Üre, Kreatinin, Albumin
  - TİT, Spot idrarda protein/kreatinin istenmelidir.
  - Kan basıncı ölçülmelidir.
- 
- Gastrointestinal bulgular varsa abdomen usg
  - Gaitada gizli kan yanlış pozitiflik oranı yüksek olduğu için önerilmez.
  - Erkek hastalar skrotal tutulum açısından muayene edilmelidir.
  - HSP'nin Ailevi Akdeniz Ateşi(AAA) ile birlikteliği sık olduğu için her hasta AAA hastalığı açısından değerlendirilmelidir.
  - Özellikle adölesan yaş grubu SLE açısından sorgulanmalıdır.
  - Atipik lezyon varlığında cilt biyopsisi önerilebilir. Özellikle nekrotik lezyonlardaki proteolitik enzimler nedeniyle IgA depolanması görülmeyebilir. Bu nedenle biyopsi en yeni lezyondan alınmalıdır. Ancak yine de IgA depolanmasının gösterilememesi tanıyı dışlamaz.

## Evaluation of a patient with suspected IgA vasculitis



IgA: immunoglobulin A.

\* Kidney disease is defined as proteinuria with protein-to-creatinine ratio  $\geq 0.2$  and/or hematuria.

¶ No further confirmatory testing needed, but additional testing may be performed to guide management.

Δ A skin biopsy is not necessary to confirm the diagnosis if there is a classic rash. However, if the patient has features atypical for IgA vasculitis, then a skin biopsy can help confirm the diagnosis and guide treatment decisions. In addition, patients who are stable and require only conservative/symptomatic therapy typically do not need biopsies, but biopsies can be obtained if the patient is worsening or not improving.

◇ Severe abdominal pain is defined as pain that interferes with the ability to eat, drink, sleep, or do other normal activities and may require hospitalization.

# AYIRICI TANI

- IgA Nefropatisi
- Akut Apandisit
- İntussuseption
- Bağırsak enfarktüsü
- Perforasyon
- Septik artrit
- Reaktif artrit
- Toksik Sinovit
- SLE
- JIA
- ARA
- Granülamatöz Polianjitis
- Hipersensitivite vaskülit
- Akut İnfantil Hemorajik Ödem



# TEDAVİ

- Cilt ve muskuloskeletal tutulum varlığında istirahat ve NSAİİ'ler önerilmektedir.
- Renal tutulum varlığında NSAİİ'ler dikkatli kullanılmalıdır.
- Ağır cilt lezyonları ve gastrointestinal tutulum durumunda kısa süreli steroid tedavisi verilebilir. (1-2 mg/kg/gün iv veya oral, 3-4 hafta içinde azaltılıp kesilir).
- Ciddi gastrointestinal tutulumda ise pulse metilprednisolon (10-30 mg/kg/gün, maksimum 1000mg, 3 ardışık gün)verilebilir.
- Erken dönemde verilen profilaktik steroid tedavisinin renal tutulum riskini azaltmadığı gösterilmiştir.



# PROGNOZ

- IgAV/HSP genellikle iyi seyirli, kendini sınırlayan bir vaskülitir.
- En önemli komplikasyonu böbrek tutulumudur ve hastalığın prognozunu renal tutulum belirler. Ancak gelişen tedavi yaklaşımları sayesinde uzun dönemde böbrek yetmezliği riski oldukça düşüktür.
- Hastaların kontrol takiplerinde kan basıncı ölçülmelidir.
- Nüks durumunda MEFV gen analizi, ANA, Anti DsDNA, C3, C4, ANCA testlerinin bakılması önerilir.

İdrar tahlilleri hastalığın;

- ilk ayında haftada 1
- 3. aya kadar iki haftada 1
- 6. aya kadar ayda 1,
- 2 yıla kadar 3 ayda 1 bakılmalıdır.

\*\*TİT ve spot idrarda protein/kreatinin

# Eve götürülecek mesajlar...

- Palpabl purpura ile başvuran hastalarda enfeksiyöz ve hematolojik nedenler mutlaka dışlanmalıdır.
- IgA vaskülitini kendini sınırlayan iyi seyirli bir hastalıktır.
- Ancak döküntü dışında özellikle renal ve gastrointestinal tutulumlar açısından dikkat edilmelidir.

# Kaynakça

- Sözeri, B., Aktay Ayaz, N. & Çakan, M. (2021). *Pediatric Romatoloji Pratik Uygulamalar*. Ankara, Ema Tıp Kitapevi
- [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com)

