

## HENOCH - SCHÖNLEİN PURPURASINDA SANTRAL SİNİR SİSTEMİ TUTULUMU ( Bir Olgu Sunusu )

Oktay Karatan\*

Kenan Ateş\*\*

Bülent Erbay\*

Neval Duman\*\*\*

Ergün Ertuğ\*

Henoch-Schönlein purpurası (HSP) purpura, eklem tutulumu, gastrointestinal semptomlar ve glomerülonefritle karakterize, pekçok organı etkileyebilen sistemik nekrotizan bir vaskülitir. Sıklıkla çocuklarda olmak üzere, her yaş grubunda görülebilir ve erkekler biraz daha sık etkilenirler. Genelde, 1 - 2 haftada spontan olarak gerileme eğilimindedir. Ancak, haftalar ve aylarca da sürebilir. Bu zaman dilimi içinde bir veya birden fazla sayıda rekürrens ortaya çıkabilir. Az sayıda olguda ise, hastalık kronikleşir (4,15).

Bilinen yerleşim yerleri dışında, seyrek olarak akciğer (5,7) ve nadiren kalp, pankreas, testis, epididimis, karaciğer, safra kesesi tutulumları da bildirilmiştir (3,8,9,13). Nörolojik belirtilere HSP'lı olgularda seyrek rastlanır ve primer olarak sinir sistemi tutulumuna mı, yoksa nefropatiye sekonder hipertansiyon ve metabolik bozukluklara mı bağlı olduğu tartışmalıdır.

Seyrek rastlanılması göz önüne alınarak, konvülziyonlarla kendini gösteren, santral sinir sistemi (SSS) tutulumlu kronik HSP'lı bir olgunun sunulması uygun görülmüştür.

### OLGU SUNUSU

Yirmiüç yaşında erkek hasta Temmuz 1990'da vücudunda yaygın purpura, karın ve diz ağrısı, bulantı ve kusma nedeniyle başvurdu. Semptomların başlangıcından beş gün önce üst solunum yolu infeksiyonu ve aspirin kullanımı tanımlıyordu. Hastane kayıtlarından Ekim

\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Nefroloji Bilim Dalı Profesörü

\*\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görv.

\*\*\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Nefroloji Bilim Dalı Doçenti.

1978'de benzer bulgularla HSP tanısı aldığı, aynı zamanda semptom-suz hematüri-proteinüri şeklinde böbrek tutulumu da bulunduğu, kısa süreli steroid tedavisi ile tüm belirtilerin kaybolduğu ve bir daha tekrarlamadığı öğrenildi.

Fizik muayenede bacak, kol ve ellerin ekstensör yüzlerinde, gluteal bölgede ve gövdenin alt kısmında palpabl purpurik döküntüler ve karında yaygın hassasiyet saptandı. Hipertansiyon, ödem ve artrit bulunmuyordu. İdrar sedimentinin mikroskopik incelemesinde bir büyük büyütme alanında bol eritrosit ve 2-3 granüler silendir gözlemlendi. Yirmidört saatlik idrar miktarı 1000-1500 cc ve proteinüri 3.5 gr/gün idi. Hematokrit % 43, eritrosit sedimentasyon hızı 30 mm/saat bulundu. Gaitada gizli kan saptanmadı. Trombosit sayısı 270000/mm<sup>3</sup>, kanama zamanı 2.1 dakika, pıhtılaşma zamanı 5.45 dakika, protrombin zamanı 13 saniye ve PTT 65 saniye idi. Kreatinin klirens 103 ml/dk, serum albümin düzeyi 3.3 gr/dl ölçüldü; BUN, kreatinin ve elektrolit düzeyleri de dahil diğer biyokimyasal tetkikler normal bulundu. ASO titresi negatif idi ve boğaz kültüründe patojen mikroorganizma üremedi. İmmünolojik tetkiklerden serum IgA düzeyi 462 mg/dl bulundu; IgG, IgM, C3, C4 düzeyleri normal, romatoid faktör negatifti.

HSP tanısı konularak, hastaya 40 mg/gün dozunda kortikosteroid (fluocortolen) tedavisi başlandı. Purpura ve idrar bulguları 15 gün, diğer klinik belirtiler ise üç gün içinde kayboldu. Daha sonra doz giderek azaltarak, steroid tedavisi bir ay sonra kesildi.

Ancak, Ekim 1990'da hasta yaygın purpura nedeniyle tekrar başvurdu ve idrarda makroskopik hematüri ile 3 gr/gün proteinüri saptandı. Ödem hipertansiyon, oligüri ve toksik madde retansiyonu yoktu. Hastaya yeniden 80 mg/gün dozunda kortikosteroid (fluocortolen) verildi. Takip edilen hastada purpuraların azalmakla beraber kaybolmadığı ve mikroskopik hematüri ile 0.5-1 gr/gün düzeyinde proteinürinin devam ettiği gözlemlendi. Kasım 1990'da yapılan böbrek biyopsisinde hafif derecede fokal mezangial proliferasyon, fokal tubuler atrofi ve seyrek interstisyel infiltrasyon görüldü. Kronik hastalık gelişimi düşünülerek, tedaviye 100 mg/gün dozunda siklofosamid eklendi.

Bu şekilde izlenen hasta, Ocak 1991'de bir gün arayla ilki jeneralize ve ikincisi parsiyel olmak üzere iki kez konvülziyon geçirdi. Göz dibi bulguları normaldi ve fokal nörolojik defisit saptanmadı. Purpurik lezyonlarda hafif bir artış gözlemlendi, ancak hipertansiyon, ödem, oligüri yoktu ve BUN, serum kreatinin ve elektrolit düzeyleri normaldi. Mikroskopik hematüri ise devam ediyordu.

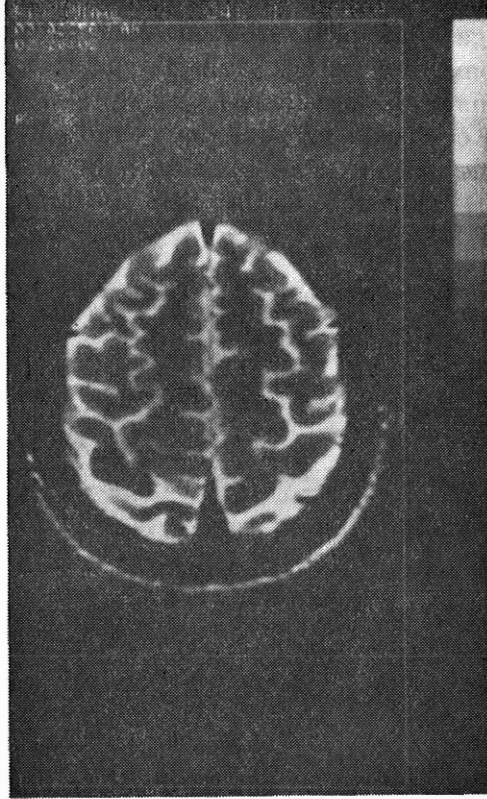
EEG'de sentro-temporal bölgelerde belirgin olmak üzere diken ve keskin yavaş dalga kompleksi deşarjları gözlemlendi ve bu bulgular epileptiform bir anomalinin varlığı şeklinde yorumlandı. Yapılan beyin manyetik rezonans (MR) incelemesinde sağ lateral ventrikül komşuluğundaki beyaz cevherde ve sentrum semiovale beyaz cevherinde mikroanjiopatilerle uyumlu olabilecek milimetrik hiperintens alanlar saptandı (Şekil 1). Mevcut bulgular SSS tutulumu olarak değerlendirildi.



Şekil 1 - Konvülsiyonların ortaya çıktığı evrede yapılan beyin manyetik rezonans incelemesinde sağ lateral ventrikül komşuluğundaki beyaz cevherde ve sentrum semiovale beyaz cevherinde mikroanjiopatilerle uyumlu hiperintens alanlar.

dirildi ve 20 mg/gün kortikosteroid ve 100 mg/gün siklofosfamid şeklindeki tedaviye Maliasin 100 mg draje (barbexaclon) 1x1 eklendi ve daha sonra doz 3x1'e yükseltildi. Maliasin'e 2.5 ay devam edildikten sonra Nisan 1991 sonunda kesildi.

Son olarak Temmuz 1991'de kontrol edilen hastada gluteal bölgede tek tük purpurik döküntüler ile mikroskobik hematüri ve 0.5 gr/gün proteinüri devam ediyordu. Herhangi bir ilaç almayan hastada, konvülsiyonlar bir daha tekrarlamadı. Bu sırada yapılan kontrol EEG'si normal bulundu. Beyin manyetik rezonans incelemesinde ise lezyonlar azalmakla birlikte sebat ediyordu (Şekil 2).



Şekil 2 - Semptomsuz evrede yapılan kontrol beyin manyetik rezonans incelemede aynı bölgelerde sebat eden lezyonlar.

### TARTIŞMA

Henoch - Schönlein purpurası (HSP) hipersensitivite vaskülitlerinin farklı bir alt grubunu oluşturur ve etyopatogenezi kesin olarak bilinmemektedir. Etkilenen dokuların kapiller ve küçük arteriollerinde akut evrede perivasküler infiltrasyon, fibrinoid nekroz, trombosit tıkaçları ve interstisyel ödemle karakterize aseptik vaskülit görülür. İmmünfloresan incelemede damar duvarlarında ve mezangiumda IgA içeren immün kompleks birikimlerinin saptanması, olguların yaklaşık yarısında serum IgA düzeyinde yükselme olması, dolaşımda IgA içeren immün komplekslerin varlığı ve IgA üreten mononükleer hücrelerin sayısında artış bulunması; IgA içeren immün komplekslerin hastalığın patogeneziinde primer rol oynadığını düşündürmüştür. An-

çak, bu immün komplekslerin nasıl oluştuğu ve doku hasarına nasıl yol açtıkları kesin olarak aydınlatılamamıştır. Dolaşan immün komplekslerin varlığını, hatta dokularda birikimini her zaman hastalığın izlememesi nedeniyle, genetik bir eğilimin olabileceği ileri sürülmüştür. IgA içeren bu immün komplekslerin alternatif yol aracılığıyla kompleman sistemini aktive ettikleri ve böylece doku hasarına yol açtıkları günümüzde en fazla kabul gören görüştür (4,14,15).

HSP'lı olgularda seyrek olarak konvülziyonlar, davranış değişiklikleri, fokal nörolojik defisitler, ensefalopati ve periferik nöropati gibi nörolojik belirtilere rastlanmaktadır (1,2,6,10,11,12). Bu belirtilerin insidansı % 2 - 5 olarak bildirilmekte ve en fazla sıklıkla fokal veya jeneralize konvülziyonlar ile davranış değişiklikleri görülmektedir (1). Bizim 38 olguluk serimizde (yayında), sadece bir hastada (% 2.63) konvülziyonla kendini gösteren SSS tutulumu gözlenmiştir.

HSP seyrinde ortaya çıkan nörolojik komplikasyonların nedeni tartışmalıdır. SSS disfonksiyonunun patogenezinde böbrek tutulumuna bağlı hipertansiyon ve metabolik bozuklukların rolü olabileceği düşünülmüş (2,4), ancak olguların çoğunda hipertansiyon veya herhangi bir metabolik bozukluk saptanamamıştır (1,6,10). Bununla beraber, bazı olgularda hipertansiyonun serebral bozukluklara katkıda bulunabileceği unutulmamalıdır (1). Ayrıca, hastalığın tedavisinde sıklıkla kullanılan kortikosteroidler de metabolik bozukluklara yol açarak konvülziyonlara ve serebral ödeme neden olabilir (1).

Günümüzde yaygın kanı, etkilenen diğer organlarda uniform bir şekilde saptanan histopatolojik lezyonların, yani vaskülitin meningeal ve serebral parankimal damarlarda da ortaya çıktığı ve buna bağlı iskemi sonucu nörolojik belirtilerin geliştiğidir (1). Hastalığın patogenezi göz önüne alınacak olursa, IgA içeren immün kompleks birikimlerinin serebral arteriollerde de gelişebileceği akla yakın bir görüştür. Ancak, SSS lezyonlarına ait immünfloresan veya ultrastrüktürel çalışmalar yoktur.

SSS'de vaskülit sonucu gelişen iskeminin şiddetine ve lokalizasyonuna bağlı olarak kliniğe yansıyan belirtiler değişik olabilir. Jeneralize konvülziyonlar ve ensefalopati tablosu daha ziyade diffüz serebral iskemi, serebral ödem veya subaraknoid kanamaya bağlıdır. Fokal defisitler ve parsiyel konvülziyonlar ise daha lokalize serebral

tutulumu düşündürür. Semptomlar genellikle geçicidir ve bir daha tekrarlamaz. Fakat, hemorajik veya iskemik infarktların veya atrofik değişikliklerin ortaya çıkmasına bağlı olarak kalıcı nörolojik defektler gelişebilir (6).

Ayrıca, intranöral hemoraji veya vaza nervozumların vaskülitine bağlı iskemi sonucunda mononöropatiler ortaya çıkabilir (1,12). Bunların hematoma veya lokalize ödem sonucu gelişen kompresyona bağlı olma olasılıkları da vardır (12).

Kronik HSP tanısı ile izlediğimiz ve semptomsuz hematüri-proteinüri şeklinde böbrek tutulumu bulunan hastada başlangıçta ve konvülsiyonların ortaya çıktığı dönemde hipertansiyon, ödem, oligüri, elektrolit bozukluğu ve toksik madde retansiyonu bulunmuyordu. Bu nedenle ,nörolojik belirtilerin direkt olarak SSS tutulumuna bağlı olduğu düşünüldü. Konvülsiyonların akut evreden günler - haftalar sonra bile ortaya çıkabileceği bildirilmektedir (1). EEG daha belirgin olarak sentro-temporal bölgelerden kaynaklanan epileptiform bir anomalinin varlığını göstermiş ve manyetik rezonans inceleme sağ lateral ventrikül komşuluğundaki beyaz cevherde ve sentrum semiovale beyaz cevherinde mikroanjiopatilerle uyumlu olabilecek milimetrik hiperintens alanların varlığını görüntülemiştir. Bu bulgular da SSS vaskülitini desteklemektedir. Akut evreden sonra antiepileptik ilacın kesilmesine rağmen, konvülsiyonlar bir daha tekrarlamamıştır. Kontrol EEG'sinin normal olmasına karşın, manyetik rezonans incelemede lezyonların sebat etmesi hastalığın kronik vasfına bağlı olabilir. Çünkü, cilt lezyonları ve böbrek tutulum belirtileri de devam etmektedir.

Nörolojik belirtiler gelişen HSP'lı olgularda, subaraknoid veya intraserebral hemoraji, belirgin infarkt alanları veya serebral ödem olmadıkça, santral sinir sisteminde lezyonların varlığını ortaya koymak güçtür. Modern görüntüleme yöntemlerinden bilgisayarlı tomografi, SSS tutulumu bulunan olguların çoğunda negatif sonuç vermektedir (1). Bu nedenle, günümüzde ancak milimetrik düzeylerde olabilecek bu tip lezyonların tetkiki için manyetik rezonans inceleme önerilmektedir (11).

Sonuç olarak, HSP seyrinde çeşitli nörolojik semptom ve bulguların ortaya çıkabileceği ve bunların hastalık morbiditesine katkıda bulunabileceği unutulmamalıdır.

## ÖZET

Biz, konvülziyonla kendini gösteren santral sinir sistemi tutulumu gelişen, kronik Henoch-Schönlein purpuralı (HSP) 23 yaşında bir erkek hasta sunuyoruz. Manyetik rezonans incelemede beyinde milimetrik mikroanjiopatiler gösterildi.

HSP'lı seyrinde çeşitli nörolojik semptom ve bulgular ortaya çıkabilir. Bunlar, böbrek tutulumuna eşlik edebilen hipertansiyon ve metabolik bozuklukların bir sonucu olabilir. Ancak, daha büyük olasılıkla HSP vaskülitinin sinir sistemini etkilemesine bağlıdır. Bu nörolojik belirtiler hastalığın morbiditesine önemli katkıda bulunabilir.

**Anahtar Kelimeler :** Henoch - Schönlein purpurası  
Santral sinir sistemi tutulumu  
Manyetik rezonans görüntüleme

## SUMMARY

**Central Nervous System Involvement in Henoch - Schönlein  
Purpura : A Case Report**

We are reporting on the case of a 23 year old man with chronic Henoch-Schönlein purpura (HSP) complicated by central nervous system involvement with presenting convulsion. The brain magnetic resonance imaging demonstrated milimetric microangiopathies.

Various neurologic symptoms and signs can occur during the course of HSP. It may be a consequence of the hypertension and metabolic derangements that can accompany renal involvement. More likely, the vasculitis of HSP can involve the nervous system. These neurologic manifestations may add significantly to the morbidity of the illness.

**Key Words :** Henoch-Schönlein purpura  
Central nervous system involvement  
Magnetic resonance imaging

## KAYNAKLAR

1. Belman AL Leicher CR Moshe SL Mezey AP : Neurologic manifestations of Schönlein-Henoch purpura : Report of three cases and review of the literature. *Pediatrics* 75 : 687-692, 1985.
2. Bilaloğlu N : Schönlein-Henoch syndrome. *Clin Pediatr* 2 : 541-544, 1963.
3. Branski D Gross V Gros-Kieselstein E et al : Pankreatitis as a complication of Henoch-Schönlein purpura. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1 : 275-276, 1982.

4. Cameron JS : Henoch-Schönlein nephritis. In Textbook of Nephrology : Massry SG, Glasscock RJ (eds.) Second edition. Williams & Wilkins, Baltimore, pp 714-719, 1989.
5. Cream JJ Gumpel JM Peachey RDG : Schönlein-Henoch purpura in the adult. QJM 39 : 461-484, 1970.
6. Foscl S Artmann H : Severe encephalopathy in Schönlein-Henoch purpura. (Abstract) Klin Padiatr 202 : 109-111, 1990.
7. Kathvria S Chejfet G : Fatal pulmonary Henoch-Schönlein syndrome. Chest. 82 : 654, 1982.
8. Kereiakes DJ Ports TA Finkbeiner W : Endomyocardial biopsy in Henoch-Schönlein purpura. Am Heart J 107 : 382-385, 1984.
9. Kumon Y Hisatake K Chikamori M et al : A case of vasculitic cholecystitis associated with Schönlein-Henoch purpura in an adult. Gastroenterol Jpn 23 : 68-72, 1988.
10. Meadow SR Glasgow EF White RHR et al : Schönlein-Henoch nephritis QJM 163 : 241-258, 1972.
11. Palesse N Marrelli A Legge MP Callucci M : Neurological complications of Henoch-Schönlein syndrome : contribution of magnetic resonance to the diagnosis. (Abstract) Ital J Neurol Sci 10 : 351-355, 1989.
12. Ritter F Seay A Lahey M : Peripheral mononeuropathy complicating anaphylactoid purpura. J Pediatr 103 : 77-78, 1983.
13. Ross WB Davis-Reynolds LM : Epididymal involvement in Henoch-Schönlein purpura mimicking testicular torsion. (Abstract) JR Coll Surg Edinb 32 : 247, 1987.
14. Waldo FB : Is Henoch-Schönlein purpura the systemic form of IgA nephropathy? Am J Kid Dis 12 : 373-377, 1988.
15. Wolff SM : The vasculitic syndromes. In Cecil Textbook of Medicine : Wyngaarden JB, Smith LH (eds). 18th. edition. WB Saunders Company, Philadelphia, pp 2025-2028, 1988.