

Henoch Schonlein Purpura dengan Predominan Manifestasi Gastrointestinal

Alyssa Fairudz Shiba¹, Deborah Natasha¹, Ferry Mulyadi², dan Intanri Kurniati³

¹Dokter Umum, RSUD Dr A Dadi Tjokrodipo, Bandar Lampung

²Bagian Ilmu Kesehatan Anak, RSUD Dr A Dadi Tjokrodipo, Bandar Lampung

³Bagian Patologi Klinik, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

Abstrak

Henoch Schonlein Purpura (HSP) adalah penyakit autoimun (dimediasi IgA) dalam wujud hipersensitivitas vaskulitis, umumnya ditemukan pada anak. Terdapat abnormalitas berupa vaskulitis menyeluruh yang mengenai pembuluh darah kecil di kulit, sendi, saluran cerna dan ginjal. Ditandai dengan purpura disertai artritis atau atralgia dan dapat menyebabkan komplikasi gastrointestinal seperti intususepsi. Untuk melaporkan suatu kasus yang jarang dengan keterlibatan gastrointestinal pada kondisi HSP. Seorang anak usia 10 tahun datang dengan nyeri perut sejak 5 minggu yang hilang timbul disertai dengan BAB hitam dan bintik kemerahan di kaki dan bokong sejak 3 minggu sebelum masuk rumah sakit. Pada pemeriksaan fisik didapatkan denyut nadi 90x/m, laju napas 20x/m, suhu 36,5 C. Pada pemeriksaan abdomen bising usus (+) normal, nyeri pada palpasi di area epigastrium dan hipogastrium, massa (-), hepatomegali dan splenomegali (-). Pada status dermatologis terdapat purpura berukuran milier-lentikular, difus pada regio kruris sampai gluteal. Pemeriksaan laboratorium darah lengkap normal, BNO menunjukkan dilatasi parsial usus dan tidak didapatkan kelainan pada USG abdomen. Pasien didiagnosis dengan HSP disertai kolik abdomen suspek intususepsi dan ditatalaksana dengan tirah baring, kortikosteroid IV, antibiotik dan *proton pump inhibitor* (PPI). Manifestasi gastrointestinal pada HSP dapat ditemukan pada 30-70% kasus dan dapat menyebabkan komplikasi seperti intususepsi ileokolonal dan manifestasi ini dapat mendahului lesi kulit dan menyulitkan diagnosis.

Kata kunci : gastrointestinal, henoch schonlein purpura, kortikosteroid

Henoch Schonlein Purpura with Predominant Gastrointestinal Manifestation

Abstract

Henoch Schonlein purpura is an autoimmune disease (IgA mediated) in the form of vasculitis hypersensitivity, mostly found on children. There is an abnormality in the form of generalized vasculitis that affects small blood vessels in skin, joints, GI tract and kidney. It is characterized by purpura along with arthritis or athralgia and could cause gastrointestinal complications like intususception. To report rare incident of gastroinestinal involvement in HSP. A 10 year old girl came to Dadi Tjokrodipo Hospital complained abdominal pain since 5 weeks before that came and gone and also black stool in defecation, and reddish spots on legs and buttocks that arised 3 weeks before. On physical examination found HR 90x/m, respiratory rate 20x/m, temperature 36,5 C. On abdominal examination, bowel sounds (+) normal, pain in palpation on epigastric and hypogastric area, mass (-), and no hepatomegaly or splenomegaly. On dermatologic examination there were found purpura sized lenticular to numular, diffused on cruris to gluteal area. Laboratory results in hematology are normal, BNO showed partial dilatation of bowel and abdominal USG found no abnormality. Patient was diagnosed with Henoch Schonlein Purpura with abdominal colic ec suspect intususception and treated with bed rest, IV corticosteroids, antibiotics and proton pump inhibitor (PPI). Gastrointestinal manifestation in HSP is commonly found in 30-70% of cases and could cause complications such as ileocolonal intususception and sometimes this manifestation precede skin lesions and tribulated the diagnosis.

Keywords: corticosteroids , gastrointestinal, henoch schonlein purpura

Korespondensi: Alyssa Fairudz Shiba, Jl. Diponegoro no 125, Bandar Lampung; Hp: 081219011446; email: farlyssa@gmail.com

Pendahuluan

Henoch Schonlen Purpura (HSP) adalah vaskulitis yang paling umum yang menyerang anak-anak dengan 10-20 anak per 100.000 per tahun. Lebih dari 90% berusia di bawah 10 tahun, dengan usia rata-rata 6 tahun.¹

Vaskulitis didefinisikan sebagai suatu proses peradangan yang terjadi pada pembuluh darah, yang mengakibatkan rusaknya dinding pembuluh darah sehingga

menyebabkan terjadinya proses hemoragik dan atau iskemia. Penyakit ini merupakan vaskulitis leukositoklastik yang berkaitan dengan pembuluh-pembuluh darah berukuran kecil dan ditandai dengan purpura tanpa penurunan kadar trombosit, artralgia, gangguan gastrointestinal dan gangguan ginjal.^{2,3}

Patogenesis penyakit ini belum seluruhnya dipahami oleh peneliti tetapi

ditemukan bahwa penyakit ini diperantarai oleh IgA sebagai respons terhadap antigen asing sehingga terbentuk adanya deposit kompleks IgA pada pembuluh darah kecil. IgA makromolekular dan IgA kompleks imun ini akan mengendap dan akhirnya akan mengaktivasi sistem komplemen melalui jalur alternatif. Deposit kompleks imun dan aktivasi komplemen ini yang akan mengakibatkan terjadinya inflamasi pada pembuluh darah kecil di kulit, ginjal, sendi, dan abdomen sehingga terjadi purpura di kulit, nefritis, dan artritis.⁴

Tetra klasik dari HSP adalah nyeri sendi, gangguan gastrointestinal dan keterlibatan ginjal. Gejala klinis ini dapat bertahan dari hitungan hari hingga bulan. Umumnya manifestasi klinis awal HSP adalah purpura dan nyeri sendi.³ Purpura dijumpai pada seluruh kasus dengan predileksi pada ekstremitas bawah sampai daerah gluteus, namun kadang-kadang dapat pula dijumpai pada tangan, muka, dan badan. Manifestasi klinis selain purpura adalah nyeri persediaan dijumpai pada 80% kasus tertama pada pergelangan kaki, lutut, dan siku. Sementara nyeri abdomen ditemukan pada 62% kasus berupa kolik abdomen, disertai mual, muntah, konstipasi, atau diare. Pada kasus-kasus tertentu dijumpai gangguan ginjal berupa hematuria makroskopik, mikroskopik dan proteinuria.⁵

Tidak ada uji diagnostik secara definitif untuk mendiagnosis HSP. Pada tahun 1990, *American College of Rheumatology* mendefinisikan kriteria untuk mendiagnosis HSP. Akan tetapi pada tahun 2006, kriteria ini akhirnya direvisi kembali. Kriteria ini mendefinisikan bahwa purpura yang dapat terpalpasi harus ada pada manifestasi klinis pasien terduga HSP, ditambah satu atau lebih: nyeri abdomen difus, hasil biopsi yang menyatakan adanya predominan deposit IgA, artritis atau artralgi, serta keterlibatan renal. Oleh karena tidak ada uji diagnostik definitif yang menyatakan HSP, pemeriksaan penunjang lain dianggap sebagai media untuk mengeksklusi adanya penyakit lain seperti darah lengkap, pemeriksaan profil koagulasi, nilai IgA, biopsi kulit, pemeriksaan fungsi ginjal serta urinalisis.⁶

Oleh karena diagnosis HSP merupakan diagnosis yang dapat diketahui secara klinis dan membutuhkan penatalaksanaan segera,

hal ini yang mendasari penulis menyusun laporan kasus ini.

Tujuan

Untuk melaporkan suatu kasus Henoch Schonlein Purpura dengan keterlibatan gastrointestinal yang insidensinya cukup jarang.

Kasus

Seorang anak perempuan berusia 10 tahun dibawa oleh orangtuanya ke RSUD Dr A Dadi Tjokrodipo dengan keluhan nyeri perut yang bersifat hilang timbul. Keluhan nyeri perut ini sudah ada sejak 5 minggu lalu. Keluhan nyeri perut menurut pasien terasa sangat berat, dengan interpretasi seperti rasa melilit. Keluhan ini muncul dan hilang tidak menentu waktunya, dan dapat berdurasi sekitar 30 menit-1 jam setiap kali nyeri perut dirasakan. Keluarga pasien mengatakan pasien sampai tidak bersekolah selama 3 minggu karena nyeri perut hebat.

Selain nyeri perut hebat, keluarga mengaku muncul bintik bintik menonjol berwarna kemerahan pada bagian tungkai-paha sampai bagian kedua bokong pasien. Awalnya keluhan bintik kemerahan ini hanya di bagian kaki lalu menyebar secara cepat. Bintik yang menonjol ini tampak tidak tegas.



Gambar 1. Purpura tidak tegas di regio cruris.



Gambar 2. Purpura di regio gluteus

Selain mengeluhkan nyeri perut dan bintik kemerahan, pasien juga mengeluhkan buang air besar yang jumlahnya sedikit dan berwarna kehitaman. Warna feses hitam agak kecoklatan, namun tidak berwarna seperti ter (aspal). Keluhan ini juga muncul 3 minggu sebelum masuk rumah sakit. Keluhan buang air besar disertai darah segar tidak ditemukan.

Sekitar 6 minggu sebelum masuk rumah sakit, pasien mengaku mengeluh demam, batuk dan pilek selama 1 minggu, karena merasa bahwa keluhan seperti flu biasa, pasien tidak melakukan pengobatan. Pasien belum pernah mengalami keluhan seperti yang telah dijabarkan sebelumnya. Pasien dan keluarga mengaku tidak memiliki riwayat alergi. Riwayat persalinan pasien normal, riwayat imunisasi dasar tidak diketahui sepenuhnya dan riwayat tumbuh kembang pasien normal.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan pasien tampak sakit sedang, compos mentis dengan tanda tanda vital: laju nadi 90 kali/menit, laju pernapasan 20 kali/menit dan suhu 36,5 °C. Pada pemeriksaan status gizi didapatkan kesan baik. Pada pemeriksaan status generalis, bagian kepala, leher, dan thoraks tidak ditemukan adanya kelainan. Pada bagian abdomen, pada inspeksi abdomen tampak datar, auskultasi bising usus (+) dalam batas normal, pada palpasi dan perkusi didapatkan nyeri tekan di bagian epigastrium dan umbilikal, tidak ditemukan adanya massa dan hepar serta lien tak teraba. Pada pemeriksaan ekstremitas, terdapat purpura eritem yang dapat terpalpasi, dengan ukuran antara milier-lentikular, tersebar difus pada ekstremitas inferior dekstra dan sinistra, dan meluas sampai area gluteus.

Pada pemeriksaan penunjang, pemeriksaan darah lengkap menunjukkan Hb 13,6 g/dL, leukosit 18.200/ μ L, trombosit 492.000/ μ L dan hematokrit 41%. Pasien juga dilakukan pemeriksaan ICT malaria untuk menyingkirkan diagnosis, namun tidak ditemukan adanya plasmodium vivax ataupun falciparum. Pada pemeriksaan urinalisis didapatkan proteinuria +1. Pasien lalu dilakukan pemeriksaan BNO dengan hasil ekspertise didapatkan gambaran dilatasi parsial usus.



Gambar 3. Hasil BNO



Gambar 4. Hasil USG Abdomen

Berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang, pasien didiagnosis dengan Henoch Schonlein Purpura dengan Kolik Abdomen suspek Invaginasi. Selama perawatan, pasien diberikan terapi medikamentosa meliputi IVFD RL 25 tetes/menit makro, Methylprednisolon 850 mg dalam 100 cc D5% IV, Cefotaxime 2 x 1 gr IV, Omeprazole 1x 20 mg IV dan direncanakan untuk USG abdomen. Pada hari kedua perawatan, pasien dilakukan pemeriksaan USG abdomen dengan ekspertise tak tampak adanya kelainan pada hepar, kandung empedu, lien, pankreas, ginjal bilateral, vesica urinaria dan uterus. Pasien diteruskan perawatan selama 6 hari dan berangsur membaik. Pasien lalu dipulangkan dan diteruskan rawat jalan pada hari ke 7.

Pembahasan

Henoch Schonlein Purpura merupakan penyakit autoimun (*IgA mediated*) berupa

hipersensitivitas vaskulitis, paling sering ditemukan pada anak-anak. Merupakan sindrom klinis kelainan inflamasi vaskulitis generalisata pembuluh darah kecil pada kulit, sendi, saluran cerna, dan ginjal, yang ditandai dengan lesi kulit spesifik berupa purpura nontrombositopenik, artritis, artralgi, nyeri abdomen atau perdarahan saluran cerna, dan kadang-kadang disertai nefritis atau hematuria. Insidensi kasus HSP pada anak memiliki jumlah lebih besar dibanding dewasa. Pada anak, insidensi HSP diperkirakan 6-22 kasus per 100.000 orang/tahun, dan pada dewasa insidensinya berkisar 3,4-14,3 kasus per 100.000 orang/ tahun.⁸

Henoch Schonlein Purpura merupakan suatu penyakit inflamasi sistemik. Beberapa hipotesis berupaya menjelaskan adanya hubungan HSP dengan infeksi. Sebanyak 50% penderita HSP biasanya didahului oleh suatu infeksi saluran pernapasan.⁹ *Group A beta-hemolytic streptococcus* (GAS) ditemukan pada 20-50% penderita dengan HSP akut melalui tes serologi maupun kultur bakteri. Baru-baru ini, reseptor plasmin yang berhubungan dengan nefritis (*nephritis-associated plasmin reseptor*/NAPlr) yang merupakan antigen GAS ditemukan pada mesangium glomerular pada anak dengan HSP nefritis (HSN). Meskipun demikian, terdapat penelitian yang menyatakan tidak ada hubungan antara HSP dengan antigen ASTO.¹⁰

Vaskulitis pada HSP terjadi karena suatu reaksi kompleks imun. Kompleks imun ini dibentuk oleh ikatan antibodi dengan *self-antigen* maupun antigen asing. Kompleks antigen-antibodi diproduksi selama terjadi respons imun normal, tetapi keadaan ini dapat menimbulkan suatu penyakit bila kompleks imun yang dihasilkan dalam jumlah banyak dan tidak dibebaskan/dibersihkan secara efisien yang pada akhirnya akan terdeposit di jaringan. Deposit kompleks imun pada dinding pembuluh darah menyebabkan inflamasi pembuluh darah dan merusak jaringan di sekitarnya yang diperantarai oleh komplemen dan reseptor Fc. Pada HSP, kompleks IgA terbentuk dan terdeposit di kulit, saluran pencernaan dan glomeruli, menyebabkan respons inflamasi lokal. Pada akhirnya timbul *leukocytoclastic vasculitis* (LcV) disertai dengan nekrosis pada pembuluh darah kecil.^{10,11}

Sebagai respon, limfokin mempunyai peranan penting pada terjadinya lesi vaskular. Sitokin pro-inflamasi non spesifik seperti *tumor necrosis alpha* (TNF- α), interleukin (IL)-6 dan IL-1 β biasanya didapatkan lebih tinggi pada anak-anak dengan HSP fase akut. Baik TNF- α maupun IL-1 dapat menstimulasi endotelium untuk mengaktifkan jalur koagulasi instrinsik dan ekstrinsik serta mengurangi aktivitas fibrinolitik. Hal inilah yang dapat menerangkan adanya trombosis yang terjadi pada vaskulitis.¹⁰

Gejala klinis mula – mula berupa ruam makula eritomatosa pada kulit ekstremitas bawah yang simetris yang berlanjut menjadi *palpable purpura* tanpa adanya trombositopenia.^{7,12} Ruam awalnya terbatas pada kulit maleolus tapi biasanya kemudian akan meluas ke permukaan dorsal kaki, bokong dan lengan bagian luar. Dalam 12 – 24 jam makula akan berubah menjadi lesi purpura yang berwarna merah gelap dan memiliki diameter 0,5 – 2 cm.¹² Beberapa peneliti mengungkapkan lesi HSP cenderung di bagian bawah karena pengaruh gravitasi membuat deposisi dari kompleks imun dan memicu inflamasi pada area area bawah. Sepertiga pasien mengalami keterlibatan di bagian ekstremitas atas dan badan.⁷

Pada 1/2 - 2/3 kasus pada anak ditandai dengan infeksi saluran napas atas yang muncul 1-3 minggu sebelumnya berupa demam ringan dan nyeri kepala.^{4,7} Artralgi dan artritis ditemukan pada 68-75% kasus dan 25% nya merupakan keluhan penderita saat datang berobat. Timbul mendahului kelainan kulit (1-2 hari); terutama mengenai lutut dan pergelangan kaki, dapat pula mengenai pergelangan tangan, siku, dan persendian jari tangan. Sendi-sendi bengkak dan nyeri, bersifat sementara dan tidak menimbulkan deformitas yang menetap.⁴

Keluhan nyeri perut ditemukan pada 35-85% kasus; biasanya timbul sesudah kelainan kulit (1-4 minggu sesudah *onset*).⁷ Nyeri perut dapat berupa kolik abdomen di periumbilikal, disertai mual dan muntah (85%). Pada 2-3% kasus dapat ditemukan intususepsi ileoilial atau ileokolonal. Diare berdarah dapat menyertai *pruritic rash*.¹ Pada 20-50% kasus ditemukan angioedema wajah (kelopak mata, bibir) dan ekstremitas (punggung tangan dan kaki). Manifestasi gastrointestinal dapat menyerupai kondisi

akut abdomen. Komplikasi dapat terjadi pada situasi ini, yaitu perforasi usus, intususepsi dan infark usus besar, yang dapat menimbulkan kematian jika tidak dilakukan tindakan pembedahan segera.¹³

Komplikasi lain yang dapat terjadi pada HSP adalah keterlibatan renal atau nefritis HSP dan keterlibatan sistem saraf pusat (SSP).¹⁴ Nefritis HSP dapat terjadi jika mengenai bagian parenkim ginjal, dengan manifestasi bisa dari hematuria mikroskopik sampai dengan proteinuria yang dapat berlanjut menjadi sindrom nefritik dan gagal ginjal. Meskipun jarang, bisa terdapat gangguan SSP pada HSP dengan onset 2-4 minggu setelah muncul gejala HSP. Gejala dapat berupa sakit kepala, kejang, emosi tidak stabil, iritabilitas dan perubahan perilaku. Gejala lain bisa meliputi ataksia, *intracerebral haemorrhage* (ICH), mononeuropati dan neuropati akson sensorik motorik yang akut.¹⁵

Pemeriksaan penunjang pada HSP umumnya tidak spesifik. Jumlah trombosit dapat normal atau meningkat, sehingga menyingkirkan kecurigaan *Idiopathic thrombocytopenia purpura* (ITP). Dapat disertai leukositosis dan anemia pada kondisi perdarahan gastrointestinal. Kadar komplemen seperti C1q, C3 dan C4 dapat normal maupun menurun.^{7,9} Pemeriksaan kadar IgA dalam darah mungkin meningkat, demikian pula limfosit yang mengandung IgA. Pada urinalisa dapat ditemukan hematuria, proteinuria, ataupun penurunan kreatinin klirens karena gangguan ginjal. Pemeriksaan imaging dilakukan umumnya pada keadaan menyerupai akut abdomen, untuk mendeteksi adanya komplikasi gastrointestinal. Penegakan diagnosis HSP dengan menggunakan kriteria dari *European League Against Rheumatism* (EULAR) 2006 dan *Pediatric Rheumatology Society* (PreS) 2006 yang meliputi: ¹

1. Harus terdapat *palpable purpura*
2. Diikuti minimal satu gejala berikut: nyeri perut difus, deposisi IgA yang dominan (pada biopsi kulit), artritis akut dan kelainan ginjal (hematuria dan atau proteinuria).

Pasien pada kasus adalah seorang anak berusia 10 tahun dengan riwayat adanya infeksi saluran pernapasan atas sebelumnya. Kemudian, pasien mulai mengeluhkan nyeri perut hebat dan sempat mengalami demam ringan. Nyeri perut dirasakan episodik, dengan awal gejala berupa nyeri ulu hati. Nyeri perut

muncul mendahului gejala timbulnya bintik pada kulit, dan bintik pada kulit berwarna kemerahan dan bersifat tidak tegas, sehingga dapat menyulitkan diagnosis. Nyeri perut semakin meningkat frekuensinya dan membuat pasien kesulitan melakukan aktivitas sekolah. Pada awal masuk RS, nyeri perut yang dialami pasien berupa nyeri di seluruh lapang perut dan menyerupai tanda akut abdomen yaitu peritonitis. Pasien masuk ke rawat inap dengan diagnosa akut abdomen disertai suspek penyakit autoimun dan setelah dikonsultasikan ke SMF Anak, pasien didiagnosis dengan Henoch Schonlein Purpura suspek intususepsi.

Manifestasi gastrointestinal pada Henoch Schonlein Purpura terjadi pada 60-65% pasien. Penjelasan inti mengenai patofisiologi gangguan gastrointestinal pada HSP adalah terjadinya deposisi kompleks imun pada pembuluh darah organ-organ gastrointestinal.¹⁶ Pada kasus, pasien diduga mengalami intususepsi, hal ini sesuai dengan literatur yang menyebutkan bahwa intususepsi pada 2-6% kasus dapat menjadi komplikasi dari vaskulitis traktus gastrointestinal pada HSP.¹⁷ Namun, yang menarik dari kasus ini adalah gejala gastrointestinal muncul 1-2 minggu sebelum ruam kemerahan muncul, dengan ruam palpable yang tidak terlalu signifikan.

Menurut Chen dan Kong 50%-80% dari total pasien HSP mengalami kelainan gastrointestinal dengan manifestasi mual, muntah, diare, nyeri kolik, dan perdarahan saluran cerna. Nyeri perut yang ditemukan selalu bersifat kolik dan sulit dilokalisir.¹⁸ Pemeriksaan fisis pada abdomen dapat ditemui adanya distensi dan kadang menampilkan keadaan yang menyerupai gejala abdomen akut sehingga mengakibatkan laparotomi eksplorasi yang tidak perlu. Gejala gastrointestinal disebabkan adanya ekstrasvasasi darah dan cairan ke dinding usus yang mengakibatkan ulserasi mukosa usus dan terkadang perdarahan.^{18,19} Komplikasi pada saluran cerna dapat berupa perdarahan masif, perforasi usus atau nekrosis dan intususepsi. Pada beberapa tahun terakhir, para peneliti melaporkan kasus dengan manifestasi baru pada sistem gastrointestinal, yaitu berupa *hemorrhagic ascites*, perforasi usus besar dan kecil, pancreatitis, dan iskemi dari duktus bilier.¹⁹

Pada sebuah penelitian di RSAB Harapan Kita pada tahun 2012, ditemukan 50 kasus dengan keterlibatan gastrointestinal dari total 70 kasus pasien HSP. Manifestasi gastrointestinal pada pasien HSP, dari 50 kasus didapatkan nyeri perut total 41 (82%), muntah 28 (56%), konstipasi 11 (22%), dan melena 6 (12%) kasus. Diantara kasus-kasus tersebut, 5 kasus merupakan rujukan dari RS lain dengan klinis yang sangat mirip apendisitis dan telah dilakukan apendektomi sebelum diagnosis HSP ditegakkan.¹⁹

Pada kondisi keterlibatan gastrointestinal pada pasien HSP diperlukan pemeriksaan penunjang berupa imaging untuk menentukan terjadinya kondisi akut abdomen. Pemeriksaan pencitraan yang dilakukan seperti foto abdomen, ultrasonografi, dan *CT scan* dapat digunakan untuk membantu membedakan pasien yang perlu intervensi bedah atau tidak, sedangkan data laboratorium tidak dapat digunakan untuk tujuan tersebut.²⁰ Pada sebuah laporan kasus dari India di tahun 2015 menunjukkan kedua pasien dengan klinis nyeri perut dan melena, dengan dilakukan *CT scan* abdomen didapatkan gambaran area multifokal pada usus kecil dengan penebalan dinding dan stratifikasi mural pada bagian usus yang menebal dan pembuluh mesenterik membesar dan cairan bebas ditemukan pada kasus pertama. Pada kasus kedua *CT scan* abdomen menunjukkan penebalan yang sirkumferis yang panjang di mid-ileus dengan pembuluh darah mesenterik dan nodus limfe membesar.²¹ Hal ini dapat terjadi karena adanya ekstrasvasasi cairan dan darah ke usus. Intususepsi merupakan komplikasi yang dapat terjadi pada keterlibatan gastrointestinal HSP. Intususepsi adalah keadaan dimana segmen usus dapat masuk ke segmen usus lainnya. Pada HSP dapat terjadi karena respon inflamasi membuat terjadinya perdarahan submukosa pada dinding usus besar, beberapa bagian akan mengalami iskemia dan nekrosis sehingga menimbulkan rasa nyeri. Kemudian, kondisi lesi perdarahan akan membuat bagian usus tertarik ke bagian usus yang lain. Karena akan saling tertekan, ini akan semakin mengurangi aliran darah ke usus dan memicu inflamasi dan pembengkakan bagian usus.²²

Pada kasus ini, pasien tidak dilakukan pemeriksaan *CT scan* abdomen namun dilakukan pemeriksaan foto BNO dan USG

abdomen. Pada foto abdomen, didapatkan gambaran dilatasi parsial usus, dan tidak ditemukan adanya gambaran free air. Dilatasi parsial usus dapat menunjukkan kemungkinan terdapat beberapa bagian usus yang mengalami nekrosis dan membuat penebalan dinding, disertai dengan ekstrasvasasi cairan ke dalam usus besar. Pada USG abdomen tidak didapatkan kelainan, tidak terdapat gambaran *doughnut sign* atau *pseudokidney sign* sehingga kecurigaan terhadap intususepsi dapat disingkirkan.

Pasien diterapi dengan metilprednisolon dosis tinggi yaitu 850 mg /IV/hari selama 3 hari dalam 100 cc D5% IV, Cefotaxime 2 x 1 gr IV dan Omeprazole 1x 20 mg IV. Pertimbangan terapi utama dengan metilprednisolon dosis tinggi sudah sesuai anjuran terapi. Umumnya kortikosteroid IV dosis tinggi digunakan dalam kasus gejala gastrointestinal yang berat, seperti sudah terjadinya iskemia usus, intususepsi atau perdarahan saluran cerna.

Pertimbangan pemberian kortikosteroid pada kondisi sangat berat seperti sindrom nefrotik menetap, edema, perdarahan saluran cerna, nyeri abdomen berat, keterlibatan susunan saraf pusat dan paru. Lama pemberian berbeda-beda, namun umumnya diberikan metilprednisolon 250-750 mg/hari/iv selama 3-7 hari yang dikombinasikan dengan siklofosfamid 100-200 mg/hari untuk fase akut HSP yang berat; dilanjutkan dengan prednison oral 100-200 mg selang sehari dan siklofosfamid 100-200 mg/hari selama 30-75 hari sebelum siklofosfamid dihentikan langsung dan *tapering-off* steroid hingga 6 bulan.^{3, 14}

Penatalaksanaan HSP dengan imunosupresan masih dalam kontroversi. Pada sebuah laporan seri kasus dari 3 pasien anak dengan keterlibatan gastrointestinal yang berat, pemberian kortikosteroid IV dosis tinggi dan dilanjutkan dengan prednison oral dan pemberian IVIG tidak membantu meredakan gejala. Ketiga pasien memiliki level faktor XIII yang rendah. Namun, dengan medikasi berupa transfusi Cryoprecipitate yang mengandung faktor XIII, gejala berangsur membaik secara dramatis dalam waktu beberapa jam.²³ Meskipun efek defisiensi faktor XIII belum sepenuhnya dipahami, namun diperkirakan faktor XIII yang rendah akan berkontribusi menjadi komplikasi

perdarahan. Terdapat kasus yang menunjukkan bahwa defisiensi faktor XIII yang berat menimbulkan perdarahan intraserebral masif dan sindrom kompartemen pada lengan karena perdarahan.²⁴

Simpulan

Kasus Henoch Schonlein Purpura dengan keterlibatan gastrointestinal merupakan kasus dengan insidensi yang relatif jarang dan seringkali menimbulkan kesalahan dalam mendiagnosis, sehingga dibutuhkan pendekatan yang teliti dalam mengarahkan diagnosis.

Daftar Pustaka

1. Hetland LE, Sursrud KS, Lindahl KH, Bygum Henoch-Schonlein purpura: a literature review. *Acta Derm Venereol.* 2017; 97:1160-61.
2. Yang YH, Tsai IJ, Chang CJ, Chuang YH, Hsu HY, Chiang BL. The interaction between circulating complement proteins and cutaneous microvascular endothelial cells in the development of childhood Henoch-Schonlein purpura. *PLoS One.* 2015; 10: e0120411.
3. Matondang C, Roma J. Purpura Henoch Schonlein. Dalam: Akib A, Munasir Z, Kurniati N, editor. *Alergi dan Imunologi Anak.* Edisi ke 2. Jakarta: BP-IDAI 2010. h.373-7.
4. Tendean S, Siregar SP. Purpura henoch-schonlein. *Sari Pediatri.* 2005; 7:45-6.
5. Pudjadi MTS, Tambunan T. Nefritis purpura henoch-schonlein. *Sari Pediatri.* 2009; 11(2):102-4.
6. Reamy BV, Williams PM. Henoch-schonlein purpura. *Am Fam Physician.* 2009; 80(7):698-700.
7. Kilic BD, Demir BK. Determination of risk factors in children with Henoch Schonlein Purpura. *Arch Rheumatol* 2018; 33(4): 395-401.
8. Lei WT, Tsai P, Chu SH, Kao YH, Lin CY, Fang LC, Shyur SD, Lin YW, Wu SI. Incidence and risk factors of recurrent Henoch Schonlein Purpura in children from a 16 year nationwide database. *Pediatric Rheumatology* 2018; 16:25.
9. Carlson JA. Cutaneous vasculitis. Dalam: Busam LK, editor. *Dermatopathology.* New York: Saunders Elsevier; 2010.p.184-209.10.
10. Prameswari R, Indramaya D, Sandhika W. Imunopatogenesis leukositoklastik pada henoch schonlein purpura. *Berkala Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin.* 2012; 24(3):186-91.
11. Abbas AK, Lichtman AH, Pillai S. *Cellular and Molecular Immunology.* Sixth Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier. 2007.
12. Chen O, Zhu XB, Ren P, Wang YB, Sun RP, Wei DE. Henoch schonlein purpura In children: clinical analysis of 120 cases. *African Health Science.* 2013; 3(1):94-9.
13. Menon P, Singh S, Ahuja N, Winter TA. Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schonlein purpura. *Dig Dis Sci.* 2013; 58: 42–5.
14. Trnka P. Henoch-Schonlein purpura in children. *J Paediatr Child Health.* 2013; 49: 995–1003.
15. Chen J-Y, Mao J-H. Henoch-Schonlein purpura nephritis in children: incidence, pathogenesis and management. *World J Pediatr.* 2015; 11: 29–34.
16. Jauloha O, Ronkainen J, O, Ala Houhala M, Arikoski P, Holtta T, et.al. Clinical course of extrarenal symptoms in Henoch Schonlein Purpura : a 6 month prospective study. *Arch Dis Child.* 2010; 95:871-87.
17. Bailey M, Chapin W, Licht H, Reynolds JC. The effects of vasculitis on gastrointestinal tract and liver. *Gastroenterol Clin North Am.* 1998; 27(4):747-82.
18. Chen MJ, Wang TE, Chang WH, Tsai SJ, Liao WS. Endoscopic findings in a patient with Henoch Schonlein Purpura. *World J Gastroenterol* 2005; 11:2354-6.
19. Widajajanti, M. Manifestasi dan komplikasi gastrointestinal pada purpura henoch schonlein. *Sari Pediatri* 2012; 13(5):334-9.
20. Hamzaoui A, Melki W, Harzallah O, Nijm L, Klii R, Mahjoubi S. Gastrointestinal involvement revealing Henoch Schonlein purpura in adults: report of three cases and review of the literature. *International Archives of Medicine.* 2011; 4(31).
21. Rajalakshmi PP, Srinivasan K. Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schonlein purpura: A report of two cases. *WJR.* 2015; 7(3):66-69.

22. Lai, HC. Henoch-Schonlein Purpura with Intussusception: A Case Report. *Pediatr Neonatol.* 2010; 51(1):65–67.
23. Al Sonbul A, Noor A ,Ahmed N, et.al. Successful treatment of severe gastrointestinal manifestations of Henoche Schonlein Purpura and factor XIII deficiency using cryoprecipitate transfusion. *International Journal of Pediatrics and Adolescent Medicine.* 2015; 2:84-8.
24. Alioglu B, Ozsoy MH, Tapci E, Karamercan S, Agras PI, Dallar Y. Successful use of recombinant factor VIIa in a child with Henoch-Schonlein purpura presenting with compartment syndrome and severe factor XIII deficiency. *Blood Coagul Fibrinolysis* 2013 Jan; 24(1):102e5.