

Seorang Anak Perempuan 13 Tahun dengan *Henoch Schonlein Purpura* (HSP)

Dwita Oktaria, Diah Astika Rini, Tiara Chintihia

Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

Abstrak

Henoch Schonlein purpura (HSP) adalah vaskulitis pembuluh darah kecil yang dimediasi oleh immunoglobulin (Ig) A yang secara predominan mempengaruhi anak-anak tetapi juga terlihat pada orang dewasa. HSP 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 non trombositopenik, artritis, artralgi, nyeri abdomen atau perdarahan saluran cerna, dan kadang-kadang disertai nefritis atau hematuria. Komplikasi serius jangka panjang dari HSP seperti keterlibatan sistem saraf pusat, gagal ginjal progresif, dan adanya sindrom nefritik atau nefrotik telah dikaitkan dengan prognosis yang buruk, dimana timbul pada 1-2% pasien. An. R usia 13 tahun datang ke IGD Rumah Sakit Ahmad Yani dengan keluhan timbul ruam kemerahan pada ekstremitas bawah sejak 2 minggu lalu. Ruam kemerahan tersebut tidak disertai rasa gatal dan nyeri. Ibu pasien menyangkal riwayat alergi pada anaknya. Pasien juga mengeluh nyeri perut dan mual sejak 3 hari sebelum masuk RS pada pemeriksaan fisik didapatkan nyeri tekan pada abdomen, pada pemeriksaan generalis didapatkan purpura pada ekstremitas bawah tanpa rasa nyeri dan gatal. Pasien ini didagnosis dengan HSP. Terapi yang diberikan pada pasien ini adalah injeksi ampicilin 1 gram per 8 jam, injeksi ranitidine 50 mg per 12 jam, injeksi metil prednisolon 25 mg per 8 jam. Pasien dirawat selama 4 hari dan keluhan berkurang sehingga pada pasien ini diperbolehkan pulang.

Kata kunci : *henoch schonlein purpura*, IgA, vasculitis.

A 13 Years Old Girl with *Henoch Schonlein Purpura* (HSP)

Abstract

Henoch Schonlein purpura (HSP) is a vasculitis of small blood vessels, which mediated by immunoglobulin (Ig) A that predominantly affects children but is also seen in adults. HSP is clinical syndrome of abnormal inflammation of generalised small blood vessels in skin, joint, intestinal tract, and kidney, which manifests as spesific skin lesion like non trombophenic purpura, arthritis, arthralgia, abdominal pain or gastrointestinal tract hemorrhage and sometimes nephritis or hematuria. The serious long-term complication of HSP like involvement of CNS, progressive renal failure, nephritic or nephrotic syndrome, linked with poor prognosis which occurs in 1-2% of patients. An. R 13 years old came to the emergency room of Ahmad Yani Hospital with complaints of red rash on the lower extremity since 2 weeks ago. The rash didn't feel itchy. The patient's mother denied there was any history of allergy to her child. Patients also complained of abdominal pain and nausea since 3 day before visiting to hospital. onphysical examination, there was tenderness on the abdomen. on general examination there was purpura in lower extremity without pain and itching. The patient was diagnosed with HSP. The therapy given to this patient were ampicilin 1 gram/8 hours, ranitidine 50 mg/12 hours, methyl prednisolone 25 mg/8 hour. The patient was treated for 4 days and the complaint was reduced so that the patient was allowed to go home.

Key words : *henoch schonlein purpura*, IgA, vasculitis.

Korespondensi: Tiara Chintihia, alamat JalanTuri Raya gang kilas no 130 Tanjung Senang Bandar Lampung, HP 081273792733, e-mail tiarachintiaaa@yahoo.com

Pendahuluan

Henoch Schonlein purpura (HSP) adalah suatu bentuk vaskulitis yang melibatkan pembuluh darah kecil (kapiler) yang ditandai dengan perdarahan kulit (purpura) tanpa trombositopenia, pembengkakan pada sendi, nyeri perut, dan kelainan pada ginjal.¹ HSP merupakan suatu penyakit sistemik yang akut dan dimediasi oleh kompleks imun immunoglobulin A (IgA) yang ditandai oleh adanya dominasi deposisi IgA pada biopsi spesimen. Penyakit ini terutama dapat menyerang anak umur 2 – 15 tahun (usia anak sekolah) dengan puncaknya pada umur 4–7 tahun. Kasus HSP lebih banyak dijumpai pada anak laki-laki dibanding anak perempuan (2:1).²

Kriteria konsensus terbaru yang diterbitkan pada tahun 2010 oleh *European League Against Rheumatism and the Paediatric Rheumatology European Society* bahwa untuk diagnosis HSP harus ditemukan purpura yang teraba disertai dengan setidaknya salah satu dari berikut: sakit perut, dominasi deposisi IgA pada biopsi spesimen, artritis atau arthralgia, atau keterlibatan ginjal ditandai dengan hematuria atau proteinuria.²

Henoch Schonlein Purpura adalah kelainan sistemik yang penyebabnya tidak diketahui dengan karakteristik terjadinya vaskulitis. Inflamasi dinding pembuluh darah kecil merupakan manifestasi utama penyakit ini. Bila mengenai pembuluh darah di daerah

kulit, maka terjadi ekstrasvasi darah ke jaringan sekitar, yang terlihat sebagai purpura.¹ Namun purpura pada HSP adalah khas, karena batas purpura dapat teraba pada palpasi. Bila yang terkena adalah pembuluh darah di daerah traktus gastrointestinal, maka dapat terjadi iskemia yang menyebabkan nyeri atau kram perut. Kadang, dapat menyebabkan distensi abdomen, buang air besar berdarah, intususepsi, maupun perforasi yang membutuhkan penanganan segera.³

Kebanyakan kasus adalah *self-limiting* dan tidak memerlukan pengobatan selain pengobatan simptomatik, tetapi kekambuhan gejala terjadi pada sekitar 33% kasus. Tampaknya kekambuhan sering terjadi antara dua minggu sampai 18 bulan setelah resolusi awal gejala, anak-anak dengan gejala keterlibatan ginjal lebih mungkin untuk memiliki kekambuhan. Pada beberapa pasien, nefritis terjadi karena pengendapan IgA dalam mesangium ginjal. Komplikasi yang lebih serius seperti keterlibatan sistem saraf pusat, gagal ginjal, dan adanya sindrom nefritik atau nefrotik telah dikaitkan dengan prognosis yang buruk. Beberapa studi retrospektif dan laporan kasus telah menyarankan manfaat steroid seperti prednisolon dalam pengobatan sakit perut, HSP nefritis, dan sebagai profilaksis untuk nefropati. Bila manifestasi awalnya berupa kelainan ginjal yang berat, maka perlu dilakukan pemantauan fungsi ginjal setiap enam bulan hingga dua tahun pasca sakit.⁴

Kasus

Seorang anak perempuan 13 tahun datang bersama ibunya ke IGD Rumah Sakit Ahmad Yani dengan keluhan terdapat ruam kemerahan pada ekstremitas bawah kanan dan kiri sejak dua minggu sebelum masuk RS. Ruam dirasakan tidak gatal dan tidak nyeri, Pasien juga mengeluh nyeri perut dan mual sejak 3 hari sebelum masuk RS. Pasien tidak pernah mengalami hal seperti ini sebelumnya, ibu pasien juga menyangkal adanya riwayat alergi pada anaknya. Riwayat persalinan anak normal, riwayat imunisasi dasar lengkap, riwayat pemberian ASI eksklusif sampai usia 6 bulan.

Pemeriksaan fisik pada pasien didapatkan keadaan umum baik, kesadaran composmentis, frekuensi nadi 88x/menit, frekuensi pernafasan 20x/menit, suhu 36,7°C, status gizi baik, status generalis kepala, leher,

thorax dalam batas normal. Pada pemeriksaan abdomen ditemukan adanya nyeri tekan pada perut di kuadran periumbilikal, serta didapatkan lesi purpura yang dapat dipalpasi pada ekstremitas inferior dekstra dan sinistra.

Pada pemeriksaan darah rutin terdapat leukositosis 14,6 ribu/ul sedangkan yang lainnya dalam batas normal. Pada pemeriksaan kimia darah ureum dan kreatinin dalam batas normal, dan pemeriksaan urinalisis dalam batas normal. Pasien ini di diagnosis dengan *Henoch Schonlein Purpura* (HSP) dan dirawat selama empat hari dengan pengobatan medika mentosa yang diberikan IVFD D5 ½ ns 15 tetes per menit makro, injeksi ampicilin 1 gram per 8 jam, injeksi ranitidin 50 mg per 12 jam, injeksi metal prednisolon 25 mg per 8 jam. Setelah 4 hari dirawat pasien merasa membaik sehingga diperbolehkan pulang dan mendapatkan edukasi untuk kontrol satu minggu kemudian di Poli Anak RS Ahmad Yani.

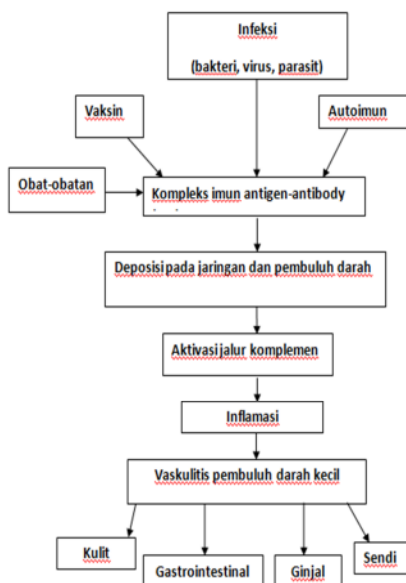
Pembahasan

Dari hasil anamnesis didapatkan keluhan utama terdapat lesi berwarna kemerahan di sekitar ekstremitas inferior dekstra dan sinistra sejak dua minggu sebelum masuk RS. Lesi ini tidak nyeri dan tidak gatal. Pasien juga mengeluh nyeri perut, mual namun tidak disertai muntah. Keluhan ini baru pertama kali dialami pasien, riwayat alergi disangkal. Dari hasil pemeriksaan fisik, tampak lesi purpura yang dapat dipalpasi pada kulit ekstremitas inferior dextra dan sinistra, dan nyeri tekan pada abdomen di kuadran periumbilikal. Ruam di kulit dapat menjadi penanda awal pasien dengan HSP. *Henoch-Schonlein purpura* (HSP) adalah suatu bentuk vaskulitis yang melibatkan pembuluh darah kecil (kapiler) yang ditandai dengan perdarahan kulit (purpura) tanpa trombositopenia, pembengkakan pada sendi, nyeri perut, dan kelainan pada ginjal.¹

Ruam yang muncul khas berupa purpura yang dapat dipalpasi pada tungkai bawah dan bokong. Gejala ruam pada pasien tersebut telah memenuhi kriteria utama diagnosis HSP. Lalu pada pasien ini didapatkan keluhan lainnya berupa nyeri perut pada kuadran periumbilikal. Untuk menegaskan diagnosis HSP, diperlukan salah satu tanda berikut, antara lain: adanya nyeri perut yang menyebar, arthritis atau arthralgia akut, deposisi predominan IgA pada hasil biopsi, dan

keterlibatan ginjal seperti hematuria dan atau proteinuria.²

HSP adalah gangguan inflamasi yang penyebabnya sampai saat ini belum diketahui dan ditandai dengan kompleks imun IgA yang dominan dalam venula kecil, kapiler dan arteriol. Diduga beberapa faktor memegang peranan, antara lain faktor genetik, infeksi traktus respiratorius bagian atas, makanan, gigitan serangga, paparan terhadap dingin, imunisasi.³



Gambar 1. Patogenesis HSP²

Pemeriksaan penunjang pada pasien ini didapatkan adanya leukositosis, hal ini mungkin menjadi salah satu faktor yang menyebabkan timbulnya vaskulitis sistemik. Sesuai dengan hasil beberapa studi yang menyebutkan bahwa dua per tiga pasien HSP mengalami infeksi pemicu. Selain itu, tidak adanya trombositopenia pada pasien ini dapat menyingkirkan diagnosis banding *Immunologic Trombositopenia Purpura* (ITP). Pada kasus seperti ini, bila ada kecurigaan HSP namun kriteria diagnosis dari anamnesis dan pemeriksaan fisik belum terpenuhi, dapat dilakukan biopsi jaringan kulit atau ginjal untuk menegakkan diagnosis. Biopsi dari kulit yang terkena memperlihatkan *leukocytoclastic vasculitis* dengan deposisi IgA yang mengandung kompleks imun, terutama di pembuluh darah kecil di dermis papiler (terutama venula). Neutrofil mengalami kehancuran (*leukocytoclasia*) dengan fragmentasi merusak inti sel mati (*karioreksis*) selama apoptosis atau nekrosis.⁵

Biopsi ginjal biasanya dilakukan pada pasien dengan diagnosis pasti dan pada mereka dengan keterlibatan ginjal yang parah (nefritis progresif cepat, sindrom nefrotik). Secara umum, ada korelasi antara keparahan manifestasi ginjal dan temuan pada biopsi ginjal. Temuan mikroskop cahaya dapat berkisar dari mesangial proliferasi ringan sampai glomerulonefritis bulan sabit yang parah. Difus deposit IgA mesangial terlihat pada imunofluoresensi merupakan ciri khas dari HSP nefritis dan pengendapan C3 komplemen (75%) mungkin dapat ditemukan.⁵ Terapi yang diberikan pada pasien ini berupa terapi suportif dan simtomatik. Pada pemeriksaan lab didapatkan adanya peningkatan leukosit yang menunjukkan adanya infeksi bakteri sehingga diberikan antibiotik ampicilin 1 gram per 8 jam. Ampicilin merupakan antibiotik lini pertama derivat penisilin yang merupakan kelompok antibiotik β-laktam yang memiliki spektrum antimikroba yang luas. Ampicilin efektif terhadap mikroba Gram positif dan Gram negatif.⁶

Pasien juga diberikan injeksi Ranitidin golongan AH-2 reseptor. Obat ini bekerja dengan menurunkan kadar asam berlebihan yang diproduksi oleh lambung sehingga rasa mual yang dirasakan pasien dapat mereda. Pada pasien ini terjadinya inflamasi pada pembuluh darah kecil sehingga pemberian steroid mengurangi inflamasi yang terjadi sehingga nyeri perut dan purpura juga dapat berkurang.⁸ Terapi metil prednisolon merupakan obat anti inflamasi golongan steroid yang bekerja dengan mekanisme penghambatan sintesis prostaglandin dan leukotrin dengan cara melepas lipokortin yang dapat menghambat fosfolipase A₂ pada sintesis asam arakhidonat sehingga bisa dikatakan bahwa steroid merupakan obat anti inflamasi yang poten. Berdasarkan penelitian meta-analisis menemukan bahwa penggunaan kortikosteroid pada anak dengan *Henoch-Schonlein Purpura* mengurangi rata-rata waktu untuk resolusi nyeri perut dan menurunkan kemungkinan berkembangnya penyakit yang persisten.⁷ Pada umumnya prognosis adalah baik, dapat sembuh secara spontan dalam beberapa hari atau minggu (biasanya dalam 4 minggu setelah onset). Bila manifestasi awalnya berupa kelainan ginjal yang berat, maka perlu dilakukan pemantauan fungsi ginjal setiap 6 bulan hingga 2 tahun pasca sakit.²

Karena pada pasien ini tidak terdapat manifestasi adanya keterlibatan ginjal jadi prognosis pada pasien ini baik, sehingga pasien diperbolehkan pulang dan satu minggu kemudian datang untuk kontrol ke poli anak RS Ahmad Yani.

Simpulan

Pada pasien ini didiagnosis dengan *Henoch Schonlein Purpura* karena terdapat keluhan adanya ruam kemerahan (purpura) pada ekstremitas inferior, dan adanya nyeri perut yang menyebar. Proses penyakit ini dimediasi oleh kompleks imun IgA, penatalaksanaan pada HSP adalah simtomatik dan pemberian steroid yang berguna untuk mempercepat resolusi dari HSP.

Daftar Pustaka

1. Matondang CS, Roma J. Purpura Henoch-Schonlein. Dalam: Akip AAP, Munazir Z, Kurniati N, penyunting. Buku Ajar Alergi-Imunologi Anak. Edisi ke-2. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia. 2007; 373-7.
2. Adam JR. Risk of Long Term Renal Impairment and Duration of Follow Up Recommended for Henoch-Schonlein Purpura with Normal or Minimal Urinary Findings: A Systematic Review. Narchi H. Arch Dis Child. 2005; 90(9):916-20.
3. Reamy BV, Pamela M, Lindsay TJ. Henoch-Schonlein Purpura. Am Fam Physician. 2009; 80(7):697-704.
4. Nikibaksh A, Mahmoodzadeh H. Treatment of Complicated Henoch Schonlein Purpura with mycophenolatemofetil: A Retrospective Case Report. 2010; 1(3):1-2
5. Pudjadi MTS, Tambunan T. Nefritis Purpura Henoch Schonlein. Jakarta: Majalah Sari Pediatri. 2009; 11(2):102-7
6. Putra BI. Prinsip Pemakaian Anti mikroba. RSUP H Adam malik. Medan: Fakultas Kedokteran Universitas Sumatera Utara; 2008.
7. Helmy M, Munasir Z. Pemakaian Cetirizine dan Kortikosteroid pada Penyakit Anak. Jurnal Dexa Media. 2007; 2(20): 68-73
8. Zaffanello M, Brugnara M, Franchini M. Therapy For Children with Henoch Schonlein Purpura Nephritis: The Scientific World Journal. 007; (7): 20-30