

Laporan Kasus Purpura Henoch-Schönlein

Susiana Tendean, Sjawitri P. Siregar

Purpura Henoch-Schönlein (PHS) atau disebut juga sebagai purpura anafilaktoid adalah sindrom klinis yang disebabkan oleh vaskulitis pembuluh darah kecil sistemik. Penyakit ini ditandai oleh lesi kulit spesifik berupa purpura nontrombositopenik, artritis, nyeri perut dan perdarahan saluran cerna, serta dapat pula disertai nefritis.¹⁻⁶ Kelainan ini dapat mengenai semua usia, tetapi sebagian besar terjadi pada anak usia antara 2 - 11 tahun, lebih sering terjadi pada anak laki-laki dibandingkan anak perempuan dengan perbandingan 1,5 : 1. Insidens kelainan ini rata-rata 14 per 100.000 populasi.²⁻⁴ Diagnosis PHS dapat ditegakkan berdasarkan gambaran klinis saja yaitu dengan ditemukannya purpura yang dapat diraba terutama di bokong dan ekstremitas bawah, dengan salah satu gejala berikut yaitu nyeri perut disertai atau tanpa perdarahan saluran cerna, artritis, hematuria atau nefritis.^{4,5} Di Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSUPN dr Cipto Mangunkusumo (RSCM) ditemukan 23 kasus PHS dalam kurun waktu 5 tahun (1998-2003), terdiri dari 5 anak laki-laki dan 18 anak perempuan.

Kata kunci: purpura, nyeri perut, artritis, nefritis

Seorang anak perempuan, E, berusia 9 tahun, nomor rekam medis 271.34.33 datang ke poliklinik Alergi dan Imunologi Departemen Ilmu Kesehatan Anak RSUPN dr Cipto Mangunkusumo, Jakarta (RSCM) pada tanggal 5 November 2002. Pasien datang dengan keluhan utama timbul bintik-bintik merah di kedua tungkai bawah sejak satu hari sebelum datang ke RSCM. Keluhan ini merupakan keluhan kedua kalinya. Dari anamnesis dengan ibu pasien didapatkan keterangan bahwa satu hari yang lalu terdapat beberapa bintik merah di kedua tungkai bawah dan dua jam kemudian bertambah

banyak. Lesi di kulit ini disertai rasa nyeri di kedua lutut sehingga pasien sulit berjalan. Pasien juga mengeluh mual disertai buang air besar berwarna hitam. Semua keluhan ini terjadi hampir bersamaan.

Dua minggu sebelum pasien berobat ke RSCM, pasien menderita demam, batuk, mual, dan muntah. Orangtua pasien membawa pasien berobat ke dokter umum dan diberi tiga macam obat. Keesokan harinya keadaan pasien membaik tetapi orangtua tidak mengetahui nama obat tersebut. Satu minggu kemudian, kedua betis pasien mendadak nyeri disertai keluhan mual, muntah, dan nyeri perut. Kira-kira 8 jam kemudian timbul beberapa bintik merah di kedua tungkai bawah. Saat itu tidak didapatkan demam. Pasien kemudian dirawat di bangsal perawatan anak RSCM selama 5 hari dengan diagnosis leptospirosis, namun pemeriksaan IgM leptospira menunjukkan hasil yang negatif. Selama perawatan terdapat perdarahan saluran cerna atas. Pasien mendapat terapi ampisilin dan ranitidin. Pada saat perawatan hari ketiga bintik-bintik merah tersebut berkurang dan tidak

Alamat korespondensi:

Dr. Sjawitri P. Siregar, Sp.A(K).
Divisi Alergi Imunologi. Departemen Ilmu Kesehatan Anak FKUI
RSCM, Jakarta.
Jl. Salemba No. 6, Jakarta 10430.
Telepon 021-316 1144. Fax. 021-3907743.

Dr. Susiana Tendean PPDS Ilmu Kesehatan Anak FKUI, Jakarta

ditemukan lagi perdarahan saluran cerna atas. Pasien dipulangkan dalam keadaan umum baik dan dianjurkan untuk kontrol satu minggu kemudian ke poliklinik umum.

Pasien lahir cukup bulan, spontan, ditolong bidan langsung menangis, berat lahir 3000 gram dan panjang lahir 48 cm. Riwayat tumbuh kembang kesan normal, riwayat makanan kualitas dan kuantitas kesan cukup. Pasien mendapat imunisasi dasar lengkap.

Pasien merupakan anak sulung dari dua bersaudara. Adik pasien perempuan berusia 4 tahun dan dalam keadaan sehat. Ayah berusia 40 tahun, suku Jawa, pendidikan Sekolah Pendidikan Guru (SPG), bekerja sebagai guru SD dengan penghasilan Rp 1.000.000,- per bulan. Ibu berusia 35 tahun, suku Jawa, pendidikan SMU, bekerja sebagai guru TK dengan penghasilan Rp 400.000,- per bulan. Tidak ada anggota keluarga yang mempunyai keluhan seperti pasien.

Pada pemeriksaan fisis saat masuk didapatkan anak sadar, tidak sesak maupun sianosis. Berat badan 30 kg (P_{50-75} NCHS) dan tinggi badan 125 cm (P_{25-50} NCHS). Laju denyut nadi sama dengan laju denyut jantung 92 x/menit, teratur, isi cukup. Laju napas 24 x/menit, teratur. Suhu aksila 37° C. Tekanan darah 110/70 mmHg. Konjungtiva tidak pucat dan sklera tidak ikterik. Bunyi jantung I-II normal, tidak terdengar bising maupun irama derap. Suara napas vesikuler, tidak terdengar ronki maupun mengi. Perut lemas, turgor cukup, hati dan limpa tidak teraba, terdapat nyeri tekan di daerah epigastrium. Pada kedua tungkai bawah terdapat purpura multipel yang dapat diraba dengan diameter 2-5 mm. Pemeriksaan laboratorium menunjukkan Hb 12,9 g/dL, Ht 34,3%, leukosit 28.100/mL, trombosit 879.000/mL, hitung jenis (%): basofil 0, eosinofil 1, batang 2, segmen 80, limfosit 13, monosit 4. Laju endap darah 50 mm/jam.

Pasien didiagnosis sebagai Purpura Henoch-Schönlein dan dirawat di bangsal perawatan anak RSCM. Selanjutnya dilakukan pemeriksaan urinalisis, hasil dalam batas normal. Pemeriksaan ureum 24 mg/dL, kreatinin 1 mg/dL, imunoglobulin A (IgA) 166,1 mg/dL (N:48-104 mg/dL), C3 154,8 mg/dL (N: 55-120 mg/dL) dan C4 30,7 mg/dL (N: 20-50 mg/dL). Hasil biopsi kulit menunjukkan hiperkeratosis dan *basket waves* di epidermis. Pada dermis tampak pembuluh darah dengan dinding yang menebal, tampak ekstrasvasasi sel darah merah dan serbuk sel radang limfosit dengan debu-debu inti, sesuai dengan

gambaran vaskulitis leukositoklastik.

Pengobatan yang diberikan adalah deksametason 5 mg intravena 3 kali sehari selama 2 hari dilanjutkan dengan metilprednisolon 8 mg per oral 3 kali sehari selama 8 hari kemudian dosis diturunkan bertahap. Diberikan juga ranitidin 60 mg 2 kali sehari per oral. Pada hari ke-5 perawatan bintik merah di kedua tungkai mulai menghilang namun masih dirasakan nyeri epigastrium, walaupun rasa nyeri ini juga sudah berkurang dibandingkan saat pasien datang pertama kali. Pasien kemudian dikonsulkan ke Divisi Gastroenterologi untuk mengetahui derajat keterlibatan sistem gastrointestinal; dianjurkan pemeriksaan endoskopi. Hasil endoskopi menunjukkan adanya esofagitis dan terapi ranitidin dilanjutkan. Pasien dipulangkan pada hari kedelapan dengan keadaan umum baik.

Dua minggu kemudian saat pasien datang untuk kontrol, tidak ditemukan adanya keluhan. Pemeriksaan darah perifer lengkap, laju endap darah maupun urinalisis dalam batas normal. Namun, delapan bulan kemudian (23 Agustus 2003), pasien datang kembali ke poliklinik Anak Alergi dan Imunologi dengan keluhan timbul kembali bintik-bintik merah di kedua tungkai bawah namun tidak disertai mual, muntah, maupun nyeri lutut. Beberapa hari sebelum timbul bintik-bintik merah pasien menderita batuk pilek. Hasil pemeriksaan darah tepi maupun urinalisis dalam batas normal. Pasien mendapat terapi prednison 10 mg 3 kali sehari selama 5 hari. Saat kontrol 5 hari kemudian bintik-bintik merah tersebut sudah tidak ada lagi.

Diskusi

Purpura Henoch-Schönlein disebut juga sebagai purpura anafilaktoid. Istilah ini diambil dari nama dua orang dokter yang berasal dari Jerman. Pada tahun 1837, Johan Schönlein menggunakan istilah *peliosis rheumatica* untuk menggambarkan beberapa kasus dengan gejala klinis nyeri sendi dan purpura. Pada tahun 1874, Henoch murid Schönlein menjumpai kasus serupa, namun disertai dengan gejala nefritis, kolik abdomen, dan melena.¹⁻⁴

Etiologi terjadinya PHS sampai saat ini masih belum diketahui, tetapi dilaporkan PHS sering terjadi setelah infeksi saluran napas atas. Lebih dari sepertiga kasus PHS menunjukkan kultur tenggorokan positif

terhadap *Streptococcus b haemolyticus* grup A, disertai peningkatan titer anti streptolisin O.³⁻⁵ Pada pasien ini diduga penyebabnya adalah infeksi saluran napas atas, dua minggu sebelum masuk rumah sakit didapatkan gejala demam disertai batuk. Beberapa kasus PHS juga terjadi setelah pasien terinfeksi dengan *Mycobacterium tuberculosis*, *Mycoplasma pneumonia*, *Helicobacter pylori*, *Campylobacter jejuni*, *Shigella sp*, *Epstein Barr virus*, *Yersinia*, virus hepatitis A,B dan C, *varicella*, *measles*, *rubella*, *adenovirus*, *CMV*, dan *Parvovirus B19*. PHS dapat juga timbul setelah vaksinasi tifoid, campak, dan kolera. Pencetus lain adalah gigitan serangga, toksin kimiawi, dan obat-obatan seperti penisilin, eritromisin, dan anti-konvulsan.³⁻⁵

Penyakit ini merupakan vaskulitis pembuluh darah kecil yang diperantarai oleh IgA sebagai respons terhadap antigen asing atau endogen sehingga terbentuk deposit kompleks IgA pada pembuluh darah kecil yaitu venula, kapiler, dan arteriol. Ig A makromolekular dan Ig A kompleks imun ini akan mengendap sehingga mengaktivasi sistem komplemen melalui jalur alternatif. Deposit kompleks imun dan aktivasi komplemen mengakibatkan terjadinya inflamasi pada pembuluh darah kecil di kulit, ginjal, sendi, dan abdomen sehingga terjadi purpura di kulit, nefritis, dan artritis. Pada pasien PHS terdapat kelainan yang melibatkan IgA, antara lain peningkatan kadar IgA di dalam serum, agregat makromolekuler yang mengandung Ig A, Ig A kompleks imun, Ig A faktor rematoid, Ig A kompleks fibronektin, Ig A antikardiolipin antibodi, IgA *antineutrophil cytoplasmic antibodies* dan IgA *antiendothelial cell antibodies*.^{3,4,7,8}

Manifestasi klinis PHS bervariasi dari erupsi kulit berupa petekie minimal sampai melibatkan gangguan sistemik yang berat. Kelainan kulit dimulai dengan terbentuknya ruam makula eritematosa yang berkembang menjadi purpura dalam waktu singkat. Lesi kulit ini penting dalam mendiagnosis PHS karena terdapat pada 100% kasus PHS. Purpura terutama terdapat pada kulit bokong dan ekstremitas bawah tetapi dapat juga ditemukan pada lengan, muka, dan seluruh tubuh. Purpura PHS ini menonjol di atas permukaan kulit sehingga dapat diraba dan kadang disertai rasa gatal yang minimal.^{3-5,8}

Gejala sendi terjadi pada 60–84% pasien PHS berupa artralgia atau artritis yang mengenai satu atau beberapa sendi. Tempat predileksi yang paling sering adalah pergelangan kaki dan lutut namun kadang-

kadang sendi ekstremitas atas dapat pula terkena.²⁻⁵ Gejala gastrointestinal ditemukan pada 35–85% kasus PHS dan sering kali merupakan gejala awal dari penyakit ini. Gejala yang melibatkan gastrointestinal bervariasi dari mual, muntah, nyeri perut hingga perdarahan.²⁻⁵ Intususepsi ileoileal, perforasi usus serta pankreatitis merupakan komplikasi berat yang dapat memperlihatkan adanya edem, erosi hingga perdarahan lambung dan duodenum.^{3,4}

Manifestasi kelainan ginjal dapat terjadi pada 20–50% pasien dengan PHS. Gejala yang tersering adalah hematuria mikroskopik dengan atau tanpa proteinuria sampai glomerulonefritis progresif yang dapat menimbulkan gagal ginjal. Beberapa peneliti menemukan bahwa kelainan ginjal lebih sering terjadi pada pasien yang mempunyai kelainan gastrointestinal. Kurang lebih 5% pasien dengan nefritis dapat berkembang menjadi gagal ginjal stadium akhir.¹³⁻¹⁵

Keterlibatan sistem saraf pusat terjadi pada 2–8% pasien, mulai dari nyeri kepala, kejang, perdarahan intrakranial, hemiparesis, dan gejala neurologis fokal.^{3,5} Perdarahan paru dan pleural jarang terjadi tetapi merupakan komplikasi yang fatal. Manifestasi yang jarang lainnya dari PHS adalah miokarditis, hepatomegali, pankreatitis dan kolesistitis.⁴⁻⁷

American College of Rheumatology (ACR) membuat 4 kriteria untuk mendiagnosis PHS,⁹ sebagai berikut:

- purpura yang teraba
- umur \leq 20 tahun saat awitan penyakit
- *bowel angina* (nyeri perut difus atau didiagnosis iskemi usus disertai diare berdarah)
- hasil biopsi membuktikan granulosit pada dinding pembuluh darah arteriol atau venula.

Diagnosis PHS dapat ditegakkan bila ditemukan 2 dari 4 kriteria di atas dengan sensitivitas 87,1 % dan spesifisitas 87,7%.⁹

Pada kasus ini, diagnosis ditegakkan berdasarkan klinis yaitu lesi kulit berupa purpura multipel, mual, nyeri perut dan nyeri kedua lutut. Sedangkan berdasarkan ACR, telah memenuhi 4 kriteria. Saat perawatan pertama pasien didiagnosis sebagai leptospirosis, diagnosis ini sebenarnya kurang tepat sebab tidak didapatkan adanya gejala-gejala yang lazim dijumpai pada pasien leptospirosis seperti demam yang timbulnya akut, menggigil, nyeri kepala yang hebat maupun fotofobia. Sehingga pemberian kortikosteroid tertunda.

Diagnosis banding Purpura Henoch-Schönlein adalah hipersensitivitas vaskulitis (HV).¹⁰ Kriteria Michel dkk, digunakan untuk membedakan kedua penyakit ini, yaitu:

- purpura yang teraba
- *bowel angina*
- perdarahan gastrointestinal
- hematuria
- umur < 20 tahun saat awitan penyakit
- tidak minum obat-obatan

Jika memenuhi ≥ 3 kriteria di atas diklasifikasikan sebagai PHS. Sedangkan jika memenuhi ≤ 2 kriteria, diklasifikasikan sebagai HV.^{10,11}

Pemeriksaan laboratorium dilakukan untuk menyingkirkan diagnosis banding dan mendeteksi keterlibatan sistemik. Tidak ada pemeriksaan laboratorium spesifik yang dapat menegakkan diagnosis PHS.^{2,4} Pemeriksaan laboratorium rutin yang harus dilakukan adalah darah perifer lengkap, laju endap darah, pemeriksaan fungsi ginjal, urinalisis, dan uji benzin. Jumlah leukosit dan trombosit meningkat, laju endap darah dapat meningkat. Hemoglobin umumnya normal tergantung ada tidaknya perdarahan. Bila ureum dan kreatinin meningkat dapat dicurigai adanya glomerulonefritis. Analisis urin dapat menunjukkan hematuria dengan atau tanpa proteinuria. Demikian pula pada feses dapat ditemukan darah.³⁻⁵ Pada pasien ini didapatkan leukositosis, trombositosis, laju endap darah meningkat serta peningkatan IgA dan C3.

Biopsi kulit pada PHS menunjukkan vaskulitis leukositoklastik yaitu berupa inflamasi segmental pembuluh darah, sel endotel membengkak, nekrosis fibrinoid dinding pembuluh darah dan infiltrat di sekitar pembuluh darah.^{2,7,8} Pemeriksaan imuno-fluoresens menunjukkan deposit IgA dan C3 di antara pembuluh darah papila dermis.^{3,12} Pada pasien ini hasil biopsi kulit menunjukkan adanya hiperkeratosis dan *basket waves*. Pada dermis tampak pembuluh darah dengan dinding menebal, ekstrasvasi sel darah merah dan serbuk sel radang limfosit dengan debu-debu inti yang sesuai dengan vaskulitis leukositoklastik.

Purpura Henoch Sconlein (PHS) merupakan penyakit yang dapat sembuh sendiri. Perjalanan penyakit berlangsung 2 - 6 minggu. Pengobatan hanya bersifat suportif. Tidak ada pengobatan yang spesifik pada PHS.¹⁻⁶ Obat antiinflamasi nonsteroid dapat mengontrol nyeri sendi, sedangkan penggunaan korti-

kosteroid diberikan pada pasien PHS dengan nyeri perut hebat atau jika ditemukan adanya purpura yang persisten.²⁻⁴ Beberapa peneliti menggunakan kortikosteroid misalnya prednison untuk mencegah terjadinya nefritis.^{4,5} Dosis prednison adalah 1 – 2 mg/kgBB/hari. Pada pasien ini diberikan metil prednisolon sebanyak 8 mg 3 kali sehari. Kortikosteroid juga diberikan pada pasien dengan keterlibatan ginjal yang berat.^{15,16} Pengobatan dengan menggunakan *cyclophosphamide*, *cyclosporine* dan *azathioprine* masih kontroversial.^{3-5,15} Rekurensi dapat terjadi pada 40% pasien. Angka kematian berkisar kurang dari 1%.²⁻⁴ Pemantauan pada pasien PHS dilakukan dengan pemeriksaan urinalisis lengkap dan tekanan darah selama 6 bulan hingga 1 tahun apabila manifestasi kelainan ginjal tidak ditemukan. Bila ditemukan hematuria atau proteinuria diperlukan pemantauan yang lebih lama.¹⁴ Prognosis penyakit baik, bila tidak disertai gangguan ginjal dan gangguan saluran cerna yang berat.¹⁻⁴ Seperti tampak pada pasien ini mempunyai prognosis yang baik walaupun terjadi kambuhan.

Daftar Pustaka

1. Matondang C. Purpura Henoch Schönlein. Dalam: Akib A, Matondang C, penyunting. Alergi dan Imunologi Anak. Edisi ke-1. Jakarta: BP-IDAI 1996. h. 270-3.
2. Robinowitz LG. Henoch-Schönlein purpura. Dalam: Harper J, Oranje A, Prose N, penyunting. Textbook of Pediatric-Dermatology. Edisi ke-1. Oxford: Blackwell Science 2000. h. 1564-8.
3. Beselga E, Prolet BA, Esterly NB. Purpura in infants and children. J Am Acad Dermatol 1997; 37:673-94.
4. Tizard EJ. Henoch-Schönlein purpura. Arch Dis Child 1999;80:380-3.
5. Kraft DM, McKee D, Scott C. Henoch-Schönlein purpura: a review. Am Fam Physician. 1998; 37:1-4.
6. Shetty AK, Deselle BC, Ey JL, Galen WK, Gedalia A. Infantile Henoch-Schönlein purpura. Arch Fam Med 2000;9:553-6.
7. Jennette CJ, Falk RJ. Small vessel vasculitis. N Engl J Med 1997;337:1512-23.
8. Lotti T, Ghersetich I, Comacchi C, Jorizzo L. Cutaneous small vessel vasculitis. J Am Acad Dermatol 1998;39:667-82.
9. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. Arthritis Rheum 1990;33:1114-21.

10. Watts RA, Jolliffe VA, Grattan CE, Elliott J, Lockwood M, Scott DG. Cutaneous vasculitis in a defined population clinical and epidemiological associations. *J Rheum* 1998;25:920-4.
11. Blanco R, Taboada M, Victor M, Gay G. Henoch-Schönlein purpura in adulthood and childhood: two different expression of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1997;40:859-64.
12. Van Hale HM, Gibson LE, Schroeter AL. Henoch-Schönlein vasculitis: direct immunofluorescence study of uninvolved skin. *J Am Acad Dermatol* 1986;15:665-70.
13. Drummand PM, Moghal NE, Coulthard MG. Hypertension in Henoch-Schönlein purpura with minimal urinary findings. *Arch Dis Child* 2001;84:163-4.
14. Goldstein AR, Akuse R, Chantler C. Long-term follow-up of childhood Henoch-Schönlein nephritis. *Lancet* 1992; 339:280-2.
15. Foster J, Bernard C, Drummond K, Sharma A. Effective therapy for severe Henoch-Schönlein purpura nephritis with prednisone and azothioprine: a clinical and histopatologic study. *J Paediatr* 2001; 136:370-5.
16. Niaudet P, Habib R. Methylprednisolone pulse therapy in the treatment of severe forms of Schönlein-Henoch purpura nephritis. *Pediatr Nephrol* 1998; 12:238-43.