



# Penggunaan Steroid Sistemik pada Henoch Schonlein Purpura

Masyalia Hasna Taqiyah

<sup>1</sup>Fakultas Kedokteran Universitas Trisakti, Jakarta, Indonesia

## ABSTRAK

Steroid umum digunakan pada HSP mengingat efek antiinflamasinya. Namun, di lain pihak beberapa kasus HSP dapat sembuh sendiri hanya dengan terapi simptomatik ataupun suportif. Penelitian terkini menunjukkan bahwa steroid hanya bermanfaat pada beberapa kasus HSP. Penggunaan steroid harus dipertimbangkan berdasarkan indikasi dan tidak untuk setiap kasus HSP.

**Katakunci:** Kortikosteroid, purpura anafilaktoid

## ABSTRACT

Steroids are commonly used in all cases of HSP because of its anti-inflammatory effect. However, some HSP cases are self-limiting and only necessitate symptomatic or supportive therapy. Recent research has shown that steroids are beneficial in only a few cases of HSP. Steroid should be used as indicated and considered in every case of HSP. **Masyalia Hasna Taqiyah. Systemic Steroid Use in Henoch Schonlein Purpura**

**Keywords:** Anaphylactoid purpura, corticosteroids

## PENDAHULUAN

Henoch-Schönlein Purpura (HSP) merupakan vaskulitis yang melibatkan pembuluh darah kecil pada persendian, ginjal, saluran pencernaan, dan kulit.<sup>1</sup> Penyakit ini merupakan vaskulitis yang paling umum terjadi pada anak, dengan angka kejadian 10-20 per 100.000 anak per tahun; lebih dari 90% penderitanya berusia di bawah 10 tahun, dengan usia rerata 6 tahun.<sup>2,3</sup> Pada anak-anak <10 tahun ditemukan rasio laki-laki : perempuan = 2 : 1; dan pada orang dewasa, rasio laki-laki : perempuan = 1: 1.<sup>4</sup>

Sebagian besar kasus HSP sembuh sendiri (*self-limiting*).<sup>5</sup> Tujuan pengobatan HSP adalah untuk meredakan gejala akut, mencegah morbiditas jangka pendek (seperti komplikasi abdomen) dan mencegah insufisiensi ginjal kronis.<sup>6</sup>

Mengingat HSP ditandai oleh infiltrasi leukosit pada dinding pembuluh darah bersamaan dengan deposisi imunoglobulin A, dan karena kortikosteroid menghambat proses inflamasi, kortikosteroid umum digunakan pada setiap kasus HSP.<sup>6</sup> Namun, hingga saat ini tidak ada konsensus pengobatan HSP dan tata laksana

yang paling efektif masih kontroversial.<sup>7</sup> Pengobatan kortikosteroid dini tidak mencegah perkembangan HSP dan sebaiknya tidak direkomendasikan secara rutin.<sup>8</sup> Hal ini menyebabkan pilihan terapeutik HSP menjadi tantangan. Karena selain gejala klinis ginjal yang ringan dan lesi histologis yang hampir selalu dikaitkan dengan hasil jangka panjang yang baik, prognosis jangka panjang HSP tidak dapat diprediksi saat *onset* penyakit. Terlebih lagi, pedoman terapi HSP masih kurang.<sup>9</sup>

## HENOCH SCHONLEIN PURPURA

Henoch-Schönlein Purpura (HSP) atau purpura anafilaktoid merupakan vaskulitis yang paling umum pada anak; mengenai pembuluh darah kulit, sendi, saluran pencernaan, dan ginjal.<sup>10</sup> Etiologi penyakit ini sampai saat ini belum diketahui; faktor yang dapat terlibat di antaranya infeksi saluran pernapasan atas atau gastrointestinal, obat-obatan, makanan, imunisasi, dan bahan kimia yang mengakibatkan kerusakan vaskular lokal atau luas.<sup>1</sup>

Insidens HSP lebih tinggi pada anak/remaja dibandingkan dewasa, diduga terkait dengan lebih seringnya anak-anak mengalami infeksi

saluran pernapasan. Sekitar 50% pasien HSP memiliki riwayat infeksi saluran pernapasan bagian atas dan telah dilaporkan terkait dengan *streptococcus*, *adenovirus*, *parvovirus*, dan *mycoplasma*.<sup>11</sup>

Manifestasi klinis HSP disebabkan oleh deposisi *Immunoglobulin A (Ig A)* pada dinding pembuluh darah menyebabkan respons inflamasi dan kerusakan vaskular; baik pada kulit, sendi, saluran pencernaan, maupun ginjal. Kerusakan vaskular menyebabkan ekstrasvasi darah dan komponennya ke ruang interstisial menyebabkan edema dan perdarahan.<sup>12</sup>

Diagnosis Henoch-Schonlein Purpura menggunakan kriteria diagnosis *European League Against Rheumatism (EULAR)/Pediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO)/Pediatric Rheumatology European Society (PRES)*;<sup>13</sup> yaitu ditemukannya purpura atau petekia dengan lokasi dominan di ekstremitas bawah tanpa trombositopenia ditambah sekurang-kurangnya 1 dari 4 kriteria, di antaranya: nyeri perut difus, deposisi IgA yang dominan (pada biopsi kulit), artritis akut, dan kelainan ginjal (hematuria dan/atau



proteinuria).<sup>13</sup>

**PENGUNAAN STEROID PADA HENOC SCHONLEIN PURPURA**

Penggunaan steroid sistemik pada pasien HSP masih kontroversial.<sup>14</sup> Tidak semua kasus HSP perlu steroid sistemik. HSP sembuh spontan pada 94% anak dan 89% dewasa, sehingga tata laksana suportif menjadi intervensi utama.<sup>15</sup> Lesi kulit tidak membutuhkan tata laksana spesifik; jika terdapat artralgia dapat diberi parasetamol atau *nonsteroidal antiinflammatory drugs* (NSAIDs).<sup>16</sup>

Pada pasien dengan purpura non-nekrotik, artralgia dan keterlibatan ginjal ringan (hematuria mikroskopis, proteinuria <1 g/hari dan fungsi ginjal normal), steroid tidak diindikasikan; diobati simptomatik atau berdasarkan gejala. Meskipun terdapat beberapa bukti dapat efektif mengurangi intensitas nyeri perut atau sendi, steroid tidak direkomendasikan mengingat potensi efek samping termasuk risiko mengaburkan tanda-tanda manifestasi berat seperti intususepsi, dan kurangnya data penggunaan steroid sebagai pencegahan komplikasi.<sup>14</sup> Pilihan terapi HSPN bergantung keparahan klinis ataupun histologis. Steroid diberikan pada kasus HSPN berat; baik steroid maupun agen immunosupresan tidak perlu digunakan pada kasus HSPN sedang-berat, sedangkan HSPN sangat ringan biasanya sembuh spontan.<sup>17</sup>

Pada HSP anak yang baru terdiagnosis dan tanpa penyakit ginjal yang signifikan, risiko penyakit ginjal pada penggunaan prednison dibandingkan plasebo atau terapi suportif tidak berbeda signifikan. Tidak ada perbedaan risiko perkembangan atau penyakit ginjal persisten pada terapi prednison dibandingkan plasebo atau terapi suportif pada bulan ke-1, 6, dan 12.<sup>18</sup>

Pada tahun 2013, Dudley, *et al.* melakukan uji coba pada 352 anak dengan HSP onset baru dengan atau tanpa keterlibatan ginjal minor. Prednison diberikan dengan dosis 2 mg/kg/hari (maksimal 80 mg) selama 7 hari, diikuti dengan 1 mg/kg/hari selama 7 hari (maksimal 40 mg) atau plasebo selama 14 hari; didapatkan hasil bahwa steroid tidak menunjukkan manfaat dibandingkan plasebo dalam mengurangi risiko proteinuria 12 bulan setelah onset HSP.<sup>19</sup> Pada Henoch Schonlein Purpura dengan nefritis (HSPN),

resolusi proteinuria pada pasien HSPN berat yang ditatalaksana dengan terapi kombinasi (steroid dan immunosupresif) sebesar 50% pada bulan ke-5, 80% pada bulan ke-8, dan 90% pada bulan ke-11.<sup>17</sup>

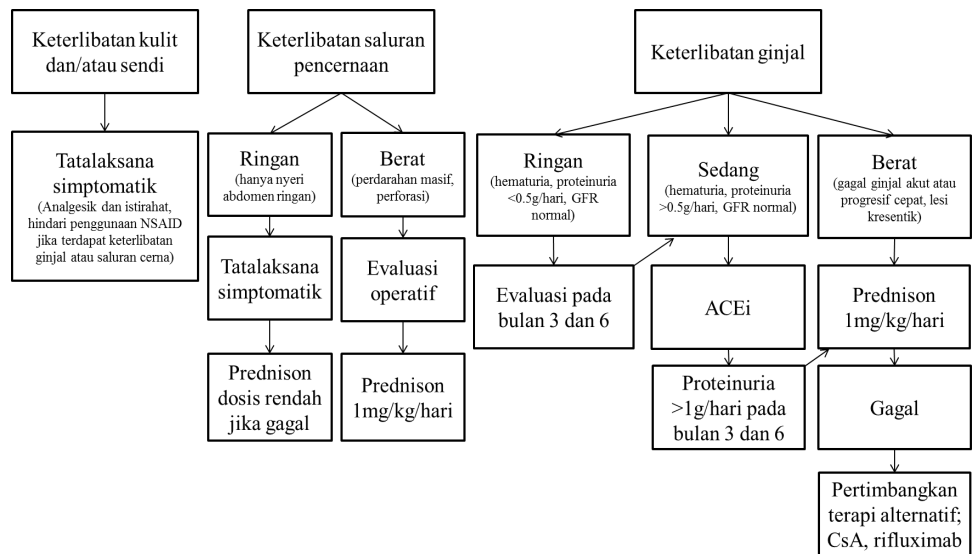
Percobaan acak menunjukkan bahwa gejala sendi dan gejala abdomen sembuh 1,2 hari lebih cepat (CI 95%, 1,17-1,91) pada anak-anak yang menerima prednison 1- 2 mg per kg.<sup>5,19,20</sup> Karena gejala abdomen sembuh spontan, steroid hanya digunakan pada nyeri berat yang tidak membaik dengan perawatan suportif dan NSAID.<sup>16</sup> Jauhola, *et al.* (2012) yang meneliti efek steroid terhadap *outcome* jangka panjang pada ginjal berdasarkan hasil urinalisis dan tekanan darah tidak mendapatkan efek protektif jangka panjang ginjal pada penggunaan prednison 1 mg/kg per hari selama 2 minggu ditambah 2 minggu penyapihan dibandingkan tanpa prednison.<sup>5</sup>

Kortikosteroid efektif mengatasi artralgia dan nyeri abdomen, tetapi tidak efektif untuk purpura, dan terdapat kontroversi manfaat kortikosteroid untuk mengobati keterlibatan ginjal dan mencegah evolusi menuju gagal

ginjal kronik.<sup>21</sup> Berikut algoritma tata laksana HSP berdasarkan keterlibatan organ yang dirangkum berdasarkan studi HSP pada anak.<sup>21</sup>

Penelitian tahun 2020 di Cina pada 1200 anak dengan HSP. Prinsip penatalaksanaan berdasarkan derajat manifestasi klinis pasien. Kelompok dengan gejala minimal hanya diberi tata laksana suportif, kelompok gejala ringan (dengan artralgia ringan dan nyeri abdomen) diberi parasetamol atau NSAID, kelompok gejala sedang (arthritis signifikan, nyeri abdomen, atau keterlibatan ginjal awal) diberi kortikosteroid dan konsultasi subspecialis, dan kelompok gejala berat (dengan gangguan ginjal, perdarahan paru) diberi kortikosteroid ditambah adjuvan dengan immunosupresan atau *plasmapheresis* serta konsultasi subspecialis (Tabel 1).<sup>22</sup>

Dosis prednison adalah 1-2 mg per kg setiap hari selama satu sampai dua minggu, diikuti pengurangan *dosis/tapering-off*. Respons terapi dibagi berdasarkan kelompok dengan penyebab infeksius dan non-infeksius. Pada kelompok non-infeksius, respons perbaikan gejala purpura sebanyak 81,32%, perbaikan



\*NSAID = Non Steroid Anti Inflammatory Drugs; ACEi = Angiotensin Converting Enzyme Inhibitor; CsA = Cyclosporin A  
**Gambar 1.** Algoritma penatalaksanaan Henoch Schonlein Purpura berdasarkan keterlibatan organ.<sup>21</sup>

**Tabel 1.** Penatalaksanaan Henoch Schonlein Purpura berdasarkan keparahan klinis<sup>22</sup>

DerajatManifestasi Klinis	Tatalaksana
Minimal	Suportif
Ringan (artralgia atau nyeri abdomen ringan)	Asetaminofen atau NSAID
Sedang (arthritis signifikan, nyeri abdomen, atau keterlibatan ginjal awal)	Kortikosteroid dan konsultasi subspecialis
Berat (penyakit ginjal progresif,perdarahan paru)	Kortikosteroid ditambah terapi adjuvan dengan immunosupresan atau <i>plasmapheresis</i> serta konsultasi subspecialis



gejala artritis/atalgia dan nyeri abdomen sebanyak 100% dan perbaikan keterlibatan ginjal 43,75%. Sedangkan pada kelompok infeksius, 91,16% menunjukkan perbaikan gejala purpura, gejala artritis/atalgia dan nyeri abdomen sebanyak 100%, dan perbaikan keterlibatan ginjal sebanyak 48,11%. Terapi simtomatik memainkan peran mendasar dalam manajemen HSP. Obat anti-inflamasi non-steroid meredakan artritis/artralgia dan purpura kulit, tetapi harus hati-hati digunakan pada pasien insufisiensi ginjal dan perdarahan

usus. Pengobatan steroid dini paling tepat untuk anak-anak dengan gangguan ginjal atau gejala ekstrarenal parah. Prednison oral 1–2 mg/kg setiap hari selama dua minggu telah digunakan untuk mengatasi gejala abdomen dan sendi sedang hingga berat, dan untuk mempercepat resolusi HSP pada anak-anak.<sup>22</sup>

#### SIMPULAN

Steroid sistemik tidak diberikan pada setiap kasus HSP. Pada kasus HSP dengan manifestasi

purpura dan/atau atralgia tanpa keterlibatan ginjal atau abdomen yang signifikan, penatalaksanaan HSP suportif dan simtomatik. Steroid memiliki manfaat yang bermakna pada kasus HSP dengan nefritis (HSPN) berat, artritis, dan nyeri abdomen. Pada HSP dengan keterlibatan abdomen, steroid hanya diberikan pada nyeri abdomen berat yang tidak membaik dengan perawatan suportif dan NSAID sebelumnya.

#### DAFTAR PUSTAKA

1. Roache-Robinson P, Hotwagner DT. Henoch Schönlein purpura. Treasure Island: StatPearls Publishing LLC; 2020.
2. Chen O, Zhu XB, Ren P, Wang YB, Sun RP, Wei DE. Henoch Schonlein purpura in children: Clinical analysis of 120 cases. *Afr Health Sci.* 2013;13:94–9
3. He X, Yu C, Zhao P, Ding Y, Liang X, Zhao Y, et al. The genetics of Henoch-Schonlein purpura: A systematic review and meta-analysis. *Rheumatol Int.* 2013;33:1387–95
4. Duvuru G, Stone JH, Imboden JB, Helmann DB, Stone JH. Henoch-Schonlein purpura. *Current diagnosis and treatment rheumatology.* 3<sup>rd</sup> ed. New York: McGraw-Hill Education; 2013. p. 305-8
5. Jauhola O, Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Arikoski P, Hölttä T, et al. Outcome of Henoch-Schönlein purpura 8 years after treatment with a placebo or prednisone at disease onset. *Pediatr Nephrol.* 2012;27(6):933-9.
6. Weiss PF, Feinstein JA, Luan X, Burnham JM, Feudtner C. Effects of corticosteroid on Henoch-Schönlein purpura: A systematic review. *Pediatrics* 2007;120(5):1079-87
7. Kurnia B. Henoch-Schonlein purpura in children: The role of corticosteroids. *Maced J Med Sci.* 2019;7(11):1812–4.
8. Nickavar A. Treatment of Henoch Schonlein nephritis; New trends. *J Nephropathol.* 2016;5(4):116-7.
9. Davin JC, Coppo R. Pitfalls in recommending evidence-based guidelines for a protean disease like Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Pediatr Nephrol.* 2013;28:1897–903
10. Gudjonsson JE, Elder JT. Henoch Schonlein purpura. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine.* 9<sup>th</sup> Ed. McGraw Hill: New York; 2019. p. 2007
11. Hwang HH, Lim IS, Choi BS, Yi DY. Analysis of seasonal tendencies in pediatric Henoch-Schönlein purpura and comparison with outbreak of infectious diseases. *Medicine.* 2018;97(36):1-9
12. Hetland LE, Susrud KS, Lindahl KH, Bygum A. Henoch-Schönlein purpura. *Acta Derm Venereol.* 2017;97(10):1160–6
13. Hochberg MC, Gravalles EM, Silman AJ, eds. *Rheumatology.* 7<sup>th</sup> ed. Philadelphia, PA : Elsevier. 2019: 1339-40.
14. Maritati F, Canzian A, Fenaroli P, Vaglio A. Adult-onset IgA vasculitis (Henoch-Schönlein): Update on therapy. *Presse Méd.* 2020;49(3):1-6
15. Reamy BV, Williams PM, Lindsay TJ. Henoch-Schönlein purpura. *Am Fam Physician.* 2009;80(7):697-704
16. Reamy BV, Servey JT, Williams PM. Henoch-Schönlein purpura (IgA Vasculitis): Rapid evidence review. *Am Fam Physician.* 2020;102(4):229-33.
17. Ninchoji T, Kaito H, Nozu K, Hashimura Y, Kanda K., Kamioka I, et al. Treatment strategies for Henoch-Schönlein purpura nephritis by histological and clinical severity. *Pediatr Nephrol.* 2011;26(4):563–9.
18. Hahn D, Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). *Cochrane Database Syst Rev.* 2015;(8):CD005128.
19. Dudley J, Smith G, Llewelyn-Edwards A, Bayliss K, Pike K, Tizard J. Randomised, double-blind, placebo-controlled trial to determine whether steroids reduce the incidence and severity of nephropathy in Henoch-Schonlein purpura (HSP). *Arch Dis Child.* 2013;98:756–63.
20. Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Antikainen M, Merenmies J, Rajantie J, et al. Early prednisone therapy in Henoch-Schönlein purpura: A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *J Pediatr.* 2006;149(2):241-7.
21. Audemard-Vergier A, Pillebout E, Guillevin L, Therivet E, Terrier B. IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura) in adults: Diagnostic and therapeutic aspects. *Autoimmun Rev.* 2015;14(7):579–85.
22. Wang JJ, Xu Y, Liu FF, Wu Y, Samadli S, Wu YF, et al. Association of the infectious triggers with childhood Henoch-Schonlein purpura in Anhui province, China. *J Infect Public Health.* 2020;13:110-7