



# Purpura Henoch Schonlein pada Perempuan Dewasa

**Daniel Matius**

RSUD Wangaya Denpasar, Indonesia

## ABSTRAK

Vaskulitis IgA/Purpura Henoch Schonlein adalah peradangan sistemik pembuluh darah kecil; umumnya menyerang anak-anak usia 2-5 tahun; ditandai dengan bercak merah pada kulit disertai gejala sendi, gastrointestinal, dan ginjal. Dilaporkan kasus wanita dewasa dengan Purpura Henoch Schonlein.

**Kata kunci** : Purpura Henoch, IgA Schonlein, Vaskulitis

## ABSTRACT

Vaskulitis IgA / Henoch Schonlein Purpura is a systemic inflammatory disease of small blood vessels characterized by the appearance of reddish patches on the feet. This disease generally affects children aged 2 - 5 years, characterized by skin red spots accompanied by symptoms in the joints, gastrointestinal, and kidney disorders. This is a case of adult woman with Henoch Schonlein Purpura. **Daniel Matius. Henoch Schonlein Purpura in Adult Female**

**Keywords** : Henoch Schonlein Purpura, IgA, Vaskulitis

## PENDAHULUAN

Purpura Henoch Schonlein (HSP) atau IgAV adalah penyakit vaskulitis sistemik yang ditandai dengan lesi kulit purpura yang tidak terkait dengan penyakit koagulopati disertai gangguan saluran pencernaan, persendian, dan ginjal. Penyakit ini umumnya menyerang anak-anak. Dapat terjadi pada usia 6 bulan hingga dewasa, 50% pada anak-anak kurang dari 5 tahun, dan 75% pada anak kurang dari 10 tahun dengan *onset* usia rata-rata 4 tahun.<sup>1</sup> Di Amerika prevalensinya 13,5-18/100.000, di Taiwan 12,9/100.000 anak.<sup>1</sup> Insidens pada orang dewasa : 1,3 /100.000 dengan usia rata-rata 50 tahun.<sup>2</sup> Kasus ini bertambah berat pada usia dewasa.<sup>2</sup> Pada anak-anak <10 tahun ditemukan rasio laki-laki : perempuan = 2 : 1 dan pada orang dewasa, rasio laki-laki : perempuan = 1 : 1<sup>3</sup>

Etiologi penyakit ini sampai saat ini belum diketahui; umumnya meningkat pada musim dingin<sup>4</sup> dan dihubungkan dengan kasus ISPA seperti faringitis, rhinofaringitis, and trakeobronkhitis.<sup>1</sup> Beberapa obat diduga dapat menginduksi penyakit ini seperti penisilin, ampisilin, eritromisin, parasetamol, dan NSAID.<sup>1,2</sup> Kehamilan dapat merupakan

salah satu faktor pencetus.<sup>1</sup>

Diagnosis HSP berdasarkan kriteria EULAR yaitu lesi kulit berupa purpura disertai paling sedikit 1 dari 4 gejala dan tanda berikut: gangguan saluran pencernaan, biopsi menunjukkan deposisi imunoglobulin A, artritis atau artralgia, gangguan ginjal (proteinuria atau hematuria).<sup>5,6</sup> Penyakit ini *self-limited*, umumnya hilang dalam 6-8 minggu.<sup>7</sup> Tatalaksana bersifat suportif : istirahat cukup, nutrisi gizi dan cairan adekuat, NSAID dapat diberikan tetapi harus diwaspadai pada insufisiensi ginjal. Penggunaan kortikosteroid pada HSP masih kontroversial.<sup>1</sup>

## KASUS

Seorang wanita 49 tahun mengalami lesi kemerahan di kedua ekstremitas bawah sejak 4 hari dan bertambah banyak, lesi tidak nyeri ataupun gatal. Lesi disertai demam, nyeri abdomen hilang timbul dan memberat saat makan, mual dan muntah, nyeri sendi kaki kanan. Buang air kecil tidak ada keluhan, buang air besar berwarna hitam 1 kali. Pasien tidak pernah mengalami keluhan seperti ini sebelumnya. Riwayat alergi disangkal. Riwayat konsumsi obat-obatan sebelumnya disangkal.

Sebelumnya pasien menderita batuk dan pilek selama 2 hari.

Pada pemeriksaan fisik tekanan darah 110/70 mmHg, nadi 80 kali/ menit, laju napas 20 kali/ menit, dan suhu 37,8°C. Status gizi *overweight* dengan berat badan 70 kg dan tinggi badan 163 cm. Faring hiperemis, tonsil T2-T2 tidak hiperemis. Status generalis, thorax dan abdomen dalam batas normal. Pada kulit didapatkan purpura di kedua ekstremitas bawah dengan batas tegas, ukuran lesi bervariasi dari lentikuler hingga numuler, menyebar simetris bilateral.



**Gambar 1.** Lesi purpura pada wanita dengan HSP

Pada pemeriksaan laboratorium didapatkan



## LAPORAN KASUS

hemoglobin 10.2 g/dL, eritrosit : 4,25 juta/ mL, hematokrit 27,9%, MCV : 65,6 fl ,MCH : 24 pg, MCHC : 36,6 g/L, trombosit 316.000/ uL, leukosit : 19.940/uL, glukosa sewaktu: 136 mg/dL, ureum : 61 mg/dL, kreatinin : 1,6 mg/dL, hitung jenis basofil/eosinofil/ neutrofil/limfosit/monosit, masing-masing : 0.2/0.1/87.1/8.2/4.4 Pada elektrokardiografi ditemukan sinus takikardia 101x/menit. Urinalisis : leukosit esterase 500, protein +1, darah +1, sedimen : eritrosit 4-5, leukosit banyak, sel epitel 7 -10, bakteri (+).

Diagnosis Purpura Henoch-Schonlein (HSP) ditegakkan berdasarkan pemeriksaan fisik dengan lesi kulit khas (purpura yang dapat diraba) dan tiga gangguan sistem organ (persendian, pencernaan, dan ginjal), didukung hasil pemeriksaan berupa leukositosis, peningkatan ureum kreatinin, proteinuria, dan sedimen darah urin.

Diberikan terapi sistemik metilprednisolon 0,5 mg/kgBB/hari dengan *tapering off* setiap 1 minggu. Untuk menangani infeksi diberi antibiotik seftriakson, sedangkan penanganan lain bersifat simptomatik seperti untuk keluhan nyeri perut, mual diberi injeksi ondansetron dan omeprazol, untuk demam diberi parasetamol tablet. Setelah 5 hari terapi, keluhan membaik; metilprednisolon tablet diberikan dengan *tapering off* per minggu saat rawat jalan.

### DISKUSI

Diagnosis HSP ditegakkan berdasarkan kriteria EULAR (2008), yaitu lesi purpura yang dapat teraba pada kulit disertai minimal 1 dari 4 gejala/tanda. Pada kasus ditemukan lesi purpura khas dimulai dari kaki dan menyebar, disertai nyeri persendian kaki, nyeri perut 5 hari sebelum timbulnya bercak kemerahan, nyeri bertambah jika pasien makan. Penegakan diagnosis ditambah dengan hematuria dan proteinuria.

HSP umumnya bersifat *self-limiting* pada anak-anak usia 2 – 5 tahun, terutama pada usia 4 tahun, akan tetapi kasus ini pada dewasa. Faktor infeksi bakteri ataupun virus merupakan salah satu faktor yang berkontribusi HSP pada dewasa. Debray, *et al*, (1971) melaporkan infeksi sebagai pencetus pada 27% pasien.<sup>1</sup> Di Spanyol barat laut (Garcia-Porrúa dan González-Gay 1999)<sup>9</sup>, ISPA terjadi dalam 7 hari sebelum timbulnya penyakit ini pada 4

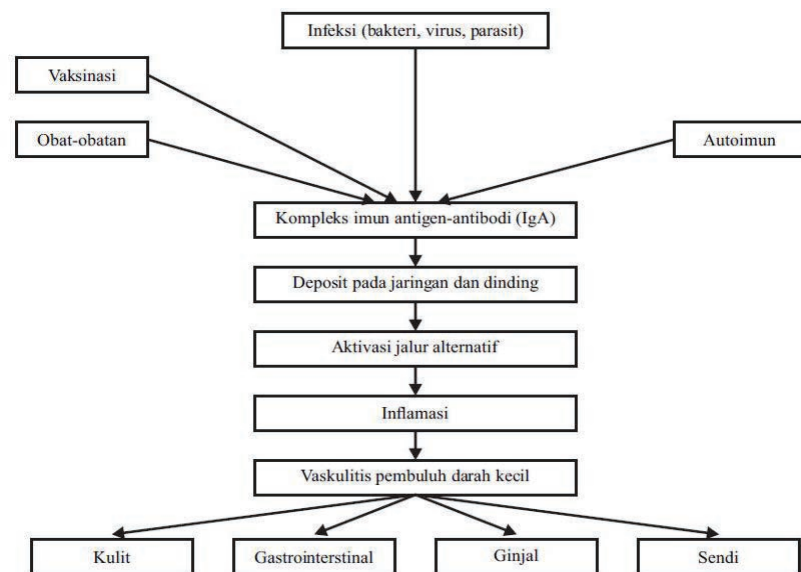
dari 27 orang dewasa (18,5%) dengan HSP.<sup>1</sup> Dalam studi terkontrol, Farley, *et al*, (1989)<sup>10</sup> mengamati infeksi tenggorokan pada 52% pasien vaskulitis imunoglobulin A, hampir

60% penyebab infeksi tenggorokan adalah streptokokus<sup>1</sup>.

Organisme utama penyebab infeksi dapat

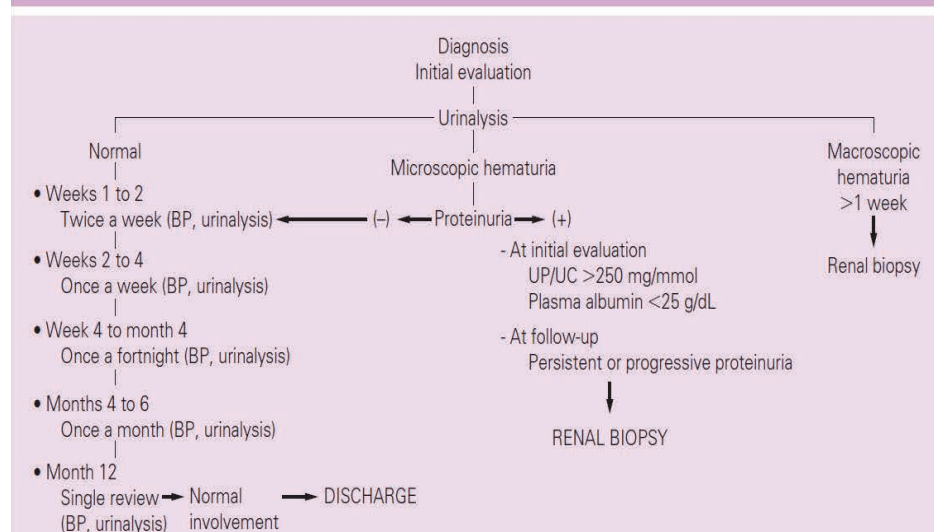
Tabel 1. Kriteria HSP berdasarkan EULAR/PRINTO/PRES<sup>2</sup>

Tanda	Keterangan
Purpura (Wajib)	Purpura yang teraba / petekie predominan di ekstremitas bawah
Ditambah 1 dari 4 gejala	
Nyeri perut(50-75%)	Bersifat difus, akut, kolik. Dapat terjadi komplikasi intusussepsi dan pendarahan gastrointestinal.
Histopatologi	Tanda-tanda vaskulitis yang ditandai penumpukan lekosit dengan predominan deposit IgA atau glomerulonefritis dengan deposit IgA.
Artritis (82%)	Pembengkakan dan nyeri sendi dengan keterbatasan gerak atau nyeri sendi akut tanpa pembengkakan.
Gangguan Ginjal (20-60%)	Proteinuria > 0,3 g selama lebih dari 24 jam atau rasio albumin kreatinin>30 mmol/mg pada sampel pagi hari atau terdapat sedimen eritrosit >5 sel /LPB atau terdapat hematuria.



Gambar 2. Patofisiologi HSP<sup>7</sup>

### FOLLOW-UP OF IgA Vasculitis (HSP) PATIENTS WITH OR WITHOUT RENAL INVOLVEMENT



Gambar 3. Algoritma *follow up* pasien HSP dengan ada /tidaknya keterlibatan fungsi ginjal.<sup>2</sup>



Streptokokus beta hemolitik grup A (Ballard, *et al*, 1970; Farley, *et al*, 1989<sup>10</sup>). Organisme lain : *Streptococci*, *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Yersinia sp.*, *Legionella sp*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Epstein–Barr virus*, *hepatitis B virus*, *varicella*, *adenovirus*, *cytomegalovirus*, and *parvovirus B19*.<sup>1</sup> Beberapa faktor lain penyebab HSP : faktor lingkungan, seperti pada musim dingin terjadi peningkatan kasus ISPA. Obat-obatan seperti ACEI, ARB (losartan), antibiotik (klaritromisin), NSAID, vaksinasi dilaporkan pernah mencetuskan HSP.<sup>1,2</sup> Faktor genetik berperan sebagai predileksi vaskulitis seperti peran gen HLA-2 polimorf, HLA-B35 yang diduga berperan pada penurunan genetik.<sup>2</sup>

Manifestasi klinis HSP adalah bercak kemerahan purpura pada kulit terutama di anggota gerak bawah dan bokong, distribusi simetris. Keluhan gastrointestinal yaitu nyeri epigastrium hilang timbul dan bertambah setelah makan. Keluhan sendi berupa nyeri sendi lutut, pergelangan kaki selama 3 hari. Pada urinalisis ditemukan proteinuria dan hematuria, serta peningkatan ureum dan kreatinin. Gangguan ginjal umumnya mulai 6 minggu pertama dan berlangsung 6 bulan; ditemukan pada 45-85% kasus, 30% mengarah insufisiensi ginjal.<sup>2</sup> Pada pasien tidak ditemukan gangguan neurologis seperti nyeri kepala, perdarahan otak<sup>1</sup>, ataupun gangguan paru seperti perdarahan pada alveolar dengan keluhan batuk berdarah.<sup>3</sup>

Pada pemeriksaan laboratorium ditemukan leukositosis dan anemia ringan.<sup>1</sup> Peningkatan kadar ureum, kreatinin, dan proteinuria, hematuria menandakan gangguan ginjal akibat vaskulitis glomerulus ginjal.<sup>2</sup> Pada biopsi kulit umumnya ditemukan nekrosis fibrinoid dinding pembuluh darah, edema endotel dan infiltrat neutrofilik yang menunjukkan fragmentasi nuklear.<sup>8</sup> Pada ginjal dapat ditemukan sklerosis glomerular.<sup>1</sup> Tidak dilakukan biopsi kulit dan ginjal karena keterbatasan sarana.

Prinsip tatalaksana HSP adalah suportif karena penyakit ini *self limiting*,<sup>1,2</sup> umumnya selama 6 -16 minggu<sup>7</sup>. NSAID umumnya diberikan pada keluhan nyeri sendi berat,<sup>1,7</sup> tetapi harus dihindari pada pasien dengan gangguan ginjal.

Pemberian glukokortikoid pada HSP masih dilakukan. Beberapa penelitian menunjukkan bahwa glukokortikoid mengurangi keluhan gastrointestinal berat seperti nyeri perut hebat, melena, pendarahan saluran cerna.<sup>1,2,3,7</sup> Glukokortikoid juga menurunkan kejadian intususepsi pada anak-anak.<sup>1</sup> Glukokortikoid juga mencegah IgA nefritis (Mollica, *et al*, 1992)<sup>11</sup> pada penelitian 168 pasien yang diberi prednison.<sup>2</sup> Pemberian kortikosteroid selama 2 hari pada pasien HSP yang menjalani rawat inap dapat menurunkan risiko operasi perut dan endokopi.<sup>1</sup> Kombinasi kortikosteroid dengan agen immunosupresif seperti

siklofosamid, azatioprin, memiliki manfaat yang baik dalam mencegah kerusakan ginjal (Shin, *et al*, 2005), akan tetapi kombinasi ini memiliki efek yang baik apabila diberikan pada awal perjalanan penyakit.<sup>2</sup> Pada gangguan ginjal tahap akhir disarankan untuk transplantasi ginjal.<sup>4</sup> *Follow up* pada pasien HSP yang mengalami gangguan ginjal harus dilakukan urinalisis secara teratur, sesuai dengan algoritma pada gambar 3 :

### SIMPULAN

HSP atau Vaskulitis IgA merupakan penyakit vaskulitis sistemik yang umumnya menyerang anak-anak. Pada orang dewasa dapat dicetuskan oleh berbagai faktor seperti perubahan cuaca, obat-obatan, dengan mayoritas akibat ISPA seperti pada kasus ini. Penyakit ini bersifat *self limiting*, ditandai lesi purpura khas, disertai keluhan sendi, saluran cerna, dan ginjal. Pengobatan suportif dan simptomatik. Analgetik dan NSAID dapat diberikan untuk mengurangi nyeri sendi.<sup>1,7</sup> Glukokortikoid dapat diberikan pada pasien dengan gangguan gastrointestinal berat seperti nyeri perut hebat, pendarahan saluran cerna.<sup>1,2,3,7</sup> Kombinasi glukokortikoid dan agen immunosupresif memiliki efek dalam memperlambat proses kerusakan ginjal pada tahap awal.<sup>2</sup> Pada pasien HSP yang mengalami gangguan ginjal, urinalisis harus dilakukan pada saat *follow-up* untuk mengetahui perkembangan penyakit.<sup>2</sup>

### DAFTAR PUSTAKA

- Ball GV, Fessler BJ, Bridges SL, Jr. Oxford Textbook of Vaskulitis. In : Gonzales-Gay MA, Blanco R, eds. IgA vasculitis (Henoch Schonlein purpura). 3<sup>rd</sup> ed. United Kingdom : Oxford University Press; 2014. p. 527-542.
- Hochberg MC, Gravalles EM, Silman AJ, eds. Rheumatology. 7<sup>th</sup> ed. Philadelphia, PA : Elsevier, Inc. ; 2019. P. 1339,1340,1406.
- Duvuru G, Stone JH. Henoch-Schonlein Purpura. In: Imboden JB, Helmann DB, Stone JH. Current Diagnosis and Treatment Rheumatology. 3<sup>rd</sup> ed. New York : McGraw-Hill Education ; 2013. p. 305 – 308.
- IgA Vasculitis (Henoch-Schonlein) In :Fauci AS, Langford CA. Harrison's Rheumatology. 4<sup>th</sup> ed. New York : McGraw-Hill Ed. 2017. pp. 172 – 173.
- Spickett G. Henoch-Schonlein Purpura (HSP). In : Oxford Handbook of Clinical Immunology and Allergy. 3<sup>rd</sup> ed. United Kingdom : Oxford University Press; 2013. pp. 304-6
- Ozen S, Pistorio A, Lusan SM, et al. EULAR/PRINTO/PRES Criteria for Henoch–Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* 2010;69: 798–806.
- West SG. IgA vasculitis (Henoch-Schonlein Purpura). In : Rheumatology Secrets. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia, PA : Elsevier, Inc. ; 2015. p. 238 .
- Renata Prameswari, Diah Mira Indramaya, Willy Sandhika. Immunopatogenesis Leukositoklastik Vaskulitis pada Henoch-Schonlein Purpura. *Berkala Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin*. 2012;24(3):187
- Garcia-Porrúa C, Calvino MC, Llorca J, Couseto JM, Gonzalez-Gay MA. Henoch–Schonlein purpura in children and adults: clinical differences in a defined population. *Semin Arthritis Rheumatism* 2002;32:149–56.
- Farley TA, Gillespi S, Rasoulpour M, Tolentino N, Hadler JL, Hurwitz E. Epidemiology of a cluster of Henoch–Schonlein purpura. *Am J Dis Child* 1989;143: 798–803.
- Mollica F, Li Volti S, Garozzo R, Russo G. Effectiveness of early prednisone treatment in preventing the development of nephropathy in anaphylactoid purpura. *Eur J Pediatr* 1992;15:140–4.