

## Laporan Kasus : Henoch Schnolein Purpura dengan Keterlibatan Sendi dan Gastrointestinal

Nandya Dwizella<sup>1</sup>, Umi Rinasari<sup>1</sup>, Nevristia Pratama<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departemen Kulit dan Kelamin RS Bhayangkara Tk.I, Jakarta-Indonesia

<sup>2</sup>Departemen Kulit dan Kelamin RSUP Sanglah, Bali-Indonesia

### Abstrak

Henoch Schnolein Purpura (HSP) merupakan salah satu jenis *Cutaneous Necrotizing Venulitis/vasculitis* (CNV) idiopatik tersering, umumnya terjadi pada anak-anak dibandingkan dewasa. Penegakkan diagnosis HSP berdasarkan gejala klinis ditandai dengan adanya purpura disertai salah satu atau lebih dari gejala artralgia/ artritis, keikutsertaan ginjal, keikutsertaan gastrointestinal atau ditemukannya endapan Ig-A pada biopsi jaringan. Tujuan laporan kasus ini adalah untuk melaporkan suatu kasus HSP dengan keterlibatan sendi dan gastrointestinal. Seorang wanita usia 20 tahun datang dengan adanya bercak merah dikedua tungkai bawah dan keluhan nyeri sendi serta muntah. Riwayat keluhan serupa dirasakan hilang timbul sejak 6 tahun yang lalu. Riwayat nyeri pada gigi yang berlubang 2 hari sebelum bercak merah timbul. Pemeriksaan fisik tanda vital dalam batas normal, didapatkan nyeri tekan epigastrium, pemeriksaan dermatologis regio cruris-dorsum pedis bilateral ditemukan makula eritema, multiple, milier-lentikuler, berbatas tegas, diskret-konfluens. Pasien didiagnosis HSP sesuai dengan gejala klinis yang ditemukan. Faktor pencetus teradinya HSP yaitu adanya riwayat infeksi. Terapi pada pasien diberikan asetaminofen, steroid, dan terapi topikal. Sebagian besar HSP dapat sembuh tanpa pengobatan, terapi suportif diberikan untuk mengurangi keluhan serta pemberian kortikosteroid untuk mencegah komplikasi gastrointestinal.

**Kata Kunci :** Henoch schnolein purpura, kortikosteroid , vaskulitis

## Case Report : Henoch Schnolein Purpura with Joint and Gastrointestinal Involvement

### Abstract

Henoch Schnolein Purpura (HSP) is one of the most Idiopathic *Cutaneous Necrotizing Venulitis/Vasculitis*, generally found on children compared to adult. The diagnosis HSP based on clinical manifestation which characterized purpuric with one or more following arthralgia/arthritis, renal involvement, gastrointestinal involvement or Ig-A deposit in tissue biopsy. The aim is report a case of HSP with joint and gastrointestinal involvement. A 20-year-old woman came with red spots on both lower limbs and felt joint pain and vomit, a history of similar red spot and joint pain felt intermittent since 6 years ago. There was history of pain in oral cavity 2 days before red spot appear. Physical examination, vital signs were within normal limits, epigastric tenderness was found in abdominal examination. Dermatological examination in the cruris-dorsum pedis bilateral found macula erythematous, multiple, milier-lenticular, well-demarcated, discrete-confluent. Patients are diagnosed with HSP according to the clinical symptoms. Trigger factor for HSP is a history of infection. The patient was treated with acetaminophen, steroids, and topical therapy. Most HSP is self-limiting disease, supportive therapy is given to reduce clinical manifestation and administration of corticosteroids prevent gastrointestinal complication

**Keywords :** Henoch Schnolein Purpura, corticosteroid, vasculitis

**Korespondensi :** Nandya Dwizella, alamat Apt.Belmont Residence It 16 Jakarta Timur, HP 081919140853, e-mail nandya.dwizella@yahoo.com

### Pendahuluan

Henoch-Schonlein Purpura (HSP) atau dikenal dengan IgA vaskulitis merupakan salah satu bentuk *Cutaneous Necrotizing Venulitis* (CNV) yang paling sering terjadi.<sup>1</sup> Vaskulitis didefinisikan sebagai peradangan yang terjadi pada pembuluh darah kecil yang mengakibatkan rusaknya dinding pembuluh darah sehingga menyebabkan terjadinya proses hemoragik atau iskemia.<sup>2</sup> Beberapa penyebab CNV seperti adanya penyakit kronik, infeksi dan idiopatik seperti HSP namun

diduga adanya deposit kompleks imun (IgA) yang dicetuskan oleh berbagai infeksi paling banyak oleh karena infeksi saluran pernafasan atas. HSP ditandai dengan adanya purpura yang teraba dan dapat disertai dengan nyeri perut, nyeri sendi dan keterlibatan ginjal.<sup>1,3,4</sup>

HSP paling sering terjadi pada anak-anak sekitar 75% kasus dan 25% terjadi pada orang dewasa. Laki laki lebih sering mengalami HSP dibanding dengan wanita dengan rasio 1,5-2 : 1. Pada pasien dengan usia >60 tahun memiliki prognosis yang kurang baik bila

disertai dengan keterlibatan ginjal. Kejadian HSP meningkat pada waktu musim dingin dan musim semi. Sekitar 25% pasien dengan kasus HSP mengalami relaps.<sup>1,4,5</sup>

Penegakkan diagnosis HSP berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan fisik yang teliti. Sampai saat ini belum ada uji diagnostik definitif untuk menegakkan diagnosis HSP. Uji laboratorium berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan yang ditemukan pada pasien, beberapa kasus menemukan adanya leukositosis, anemia, trombotosis, hasil urinalisis abnormal dan adanya antibodi antinuklear.<sup>1</sup> The European League Against Rheumatism (EULAR), the Paediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO) and the Paediatric Rheumatology European Society (PRES) pada tahun 2010 menerbitkan kriteria untuk menegakkan diagnosis HSP dengan sensitivitas 100% dan spesifitas 87%.<sup>3,5,6</sup>

Terapi pada HSP masih kontroversial, pada anak dikatakan penyakit ini bersifat self-limiting dan pada dewasa beberapa menyebutkan memerlukan terapi spesifik seperti glukokortikoid serta terapi suportif.(raditya) Tujuan dari penulisan case report ini adalah untuk melaporkan suatu kasus HSP dengan adanya keterlibatan sendi dan gastrointestinal.<sup>5,7</sup>

### Kasus

Seorang wanita usia 20 tahun datang dengan keluhan bercak merah pada kedua kaki sejak 1 minggu sebelum ke rumah sakit. Awalnya bercak merah muncul di tungkai bawah kanan dan kiri lalu meluas hingga ke punggung kaki kanan dan kiri. Dua hari setelah bercak muncul, pasien mengalami nyeri pada lutut dan kedua pergelangan kaki. pasien juga mengeluhkan nyeri pada ulu hati, mual dan muntah sebanyak 2 kali, muntah darah disangkal. Dua hari sebelum bercak merah muncul, pasien mengeluhkan nyeri pada gigi yang berlubang. Riwayat terbentur/ jatuh disangkal pasien, keluhan BAK nyeri atau merah disangkal, demam, batuk atau pilek saat ini disangkal. Riwayat konsumsi obat untuk keluhan saat ini disangkal. Riwayat alergi disangkal. pasien mengatakan mengalami keluhan serupa sejak 7 tahun yang lalu hilang timbul dan tidak mengetahui

pencetusnya. Riwayat penyakit dahulu/kronis disangkal.

Pemeriksaan fisik didapatkan tampak sakit ringan, tekanan darah 110/70 mmHg, nadi 88 x/m, laju nafas 20 x/m dan suhu 36.8 C, pada pemeriksaan generalis abdomen didapatkan bising usus dalam batas normal disertai nyeri tekan epigastrium, status lokalis didapatkan effloresensi pada regio cruris hingga dorsum pedis bilateral terdapat makula eritema, multiple, milier-lentikuler, berbatas tegas, diskret-konfluens. Pada pemeriksaan dengan kaca objek saat dilakukan penekanan pada bercak merah tidak didapatkan perubahan warna (pemeriksaan diskopi negatif) sehingga mengarah pada purpura. Pemeriksaan penunjang pada pasien yaitu darah lengkap didapatkan hasil dalam batas normal.



**Gambar 1.** Makula eritema (purpura) pada ekstremitas inferior bilateral

Pasien diberikan terapi oral berupa paracetamol, metilprednisolon selama 7 hari, multivitamin dan obat topikal berupa racikan pelembab dan steroid. Pasien diberikan edukasi mengenai penyakitnya dan disarankan

untuk pemeriksaan urinalisis berkala dalam 6 bulan kedepan.

**Diskusi**

HSP merupakan salah satu bentuk Cutaneous Necrotizing Vasculitis/Venulitis idiopatik yang tersering.<sup>1</sup> HSP dapat menyerang anak dan dewasa. Insiden pada anak sekitar 10 kasus per 100.000 anak per tahun, dengan usia rata-rata 6-10 tahun, insiden pada dewasa sekitar 12-14 kasus per 1.000.000 orang pertahun dengan usia terbanyak sekitar 50 tahun. Beberapa penelitian menemukan bahwa HSP paling banyak di negara bagian Eropa dan Timur tengah, pada anak-anak jenis kelamin laki-laki lebih banyak ditemukan dibanding perempuan, sedangkan pada dewasa tidak didapatkan perbedaan antara laki-laki dan perempuan. Salah satu yang membedakan HSP antara anak dan dewasa adalah pada dewasa paling sering mengalami nefritis, 1-10% dari kasus HSP pada dewasa dengan nefritis berkembang menjadi gagal ginjal.<sup>8</sup>

Etiologi dan Patogenesis teradinya HSP masih kontroversial, diduga penyebab terjadinya HSP paling sering berkaitan dengan infeksi pada tubuh terutama disebabkan oleh bakteri grup *Streptococcus*. Beberapa penelitian mengemukakan berbagai hipotesis teradinya HSP; Hipotesis pertama adalah *molecular mimicry* yaitu mikroba dan pembuluh darah kecil pejamu memiliki epitop yang sama, proses invasi patogen akan mengaktifasi respons imunitas seluler dan humoral sehingga terjadi reaksi silang dengan pembuluh darah. Hipotesis kedua yaitu masuknya patogen mencetuskan inflamasi yang mengakibatkan kerusakan sel dan jaringan, sehingga terbentuk autoantigen yang tidak terpapar oleh sistem imun. Hipotesis ketiga adalah interaksi antara patogen dan protein pembuluh darah akan membuat antigen baru yang memicu respon imun. Hipotesis keempat adalah adanya superantigen seperti bakteri *Streptococcus* dan virus, tanpa melewati sel penyaji akan berinteraksi dan mengaktifkan sel-T.<sup>9</sup> Pendapat lain mengemukakan terjadinya HSP berhubungan dengan adanya kompleks antigen-antibodi (terutama Ig-A) yang dihasilkan akibat infeksi virus, bakteri,

vaksinasi, obat-obatan atau mekanisme autoimun mengendap dalam dinding pembuluh darah dan mengaktifasi alur komplemen yang mana menyebabkan akumulasi neutrofil yang menyebabkan inflamasi dan vaskulitis. Vaskulitis mengakibatkan ekstrasvasasi darah dan komponennya ke dalam jaringan insterstisial sehingga menyebabkan edema dan perdarahan. Hal ini dapat terlihat pada berbagai macam organ seperti kulit, gastrointestinal, ginal dan sendi.<sup>5</sup>

Penegakkan diagnosis HSP berdasarkan gejala klinis, bila klinis meragukan dapat dilakukan biopsi jaringan. Tahun 2006 *The European League Against Rheumatism (EuLAR) and Pediatric Rheumatology Society (PreS)* merevisi kriteria untuk menegakkan diagnosis HSP, diantaranya harus ada purpura yang terpalpasi, ditambah satu atau lebih kriteria yaitu adanya nyeri perut difus, adanya endapan Ig-A pada biopsi jaringan, nyeri sendi, hematuri atau proteinuria.<sup>5,10</sup>

**Tabel 1.** Kriteria *EuLAR and PreS*<sup>10</sup>

Kriteria wajib	Purpura terpalpasi
Kriteria tambahan (≥1 kriteria)	Nyeri perut difus
	Endapan Ig-A pada biopsi jaringan
	Athralgia/ Arthritis
	Kelainan ginal (hematuri dan atau proteinuria)

Gejala klinis HSP pada kulit berupa adanya bercak merah nontrombositopenia yang terpalpasi dan tidak hilang dengan penekanan (purpura). Lesi purpura terjadi dalam 3-10 hari, mengenai ekstremitas bawah, bokong dan dapat mengenai ekstremitas atas, badan dan wajah dapat terkena namun jarang. Pada pemeriksaan histopatologi didapatkan leukositoklastik vasculitis yang ditandai dengan infiltrat neutrofil pada bagian atas dan tengah dermis dengan adanya endapan Ig-A pada pemeriksaan imunfluoresen. Pada sistem gastrointestinal didapatkan nyeri perut, mual, muntah, hematemesis, melena atau hematoskezia, pada sendi didapatkan nyeri sendi bilateral terutama pada sendi lutut atau pergelangan kaki. Pada ginjal dapat disertai hematuria atau proteinuria yang dapat

berkembang dalam 3 bulan setelah timbulnya bercak merah/ purpura, sehingga pada pasien HSP perlu dipantau urinalisis berkala. Beberapa penelitian sistematis review menerangkan apabila tidak didapati kelainan pada ginjal pada awal onset, disarankan untuk tetap melakukan pemeriksaan urinalisis dalam bulan selanjutnya.<sup>10</sup>

Pada pasien kasus diatas ditemukan adanya bercak merah/purpura yang dapat di palpasi, nyeri perut hilang timbul, mual, muntah dan adanya nyeri pada sendi terutama pada kedua pergelangan kaki. Pasien terdapat riwayat nyeri pada gigi yang berlubang sebelum munculnya bercak merah. Menurut kepustakaan, penyebab terbanyak terjadinya infeksi pada gigi berlubang disebabkan oleh *Streptococcus sp.*<sup>13</sup> Pemeriksaan laboratorium tidak ditemukan penurunan trombosit. Berdasarkan anamnesis pemeriksaan fisik dan pemeriksaan laboratorium, pasien memenuhi kriteria *EuLAR and PreS* untuk diagnosis HSP.

Tatalaksana pada HSP pada 94% kasus anak dan 89% kasus dewasa bersifat *self-limiting*. Terapi simptomatis dapat diberikan sesuai keluhan seperti bercak merah atau nyeri sendi. Pemberian asetaminofen dan nonsteroid antiinflamasi dapat digunakan pada kasus ringan, pemberian aspirin sebaiknya dihindari pada anak. Pemberian steroid oral diindikasikan pada pasien dengan edema, nyeri perut hebat, kelainan pada ginjal, dapat diberikan metilprednisolon 1-2 mg/kgbb per hari untuk 1-2 minggu *tapering off* menjadi 0.5 mg/kgbb perhari selama 1 minggu. Pemberian steroid intravena diindikasikan bila dengan steroid oral tidak mengalami perbaikan.<sup>1,5,11</sup> Beberapa penelitian menyimpulkan pemberian steroid pada onset dini dapat mengurangi gejala gastrointestinal. Pemberian steroid juga dapat mencegah komplikasi gastrointestinal seperti perdarahan saluran cerna atau intususepsi.<sup>5</sup> Obat-obatan immunosupresif seperti siklofosfamid, azatioprine, dan siklosporin dikombinasi dengan steroid intravena diberikan bila tidak ada perbaikan dengan terapi steroid intravena tunggal. Hal ini direkomendasikan pada kasus glomerulonefritis progresif, meskipun penelitian ini masih kontroversial. Pada kasus terdapat keterlibatan nyeri sendi dan

keterlibatan gastrointestinal sehingga terapi yang diberikan berupa asetaminofen untuk nyeri sendi dan steroid untuk mengurangi gejala gastrointestinal dan mencegah terjadinya komplikasi gastrointestinal berupa perdarahan saluran cerna.<sup>4,12</sup> Prognosis HSP bergantung pada usia saat timbul keluhan, keikutsertaan ginjal bahkan saraf. Umumnya prognosis pasien dengan HSP baik, walaupun beberapa penelitian melaporkan kasus HSP yang berulang.<sup>5</sup>

## Simpulan

HSP merupakan jenis vaskulitis yang sering terjadi. Ditandai dengan adanya purpura terpalpasi dan keikutsertaan ginjal, sendi, gastrointestinal atau adanya endapan Ig-A pada biopsi jaringan. Diagnosis dan tatalaksana dini akan mengurangi gejala dan mencegah komplikasi. Pasien HSP dengan atau tanpa keikutsertaan ginjal disarankan dilakukan pemeriksaan urinalisis berkala.

## Daftar Pustaka

1. Payne AS SJFP. Cutaneous Necrotizing Venulitis. In: Fitzpatrick Dermatology 9th Edition. 2019. p. 2527–38.
2. Fairudz Shiba A, Natasha D, Mulyadi F, Kurniati I. Henoch Schönlein Purpura dengan Predominan Manifestasi Gastrointestinal. Vol. 6, J Agro. 2019.
3. Hetland LE, Susrud KS, Lindahl KH, Bygum A. Henoch-schönlein purpura: A literature review. *Acta Derm Venereol.* 2017;97(10):1160–6.
4. Juniawan RFD, Awalia A. Henoch-Schönlein Purpura: Management and Complication. *Biomol Heal Sci J.* 2020;3(2):113.
5. Gunturu SG, Sohagia AB, Tong TR, Hertan HI. Henoch-schonlein purpura-A case report and review of the literature. *Gastroenterol Res Pract.* 2010;2010.
6. Retnaningtyas LP. Henoch-Schonlein Purpura ( HSP ). 2019;1(1):19–25.
7. Sood R, Parekh P, Raj N, Saani I. Case Report: An Adult Presentation of Henoch-Schönlein Purpura. *Cureus.* 2022;14(6):1–5.
8. Saulsbury FT. Epidemiology of Henoch-Schönlein purpura. *Cleveland journal of medicine.* 2022;69(2):87–9.

9. Dwiputra EC, Indah L, Noor K, Kedokteran F, et al. Case Report : Henoch Schonlein Purpura in 3 Years Old Boy with Acute Abdomen. *Majority J.* 2020;9:11–5.
10. Sonawane VB, Kotrashetti VA, Bainade KS, Nair S, Yewale S. Henoch-Schonlein purpura in child: a case report and review of the literature. *Int J Contemp Pediatr.* 2020;8(1):193.
11. Ekinci RMK, Balci S, Melek E, Karabay Bayazit A, Dogruel D, Altintas DU, et al. Clinical manifestations and outcomes of 420 children with Henoch Schönlein Purpura from a single referral center from Turkey: A three-year experience. *Mod Rheumatol* [Internet]. 2020;30(6):1039–46. Available from: <http://dx.doi.org/10.1080/14397595.2019.1687074>
12. Putri AT, Awalia. Diagnosis and management of Henoch-Schonlein purpura in Indonesian elderly with severe complication: A rare case. *Ann Med Surg.* 2022;77(6):6–10.
13. Rathee M, Sapra A. Dental Caries. 2022 Jun 12. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; tersedia dari : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK551699/>