

SEORANG ANAK LAKI-LAKI 13 TAHUN DENGAN PURPURA HENOCH SCHONLEIN: LAPORAN KASUS

A 13-Years-Old Boy with Henoch Schonlein Purpura: A Case Report

Farid Santya Budi¹, Eddy Tjiahyono²

¹Fakultas Kedokteran, Universitas Muhammadiyah Surakarta

²Bagian Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin RSUD dr. Sayyidiman Magetan

Korespondensi: Farid Santya Budi. Alamat email: faridsantyaabudi15@gmail.com

ABSTRAK

Purpura Henoch Schonlein (PHS) adalah vaskulitis pada pembuluh darah kecil yang diperantarai oleh kompleks imun IgA yang mengandung kompleks imun dan komponen komplemen. Manifestasi klinis melibatkan organ kulit, sendi, gastrointestinal, dan ginjal dengan rekurensi pada hampir 50% kasus. Diagnosis PHS ditegakkan berdasarkan gejala klinis. Laporan Kasus seorang anak laki-laki 13 tahun datang ke IGD dengan keluhan muncul ruam kemerahan di seluruh badan kecuali muka sejak 1 minggu yang lalu. Ruam merah awalnya dimulai dari kaki kanan dan kiri kemudian naik ke seluruh tubuh. Ruam merah terdapat di anggota gerak atas dan bawah, pantat, perut, punggung, dada, telinga. Keluhan pasien disertai dengan nyeri pada sendi-sendi, nyeri saat berjalan dan terdapat nyeri perut, selain itu pasien juga mengatakan terdapat sedikit gatal pada perut dan punggung. Pasien dulunya pernah mengalami hal serupa pada saat usia pasien 5 tahun. Pada pemeriksaan fisik abdomen terdapat nyeri tekan pada regio epigastrium. Pemeriksaan dermatologik tampak purpura pada tungkai, tangan, telinga, perut, punggung, dan pantat. Tatalaksana pasien diberikan obat steroid topikal dan sistemik. obat steroid topikal kombinasi berupa desoxymethason cr 10 dan momenthason cr 10 dioleskan 2x sehari. Obat sistemik berupa injeksi Methylprednisolon 1x125 mg IV. Keluarga diberikan edukasi mengenai perjalanan penyakit PHS, gejala dan komplikasi yang terjadi.

Kata Kunci: Purpura Henoch Schonlein, Vaskulitis, Steroid

ABSTRACT

Henoch Schonlein Purpura (HSP) is a small blood vessel vasculitis mediated by deposits of IgA-immune complexes containing immune complexes and complement components. Clinical manifestations involve various organs, such as skin, joints, gastrointestinal, and kidney with recurrence in nearly 50% of cases. The diagnosis of HSP is based on clinical symptoms. Case Report A 13-year-old boy came to the Emergency Departement with a complaint of a red rash all over his body except his face since 1 week ago. The red rash initially starts from the right and left legs and then goes up the whole body. A red rash is found on the upper and lower limbs, buttocks, abdomen, back, chest, ears. The patient's complaint is accompanied by pain in the joints, pain when walking and there is abdominal pain, besides that the patient also says there is a little itching in the stomach and back. The patient had experienced a similar situation when the patient was 5 years old. On physical examination, tenderness in the abdomen epigastrium region. Dermatological examination revealed purpura on the legs, hands, ears, abdomen, back, and buttocks. The patient was treated with topical and systemic steroids. Combination topical steroids in the form of Desoxymethason cr 10 and Momenthason cr 10 are applied twice a day. Systemic drug in the form of injection of Methylprednisolone 1X125 mg IV. The family given education about course of HSP, symptoms and complications.

Keywords: Henoch Schonlein Purpura, Vasculitis, Steroid

PENDAHULUAN

PHS (Purpura Henoch Schonlein) adalah vaskulitis pada pembuluh darah

kecil yang diperantarai oleh kompleks imun

IgA yang mengandung kompleks imun dan komponen komplemen. Insiden PHS

pertahun mencapai 10-20 per 100.000. PHS dapat mengenai semua usia, tetapi 50% kasus terjadi pada usia kurang dari 5 tahun dan 75% kasus terjadi pada usia kurang dari 10 tahun. Puncak kejadian PHS pada usia 5 sampai 6 tahun. PHS ditandai dengan gambaran klinis purpura non-trombositopenia, nyeri abdomen, artritis, dan manifestasi ginjal. Penyebab PHS masih belum diketahui, meskipun berbagai antigen seperti infeksi (sebagian besar adalah infeksi saluran pernapasan atas, infeksi gigi, dan riwayat demam tanpa gejala lain, di mana *streptokokus* - hemolitik grup A adalah patogen yang paling umum), vaksinasi, obat-obatan, makanan, dan gigitan serangga dapat memicu timbulnya PHS. Pada anak-anak, gangguan ini bersifat *self-limiting disease*, sedangkan pada orang dewasa lebih kompleks, termasuk tingginya insiden insufisiensi ginjal yang terjadi pada hampir 50% pasien dengan keterlibatan ginjal (Radtya, 2020).

Diagnosis Purpura Henoch Schonlein menggunakan kriteria diagnosis “*European*

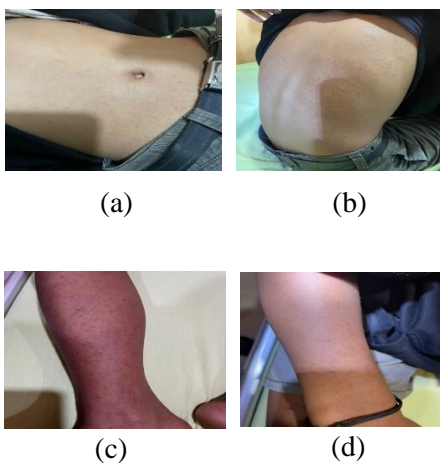
League Against Rheumatism (EULAR)/Pediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO)/Pediatric Rheumatology European Society (PRES)” yaitu ditemukannya purpura atau petekia dengan lokasi predominan di ekstremitas bawah tanpa trombositopenia ditambah sekurang-kurangnya 1 dari 4 kriteria, di antaranya: nyeri perut difus, deposisi IgA yang predominan (pada biopsi kulit), artritis akut, dan kelainan ginjal (hematuria dan/atau proteinuria) (Masyalia, 2021).

LAPORAN KASUS

Pada tanggal 10 Januari 2022, seorang anak berusia 13 tahun datang ke IGD diantar oleh ayahnya dengan keluhan muncul ruam kemerahan diseluruh badan kecuali muka sejak 1 minggu yang lalu. Ruam merah awalnya dimulai dari kaki kanan dan kiri kemudian naik kesuluruh tubuh. Ruam merah terdapat di anggota gerak atas dan bawah, pantat, perut, punggung, dada, telinga. Keluhan pasien disertai dengan nyeri pada sendi-sendi, nyeri saat berjalan dan terdapat nyeri perut,

selain itu pasien juga mengatakan terdapat sedikit gatal pada perut dan punggung. Gejala penyerta seperti demam disangkal tetapi 2 minggu sebelum masuk rumah sakit ayah pasien mengatakan bahwa pasien sempat mengalami batuk pilek. Ayah pasien mengatakan bahwa pasien dulunya pernah mengalami hal serupa pada saat usia pasien 5 tahun, kemudian kambuh kembali pada saat ini.

Pemeriksaan tanda vital tekanan darah 110/70 mmHg, nadi 78 x/menit, pernapasan 22x/menit, suhu 36,6 °C, SpO2 99%. Pada pemeriksaan fisik abdomen terdapat nyeri tekan apa regio epigastrium. Pemeriksaan dermatologis tampak purpura pada tungkai, tangan, telinga, perut, punggung, dan pantat (Gambar 1).



Gambar 1. (a) Pada perut terdapat makula eritem tersebar universalis, (b) pada

punggung tampak makula eritem tersebar universalis (c) pada kaki tampak makula eritem tersebar universalis (d) pada tangan tampak makula eritem tersebar universalis.

Pemeriksaan penunjang berupa pemeriksaan laboratorium diperiksa darah lengkap idapatkan hasil normal. Tatalaksana pasien diberikan obat steroid topikal dan sistemik. obat steroid topikal kombinasi berupa desoxymethason cr 10 dan Momenhason cr 10 dioleskan 2x sehari. Obat sistemik berupa injeksi Methylprednisolon 1x125 mg IV. Keluarga diberikan edukasi keluarga mengenai perjalanan penyakit PHS, gejala dan komplikasi yang terjadi.

PEMBAHASAN

Purpura Henoch Schonlein (PHS) adalah vaskulitis pembuluh darah kecil kulit yang diperantarai oleh IgA dan faktor imun lainnya di dalam dinding pembuluh darah. PHS adalah penyakit klinis yang banyak ditemukan pada anak-anak dan jarang terjadi pada orang dewasa. PHS dapat mengenai semua usia, tetapi 50% kasus terjadi pada usia kurang dari 5 tahun dan 75% kasus terjadi pada usia kurang dari 10 tahun. Puncak kejadian PHS pada usia

5 sampai 6 tahun (Lucia, 2019).

PHS adalah penyakit yang sering mengenai pembuluh darah kulit, sendi, saluran pencernaan, dan ginjal. Gambaran klasik dari manifestasi gastrointestinal pada PHS adalah kolik periumbilikal dan nyeri perut, mual, muntah, diare, konstipasi, dan distensi abdomen. 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 (Masyalia, 2021).

Berdasarkan kriteria “*European League Against Rheumatism and Pediatric Rheumatology European Society*” tahun 2006, Kriteria diagnostik PHS adalah purpura teraba predominan pada ekstremitas bawah, ditambah satu kriteria yaitu nyeri perut difus, ditemukan IgA pada semua biopsi, manifestasi ginjal (hematuria/proteinuria). Sedangkan kriteria diagnostik berdasarkan “*American College of Rheumatology*” tahun 1990, ada dua

kriteria atau lebih yaitu usia 20 tahun atau kurang saat onset penyakit, purpura teraba, nyeri perut akut disertai perdarahan saluran cerna, biopsi menunjukkan granulosit pada dinding arteriol kecil atau venula pada lapisan kulit superfisial (Brennan *et al*, 2018).

Pemeriksaan penunjang pada PHS umumnya tidak spesifik. Jumlah trombosit dapat normal atau meningkat, sehingga menyingkirkan kecurigaan *Idiopathic thrombocytopenia purpura* (ITP). Dapat disertai leukositosis dan anemia pada kondisi perdarahan gastrointestinal. Kadar komplemen seperti C1q, C3 dan C4 dapat normal maupun menurun. Pemeriksaan kadar IgA dalam darah mungkin meningkat, demikian pula limfosit yang mengandung IgA. Pada urinalisa dapat ditemukan hematuria, proteinuria, ataupun penurunan kreatinin klirens karena gangguan ginjal. Pemeriksaan imaging dilakukan umumnya pada keadaan menyerupai akut abdomen, untuk mendeteksi adanya komplikasi gastrointestinal (Alyssa *dkk*, 2019).

Sebagian besar PHS dapat sembuh tanpa pengobatan. Pada keadaan ringan, diberikan tata laksana suportif berupa pemberian hidrasi, nutrisi, dan pemberian obat simptomatis. Terapi simptomatis meliputi glukokortikoid, metilprednisolon dan obat pendukung (siklosporin A, rituximab, mikofenolat mofetil), plasmaferesis, peritoneal dan hemodialisis, transplantasi ginjal (Dalpiaz *et al*, 2015).

Manifestasi kulit vaskulitis jarang memerlukan terapi, tetapi lesi bulosa membaik dengan steroid. Manifestasi sendi (artropati) sering diobati dengan menggunakan obat anti inflamasi nonsteroid (NSAID). Glukokortikoid (seperti prednison) telah digunakan untuk mengobati erupsi parah, edema kulit, nyeri perut kolik yang parah, keterlibatan skrotum dan testis. Pemberian secara oral 1 mg/kgBB/hari selama 2 minggu mengurangi keluhan sendi dan mengurangi nyeri. Manifestasi gastrointestinal diobati dengan steroid oral dosis rendah. Prednisolon oral dosis 2 mg/kgBB/hari selama 1 minggu dan tapering off selama 1

minggu secara signifikan mengurangi nyeri perut (Raditya *dkk*, 2020).

Rekurensi pada PHS sering timbul pada hampir 50% penderita. Kekerapan timbulnya rekurensi memperbesar kemungkinan timbulnya kerusakan ginjal permanen. Keterlibatan ginjal merupakan salah satu indikator prognosis buruk. Prognosis PHS baik kecuali terjadi glomerulonephritis (Ihat *dkk*, 2014).

SIMPULAN DAN SARAN

Purpura Henoch Schonlein (PHS) adalah vaskulitis pembuluh darah kecil kulit yang diperantarai oleh IgA dan faktor imun lainnya di dalam dinding pembuluh darah. Pada pasien ini didiagnosis purpura henoch schonlein (PHS) karena datang dengan keluhan muncul ruam kemerahan diseluruh badan kecuali muka disertai dengan nyeri pada sendi-sendi, nyeri saat berjalan, nyeri perut, dan sedikit gatal pada perut dan punggung. Pada pemeriksaan fisik abdomen terdapat nyeri tekan apa regio epigastric.

Pemeriksaan dermatologis tampak purpura pada tungkai, tangan, telinga, perut, punggung, dan pantat. PHS bersifat *self limiting disease* tetapi dapat diberikan steroid yang *tapering off* selama 1 minggu. PHS memiliki prognosis yang baik. Meskipun demikian, pada pasien ini sebaiknya dilakukan pemeriksaan fungsi ginjal untuk mengetahui prognosis jangka panjang karena keterlibatan ginjal merupakan salah satu indikator prognosis buruk.

DAFTAR PUSTAKA

Alyssa Fairudz Shiba, Deborah Natasha, Ferry Mulyadi, dan Intanri Kurniati. (2019). Henoch Schonlein Purpura dengan Predominan Manifestasi Gastrointestinal. *Journal Kesehatan*

dan Agromedicine, Volume 6, Nomor 2.

Brennan T. (2018). Henoch Schonlein Purpura. *Dublin: Irish Association for Emergency*, hal: 1-8.

Dalpiaz A, Schwamb R, Miao Y, Gonka J, Walzter W and Khan SA. Urological Manifestations of Henoch-Schonlein Purpura: A Review. *Current Urology*. 2015; 8: 66-73.

Ihat Sugianti, Arwin AP Akib, Soedjatmiko. (2014). Karakteristik Purpura Henoch Schönlein pada Anak di Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo. *Sari Pediatri*, Vol. 16, No. 2.

Lucia Pudyas tuti Retnaningtyas. (2019). Henoch Schonlein Purpura (HSP). *Jurnal Kesehatan dan Kedokteran*, Vol.1(1),19-25. e-ISSN: 2715-6419.

Masyalia Hasna Taqiyyah. (2021). Penggunaan Steroid Sistemik pada Henoch Schonlein Purpura. *Cermin Dunia Kedokteran-298/ vol. 48 no. 11.*

Radhitya Farizky Deta Juniawan, Awalia. (2020). Henoch-Schönlein Purpura: Management and Complication. *Biomolecular and Health Science Journal* Vol 02 (02).