



## HENOCH-SCHONLEIN PURPURA PADA ANAK: LAPORAN KASUS

Henoch-Schonlein Purpura in Children: A Case Report

Riskia Nur Hidayah<sup>1</sup>, Ratna Luthfia<sup>2</sup>, Rahma Anindita<sup>3</sup>, dan *etc.*

<sup>1,2</sup>Fakultas Kedokteran Umum, Universitas Muhammadiyah Surakarta

<sup>3</sup>SMF Ilmu Kesehatan Anak, RSUD dr. Sayyidiman Magetan

Korespondensi: author 1. Alamat email [j500160093@student.ums.ac.id](mailto:j500160093@student.ums.ac.id)

### ABSTRAK

*Henoch-Schonlein Purpura (HSP) adalah vaskulitis sistemik pembuluh darah kecil yang paling sering terjadi pada anak. Penyakit ini ditandai dengan manifestasi kulit spesifik berupa purpura palpable nontrombositopenia yang disertai keluhan multiorgan seperti nyeri abdomen, perdarahan saluran cerna, artritis, dan nefritis. Penyakit ini dapat terjadi pada semua usia tetapi lebih sering ditemukan pada usia 2-15 tahun dan lebih sering terjadi pada anak laki-laki. Insidensi HSP pada anak rata-rata 14 per 100.000 populasi. Patofisiologi HSP belum diketahui secara pasti namun diperkirakan diperantarai melalui respon imunoglobulin A (IgA). Deposit IgA akan mengaktivasi komplemen jalur alternatif yang akan mengakibatkan terjadinya inflamasi pada pembuluh darah kecil di kulit, ginjal, sendi, dan abdomen sehingga terjadi purpura di kulit, nyeri perut, nefritis, dan artritis.. HSP merupakan selflimiting disease, di mana pengobatan HSP terdiri dari terapi suportif dan simptomatis. Apabila gejala yang timbul cukup berat seperti purpura multiple dan perdarahan saluran cerna, kortikosteroid dapat dijadikan pilihan terapi HSP.*

**Kata Kunci:** HSP, Purpura, Vaskulitis, IgA

### ABSTRACT

*Henoch-Schonlein Purpura (HSP) is the most common systemic vasculitis of the small blood vessels in children. This disease is characterized by specific skin manifestations, those are non-thrombocytopenic palpable purpura accompanied by multi-organ complaints such as abdominal pain, gastrointestinal bleeding, arthritis, and nephritis. This disease can occur at any age, s more often found at 2-15 years old and highers in boys. The incidence of HSP in children approximately 14 per 100,000 population. The pathophysiology of HSP is not fully understood, however imunoglobulin A (IgA) plays as significant roles. IgA-antibody immune complexes will deposit in small blood vessels of the skin, kidneys, joints, and abdomen. These phenomenon may cause purpura in the skin, nephritis, abdominal pain and arthritis. Treatment for HSP consist of supportive and symptomatic care. HSP is a self-limiting disease and the treatment for patients with HSP consist of supportive and symptomatic care. If the symptoms are severe, such as multiple purpura and gastrointestinal bleeding, corticosteroids can be used as the treatment of HSP.*

**Keywords:** HSP, Purpura, Vasculitis, IgA

**Prociding Call For Paper Thalamus Fakultas Kedokteran  
Universitas Muhammadiyah Surakarta  
Desember 2021**





## **PENDAHULUAN**

Henoch-Schonlein Purpura (HSP) adalah salah satu penyebab tersering vasculitis sistemik pada anak dengan rentang usia 2-15 tahun. HSP pertama kali dilaporkan oleh William Heberdeen pada tahun 1801 dengan melaporkan anak laki-laki berusia lima tahun dengan keluhan nyeri perut, muntah, melena, atralgia, *rash* purpura dan hematuria, berdasarkan gejala-gejala tersebut dikenal penyakit Herbeden-Wilan. Setelah itu, Johan Lukas Schonlein ditahun yang sama menggambarkan hubungan antara atralgia dan lesi kulit purpura yang disebut peliosis rheumatica. Edward Henoch tiga puluh tujuh kemudian (tahun 1837) melaporkan empat anak dengan keluhan nyeri perut yang berkembang menjadi lesi ginjal serta bermanifestasi pada kulit dan persendian. Penyakit ini disebut Henoch-Schonlein Purpura.

HSP lebih sering terjadi pada anak-anak pada usia 2-15 tahun dan tertinggi pada usia 5-6 tahun. Insidensi anak laki-laki lebih sering dibandingkan anak perempuan. Berdasarkan cuaca HSP lebih sering muncul pada musim dingin dan musim gugur.

Manifestasi klinis sistemik HSP melibatkan multiorgan sedangkan manifestasi klinis yang klasik muncul pada kulit, sendi, gastrointestinal, dan ginjal.

## **LAPORAN KASUS**

Seorang anak laki-laki 8 tahun datang ke IGD dengan keluhan BAB bercampur darah. Keluhan dimulai 2 minggu yang lalu berupa

bintik-bintik merah dikedua kaki sampai bokong, 2 hari kemudian keluhan lain muncul berupa nyeri perut dan muntah. Tiga hari kemudian muntah berkurang tetapi bintik-bintik merah dikedua tungkai tidak berkurang bahkan semakin melebar, keluhan nyeri perut dan nyeri sendi hilang timbul. Seminggu kemudian pasien dibawa ke IGD rumah sakit dengan keluhan BAB cair disertai darah dan lendir, lebih dari 3 kali kali sejak semalam dengan nyeri perut.

Pemeriksaan fisik ditemukan keadaan pasien cukup, GCS: E4M6V5, nadi: 89x/menit, suhu: 37,0C, frekuensi pernapasan: 24x/menit, SpO<sub>2</sub>: 98% udara ruangan. Status gizi pasien berat badan 18 kg (BB/U : P5 CDC), tinggi badan 116 cm (TB/U : P5-P10 CDC), dan BB/TB : 90% (Normal).

Pada pemeriksaan fisik ditemukan nyeri tekan epigastrium. Purpura multipel yang dapat diraba ditemukan pada kedua tungkai dengan diameter 1-2 cm. Pada pemeriksaan laboratorium ditemukan Hb 12,8 g/dL, leukosit 9.300/mL, Ht 38,4%, trombosit 648.000/mL, hitung jenis (%): batang 2, segmen 62,9, basofil 0,2, eosinofil 3, limfosit 27, monosit 7, Gula darah sewaktu 114 mg/dL, kalium 3,88 mmol/L, natrium 135 mmol/L, clorida 99 mmol/L, kalsium ion 1,12 mmol/L. Pemeriksaan urinalisis, berat jenis 1,025, pH 6,5 dan protein +1, glukosa (-), keton +3, bilirubin +1, darah (-), urobilinogen 3,2 dan lekosit sedimen (-).

Pasien didiagnosis sebagai Purpura Henoch-Schönlein. Pasien dirawat di bangsal perawatan anak RSDS Sayyidiman Magetan.



### Desember 2021

Tatalaksana medikamentosa yang diberikan adalah metylprednisolon 32,5 mg intravena 2 kali sehari selama 3 hari lalu pemberian lanjutan metylprednisolon 8 mg per oral 3 kali sehari selama 8 hari, selanjutnya dosis diturunkan bertahap. Pemberian ranitidine 20 mg intravena 2 kali sehari selama perawatan dirumah sakit. Bintik merah di kedua tungkai mulai menghilang setelah pengobatan 4 hari.

Dua minggu setelah keluar rumah sakit, pasien datang kontrol dan tidak ditemukan adanya keluhan. Pada saat tersebut juga dilakukan pemeriksaan urinalisis didapatkan warna coklat, jenis, protein +1, bilirubin +1, urobilinogen +1, glukosa (-), keton (-), darah (-), dan nitrit (-).

Dua bulan kemudian, pasien kembali datang ke poliklinik Anak. Pasien datang dengan keluhan timbul kembali bintik merah tersebar pada kedua tungkai bawah disertai muntah, mual, nyeri perut. Hasil pemeriksaan darah tepi dalam batas normal sedangkan pemeriksaan urinalisis didapatkan hasil abnormal makroskopis darah 150 dan mikroskopis eritrosit 2-5. Pasien mendapat terapi metylprednisolon 20 mg intravena 2 kali sehari selama 3 hari dan dilanjutkan metylprednisolon 10 mg intravena 2 kali sehari selama 4 hari.



Gambar 1. Purpura palpabel bilateral pada ekstremitas bawah

### PEMBAHASAN

HSP merupakan suatu penyakit inflamasi sistemik dengan manifestasi berupa vasculitis sistemik yang lebih sering mengenai anak dibanding dewasa.

Etiologi HSP belum diketahui secara pasti tetapi dilaporkan HSP sering terjadi setelah infeksi saluran napas atas dengan ditemukannya kultur tenggorokan positif terhadap *Streptococcus b haemolyticus* grup A disertai peningkatan titer anti streptolisin O. Kasus HSP juga terjadi setelah pasien terinfeksi *Mycoplasma pneumonia*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Shigella sp*, *Helicobacter pylori*, *Epstein Barr virus*, *Campylobacter jejuni*, *varicella*, *measles*, *rubella*, *adenovirus*, virus hepatitis A, B dan C, dan CMV. HSP juga dapat timbul setelah vaksinasi dan obat-obatan (Kraft, 1998).

Patofisiologi HSP belum diketahui secara pasti namun manifestasi klinis pada HSP berkaitan dengan kadar IgA serum yang meningkat dan aktivasi komplemen jalur alternatif



**Desember 2021**

berhubungan dengan proses inflamasi pembuluh darah kecil organ target. Sedangkan IgM atau IgG berkaitan dengan aktivasi komplemen jalur klasik.

Imunoglobulin A kompleks dan Imunoglobulin A makromolekular mengendap lalu mengaktifasi jalur alternatif pada system komplemen sehingga terjadi inflamasi pada pembuluh darah kecil di organ target yang akan bermanifestasi menjadi purpura di kulit, nefritis dan artritis. Kelainan HSP melibatkan IgA seperti peningkatan kadar IgA di dalam serum, kompleks imun, agregat makromolekuler, antikardiolipin antibodi, Ig A faktor rematoid, IgA antiendothelial cell antibodies dan IgA antineutrophil cytoplasmic antibodies (Beselga, 1997)

Peran IgA dapat ditemukan pada deposit imun dan peningkatan kadar C3 (properdin) tanpa ada C1q dan C4 pada fase akut. Bentuk polimerik IgA1 (pIgA1) sebagai komplek IgA abnormal yang terjadi pada HSP. Terbentuknya kompleks imun IgA dan aktivasi komplemen menghasilkan mediator-mediator inflamasi antara lain tumor oksigen radikal bebas, necrosis factor, leukotriens, prostanoids, interleukin 1(IL-1), IL-6, dan protein imunostimulator sirkulasi (Prameswari, 2012).

Awalnya gejala klinis muncul kelainan kulit seperti makula multiple eritomatosa ekstremitas bawah bilateral simetris lalu meluas dan membentuk palpable purpura tanpa ditemukannya kelainan lain berupa trombositopenia. Ruam awalnya hanya terbatas di area kulit maleolus lalu meluas pada permukaan dorsal kaki, tungkai, paha, bokong dan terkadang mengenai tangan dan lengan bagian lateral.

Perubahan ruam menjadi purpura menjadi berwarna lebih merah gelap dan diameter melebar menjadi 0,5 – 2 cm dalam 12-24 jam. Manifestasi klinis kulit HSP dipengaruhi oleh gravitasi membuat deposisi IgA ke bagian bawah tubuh sehingga memicu inflamasi pada area tersebut (Kilic,2018).

Artralgia dan artritis muncul sebelum kelainan kulit terutama mengenai pergelangan kaki dan lutut namun dapat pula persendian jari tangan, mengenai pergelangan tangan, dan siku. Keluhan berupa nyeri dan sendi-sendi bengkak bersifat sementara (Tendean, 2005).

Gejala saluran cerna terjadi setelah manifestasi klinis kulit. Manifestasi klinis pada gastrointestinal menyerupai kondisi akut abdomen. Gejala seperti muntah dan sakit perut paling sering ditemukan. Sakit perut kolik periumbilikal yang hebat dan mendadak menandakan terjadinya pankreatitis, perdarahan hebat, perforasi usus, hidrop kandung empedu dan infark usus. Intusepsi terjadi pada ileokolonal atau ileoileal. Perdarahan saluran cerna yang terjadi sebagian besar perdarahan tersembunyi dan dapat sembuh spontan (Menon, 2013).

Keterlibatan ginjal merupakan komplikasi dengan prognosis yang buruk pasien HSP. Kelainan ginjal pada HSP seperti hipertensi, sindrom nefrotik, glomerulonefritis bahkan gagal ginjal. Kelainan ginjal pada HSP disebabkan nefropati namun kelainan ini dapat sembuh sempurna. Gejala dapat menetap sampai beberapa bulan hingga beberapa tahun. (Foster, 2001).

Diagnosis banding HSP seperti



**Desember 2021**

septikemia, lupus eritematosus sistemik, glomerulonefritis akut pasca streptokokus, poliarteritis atau vaskulitis seperti demam rematik, koagulasi intravaskular diseminata, sindrom uremikhemolitik, dan Hipersensitivitas Vaskulitis (HV).

Pemeriksaan penunjang berupa urinalisis, darah tepi lengkap, dan feses lengkap, kadar komplemen (IgA, IgM, IgG). Biopsi pembuluh darah kecil pada target organ yang terdeposit IgA, pemeriksaan mikroskop cahaya, mikroskop electron dan mikroskop fluoresen. Foto polos abdomen, USG abdomen, dan endoskopi mungkin membantu pada keadaan gejala klinis yang tidak khas dan kasus bedah.

Pemeriksaan penunjang seperti jumlah trombosit dapat normal atau meningkat menyingkirkan diagnosis banding Idiopathic thrombocytopenia purpura (ITP). Perdarahan gastrointestinal dapat ditemukan leukositosis dan anemia. Kadar komplemen (C3, C1q, C4) dapat normal atau menurun.

Kadar IgA meningkat beserta limfosit yang mengandung IgA. Temuan hematuria, proteinuria, atau penurunan kreatinin klirens karena gangguan ginjal pada pemeriksaan urinalisis (Kilic, 2018).

Vaskulitis leukositoklastik dapat diketahui dengan biopsy kulit dan ditemukan inflamasi segmental pembuluh darah, nekrosis fibrinoid dinding pembuluh darah, sel endotel membengkak, dan infiltrat di sekitar pembuluh darah.

Deposit IgA dan C3 di antara pembuluh

darah papila dermis dapat ditemukan dengan pemeriksaan imunofluoresens (Beselga, 1997).

Tatalaksana HSP bersifat suportif dan simptomatis. Terapi suportif pada manifestasi klinis ringan (ruam kemerahan, artritis, sakit perut) berupa pengawasan terhadap nutrisi, hidrasi, elektrolit, dan analgetic sebagai obat simptomatik. Evaluasi tetap dilakukan pada fungsi ginjal, perdarahan saluran cerna, dan target organ yang berhubungan. NSAID digunakan pada gejala sendi memberikan efek yang sangat baik namun memperburuk perdarahan saluran cerna dan kelainan ginjal sehingga pemberian NSAID membutuhkan pertimbangan klinis (Alioglu, 2013).

Keadaan purpura disertai edema hebat, dan gejala sendi dapat menggunakan kortikosteoid tetapi tidak berpengaruh dalam menyembuhkan ruam di kulit dan tidak dapat memperbaiki kelainan ginjal. Pemberian kortikosteroid dipertimbangkan diberikan pada kelainan sedang hingga berat namun hal ini masih diperdebatkan karena *Evidence base medicine* pada pemberian kortikosteroid pada HSP keuntungan yang diperoleh belum diketahui secara pasti.

Pemberian kortikosteroid bukan sebagai lini pertama pengobatan namun ditemukan dalam beberapa kasus dapat membantu. Kortikosteroid dapat diberikan tunggal atau dikombinasikan dengan azatioprin, siklosporin dan siklofosamid. Kombinasi ini cukup efektif pada pasien gangguan ginjal berat (Trinka, 2013).

Memperbaiki nefritis progresif dengan



### Desember 2021

pemberian plasmaferesis cukup efektif terutama bila pemberian sejak fase awal penyakit. Kasus glomerulonefritis proliferasi disertai gagal ginjal, dilakukan pemberian kortikosteroid ditambah dengan sitotoksik selama 6-12 bulan. Transplantasi ginjal dilakukan jika pengobatan medikamentosa tidak berhasil dan kelainan ginjal berkembang menjadi gagal ginjal (Alioglu, 2013).

Perbaikan gejala saluran cerna dapat dilakukan dengan pemberian faktor XIII. Intususepsi diatasi dengan barium enema. Tindakan bedah dilakukan jika perforasi usus dan tidak berhasil dalam pengobatan. Vaskulitis pada paru, susunan saraf pusat, dan testis dapat diberikan kortikosteroid dengan dosis 1-2 mg/kgBB/hari. Meskipun kasus ini jarang terjadi ditambah dengan obat sitotoksik seperti, siklofosamid, dan plasmaferesis diberikan secara intravena (Alioglu, 2013).

Prognosis HSP baik. Periode 6 bulan pertama sering terjadi kekambuhan yang muncul setelah 6 minggu namun setelah 2 tahun dapat terjadi disebabkan oleh infeksi saluran napas berulang atau onset spontan. Morbiditas dan mortalitas berkaitan kelainan ginjal seperti nefritis dan gejala saluran cerna. Kelainan ginjal ringan dapat disembuhkan, 1% kelainan ginjal yang menetap, dan 2 - 5% penyakit ginjal kronis sampai dengan gagal ginjal. Kelainan ginjal persisten dilakukan evaluasi berkala harus dilakukan. Komplikasi (bilirubin ensefalopati, sirosis hepatis bilier) dicegah sedini mungkin dengan deteksi hiperbilirubinemia (indirek dan direk) sehingga tatalaksana dini dapat dilakukan (Goldstein,1992).

### SIMPULAN DAN SARAN

Pasien ini diagnosis dengan HSP dengan nyeri akut abdomen saat keluhan pertama kali muncul. Episode kedua didapatkan hematuria yang merupakan gejala dari nefritis HSP. Pilihan terapi dengan steroid efektif mempercepat hilangnya purpura dan mengurangi keluhan lain seperti nyeri perut dan hematuria.

Pengobatan pada HSP membutuhkan waktu yang lama karena menggunakan kortikosteroid. *Tapering off* atau penurunan dosis membutuhkan waktu yang lama. Edukasi kepada orang tua sangat penting dalam mendampingi proses pengobatan anak dan mengenai pentingnya mengikuti prosedur pengobatan serta efek samping dari kortikosteroid jangka Panjang ini.

### DAFTAR PUSTAKA

- Beselga E, Prolet BA, Esterly NB. Purpura in infants and children. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37:673-94.
- Kraft DM, McKee D, Scott C. Henoch-Schönlein purpura: a review. *Am Fam Physician*. 1998; 37:1-4.
- Carlson JA. Cutaneous vasculitis. Dalam: Busam LK, editor. *Dermatopathology*. New York: Saunders Elsevier; 2010.p.184- 209.10.
- Prameswari R, Indramaya D, Sandhika W. Imunopatogenesis leukositoklastik pada henoch schonlein purpura. *Berkala Ilmu Kesehatan Kulit dan Kelamin*. 2012; 24(3):186-91.
- Jennette CJ, Falk RJ. Small vessel vasculitis. *N Engl J Med* 1997;337:1512-23.
- Lotti T, Ghersetich I, Comacchi C, Jorizzo L. Cutaneous small vessel vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:667-82.
- Foster J, Bernard C, Drummond K, Sharma A. Effective therapy for severe Henoch-Schönlein purpura nephritis with prednisone and

**Prociding Call For Paper Thalamus Fakultas Kedokteran**

**Universitas Muhammadiyah Surakarta**



**Desember 2021**

azothioprine: a clinical and histopatologic study. J  
Paediatr 2001;136:370-5.

Shetty AK, Deselle BC, Ey JL, Galen WK,  
Gedalia A. Infantile Henoch-Schönlein purpura.

Arch Fam Med 2000;9:553-6.

Watts RA, Jolliffe VA, Grattan CE, Elliott J,  
Lockwood M, Scott DG. Cutaneous vasculitis in a  
defined population clinical and  
epidemiology.

Trnka P . Henoch -Schonlein Purpura in Children  
. J Pediatr Child Health. 2013; 49; 995-1003.

Goldstein AR, Akuse R, Chantler C. Long-term  
Follow uo of Chilhood Henoch-Schonlein