

Laporan Kasus: *Henoch Schonlein Purpura* pada Anak Laki-Laki 3 Tahun dengan Akut Abdomen

Edmundo Caesario Dwiputra¹, Laili Indah Kusumawati Noor²

¹Mahasiswa, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

²Bagian Ilmu Kesehatan Anak, RSUD Abdoel Moeloek, Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

Abstrak

Henoch Schonlein Purpura adalah suatu sindrom klinis yang disebabkan oleh vaskulitis yang paling sering pada anak. Insiden HSP pertahun mencapai 10-20 per 100.000. *Henoch Schonlein Purpura* dapat mengenai semua usia, tetapi 50% kasus terjadi pada usia kurang dari 5 tahun dan 75% kasus terjadi pada usia kurang dari 10 tahun. Diagnosis HSP ditegakkan berdasarkan gejala klinis. Apabila ditemukan 2 dari 4 kriteria, yaitu usia ≤ 20 tahun pada awitan sakit, purpura palpabel nontrombositopenia, nyeri akut abdomen difus yang bertambah berat setelah makan, dan biopsi yang memperlihatkan granulosit pada dinding arteriol atau venula. Manifestasi gastrointestinal pada *Henoch Schonlein Purpura* terjadi pada 60-65% pasien. Penjelasan inti mengenai patofisiologi gangguan gastrointestinal pada HSP adalah terjadinya deposisi kompleks imun pada pembuluh darah organ-organ gastrointestinal. Pada kasus, pasien diduga mengalami intusussepsi, hal ini sesuai dengan literatur yang menyebutkan bahwa intusussepsi pada 2-6% kasus dapat menjadi komplikasi dari vaskulitis traktus gastrointestinal pada HSP. Sebagian besar HSP dapat sembuh tanpa pengobatan. Pada keadaan ringan, diberikan tata laksana suportif berupa pemberian hidrasi, nutrisi, dan pemberian obat simtomatis. Kontroversi pemberian terapi kortikosteroid terutama dikaitkan dengan waktu tepat pemberiannya. Saat ini, kortikosteroid telah banyak digunakan untuk mengobati HSP dengan manifestasi gastrointestinal dan ginjal.

Kata Kunci: HSP, Purpura, Vaskulitis

Case Report: *Henoch Schonlein Purpura* in 3 Years Old Boy with Acute Abdomen

Abstract

Henoch Schonlein Purpura is a clinical syndrome caused by vasculitis which is most common in children. Annual HSP incidence reaches 10-20 per 100,000. *Henoch Schonlein Purpura* can affect all ages, but 50% of cases occur at less than 5 years of age and 75% of cases occur at less than 10 years of age. The diagnosis of HSP is based on clinical symptoms. If 2 of the 4 criteria are found, namely ≤ 20 years of age on pain, palpable nontrombocytopenia purpura, diffuse acute abdominal pain that gains weight after eating, and biopsy showing granulocytes in the walls of the arterioles or venules. Gastrointestinal manifestations of *Henoch Schonlein Purpura* occur in 60-65% of patients. The core explanation regarding the pathophysiology of gastrointestinal disorders in HSP is the deposition of immune complexes in the blood vessels of the gastrointestinal organs. In this case, the patient is suspected of having intussusception, this is in accordance with the literature which states that intussusception in 2-6% of cases can be a complication of gastrointestinal tract vasculitis in HSP. Most HSP can recover without treatment. In mild circumstances, supportive management is given in the form of hydration, nutrition, and symptomatic drug administration. The controversy of corticosteroid therapy is mainly related to the exact time of administration. At present, corticosteroids have been widely used to treat HSP with gastrointestinal and kidney manifestations.

Keywords: HSP, Purpura, Vasculitis

Korespondensi: Edmundo Caesario Dwiputra, S.Ked., Alamat Jalan Bumi Manti I No.30, Kp. Baru, Kedaton, Bandar Lampung, HP 081289279525, Email caesarioedmundo@yahoo.co.id

Pendahuluan

Henoch Schonlein Purpura adalah suatu sindrom klinis yang disebabkan oleh vaskulitis yang paling sering pada anak ¹. Insiden HSP pertahun mencapai 10-20 per 100.000. *Henoch Schonlein Purpura* dapat mengenai semua usia, tetapi 50% kasus terjadi pada usia kurang dari 5 tahun dan 75% kasus terjadi pada usia kurang dari 10 tahun ². Puncak kejadian HSP pada usia 5 sampai 6 tahun. Laki-laki lebih sering

terkena dengan perbandingan 1,5-2 kali lebih besar dibanding perempuan. Pada umumnya, HSP dianggap sebagai penyakit ringan dengan prognosis baik, tetapi hampir 40% pasien HSP memerlukan rawat inap akibat manifestasi akut seperti glomerulonefritis, hipertensi, perdarahan gastrointestinal, artralgia, nyeri abdomen, dan intusussepsi ^{3,4,5}. Di Indonesia, insiden HSP belum diketahui secara pasti.

Diagnosis HSP ditegakkan berdasarkan gejala klinis. Apabila ditemukan 2 dari 4 kriteria, yaitu usia ≤ 20 tahun pada awitan sakit, purpura palpabel nontrombositopenia, nyeri akut abdomen difus yang bertambah berat setelah makan, dan biopsi yang memperlihatkan granulosit pada dinding arteriol atau venula⁶.

Kasus

An. A, laki-laki usia 3 tahun datang ke RSUD Abdoel Moeloek dengan keluhan utama nyeri perut sejak 4 hari SMRS dengan keluhan lain berupa muntah, bintik-bintik merah.

4 hari SMRS pasien mengeluhkan nyeri perut dan tidak bisa buang air besar. Keluarga pasien mengatakan pasien tidak dapat menentukan lokasi nyeri perut. Nyeri dirasakan hilang timbul dan muncul secara tiba-tiba. Karena nyeri yang tidak kunjung hilang, keluarga pasien membawa pasien ke tukang pijat dan dipijat bagian perutnya. Pasien juga mengeluhkan muntah sebanyak 4 kali. Muntah diawali dengan mual. Muntah berisi sisa makanan sebanyak setengah gelas belimbing setiap muntah. Muntah tidak disertai darah. Selain itu pasien mengeluhkan timbulnya bintik-bintik kemerahan.

Pada awalnya bintik kemerahan timbul pada kedua telapak tangan, kedua kaki bagian bawah, lutut dan telinga. Bintik-bintik ini timbul baru pertama kali. Bintik-bintik kemerahan dirasakan tidak menonjol. Bintik kemerahan disertai gatal. Bintik-bintik berbentuk bulat sebesar biji jagung. Keluarga pasien mengaku bahwa bintik-bintik kemerahan muncul tanpa dipengaruhi oleh cuaca, makanan, kontak dengan hewan, deterjen baju. Riwayat demam dan alergi disangkal. Selain itu, pasien mengeluh adanya pegal-pegal pada tangan dan kaki.

1 hari SMRS pasien dibawa ke klinik dan diberikan pengobatan berupa antibiotik dan anti mual serta dilakukan pemeriksaan darah. Keluarga pasien mengatakan pasien sudah dapat BAB namun BAB disertai lendir dan darah. Buang air besar dengan frekuensi 2 kali sebanyak $\frac{1}{2}$ gelas belimbing dengan konsistensi cair. BAK normal warna kuning dan banyak. Pasien BAK hingga 4-5 kali dalam 1 hari. BAK berdarah disangkal.

3 hari setelah perawatan di RSAM, pasien dioperasi dengan diagnosis intususepsi. 1 hari setelah operasi, pasien mengeluhkan

timbulnya bintik-bintik merah yang menonjol pada telapak tangan, kaki, lutut, dan telinga yang dirasakan gatal. Riwayat urut (+).

Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum tampak sakit sedang, GCS: E4M6V5, nadi: 80x/m, suhu: 37 C, RR: 24x/m, SpO₂: 97%. Status gizi pasien BB/U: +2 s/d 0 SD (Normal), TB/U : 0 – (-2) SD (Normal), BB/TB : +2 s/d 0 (Normal). Status generalis seluruhnya masih dalam batas normal. Pada Status lokalis ditemukan Pada Regio plantar pedis sinistra ditemukan makula eritema, purpura eritema berukuran miliar hingga lentikuler berbentuk anular berbatas tegas dengan penyebaran diskret hingga konfluens.



Gambar 1. Makula Eritema Pada Kaki Pasien

Pemeriksaan penunjang berupa pemeriksaan laboratorium diperiksa darah lengkap didapatkan hasil normal. Kemudian dilakukan pemeriksaan radiologi yakni Foto X-Ray polos abdomen didapatkan kesan gambaran ileus obstruksi letak tinggi dengan kemungkinan intususepsi pada regio abdomen kiri atas.



Gambar 2. Foto BNO Pasien

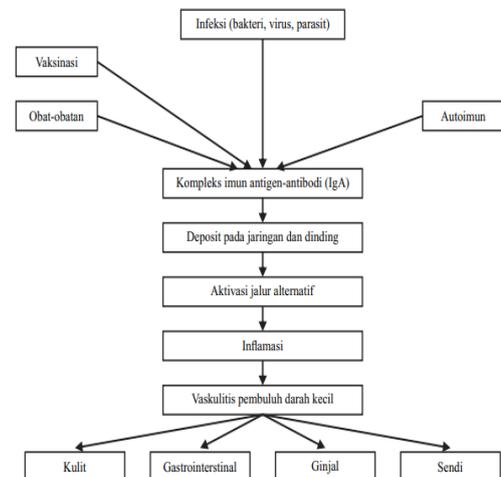
Tatalaksana yang diberikan pada pasien ini adalah edukasi kepada keluarga mengenai penyakit HSP, gejala dan komplikasi yang terjadi, dan kemungkinan rekurensi sekitar 50% pada kasus ini. Diberikan tatalaksana medikamentosa berupa terapi supportif dan simptomatis yakni pemberian Paracetamol sirup 3 kali sehari dan makanan lunak. Dilakukan monitoring berupa evaluasi nyeri perut, perdarahan saluran cerna, purpura/lesi kulit yang timbul, serta pemeriksaan laboratorium:leukosit, LED, urinalisis,dan feses.Prognosis baik, dapat sembuh spontan beberapa hari atau beberapa minggu.

Pembahasan

Henoch-Schonlein purpura (HSP) adalah suatu bentuk vaskulitis yang melibatkan pembuluh darah kecil (kapiler) yang ditandai dengan perdarahan kulit (purpura) tanpa trombositopenia, pembengkakan pada sendi, nyeri perut, dan kelainan pada ginjal⁶.

Terdapat empat hipotesa mengenai mekanisme patogenik yang dapat terjadi melalui infeksi. Hipotesis pertama adalah *molecular mimicry*, sebagai contoh: mikroba dan pembuluh darah kecil pejamu memiliki epitop yang sama. Bersamaan dengan invasi patogen tersebut, respons imunitas seluler dan humoral akan teraktivasi dan terjadi reaksi silang dengan pembuluh darah. Hipotesis kedua adalah patogen dapat memulai proses inflamasi yang dapat menimbulkan kerusakan

sel dan jaringan. Proses ini akan menimbulkan suatu autoantigen yang biasanya tidak terpapar oleh suatu sistem imun. Hipotesis ketiga adalah bila mikroba yang sangat invasif secara langsung berinteraksi dengan protein pembuluh darah, maka akan terbentuk suatu antigen yang baru (neo-antigen) yang kemudian akan mengaktivasi suatu reaksi imun. Dan yang keempat yaitu hipotesis superantigen, dimana pada beberapa bakteri seperti *Streptococcus* dan virus dapat menjadi suatu superantigen. Tanpa adanya suatu proses dan presentasi suatu sel penyaji antigen, suatu superantigen akan langsung berinteraksi dan mengaktifkan sel-T. Dari sini dapat disimpulkan bahwa tidak ada mikroba khusus yang menyebabkan terjadinya HSP⁷.



Gambar 3. Patogenesis HSP

Keterlibatan kulit muncul pada semua anak dengan HSP. Petekie dan purpura adalah gejala yang paling umum, tetapi eritematosa, ruam makula, urtikaria atau bahkan bulosa juga dapat terjadi. Purpura menyebar secara simetris secara karakteristik di atas permukaan ekstensor tungkai bawah, bokong dan lengan bawah dengan keterlibatan thoraks dan wajah yang dijelaskan kadang-kadang pada anak kecil. Pengulangan purpura, yang mungkin terkait dengan keterlibatan ginjal yang lebih parah, adalah diamati pada 25% anak-anak dengan HSP⁸. Sekitar dua pertiga anak-anak dengan HSP berkembang sakit perut, biasanya menyebar (difus), meningkat setelah makan, dan terkadang dikaitkan dengan mual dan muntah. Gejala-gejala ini disebabkan oleh perdarahan submukosa dan edema dinding usus, terutama mempengaruhi proksimal usus kecil. Komplikasi gastrointestinal yang paling parah

adalah intususepsi, mempengaruhi 3-4% pasien dengan HSP. 60% dari ini kasus, terbatas pada usus kecil. Presentasi klinis intususepsi ditandai dengan nyeri perut hebat, seringkali kolik di alam dan muntah. Lainnya signifikan, meski kurang komplikasi gastrointestinal yang umum adalah gangren usus, perforasi usus dan perdarahan masif⁹.

Manifestasi gastrointestinal pada *Henoch Schonlein Purpura* terjadi pada 60-65% pasien. Penjelasan inti mengenai patofisiologi gangguan gastrointestinal pada HSP adalah terjadinya deposisi kompleks imun pada pembuluh darah organ-organ gastrointestinal. Pada kasus, pasien diduga mengalami intususepsi, hal ini sesuai dengan literatur yang menyebutkan bahwa intususepsi pada 2-6% kasus dapat menjadi komplikasi dari vaskulitis traktus gastrointestinal pada HSP¹⁰.

Menurut Chen dan Kong 50%-80% dari total pasien HSP mengalami kelainan gastrointestinal dengan manifestasi mual, muntah, diare, nyeri kolik, dan perdarahan saluran cerna. Nyeri perut yang ditemukan selalu bersifat kolik dan sulit dilokalisasi. Pemeriksaan fisis pada abdomen dapat ditemui adanya distensi dan kadang menampilkan keadaan yang menyerupai gejala abdomen akut sehingga mengakibatkan laparotomi eksplorasi yang tidak perlu. Gejala gastrointestinal disebabkan adanya ekstrasvasasi darah dan cairan ke dinding usus yang mengakibatkan ulserasi mukosa usus dan terkadang perdarahan. Komplikasi pada saluran cerna dapat berupa perdarahan masif, perforasi usus atau nekrosis dan intususepsi. Pada beberapa tahun terakhir, para peneliti melaporkan kasus dengan manifestasi baru pada sistem gastrointestinal, yaitu berupa *hemorrhagic* asites, perforasi usus besar dan kecil, pankreatitis, dan iskemia dari duktus bilier¹¹.

Diagnosis HPS ditegakkan berdasarkan gejala klinis. Apabila ditemukan 2 dari 4 kriteria, yaitu usia ≤ 20 tahun pada awitan sakit, purpura palpabel nontrombositopenia, nyeri akut abdomen difus yang bertambah berat setelah makan, dan biopsi yang memperlihatkan granulosit pada dinding arteriol atau venula⁶.

Untuk pemeriksaan penunjang, setiap anak dengan HSP harus menjalani pemeriksaan urinalisis saat diagnosis dan selama masa

tindak lanjut. Penilaian dipstik untuk urin darah dan protein adalah tes skrining yang baik untuk nefritis. Mikroskopi urin dapat mengungkapkan sel-sel merah *dysmorphic* dan *gips*-sel darah merah. Pembacaan dipstik positif untuk protein membutuhkan kuantifikasi ekskresi protein baik dengan mengukur rasio protein / kreatinin pada sampel urin pagi hari pertama atau ekskresi protein pada waktunya sampel urin (pengumpulan 24 jam).

Pemeriksaan darah biasanya akan menunjukkan hasil normal khusus untuk HSP dan pengukuran kadar serum total IgA tidak membantu dalam menegakkan diagnosis atau memberikan informasi prognostik. Kekurangan galaktosa Kadar serum IgA1 tampaknya membedakan pasien dengan HSP nefritis dari pasien tanpa nefritis, dan mungkin menjadi biomarker penting¹².

Sebagian besar HSP dapat sembuh tanpa pengobatan. Pada keadaan ringan, diberikan tata laksana suportif berupa pemberian hidrasi, nutrisi, dan pemberian obat simtomatis. Kontroversi pemberian terapi kortikosteroid terutama dikaitkan dengan waktu tepat pemberiannya. Saat ini, kortikosteroid telah banyak digunakan untuk mengobati HSP dengan manifestasi gastrointestinal dan ginjal¹³.

Rekurensi dapat timbul pada sepertiga sampai setengah kasus dalam jangka waktu 6 minggu atau bertahun-tahun setelah gejala awal timbul. Trapani dkk menemukan episode rekurensi pada satu pertiga subjek penelitiannya dalam waktu satu tahun pertama sejak awitan sakit. Pada episode rekurensi, gejala yang timbul lebih ringan dengan jangka waktu lebih pendek tanpa disertai hematuria atau proteinuria¹⁴.

Ringkasan

Henoch Schonlein Purpura adalah suatu sindrom klinis yang disebabkan oleh vaskulitis yang paling sering pada anak. Insiden HSP pertahun mencapai 10-20 per 100.000. *Henoch Schonlein Purpura* 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 HSP pada usia 5 sampai 6 tahun. Laki-laki lebih sering terkena dengan perbandingan 1,5-2 kali lebih besar dibanding perempuan. Pada umumnya, HSP dianggap sebagai penyakit ringan dengan prognosis baik, tetapi hampir 40% pasien HSP

memerlukan rawat inap akibat manifestasi akut seperti glomerulonefritis, hipertensi, perdarahan gastrointestinal, artralgi, nyeri abdomen, dan intususepsi. Di Indonesia, insiden HSP belum diketahui secara pasti.

Manifestasi gastrointestinal pada *Henoch Schonlein Purpura* terjadi pada 60- 65% pasien. Penjelasan inti mengenai patofisiologi gangguan gastrointestinal pada HSP adalah terjadinya deposisi kompleks imun pada pembuluh darah organ-organ gastrointestinal. Pada kasus, pasien diduga mengalami intususepsi, hal ini sesuai dengan literatur yang menyebutkan bahwa intususepsi pada 2-6% kasus dapat menjadi komplikasi dari vaskulitis traktus gastrointestinal pada HSP

Diagnosis HPS ditegakkan berdasarkan gejala klinis. Apabila ditemukan 2 dari 4 kriteria, yaitu usia ≤ 20 tahun pada awitan sakit, purpura palpabel nontrombositopenia, nyeri akut abdomen difus yang bertambah berat setelah makan, dan biopsi yang memperlihatkan granulosit pada dinding arteriol atau venula.

Sebagian besar HSP dapat sembuh tanpa pengobatan. Pada keadaan ringan, diberikan tata laksana suportif berupa pemberian hidrasi, nutrisi, dan pemberian obat simtomatis.. Kontroversi pemberian terapi kortikosteroid terutama dikaitkan dengan waktu tepat pemberiannya. Saat ini, kortikosteroid telah banyak digunakan untuk mengobati HSP dengan manifestasi gastrointestinal dan ginjal.

Kesimpulan

Pada pasien ini didiagnosis dengan Henoch Schonlein Purpura dan akut abdomen karena terdapat keluhan adanya ruam kemerahan (purpura) pada ekstremitas inferior, dan adanya nyeri perut yang menyebar (Difus).

Daftar Pustaka

1. Tizard EJ. Henoch- Schönlein purpura. *Arch Dis Child* 2003;80:380-3.
2. Szer IS, Pierce H. Henoch-Schönlein purpura. Dalam: Horchberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH, penyunting. *Rheumatology*. Edisi ke-5. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2011. h.1587-96.
3. Saulsbury FT. Epidemiology of Henoch-Schönlein purpura. *Cleve Clin J Med* 2002;69:II 87-9.
4. Kumar L, Singh S, Goraya JS, Uppal B, Kakkar S, Walker R, dkk. Henoch-Schönlein purpura: the candigardh experience. *Indian J Pediatr* 2004;35:19-25.
5. Scheinfeld NS, Jones EL. Henoch-Schönlein purpura. (Diakses pada tanggal 20 Juli 2020). Didapat dari: <http://emedicine.medscape.com/article/>.
6. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, dkk. EULAR/PRES endorsed consensus criterion for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006;65:936-41.
7. Ohagia AB, Gunturu SG, Tong TR, Hertan HI. Henoch-Schonlein Purpura-a case report and review of the literaure. *Gastroenterol Res Pract* 2010: 1-6.
8. González LM, Janniger CK, Schwartz RA. Pediatric Henoch-Schönlein purpura. *Int. J. Dermatol.* 2009; 48: 1157–65.
9. Trnka P. Henoch–Schönlein purpura in children. *Journal of Pediatrics and Child Health*.2013;49:993-1005.
10. Jauloha O,Ronkainen J, O, Ala Houhala M, Arikoski P, Holtta T, et.al. Clinical course of extrarenal symptoms in Henoch Schonlein Purpura : a 6 month prospective study. *Arch Dis Child.* 2010; 95:871-87.
11. Chen MJ, Wang TE, Chang WH, Tsai SJ, Liao WS. Endoscopic findings in a patient with Henoch Schonlein Purpura. *World J Gastroenterol* 2005; 11:2354-6.
12. Widajanti, M. Manifestasi dan komplikasi gastrointestinal pada purpura henoch schonlein. *Sari Pediatri* 2012; 13(5):334-9.
13. Trnka P. Henoch–Schönlein purpura in children. *Journal of Pediatrics and Child Health*.2013;49:993-1005.
14. Edström Halling S, Söderberg MP, Berg UB. Predictors of outcome in Henoch-Schönlein nephritis. *Pediatr. Nephrol.* 2010; 25: 1101–8.