

Atypical manifestation of immunoglobulin A vasculitis, with skin, gastrointestinal tract, joint and scrotal involvement, in an eight-year-old boy

Nietypowy przebieg zapalenia naczyń związanego z immunoglobuliną A, z zajęciem skóry, przewodu pokarmowego, stawów i moszny, u ośmioletniego chłopca

Marta Czubaj-Kowal, Patrycja Sikorska-Juško

Paediatric Division, Stefan Żeromski Specialist Hospital in Kraków, Poland

Department of Paediatrics, Pulmonology and Paediatric Cardiology, Andrzej Frycz Modrzewski Krakow University, Poland

Oddział Pediatriczny, Szpital Specjalistyczny im. Stefana Żeromskiego w Krakowie, Polska

Klinika Pediatrii, Pulmonologii i Kardiologii Dziecięcej, Krakowska Akademia im. Andrzeja Frycza Modrzewskiego, Polska

Key words: IgA vasculitis, Schönlein-Henoch purpura, scrotal vasculitis, testicular torsion

Słowa kluczowe: zapalenie naczyń związane z IgA, plamica Schönleina-Henocha, zapalenie moszny, skręt jądra

Introduction: Immunoglobulin A vasculitis (IgAV), known as Schönlein-Henoch disease, is a self-limiting, systemic inflammation of small blood vessels of unknown etiology. It often occurs in children under 10 years of age. Lesions mainly involve the skin, gastrointestinal tract, joints and kidneys, and less frequently the heart, respiratory, nervous or genitourinary systems.

Case description: We present an atypical course of the cutaneous-abdominal-articular form of IgAV, with scrotal involvement in 8-year-old boy, whose urogenital symptoms preceded the onset of skin, joint and abdominal lesions. Due to pain and swelling of the scrotum, abdominal pain, raising suspicion of testicular torsion, emergency surgery was performed, during which surgical causes were excluded. In the following days, paroxysmal abdominal pain, scrotal and penis swelling persisted. The skin showed erythematous, self-resolving rashes, swelling and petachiae appeared on the ankles feet. Laboratory tests showed elevated CRP (41.04 mg/l), D-dimers (9265.73 ng/ml). Patient was transferred to the Department of Pediatrics, where, based on the analysis of clinical symptoms, course of the disease and extensive differential diagnosis, a diagnosis of the cutaneous-abdominal-articular form of IgAV with scrotal involvement was made. The treatment included continuing of antibiotic therapy and adding methylprednisolone. After steroid therapy, the child's general condition improved, with regression of skin lesions, abdominal pain and joint swelling. After 9 days of treatment, the boy was discharged in good condition.

Conclusions: Although the involvement of the genitourinary organs in children with IgAV is rare, this form of the disease should be kept in mind in the differential diagnosis of acute scrotal syndrome.

Wprowadzenie: Zapalenie naczyń związane z immunoglobuliną A (IgAV), znane jako choroba Schönleina-Henocha, jest samoograniczającym się, układowym zapaleniem drobnych naczyń krwionośnych o nieznannej etiologii. Najczęściej występuje u dzieci poniżej 10. roku życia, chociaż są opisywane przypadki u dorosłych. Zmiany obejmują głównie skórę, przewód pokarmowy, stawy i nerki, znacznie rzadziej dotyczą serca, układu oddechowego, nerwowego czy moczowo-płciowego.

Opis przypadku: Prezentujemy nietypowy przebieg postaci skórno-brzusznostawowej IgAV z zajęciem moszny u 8-letniego chłopca, w którego przypadku dominujące były objawy ze strony układu moczowo-płciowego, wyprzedzające wystąpienie zmian skórnych, stawowych oraz brzusznych. Z uwagi na silny ból i obrzęk moszny, z towarzyszącym bólem brzucha, budzący podejrzenie skrętu jądra, zdecydowano o wykonaniu w trybie pilnym zabiegu chirurgicznego, w trakcie którego wykluczono chirurgiczne przyczyny dolegliwości. W kolejnych 2 dobach utrzymywały się silne napadowe bóle brzucha, obrzęk moszny i jądra. Na skórze pojawiały się zwiewne, rumieniowe, samoustępujące wysypki, w okolicy stawów skokowych i na stopach wystąpił obrzęk i drobnoplamista-krwotoczna wysypka. Badania laboratoryjne wykazały wzrost stężenia CRP (41,04 mg/l), D-dimerów (9265,73 ng/ml). Pacjenta przekazano na Oddział Pediatrii, gdzie na podstawie analizy wywiadu, objawów klinicznych, przebiegu choroby oraz szerokiej diagnostyki różnicowej ustalono rozpoznanie postaci skórno-brzusznostawowej IgAV z zajęciem moszny. W leczeniu kontynuowano włączoną okotozabiegowo antybiotykoterapię (ceftriakson), dołączono do leczenia metyloprednizolon. Po zastosowaniu steroidoterapii nastąpiła poprawa stanu ogólnego dziecka, stopniowa regresja zmian skórnych, dolegliwości bólowych brzucha i obrzęku stawów. Po 9 dobach leczenia chłopiec został wpisany do domu w stanie ogólnym dobrym.

Wnioski: Mimo że zajęcie narządów moczowo-płciowych u dzieci w przebiegu IgAV jest rzadkie, należy pamiętać o tej postaci choroby w diagnostyce różnicowej zespołu ostrej moszny.