

Henoch-Schönlein purpurası

Henoch-Schonlein purpura

Özgür Kasapçopur(*), Nil Arısoy(**)

Summary

Henoch-Schonlein purpura (HSP) is a systemic vasculitis characterized by purpuric skin lesions, gastrointestinal manifestations, arthritis and renal involvement. HSP is the most common type of vasculitis in children. Infiltration of small blood vessels with polymorphonuclear leukocytes and the presence of leukocytoclasia are typical pathological findings in HSP. This review article addresses the clinical and pathological features, therapeutic intervention and prognosis of the HSP.

Key words: *Henoch-Schönlein purpura*

Giriş

Henoch-Schönlein purpurası (HSP) etyolojisi tam olarak bilinmeyen, başta cilt olmak üzere gastrointestinal sistem, eklemler, böbrekler ve daha seyrek olarak diğer organların etkilendiği bir lökositoklastik vaskülitir. Genellikle 5-15 yaş grubunda görüldüğünden HSP bir çocukluk çağı hastalığı olarak değerlendirilebilir (1-7).

Tanım

Henoch-Schönlein purpurası, küçük damarlar başta olmak üzere damar duvarlarına IgA çökmesi ile gelişen akut lökositoklastik vaskülitte bağlı olarak ortaya çıkan sistemik inflamatuvar bir sendromdur. Sendrom daha önce "Anafilaktoid purpura", "Allerjik purpura", "Romatoid purpura", "Alerjik vaskülit", "Lökositoklastik vaskülit" ve "Peliosis romatika" olarak da adlandırılmıştır. Henoch-schönlein purpurası en sık çocuklarda görülür ve çocukluk çağının en sık görülen vaskülitidir (1-7).

Tarihçe

İlk olarak Heberden 1806'da Robert Willan 1808'de HSP'ye uyan bulguları olan olgular bildirmiştir. 1837'de Johan Schönlein artalji ve purpuranın birlikteliğini "peliosis rheumatica" olarak adlandırmış ve bu bulgulara sıklıkla idrarda çökeltilerin de eşlik ettiğini de fark etmişti. 1868'de Eduard Henoch hastalığın gastrointestinal tutulumunu ve ciddi renal bulgularını tanımlamıştır (1,5).

Epidemiyoloji

Henoch-Schönlein purpurası çocukluk çağında nadir olan sistemik vaskülit sendromları arasında en sık görülenidir. Hastalık en sık 2-15 yaş arası çocuklarda görülür. Bununla beraber 2 yaş altında ve yetişkinlerde de nadir olmakla birlikte HSP görülebilir. İki yaş altı çocuklarda hastalık daha hafif bir gidiş gösterir (1-3). Hastalığın bu yaş grubu için belirleyici özellikleri yüz ve kulaklar gibi tipik olmayan döküntü dağılımı, belirgin ödem ve daha

(*) İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Doç.Dr.

(**) İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Prof.Dr.

Yazışma adresi: İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

hafif gastrointestinal bulgularla böbrek tutulumunun olmamasıdır (1-3,6). Buna karşılık hastalık yetişkinlerde daha ağır seyirlidir ve HSP tanısı konmadan önce diğer vaskülitler de düşünülmelidir. Hastalığın belirgin bir coğrafi ve etnik dağılımı yoktur. Genel toplumda HSP görülme sıklığı çocuklarda yaklaşık 13,5/100000 çocuk/yıl olarak bildirilmiştir. Erkek çocuklarda kızlara göre 2:1 oranında daha sıktır.

Hastalığın daha çok ilkbahar, sonbahar ve kış mevsimlerinde ortaya çıkabileceği yapılan çalışmalar ile gösterilmiştir (7).

Etyoloji

Henoch-Schönlein purpurasının etyolojisi kesin olarak bilinmemektedir ancak hastalığın immün kompleksler ile ilişkisi olduğu kabul edilmektedir. Genetik bir yatkınlığın HSP'ye yol açtığı düşünülmüş ise de herhangi bir HLA doku tipi ile ilişki ortaya konamamıştır. Sürekli immünsüpresif tedavi altında iken tipik bulguları ile HSP geçiren olguların varlığı asıl tetikleyicinin bağışıklık sistemindeki bir bozukluk olmayıp bir enfeksiyon etkeninin tetiklediği immünolojik yanıtın hastalığa yol açtığını düşündürmektedir (1-4). Henoch-Schönlein purpurası özellikle kış aylarında daha yaygındır (7). İlk olarak Schönlein'in fark ettiği gibi HSP üst solunum yolu enfeksiyonları (ÜSYE)'ni takiben ortaya çıkabilir. Olguların yaklaşık yarısında bulgular ortaya çıkmadan kısa bir süre önce ÜSYE geçirme öyküsü vardır. Ancak bu bağlantının kış aylarında ÜSYE'nin sıklığındaki genel artışa bağlı bir yanıt olup olmadığı tam olarak açıklanamamıştır. Çalışmalarda herhangi bir patojenin tek başına HSP'ye yol açtığı gösterilememiştir. Değişik çalışmalarda kesinleştirilememekle beraber streptokoklar, varisella, mikoplazmalar, parvovirüs, adenovirüs, Epstein-Barr virüsü, Yersinia, Legionella ve daha başka pek çok enfeksiyon etkeni ile HSP arasında bir ilişki olabileceği düşünülmüştür (1,7,8,9). Bu noktada üzerinde en çok durulan mikroorganizma streptokoklardır (10). Bu konudaki tek olgu-kontrollü çalışma grubumuz tarafından yapılmıştır. Bu çalışmada HSP'li çocuklardaki streptokoksik göstergeler sağlıklı çocuklara göre yüksek, yalnız mutlak streptokoksik ilişkili hastalığı (Örn. Akut romatizmal ateş) olan çocuklara göre düşük bulunmuş-

tur. Bu sonuçla HSP etyolojisinde streptokoklar dışında başka ajanlarında sorumlu olabileceği düşünülmüştür (11). Bazı hastalarda da alerji, aşılar veya ilaç duyarlılığı sorumlu tutulabilmektedir. Zaman zaman da belirgin bir tetikleyici neden bulunamadan olgularda kümelenme görülebilir.

Patogenez

Hastalığın etyolojisi bilinmemekle birlikte IgA'nın HSP'nin etyopatogenezinde önemli bir role sahip olduğu düşünülmektedir. Henoch-Schönlein purpurasında temel patolojinin tutulan organların küçük damarlarında IgA'ya bağlı vaskülit olduğu kabul edilmektedir. Serum IgA düzeyi artmış yapım veya azalmış renal klirensle bağlı olarak genellikle artmıştır. Bilinmeyen bir antijenik uyarının IgA'da artış ve nekrotizan vaskülit ile sonlanacak mekanizmaların tetiklenmesine yol açtığı düşünülmektedir. Son zamanlarda HSP gelişiminde rol alan IgA'nın anormal yapıda IgA1 olduğu bildirilmektedir (1-4,8).

Histopatoloji

Histopatolojik incelemelerde başta kapillerler olmak üzere arteriyol ve venüllerin tutulduğu görülür. Etkilenen dokularda küçük damarların çevresi polimorf nüveli lökositler, mononükleer hücreler ve eozinofiller ile çevrilidir ve ertirositler damar dışına çıkmıştır. Tutulan damarlarda ve çevrelerinde nükleer artıklar ve şişmiş kollajen fibriller vardır. Arteriyollerde nadiren fibrinoid nekroz da görülebilir. Kapiller ve venüllerin içinde trombosit trombozları görülür. Tanı için zorunlu patolojik bulgu parçalanmış polimorfonükleer lökositlerin varlığı olarak tanımlanabilecek olan lökositoklastik vaskülitir. Bu lezyonlarda IgA çökmesi belirgindir. Hastalık sırasında serum IgA konsantrasyonlarında artma, dolaşımda IgA içeren immün kompleksler ve damar duvarları ile böbrek mezangiumunda IgA çökeltileri saptanmaktadır (1-4,6,8). Böbrek tutulumu varlığında ışık mikroskobu ile aynı hastada hastalığın gidişi boyunca veya hastalar arasında lezyonlar önemli değişiklikler gösterebilir. Mezangial hücreler ve matrikste fokal ve segmental lezyonlardan yarım ay oluşumuna kadar değişebilen proliferatif glomerulonefrit izlenebilir. Çoğunlukla hiperselülarite, segmental skleroz, fibroz ve mononükleer hücre infiltrasyonu görülür. İnters-

tisyel alanda da belirgin inflamasyon gözlenir. Elektron mikroskopunda ise en sık mezangial ve daha seyrek olarak subendotelial ve subepitelial çökelti-ler gözlenir. İmmünfloresan yöntemlerle mezangi-umda IgA ve bazen de IgG ve kompleman çökelti-leri görülür. İmmünfloresan mikroskopunda özgün ve tanısıl bulgu mezangiumda benekli (granüler) IgA ve buna eşlik edebilen C3, fibrinojen, properdin ve hafif zincirlerle daha nadir olarak IgG ve IgM çö- keltileridir (1-4).

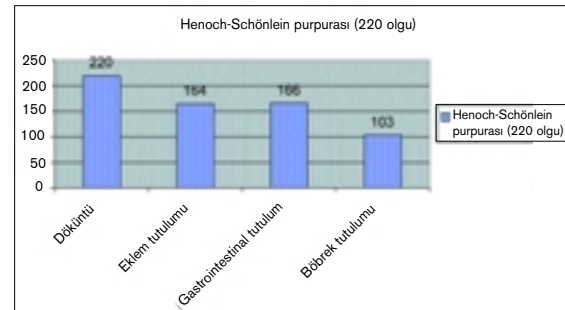
Klinik Bulgular

Henoch-Schönlein purpurasının klinik bulguları trombositopeni olmaksızın ortaya çıkan palpabl purpura şeklinde deri döküntüleri, eklem bulguları, gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu ve renal tu- tulum ile karakterizedir (1-8). Son 10 yıllık süre içinde izlemiş olduğumuz HSP'li olguların klinik bulgularının dağılımı Tablo 1'de verilmiştir. He- noch-Schönlein purpurası çok düşük ve yüksek yaşlarda tipik olmayan bulgularla ortaya çıkabil- mektedir. İleri yaşlarda daha ağır bir tablo görül- mesine rağmen özellikle iki yaş altında çok daha hafif bir klinik gidiş görülmektedir. Yetişkinlerde böbrek tutulumu çok daha sık ve şiddetlidir (1-6). Hastalık çoğunlukla ortalama 4-6 hafta kadar sürer. Olguların yaklaşık yarısında ve çoğunlukla ilk 6 hafta içinde bulgular yineleyebilir. Nadiren 7 yıla kadar yineleyen olgular bildirilmiştir.

Cilt bulguları

Döküntü olguların tümünde vardır ve çoğunlukla ilk bulgudur. Karakteristik döküntü 2-10 mm boyutla-

Tablo 1: Henoch-Schönlein purpuralı 220 olgudan elde edilen klinik verilerin dağılımı.



rındadır. Yer yer kümeler oluşturabilir. Döküntü cilt- ten kabarık mor renkte basmakla solmayan purpu- ra şeklindedir. Lezyonlar başlangıçta basmakla so- labilir ve kaşıntılı olabilirse de daha sonra tipik ka- şıntısız purpuraya dönüşür. Purpura başlangıçta kırmızı iken giderek mor bir renk alır. Bu purpura kümelerinin arasına serpilmiş ufak peteşiler veya daha geniş ekimozlar da görülebilir. Ancak bu lez- yonların trombositopeni ile ilişkisi yoktur. Hastalığın gidişi sırasında yeni döküntüler ortaya çıkabilir. Bu nedenle de döküntü polimorfik bir görünüm kaza- nır. Döküntü, simetrik olarak özellikle kalça, ayaklar ve dirseklerin ekstansöz yüzleri gibi basıya maruz kalan bölgelerde görülür. Ancak daha yaygın olup yüz ve gövdede de görülebilir. Bazen de tipik olan kalça ve ayak bileklerinde hiç döküntü olmadan vü- cudun diğer bölgelerinde de döküntü görülebilir. Döküntülerin en önemli özelliklerinden birisi de Ko- ebner fenomenidir. Burada belirgin baskıyla karşı- laşan (örneğin çorap ve kilot lastiği) bölgelerde art- mış yoğunlukta döküntüler gözlenir. Nadiren bu döküntüden bir süre önce ürtiker tarzında veya eri- tema multiformadakine benzer makülopapüler lez- yonlar görülebilir. Döküntü süresi de hastadan has- taya büyük farklılıklar gösterebilir, kısa süreli olabi- lir, haftalarca sürebilir ya da yineleyebilir. Döküntü ortalama 15 gün 53-30 gün) sürer. Cilt bulguları genellikle ilk haftalar içerisinde yineler, 3 aydan sonra yinelemesi çok nadirdir. Büllöz ve nekrotik lezyonlar da görülebilir (1-6).

Cilt bulgularına saçlı deride, alt ekstremiteler ve ellerde yumuşak doku şişliği eşlik edebilir. Bu şiş- likler anjioödeme bağlı olarak gelişir, proteinüri varlığı veya şiddeti ile ilişkili değildir ve basmakla iz bırakmaz. Daha nadiren ve özellikle küçük yaşlar- da göz kapakları, dudaklar, el veya ayak sırtı, ku- laklar, sırt ve perinede de lokal ödem görülebilir. Hatta tüm ekstremitede geçici şişlik ve duyarlılık olabilir. Henoch-Schönlein purpuralı olgulardaki döküntüler Resim 1 ve 2'de gösterilmektedir.

Eklem tutulumu

Henoch-Schönlein purpuralı olgularda eklem tutu- lumu akut artrit ya da artralji şeklinde ortaya çık- maktadır. Yaklaşık % 25 olguda döküntüden önce ilk bulgu olarak akut artrit ya da artralji ortaya çıkabi- lir. Artrit eklemlerde şişme ya da ağrılı periartikü-

ler yumuşak doku şişliği olarak görülür. Eklem tutulumu genellikle periartiküler olup eklem içine kanama ve efüzyon yoktur. Sıklıkla dizler, ayak bilekleri, dirsekler ve el bilekleri tutulur ve eklem dağılımı poliartiküler şekildedir. Eklem tutulumu geçici ise de aktif hastalık süresince yeniden belirginleşebilir. Ancak kalıcı şekil bozukluğu bırakmaz (1-6).

Gastrointestinal bulgular

Gastrointestinal tutulum, HSP'li olgularda genellikle karın ağrısı şeklinde başlar. Kusma, ishal, göbek çevresinde apandisit yansıyan karın ağrısı ve kanlı dışkı görülebilir. Karın ağrısı hastaların % 15-40'ında döküntüden önce başlayabilir. Gastrointestinal kanama olguların yaklaşık yarısında gözlenir, benzidin pozitif gizli kanamadan taze kanlı dışkı ya da melenaya kadar değişik şekillerde olabilir. Karın ağrısı barsak duvarında submukoza ve intramural alanda damarların dışına sıvı ve



Resim 1: Henoch-Schönlein purpurasında purpurik döküntünün görünümü.



Resim 2: Henoch-Schönlein purpurasında büllöz döküntünün görünümü.

kan sızması sonucunda gelişir. Bunun sonucunda da yerel mukoza ülserleri oluşur (1-6). Bazı hastalarda stres ülserleri ya da steroid tedavisine bağlı olarak GİS kanaması görülebilir. Ağır GİS komplikasyonları olguların yaklaşık % 5'inde görülür ve çoğunlukla da döküntüden sonra ortaya çıkarlar. En sık invajinasyon olmak üzere barsakta iskemi, enfarkt, nekroz, perforasyon, fistül oluşumu, geç ileal striktür, akut apandisit, masif üst GİS kanaması, pankreatit, safra kesesi hidropsu ve psödomembranöz kolit görülebilir. Hastalar akut batın tanısı ile gereksiz laparotomiye gidebilir. İnvajinasyon, perforasyon, nekroz ve masif kanama halinde cerrahi müdahale gereklidir (1-6).

Böbrek bulguları

Böbrek tutulumu sıklığı çalışmanın bildirildiği merkeze bağlı olarak farklılık göstermektedir. Böbrek tutulumu, büyük serilerde çocuklarda yaklaşık % 25-50 ve yetişkinlerde ise yaklaşık % 30-90 civarındadır (1-6). Böbrek bulgularının diğer bulgulardan önce ilk olarak ortaya çıkması çok nadirdir. Böbrek tutulumu olan olguların yaklaşık % 20'sinde izole mikroskopik hematüri, % 45'inde hematüri ve proteinüri, % 15'inde nefrotik sendrom ve % 20'sinde ise nefritik/nefrotik sendrom görülmektedir. İdrar bulguları normal iken hipertansiyon gelişen olgular da bildirilmiştir. Nefropati olguların % 80'inde döküntünün başlangıcından sonraki ilk 4 haftada ve tamamına yakınında ilk 3 ay içerisinde gelişirse de olguların % 3'ünde döküntüden aylarca önce ve küçük bir kısmında döküntüden yıllar sonra başlayabilir. Böbrek tutulumunun özgün bulgusu genellikle mikroskopik olan hematüridir. Mikroskopik hematüri nefritli olguların tamamına yakınında görülürken makroskopik hematüri görülme sıklığı ise yaklaşık % 40'tır. Hematüri geçici, kalıcı ya da tekrarlayıcı tarzda olabilir. Hematüri, purpura nökslerine eşlik edebilir veya böbrek dışı bulgular ortadan kalktıktan uzun bir süre sonra, çoğunlukla da bir üst solunum yolu iltihabını takiben ortaya çıkabilir. Genellikle hematüriye farklı düzeylerde proteinüri de eşlik eder ancak nefrotik düzeyde proteinüri seyrekdir. Glomerüler filtrasyon hızında azalma, azotemi ve son dönem böbrek yetmezliği gelişebilir. Son dönem böbrek yetmezliği genellikle hastalığın başlangıcından sonraki ilk 3 yıl içeri-

sinde gelişmektedir ancak 15 yıl sonrasına kadar uzayan olgular da bildirilmiştir. Nefropatinin şiddeti ile böbrek dışı bulguların şiddeti arasında ilişki olup olmadığı tartışmalı ise de böyle bir ilişkinin olmadığı düşüncesi daha hakimdir (1,6,8).

Kalıcı nefropati tüm HSP vakalarının % 1-6'sında, son dönem böbrek yetmezliği ise % 1'in altında olguda görülür. Henoch-Schönlein purpurasının sıklığı göz önüne alındığında çocuklarda yarım ay oluşumu ile giden glomerulonefritlerin en sık nedenlerinden birisi olarak karşımıza çıkmaktadır. Yarım ay oluşumu ile giden ağır glomerulonefritler içerisinde yaklaşık % 30 ile HSP tek başına en büyük grubu oluşturur.

Diğer bulgular

Skrotal damarlarda vaskülit sonucu testisler, spermatik kordon, epididim ve skrotum duvarında iltihap ve kanama gelişebilir. Akut skrotal şişlik olguların % 2-35'inde görülür ve testis torsiyonundan ayırt edilmesi güç olabilir. Gerçek torsiyon ise çok nadirdir. Ayırıcı tanı için teknesyum 99m ile radionüklid inceleme veya ultrason şarttır. Diğer nadir genitoüriner komplikasyonlar hidronefroz, üreterde kalsifikasyon, mesane duvarında hematoma ve üretrit şeklinde sayılabilir (1-6).

Hastalık sırasında hemoptizi ile birlikte pulmoner kanama, şiddetli ağrı ile ortaya çıkan kas içi kanamalar ve faktör 8, vitamin K eksiklikleri ile yaygın koagulopati gözlenebilir.

Çok nadiren vaskülit ve kanama diatezi sonucu merkezi sinir sistemi (MSS) tutulumu gözlenebilir. Ayrıca nefrite bağlı hipertansiyon ve elektrolit düzensizlikleri de MSS bulgularına yol açabilir. Daha nadir olarak periferik nöropatiye rastlanabilir (1-6).

Laboratuvar bulguları

Hastalığın tanısının konmasında kullanılabilecek özgün bir laboratuvar bulgusu yoktur. Henoch-Schönlein purpurasının diğer hastalıklardan ayırt edilmesi, prognozun öngörülmesi ve tedavinin şekillendirilmesi için laboratuvar bulgularından yararlanılabilir. Hastalığın tanımı gereğince trombositopeninin olmadığı gösterilmelidir. Tanıya yardımcı olması için laboratuvar bulgularından yararlanılabilir. Hastalığın tanımı gereğince trombositopeninin olmadığı gösterilmeli-

dir. Tanıya yardımcı olması için serum IgA düzeyine bakılabilir ve cilt biyopsisi yapılabilir. Gastrointestinal bulgular olsun ya da olmasın tüm olgularda dışkıda gizli kan varlığı araştırılmalıdır. Hastalığın olası gidişinin öngörülmesinde en güvenilir klinik göstergenin proteinürinin şiddeti ve süresi olduğu düşünülmektedir. Bu nedenle de hastanın izlemi süresince aralıklı idrar incelemeleri son derece önemlidir. Böbrek bulguları döküntünün başlangıcından daha sonra ortaya çıkabileceği için başlangıçta idrar bulguları normal olsa dahi 1 ay ara ile 3 ay boyunca idrar analizleri yapılmalıdır. Proteinüri saptandığında mutlaka 24 saatlik idrar toplanarak veya bu mümkün olamıyorsa tek idrar örneğinde protein-kreatinin oranı hesaplanarak proteinürinin şiddeti ve ayrıca serum albümin düzeyi belirlenmelidir. Böbrek tutulumu olan olgularda üre, kreatinin ve serum elektrolitlerinin düzeyi belirlenmelidir. Bunların dışında nefropati varlığında seri idrar ve kan biokimyası izlemi ile hastalığın şiddeti ve gidişi değerlendirilmelidir. Bazı hastalarda orta düzeyde lökositoz ve sola kayma ile GİS kanamasına ikincil normokrom anemi görülebilir. Akut iltihap nedeni ile sıklıkla trombositoz ve eritrosit sedimantasyon hızında artış gözlenir. Hastaların yarısında faktör XIII düzeyi azalmış olarak saptanır. Gastrointestinal kanaması olan hastalarda faktör XIII düzeyinde azalmaya daha sıklıkla rastlanır (1-6).

Tanı

Başlangıçta tipik döküntü ile diğer bulgular birlikte ortaya çıktığında tanı koymak zor olmasa da % 15-35 sıklıkla gastrointestinal veya eklem bulguları daha önce ortaya çıkabilmektedir ve bu durumda HSP tanısı güçleşmektedir. Böyle bir durumda purpura genellikle ilk bulgulardan sonraki 7 gün içerisinde gelişmektedir. Hastalığın kesin tanısı histopatolojiktir ve lökositoklastik vaskülitin gösterilmesi zorunludur. Klinik tanı için 1990 Amerikan Romatoloji Birliği tanı ölçütlerinin doldurulması gereklidir. Tanı için en az iki ölçütün bulunması gereklidir.

1990 Amerikan Romatoloji Birliği HSP tanı ölçütleri (12)

- 1- Trombositopeni ile ilişkisi olmayan hemorajik cilt lezyonları.
- 2- Hastanın septomlarının başlangıcında 20 yaş-

nı doldurmamış olması.

3- Barsak anginası, iskemisi

4- Doku biopsisinde arteriol veya venül duvarlarında granüositlerin görülmesi (lökositoklastik vaskülit).

Akut infantil hemorajik ödem

Akut infantil hemorajik ödem (AIHÖ), özellikle süt çocukluğu döneminde ortaya çıkan, genel durumu bozmayan bir lökositoklastik vaskülitdir. Hastalık infantil HSP olarak da adlandırılır. Hastalığın ana klinik bulgularını yanaklara yerleşen madalyon tarzı eritem, gövdeye ve ekstremitelere yerleşen yaygın purpurik döküntüler oluşturur (Resim 3). Purpurik döküntüler histopatolojik olarak lökositoklastik vaskülit görünümü içerirler. İç organ tutulumu görülmez. Hastalık oldukça selim gidişli olup tedavisiz olarak kendiliğinden kaybolup iyileşir (13).

Ayırıcı tanı

Döküntü, artrit, GİS ve renal bulguların birlikte değerlendirilmesi mümkün olduğunda HSP tanısı güç değildir. Tanı güçlüğü bir semptom ağır bastığında ya da birden çok organ tutulumu fark edilmediğinde ortaya çıkabilmektedir. Döküntü hemorajik diyatez veya sepsis ile karışabilmektedir. Trombosit sayısı ve pıhtılaşma testleri hemorajik diatez tanısından, uygun örneklerden alınan kültürler ve daha iyi klinik durum sepsis tanısından uzaklaştırır. Ayrıca çocuk istismarı ve ilaç reaksiyonları da döküntünün ayırıcı tanısında akla gelebilir. Gastrointestinal bulgular ağır bastığında akut batın ve invajinasyonla karıştırılabilirse de çocukluk çağındaki akut batın şüpheli olgularda HSP'nin de akla getirilip diğer bulguları açısından dikkat edilmesi gerekmektedir. Şüpheli olgularda ayakta direkt batın grafisi, batın ultrasonografisi ve baryumlu lavman yardımcı olabilir. Böbrek bulguları ağır bastığında da glomerulonefritlerle karıştırılabilirse de benzer şekilde HSP olasılığı düşünülerek diğer bulgular yönünden incelenmesi gereklidir. Eklem tutulumu akut romatizmal ateş, poliarteritis nodosa, romatoid artrit ve sistemik lupus eritematosus ile karışabilir. Henoch-Schönlein purpurasının diğer vaskülitlerden ve sistemik lupus eritematosustan ayırt edilmesi genellikle diğer bulgularının ışığı altında güç değildir (1,2,3,6).

Hastalığın gidişi

Henoch-Schönlein purpurası genellikle akut, kendi kendine sınırlanan bir hastalıktır. Hastaların büyük bir kısmı için prognoz çok iyidir. Çocukların % 95'inde hastalık ortalama 4 hafta (3 gün-2 yıl) içerisinde herhangi bir sekel bırakmaksızın tamamen düzelir. Hastalar erken dönemde nadiren GİS komplikasyonlarına, böbrek yetersizliğine ve MSS tutulumuna bağlı olarak kaybedilebilir. Henoch-Schönlein purpurasında erken dönemde en dramatik ve ciddi komplikasyonlar GİS ile ilgilidir. Hastaların % 2'sinden azında uzun dönem hastaliksiz yaşam ile ilişkili ciddi bir komplikasyon gelişebilir. Çok ender olarak rastlanan MSS bulguları sayılmazsa böbrekler dışındaki sistem bulguları süregenleşmez (1,2,3,6).

En sık görülen ciddi komplikasyon hastalığın geç döneminde diğer organ sistemlerine ait semptomlar kaybolduktan sonra ortaya çıkan son dönem böbrek hastalığıdır.

Süregenleşme eğilimi nedeni ile nefritin her olguda nasıl bir seyir izleyeceğini tahmin etmek önemlidir, ancak bu konuda kesin veri yoktur. Her ne kadar HSP geçiren hastaların küçük bir kısmı kronik böbrek yetersizliğine giderse de yoğun bir tedavi ile bu gidişin önlenebileceği ümidi ile bu hastaların önceden belirlenmesi gerekmektedir. Diğer taraftan böylesine ağır bir tedavinin gereksiz yere başlanması da sakıncalıdır. Herhangi bir yakınması kalmamış çocukların uzun bir süre izlemi de hekimler ve aileler için endişeye ve gereksiz emek kaybına yol açmaktadır (1,2,3,6).

Çocuklarda hastalık daha hafiftir, daha kısadır, daha az nüks görülür ve belirgin şekilde daha az sıklıkla böbrek bulgusu vardır. Çocuklarda böbrek



Resim 3: Akut infantil hemorajik ödemli olgunun görünümü.

fonksiyonlarında bozulma olmaksızın geçici hematüri yetişkinlere kıyasla çok daha sıktır. Böbrek bulguları biopsiyi gerektirecek kadar ağır olan olgularda kronik böbrek yetersizliği (KBY) gelişme riski çocuklarda yaklaşık % 20 iken yetişkinlerde yaklaşık % 30-90'dır. Hastalığın başlangıç yaşının 7'den yüksek olması böbrek tutulumu açısından daha yüksek risk oluşturur (1,2,3,6).

Makroskopik hematüri ile birlikte böbrek biopsisinde yarım ay oluşumu saptanması kötü gidiş ile ilişkilidir. Yine çalışma grubumuzun 102 eski HSP'li hasta üzerinde yürüttüğü bir çalışmada HSP'de oluşan renal tutulumun şiddetinin başlangıçta oluşan renal patolojiden çok farklı olmadığı ve o dönemdeki tedaviye verilen yanıtın sonucu kalan sekel lezyonun da benzer şekilde süregeldiği ve hiç ilerlemediği gösterilmiştir (14).

Henoch-Schönlein purpurası olan çocuklarda ailesel Akdeniz ateşi görülme sıklığı sağlıklı topluma göre belirgin olarak artmıştır. Bu çocuklarda ailesel Akdeniz ateşi varlığının aranması, hastalığın erken tanılandırılarak tedaviye başlanması açısından önem taşımaktadır (15,16).

Tedavi

Henoch-Schönlein purpurasının böbrek dışı bulguları için uygun semptomatik tedaviler başlanmalıdır. Henoch-Schönlein purpurası genellikle kendi kendine sınırlanan ve destek dışında özel tedavi gerektirmeyen bir hastalıktır. Eklem ağrıları genellikle ibuprofen gibi ağrı kesiciler ile kontrol altına alınır. Aktif GİS kanaması olan hastalarda eklem bulgularına yönelik non steroid antiinflamatuvar tedavi sakıncalıdır. Hipertansiyon, varlığında uygun antihipertansiflerle kontrol edilmelidir. Enfeksiyon varsa yerine, etkenine ve şiddetine göre gerekli antibiyotiklerle tedavi edilir. Ciddi GİS komplikasyonlarında cerrahi müdahale gerekebilir. Ağır cilt bulguları, karın ağrısı ve protein kaybı 1-2 mg/kg/gün oral kortikosteroid tedavisine dramatik bir şekilde yanıt verir. Kortikosteroid tedavisi artritin ve karın ağrısının gerilemesini sağlayabilir ancak hastalık süresini kısıtlamaz ve yinelemeleri önleyemez. Kanama olmaksızın salt karın ağrısı için steroid başlanması daha ağır komplikasyonları gölgeleyebileceğinden sakıncalı olarak kabul edilmektedir. Cerrahi girişim gereken olgular dışında

GİS bulguları tedavisiz gerilemektedir. Erken dönemde tedaviye başlanması bulguların gelişmesini önleyemez. Önceki ataklarda steroid uygulanması daha sonra yeni nöks gelişimi riskini azaltmaz. Glomerulonefritte olağan dozlarında kortikosteroidlerin etkinliği olmadığı kabul edilmektedir. Az sayıdaki çalışmada ise böbrek tutulumu gelişimi açısından yüksek risk taşıdığı düşünülen olgularda (7 yaş üstü, şiddetli GİS tutulumu, purpuranın uzun sürmesi) erken dönemde başlanan kortikosteroidlerin böbrek hasarını önleyebileceği öne sürülmüştür. Her ne kadar mevcut bilgiler steroidlerin böbrek tutulumunu önlemekte ve tedavisinde etkili olmadığını göstermekte ise de bu konuda kesin olarak benimsenmiş bir yaklaşım yoktur. Bu nedenle bazı kaynaklar hastalığın başlangıcında kısa süreli, toksisiteye yol açmayacak kadar düşük dozda profilaktik steroid başlanmasını yine de kabul edilebilir bir yaklaşım olarak görmektedir (1,2,3,6).

Henoch-Schönlein nefritinde tedavi protokolleri küçük serilere dayanmaktadır ve hiçbirinin üzerinde yaygın bir uzlaşma sağlanamamıştır. Yeni bulgular yüksek doz intravenöz pulse metilprednisolonun azotioprin veya sklofosfamidle kombine edilmesinin ağır nefritli hastalarda yarar sağlayabileceğini göstermektedir. Ağır nefritli olgularda plazmaferez, Faktör XIII konsantresi ve urokinaz ile yapılan denemeler de vardır. Dapson tedavisinin HSP bulgularının geriletilmesinde faydalı olabileceği de bildirilmektedir (1,2,3,6).

Kaynaklar

1. Bagga A, Dillon MJ. Leukocytoclastic vasculitis. In: Cassidy JT, Petty RE (eds). Textbook of Pediatric Rheumatology WB Saunders Company. Philadelphia 2001; 569-79.
2. Athreya BH. Vasculitis in Children. Ped Clin N Amer 1995; 42: 1239-61.
3. Miller ML, Pachman LM. Vasculitis syndromes: Henoch-Schönlein purpura. in Behrman RE, Kliegman RB, Jensen HB (eds). Nelson Textbook of Pediatrics. 16th edition. Philadelphia: WB Sunders Company, 2000: 729-29.
4. Yalçındağ A, Sundel R. Vasculitis in childhood. Curr Opin Rheumatol 2001; 13: 422-7.
5. Allen DM, Diamond LK, Howell DA. Anaphy-

- lactoid Purpura in Children (Schönlein Henoch Syndrome) Am J Dis Child 1960; 99: 833-54.
6. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children report of 100 patients and review of the literature. Medicine 1999; 78: 395-409.
 7. Nielsen HE. Epidemiology of Schönlein Henoch purpura. Acta Paediatr Scand 1988; 77: 125-31.
 8. Robson WLM, Leung AKC. Henoch-Schönlein purpura. Adv Paediatr 1994p; 41: 163-94.
 9. Szer IS. Henoch-Schönlein purpura: When and how to treat. J Rheumatol 1996; 23: 1661-5.
 10. Al-Sheyyab M, El-Shanti H, Ajlouni S et al. The clinical spectrum of Henoch-Schönlein purpura in infants and young children. Eur J Paediatr 1995; 154: 569-72.
 11. Ercan G, Kasapçopur Ö, Akdenizli E, Çalışkan S, Sever L, Arısoy N. Henoch-Schönlein purpurası ile streptokoklar arasındaki ilişki 2002 (yayınlanmamış çalışma).
 12. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology. 1990 Criteria for classification of Henoch-Schönlein purpura. Arthritis Rheum 1990; 33: 1114-21.
 13. Çalışkan S, Taşdan Y, Kasapçopur Ö, Sever L, Tnessen WW. Picture of the month; Acute hemorrhagic edema of infancy. Arch Paediatr Adol Med 1995; 149: 1267-8.
 14. Baştürk B, Kasapçopur Ö, Çalışkan S, Sever L, Arısoy N. Henoch-Schönlein purpurasına uzun süreli izlem 2002 (Yayınlanmamış çalışma).
 15. Kasapçopur Ö, Halil MS, Çalışkan S, Sever L, Özdoğan H, Arısoy N. The relation between Henoch-Schönlein purpura and familial Mediterranean fever in childhood. Ann Rheum Dis (suppl) 1999; 318: 1285.
 16. Özdoğan H, Arısoy N, Kasapçopur Ö, Sever L, Çalışkan S, Tüzüner N, Mat C, Yazıcı H. Vasculitis in familial Mediterranean fever. J Rheumatol 1997; 24: 323-7.

DÜZELTME VE ÖZÜR

Türk Pediatri Arşivi'nin 2002 yılı 2. sayısının 103-109. sayfalarında "Portal Hipertansiyonu olan sirozlu hastaların böbrek fonksiyonlarına serum ET-1 düzeyinin etkisi" başlıklı yazının yazarları yanlış yayınlanmıştır. Doğrusu aşağıdaki şekildedir. Düzeltir, özür dileriz.

Portal hipertansiyonu olan sirozlu hastaların böbrek fonksiyonlarına serum ET-1 düzeyinin etkisi

Serum endothelin-I levels in cirrhosis: relations with renal function

Nafiye Urgancı(*), Fügen Çullu(*), Bayram Kıran(**), Tülay Erkan(*), Tufan Kutlu(*), Güngör Tümay(*)