

Çocuklarda Henoch-Schönlein Purpurası: 50 Olgunun Retrospektif Değerlendirilmesi

Metin Kaya GÜRGÖZE¹, Mehmet GÜNDÜZALP²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, ELAZIĞ, Türkiye

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ELAZIĞ, Türkiye

ÖZET

Amaç: Henoch-Schönlein purpurası başlıca çocukları etkileyen sistemik bir vaskülitir. Çalışmada Henoch-Schönlein purpurası tanısı ile izlenen çocukları epidemiyolojik ve klinik özelliklerini değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntemler: Henoch-Schönlein purpurası tanısı alan tüm çocukların epidemiyolojik, klinik, laboratuvar bulguları ve tedavi bilgileri dosya kayıtları incelenerek elde edildi.

Bulgular Yaşları 1.5 ile 16.5 arasında değişen 50 çocuk çalışmaya dahil edildi. Hastaların ortalama yaşları 7.9±3.6 yıl idi. Hastalarda en sık görülen bulgu purpura idi. Eklem tutulumu ve gastrointestinal tutulum hastalarda % 92 ve % 62 olarak belirlendi. Renal tutulum hastaların 10'unda (% 20) meydana geldi. Bunların birinde şiddetli böbrek tutulumu oluştu. En sık görülen laboratuvar anormallikleri lökositoz (%78), eritrosit sedimentasyon yüksekliği (% 48) ve IgA (% 26) yüksekliği idi.

Sonuç: Hastaların epidemiyolojik ve klinik bulguları literatürdekilerle benzerlik gösteriyordu. Şiddetli böbrek tutulumu çocukların küçük bir kısmında olmasına rağmen, prognozu genellikle iyidir.

Anahtar Sözcükler: Henoch-Schönlein purpurası, vaskülit, çocuklar

ABSTRACT

Henoch-Schönlein Purpura in the Children: The evaluation retrospective of 50 patients

Objective: Henoch-Schönlein purpura is a systemic vasculitis which mainly affects the children. We aimed to evaluate the epidemiologic and clinical features of the children with diagnosis of Henoch-Schönlein Purpura followed up in our clinic.

Materials and Methods: The epidemiological, clinical and laboratory findings, and the data about treatment of all patients with diagnosis of Henoch-Schönlein Purpura were collected by reviewing medical files.

Results: 50 children (27 males, 23 females) aged between 1.5-16.5 years included in the study. The mean age of the patients was 7.9±3.6 years. Purpura was the most common finding seen in all patients. The joint involvement and gastrointestinal involvement occurred in 92 % and 62 % of these patients respectively. Renal involvement occurred in 10 patients (20 %), one of them had developed severe nephropathy. The most frequent laboratory abnormalities were leukocytosis (78 %), high erythrocyte sedimentation rate (48 %) and hyper IgA (26 %).

Conclusion: Epidemiological and clinical findings of the patients are similar to those in the literature. Although severe nephropathy was found in a small percentage of the children, the prognosis was usually excellent.

Key words: Henoch-Schönlein purpura, vasculit, children

Henoch-Schönlein purpurası (HSP), özellikle cilt, eklem, gastrointestinal sistem ve daha seyrek olarak da böbrekleri tutabilen çocukluk çağının en sık görülen vaskülitidir. Oluşan vaskülit küçük çaplı damarları tutan, IgA içeren immün komplekslerin ve komplemanın depolandığı lökositoklastik anjitis ile karakterizedir. İki yaşın altında görüldüğünde klinik olarak benzer seyir gösterse de akut infantil hemorajik ödem olarak da adlandırılmaktadır (1).

İnsidansı, yılda 14-18/100 000 çocuk olarak bildirilmiştir (2). Etiyolojisi bilinmemesine rağmen, enfeksiyöz nedenler, aşılarda ilaçlar, besinler ve böcek ısırması gibi çeşitli etkenlerin HSP'ni tetiklediği bildirilmiştir (3). HSP'nin doğal seyrinde çoğu vakada spontan iyileşme olmaktadır. Ancak şiddetli gastrointestinal ve renal tutulumu olan olguların tedavi edilmesi ve izlenmesi gerekmektedir (4-7).

Bu çalışmada kliniğimizde izlediğimiz HSP olgularının epidemiyolojik, klinik ve laboratuvar özellikleri açısından incelemeyi ve literatür bulguları ile karşılaştırmayı amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM

Mayıs 2007 ile ağustos 2009 tarihleri arasında hastanemiz Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları kliniğine başvuran ve HSP tanısı alan 50 çocuk epidemiyolojik, klinik ve laboratuvar özellikleri açısından Çocuk Nefroloji ve Romatoloji polikliniğimiz tarafından izleme alındı. Hastalarımız ilk altı ay süre ile her ay görülmesi koşulu ile en az bir yıl izlemde değerlendirildi. HSP tanısı, palpabl purpura varlığında sayılan diğer dört kriterden [1. Karın ağrısı, 2. Artrit/artralji, 3. Renal tutulum (hematüri ve/veya proteinüri), 4. Biyopside IgA depolanması görülmesi] en az birisinin birlikte olması koşulu

^a Yazışma Adresi: Dr. Metin Kaya GÜRGÖZE, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, ELAZIĞ, Türkiye
Tel: +90 424 2333555
e-mail: mkgurgoze@yahoo.com

ile konuldu (8).

Hastaların cinsiyetleri, yaşları, tanı tarihleri, hastalık öncesinde enfeksiyon öyküsü, aşı veya böcek ısırması olup olmadığı ve başvuru şikayetleri kaydedildi. Hastalığın hem başlangıcında hem de seyri sırasında cilt, eklem, böbrek, gastrointestinal sistem ve diğer sistem tutulumlarına ait klinik bulguları ayrıntılı olarak incelendi ve kaydedildi. Daha çok alt ekstremitelerde yoğunlaşan, simetrik ve purpurik döküntüler karakteristik döküntü olarak kabul edildi. Artralji ve/veya artrit olması eklem tutulumu, karın ağrısı ve/veya gaitada gizli kan, melena ve hematemez olması gastrointesitinal tutulum olarak kabul edildi. Renal tutulum hastalığın seyri sırasında ortaya çıkabilecek bulgulara göre tanımlandı. Mikroskopik hematuri (>5 eritrosit/40'lık büyütmede) ve/veya hafif proteinüri (4-40mg/m²/saat) varlığı, hafif nefropati olarak ifade edildi. Nefrotik sendrom (>40mg/m²/saat, proteinüri) ve/veya nefritik sendrom durumunda ise ağır nefropati olarak kabul edildi.

Hastalığın akut döneminde tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı, kompleman düzeyleri, serum IgA ve IgE düzeyleri, antistreptolizin O (ASO), antinükleer antikor (ANA), tam idrar tetkiki ve gaitada gizli kan pozitifliğine bakıldı.

Tüm veriler bilgisayar ortamında SPSS 12.0 kullanılarak analiz edildi. Veriler, ortalama±standart sapma olarak ifade edildi.

BULGULAR

Çalışmaya alınan 50 (27 erkek, 23 kız, erkek/kız: 1.17) hastanın verileri incelendi. Hastaların yaşları 1.5-16.5 yıl arasında olup ortalama 7.9±3.6 yıl olarak belirlendi. HSP'nin başvuru mevsimi olarak en sık sonbahar 17 (% 34), en az görüldüğü mevsim olarak yaz ayları 8 (% 16) olduğu görüldü. Hastalığın başlamasından önce 23 (% 46) olguda geçirilmiş enfeksiyon öyküsü mevcuttu. Hiçbir hastamızda aşı veya böcek ısırması öyküsü yoktu. İki hastamızda eşlik eden hastalık öyküsü belirlendi. Bu hastalardan birinde ailevi akdeniz ateşi diğerinde ise akciğer tüberküloz enfeksiyonu olduğu öğrenildi. Çalışmadaki hastalarımızın epidemiyolojik verileri Tablo 1'de görülmektedir.

Tablo 1. Olguların epidemiyolojik özellikleri.

Özellik	n	%
Başvuru mevsimi		
Sonbahar	17	34
İlkbahar	15	30
Kış	10	20
Yaz	8	16
Geçirilmiş enfeksiyon öyküsü	23	46
Aşı veya böcek ısırması	0	0
Eşlik eden hastalık	2	4

Başvuran tüm hastalarda peteşiden ekimoza kadar değişebilen purpurik döküntüler gözlemlendi. Hastalarımız başvuru semptomları arasında döküntü ile birlikte kas-eklem ağrısı 45 (% 90), karın ağrısı 36 (% 72), ateş 11 (% 22) ve baş ağrısı 11 (% 22) vardı. Eklem tutulumu 46 (% 92) hastada artralji

ve/veya artrit şeklinde olduğu belirlendi. Gastrointestinal sistem tutulumuna ait bulguların 31 (% 62) hastada olduğu görüldü. Renal tutulum olduğu belirlenen 10 (% 20) hasta izlemde değerlendirildi. Bu hastalardan birinde nefrotik sendrom tablosu olduğu için böbrek biyopsisi yapıldı. Bir hastamız izlemde konvülsiyon ile başvurdu. Bu hastamızın görüntülemesinde santral sinir sistemi vaskülitisi geliştiği belirlendi. Hastaların klinik bulguları Tablo 2'de verildi.

Tablo 2. Olguların klinik bulguları.

Klinik bulgu	n	%
Cilt tutulumu	50	100
Eklem tutulumu	46	92
Gastrointestinal tutulum	31	62
Renal tutulum	10	20
Santral sinir sistemi tutulumu	1	2

Olguların başvuru dönemi ve izleminde muayeneleri yapıldıktan sonra laboratuvar bulguları istenerek değerlendirildi. Lökositöz 39 olguda (% 78), anemi 1 olguda (% 2) ve eritrosit sedimentasyon yüksekliği 24 olguda (% 48) saptandı. İki olguda C₃-C₄ düşüklüğü belirlendi. Bu olgularda renal tutulum gözlenmedi ve izlemlerinde kompleman düzeyleri normal sınırlara geldi. Olguların laboratuvar özellikleri Tablo 3'de verildi.

Tablo 3. Olguların laboratuvar özellikleri *

Bulgu	n	%
Lökositöz	39	78
Anemi	1	2
Eritrosit sedimentasyon yüksekliği	24	48
IgA yüksekliği	13	26
IgE yüksekliği	11	22
C ₃ -C ₄ düşüklüğü	2	4
Gaitada gizli kan	10	20
Hematüri	10	20
Proteinüri	9	18
ASO yüksekliği	9	18
ANA pozitifliği	1	2

* Lökositöz; beyaz küre sayısı >10000/mm³, anemi; Hb<11gr/dl, normal sedimentasyon hızı; 0-20 mm/s, IgA ve IgE yüksekliği; yaşa göre 2 standart sapmanın üzerinde olanlar, C₃ düşüklüğü; <0,9 g/L, C₄ düşüklüğü; <0,1 g/L, ASO yüksekliği; >200 IU/mL, hematuri; idrarda >eritrosit/40'lık büyütmede, proteinüri; idrar protein/idrar kreatinin > 0.2.

Hastaların tedavisinde cilt tutulumu olanlar medikal tedavi verilmeden istirahat önerilerek izleme alındı. Eklem tutulumu olanlara ağrıyı azaltmak için nonsteroid antiinflamatuar

ilaç başlandı. Gastrointestinal tutulumu olanlara hidrasyon ve gerekirse kortikosteroid tedavi verildi. Renal tutulumu olan ve biyopsi yapılan hastaya kortikosteroid ve siklofosamid başlandı. Santral sinir tutulumu olan hasta destek tedavisi ve kortikosteroid tedavisi ile kontrol altına alınabildi.

TARTIŞMA

Henoch-Schönlein purpurası (HSP), 19. yüzyılın başında tanımlanmış olmasına rağmen henüz etiyojisi tam olarak aydınlatılmamıştır. Erişkinlere göre çocuklarda çok daha sık görülmektedir. Genellikle 5-15 yaşları arasında, ortalama 5-6 yaş civarında ortaya çıktığı bildirilmektedir (1, 11-16). Çalışma grubumuzdaki olgular 1.5-16.5 yıl arasında olup yaş ortalaması 7.9 ± 3.6 yıl idi. Hastalıkta erkek/kız oranı 1.5:1 olarak verilmekte ve erkek çocuklarda daha sık görüldüğü düşünülmektedir (9, 10). Bu çalışmadaki erkek/kız oranının literatür ile uyumlu olduğu görülmüştür.

Henoch-Schönlein purpurası (HSP)'nin sonbahar ve ilkbahar aylarında daha sık görüldüğü bildirilmektedir (11-17). Hastalığın etiyojisinde rol oynadığı düşünülen üst solunum yolu enfeksiyonlarının bu mevsimlerde artış gösterdiği göz önüne alındığında, sonbahar mevsiminin öne çıkması anlamlı olarak değerlendirildi. Aşı ve böcek ısırması gibi tetikleyici faktörlerden literatürde bahsedilmesine karşın, çalışma hastalarımızda böyle bir öykü veya bulguya rastlanmamıştır.

Henoch-Schönlein purpurası (HSP)'da alt ekstremitelerde yoğunlaşan ve küçük peteşilerden geniş ekimozlara kadar değişebilen purpurik döküntü karakteristik olduğundan, genellikle tanı koydurucudur. Çalışmamızda olduğu gibi, literatürdeki çeşitli yayınlarda nontrombositopenik palpabl purpuranın olguların hepsinde görülen tek bulgu olduğu bildirilmiştir (11-13, 18). Eklem tutulumu en sık rastlanan ikinci bulgu olarak bildirilmektedir (11-13, 18). Çalışma hastalarımızda cilt bulgusundan sonra en fazla görülen bulgu olarak, olguların %92 'sinde eklem tutulumu olduğu görülmüştür. Bu oran daha önceki çalışmalardaki oranların oldukça üzerindedir (10, 11, 19). Gastrointestinal tutulum daha önce bildirilen çalışmalardaki oranlara benzer şekilde olduğu görüldü (10, 20). Ancak gastrointestinal tutulumu olan olgularımızın hiçbirinde cerrahi komplikasyon olarak gelişen invajinasyon tablosu görülmemiştir. Cerrahi komplikasyon geliştiğinde yapılan

laparotomi insidansı, daha önceki çalışmalarda %5 ile %22.4 arasında bildirilmektedir (21, 22). Renal tutulum oranları %15-62 arasında bildirilmektedir (23-25). Renal tutulumun hastalığın ilk dört haftasında en sık ortaya çıktığı ve persistan purpura ve/veya ciddi gastrointestinal tutulumu olanlarda olasılığının arttığı bildirilmektedir (26). HSP nefriti genellikle kendiliğinden düzelen mikroskopik hematüri ve/veya hafif proteinüri şeklinde görülür. Eğer başlangıçta masif proteinüri ve nefrotik veya nefritik sendrom bulguları varsa, oldukça hızlı bir seyir gösterebilir. Ancak yapılan çalışmalarda HSP'na bağlı son dönem böbrek yetmezliği sıklığı %0-3 arasında bildirilmektedir (23, 27). Hastalarımızda renal tutulum sıklığı bir çok çalışmadakilere benzer olarak, olguların %20'sinde görüldü ve sadece bir hastamızda nefrotik sendrom tablosu oluştu (10). Bu hastaya yapılan biyopside HSP'nın renal tutulumu class III olduğu görüldü (28).

Henoch-Schönlein purpurası (HSP) tanısında laboratuvar testleri yardımcı olarak kullanılır. Biyopsi dışındaki testler kesin tanı koydurucu değildir. Olguların %78'inde lökositöz olması ve %46'sında geçirilmiş enfeksiyon öyküsü olması tetikleyici faktör olarak enfeksiyonların etkisini gösterebilmektedir. Eritrosit sedimentasyon yüksekliği daha önceki çalışmalarla benzerlik gösteriyordu (1, 10, 11, 18). HSP'da oluşan vaskülitte IgA birikimi olduğu bilinmektedir. Serum IgA yüksekliği literatürde %22-40 oranında bildirilmiş olup, çalışmamızda benzer oranlarda görülmüştür (10, 12, 18).

Henoch-Schönlein purpurası (HSP)'da hastalar genellikle destek tedavisi ile düzelirler. Olgularımız çoğu yatak istirahati, hidrasyon ve nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlardan yarar görmüşlerdi. Ayrıca gereken olgularda kortikosteroid tedavisi de eklenmiştir. Sadece nefrotik sendrom tablosu gelişen ve biyopsi yapılan olgumuzun tedavisinde kısa süreli siklofosamid verilmiştir.

Sonuç olarak, HSP'da çoğunlukla geçirilen bir enfeksiyonun tetiği çektiğini, sonbahar mevsiminde sık görülebileceğini, özellikle cilt ve eklem tutulumu başta olmak üzere tüm sistemleri tutabileceği, kısa dönemde prognozunun iyi olduğu ve çoğunluğunun sekelsiz iyileşebileceği görülmüştür. HSP iyi huylu bir hastalık olmasına rağmen başta renal tutulum olmak üzere gelişecek komplikasyonlar açısından yakın takip edilmesi gerektiği vurgulanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Cassidy JT, Petty RE. Leukocytoclastic vasculitis. In: Cassidy JT, Petty RE, editors. Textbook of pediatric Rheumatology. 5 th ed. W.B. Saunders Co. Philadelphia. 2005, p.496-501.
2. Peru H, Soylemezoglu O, Bakkaloglu SA, et al. Henoch Schonlein purpura in childhood: clinical analysis of 254 cases over a 3-year period. Clin Rheumatol 2008; 27: 1087-1092.
3. Lahita RG. Influence of age on Henoch Schönlein purpura. Lancet 1997; 350:1116-1117.
4. Szer IS. Henoch- Schönlein purpura: when and how to treat? J Rheumatol 1996; 23:1661-1665.
5. Ronkainen J, Nuutinen M, Koskimies O. The adult kidney 24 years after childhood Henoch.Schönlein purpura: a retrospective cohort study. Lancet 2002; 360:666-700.
6. Ronkainen J, Ala-Houhala M, Huttunen NP, et al. Outcome of Henoch.Schönlein nephritis with nephrotic-range proteinuria. Clin Nephrol 2003; 60:80-84.
7. Goldstein AR, White RH, Akuse R, Chantler C. Long term followup of childhood Henoch.Schönlein nephritis. Lancet 1992; 339:280-282.
8. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, et al. EULAR/PRES Endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculites. Ann Rheum Dis 2006; 65: 936-941.
9. Tizard EJ. Henoch-Schönlein purpura. Arch Dis Child 1999; 89: 380-383.
10. İnal A, Yılmaz M, Kendirli SG, et al. Henoch-Schönlein purpurası tanısı olan çocukların klinik özellikleri. Erciyes Tıp Dergisi 2009; 31: 153-161.
11. Saulsbury FT. Henoch Schönlein purpura in children: report of 100 patients and review of the literature. Medicine 1999; 78:395-409.

12. Sano H, Izumida M, Shimizu H, Ogawa Y. Risk factors on renal involvement and significant proteinuria in Henoch Schönlein purpura. *Eur J Pediatr* 2002; 161:196-201.
13. Calvino MC, Llorca J, Garcia-Porrúa C, et al. Henoch Schönlein purpura in children from northwestern Spain: a 20-year epidemiologic and clinical study. *Medicine* 2001; 80:279-290.
14. Abdel-Al YK, Hejazi Z, Majeed HA. Henoch Schönlein purpura in Arab children. Analysis of 52 cases. *Trop Geogr Med* 1990; 42:52-57.
15. Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch Schönlein purpura, Kawasaki disease and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* 2002; 360:1197-1202.
16. Dolezalova P, Telekesova P, Nemcova D, Hoza J. Incidence of vasculitis in children in the Czech republic: 2-year prospective epidemiology survey. *J Rheumatol* 2004; 31:2295-2299.
17. Garcia-Porrúa C, Calvino MC, Llorca J, Couselo JM, Gonzalez Gay MA. Henoch Schönlein purpura in children and adults: clinical differences in a defined population. *Semin Arthritis Rheum* 2002; 32:149-156.
18. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, et al. Henoch Schönlein purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 35:143-153.
19. Robson WL, Leung AK. Henoch Schönlein purpura. *Adv Pediatr* 1994; 41:163-194.
20. Erdag GC, Vitrinel A, Yeşiltepe G, Gürsu DA, Ağzikuru T, Akın Y. Henoch Schönlein Purpuralı 101 olgunun retrospektif değerlendirilmesi. *Bakırköy Tıp Dergisi* 2007; 3:10-14.
21. Cull DL, Rosario V, Lally KP, Ratner I, Mahour GH. Surgical implications of Henoch.Schönlein purpura. *J Pediatr Surg* 1990;25:741-743.
22. Martinez-Frontanilla LA, Silverman L, Meagher DP. Intussusception in Henoch.Schönlein purpura: diagnosis with ultrasound. *J Pediatr Surg* 1988; 23:375-376.
23. Stewart M, Savage JM, Bell B, McCord B. Long term renal prognosis of Henoch.Schönlein purpura in an unselected childhood population. *Eur J Pediatr* 1988; 147:113-115.
24. Mollica F, Li Volti S, Garozzo R, Russo G. Effectiveness of early prednisone treatment in preventing the development of nephropathy in anaphylactoid purpura. *Eur J Pediatr* 1992; 151:140-144.
25. Scharer K, Krmar R, Querfeld U, Ruder H, Waldherr R, Schaefer F. Clinical outcome of Schönlein.Henoch purpura nephritis in children. *Pediatr Nephrol* 1999; 13:816-823.
26. Kaku Y, Nohara K, Honda S. Renal involment in Henoch-Schönlein purpura: A multivariate anlysis of prognostic factors. *Kidney Int* 1998; 53: 1755-1759.
27. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1990; 33:1114-1121.
28. Coppo R, Amore A. Henoch-Schönlein Purpura. In: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, editors. *Pediatric Nephrology*, fifth edition. Lippincott Williams-Wilkins. Philadelphia. 2004, p.851-863.

Kabul Tarihi: 17.10.2009