

## Henoch-Schönlein Vaskülitli Olguların Değerlendirilmesi\*

Dr. Ali MUSLU<sup>1</sup>, Dr. Faysal GÖK<sup>2</sup>, Dr. Cengiz DİLBER<sup>1</sup>,

Dr. Ayhan DAĞDEMİR<sup>1</sup>, Dr. İsmail İŞLEK<sup>1</sup>, Dr. Şükrü KÜÇÜKÖDÜK<sup>1</sup>,

<sup>1</sup> Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, SAMSUN

<sup>2</sup> Gülhane Askeri Tıp Akademisi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ANKARA

- ✓ Henoch-Schönlein vaskülit, çocuklarda en sık görülen sistemik vaskülit olup purpura, artrit ve gastrointestinal ve/veya böbrek tutulumu ile karakterize selim seyirli bir hastalıktır. Bu çalışmada Henoch-Schönlein vaskülitli tanı alan hastalarımızın klinik ve laboratuvar bulgularını inceleyerek literatür bilgisi ile karşılaştırılması planlandı.

Bu çalışmada Ocak 1993 ile Ocak 2000 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi ve Gülhane Askeri Tıp Akademisi Pediatri Anabilim Dallarında Henoch-Schönlein vaskülitli tanısı almış 135 hasta retrospektif olarak gözden geçirildi.

Hastaların 80'i (%59.2) erkek, 55'i (%40.8) kız olup, medyan yaş 9.5 idi (10 ay - 17 yaş arası). Olguların mevsimlere göre dağılımı: İlkbahar %15, yaz %18.5, sonbahar %21.1 ve %45.4 kış. En sık başvuru şikayetleri döküntü (%100), karın ağrısı (%62) ve eklem ağrısı (%48.8) idi. Fizik muayenede purpura, artrit, ayaklarda ödem, ateş ve hipertansiyon sırasıyla %100, %37.7, %31.8, %11 ve %5.9 oranında bulundu. Hastaların seyrinde gastrointestinal kanama, renal tutulum ve skrotal tutulum sırasıyla %29.6, %55.5 ve %7.4 oranlarında saptandı. Bir hastanın bir ay önce apendektomi geçirdiği öğrenildi. Organ tutulumu olan ve olmayan hastalarda iyileşme zamanı farklılık göstermezken, renal tutulumu olan hastalarda mikroskopik hematüri 2 ile 6 ay devam etti.

Henoch-Schönlein vaskülitli selim seyirli bir hastalık olup organ tutulumu sonucu kalıcı komplikasyonlar çok nadirdir.

**Anahtar kelimeler:** Vaskülit, Henoch-Schönlein, çocukluk çağı

### ✓ Analysis of The Cases With Henoch-Schönlein Vasculitis

Henoch-Schönlein vasculitis is the most common systemic vasculitis in children and it has a benign course and characterized purpura, arthritis and gastrointestinal and/or renal involvement. In this study we planned to analyze and compare of the clinical and laboratory characteristics of the patient with Henoch-Schönlein vasculitis with literature.

We analyzed 135 cases with Henoch-Schönlein vasculitis, who had been followed up at the departments of pediatrics of Ondokuz Mayıs University and Gülhane Military Medical School between January 1993 and January 2000, retrospectively.

Of the 135 patients, eighty (59.2%) were male and fifty-five (40.8%) were girl, and the median age was 9.5 years (10 months to 17 years). The distribution of the patients to the season was as follows: 15% in spring, 18.5% in summer, 21.1% in autumn, and 45.4% in winter. The most complaints of admission were purpura (100%), abdominal pain (62%) and arthralgia (48.8%). There was a positive history of upper respiratory tract infection in the last month in 41.4% of the cases. On physical examination, purpura, arthritis, edema of the legs, fever and hypertension were found in the 100%, 37.7%, 31.8%, 11% and 5.9%

\* Çalışma, XXXVI. Türk Pediatri Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

of the cases, respectively. Gastrointestinal hemorrhage, renal involvement, and scrotal involvement were observed 29.6%, 55.5% and 7.4% of the cases, respectively. It was learned that one patient had been appendectomized a month before. While the improvement time has not been different between the cases with or without complication, microscopic hematuria continued 2 to 6 months in the patients who had renal involvement.

Henoch-Schönlein purpura has a benign course and permanent complications resulted from organ involvement are very rare.

**Key words:** Vasculitis, Henoch-Schönlein, childhood

## GİRİŞ

Henoch-Schönlein purpurası (HSP) non-trombositopenik purpurik döküntü, artrit, gastrointestinal sistem ve renal tutulumla karakterize sistemik bir hastalıktır. Nedeni kesin olarak bilinmemekle birlikte özellikle streptokoklar olmak üzere adenovirus vb. etkenlerle meydana gelen bir üst solunum yolu enfeksiyonunu (ÜSYE) takiben görülebilir<sup>(1,2)</sup>. Alerji, ilaç duyarlılığı, soğuğa maruz kalma da etiolojide rol oynayabilir<sup>(1,3,4)</sup>. TNF, IL-1, IL-6'nın HSP'deki enflamasyonda birer mediatör olarak rol oynayabilecekleri gösterilmiştir<sup>(5)</sup>. Hastalığın en erken ve en sık bulgusu palpabl purpuradır. Artrit olguların yaklaşık 2/3'ünde sıklıkla büyük eklemlerde görülür<sup>(3)</sup>. Karın ağrısı hastaların yarısından fazlasında meydana gelir, sıklıkla diffüz kolik tarzındadır ve bulantı, kusma, melena, gaitada gizli kan pozitifliği karın ağrısına eşlik edebilir<sup>(1,4,6)</sup>. Renal tutulum sıklığı %20-90 arasında değişir<sup>(1,4,6)</sup>. Mikroskopik hematüriden progressif glomerülonefrite kadar değişen nefritik veya nefrotik tablolar ortaya çıkabilir. Renal tutulumla hastalığın şiddeti arasında ilişki yoktur ve yinelenmelerle seyredebilir<sup>(7)</sup>. Renal tutulumu olan vakaların %1'inde kalıcı renal yetmezlik gelişebilir<sup>(1,3,5)</sup>. Skrotal tutulum oranı %2-38 arasında bildirilmekte olup genellikle unilateraldir<sup>(8)</sup>.

Literatürde değişik yazarlar HSP'da organ tutulumlarını farklı oranlarda bildirmişlerdir<sup>(1,4,9,10)</sup>. Biz bu çalışmada son yedi yıl içinde izlediğimiz HSP'li olgularımızın klinik

ve laboratuvar bulguları ile izlemlerini retrospektif olarak gözden geçirerek sunuyoruz.

## GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışmada Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Nefroloji Bölümü ve Gülhane Askeri Tıp Akademisi (GATA) Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalında Ocak 1993 ile Ocak 2000 tarihleri arasındaki HSP tanısıyla izlenen vakalar retrospektif olarak incelenmiştir. Çalışmaya Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesinden 129 olgu ve GATA'dan 6 olgu dahil edilmiştir. Hastaların yaşları 10 ay ile 17 yaş arasında değişmekteydi ve 80'i (%59.2) erkek, 55'i (%40.8) kız idi. Olguların yaş grupları, tanı aldıkları mevsimler, başvuru yakınmaları, fizik inceleme bulguları, gözlenen komplikasyonlar ve laboratuvar bulguları değerlendirilmiştir. Beyaz küre sayısının 10000/mm<sup>3</sup> üzerinde olması lökositoz, 4000/mm<sup>3</sup> altında olması lökopeni, anti-streptolizin-O (ASO) değerinin 200 Todd ünite üzerinde olması pozitif, C-reaktif protein (CRP)'nin beş üniteden büyük olması pozitif, eritrosit sedimentasyon hızının 20 mm/saat üzerinde olması pozitif kabul edilmiştir. İdrar incelemesinin standart metodlarla yapıldığı ve belirgin proteinüri varlığında 24 saatlik idrarda kantitatif proteinürinin bakılmış olduğu saptanmıştır. İdrar direk bakısında her sahada 5 ve üzerinde eritrosit varlığının belirtilmiş olması mikroskopik hematüri, idrarın çıplak gözle incelenmesinde

hematürik idrarın varlığının belirtilmiş olması makroskobik hematüri kabul edilmiştir. Klinik bulgular düzeldikten en az 3 ay sonra döküntü, karın ağrısı ve/veya artrit/artralji ile gelen hastalar yinelemiş kabul edildi.

### BULGULAR

Çalışmamızda incelenen hastaların median yaşı 9.5 yıl (10 ay - 17 yıl) idi. Olguların 10'u (%7.4) 5 yaş altında, 61'i (%45.2) 5-10 yaşlarında, 64'ü (%47.4) 10 yaş üzerinde idi. Hastaların 20'si (%14.8) ilkbahar, 25'i (%18.5) yaz, 30'u (%22.2) sonbahar 60'ı (%44.5) kış aylarında başvurdu. Olgularımızın tümünde döküntü şikayeti vardı. Karın ağrısı, eklem ağrısı ve siyah dışkılama sırasıyla 84 (%62.2), 66 (%48.8) ve 31 (%22.9) olguda saptandı. Geçirilmiş ÜSYE öyküsü 56 (%41.4) olguda vardı. Bir hastanın tanıdan bir ay önce apendektomi geçirmiş olduğu saptandı. Fizik incelemede döküntü, artrit, ayaklarda ödem ve ateş sırasıyla 135 (%100), 51 (%37.7), 43 (%31.8) ve 15 (%11) olguda saptandı. Gastrointestinal kanama, böbrek tutulumu, hipertansiyon, skrotal tutulum sırasıyla 40 (%29.6), 75 (%55.5), 9 (%5.9) ve 10 (%7.4) hastada vardı (Tablo I). Laboratuvar incelemesi olarak tam kan sayımı, tam idrar tetkiki, ASO, CRP, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), IgA, ANA, Anti DNA'nın bakılmış olduğu saptandı. Bu tetkiklerin kaç hastada bakılmış olduğu ve sonuçları tablo II'de gösterilmektedir. Nefrotik düzeyde (>1 g/m<sup>2</sup>/gün) proteinürisi olan beş hastaya yapılan böbrek biyopsisinde üçünde mezengial proliferatif glomerülonefrit ve ikisinde membranoproliferatif glomerülonefrit saptandı. Olguların büyük kısmının 10-14 günde iyileşmiş olduğu, renal tutulum gösteren bazı vakalarda böbrek fonksiyonlarında bozulma olmadan mikroskobik hematürinin 2-6 ay devam etmiş olduğu saptandı. Proteinüri saptanan 25 hastanın 5'inde nefrotik seviyede (1

gr/m<sup>2</sup>/24 saat) proteinüri, 20 hastada da 0.5 gr/m<sup>2</sup>/24 saat veya daha az proteinürinin saptanmış olduğu görüldü.

Tablo I. Olguların Klinik Bulguları.

	Olgu sayısı	(%)
Döküntü	135	100
Karın ağrısı	84	62
Eklem ağrısı	66	49
Siyah dışkılama	31	23
ÜSYE öyküsü	56	41
Baş ağrısı, nöbet	0	0
Purpura	135	100
Artrit	51	38
Ödem	43	32
Ateş	15	11
GİS kanama	40	30
Böbrek tutulumu	75	55
Skrotal tutulum	11	8
Hipertansiyon	8	6

Tablo II. Laboratuvar İncelemeleri; Pozitif Olgu Sayıları, Yüzde Oranları.

	Bakılan olgu sayısı (n)	(+) Olgu sayısı	%
Lökositoz	135	100	74
Lökopeni	135	2	1
ASO yüksekliği	135	41	30
CRP pozitifliği	88	68	77
Sedim. yüksekliği	88	70	79
Mikroskobik hematüri	135	56	41
Makroskobik hematüri	135	19	14
Proteinüri	135	25	18
IgA yüksekliği	100	44	44

### TARTIŞMA

Henoch-Schönlein purpurası çocukluk çağında en sık görülen vaskülit formu olup, selim seyirli, spontan iyileşen kalıcı organ tutulumu düşük sistemik bir hastalıktır. Erkeklerde kızlardan 1.5-2 kat fazla görülür. 2-

14 yaş arası siktir. kesin nedeni belli değildir. ÜSYE'yi takiben daha sık görüldüğü, bundan dolayı sonbahar ve kış aylarında görüme sıklığının arttığı önceki yayınlarda bildirilmiştir<sup>(1-4,6)</sup>. Çalışmamızda erkek/kız oranını 1.45, ortanca yaşı 9.5 yıl olarak saptadık. Vakaların en sık %44.5 oranıyla kış aylarında görüldüğünü, bunu %22.2 oranıyla sonbahar aylarının izlediğini saptadık. Olguların %41.4'ünde ÜSYE öyküsü vardı. Hastaların bu nedenle çeşitli antibiyotik ve antipiretikler kullandıkları saptandı, ancak HSP'ye yol açan nedenin ÜSYE mi, yoksa kullanılan ilaçların da buna bir katkısı var mıydı sorularının ayrımını yapamadık. Hastalardaki en sık ve en erken semptomun purpura tarzındaki döküntü (%100) olduğunu, bunu sırasıyla karın ağrısı, eklemelerde şişlik ve ağrı ve siyah renkte dışkılamının (%62.2, %48.8, %22.9) izlediğini saptadık. Başvuru sırasındaki semptomların sıklığının ülkemizde daha önce yapılmış olan çalışmalarla karşılaştırılması tablo III'de gösterilmiş olup birbirine yakın sonuçların elde edilmiş olduğu görülmektedir<sup>(10-12)</sup>. Çalışmamızda baş ağrısı ve nöbet saptanmamıştır. Demir ve ark.<sup>(12)</sup>'nin yaptığı çalışmada ise baş ağrısı %3.77 oranında iken, nöbet bildirilmemiştir. Saulsbury<sup>(14)</sup> ise çalışmasında ensefalopati oranını %8 olarak rapor etmiştir. Hastalarımızın fizik incelemesinde purpura şeklindeki döküntü %100, artrit %37.7, ödem %31.8, ateş %11 olarak saptandı. Purpura, ödem, ateş oranları önceki yayınlarla uyum içindeyken, artrit oranının Akalin ve ark.<sup>(10)</sup>'nin çalışmasına benzer şekilde önceki bildirilenlerden (%60-80) daha düşük olduğunu saptadık<sup>(13)</sup>. GİS kanaması olgularımızda %29.6 oranında saptanmış olup, kan transfüzyonu gerektirecek kadar şiddetli kanamanın sadece iki hastada görüldüğü, GİS perforasyonu veya invaginasyona rastlanmadığı saptanmıştır. Saulsbury<sup>(14)</sup> çalışmasında GİS ka-

namasını %40, Rosenblum<sup>(15)</sup> %26 oranında bildirmişlerdir. Önceki yayınlarda %20-90 gibi geniş bir aralıkta bildirilen böbrek tutulumunun %55.5 oranında olduğunu saptadık<sup>(1,3,4,6)</sup>. Böbrek tutulumu olup, nefrotik düzeyde proteinürisi olan beş hastaya böbrek biyopsisi yapıldı ve üç olguda mezengioproliferatif glomerülonefrit ve iki olguda membranoproliferatif glomerülonefrit saptandığı gözlemlendi. Bu beş hasta dışındaki böbrek tutulumlu hastaların klinik problemlerinin olmadığını, hematüri ve proteinürilerinin genellikle 2-6 haftada düzeldiğini, birkaç vakada klinik belirti vermeden mikroskopik hematürinin 6 ay hatta 1 yıla kadar devam etmiş olduğunu saptadık. Clark ve Rochester<sup>(8)</sup>'in yayınlarda %2-38 oranında bildirdikleri skrotal tutulum oranı, Demir ve ark.<sup>(12)</sup>'nin çalışmalarında %3.77 oranında bildirilmiş olup, bu oran çalışmamızda %8.1 olarak saptanmıştır<sup>(8,11)</sup>. Skrotal tutulumun hastalığın ilk 6 haftası içinde saptanmış olduğu ve bütün vakalara skrotal USG incelemesi yaptırılmış olduğu, yine bütün vakaların pediatrik cerrahi bölümünce değerlendirilerek testis torsiyonunun ekarte edilmiş olduğu saptanmıştır. Hipertansiyon akut dönemde tüm vakaların %5.9'unda saptanmış olup bunların böbrek tutulumlu vakalar olduğu ve akut dönemden sonra hastaların normotansif hale gelmiş olduğu belirlenmiştir. Çalışmamızdaki HSP'li hastaların klinik özelliklerinin yurt dışında yapılmış diğer çalışmalarla karşılaştırması tablo IV'te gösterilmiştir.

Laboratuvar sonuçlarının değerlendirilmesinde; hastaların %74'ünde lökositoz, %77.2'sinde CRP pozitifliği %79.5'inde sedimentasyon yüksekliği saptanmış olup, bunların 2-6 haftada normale dönmüş olduğu gözlenmiştir. Bu HSP'de beklenen bir sonuçtur. ASO yüksekliği %30.3 oranında saptanmıştır. Hematüri %55.5 (%41.5 mikroskopik, %14 makroskopik) oranında saptanmış olup

Tablo III. Semptomların Diğer Çalışmalarla Karşılaştırılması.

Çalışma	Döküntü (%)	Karın ağrısı (%)	Eklem ağrısı/artrit (%)	Melena (%)
Demir <sup>(12)</sup>	100	83	77	9
Akalın <sup>(10)</sup>	96	84	38	?
Ece <sup>(11)</sup>	85	74	67	8
Olgularımız	100	62	49	23

Tablo IV. HSP'li Hastaların Klinik Özelliklerinin ve Organ Tutulumlarının Yurt Dışında Yapılmış Diğer Çalışmalarla Karşılaştırılması.

Klinik özellikler (%)	Saulsbury <sup>(14)</sup> (n=25)	Rosenblum <sup>(15)</sup> (n=43)	Emery <sup>(16)</sup> (n=43)	Olgularımız (n=135)
Purpura	100	97	100	100
Artralji/artrit	84	65	79	49
Karın ağrısı	76	100	63	62
GİS kanaması	40	26	-	30
Böbrek tutulumu	44	-	37	55
Ensefalopati	8	-	-	-
Skrotal tutulum	4	-	-	8

renal tutulumun bir göstergesidir ve beklenen orandadır. Proteinüride %18.5 oranında saptanmış olup, bunun %20'si nefrotik düzeydedir. IgA yüksekliği %44 oranında saptanmış olup bu da HSP'de beklenen bir bulgudur. Ece ve ark. yaptıkları çalışmada IgA yüksekliğini %49.2 oranında saptamışlar ve GİS tutulumu olan vakalarda bu seviyelerin daha yüksek olduğunu bildirmişlerdir<sup>(11)</sup>. ANA, Anti-DNA'nın hastaların çok az bir kısmında (yaklaşık %14'ünde) bakılabildiği olduğu ve her ikisinin de negatif olduğu saptanmıştır.

Sonuç olarak HSP'nin selim seyirli, sekelsiz iyileşen bir hastalık olduğu, böbrek tutulumlarının dahi uzun dönemde komplikasyon olmaksızın tamamen düzeldiği kanısına varıldı.

Geliş tarihi : 20.02.2001

Yayına kabul tarihi : 17.07.2001

Yazışma adresi:

Dr. İsmail İŞLEK

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi,

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

55139 Kurupelit, SAMSUN

## KAYNAKLAR

1. Tizard EJ. Henoch-Schönlein purpura. Arch Dis Child 1999; 80: 380-383.
2. Schaller JG. Vasculitis syndromes. In: Nelson Textbook of Pediatrics (15th edition), Behram RE, Kliegman RM, Arvin AN (eds), WB Saunders Company, Philadelphia 1996; 676-682.
3. Dillon MJ and Ansell BM. Vasculitis in children and adolescents. Rheum Dis Clin of North Am 1995; 25: 1125-1126.
4. Cuttica JR. Vasculitis in Children: A diagnostic Challenge. Curr Probl Pediatr 1997; 309-317.
5. Besbas N, Saatci U, Ruacan S et al. The role of cytokines in Henoch Schonlein purpura. Scand J Rheumatol 1997; 26: 456-460.
6. Arslan S, Saatçi Ü, Henoch-Schönlein purpurası. Katkı Pediatri Dergisi 1995; 2: 165-174.
7. Sönmez F, Mir S, Cura A et al. Clinicopathologic correlations of Henoch-Schönlein nephritis in Turkish children. Pediatr Int 1999; 41: 353-356.
8. Clark WR, Rochester SAK. Henoch-Schönlein

- purpura and the acute scrotum. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 991-992.
9. Ostergaard JR, Storm K. Neurologic manifestations of Schönlein-Henoch purpura. *Acta Pediatr Scand* 1991; 80: 339-342.
  10. Akalın F, Çalışkan S, Sever L et al. Henoch-Schönlein purpuralı çocuklarda klinik bulgular ve akut faz reaktanları ilişkisi. *İstanbul Çocuk Kliniği Dergisi* 1993; 28: 106-111.
  11. Ece A, Gürkan F, Haspolat K, Katar S. Henoch-Schönlein purpuralı çocuklarda renal ve gastrointestinal tutulumla ilişkili klinik ve laboratuvar bulgular. *Çocuk sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2000; 43: 36-42.
  12. Demir E, Cengiz Ö, Düzovaı Ö, Ölçer N. Henoch-Schönlein vaskülitii. *İzmir Çocuk Hastanesi Tıp Bülteni* 1989; 6: 40-46.
  13. Cassidy JT and Petty RE. Vasculitis. In: *Textbook of Pediatric Rheumatology*. Cassidy JT and Petty RE (eds), third Edition, WB Saunders Company, Philadelphia 1995; 365-422.
  14. Saulsbury FT. Henoch-Schonlein purpura. *Pediatr Dermatol* 1984; 1: 195-201.
  15. Rosenblum ND, Winter HS. Steroid effects on the course of abdominal pain in children with Henoch-Schönlein purpura. *Pediatrics* 1987; 79: 1018-1021.
  16. Emery H, Larter W, Schaller JG. Henoch-Schönlein vasculitis. *Arthritis Rheum* 1977; 20 (2 suppl): 385-388.