

HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURASI TANISI ALAN VAKALARIMIZIN KLİNİK VE LABORATUVAR DEĞERLENDİRMESİ

Ahmet ÖZGÜNER(1), Oğuz SÖYLEMEZOĞLU(2) Meral İNALHAN(2), Şükrü T.CURA(3), Nadir GİRİT(3).

Bu çalışmada hastanemiz çocuk kliniğinde 1988-1990 yıllarında Henoch-Schönlein tanısıyla izlenen 20 vaka etyoloji, seroloji, laboratuvar, cilt biyopsi sonuçları ve steroid tedavisi yönünden incelendi. Döküntü, GİS. ve eklem bulguları en sık görülen semptomlar olup %10 unda renal komplikasyon saptandı. Etiyolojiden sorumlu kesin bir etken tespit edilmedi. Steroid alan %20 hastada hastaneye yatış ve klinik düzelme açısından almayanlara göre fark görülmedi.

THE CLİNICAL AND LABORATORY EVALUTION OF THE CASES HAVING THE HENOCH-SCHÖNLEIN SYNDROME

In this study, twenty patients diagnosed as Henoch-Schönlein Syndrome, in our hospital's pediatric clinic, between 1988-1990 were examined for the etiology, serology, laboratory and skin biopsy findings and effectiveness of the steroid treatment. Rash, GIS. and joint complaints were the most common symptoms and renal complications were found in %10 of the patients. No obvious etiologic agent could be found. There were no difference between the steroid used patients(%20) and the non used ones in terms of the clinical improvement and the hospitalisation periods.

Henoch-Schönlein purpurası (HSP), arteriol ve kapillerlerin akut aseptik vaskülitisi sonucu gelişen jeneralize vasküler bir hastalıktır. Başlıca derinin, eklemlerin, böbreklerin ve gastrointestinal sistemin kan damarlarını tutan küçük damar vaskülitidir (1,8).

Etyolojisi tam bilinmemekle birlikte temelde yatan mikroorganizmalara, virüslere, gıdalara, ilaçlara, aşılara, böcek sokmalarına karşı oluşmuş hipersensivite sonucu meydana gelen anaflaktoid veya allerjik purpura olarak değerlendirilir. Bununla birlikte HSP'lı çocuklar diğer çocuklardan daha fazla allerjik değildirlir (2,7,9).

Son zamanlarda pek çok grup araştırmacı HSP'da IgA içeren immun kompleksleri dolaşımda göstermişlerdir. HSP'lı hastaların dolaşımında makromoleküler IgA içeren immun kompleksler vardır. Bu kompleksler postkapiller venüllerde, arteriollerde, mesangiumda depolanırlar ve HSP'sında "leukocytoclastik vasculit" ve glomerulonefrit'e neden olan inflamatuvar reaksiyonu başlatılabılır (4,5).

Bu sendromun başlıca klinik özellikleri bacak ve ellerin ekstansör yüzleri ve uylukta meydana gelen genellikle hemorajik makülopapüler rash, kolik vasfında tekrarlayıcı karın ağrısı, artralji ve artrit, renal tutulum ve ödemdir.

Masif gastrointestinal kanama, invaginasyon, perforasyon ve ileus gibi gastrointestinal komplikasyonlar, glomerulonefrit ve nefritik sendrom gibi renal komplikasyonlar ve nörolojik komplikasyonlar görülebilir(3). Şu ana dek belirlenmiş spesifik bir laboratuvar testi ve tedavisi yoktur.

Antihistaminikler, kortikosteroidler, asetil salisilik asit ve penisilin önerilen tedavilerdir (2,3,7).

YÖNTEM VE GEREÇLER

1988-1990 yılları içerisinde kliniğimizde izlenen 20 HSP vakası etyoloji, seroloji ve laboratuvar sonuçları, organ tutulumları ve cilt biopsi bulgularıyla ele alındı. Steroid tedavisi alan ve almayan hastalar iyileşme süresi, rekürrens ve komplikasyon gelişme açısından değerlendirildi.

BULGULAR

Olgularımızın 17 (%85) si 4-12 yaşlarındadır. (TABLO I)

Tablo I: Olguların yaş dağılımı

Yaş	Olgu sayısı	%
< 4	1	5
4- 6	6	30
7- 9	7	35
10-12	4	20
> 12	2	10

20 olgunun 16 (%80)'sı erkek, 4 (%20)'ü kız olup, Erkek/Kız= 4:1 olarak bulunmuştur.

İlkbahar ve sonbahar aylarında daha çok hasta izlenmiş olup, olguların mevsimlere göre dağılımı şöyledir. İlkbahar 8 (%40), yaz 3 (%15), sonbahar 5 (%25), kış 4 (%20).

Olguların 8 (%40)'inde 1-2 hafta önce başlayan değişik hastalık öyküleri vardı. Öncü hastalık tespit edilmeyen vaka sayısı 12 (%60) olarak bulundu. (TABLO II)

Tablo II: Olgularda öncü hastalıklar

Öncü hastalık	Sayı	%
Solumun yolu enf.	4	20
Deri enf.	1	5
Gastroenterit	1	5
Viral enf.	2	10
Tespit edilemeyen	12	60

3 hastamızda gaitada parazit pozitif bulundu.

Olguların fizik muayene bulguları TABLO III'te özetlenmiş olup, bu hastaların 4 (%20)'ünde skalp, skrotal veya extremitte ödemi saptandı.

Tablo III: Olguların muayene bulguları

Bulgular	Sayı	%
Döküntü	2	10
Döküntü + Eklem bulguları	8	40
Döküntü + Karın ağrısı	2	10
Döküntü + Eklem bulguları + Karın ağrısı	8	40

Bütün olgularda trombosit sayısı, kanama zamanı, pihhtlaşma zamanı normal değerlerde bulundu. Olgularımızın hepsine boğaz kültürü yapıldı. Bütün olgularda normal boğaz florası üredi.

Olgularımızın 16 (%80)'sında ASO, CRP ve RF çalışıldı. ASO pozitifliği 4 (%25), CRP pozitifliği 13 (%82), RF pozitifliği 5 (%31) olarak bulundu.

4 (%20) olguda hematüri, 1 (%5) olguda hematüri+proteinüri saptandı. Gaitada gizli kan ise 4 (%20) olguda pozitif bulundu.

Etyolojik neden araştırılması için 7 hastada bakılabilen hepatit markerlarından HBs Ag pozitifliği 1 (%14) hastada saptandı. Bu hastanın karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlar içinde olup Anti HBs negatif idi.

Olguların 8 (%40)'inde IgA çalışıldı. Birinde (%12.5) normalden yüksek bulundu. C3 çalışılan hematüri 4 (%20) hastanın 1 (%25)'inde C3 normalden yüksek bulundu. Bu hastada HS-Nefriti tespit edildi.

20 olgunun 2 (%10) si kliniğimize HSP'nin renal komplikasyonu olarak başvurdu. Bunlardan bir tanesi nefrotik sendrom, bir tanesi de HS nefriti idi.

Cilt biopsi yapılan 6 (%30) hastanın hepsinin histopatolojisi "LEUCOCYTOCLASTİK VASCULİT" idi(5-9).

Hastaların hepsine antihistaminik verildi. 4(%20) hastaya karın ağrısı ve gaitada gizli kan pozitifliği nedeniyle, 1(%5) hastaya da nefrotik sendrom nedeniyle kortikosteroid tedavi uygulandı.

TARTIŞMA

HPS daha çok 4-14 yaşlar arasında görülen bir hastalıktır. Bizim hastalarımızda bu yaş grupları arasında idi. Hastalık erkek çocuklarda daha sık görülmektedir. Olgularımız Erkek:Kız oranı bakımından literatürdeki benzeri çalışmalara uygunluk gösteriyordu (1,6,8,9).

Olgularımızın mevsimsel dağılımı da literatüre uygundu. Bahar aylarındaki artış, solunum yolu enfeksiyonları ve allergenlerin etiyolojiden sorumlu tutulmasını desteklemektedir (8,9).

Döküntü, gastrointestinal sistem ve eklem bulguları bizim hastalarımızda da en sık gördüğümüz semptomlar olup, literatüre uygunluk gösteriyordu (1,3,6,8).

Olgularımızdan 2 (%10) tanesi, renal komplikasyon ile kliniğimize başvurdu. Bunların bir tanesinde NS mevcut idi. Diğerinde ise HS-Nefriti tespit edildi. HS-Nefritli hastanın C3 değeri normalden yüksek bulundu. Literatür gözden geçirildiğinde C3

değerinin genellikle normal olduğu fakat hastalığın başlangıç fazında yükselebileceği görüldü (5,8,9).

Olgular etyolojik yönden incelendiğinde değişik hastalık gruplarına rastlanıldı. Ancak bizim olgularımızda solunum yolu enfeksiyonu literatürde bahsedildiği oranda yüksek bulunmadı.

Hastalarımızın %15'inde gaitada parazit tespit edildi. Ancak, bunun etyolojiden sorumlu olabileceği, normal popülasyonda da bu oranda pozitif olması nedeniyle düşünülmedi. Bir hastamızda bulunan HBsAg pozitifliği Anti HBs'nin 2 kez negatif olması ve KC fonksiyon testlerinin normal bulunması nedeniyle bizim hastalarımızda HB virüsü etiyolojik etken olarak düşünülmedi (2,3,7,8,9).

IgA bakılabilen 8 hastamızın 1 (%12.5)'inde IgA değerinin yüksek bulunması literatüre göre düşük orandaydı. Ancak, burada asıl önemli olan faktör dolaşımında bulunan IgA içeren immunkompleksler olduğundan, bunun çalışılmasının daha doğru olacağı kanısındayız.

Cilt biopsisi yaptığımız HSP'lı 6 hastamızın hepsinde klinik tanı ile uyumlu "Leucocytoklasik vaskülit" histopatolojisi bulunması: Tereddütsüz klinik tanı konulduğunda cilt biopsisi yapılmasının gereksiz olduğu görüşünü verdi.

Karın ağrısı ve gaitada gizli kan pozitifliği nedeniyle kortikosteroid tedavisi uygulanan 4 (%20) hastamızın hastanede yatış ve klinik düzelleme zamanları açısından diğer hastalardan farklı olmadıkları gözlemlendi. Nefrotik sendrom nedeniyle kortikosteroid tedavi olan hastamız bu tedaviyle remisyona girdi. İzlenen diğer hastalarımızda herhangi bir komplikasyon görülmedi (1,6,8).

KAYNAKLAR

1. Behrman R.E., Vaughan V.C.: Nelson Textbook of Pediatrics, W.B. Saunders Company, Philadelphia, p: 527, 1987.
2. Glaiser M.C., Sregel J.M. et al : HS Syndrome in Children Gastrointestinal Manifestations. American Journal of Radyology, 136 pp: 1081,1981.
3. Heng H.C.Y.: Comment.Henoch-Schönlein Purpura. British Journal of Dermatology 112, pp: 235, 1985.
4. Kaufmann R.H., Hemmann W.A. et all: Circulating IgA immune complexes in HSP. The American Journal of Medicine 69: pp:859, 1980.
5. Levihsy R.J., Baratt T.M.: IgA immun complexes in HSP. The Lancet, No. 24 : 1100, 1979.
6. Ralasse N.et all: Case Report. Neurological Complications of H.S. Syndrome. Italy Journal Neurology, Jun, 10 (3) : 351, 1989.
7. Silber D.L: Henoch Schönlein Syndrome. Pediatric Clin. of North Amer. W.B. Saunders Company, Philadelphia, 19: 4 pp:1061, 1972.
8. Van Es L.A., Kauffmann R.H. and Valentin R.M.: Renal manifestations of HSP. Pediatric Nephrology. Williams and Wilkins, Baltimore, p:492, 1987.
9. Yasa O., Özkan H., Işık K.: 1985-1989 yılları arasında kliniğimizde izlediğimiz HSP olgularının değerlendirilmesi. Göztepe Hastanesi Tıp Bülteni 1 : 39, 1990.