

## HENOCH SCHÖNLEIN PURPURALI HASTALARIN 4 YILLIK RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

Gülay ÇİLER ERDAĞ<sup>1</sup>, Selda BOYLU<sup>2</sup>, Ayça VİTRİNEL<sup>3</sup>  
Gülnur TOKUÇ<sup>4</sup>, Zelay BİRCAN<sup>5</sup>, Yasemin AKIN<sup>6</sup>

1996-2000 yılları arasında Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği'nde ilk kez Henoch Schönlein purpurası tanısı alan 37 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. 17'si kız (%46), 20'si (%54) erkek olan hastaların yaş ortalaması 9.49 yıl (2-14 yıl) olarak saptandı. Olgular kliniğimize başvuru şikayetleri ve başvuruları sırasında yapılan fizik muayenedeki sistem tutulumları; laboratuvar bulguları; izlem sırasında gelişen renal tutulum ve diğer komplikasyonların sıklığı açısından değerlendirildi. Sonuç olarak, Henoch Schönlein purpurasının prognozu iyi olmakla birlikte kimi zaman atipik seyirle gidebilen ve kimi zaman da ölümlü sonuçlanabilecek kadar ağır komplikasyonlara yol açabilen bir hastalık olduğu; akut dönemde hastaların komplikasyonlar açısından çok yakın izlemi ve olabilecek nöksler ve özellikle böbrek tutulumu açısından uzun süreli izlemlerinin son derece gerekli olduğu görüşüne varıldı. *Anahtar Kelimeler: Henoch Schönlein Purpurası, Pulmoner Hemoraji, Proteinüri, Hematüri.*

### THE RETROSPECTIVE EVALUATION OF PATIENTS DIAGNOSED AS HENOCH SCHONLEIN PURPURA

37 patients diagnosed as HSP for the first time between 1996 and 2000 in the Pediatrics Clinic of Kartal Training and Research Hospital were evaluated retrospectively. 17 (46%) of these 37 patients were female; whereas 20 (54%) of them were male. Average age of the patients were 9.49. Patients were evaluated according to their admission complaints, physical examination, systemic involvement, laboratory values, renal involvement and complaints which occurred during follow-up. We concluded that, although HSP has a good prognosis; the course of the disease sometimes can be atypical with life threatening complications. In acute phase of the disease patients should be closely observed for complications; whereas long-term follow-up is necessary for renal involvement and recurrence.

*Key Words: Henoch Schonlein Purpura, Pulmonary Hemorrhage, Proteinuria, Hematuria*

Henoch Schönlein Purpurası (HSP), çocukluk çağında özellikle de 10 yaşın altında sık görülen, başlangıçta sıklıkla deri döküntüleri ile ortaya çıkmakla birlikte sindirim sistemi, eklem, böbrek ve sinir sistemini de tutabilen bir vaskülitik sendromdur<sup>1</sup>. Bu çalışmada son dört yıl içinde kliniğimizde HSP tanısı ile izlenen hastaların başvuru şikayetleri, fizik muayeneleri ve izlemleri sırasında saptanan sistem tutulumları ve komplikasyonları gözden geçirildi. Ek olarak HSP'nin, çocukluk yaş grubunda son derece nadir görülen bir komplikasyonu olan "pulmoner hemoraji" nedeniyle exitus olan bir hasta üzerinde duruldu.

### GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışma, 1.1.1996 - 1.1.2000 tarihleri arasında, Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği'nde ilk kez Henoch Schönlein Purpurası tanısı alan 37 hastanın dosyalarının retrospektif olarak değerlendirilmesiyle yapıldı. Hastaların başvuru şikayetleri; başvuruları sırasındaki fizik muayene ve laboratuvar bulguları; geçirilmiş ÜSYE öyküsünün varlığı; hastanede yatış süreleri; izlemleri sırasında gelişen komplikasyonları ve uygulanan tedavileri değerlendirildi. Böbrek tutulumu olan hastalar için her mikroskopik alanda 5 veya daha fazla eritrosit görülmesi hematüri, idrarda protein

atılımının 4-40 mg/m<sup>2</sup>/saat olması orta düzeyde proteinüri; 40 mg/m<sup>2</sup>/saat'in üzerinde olması nefrotik proteinüri olarak tanımlandı.

### BULGULAR

Çalışmaya alınan 37 HSP'li hastanın 17'si (%46) kız, 20'si (% 54) erkekti (erkek/kız=1.18). Hastaların yaşları 2-14 arasında değişmekle birlikte yaş ortalaması 9.49 yıl olarak saptandı. Bunlardan 14 (%37.83) hasta 2-8 yaşları arasında; 23 (%62.17) hasta 8-14 yaşları arasındaydı (Tablo I).

Hastaların 34'ü (%91.9) ciltte döküntü; 16'sı (%43.2) karın ağrısı; 20'si (%54) eklem ağrısı; 6'sı (%16.2) bulantı ve kusma; ikisi (%5.4) testislerde şişme ve ağrı; biri (%2.7) kanlı idrar yapma; biri de (%2.7) kanlı gaita yapma şikayetiyle kliniğimize başvurdu (Tablo II). Hastaların başvuruları sırasında yapılan fizik muayenelerinde 34 (%91.9) hastada deri tutulumu; 20 (%54.0) hastada gastro intestinal sistem "GIS" tutulumu; 12 (%32.43) hastada eklem tutulumu; iki (%5.4) hastada testis tutulumu saptandı. Santral sinir sistemi tutulumu saptanan hasta olmadı (Tablo II).

Hastaların 28'inde (%75.67) öyküde geçirilmiş ÜSYE öyküsü mevcuttu. 13 (%35.0) hastada ASO 200 Todd Ünün üzerinde saptandı. İki (%5.4) hastada boğaz kültüründe A grubu beta hemolitik streptokok üredi. Hastalarda ortalama hemoglobin değeri 11.2 gr/dl;

Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği<sup>1</sup> 1. Çocuk Asistanı, <sup>2</sup> 2. Çocuk Asistanı, <sup>3</sup> 1. Çocuk Şefi, Doç.Dr. <sup>4</sup> 2. Çocuk Şefi, Doç.Dr. <sup>5</sup> Organ Nakli ve Hemodializ Ünitesi Nefroloji Uzmanı Doç. Dr. <sup>6</sup> 1. Çocuk Şef Yardımcısı

**Tablo I.** Yaş ve cinsiyetlerine göre hasta dağılımı

	2-8 Yaş	9-14 Yaş
Erkek	8 (%21.62)	12 (%32.43)
Kız	6 (%16.21)	11 (%29.72)

**Tablo II.** Hastaların başvuru şikayetleri ve fizik muayene bulguları

Şikayetler	Erkek	Kız	Toplam	%
Ciltte Döküntü	19	15	34	91.9
Eklem Ağrısı	11	9	20	54.0
Karın Ağrısı	7	9	16	43.2
Bulantı-Kusma	2	4	6	16.2
Testislerde Şişme	2	-	2	5.4
Kanlı İdrar	1	-	1	2.7
Kanlı Gaita	1	-	1	2.7
Fizik Muayene				
Deri Tutulumu	18	16	34	91.9
GIS Tutulumu	12	8	20	54.0
Eklem Tutulumu	3	9	12	32.4
Testis Tutulumu	2	-	2	5.4

lökosit 12114/mm<sup>3</sup> (%63.85 PNL); trombosit 328.000/mm<sup>3</sup>; CRP 58.7 mgr/l; sedimentasyon hızı 54.74/saat bulundu (Tablo III).

Serum C<sub>3</sub> düzeyi 32(%86.5) hastada normal, beş (%13) hastada yüksek bulundu. ANA, Anti DNA, RF değerleri hastaların hepsinde normal sınırlar içinde saptandı. 29 (%78.37) hastaya döküntüden cilt biopsisi yapıldı, 29'unda da (%100) lökositoklastik vaskülit saptandı.

Hastanede yattıkları süre boyunca 17 (%45.94) hastada renal tutulum gelişti. Bu olguların %68'inde hematüri (mikroskopik), %37'sinde orta düzeyde proteinüri (idrarda protein kaybı 4-40 mgr/m<sup>2</sup>/saat), %18.7'sinde nefrotik proteinüri (>40 mgr/m<sup>2</sup>/saat) saptandı. Bir hastada (%6) hematüri ile birlikte hipertansiyon da mevcuttu. Akut böbrek yetmezliği iki (%11.7) hastada gelişti. Birincisinin yapılan böbrek

**Tablo III.** Hastaların ortalama laboratuvar değerleri

Hemoglobin	11.2 gr/dl
Lökosit	12,114/mm <sup>3</sup>
Trombosit	328,000/mm <sup>3</sup>
CRP	58.7 mgr/l
Sedimentasyon	54.74/saat

ultrasonunda solda çift toplayıcı sistem ve çift böbrek olduğu ve tüm böbreklerin ödemli olduğu saptandı. Böbrek biopsisi planlanan hasta kendi isteği ile hastanemizden taburcu edildi.

Diğer hasta (5 yaş, erkek) ise hastanemize idrar renginde koyulaşma, vücudunda şişme ve döküntü şikayetleri ile başvurmuştu. Makroskopik hematürisi gözlenen hastanın fizik muayenesinde TA:120/75 mmHg (95.p:110/75 mmHg) idi. Dinlemekle her iki akciğer bazellerinde yaygın kreptan ralleri mevcuttu. Tansiyon değerleri diüretikle kontrol altına alınan, pnömonisi açısından sulbaktam-ampisilin başlanan hastanın laboratuvar sonuçlarında: üre: 127 mg/dl, kreatinin 1.18 mg/dl, K<sup>+</sup>:5.9 mEq/l olarak saptandı. Hematürisi ve nefrotik proteinürisi de bulunan (45 mg/m<sup>2</sup>/saat) hastanın C<sub>3</sub>, C<sub>4</sub>, pANCA, cANCA değerleri normaldi. Hastanın böbrek biopsisinin planlandığı gün, solunum sıkıntısının başlaması, ve genel durumunun kötüleşmesi nedeniyle biopsisi yapılamadı. Üre değerinin 124 mg/dl; kreatinin değerinin 1.3 mg/dl, K<sup>+</sup> değerinin 7.3 mEq/dl; kan gazında pH'nın 7.14 olması üzerine biopsiden vazgeçilerek intra venöz metilprednisolon tedavisine başlandı ve hemodialize alındı. Aynı gece solunum sıkıntısı derinleşen ve PA akciğer grafisinde yama tarzında infiltratif görünümleri saptanan hasta pulmoner kanama sonucu kaybedildi.

GIS tutulumu pozitif olarak değerlendirilen 14 (%37.83) hastanın tamamında (%100) karın ağrısı şikayeti mevcutken 10 (%71.4) hastada batında hassasiyet tespit edildi. Beş (%35.7) hastada gaitada gizli kan pozitif olarak saptandı. Tipik döküntüleri öncesinde iki (%14.28) hasta akut batın nedeniyle opere edildi; bir (%7.14) hastada izlemi sırasında invajinasyon gelişti. Artrit bulguları gözlenen 12 (%32.4) hastanın 10'unda (%83.3) diz eklemine tutulduğu gözlemlendi. İzlemi sırasında beş (%13.5) hastaya GIS tutulumu nedeniyle steroid tedavisi (metilprednisolon: 2 mg/kg/gün); 10 (%27) hastaya artrit bulguları nedeniyle antienflamatuvar tedavi başlandı. Hastaların ortalama yatış süresi 10.74 gün olarak saptandı.

## TARTIŞMA

HSP her yaşta görülebilen, ancak çocukluk çağında özellikle de 2 - 8 yaşları arasında daha sık karşılaşılan ve erkeklerde kızlardan daha sıklıkla<sup>1</sup> izlenen bir sendrom olarak tanımlanmakla birlikte İtalya'da yapılan bir çalışmada<sup>2</sup> HSP tanısıyla izlenen 98 hastanın 50'si (%51) erkek; 48'i (%49) kız, Tayland'daki başka bir çalışmada<sup>3</sup> ise 41 hastanın 20'si (%48) erkek, 21'i (%52) kız olarak tanımlanmıştır. Bizim çalışmamızda da, 37 HSP'li hastanın 20'si (%54) erkek, 17'si (%46) kız olarak saptandı.

Patolojisi küçük damarların vaskülitisi olarak özetlenebilecek HSP, bu damarların tutulum yerine

göre deri döküntüleri, eklem, böbrek ve gastrointestinal sistem bulguları ile seyredilmektedir. Tanımlanan vakaların hemen hepsinde deri tutulumu bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda da 34 (%91.9) hastada, başvuru sırasında cilt tutulumu saptanmış, kalan üç hastada ise yatışlarının ilk dört günü içinde tipik döküntü ortaya çıkmıştır.

HSP tanısı alan çocukların 2/3'ünde artrit bulgularının gözleendiği, büyük eklemlerde özellikle diz ve dirseklerde tutulumun olduğu ve semptomların hasar bırakmadan iyileştiği bildirilmektedir. Tayland'da yapılan çalışmada<sup>3</sup> artrit sıklığı %66, İtalya'daki<sup>2</sup> çalışmada %68, Polonya'daki<sup>4</sup> bir çalışmada ise %41,8 olarak bildirilmiştir. Yaptığımız çalışmada, 12 (%32.4) hastada artrit bulguları saptandı. Diz eklemi, %83 sıklıkla en sık tutulan eklemdi.

GIS bulgularının barsak duvarındaki vaskülite bağlı olduğu, tanı konulan hastaların yarısından fazlasında gözleendiği; sıklıkla kolik tarzında karın ağrısıyla kendini gösterdiği; kusma ve kanlı gaita şikayetlerine sebep olabileceği ve kimi zaman gereksiz cerrahi müdahaleyle sonlanabilecek akut batın tablosuna, hatta nadiren de olsa invajinasyon, obstrüksiyon, infarkt ve barsak perforasyonu gibi ölümcül komplikasyonlara da yol açabileceği bilinmektedir<sup>1</sup>. Lin ST, Choc HC, HSP'nin GIS bulguları ile ilgili olarak Tayvan'da yaptıkları çalışmada %77 sıklıkla periumblikal ağrı, %51.9 kusma, %29.6 diare, %22.2 apandisit taklit eden ağrı, %14.8 kanlı gaita ve 3üç hastada gereksiz laparotomi sıklığı bildirmişlerdir<sup>5</sup>. Biz de çalışmamızda, 16 (%43.2) hastada GIS tutulumu saptadık. Bunların 16'sı (%100) karın ağrısı; 6'sı (%37.5) bulantı-kusma; biri (%6.25) kanlı gaita yapma şikayeti ile başvurmuştu. İki hasta (%12,5) akut batın nedeniyle opere edildi. Bir hasta (%6.25) ise invajinasyon gelişmesi sebebiyle çocuk cerrahisi

servisine devredildi.

HSP'nin en ölümcül ve nadir komplikasyonlarından biri olan pulmoner hemoraji erişkinlerde ve adolesanlarda bildirilmiştir. Çocuk hastalar arasında bildirilen çok az vaka bulunmaktadır. 1999 yılı başına kadar bildirilen toplam 10 vakanın 6'sı 14-17 yaşlar arasında ve sadece dördü pre-pübertain (4.5 - 10 yaş) yaş grubundadır<sup>6,7</sup>. Bizim çalışmamızda sözü edilen beş yaşındaki erkek hasta da HSP'nin nadir görülen bu komplikasyonu nedeniyle eksitus olmuştur.

Sonuç olarak; Henoch Schönlein purpurası spontan iyileşebilen, ancak kimi zaman ölümlerle sonuçlanabilecek kadar ağır komplikasyonlara yol açabilen ve kimi zaman da atipik seyirle gidebilen bir hastalıktır. Akut dönemde hastaların komplikasyonlar açısından çok yakın izlemi ve olabilecek nöksler ve özellikle böbrek tutulumu açısından uzun süreli izlemleri son derece gereklidir.

## KAYNAKLAR

1. Nelson WE. Textbook of Pediatrics. 15th edition. The W B Saunders Company, Philadelphia 1996; 677-8.
2. Sticca M, Barco S, et al. Schönlein - Henoch syndrome: clinical - epidemiological analysis of 98 cases. *Pediatr Med Chir* 1999; 21(1):9-12.
3. Wananukul S, Watana D, Pongprasit P. Henoch Schonlein Purpura in Thailand: Review of 41 children. *J Med Assoc Thai* 1997; 80(11): 686 - 92.
4. Styczynski J, et al. The course of Schonlein - Henoch disease in children. *Wia Lek* 1997; 50(4): 94-9.
5. Lin SJ, et al. Gastrointestinal involvement as the initial manifestation in children with Henoch - Schonlein purpura: clinical analysis of 27 cases. *Pediatr Med China* 1999; 21(1):9-12.
6. Kolyani RV, et al. Henoch -Schonlein purpura and pulmonary hemorrhage: a report and literature review. *Pediatr Nephrol* 1999; 13: 530 - 4.
7. Cazzato S, et al. Pulmonary function abnormalities in children with Henoch-Schonlein purpura. *Eur Respir J* 1999 ; 13(3): 597 - 601.