

# Henoch-schönlein purpuralı olgularımızın değerlendirilmesi

## Henoch-schonlein purpura in childhood: Clinical experience

Müjde ARAPOĞLU, Leyla TELHAN, Gül ÖZÇELİK, Laliz KEPEKÇİ  
Ela ERDEM, Ayşe PALANDUZ

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I. Çocuk Kliniği

### ÖZET

**Amaç:** Henoch-Schönlein Purpurası (HSP), çocukluk çağında sık görülen lökositoklastik bir vaskülitir. Sıklıkla palpabl purpura, artralji-artrit, gastrointestinal ve renal bulgular ile karakterize sistemik bir hastalıktır. Bu çalışmada HSP'li hastalarımızın klinik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlandı. **Yöntem:** Ocak 2002 – Nisan 2005 tarihleri arasında I. Çocuk Kliniğinde HSP tanısı olarak yatırılan 75 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi.

**Bulgular:** Olguların yaş ortalaması  $9.3 \pm 3.1$  yıldı. Hastalarımızın %55'i erkek, %45'i kız idi. Yaz aylarında başyuru oldukça nadirdi. Hastaların tamamında palpabl purpura, %78'inde GİS tutulumu, %72'sinde artrit ya da artralji, %33'ünde renal tutulum mevcuttu. %49 hastada dışkıda gizli kan pozitifliği vardı. Akut batın tablosunda başvuran %6.7 hasta mevcuttu. Saçlı deride ödem %5.3 hastada, skrotal ödem %12 hastada saptandı. Böbrek tutulumu olan hastalarda ortalama izlem süresi  $22.3 \pm 15$  aydı. Ağır böbrek tutulumu olan toplam 13 hastaya böbrek biyopsisi yapıldı.

**Yorum:** HSP'nin en sık görülen bulgusu cilt döküntüsü olmakla beraber, daha önce veya takipte eklem tutulumu, renal ve gastrointestinal bulguların ortaya çıkabileceği, diğer vaskülit tablolarına eşlik edebileceği akıld tutulmalı ve ayrıca tamda dikkatli olunmalıdır.

**Anahtar kelimeler:** Henoch-Schönlein, purpura, çocuk

### SUMMARY

**Objective:** Henoch-Schönlein purpura (HSP) is a common leukocytoclastic vasculitis of childhood characterized by purpuric skin lesions, arthritis, gastrointestinal and renal involvement. Our aim was to evaluate the clinical findings of our patients with HSP.

**Study Design:** 75 patients diagnosed as HSP who were hospitalized in our clinic between January 2002 and April 2005 were retrospectively evaluated.

**Results:** Mean age of the patients (55% boys and 45% girls) were  $9.3 \pm 3.1$ . Hospitalization rates were lowest during summer seasons. All patients had palpable purpura, 78% had GİS findings, 72% had arthritis or arthralgia and 33% had renal involvement. Occult blood was present in 49%, 6.7% had acute abdominal symptoms, scalp edema was present in 5.3% and scrotal edema in 12%. Mean follow-up period for patients with renal involvement was  $22.3 \pm 15$  months. Renal biopsy was performed in 13 patients with serious renal involvement.

**Conclusion:** Although the most common finding in HSP is the purpura; arthritis, renal or gastrointestinal findings may be present previously or during the follow-up. Other causes of vasculitis should also be included in the differential diagnosis.

**Key words:** Henoch-Schönlein, purpura, child

### GİRİŞ

Henoch Schönlein purpurası (HSP) öncelikle deri, gastrointestinal sistem (GİS), eklem ve böbreğin küçük çaplı kan damarlarını tutan, nedeni kesin olarak bilinmeyen, sistemik bir lökositoklastik vaskülit sendromudur. En sık 2-15 yaş arası çocuklarda görülür ve çocukluk çağının en sık görülen vaskülitidir. Genellikle selim

seyretmesine rağmen atipik ve ağır formları da görülebilir. Uzun süreli morbidite ve mortaliteyi özellikle böbrek tutulumu belirler (1-6). Nadiren merkezi sinir sistemi ve skrotum tutulumu gösterebilir (7). Değişik antijenik uyarılarla oluşan immun komplekslerin meydana getirdiği immünopatolojik olaylarla oluştuğuna inanılır. Damar duvarlarında IgA birikimi görülür. Son zamanlarda HSP gelişiminde rol alan IgA'nın anormal yapıda IgA1 olduğu bildirilmektedir (1-4, 8).

Bu çalışmada geniş bir olgu serisi olması nedeni ile HSP'li hastalarımızın klinik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

### Yazışma Adresi:

Müjde Arapoğlu  
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi I.  
Çocuk Kliniği  
Tel: 0212 231 22 09/1312  
e-mail: mujdearapoglu@yahoo.com

## GEREÇ VE YÖNTEM

Ocak 2002 – Nisan 2005 tarihleri arasında 1. Çocuk Kliniğinde HSP tanısı olarak yatırılan 75 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. HSP tanısı, deri döküntüleri ve diğer organ tutulumları dikkate alınarak, Amerikan Romatoloji Birliği'nin HSP tanı ölçütlerine göre, klinik olarak konuldu (9). Atipik seyirli ve diğer vaskülit tablolarına eşlik ettiği düşünülen hastalar dışındakilere deri biyopsisi yapılmadı.

Hastalığın tanımı gereğince trombositopeninin eşlik etmediği palpabl purpura, GİS, eklem ve böbrek tutulumu ve diğer nadir görülen klinik bulgular kaydedildi. Karın ağrısı, bulantı, kusma ve melena GIS tutulumu olarak kabul edildi. Gastrointestinal bulgular olsun ya da olmasın tüm olgularda dışkıda gizli kan varlığı araştırıldı. Artrit; eklemlerde şişlik, hareket kısıtlılığı ve periartiküler yumuşak dokuda ağrılı şişlik olarak tanımlandı. Tüm olgularda böbrek tutulumu açısından böbrek fonksiyonları bakıldı, kan basıncı takibi yapıldı, tam idrar tahlili ile hematüri ve proteinüri varlığı arandı. İlk başvuruda veya takip sırasında proteinüriye eşlik eden veya etmeyen hematüri varlığı böbrek tutulumu olarak kabul edildi. Proteinüri saptandığında 24 saatlik idrar toplanarak proteinürinin şiddeti ve ayrıca serum albümin düzeyi belirlendi. Başlangıçta idrar bulguları normal olsa dahi hastalar 3 ay boyunca idrar analizleri ile takip edildi.

Hastaların klinik özelliklerinin yanısıra tüm olgularda son bir-üç hafta içinde geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonu hikayesi sorgulandı, başvuru mevsimi kaydedildi. Şiddetli karın ağrısı varlığında steroid, eklem tutulumu varlığında ise nonsteroidal antiinflatuar tedavi başlandı.

Çalışmada elde edilen verilerin istatistiksel değerlendirilmesinde Microsoft Excel (Office 2000) programı kullanıldı.

## BULGULAR

Olguların yaş ortalaması  $9.3 \pm 3.1$  (2.5-14) yıl idi. Hastalarımızın 41 (%55)'i erkek, 34

(%45)'ü kız idi. Erkek/ kız oranı 1.2 olarak bulundu. Üst solunum yolu enfeksiyonu hikayesi 32 (%43) olguda mevcuttu. Başvuru mevsimine göre değerlendirildiklerinde 28 (%37) hastanın ilkbahar, 19 (%25) hastanın sonbahar ve 18 (%24) hastanın kış aylarında başvurdukları görüldü. Yaz aylarında başvuru ise 10 (%13) hasta ile daha nadirdi.

Hastaların 75 (%100)'ünde palpabl purpura, 58 (%78)'inde GİS tutulumu, 54 (%72)'ünde artrit ya da artralji, 25 (%33)'inde renal tutulum mevcuttu. Bunlar en sık görülen yakınmaları oluşturmaktaydı.

Döküntü 70 (%93) hastada ilk başvuru sırasında mevcuttu. 5 hastada izlem sırasında gelişti. Tüm hastalarda özellikle gluteal bölge ve alt ekstremiteye lokalize palpabl purpura şeklindeydi.

GİS tutulumu, 39 (%52) hastada karın ağrısı, 27 (%36) hastada bulantı ve kusma şeklindeydi. 37 (%49) hastada dışkıda gizli kan pozitifliği mevcuttu. Akut batın tablosunda başvuran 5 (%6.7) hasta mevcuttu. Bu hastalarda ilk başvuru sırasında döküntü saptanmamasına rağmen izlem sırasında tümünde palpabl purpura, 2 hastada döküntüye ek olarak karın ağrısı geriledikten sonra eklem tutulumu bulguları ortaya çıktı. HSP'ye bağlı invajinasyon tanısı alan hastamız yoktu ve hiçbir hastaya akut batın nedeni ile operasyon uygulanmadı.

Artrit ya da artralji saptanan tüm hastalarda alt ekstremiteleri (diz, ayak bileği ve ayak) tutan oligoartrit tarzında eklem bulguları mevcuttu. Bu bulgular hastaların %78'inde artrit, %22'sinde artralji tarzındaydı. Eklem tutulumu olan 54 hastanın 34 (%63)'ünde bu bulgular yalnızca alt ekstremitelerde, 20 (%37) hastada ise alt ekstremitelerin yanısıra el bileği ve dirsekte lokalize idi.

Hastalarımızın 25 (%33)'inde makroskopik ve mikroskopik hematüri ve/veya proteinüri şeklinde belirti veren böbrek tutulumu vardı. Hematürinin eşlik etmediği, izole proteinürili hastamız yoktu. Başvuruda mikroskopik hematürisi mevcut olan 12 hastanın idrar bulguları 2-6 ay içinde kayboldu. Ağır böbrek tutulumu

**Tablo 1:** HSP'lı hastalarımızın klinik özellikleri

Yaş (yıl)	9.3 ± 3.1 (2.5-14)
Cinsiyet (erkek/kız)	41/34
Hasta sayısı (%)	
Başvuru mevsimi	
İlkbahar	28 (%37)
Yaz	10 (%13)
Sonbahar	19 (%25)
Kış	18 (%24)
İnfeksiyon hikayesi	32 (%43)
Palpabl purpura	75 (%100)
Eklem tutulumu	54 (%72)
Alt ekstremitede	34 (%63)
Alt ve üst ekstremitede	20 (%37)
Gastrointestinal tutulum	58 (%78)
Karın ağrısı	39 (%52)
Bulantı-kusma	27 (%36)
Gizli kan pozitifliği	37 (%49)
Böbrek tutulumu	25 (%33)
Mikroskopik hematüri	12 (%48)
Ağır böbrek tutulumu	13 (%52)

**Tablo 2:** Böbrek tutulumu olan hastaların özellikleri

Yaş (yıl)	10.65 ± 1.32 (8-13)
İzlem süresi (yıl)	22.3 ± 15
Hasta sayısı (%)	
Böbrek tutulumu	25 (%33)
Mikroskopik hematüri	12 (%48)
Makroskopik hematüri	1 (%4)
Hematüri-proteinüri	7 (%28)
Nefrotik sendrom	5 (%20)
Patolojik tanı	
Mezengioproliferatif glomerulonefrit	8 (%62)
Kresentik glomerulonefrit	5 (%38)

olan toplam 13 hastaya, nefrotik sendrom (5 hasta), makroskopik hematüri (1 hasta), hematüri ve proteinüri (7 hasta) nedeniyle böbrek biyopsisi yapıldı. En sık histopatolojik tanı me-

zengioproliferatif glomerulonefrit (8 hasta) idi. Biyopsi sonucu 5 hastada ise kresentik glomerulonefrit olarak saptandı. Böbrek tutulumu olan hastalarımızın ortalama yaşı 10.65 ± 1.32

(8-13) yıl, ortalama izlem süresi  $22.3 \pm 15$  (6-50) aydı. Bu izlem süresi içinde kronik böbrek yetersizliği gelişen hastamız olmadı.

Saçlı deride ödem 4 (%5.3) hastada, skrotal ödem 9 (%12) hastada saptandı.

Bir hastamız 3 yıldan beri ataklar şeklinde ortaya çıkan eklem bulguları ve ateş tanımlamaktaydı. Bu hasta aile hikayesi, anamnez, laboratuvar bulguları ve izlemle HSP'ye ek olarak Ailevi Akdeniz Ateşi tanısını aldı. Diğer bir hastamızda ise altı haftadan uzun süren eklem bulgularına ek olarak yeni gelişen döküntü nedeni ile cilt biyopsisi yapıldı. Hasta klinik ve laboratuvar bulguları ile Henoch-Schönlein vas-küliti ve Juvenil Romatoid Artrit tanısı aldı.

Hastaların 61'ine (%81) nonsteroid antiin-flamatuar tedavi, 30'una (%40) şiddetli karın ağrısı nedeniyle kısa süreli (2-5 gün) steroid tedavisi uygulandı.

## TARTIŞMA

HSP' de döküntünün lokalizasyonu ve tipik özellikleri hastalığın klinik olarak kolayca tanınmasını sağlar. Ayrıca hastaneye başvuruyu sağlayan en önemli yakınma olma özelliğini gösterir. Diğer morbidite nedenleri olan GIS ve renal tutulumu gösteren klinik ve laboratuvar bulgularının saptanması, hastanede yatış süresi ve ayaktan izlem süresinin belirlenmesi açısından oldukça önemlidir.

Sonuçlarımızı diğer çalışmalarla karşılaştırdığımızda olgularımızdaki erkek/kız oranı, yaş, başvuru mevsimi, GIS, eklem ve böbrek tutulumu önceki çalışmalarla benzerlik göstermekteydi. Hastalarımızda erkek/kız oranı 1.2 ile erkek çocuklar lehine bulunmuştu. Bu oran diğer çalışmalarda da 1.2 ile 2.6 arasında değişmekteydi (1-6). En sık başvuru mevsimi çoğu çalışmada olduğu gibi bizim serimizde de sonbahar ve kış idi, yaz aylarında başvuru oldukça azdı. HSP başlangıcından önce tarif edilen üst solunum yolu infeksiyonları hastalarımızda %43 gibi oldukça yüksek bir oranda mevcuttu. Yaz aylarında HSP'nin nadir olmasının nedenlerinden biri de tetikleyici faktör olarak kabul edilen in-

feksiyonların çok daha az görülmesi olarak açıklanabilir.

Çalışmamızda %78 oranında bulduğumuz GIS tutulumu diğer çalışmalarda %65.0-84.4 arasında; %72 bulduğumuz eklem tutulumu diğer çalışmalarda %60-80 arasında; %33 bulduğumuz renal tutulum önceki çalışmalarda %18-43 arasında değişen oranlarda bildirilmişti (1-6).

5 hasta dışında tüm hastalarımızda ilk başvuru sırasında purpura mevcut iken, Calvino ve ark.'nın 78 hastalık serilerinde hastaların %30'unda ilk başvuru yakınması döküntü dışı nedenlerdi (6). Bizim ülkemizden bildirilen diğer serilerde de döküntü hastaneye başvuruda ilk sıradaki yakınmayı oluşturuyordu (4,10). Oysa, yapılan çalışmalarda genel olarak hastaların % 25-50'sinde eklem ve GIS tutulumunun döküntüden 2 hafta öncesine kadar ortaya çıkabildiği bildirilmiştir (1-6). Lin ve ark. 27 hastalık bir seride karın ağrısının tek başlangıç semptomu olduğunu bildirmişler (11). Bizim hastalarımızda döküntünün ilk başvuru nedeni olmasını, hizmet verdiğimiz hasta grubunun sosyoekonomik durumunun düşüklüğü, karın ağrısı veya artrit gibi GIS ve eklem bulgularında hemen hastaneye başvuramaları, ancak purpura gibi nispeten daha tedirgin edici bir yakınma halinde tıbbi yardım aramaları ile açıklayabiliriz.

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 (10). Böbrek tutulumunun özgün bulgusu genellikle mikroskopik olan hematüridir. Genellikle hematürkiye farklı düzeylerde proteinüri de eşlik eder ancak nefrotik düzeyde proteinüri seyrek. Yapılan çalışmalarda renal tutulumun yedi yaş üzerinde daha sık görüldüğü bildirilmektedir (5). Bizim olgu serimizde de böbrek tutulumu olan hastaların en küçüğü 8 yaşında olmak üzere yaş ortalaması  $10.65 \pm 1.32$  idi. Bu yaş grubu hastaların daha uzun süre ve sık kontrollere çağırılması, ilk başvuruda

renal tutulum olmasa bile komplikasyonların erken tanınması için en az 3 ay boyunca idrar tahlili ile izlenmeleri gerekmektedir. Böbrek tutulumu gelişen hastalarda olası gidişinin öngörülmesinde en güvenilir klinik göstergenin proteinürinin şiddeti ve süresi olduğu düşünülmektedir. Kalıcı nefropati tüm HSP vakalarının %1-6'sında, son dönem böbrek yetersizliği ise %1'in altında olguda görülür (1,2). Bizim serimizde kronik böbrek yetersizliği olan hastamız yoktu. En sık histopatolojik tanı literatürle uyumlu olarak mezengioproliferatif glomerulonefrit ve kresentik glomerulonefrit idi.

## SONUÇ

Henoch-Schönlein purpurası, böbrek tutulumu olmayan hastalarda, genellikle akut, selim

seyirli bir hastalıktır. Hastaların büyük bir kısmında prognoz çok iyidir. Olguların yaklaşık üçte birinde ve çoğunlukla ilk 6 hafta içinde bulgular tekrarlayabilirse de, çocukların %95'inde hastalık ortalama 4 hafta (3 gün-2 yıl) içerisinde herhangi bir sekel bırakmaksızın tamamen düzelir. Bugüne kadar hastalığın sürecini kısaltabilen ya da seyrini değiştirebilen herhangi bir tedavi protokolu geliştirilememiştir. Uzun süreli morbidite, mortalite ve prognoz böbrek tutulumunun ciddiyetine bağlıdır. En sık görülen bulgusu cilt döküntüsü olmakla beraber, daha önce veya takipte eklem tutulumu, renal ve gastrointestinal bulguların ortaya çıkabileceği, diğer vaskülit tablolarına eşlik edebileceği akılda tutulmalı ve ayırıcı tanıda dikkatli olunmalıdır.

## 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. 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 Saunders Company. 2000: 729-29.
3. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children report of 100 patients and review of the literature. Medicine 1999; 78: 395-409.
4. Yalçındağ A, Sundel R. Vasculitis in childhood. Curr Opin Rheumatol 2001; 13: 422-7.
5. Narchi H. Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schonlein Purpura with normal or minimal urinary findings. Arch Dis Child. 2005;5 34.
6. Calvino MC, Llorca J, Garcia-Porrúa C, et al. Henoch-Schonlein purpura in children from northwestern Spain: a 20-year epidemiologic and clinical study. Medicine (Baltimore). 2001 Sep;80(5):279-90.
7. Kraft DM, Mckee D, Scott C. Henoch-Schonlein purpura: a review. Am Fam Physician. 1998 Aug;58(2):405-8, 411.
8. Robson WLM, Leung AKC. Henoch-Schönlein purpura. Adv Pediatr 1994p; 41: 163-94.
9. 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.
10. Kasapçopur O, Arısoy N. Henoch-Schönlein purpurası. Türk Pediatri Arşivi 2002; 37 (3): 122-129.
11. Lin SJ, Chao HC, Huang JL. Gastrointestinal involvement as the initial manifestation in children with Henoch-Schonlein purpura--clinical analysis of 27 cases. Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi. 1998 May-Jun;39(3):186-90