

Henoch-Schönlein Purpurası Tanısı Alan Çocukların Klinik Özellikleri

The clinical Characteristics of Children with Henoch Schönlein Purpura

Ayfer İnal

Specialist, M.D.
Department of Pediatric Allergy and Immunology
Çukurova University Medical Faculty
ainal@cu.edu.tr

Mustafa Yılmaz

Assoc. Prof., M.D.
Department of Pediatric Allergy and Immunology
Çukurova University Medical Faculty
yilmazm@cu.edu.tr

Seval Güneşer Kendirli

Prof., M.D.
Department of Pediatric Allergy and Immunology
Çukurova University Medical Faculty
kendirli@cu.edu.tr

Derya Ufuk Altıntaş

Prof., M.D.
Department of Pediatric Allergy and Immunology
Çukurova University Medical Faculty
deraytek@cu.edu.tr

Gülbin Bingöl Karakoç

Assoc. Prof., M.D.
Department of Pediatric Allergy and Immunology
Çukurova University Medical Faculty
gulbinb@cu.edu.tr

Dilek Dogruel

Specialist, M.D.
Department of Pediatric Allergy and Immunology
Çukurova University Medical Faculty

This study was presented at 52th National Pediatrics Congress,
12-16 November 2008, Antalya- Turkey.

Submitted : September 20, 2008
Revised : January 06, 2009
Accepted : March 27, 2009

Corresponding Author:

Uzm. Dr. Ayfer İnal
Department of Pediatric Allergy and Immunology
Faculty of Medicine Çukurova University
Adana, Turkey

Telephone: +91- 05322728004
E- mail: ainal@cu.edu.tr

Özet

Amaç: Bu çalışmada, üç yıllık bir süre içerisinde Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'ne başvuran ve Henoch Schönlein purpurası tanısı ile izleme alınan çocukların epidemiyolojik ve klinik verilerinin analiz edilmesi amaçlandı.

Hastalar ve Yöntem: Ocak 2004-Ağustos 2007 tarihleri arasında izlenen Henoch Schönlein purpurası tanısı almış olguların epidemiyolojik verileri, klinik ve laboratuvar bulguları ile tedavi bilgileri hastaneye ait dosya kayıtlarından retrospektif olarak incelenerek elde edildi.

Bulgular: Yaşları 2-14 yıl arasında toplam 77 olgu (46 E, 31 K) çalışmaya dahil edildi. Purpura tüm olgularda görülen tek bulgu iken, eklem tutulumu ikinci sıklıkta (%67,4) gözlemlendi. Gastrointestinal tutulumun, 46 olguda (%59,7) ortaya çıktığı, iki olguda (%2,6) invajinasyon geliştiği görüldü. Altı olguda (%7,9) ağır derecede olmak üzere toplam 16 olguda (%21) renal tutulum saptandı. En sık rastlanan laboratuvar bulguları ise, sedimentasyon yüksekliği (%37,6), lökositöz (%30) ve IgA yüksekliği (%40,2) idi. İzlemde toplam 12 olguda (% 15,6) rölaps geliştiği görüldü.

Sonuç: Henoch Schönlein purpurası tanısı almış çocukların klinik bulguları literatürdekilerle benzerlik göstermektedir. Olgularımızda hayatı tehdit edebilecek bir gastrointestinal veya renal tutulumun gözlenmemesi, hastalığın benign seyirli olduğunu desteklemektedir.

Anahtar kelimeler: **Çocuk; Henoch Schönlein purpurası.**

Abstract

Aim: In this study, we aimed to evaluate the epidemiologic and clinical features of children with diagnosis of Henoch Schönlein purpura followed up in our hospital over a three-year period.

Patients and Methods: The epidemiological, clinical and laboratory findings, and the data about treatment and relaps of all patients with diagnosis of Henoch Schönlein purpura were collected by reviewing medical files retrospectively.

Results: Seventy-seven children (46 males, 31 females) aged between 2-14 years included in the study. Purpura was the most common finding seen in all patients followed by the joint involvement which occurred in 67.4 % of our patients. Gastrointestinal involvement occurred in 46 patients (59.7 %) and intestinal intussusception in 2 (2.6%). Renal involvement developed in sixteen patients (21%); six of them (7.9%) had severe nephropathy. The most frequent laboratory abnormalities were high erythrocyte sedimentation rate (37.6 %), leukocytosis (30 %) and hyper-IgA (40.2 %). Relapses occurred in 12 patients (15.6 %).

Conclusion: The epidemiologic and clinical features of patients with Henoch Schönlein purpura followed up in our hospital are similar to those in the literature. The absence of a life threatening reaction related with gastrointestinal or renal system supported the benign course of this disease.

Key words: **Child; Purpura, Schoenlein-Henoch.**

Giriş

Henoch-Schönlein purpurası (HSP), ilk kez 1801 yılında Heberden tarafından 5 yaşındaki bir çocukta karın ağrısı, kusma, melena, artralji, purpurik döküntü ve hematüri birlikteliği şeklinde tanımlanmıştır (1). Daha sonra Schönlein, artralji ve purpurik cilt döküntülerinin birbirine eşlik ettiğini açıklamış ve bunu 'peliosis rheumatica' olarak adlandırmıştır (2). 1837'de Henoch, karın ağrısı, cilt ve eklem bulgularının ardından renal lezyonların geliştiği 4 çocuk rapor etmiştir. Hastalık o zamandan beri 'Henoch-Schönlein purpurası' olarak anılmaktadır (3).

Henoch-Schönlein purpurası, çocukluk çağıının en sık görülen vaskülit olup özellikle cilt, eklem, gastrointestinal sistem ve daha seyrek olarak da böbreklerdeki küçük çaplı damarları tutan sistemik bir lökositoklastik anjiitit ile karakterizedir (3). Beyin, akciğer ve skrotum gibi diğer organlar daha nadiren tutulabilir. Bazı otörler, 2 yaş altında görüldüğünde 'infantın akut hemorajik ödemi' olarak da adlandırmaktadır (4). Başlangıç yaşının hastalığın şiddeti ve gidişi üzerinde önemli bir rol oynadığı düşünülmektedir (5).

İnsidansı, yılda 14-18/100.000 çocuk şeklinde bildirilmiştir (6). Etiyoloji bilinmemesine rağmen, enfeksiyöz ajanlar, aşılarda, ilaçlar, besinler veya böcek ısırığı gibi çeşitli etkenlerin HSP'ni tetiklediği rapor edilmiştir (5). Hastalık, küçük çaplı damar duvarlarında ve sıklıkla renal mesangiumda, IgA içeren immün komplekslerin ve kompleman komponentlerinin depolanması ile karakterizedir.

Prognoz genellikle iyidir; ancak şiddetli gastrointestinal ve renal bulguları olan hastaların dikkatle tedavi edilmesi ve izlenmesi gerekmektedir. Akut dönemde, hayatı tehdit edebilen masif gastrointestinal kanama ve invazyon ortaya çıkabilir (7). Uzun dönem prognoz, genellikle renal tutulumun şiddeti ile doğrudan ilişkilidir (8-10).

Bu çalışmada, üç yıllık dönemde hastanemize başvuran ve en az 1 yıl süre ile izlenen HSP tanılı olgularımızın klinik özellikleri sunulmuştur. Amaç, 2004 - 2007 tarihleri arasında hastanemizde görülen ve izlenen HSP tanılı çocukların başlangıçtaki semptomlarını, cilt, eklem, gastrointestinal (GIS) ve renal tutulum özelliklerini, laboratuvar bulgularını, verilen tedavileri, tedavi süresini ve rölaps gelişip gelişmediğini ortaya koymaktır.

Hastalar ve Yöntem

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'ne Ocak 2004 ile Ağustos 2007 tarihleri arasında başvuran ve kliniğimizde en az 1 yıl süre ile izlenen HSP tanısı almış çocuklar çalışmaya dahil edildi. miştir. HSP tanısı, "American College of Rheumatology (ACR)"nin önerisi doğrultusunda (1) hastalığın başlangıcında yaşın 20'nin altında olması, (2) Palpabl purpura, (3) akut karın ağrısı (barsak iskemisi ile hemorajik diyare) ve (4) küçük arteriol veya venüllerin duvarında granülositlerin varlığı kriterlerinden en az ikisi bulunması halinde konuldu (11).

Olguların hastane kayıt dosyalarındaki tüm veriler retrospektif olarak toplandı ve analiz edildi. Yaş, cinsiyet, başvuru sırasındaki mevsim, daha önce geçirilmiş enfeksiyon öyküsü, aşılarda ve böcek ısırığı gibi epidemiyolojik veriler kaydedildi. Hastalığın başlangıcından önceki iki hafta içerisinde geçirilmiş rinit, farenjit veya otit gibi bir üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) tetikleyici bir faktör olarak düşünüldü. Hastalığın hem başlangıcında bulunan hem de seyri sırasında veya sonrasında ortaya çıkan semptom ve bulgular değerlendirilmeye alındı.

Klinik bulgular, aşağıdaki gibi tanımlandı: dosya kayıtlarımızda sorgulanan artralji iyi tanımlanmış ise veya artrite bulgusu (eklem şişliği ve/veya eklem hareketlerinde fonksiyonel kısıtlılık) varsa, eklem tutulumu; karın ağrısı veya gaitada gizli kan pozitifliği, melena, hematemez ya da hematokezya şeklinde kendini gösteren gastrointestinal kanama varsa, gastrointestinal tutulum olarak kabul edildi. Renal tutulum, hastalığın seyri sırasında ortaya çıkabilecek renal bulgulara göre tanımlandı. Mikroskopik hematüri (>5 eritosit/ yüksek büyütmede) ve/veya hafif proteinüri (0.1 g/m²/gün) varlığı, 'hafif nefropati' olarak ifade edildi. 'Ağır nefropati', nefrotik sendrom durumunda (>40mg/m²/sa proteinüri) ve/veya akut nefritik sendrom halinde (mikroskopik veya makroskopik hematüri ile birlikte oligüri, hipertansiyon ve böbrek fonksiyonlarında azalma bulgularından en az ikisinin olması) tanımlandı. Ayrıca diğer organ tutulumları da (merkezi sinir sistemi gibi) değerlendirilmeye alındı.

Hastalığın akut döneminde eritrosit sedimentasyon hızı (normal: 0-20 mm/sa), tam kan sayımı (anemi, Hb< 11g/L ise; lökositöz, beyaz küre sayısı > 13500/mm³ ise), kompleman 3 (C3; normal: 90-180 mg/dL), kompleman 4 (C4; normal: 10-40 mg/dL) değişkenleri ölçüldü; ayrıca tüm hastaların serum IgA düzeyleri için ölçüm yapıldı (12). Antistreptolizin O (ASO) titresi, antinükleer antikor

(ANA), tam idrar tetkiki, gaitada gizli kan, spesifik IgE (Phadiatop®) tüm olgularda değerlendirilirken, bazı olgularda gerektiği hallerde abdominal ultrasonografi, akciğer grafisi, boğaz kültürü incelemeleri de yapıldı. Hastalığa yönelik verilen ilaç ve başlama endikasyonu, ilacın verilme süresi ve klinik seyir sırasında rölaps gelişimi de değerlendirildi. Rölaps, cilt döküntülerinin veya diğer sistemik bulguların hastalığın rezolüsyonundan en az iki hafta sonra yeniden alevlenmesi şeklinde tanımlandı.

İstatistik analiz. Tüm veriler bilgisayar ortamında “Statistical Package for Social Sciences (SPSS for Windows 11.0) Chicago, USA” programı kullanılarak analiz edildi. Ortalamalar, ortalama standard sapma veya ortanca (minimum-maksimum) değer olarak ifade edildi. Beş yaş ve üzerindeki çocuklar ile daha küçük çocuklarda görülen renal tutulum sıklığı ve ayrıca renal tutulumu olanlar ile olmayanlar arasında spesifik IgE pozitifliği açısından fark olup olmadığı Ki-kare testi ile analiz edildi.

Bulgular

Ocak 2004 ile Ağustos 2007 tarihleri arasında çalışmaya dahil edilme kriterlerine uygun toplam 77 (46 erkek, 31 kız) olgunun verileri incelendi. Bu olguların demografik özellikleri Tablo I’de görülmektedir. Hastaların yaşı 2-14 yıl arasında olup ortalama 7.1 ± 3.3 yıl olarak saptandı; olguların 20’si (% 26) 5 yaş altında, 57’si (% 74) 5 yaş ve üzerinde bulundu. HSP’nin en sık görüldüğü mevsimler sırasıyla ilkbahar (% 30), kış (% 24.5) ve yaz (% 24.5) olarak kaydedildi. Kırk hastada (% 52) HSP başlangıcından önce olası bir tetikleyici öyküsü vardı. ÜSYE (rinit, otit, tonsillit, farenjit) 28 hastada, başka bir enfeksiyon odağı bulunmadan sadece ateş 7 hastada, gastroenterit 3 hastada olası tetikleyici olarak saptandı. İki hastada ise HSP başlangıcından önce impetigo öyküsü vardı (Tablo II).

Tablo I. Henoch-Schönlein purpurası tanısı alan 77 olgunun demografik verileri.

Özellik		
Yaş (yıl)	Ort± SS	7,1 ± 3,3
	Ortanca	6
	minimum-maksimum	2-14
Cinsiyet	Erkek/Kız	46/31

Tablo II. Henoch-Schönlein purpurası tanısı alan 77 olgunun epidemiyolojik verileri.

Özellik	n	%	
Başvuru mevsimi	Yaz	19	24,5
	Sonbahar	16	21,0
	Kış	19	24,5
	İlkbahar	23	30,0
Olası etiyolojik faktör	Bilinmeyen	37	48,0
	ÜSYE	28	36,4
	Sadece ateş	7	9,1
	Gastrointestinal enfeksiyon	3	3,9
	Diğer enfeksiyonlar	2	2,6
	Aşı veya böcek ısırığı	0	0

ÜSYE: üst solunum yolu enfeksiyonu

Klinik bulgular. Çalışma grubundaki olguların başlıca klinik bulguları Tablo III’de özetlenmiştir. Tüm olgularda peteşiden (% 31,2) ekimoza (% 15,6) dek değişebilen nontrombositopenik purpurik döküntüler gözlemlendi. Purpurik döküntüler en sık alt ekstremitelere ve kalçaya (% 55,8), ikinci sıklıkta ise alt ekstremiteler ve kalça ile birlikte üst ekstremitelere (% 39) lokalizasyon gösterdi. On iki hastada (% 15,6) purpurik lezyonlara eşlik eden ekimotik döküntülere rastlandı ve hepsinde de alt ekstremitelerle kalçaya lokalize idi. Purpurik ‘madalyon-benzeri’ veya ‘hedef lezyon’ denilen ortası soluk sınırları belirgin plaklar, 2 yaşından küçük olgularda genellikle de yüz, kulak ve alt ekstremitelerde gözlemlendi. Olguların 67’sinde (% 87) purpura, HSP’nin başlangıçta ortaya çıkan semptomlarından biri olarak saptandı

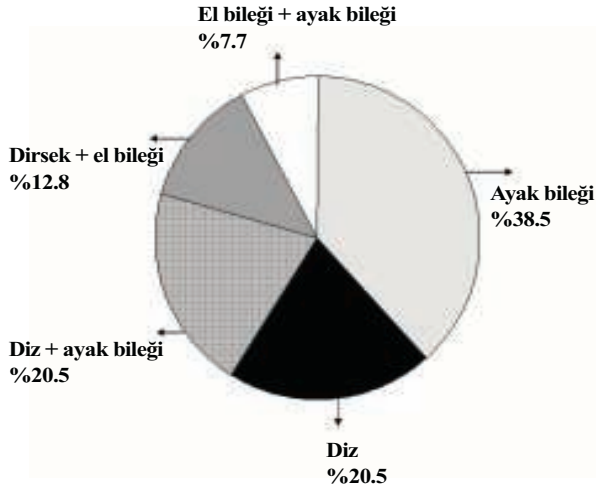
Eklem tutulumu toplam 52 olguda (% 67,4) görüldü; bunların 13’ünde (%16,8) artralji, 39’unda ise (% 50,6) artrit şeklinde tutulum vardı. Artralji öncelikle alt ekstremitelerde ayak bilekleri ve dizlere lokalize idi. Hastalarımızdaki artrit eklemlerdeki dağılımı Şekil 1’de gösterilmiştir. En sık ayak bilekleri (% 38,5) ve dizlerde (% 20,5) tutulum olduğu saptandı. Artrit 32 hastada (% 41,6) HSP’nin başlangıç semptomu olarak kaydedildi.

On dokuz olgunun (% 24,7) 9’unda ayaklarda, 5’inde ellerde, 2’sinde gözlerde, 2’sinde skrotumda ve 1’inde de skalp’ta ödem belirlendi.

Tablo III. Henoch-Schönlein purpurası tanısı alan olguların başlıca klinik bulguları.

Klinik bulgu	n	%
Purpura lezyonlarının yerleşimi	77	100,0
Alt ekstremitte + kalça	43	55,8
Alt ekstremitte +kalça+gövde	3	3,9
Alt ekstremitte +kalça+üst ekstremitte	30	39
Alt ekstremitte +kalça+yüz	1	1,3
Peteşi	24	31,2
Ekimoz (lezyonların lokalizasyonu)	12	15,6
Alt ekstremitte ve kalça	12	15,6
Üst ekstremitte	0	0,0
Eklem belirtileri	52	67,4
Artralji	13	16,8
Artrit	39	50,6
Gastrointestinal belirtiler	46	59,7
Barsak anjinası	46	59,7
Hematemez	2	2,6
Melena	9	11,8
Kusma	15	19,7
İnvajinasyon	2	2,6
Renal tutulum	16	21,0
5 yaş altında	2/20	10,0
5 yaş üstünde	14/57	24,6*
Hafif nefropati	10	13,2
Ağır nefropati	6	7,9

* Renal tutulum sıklığı, 5 yaş üzerindeki çocuklarda 5 yaş altındaki çocuklardan daha yüksek oranda saptandı ($X^2=28,68$; $sd=1$; $p<0,001$).



Şekil 1. Henoch-Schönlein purpurası tanısı alan olgularda artrit dağılımı.

Karın ağrısının eşlik ettiği gastrointestinal tutulum 46 olguda (% 59,7) görüldü; kusma ise 15 olguda (% 19,7) kaydedildi. Gastrointestinal kanama 31 olguda (% 40,3) saptandı; bunların 9'unda kanama melena şeklinde idi, 2 olguda (% 2,6) hematemez görüldü. İki olguda (% 2,6) ise abdominal ultrasonografi ile invajinasyon saptandı. Karın ağrısının 45 hastada (% 58,4) başlangıçta bulunmayıp purpurik dönemin seyri sırasında veya hemen sonrasında ortaya çıktığı gözlemlendi.

On altı olguda (% 21) değişen derecelerde renal tutulum görüldü. On olgu (% 13,6) 'hafif nefropati' olarak değerlendirildi; üç olguda sadece mikroskopik hematüri, 2 olguda izole hafif proteinüri ve 5 hastada ise mikroskopik hematüri ve hafif proteinüri birlikte saptandı. Ağır nefropati 6 olguda ortaya çıktı; hepsinde mikroskopik veya makroskopik hematürinin eşlik ettiği akut nefrit tablosu gelişti; bunlardan üç olguda eşlik eden oligüri ve hipertansiyon ile akut böbrek yetmezliği gelişti. Beş yaş ve üzerindeki hastalarımızda renal tutulum sıklığı, daha küçük yaştakilere kıyasla istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek bulundu ($X^2=28,68$; $sd=1$; $p<0,001$).

Olguların hiçbirinde pulmoner veya santral sinir sistemi tutulumu gibi ek bir sistem tutulumuna rastlanmadı.

Laboratuvar bulguları. Hastalığın akut fazında belirlenen başlıca laboratuvar bulguları Tablo IV’de özetlenmiştir. Lökositoz 23 olguda (% 30), anemi 11 olguda (% 14,3), sedimentasyon yüksekliği 29 olguda (% 37,6) saptandı. Yirmi iki olgunun (% 28,6) ASO titresi yüksek bulundu. Serum IgA düzeyleri 5 yaş altı çocukların % 50’sinde (10/20), 5 yaş ve üstü çocukların ise % 36,8’inde (21/57) yüksek ölçüldü. Bir olgunun serum C3 ve C4 düzeyleri düşük bulundu ve bu olguda ağır nefropati gelişti. Atopiye yönelik olarak yapılan spesifik IgE testinde 6 olgu (%7,8) pozitif bulundu; hiç birinde renal tutulum gelişmedi. Bir başka deyişle, renal tutulumu olan hastalar ile olmayanlar arasında açısından spesifik IgE testi pozitifliği açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptandı ($\chi^2=24,39$; $sd=1$; $p<0,001$).

Tablo IV. Henoch-Schönlein purpurası tanısı alan olguların laboratuvar bulguları.

Bulgu	Pozitif bulunan hasta	
	n	%
Lökositoz	23	30,0
Anemi	11	14,3
Sedimentasyon yüksekliği	29	37,6
Yüksek IgA düzeyi		
< 5 yaş	10	50,0
> 5 yaş	21	36,8
C3-C4 düşüklüğü	1	1,3
ASO yüksekliği	22	28,6
Spesifik IgE testi pozitifliği	6	7,8
Renal tutulum olanlar	0/16	0,0
Renal tutulumu olmayanlar	6/61	9,8*
Gaitada gizli kan	31	40,3
Hematuri	16	20,8
Proteinuri	7	9,0

*Renal tutulumu olan ve olmayan olgular arasında spesifik IgE testi pozitifliği açısından anlamlı fark ($\chi^2=24,39$; $p<0,001$). Lökositoz, beyaz küre sayısı $> 13500/mm^3$; anemi, $Hb<11g/L$; normal sedimentasyon hızı: 0-20 mm/s; yaşa göre 2 standart sapmanın üzerinde olan değerler yüksek IgA olarak ifade edildi; C3 düşüklüğü, $C3<90 mg/dL$; C4 düşüklüğü, $C4<10 mg/dL$; ASO yüksekliği, $ASO>200 IU/mL$; spesifik IgE pozitifliği, spesifik IgE $>0,35 kU/L$; hematuri, idrarda >5 eritrosit yüksek büyümede; proteinuri, idrarda protein $> 0,1 g/m^2/gün$.

Eklem tutulumuna bağlı ağrıyı azaltmak amacıyla 22 olguya (%28,6) ibuprofen ile (30-40 mg/kg/gün) nonsteroidal antiinflamatuvar tedavi başlandı.

Antiinflamatuvar tedavi süresi 5-20 gün (ortalama $9,7 \pm 3,8$ gün) olarak saptandı. Toplam 49 olguya (% 63,6) kortikosteroid tedavisi verildi; bunların 40’ında gastrointestinal tutulum, 8’inde renal tutulum ve 1’inde hem gastrointestinal hem de renal tutulum, kortikosteroid verilme endikasyonu olarak kaydedildi. Bu hastalarda kortikosteroid, oral veya intravenöz prednizon veya prednizolon (1-2 mg/kg/gün) şeklinde kullanıldı. Kortikosteroid ile tedavi süresi 10-60 gün (ortalama $27,2 \pm 11,2$ gün) olarak kaydedildi. Renal tutulumu olan ağır nefropatili üç olguda kortikosteroidde ek olarak siklofosamid tedavisi de uygulandı.

Çalışma grubundaki 12 olgudan 8’inde ilk 3 ay içerisinde, ikisinde 1 yıl sonra, 1’inde 6 ay ve diğerinde ise iki yıl sonra rölaps geliştiği görüldü. İki yıl sonra rölaps geliştiren olgunun sadece cilt tutulumu olup izleminde toplam 4 kez daha yine sadece cilt tutulumu ile kendini gösteren rölapsı oldu. Üç olguda ek olarak Ailesel Akdeniz ateşi (Familial Mediterranean fever, FMF) bulunduğu saptandı; bunlardan biri önceden tanıli M694V homozigot mutasyonu olan olgu, diğeri HSP tanısı aldığı zaman sorgulandığında verdiği ataklar halindeki karın ağrısı ve ateş nedeniyle eş zamanlı olarak FMF tanısı alan (M694V/V726A compound heterozigot) olgu idi. Üçüncü olgu ise, rölaps nedeniyle araştırılırken FMF mutasyonu V726A heterozigot saptandı.

Tartışma

Bu çalışmada yaklaşık 3,5 yıllık bir süre içerisinde Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi’ne başvuran ve HSP tanısı ile izleme alınan 77 olgunun klinik ve laboratuvar bulguları analiz edilmiştir. Olgun % 74’ünün 5 yaş ve üzerinde olduğu, en sık ilkbahar mevsiminde başvuruların gerçekleştiği, % 52’sinde olası bir tetikleyici öyküsü alındığı saptanmıştır. Çalışma grubumuzun tümünde cilt tutulumu görülürken, eklem tutulumuna 52 olguda (% 67,4), gastrointestinal tutulumuna 46 olguda (% 59,7) ve renal tutulumuna 16 olguda (% 21) rastlanmıştır. On iki hastamızın (% 15,6) izleminde rölaps geliştirdiği gözlenmiştir.

HSP'nin en sık olarak 5-15 yaş arasında, ortalama 5-6 yaş civarında ortaya çıktığı bildirilmektedir (3, 13-18). Çalışma grubumuzdaki olgular 2-14 yaş arasında olup yaş ortalaması 7.1 3.3 yıldır. Literatür ile uyumlu olarak olguların % 74'ü 5 yaş ve üzerindedir. Erkek/kız oranı çalışmamızda 1,48 olup bu oran benzer şekilde literatürde 1,2; 1,3 ve 2 olarak bildirilmiştir (13,16,19). Ancak Garcia-Porrúa ve arkadaşları (20) ile Calvino ve arkadaşlarının (15) çalışmalarında farklı olarak kızlarda daha sık görüldüğü rapor edilmiştir.

HSP'nin kış, ilkbahar ve sonbahar aylarında daha sık görüldüğü bildirilmektedir (13-18, 20). Daha soğuk aylarda daha sık görülme nedeni, HSP patogenezinde rol oynaması muhtemel enfeksiyöz tetikleyicileri düşündürmektedir. HSP ile solunum sistemi enfeksiyonları arasındaki ilişki daha önce yapılan çalışmalarda gösterilmiştir (13,16). Çalışmamızda en sık başvuru mevsimi ilkbahar olup bunu kış ve yaz izlemektedir. Olguların % 36,4'ünde ÜSYE, % 3,9'unda gastroenterit, % 2,6'sında ise impetigo olası bir tetikleyici olarak saptanmıştır. Yine 7 olguda (% 9.1) herhangi bir odak olmaksızın sadece ateş olduğu görülmüştür. Etiyoloji bilinmemesine rağmen, A grubu *beta-hemolitik streptokok*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Toxocara canis*, *Yersinia*, *Legionella*, *Helicobacter pylori*, *Campylobacter jejuni*, *Varicella zoster virus*, *Rubella virus*, *Hepatitis A* ve *B* virüsleri, EBV, HSV, CMV, HIV ve HPV 19 gibi birçok patojen mikroorganizmanın HSP tetikleyicisi olabileceği ileri sürülmektedir (21-24). Çalışmamızda ASO titresinde yükseklik % 28,6 oranında saptanmıştır; ancak hiçbir olguda, yeni geçirilmiş bir streptokok enfeksiyonunun varlığı, ne boğaz kültürü ne de tekrarlanarak yükseldiği saptanan ASO titresi ile kanıtlanabilmiştir. Aşı, böcek ısırığı veya ilaç gibi olası tetikleyicilerden literatürde bahsedilmesine karşın, çalışmamızda bu tür tetikleyicileri düşündürecek öykü veya bulguya rastlanmamıştır.

HSP'nda deri lezyonları, küçük peteşilerden geniş ekimozlara dek geniş bir yelpaze içerisinde görülebilmektedir. Çalışmamızda olduğu gibi, literatürdeki çeşitli yayınlarda palpabl purpuranın olguların hepsinde görülen tek bulgu olduğu rapor edilmiştir (13-15, 25). Lezyonlar yine diğer çalışmalardaki gibi, en sık alt ekstremiteler ile kalçaya, daha seyrek olarak üst ekstremitelere, gövdeye ve yüze yerleşme eğilimi göstermiştir. Hastaların % 87'sinde purpura, %41,6'sında artrit ve %4,6'sında karın ağrısı başlangıçta görülen bulgular olarak değerlendirilmiştir. Gerek artrit gerekse de karın ağrısı, literatürdeki diğer verilere göre

çalışmamızda çok daha sık rastlanan başlangıç semptomları olarak görülmektedir. İki ayrı çalışmada, artrit %15 ve %25, abdominal tutulum ise % 12 ve % 20 oranında başlangıç semptomu olarak bildirilmektedir (13, 26).

Eklem tutulumu, HSP'nda en sık rastlanan ikinci klinik bulgu olarak rapor edilmektedir (13-15, 25). Artrit hastalarımızın % 50,6'sında, artralji ise % 16,8'inde görülmüş olup bu veriler literatürdekilere benzerlik göstermektedir. Ayak bilekleri ve dizler en sık tutulan eklemler olup hastaların % 28,6'sı nonsteroidal antiinflamatuar tedavi gerektirmiş ve hastaların tümünde artrit herhangi bir deformite bırakmadan düzelmiştir.

Çalışma grubumuzdaki hastalarda gastrointestinal tutulum % 59,7 oranında görülmüştür. Ülkemizden HSP tanısı almış olan 101 olgunun sunulduğu bir diğer çalışmada da, GIS tutulumu benzer şekilde % 59,5 olarak rapor edilmiştir (27). Bu oran Litvanyalı araştırmacılar tarafından % 38 (28), Taylandlı hastalarda % 75 (29), İspanyol hastalarda % 71 (20) ve Japon hastalarda ise % 72 (14) olarak bildirilmiştir. Gastrointestinal kanama sıklığı ise HSP'li hastalarda melena veya gaitada gizli kan varlığı ile % 31-33 civarında rapor edilmiştir (13-15). Çalışmamızda % 40,3 hastada GIS kanaması olduğu saptanmıştır. Buna karşılık, GIS kanama sıklığını %18 olarak rapor eden çalışmalara da literatürde rastlanmaktadır (25). HSP'de en sık rastlanan cerrahi komplikasyon invajinasyondur (30). Laparotomi insidansı, bazı çalışmalarda %5-10 olarak rapor edilmişken, % 22,4 gibi yüksek insidans rakamları veren çalışmalar da vardır (30, 31). İnvajinasyon olan iki hastamızdan birinde, deri veya cilt tutulumu olmadan başlangıçta akut karın tablosu gelişmiş ve çocuk cerrahisi tarafından opere edildikten sonra HSP'nin deri ve eklem bulguları tabloyu tamamlamıştı. Diğer invajinasyon olgusu ise, purpura ve artrit ile başvurup yatışının 2. gününde abdominal ultrasonografi ile invajinasyonu saptanan ve cerrahiye verilmeden konservatif tedaviler ile invajinasyonu düzelen bir hastamızıdır.

HSP'nda renal tutulum sıklığı, % 15 ile % 62 arasında değişen rakamlarda bildirilmektedir (32-34). HSP nefriti genellikle kendiliğinden düzelen mikroskopik hematüri ve/veya hafif proteinüri şeklinde görülür. Bununla birlikte başlangıçta masif proteinüri varsa, oldukça progresif bir seyir de gösterebilir. HSP renal tutulumuna bağlı terminal dönem böbrek yetmezliği, bu tür hastaların izlendiği merkezlerden yapılan çalışmalarda % 12-19 gibi yüksek oranlarda bildirilmektedir (6) Ancak popülasyon bazlı çalışmalarda, HSP'na bağlı terminal dönem böbrek hastalığı

sıklığı % 0-3 arasında rapor edilmektedir (11,32). HSP'ye bağlı renal hastalığın %49 olarak bildirildiği bir çalışmada, 4 yaş altında olma, 1 aydan daha uzun sürme eğilimi gösteren purpura ve şiddetli gastrointestinal tutulum renal hastalık için risk faktörleri olarak rapor edilmiştir (14). Prognozu belirleyen en önemli faktörün renal semptomların başlangıçtaki şiddeti olduğu belirtilmiştir. Çalışmamızda renal tutulum sıklığı % 21 olarak saptanmıştır. Yaşlara göre renal tutulum sıklığını incelediğimizde, 5 ve yaş üzerindeki çocuklarda, 5 yaşından daha küçük olanlara kıyasla renal tutulumun daha sık olduğu görülmüştür. Renal biyopsi, ağır nefropatisi olan 6 olguya yapılmış olup "grade II" veya "grade III" renal hastalık olarak rapor edilmiştir. Söz konusu 6 olgunun üçü sadece kortikosteroid tedavisi ile düzelerken, diğer üç olguya ek olarak siklofosamid tedavisi verilmiştir. HSP ve FMF birlikteliği literatürde %5 civarında rapor edilmiştir (35, 36). Benzer şekilde, çalışma grubumuzda üç olguda (%3,9) eşlik eden FMF saptanmıştır.

Laboratuvar testleri genellikle HSP tanısında yardımcı testler olup kesinlikle tanı koydurucu değildir. Sedimentasyon yüksekliği, bazı çalışmalarda %57-60 civarında rapor edilmişken (3, 13, 25) çalışmamızda %37,6 oranında saptanmıştır. Anemi sıklığı literatür ile uyumlu olarak % 14 civarındadır. IgA yüksekliği ise literatürde % 22-36 (14, 25) oranında bildirilmiş olup çalışmamızda 31 olguda (% 40) saptanmıştır.

Literatürde HSP'nda serum IgE düzeylerinin yüksek olduğuna dair bazı yayınlar vardır (37). Davin ve arkadaşlarının çalışmasında (38), IgA nefropatisi olan ve HSP nefriti bulunan iki ayrı grup çocuk olguda atopi araştırılmış ve HSP nefriti olanlarda diğer guruba kıyasla daha sık ve % 45 civarında pozitif RAST (Radioallergosorbent test) sonucu elde edilmiştir. Bir diğer çalışmada ise, eozinofil katyonik proteinin HSP olan hastalarda aynı yaştaki kontrollere kıyasla daha yüksek olduğu gösterilmiştir (39). Ayrıca literatürde HSP'ye bağlı renal tutulumu olmayan olgularda, renal tutulumu olanlara göre daha yüksek düzeyde atopi saptandığı bildirilmektedir (40). Benzer şekilde, çalışmamızda da, spesifik IgE pozitifliği renal tutulumu olmayanlarda çok daha sık olarak saptanmıştır.

Çalışma grubumuzda 12 olguda (% 15,6) rölaps olduğu gözlenmiştir. Literatürde bildirilen rölaps oranı çalışmalar arasında oldukça farklılık göstermektedir. Bazı çalışmalarda % 33-40 olarak bildirilen rölaps oranları (13,41) yanı sıra daha düşük oranlarda cilt tutulumu ile

giden rölaps verileri de rapor edilmiştir (15). Rölapsı olan olgularımızda klinik seyir oldukça hafif ve kısa seyirli olmuştur. Çalışma grubumuzdaki olgu sayısının azlığı nedeniyle rölaps ile ilgili risk faktörlerini değerlendirmedik.

Sonuç olarak, klinik ve laboratuvar özellikleri ile sunulan HSP tanılu olgu serisinde prognozun iyi olduğu ve çoğunluğunun sekelsiz tam iyileştiği gözlenmiştir. Hiçbir olguda santral sinir sistemine veya pulmoner sisteme ait bir komplikasyon görülmemiştir. Gastrointestinal tutulum sık görülmesine rağmen iskemik nekroz, intestinal perforasyon veya pankreatit gibi yaşamı tehdit eden ciddi bir reaksiyona yol açmamıştır. Dolayısıyla bu çalışmanın bulguları, çocuklarda HSP'na bağlı mortalitenin olmadığını, morbiditenin ise oldukça az olduğunu, HSP'nın nisbeten benign seyirli bir hastalık olduğunu desteklemektedir.

Kaynaklar

1. Heberden W. Commentaries on the history and cure of disease. Birmingham: Division of Grifphon Editions Ltd; 1982. p.395-397.
2. Schönlein JL. Allgemeiner und specieller Pathologie und Therapie. 3 rd ed. Würzburg: im Literatur-Comptoir; 1837.
3. Cassidy JT, Petty RE. Leukocytoclastic vasculitis. In: Cassidy JT, Petty RE editors. Textbook of Pediatric Rheumatology. 5 th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co.; 2005. p.496-501.
4. Filkenstein H. Lehrbuch der sauglingskrankheiten. Auff Edit Amsterdam 1938; 814-830.
5. Lahita RG. Influence of age on Henoch Schönlein purpura. Lancet 1997; 350:1116-1117.
6. Peru H, Soylemezoglu O, Bakkaloğlu SA, et al. Henoch Schonlein purpura in childhood: clinical analysis of 254 cases over a 3-year period. Clin Rheumatol 2008; 27:1087-1092.
7. Szer IS. Henoch- Schönlein purpura: when and how to treat? J Rheumatol 1996; 23:1661-1665.
8. 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.
9. Ronkainen J, Ala-Houhala M, Huttunen NP, et al. Outcome of Henoch-Schönlein nephritis with nephrotic-range proteinuria. Clin Nephrol 2003; 60:80-84.
10. Goldstein AR, White RH, Akuse R, Chantler C. Long term followup of childhood Henoch-Schönlein nephritis. Lancet 1992; 339:280-282.
11. 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.
12. Tezcan I, Berkel AI, Ersoy F, Sanal O. Sağlıklı Türk çocukları ve erişkinlerde turbidimetrik yöntemle bakılan serum immunoglobulin düzeyleri. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 1996; 39:649-656.
13. Saulsbury FT. Henoch Schönlein purpura in children: report of 100 patients and review of the literature. Medicine 1999; 78:395-409.
14. 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.
15. Calvino MC, Llorca J, Garcia-Porrúa C, Fernandez-Iglesias JL, Rodriguez-Ledo P, Gonzalez-Gay MA. Henoch Schönlein purpura in children from northwestern Spain: a 20-year epidemiologic and clinical study. Medicine (Baltimore) 2001; 80:279-290.
16. Abdel-Al YK, Hejazi Z, Majeed HA. Henoch Schönlein purpura in Arab children. Analysis of 52 cases. Trop Georg Med 1990; 42:52-57.
17. 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.
18. 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.
19. Blanco R, Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V, Garcia-Fuentes M. Cutaneous vasculitis in children and adults: associated diseases and etiologic factors in 303 patients. Medicine (Baltimore) 1998; 77:403-418.
20. 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.
21. Masuda M, Nakanishi K, Yoshizawa N, Iijima K, Yoshikawa N. Group A streptococcal antigen in the glomeruli of children with Henoch Schönlein nephritis. Am J Kidney Dis 2003; 41:366-370.
22. Hamidou MA, Gueglio B, Cassagneau E, Trewick D, Grolleau JY. Henoch Schönlein purpura associated with toxocara canis infection. J Rheumatol 1999; 26:443-445.

23. Lind KM, Gaub J, Pedersen RS. Henoch Schönlein purpura associated with *Campylobacter jejuni* enteritis. *Scand J Urol Nephrol* 1994; 28:179-181.
24. Maggiore G, Martini A, Grifeo S, De Giacomo C, Scotta M. Hepatitis B virus infection and Schönlein-Henoch purpura. *Am J Dis Child* 1984; 138:681-682.
25. 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.
26. Robson WL, Leung AK. Henoch Schönlein purpura. *Adv Pediatr* 1994; 41:163-194.
27. Erdag GC, Vitrinel A, Yeşiltepe G, Gürsu DA, Ağzıkuru T, Akın Y. Henoch Schönlein Purpuralı 101 olgunun retrospektif değerlendirilmesi. *Bakırköy Tıp Dergisi* 2007; 3:10-14.
28. Sileikiene R, Tamakauskiene E, Baksiene D. Henoch Schönlein purpura one of the most common types of systemic vasculitis in childhood (Lithuanian). *Medicina (Kaunas)* 2003; 39:476-479.
29. Pabunruang W, Treepongkaruna S, Tangnaratchakit K, Chunharas A, Phuapradit P. Henoch Schönlein purpura: clinical manifestations and long-term outcomes in Thai children. *J Med Assoc Thai* 2002; 85 Suppl 4:S1213-1218.
30. Cull DL, Rosario V, Lally KP, Ratner I, Mahour GH. Surgical implications of Henoch-Schönlein purpura. *J Pediatr Surg* 1990; 25:741-743.
31. Martinez-Frontanilla LA, Silverman L, Meagher DP Jr. Intussusception in Henoch-Schönlein purpura: diagnosis with ultrasound. *J Pediatr Surg* 1988; 23:375-376.
32. 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.
33. 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.
34. 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.
35. Sohar E, Gafni J, Pras M, Heller H. Familial Mediterranean fever. A survey of 470 cases and review of the literature. *Am J Med* 1967; 43:227-253.
36. Ozdogan H, Arisoy N, Kasapcapur O, et al. Vasculitis in familial Mediterranean fever. *J Rheumatol* 1997; 24:323-327.
37. Davin JC, Vandenbroeck EMC, Foidart JB, Mahieu PR. Sequential measurements of the reticulo-endothelial system function in Henoch-Schönlein disease in childhood. Correlation with various immunological parameters. *Acta Paediatr Scand* 1985; 74: 201-206.
38. Davin JC, Pierard G, Dechenne C, et al. Possible pathogenic role of IgE in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Nephrol* 1994; 8:169-171.
39. Namgoong MK, Lim BK, Kim JS. Eosinophil cationic protein in Henoch-Schönlein purpura and in IgA nephropathy. *Pediatr Nephrol* 1997; 11: 703-706.
40. Davin JC, Ten Berge IJ, Weening JJ. What is the difference between IgA nephropathy and Henoch-Schönlein purpura nephritis? *Kidney International* 2001; 59: 823-834.
41. Allen DM, Diamond LK, Howell DA. Anaphylactoid purpura in children. *Am J Dis Child* 1960; 99:833-854.