

Henoch-Schönlein purpurası nedeniyle izlenen 91 çocuk hastanın epidemiyolojik, klinik ve laboratuvar özellikleri

The Epidemiological, Clinical and Laboratory Features of 91 Children with Henoch-Schönlein

Purpura

Mesut Koçak¹, Bahar Büyükkaragöz², Yasemin Kuraş Can³, Aslı Çelebi Tayfur², Aysun Çaltık Yılmaz², Sacit Günbey¹

¹ Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

² Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Birimi, Ankara

³ Özel Koru Hastanesi, Ankara

Özet

Amaç: Henoch-Schönlein Purpurası (HSP) purpurik döküntü, artrit, gastrointestinal ve renal tutulum ile karakterize, çocukluk çağıının en sık görülen vaskülitidir. Bu çalışmada beş yıllık bir süreç içerisinde Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği'nde HSP tanısı ile izleme alınan çocukların epidemiyolojik, klinik ve laboratuvar verilerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem: Kasım 2006-Kasım 2011 tarihleri arasında HSP tanısı ile en az altı ay izlenmiş olan hastalar çalışmaya alındı. Hastaların dosya kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Yaş aralığı 2-17 yıl olan toplam 91 olgu (48 kız, 43 erkek) değerlendirildi. Purpurik döküntü tüm olgularda ortak görülen tek bulguydu. Hastalarda ikinci sıklıkta gastrointestinal tutulumun ortaya çıktığı (%69,2, n=63), bununla beraber sadece iki olguda invajinasyon geliştiği görüldü (%2,2). Eklem tutulumu sıklığı %64,8 (n=59) iken, olguların %16,4'ünde (n=15) renal tutulum ve bu olguların yalnızca %2,2'sinde (n=2) nefrotik düzeyde proteinüri saptandı. Olguların %8,8'inde (n=8) testiküler tutulum ve %1,1'inde (n=1) periferik sinir tutulumu gibi daha nadir bulgular geliştiği gözlemlendi. Çalışmamızda hastalığa bağlı nüks oranları düşük bulundu (%6,6, n=6).

Sonuç: Çalışmamızda purpuradan sonraki en sık bulgunun gastrointestinal sistem tutulumu olması dikkat çekiciydi. Ciddi komplikasyonlar erken dönemde yine gastrointestinal tutulumla ilgili olarak görüldü. Bununla beraber hastalığa bağlı cerrahi komplikasyon ve nüks oranları düşüktü. Ortalama on aylık izlem sonunda prognozun iyi olduğu ve tüm olguların herhangi bir sekel bırakmadan iyileştiği gözlemlendi. Yine de HSP'li hastalarda özellikle renal tutulum varlığında uzun süreli izlemin önem taşıdığı sonucuna varıldı.

Anahtar Kelimeler: Henoch-Schönlein purpurası, çocukluk yaş grubu, vaskülit.

Abstract

Objective: Henoch-Schönlein purpura (HSP) is the most common childhood vasculitis, characterized by purpuric rash, arthritis, gastrointestinal system and renal involvement. In this study, our aim is to analyze the epidemiological, clinical and laboratory data of the children with HSP being followed-up at the Department of Pediatrics, Keçiören Training and Research Hospital.

Method: HSP patients who were hospitalized between November 2006 and November 2011 and followed-up for at least six months were enrolled in the study. The patient records were analyzed retrospectively.

Results: Ninety-one cases aged 2-17 years (48 girls, 43 boys) were enrolled in the study. Purpuric rash was present in all of the patients. Gastrointestinal involvement was detected in 69.2% (n=63) of the cases as the second common finding. However, invagination developed in only two cases (2.2%). Joint and renal involvement was present in 64.8% (n=59) and 16.4% (n=15) of the cases, respectively. Only 2.2% of the patients with renal involvement had nephrotic level of proteinuria (n=2). Rarer findings including testicular involvement and peripheric neuropathy were detected in 8.8% (n=8) and %1.1 (n=1) of the cases. Disease recurrence rate was low in our patient group (6.6%, n=6).

Conclusion: It is remarkable that gastrointestinal involvement was the second most common finding in our study. Serious complications emerged in the early term, mainly due to gastrointestinal involvement. Meanwhile disease recurrence and surgical complication rates were relatively low and the course of HSP was benign in most of the cases. Nevertheless, it should be remembered that long-term follow-up patients (especially with renal involvement) is of great importance.

Keywords: Henoch-Schönlein purpura, pediatric age group, vasculitis.

Giriş

Henoch-Schönlein purpurası (HSP), diğer adıyla IgA vaskülitisi çocukluk çağıının en sık görülen vaskülitisi olup, küçük damar duvarlarında IgA içeren immün komplekslerin ve kompleman komponentlerinin depolanması ile karakterize sistemik lökositoklastik bir vaskülitir (1-5). Cilt,

eklem, gastrointestinal sistem ve böbrek tutulumu ön planda olmakta birlikte, beyin, akciğer ve skrotum gibi diğer organlar da HSP seyri sırasında tutulabilmektedir (1,6). Ülkemizde insidansı 14-18/100000 çocuk/yıl olarak bildirilmektedir (5,7). İki yaşından önce



nadir görülür (1). Çocuklarda sonbahar ve kış mevsimlerinde ve üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) sonrası sıklığının arttığı bilinmektedir (4,8). Hastalığın aşılama, böcek ısırması, ilaçlar ve besin alerjenleri gibi çeşitli faktörler ile de ilişkili olduğu kabul edilmektedir (9-10). Bununla beraber, HSP'de genetik duyarlılığın katkısı olduğu da düşünülmektedir (2,11).

Hastalığın seyri genellikle iyidir; ancak akut dönemde özellikle gastrointestinal sisteme ait komplikasyonlar risk oluşturmakta olup, uzun dönem prognoz ise genellikle renal tutulumun şiddeti ile ilişkilidir (12).

Bu çalışmada kliniğimizde izlenen HSP tanılı olguların epidemiyolojik, klinik ve laboratuvar özelliklerini sunarak hastalığın seyrini belirlemeyi ve literatür verileri ile karşılaştırmayı amaçladık.

Materyal ve Metod

Bu çalışmaya Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği'ne Kasım 2006-Kasım 2011 tarihleri arasında HSP tanısı ile yatırılan ve sonrasında en az altı ay süre ile izlenen çocuklar alındı. HSP tanısı EULAR/PReS tanı kriterlerine göre konuldu (Tablo 1) (13).

Tablo 1: EULAR/PReS HSP tanı kriterleri

Palpabl purpura ve aşağıdaki dört kriterden en az biri:

- Yaygın karın ağrısı
- Ağırlıklı olarak IgA depolanmasını gösteren cilt veya renal biyopsi varlığı
- Herhangi bir eklemde akut artrit veya artralji
- Renal tutulum (hematüri ve/veya proteinüri)

Olguların hastane dosya kayıtları retrospektif olarak değerlendirilerek yaş ve cinsiyetleri, başvuru mevsimi ve ilk başvuru yakınmaları, son iki hafta içinde geçirilmiş enfeksiyon, ilaç tedavisi veya aşılama öyküsü varlığı kaydedildi.

Purpurik döküntünün özelliği (bölgesel veya yaygın olup olmadığı), eklem tutulumu (artralji ve/veya artrit varlığı), gastrointestinal tutulum (karın ağrısı, gaitada gizli kan (GGK) pozitifliği, melena, hematemez ve/veya hematokezya bulguları olup olmadığı) kaydedildi. Olgularda mikroskopik hematüri (>5 eritrosit/yüksek büyütme) ve/veya proteinüri (>4 mg/m²/saat) olması renal tutulum olarak değerlendirildi. Bununla beraber nefrotik düzeyde proteinüri (>40mg/m²/saat) olan, nefrotik sendrom (ödem, hipoalbuminemi, nefrotik düzeyde proteinüri) veya akut nefritik sendrom (mikroskopik veya makroskopik hematüri ile birlikte oligüri, hipertansiyon ve böbrek fonksiyon bozukluğu bulgularından en az ikisinin olması) kliniği gelişen olgulara böbrek biyopsisi yapıldı. Böbrek biyopsisi bulguları 'Çocuklarda Böbrek Hastalıkları Uluslararası Çalışması (ISKDC)' grubunun morfolojik sınıflamasına göre evrelendirildi (14). Hastalığın izleminde varsa diğer organ tutulumları da (merkezi sinir sistemi, testis ve akciğer gibi) kaydedildi.

Tablo 2. Olguların demografik verileri.

Cinsiyet		
Kız	48	52,7
Erkek	43	47,3
Tanı yaşı		
5 yaş üstü	53	58,3
5 yaş altı	38	41,7
Başvuru mevsimi		
Sonbahar	36	39,5
İlkbahar	24	26,6
Kış	16	17,5
Yaz	15	16,4
Etiyoloji		
ÜSYE	42	46,1
İdiopatik	40	43,9
Odağı bilinmeyen ateş	5	5,5
Akut gastroenterit	4	4,4
İlk başvuru yakınması		
Döküntü	85	93,4
Eklem ağrısı ve/veya şişliği	59	64,8
Karın ağrısı	58	63,7
Ateş	25	27,4
Kusma	3	3,3
İshal	2	2,2

Tablo 3. Olguların klinik bulguları

Klinik bulgu	n	%
Döküntü	91	100
Alt ekstremiteler+gluteal bölge	64	70,3
Yaygın	27	29,7
Yüzde ve kulak kepçesinde ekimoz	1	1,1
Skalp ödemi	2	2,2
Gastrointestinal tutulum	63	69,2
Karın ağrısı	63	69,2
GGK pozitifliği	41	45,0
Melena+invajinasyon	2	2,2
Batında serbest sıvı	4	4,4
Eklemler belirtileri		
Artralji	59	64,8
Artrit	45	49,4
Artrit dağılımı		
Alt ekstremiteler (ayak bileği ve diz)	33	73,3
Üst ekstremiteler (el bileği ve dirsek)	12	26,7
Eklemlerde ödem	11	12,1
Renal tutulum	15	16,4
Mikroskopik hematurisi ve/veya proteinürisi	13	14,2
Nefrotik düzeyde proteinürisi	2	2,2
Diğer organ tutulumları		
Testis tutulumu	8	8,8
Periferik sinir tutulumu	1	1,1

Tüm hastaların kan basıncı ölçümleri yapıldı. Hemogloblin, lökosit ve trombosit sayıları, serum üre, kreatinin ve albumin düzeyleri, eritrosit çökme hızı (EÇH) (normal: 0-20 mm/sa), C-reaktif protein (CRP) (normal: <0,8 mg/dL), anti-streptolizin O antikorunu (ASO), serum immünglobulin A (IgA), kompleman 3 (c3; normal: 90-180 mg/dL), tam idrar tahlili ve GGK sonuçları kaydedildi. İzlem sırasında enfeksiyon bulguları olan hastalardan boğaz, idrar ve/veya gayta kültürü alındı. Şiddetli gastrointestinal bulguları olan hastalara abdominal ultrasonografi (USG) yapıldı. Renal tutulum saptanan hastalardan 24 saatlik idrar toplanarak proteinürisi düzeyi belirlendi. Nörolojik tutulum şüphesi olan olgulara elektroensefalografi (EEG), kranial magnetik rezonans görüntüleme (MR) ve gerekli durumlarda elektromyografi (EMG) testleri uygulandı.

Hastalara verilen tedaviler ve yatış süreleri kaydedildi. Hastalığın nüksü, cilt döküntülerinin hastaların iyileşmesinden en az iki hafta sonra yeniden alevlenmesi şeklinde tanımlandı ve izlemde gözlenen nüks sayısı ve nüks gelişen hasta sayısı değerlendirildi.

İstatistiksel analiz

Tüm veriler bilgisayar ortamında "Statistical Package for Social Sciences (SPSS for Windows 15.0) Chicago, USA" programı kullanılarak analiz edildi. Veriler ortalama±2 SD (standart sapma) olarak ifade edildi. Değişkenler arasındaki istatistiksel farklar ki-kare testi ile değerlendirildi ve istatistiksel anlamlılık düzeyi p<0,05 olarak alındı.

Bulgular

Klinik bulgular

Çalışmaya 2-17 yaş aralığında (ortalama 7,8±3,1 yaş) 91 hasta alındı. Olguların %52,7'si kız (n=48), %47,3'ü (n=43) erkek olup, kız/erkek oranı 1,1 idi. Hastaların ortalama hastane yatış süreleri 5,8±2,6 gün (2-21 gün) ve ortalama izlem süresi ise 10,2±7,4 aydı (6,5-32 ay). Olguların %58,3'ünün ise (n=53) 5 yaş ve üzerinde tanı aldığı görüldü. Hastalığın en çok görüldüğü mevsim sonbahardı (%39,5, n=36). Hastaların %46,1'inde (n=42) etiolojide son iki hafta içinde ÜSYE öyküsü mevcuttu. Bunların %56,5'inde (n=26) antibiyotik kullanımı olduğu da belirlendi. Beş olguda ise ilk başvuruda odağı bilinmeyen ateş olduğu görüldü.

Olguların %93,4'ünde (n=85) hastaneye ilk başvuru yakınması döküntü iken, %64,8'inde (n=59) eklem ağrısı ve/veya şişliği ve %63,7'sinde (n=58) ise karın ağrısı yakınması olduğu öğrenildi. Çalışma grubumuzun demografik verileri Tablo 2'de verilmiştir.

Purpurik döküntü en sık olan başvuru nedeni olmakla birlikte altı hastada sonradan geliştiği gözlemlendi. Döküntü hastaların çoğunda palpabl purpura, peteşi ve/veya ekimoz şeklinde polimorfik olup, %70,3'ünde (n=64) simetrik olarak alt ekstremitelere ve gluteal bölge yerleşimliydi. İki hastada ise alt ekstremitelerde palpabl purpura ile birlikte büller olduğu görüldü.



Olguların hastaneye başvuru yakınmaları arasında üçüncü sıklıkta olan karın ağrısının, izlemde %69,2'sinde (n=63) geliştiği görüldü. Bu hastaların %65'inde (n=41) GGK pozitifliği saptandı. İki hastada ise melena gözlemlendi. Abdominal USG ile iki olguda invajinasyon, dört olguda ise mezenterik lenfadenopati ve batında serbest sıvı saptandı.

Olguların %64,8'inde (n=59) ilk başvuruda artralji yakınması varken, % 49,4'ünde (n=45) artrit de olduğu görüldü. Bu olguların %73,3'ünde (n=33) alt ekstremitte büyük eklemlerinde artrit mevcuttu.

İzlemde olguların %16,1'inde (n=15) renal tutulum saptanmış olup, bu hastaların %86,6'sında (n=13) sadece mikroskopik hematüri ve/veya hafif proteinüri ile karakterizydi. Yaşları 9 ve 11 olan iki hastada izlemde nefrotik düzeyde proteinüri gelişti. Bu hastalardan birinde serum albümin düzeylerinde de hafif düşme (3,5 g/dl) olduğu görüldü. Renal tutulumu olan hastaların hiçbirinde hipertansiyon veya üre/kreatinin yüksekliği saptanmadı. İzlemde nefrotik düzeyde proteinürisi olan iki hastaya böbrek biyopsisi yapıldı ve bir olguda class 3a, diğerinde ise class 3b HSP nefriti saptandı. Renal tutulum 5 yaş üzerindeki çocuklarda (%73,3, n=11) 5 yaş ve altı çocuklara (%26,7, n=4) göre daha yüksek oranda olmakla beraber istatistiksel fark saptanmadı (p>0.05).

İzlemde olguların %8,8'inde (n=8) skrotal ödem ve testiküler ağrı ile karakterize testis tutulumu saptandı. Nörolojik tutulum açısından hastalar değerlendirildiğinde klinik izlemde baş ağrısı yakınması olan dört hastada non-spesifik EEG değişiklikleri saptanmakla birlikte, bu olgularda kranial MR incelemesi normal bulundu. Ön kolda güçsüzlük yakınması olan bir olguda ise EMG'de periferik sinir tutulumu (alt brakial pleksopati) belirlendi. Hastaların klinik bulguları Tablo 3'de verilmiştir.

Laboratuvar bulguları

İlk başvuruda olguların %46,1'inde (n=42) EÇH ve %31,8'inde (n=29) CRP yüksekliği, %26,4'ünde (n=24) lökositoz, %16,1'inde (n=15) ASO yüksekliği, %15,5'inde (n=14) serum IgA yüksekliği, %12'sinde (n=11) ise

anemi tespit edildi. İki hastada boğaz kültüründe A grubu beta-hemolitik streptokok üremesi saptandı. Tüm hastaların c3 düzeyleri normal sınırlar içindeydi.

Tedavi

Eklem tutulumu olan tüm hastalara ağrıyı azaltmak amacıyla 7 gün süreyle nonsteroidal antiinflamatuvar ilaç (NSAİİ) tedavisi verildi ve HSP artrit 7-10 gün içinde sekel bırakmadan iyileşti. Gastrointestinal kanama bulguları olan 41 hastaya ortalama 5,7±1,4 gün süreyle oral prednizolon tedavisi (1 mg/kg/gün) verildi, bununla beraber iki hastada invajinasyon geliştiği saptandı. İnvajinasyon gelişen bu iki olgudan birinde spontan düzelme saptandı ancak diğer olgu çocuk cerrahisi bölümünce opere edildi.

Başvuru anında boğaz kültüründe A grubu beta-hemolitik streptokok üremesi olan iki hastaya depo penisilin tedavisi verildi. Gastrointestinal tutulum nedeniyle steroid tedavisi almaktayken periferik sinir tutulumu saptanan bir olguya ek olarak pulse metilprednizolon tedavisi verildi. Testis tutulumu olan hastalar ise kısa süreli oral prednizolon (1 mg/kg/gün) ile tedavi edildi.

Renal tutulumun derecesi hafif olan olgularda herhangi bir tedavi verilmeksizin bulgularda tam düzelme olduğu görüldü. Böbrek biyopsisi ile Class 3a HSP glomerülonefriti olan olguya 2 mg/kg/gün intravenöz prednizolon tedavisi dört hafta süreyle verildi. Class 3b HSP glomerülonefriti saptanan olguya ise 3 gün boyunca 20 mg/kg/gün intravenöz pulse metil prednizolon verildi ve ardından 2 mg/kg/gün intravenöz prednizolon tedavisi dört hafta süreyle uygulandı. Çocuk nefrolojisi bölümünce ayaktan izlemde bu iki olguya toplam 6 ay süreyle giderek azaltılan dozlarda oral prednizolon tedavisi verildi.

İzlemde üç hastada ilk altı ay içinde, yine üç hastada ise bir yıl içinde sadece palpabl purpura ile karakterize nöks gelişti (%6,6, n=6) ancak tedavi gereksinimi olmadan spontan düzelme sağlandı. İzlemde hiçbir hastada birden fazla nöks görülmedi.



Tartışma

HSP'nin en sık olarak 5-15 yaş arasında, ortalama 4-7 yaş civarında ortaya çıktığı bildirilmektedir (12,15). Çalışma grubumuzdaki olgular 2-17 yaş arasında olup, yaş ortalaması $7,8 \pm 3,1$ yıldır. Literatür verilerine benzer şekilde olguların %58'i 5 yaş ve üzerindedir. Çalışmamızda kız/erkek oranı 1,1 idi. HSP'nin erkeklerde kızlara göre 1,5 kat daha fazla görüldüğü bildirilmekle birlikte (5), çalışmamıza benzer şekilde HSP'nin kızlarda daha fazla görüldüğünü rapor eden çalışmalar da mevcuttur (16-17).

HSP'nin mevsimsel özellik gösterdiği ve kış, ilkbahar ve sonbahar aylarında daha sık görüldüğü bildirilmektedir (1,6,18). Çalışmamızda en sık başvuru mevsimi sonbahar olup, bunu ilkbahar izlemekteydi. HSP ile özellikle solunum yolu enfeksiyonları arasındaki ilişki olduğu ve başta A grubu beta-hemolitik streptokoklar olmak üzere birçok bakteriyel ve viral etkenlerin HSP tetikleyicisi olabileceği ileri sürülmektedir (8,12). Hastalarımızın %46,1'inde (n=42) son iki hafta içinde ÜSYE ve %4,3'ünde (n=4) akut gastroenterit öyküsü varlığı mevcuttu. Olgularda ASO yüksekliği de %15,6 oranında olup, iki hastada da boğaz kültüründe A grubu beta-hemolitik streptokok üremesi saptandı. Enfeksiyon öyküsü olan olguların %56,5'inde (n=26) öyküde antibiyotik kullanımı olduğu da belirlendi. Bu nedenle geçirilmiş enfeksiyonların ve kullanılan antibiyotik tedavilerinin HSP gelişiminde rolü olabileceği düşünüldü.

HSP döküntüsü palpabl purpura ile karakterize olup, peteşi ve ekimozlar da görülebilir (15,17,19). Palpabl purpura olmadan HSP tanısı konulamaz (13). Hastalarımızda tipik olarak purpurik lezyonlar en çok alt ekstremiteler ve gluteal bölge yerleşimliydi.

Eklemler tutulumu HSP'nin klinik seyri içinde en sık rastlanan ikinci bulgu olup, olguların %60-84'ünde görülmektedir (4,12,15,17,19). Çalışmamızda hastaların %64,4'ünde artralji (n=59), %49,4'ünde artrit (n=45) saptandı. Alt ekstremitelerin büyük eklemleri en sık tutulan eklemler olup, artrit bulguları tüm hastalarda

NSAİİ tedavisi ile herhangi bir deformite bırakmadan düzeldi.

Çalışma grubumuzdaki hastaların %69,2'sinde (n=63) gastrointestinal tutulum saptandı. Literatürde bu oran %63-77 olarak verilmektedir (11,20). Ülkemizden yapılan çalışmalarda da %59,5-72,3 arasında bildirilmektedir (5,8,21). Literatürde HSP'li hastalarda melena veya GGK varlığı ile saptanan gastrointestinal kanama sıklığı %31-33 civarında rapor edilmektedir (12,19,22). Çalışmamızda ise bu oran %47,2 bulundu. HSP'de en sık rastlanan cerrahi komplikasyon invajinasyon olup, sık görülmemektedir (6,23). Çalışmamızda da gastrointestinal tutulum sık olmakla birlikte, sadece iki hastada invajinasyon saptandı. Bu hastaların birinde izlemde spontan düzelme oldu ancak diğer hastada (%1,1) laparotomi gereksinimi oldu.

Çeşitli yayınlarda HSP'de renal tutulum sıklığı, %10-50 arasında değişmektedir (4,8). Bu rakamlar arasındaki değişkenliğin renal tutulum belirleme kriterlerinin veya mikroskopik hematüri ölçüm tekniklerinin farklılıklarından kaynaklandığı düşünülmektedir (24). Çalışmamızda renal tutulum sıklığı %16,1 olarak bulundu. Renal tutulum %1,1-4,5 oranında kronik böbrek hastalığı ve %1'den az oranda son dönem böbrek yetmezliği ile sonuçlandığı bilinmektedir (4). Prognozu belirleyen en önemli faktörün renal semptomların başlangıçtaki şiddeti olduğu vurgulanmıştır (5). Çeşitli çalışmalarda nefrit gelişiminin yaşa bağımlı olduğu ve daha büyük çocuklarda görülme olasılığının arttığı bildirilmektedir (25). Üstelik 5 yaş ve üzerindeki çocuklarda daha ağır renal bulgular olduğu bildirilmektedir (11). Çalışmamızda da benzer şekilde beş yaş ve üzerindeki olgularda beş yaşından daha küçük olanlara kıyasla renal tutulumun daha sık olduğu görülmekle birlikte istatistiksel fark saptanmadı ($p > 0,05$). Renal biyopsi yaşları 9 ve 11 olan ağır nefropatili iki hastaya yapılmış olup, bir hastada class 3a, diğer hastada da class 3b HSP nefriti rapor edildi. Bu iki olguda verilen tedaviler sonrasında çalışmanın yapıldığı döneme kadar geçen sürede böbrek bulgularının tamamen normale döndüğü görüldü. Bununla beraber bu olguların uzun dönem komplikasyonları açısından izlemleri devam etmektedir.



Literatürde HSP ile ilişkili nörolojik tutulum %1-8 oranında verilmektedir (3). Hastalarda nörolojik tutulum başağrısı, bilinç değişiklikleri, konvülsyon, görme ve konuşmada bozukluk, periferik nöropati ve fasial palsi ile kendini gösterebilir. Kranial MR görüntüleme ile iskemik vasküler lezyonlar, intraserebral hemoraji, diffüz beyin ödemi ya da superior sagittal sinüs trombozu gibi küçük damar vaskülit bulguları saptanabilir (3,26-27). Çalışmamızda izlemde dört olguda baş ağrısı yakınması olması nedeniyle yapılan EEG'de non-spesifik değişiklikler olduğu görüldü. Bu olguların kranial MR incelemeleri normal bulundu. Bu nedenle hiçbir hastada merkezi sinir sistemi vaskülit tanısı konulmadı. Bununla beraber ön kolda güçsüzlük yakınması gelişen bir hastada yapılan EMG'de alt brakial pleksopati ile karakterize periferik nöropati saptandı.

Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) olan çocuklarda vaskülitlerin (özellikle HSP) normal popülasyona oranla sık görüldüğü bilinmektedir. Ülkemizden yapılan bir çalışmada AAA'lı çocuklarda HSP prevalansı %2,7 bulunmuştur (28). Çalışmamızda hastalarımız rutin olarak AAA birlikteliği ve mutasyon analizi açısından değerlendirilmedi. Bununla beraber HSP gastrointestinal tutulum tanısı alan bir hastada izlemde şiddetli karın ağrısı ve ateş atağı olması nedeniyle yapılan genetik çalışmada M694V homozigot mutasyon pozitifliği saptanması üzerine bu hastaya kolşisin tedavisi başlandı. Yine HSP gastrointestinal tutulum ile izlenen başka bir hastada ailede yoğun AAA öyküsü olduğu öğrenilmesi üzerine yapılan genetik analizde E148Q heterozigot mutasyon saptandı ve bu hasta taşıyıcı kabul edildi.

Laboratuvar testleri HSP tanısında genellikle yardımcı testler olup, tanı koydurucu değildir. Hastalarda ılımlı düzeyde lökositoz, trombositoz ve akut faz belirteçlerinde hafif yükselme olabileceği bildirilmektedir (4). Çalışmamızda olguların %46,1'inde EÇH ve %31,8'inde CRP yüksekliği, %26,4'ünde (n=24) ise lökositoz saptandı. Literatürde IgA yüksekliği %22-40 oranında bildirilmiş olup (5), çalışmamızda bu oran %15,5 bulundu. Bu mevcut laboratuvar testlerinin hiçbirisi HSP'ye

özgü değildir. Ancak lökositoz, CRP, ESH gibi akut faz belirteçlerinin yüksek bulunması enflamasyonu destekleyici bir bulgu olarak kabul edildi. Hastalığın etyolojisi hakkında da yol gösterebileceği düşünüldü.

Literatürde HSP için bildirilen nüks oranı değişken olup, %15-35 olarak verilmektedir (19,29). Çalışma grubumuzda da nüks oranları düşük olup, sadece altı olguda (%6,6) saptandı. Nüks olan olgularımızda klinik bulguların da oldukça hafif ve kısa seyirli olduğu gözlemlendi.

Sonuç olarak, klinik ve laboratuvar özellikleri ile sunulan HSP tanılı olgularımızda ortalama on aylık izlem sonunda prognozun iyi olduğu ve tüm olguların herhangi bir sekel bırakmadan iyileştiği gözlemlendi. Çalışmamızda hastalığın nüks ve cerrahi komplikasyon oranları da düşük bulundu. Hastaların yaklaşık %60'ının 5 yaş ve üzerinde olduğu, başvuruların en sık sonbahar mevsiminde gerçekleştiği, yaklaşık yarısında enfeksiyonların olası bir tetikleyici faktör olduğu belirlendi. Hastalarımızda purpurik döküntüden sonra en sık rastlanan bulgunun gastrointestinal sistem tutulumu olması dikkat çekiciydi. Bununla beraber gastrointestinal tutulum olan hastalarda ağır komplikasyonlar nadir görüldü. Dolayısıyla bu çalışmanın bulguları çocuklarda HSP'nin çoğunlukla selim seyirli bir hastalık olduğunu desteklemektedir. Bununla beraber hastalığın uzun dönem prognozunun renal tutulum ile ilişkili olduğu bilindiğinden, bu olguların uzun dönem izlenmesi önem taşımaktadır.

Kaynaklar

1. Kasapçopur Ö, Arısoy N. Henoch-Schönlein purpurası. Türk Pediatri Arşivi 2002; 37:122-129.
2. Pıram M, Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schönlein): current state of knowledge. Curr Opin Rheumatol 2013; 25(2):171-8.
3. Iannetti L, Zito R, Bruschi S, Papetti L, Ulgiati F, Nicita F, et al. Recent understanding on diagnosis and management of central nervous system vasculitis in children. Clin Dev Immunol 2012; 2012:698327.
4. Candemir M, Halis H, Polat A, Ergin H, Kılıç İ, Semiz S, ve ark. Henoch-Schonlein purpuralı hastaların analizi. ADÜ Tıp Fakültesi Dergisi 2006; 7: 39-43. ,



5. Gürgöze MK, Gündüzalp M. Çocuklarda Henoch-Schönlein Purpurası: 50 olgunun retrospektif değerlendirilmesi. *Fırat Tıp Dergisi* 2010; 15:27-30.
6. Anil M, Aksu N, Kara OD, Bal A, Anil AB, Yavascan O, et al. Henoch-Schönlein purpura in children from western Turkey: a retrospective analysis of 430 cases. *Turk J Pediatr* 2009; 51:429-36.
7. Peru H, Soylemezoglu O, Bakkaloglu SA, Elmas S, Bozkaya D, Elmacı AM, et al. Henoch Schonlein purpura in childhood: clinical analysis of 254 cases over a 3-year period. *Clin Rheumatol* 2008; 27:1087-92.
8. Dönmez O, Yıldırım NS, Durmaz O. Henoch Schonlein Purpuralı 137 olgunun 10 yıllık retrospektif değerlendirilmesi. *Güncel Pediatri Dergisi* 2011; 9:63-7.
9. Lahita RG. Influence of age on Henoch Schönlein purpura. *Lancet* 1997; 350:1116-7.
10. Kalman S, İbrahim Aydın H, Atay A. Henoch-Schonlein purpura in a child following varicella. *J Trop Pediatr* 2005; 51:240-241.
11. Akl K. Childhood Henoch Schonlein purpura in Middle East countries. *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2007;18:151-8.
12. İnal A, Yılmaz M, Kendirli SG, Altıntaş DU, Karakoç GB, Doğruel D. Henoch-Schonlein purpurası tanısı alan çocukların klinik özellikleri. *Erciyes Tıp Dergisi* 2009; 31:153-161.
13. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, et al. EULAR/PRES endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006; 65:936-941.
14. Soylemezoglu O, Ozkaya O, Ozen S, Bakkaloglu A, Dusunsel R, Peru H, et al.; Turkish Pediatric Vasculitis Study Group. Henoch-Schönlein nephritis: a nationwide study. *Nephron Clin Pract* 2009;112:c199-204.
15. Saulsbury FT. Henoch Schönlein purpura in children: report of 100 patients and review of the literature. *Medicine* 1999; 78:395-409.
16. 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.
17. 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.
18. Soylu A, Kavukçu S. Çocuklarda Henoch-Schönlein purpurası; patofizyoloji, tanı ve tedavi. *SSK Tepecik Hastanesi Dergisi* 2004; 14: 71-81.
19. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, Resti M, Chiappini E, Falcini 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.
20. Chen SY, Kong MS. Gastrointestinal manifestations and complications of Henoch-Schönlein purpura. *Chang Gung Med J* 2004; 27: 175-181.
21. Erdağ 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.
22. Sano H, Izumida M, Shimizu H, Ogawa Y. Risk factors on renal involvement and significant proteinuria in Henoch Schonlein purpura. *Eur J Pediatr* 2002; 161:196-201.
23. Cull DL, Rosario V, Lally KP, Ratner I, Mahour GH. Surgical implications of Henoch-Schonlein purpura. *J Pediatr Surg* 1990; 25:741-743.
24. Kawasaki Y, Suzuki H: Henoch-Schönlein Nephritis, In: Geary DF, Schaefer F (Eds): *Comprehensive Pediatric Nephrology*. 1st edition, Mosby Elsevier, Philadelphia 2008: 343-353.
25. Acar BÇ, Arıkan Y, Arıkan Fİ, Dallar Y. Çocukluk çağında Henoch Schönlein purpurası tanısı ile izlenen 168 olgunun sistem tutulumlarının değerlendirilmesi. *Ege Tıp Dergisi* 2010; 49:7-12.
26. Garzoni L, Vanoni F, Rizzi M, Simonetti GD, Goeggel Simonetti B, Ramelli GP, et al. Nervous system dysfunction in Henoch-Schonlein syndrome: systematic review of the literature. *Rheumatology (Oxford)* 2009; 48: 1524-9.
27. Zhang HL, Wu J. Posterior reversible encephalopathy syndrome associated with Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Emerg Care* 2010; 26:966.
28. Tunca M, Akar S, Onen F, Ozdogan H, Kasapcopur H, Yalcinkaya F, et al. Turkish FMF Study Group: Familial Mediterranean Fever (FMF) in Turkey: results of a nationwide multicenter study. *Medicine (Baltimore)* 2005; 84:1-11.
29. Cakir M, Orhan F, Mungan I, Sonmez FM, Aslan Y, Kalyoncu M, et al. Henoch-Schönlein purpura in North-eastern Turkey. *Ann Trop Paediatr* 2006; 26:59-65.

