

Henoch-Schönlein Purpurası

HENOCH-SCHONLEIN PURPURA

Dr.Gütgün ZENGİN» Dr.Nurdan LENK, Dr.Ferda ARTÜZ,
Dr.Sevgi SÖNMEZER, Doç.Dr.Nuran ALLI

Ankara Numune Hastanesi Dermatoloji Kliniği, ANKARA

ÖZET

Henoch-Schönlein purpurası başlıca çocukları tutan sistemik bir vaskülitir. Benign bir seyir gösteren hastalık bazı komplikasyonları yönünden önemlidir. Bu makalede kliniğimizde Henoch-Schönlein purpurası tanısı ile izlediğimiz 16 hastanın klinik ve laboratuvar özelliklerini retrospektif olarak araştırdık.

Anahtar Kelimeler; Henoch-Schönlein purpura

T Klin Dermatoloji 1994, 4:91-93

SUMMARY

Henoch-Schönlein purpura is a systemic vasculitis which mainly effects children. This benign condition is important for some of its complications. In this article, we retrospectively analysed the clinical and laboratory features of 16 patients whom were diagnosed as Henoch-Schönlein purpura in our clinic.

Key Words: Henoch-Schönlein purpura

Turk J Dermatol 1994, 4:91-93

Henoch-Schönlein purpurası (HSP) küçük çaplı damarları tutan sistemik bir vaskülitir. Deri tutulumu oldukça karakteristik bir tablo oluşturan hastalığın Biyolojisi bilinmemektedir. Klinik tabloya IgA içeren immün komplekslerin deri, böbrek, gastrointestinal traktüste küçük damarların etrafında depolanmasının yol açtığı düşünülmektedir. Hastalığın aktif dönemlerinde dolaşımda IgA salgılayan hücre sayısının ve serumda IgA seviyesinin yükselmesi, IgA içeren immün komplekslerin varlığı, böbrek izeyonlarında IgA saptanması, remisyondaki hastalarda ise IgA değerlerinin normal bulunması etyopatogenazde IgA'nın rolü olduğu görüşünü desteklemektedir (1-6).

HSP'nin çeşitli uyaranlarla ortaya çıkan bir aşırı duyarlılık reaksiyonu olduğu kabul edilir. IgA tipi antikorların sentezine yol açan bu cevabı üst solunum yollarını, üriner sistemi ve gastrointestinal sistemi tutan çeşitli bakteriyel ve virai enfeksiyonlar, aşılama, besinler, soğuğa maruz kalma, haşere ısırılmaları ve ilaçlar başlatılabilir (2,4-12).

Geliş Tarihi: 24.6.1994

Kabul Tarihi: 27.7.1994

Yazışma Adresi: Uz.Dr.Gülğün ZENGİN
Kılıçarslar Matı. Kabataş Cad.
No:19/15, KONYA

Bu çalışma kliniğimizde HSP tanısı olarak yatırılan hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri, hastalığı seyir ve prognozu incelenerek literatür bilgileriyle karşılaştırılmıştır.

g; • ' FYEL VE METOD

Ankara Numune Hastanesi Dermatoloji Kliniği'nde 1987-1992 yılları arasında HSP tanısı ile yatırılan 8'i kadın, 8'i erkek 16 hastaya alt hastane kayıtları retrospektif olarak incelendi. Yaşları 7 ila 70 arasında (orta lama 48) değişen olgularımızın demografik özellikleri, başvuru nedenleri, klinik ve laboratuvar bulguları, tedavi sonuçları ve hastalığın prognozu değerlendirildi.

HSP tanısı için karakteristik raşa ek olarak bir veya birden fazla bulgunun var olması kriter olarak alındı.

BULGULAR

Olgularımızın hepsinde polikliniğe başvuru nedeni purpurik raş olup karakteristik lokalizasyonda idi. Beş hastada ayrıca karın ağrısı (%31.2) yakınması vardı. Bu hastaların üçünde gaitada gizli kan pozitif olarak bulundu, ancak hiçbirinde abdominal semptomlar cerrahi girişim gerektirmedi. Olguların sekizinde (%50) özellikle ayak bileği çevresinde ağrı ve şişlik yakınmaları vardı.

Olguların 13'ünde hastalık henüz yeni başlıyordu, 3 hasta ise nüksle başvurmuştu.

Tablo 1. HSP'lı 16 hastada klinik bulgular

Purpura	%100
Abdominal ağrı	%31.2
Artralji	%50
GİS kanaması	—
Nefrit	—
Ensefalopati	—
Orşit	—

Hastaların hepsinde eritrosit sedimentasyon hızı yüksekti. Lökosit sayıları normal sınırlar içinde bulundu. Üç hastada oldukça yüksek titrede ASO ve CRP pozitifliği vardı. Bütün hastalarda koagülasyon testleri ve trombosit sayıları normal sınırlardaydı. Bir hastada idrar muayenesinde proteinürlü ve granüler silendir tespit edildi. 70 yaşında olan bu hastanın pollaküri ve dlsüri yakınmaları vardı.

Tedavide konservatif yöntemler uygulandı. İki çocuk hastaya oral yoldan kortikosteroid tedavisi uygulandı. Nüksle gelen bir hastaya dapson (150 mg/gün) verildi. Yaşamı tehdit edici herhangi bir komplikasyonla karşılaşılmayan hastalarımızın hepsi şifa ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

HSP'nda alt ekstremitelerde yoğunlaşan purpurik raş hastalığın karakteristik dermatolojik tablosunu oluşturduğundan genellikle tanı koydurucudur. Olgularımızın hepsinde polikliniğe başvuru nedeni purpurik raş idi. HSP'de purpurik raş daha az sıklıkla üst ekstremitelerde, yüz ve nadiren de gövdede yerleşebilir. Bazen raş oluşmadan önce vezikülobülöz, makülopapüler ve ürtikeryen hedef tarzında lezyonlar görülebilir ve henüz diğer semptomlar yoksa yanlış tanıya yol açabilirler. Klinik olarak trombositopeniyle seyreden döküntülerden basınç gören yerlerde yoğunlaşmasıyla ayırdedilebilir. Bu hastalarda çorap lastiğine uyumlu bölgede raşın yoğunlaşması elastik çorap bulgusu olarak bilinir. HSP'ndaki purpurik raşın diğer önemli bir özelliği akral ve simetrik dağılımıdır. Çoğu olguda da raşa eşlik eden semptomlar vardır (1,2,5).

HSP'nda gastrointestinal tutulum şiddetli karın ağrısı ve kusma ile seyrettiğinden sıklıkla cerrahi danişma gerektirir. HSP'li hastalarda karın ağrısı görülme sıklığı %64-76 olarak bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda bu oran %31.2'dir. Ancak gerçek cerrahi girişim gerektirecek lezyonların gelişmesi nadir (%2-6) olup hastaların çoğu konservatif tedaviyle rahatlar. Cull ve ark. 183 olguluk bir seride yalnız 10 hastada laparotomi gerektiğini, bunlardan 8'inde gerçek bir cerrahi problem olduğunu bildirmişlerdir (4). Katz'ın 110 olguluk serisinde de benzer bir sonuç elde edilmiştir (13). İntestinal perforasyon ve masif GİS kanaması Henoch-Schönlein purpurasında en sık rastlanan cerrahi problemlerdir.

Palpabl ağrılı kitle, obstrüksiyonu düşündürülen klinik bulguların yanısıra radyolojik incelemeler operasyon gerektiren hastaları saptamada yararlıdır. Buna rağmen bazı hastalar gereksiz müdahaleye maruz kalabilirler. Literatürde HSP'nda GİS kanaması sıklığı %40-50 olarak bildirilmiş olup bizim yalnız 3 hastamızda gaitada gizli kan pozitif olarak bulundu.

Şiddetli abdominal semptomları olan hastalarda faktör XIII aktivitesinde azalma saptanırsa yerine koyma tedavisiyle semptomların hızla düzeldiği ve konservatif tedaviye bir alternatif olabileceği ileri sürülmüştür (14).

HSP'nda eklem tutulumu genellikle artralji şeklinde olup el ve ayak bileklerinde periartiküler ağrılı ödem görülür. Bizim olgularımızın yarısında ayak bileğinde ödem ve ağrı vardı. Literatürde %84 sıklıkta görüldüğü bildirilen bu bulgu ortalama 2 hafta içinde kendiliğinden iyileşme eğilimindedir. Bizim olgularımızda bu oranın daha düşük olması nüksle gelen hastalara bağlı olabilir.

HSP'nın önemli bir deri bulgusu da subkutan ağrılı şişliklerdir. En sık el, ayak, saçlı deri daha az sıklıkla ise yüz, orbita çevresi, skrotum ve lomber bölgelerde yerleşir. Küçük çocuklarda genellikle saçlı deri ve yüzde görülür. Klinik tablo tam oturmadan çok önce ya da çok sonra ortaya çıkabileceğinden tanıda güçlük yaratır. Bunun bir diğer önemli yanı sistemik kortikosteroid kullanımı gerektirmesidir. Çocuklardaki lokalize ağrılı ödemlerde HSP akla gelmelidir (15,16). Bizim olgularımızda böyle bir klinik bulgu yoktu.

HSP'nda serebral tutulum da olasıdır. Altınörs ve ark. HSP nedeniyle intraserebral kanama geçiren bir olgu bildirmişlerdir (17). Akut dönemde EEG trasesinde bozulma görülebilir. Hastalardaki baş ağrısıyla EEG bozukluğu arasında anlamlı bir ilişki olduğu gösterilmiştir. Ancak bu geçici bir durumdur (17,18).

Böbrek tutulumu hastaların %40'ında görülmesine rağmen pek az hasta (%5) kronik böbrek yetmezliğine girer. Böbrek mezankim dokusunda diffüz olarak IgA depolanması nefrit gelişmesine yol açar. HSP'nda böbrek tutulumu geç bir komplikasyon olduğundan hastalar en az 5 sene periyodik olarak tam idrar ve kan basıncı yönünden takip edilmelidir (2,6,19).

Bizim çalışmamızda tek bir hastada proteinüri ve silendirüri saptandı ve dahili takibe alındı. Hastamızın kontrole gelmemesi nedeniyle hastalığın seyrini değerlendiremedik. HSP'nın akut döneminde kortikosteroid kullanılmasının (2 hafta süreyle 1 mg/kg) nefropati gelişimini önlemede yararlı olduğunu bildirmişlerdir (20).

HSP'nda hastalar genellikle konservatif tedaviyle rahatlar. Bizim hastalarımız yatak istirahatı ve antihistaminik, antispazmodik içeren ilaçlardan yarar görmüşlerdir. Erken dönemlerde kortikosteroidler kullanılabilir. Ayrıca nonsteroid antienflamatuar ilaçlar, dapson, salisilatlar, plazmaferez ve faktör XIII'e tedavide yer verilebilir.

mektedir. Bütün bunların ötesinde esas olan sorumlu antijenin saptanması ve hastayla temasının önlenmesidir (1-3,14,19).

HSP nüks ve remisyonlarla seyreden benign karakterli bir hastalık olmakla birlikte hayatı tehdit edici komplikasyonlar da gelişebilmektedir. Bu nedenle hastaların uzun süreli ve dikkatli bir gözleme tabi tutulmaları gerekir.

KAYNAKLAR

1. Soter NA. Necrotizing vasculitis. In: Moschell SL, Hurley HJ, eds. *Dermatology*, 4th ed. Tokyo: Saunders, 1992: 1191-1201.
2. Habif TP. *Clinical dermatology*, 2nd ed. Toronto: CV Mosby, 1990: 465.
3. Ryan TJ, Wilkinson DS. Cutaneous vasculitis: angitis. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, eds. *Oxford: Blackwell*, 1986:1143-45.
4. Cull DL, Rosario V, Lolly KP, Ratner I, Mahour H. Surgical implications of Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Surg* 1990; 25:741-3.
5. Tunnesen W Jr. Henoch-Schönlein purpura. *Am J Dis Child* 1991;145:823-4.
6. Casanueva B, Rodriguez-Valverde V, Farinas MC, Vallo A, Rodriguez-Soriano J. Autologous mixed lymphocyte reaction and T-cell suppressor activity in patients with Henoch-Schönlein purpura and IgA nephropathy. *Nephron* 1990; 54:224-8.
7. Fiocchi O, Stabellini G, Squerzanti R, Stabellini N, Bedani PL, Tataranni G, et al. Henoch-Schönlein purpura after salmonella hirschfeldii infection. *Nephron* 1990; 55:316-20.
8. Duquesnoy R. Henoch-Schönlein purpura. *Clin Rheumatol* 1991;5:235-61.
9. Storm K, Ostergaard JR. Infection as the precipitating factor in Schönlein purpura. *Ugeskr Laeger* 1991; 153:192-5.
10. Stam F, Stehouever CD. Henoch-Schönlein purpura following treatment with streptokinase. *Ned Tijdschr Geneesk* 1992;136:2336-38.
11. Ku OM, Winiarski N, Garella S. Nontrombocytopenic purpura associated sequentially with nifedipine and diltiazem. *Ann Pharmacother* 1992; 26:1089-90.
12. Moots RJ, Keeling PS, Magan SH. Adult Schönlein-Henoch purpura after enalapril. *Lancet* 1992; 340:304-5.
13. Katz S, Rost M, Seekri I, Grosfeld JL. Surgical evaluation of Henoch-Schönlein purpura. Experience with 110 children. *Arch Surg* 1991; 126:829-53.
14. Utani A, Ohta M, Shinya A, Ohno S, Takakuwa H, Yamamoto T, et al. Successful treatment of adult Henoch-Schönlein purpura with factor XIII concentrate. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:438-42.
15. Ragga A, Kahra SK, Srivastava RN, Rhuyan UN. Henoch-Schönlein syndrome in northern indian children. *Indian Pediatr* 1991; 28:1153-57.
16. Çağlar MK, Arısoy ES. Schönlein-Henoch sendromunda kafa derisi ve yüz ödemi. *Lepra Mec* 1983; 14:97-100.
17. Altınörs N, Lepoğlu L. Surgically treated intracerebral hematoma in a child with Henoch-Schönlein purpura. *J Neurosurg Sci* 1991; 35:47-9.
18. Ostergaard JR, Storm K. Neurologic manifestations of Schönlein-Henoch purpura. *Acta Pediatr Scand* 1991; 80:339-42.
19. Linberg AW. Schönlein-Henoch's syndrom. *Ugeskr Laeger* 1991; 153:2162-65.
20. Mollca F, Uvolti S, Garazzo Z, Russo G. Effectiveness of early prednisone treatment in preventing the development of nephropathy in anaphylactoid purpura. *Eur J Pediatr* 1992; 151:140-4.