

Henoch - Schönlein Purpuralı Çocuklarda Gastrointestinal Sistem Tutulumunun Klinik ve Laboratuar Bulguları

E. Mahir Gülcen

Bakırköy Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

ÖZET

Henoch - schönlein purpuralı çocuklarda gastrointestinal sistem tutulumunun klinik ve laboratuar bulguları

Amaç: Henoch-Schönlein purpurası (HSP), çocukluk çağında en sık görülen vaskülit sendromlarından biridir. Henoch-Schönlein purpurasının gastrointestinal (GI) bulguları en sık karin ağrısı ve GI kanamadır. Bu çalışmada, özellikle GI tutulumu hastalar olmak üzere, HSP tanısı almış 30 hastanın klinik ve laboratuar bulguları ile tedavi sonuçları sunulmuştur.

Gereç ve Yöntem: Henoch-Schönlein purpuralı olgularda klinik ve laboratuar bulguların araştırıldığı bu prospektif çalışmada, tüm hastalarda hemoglobin, lökosit ve trombosit sayıları, gaitada gizli kan, idrar analizi, eritrosit sedimentasyon hızı, serumda C-reaktif protein, kompleman 3 ve immunoglobulin A düzeylerine bakıldı. Klinik bulguların şiddeti (klinik skor) ile laboratuvar verileri arasındaki ilişki araştırıldı. Ciddi karin ağrısı ve GI kanaması olan hastalara prednizonolojik tedavisi verildi.

Bulgular: Olguların 18'i erkek, 12'si kız olup yaşları 4-14 yaş arasında (ortalama 8.6 yıl) idi. Klinik bulgular içinde en sık purpura (%100), GI tutulum (%70), artrit (%63.3) ve renal tutulum (%43.3) saptandı. Hastaların 21'inde GI tutulum vardı (%70), bunların da tümünde (%100) abdominal ağrı görürlüğün, %47.5'unda GI kanama şeklinde idi. Ciddi karin ağrısı ve GI kanaması olan 10 hastaya bir hafta süreyle 2 mg/kg/gün prednizonol tedavisi uygulandı. Laboratuvar bulguları olarak tüm HSP'li hastalarda anemi (%16.6), lökositoz (%16.6), trombositoz (%43.3), eritrosit sedimentasyon hızında artma (%83.3), serum C-reaktif protein (%63.3), kompleman 3 (%43.3) ve immunoglobulin A (%610) düzeylerinde artma saptandı. Gastrointestinal tutulumu olan hastaların %20'sinde anemi, %14.2'sinde lökositoz, %33.3'ünde trombositoz, %71.4'ünde eritrosit sedimentasyon hızında artma, %38'inde gaitada gizli kan pozitifliği, %71.4'ünde C-reaktif protein, %47.6'sında kompleman 3, %10'unda immunoglobulin A'nın serum düzeylerinde yükselme bulundu. Laboratuvar bulgularının GI tutulumu ilişkisi saptanmadı. Sadece GI tutulumu şiddeti ile trombosit sayıları arasında ilişki saptandı. Tüm HSP'li ve GI tutulumu hastalarda klinik skor ile laboratuvar bulguları arasında korelasyon olmadığı bulundu.

Sonuç: Tüm HSP'li ve GI tutulumu hastalarda hastalığın şiddetini gösteren spesifik bir laboratuvar bulgusu yoktur. Laboratuvar bulguları hastalığın akut, sistemik özelliğini yansıtma birlikte tanıda değerleri sınırlıdır. Hastaları cerrahi komplikasyonlarından korumak amacıyla GI tutulumda prednizon kullanımı önerilebilir. Bazı HSP'li hastalarda görülen ciddi GI semptomlara rağmen HSP'li çocukların GI tutulumun prognosu iyidir.

Anahtar kelimeler: Henoch-Schönlein purpurası, gastrointestinal tutulum, laboratuvar bulguları, çocuklu çağ

ABSTRACT

Clinical and laboratory findings of gastrointestinal involvement in children with henoch- schönlein purpura

Objective: Henoch-Schönlein purpura (HSP) is one of the most common vasculitis syndromes in childhood. Gastrointestinal (GI) manifestations of HSP commonly include abdominal pain and gastrointestinal bleeding. In this study, clinical and laboratory features with results of treatment in 30 children of Henoch-Schönlein purpura with GI involvement, are presented.

Material and Methods: This prospective study was conducted to analyze the clinical and laboratory features. Hemoglobin level, white blood cell and platelet count, occult blood test in stool, urinary analyse, erythrocyte sedimentation rate, serum level of C-reactive protein, complement 3 and immunoglobulin A were measured for all patients. The relationship between the severity of clinical symptoms (clinical score) and laboratory data was evaluated. Patients with severe abdominal pain and GI bleeding were treated with prednisolone therapy.

Results: There were 18 boys and 12 girls with ages ranging from 4 to 14 years (mean 8.6 years). The dominant clinical features of HSP were purpura (100%), GI involvement (70%), arthritis (63.3%), and renal involvement (43.3%). Gastrointestinal involvement was seen in 21 patients (70%), with abdominal pain (% 100) and GI bleeding (47.5%). Prednisolone therapy (2 mg/kg/day for one week) was used in 10 patients with severe abdominal pain and GI bleeding. Laboratory findings revealed anemia (16.6%), leukocytosis (16.6%), thrombocytosis (43.3%), high-erythrocyte sedimentation rate (83.3%), elevation of serum C-reactive protein (63.3%), complement 3 (43.3%), and immunoglobulin A (10%) in all patients with HSP. We found, in cases with GI involvement, anemia, leukocytosis, thrombocytosis, high-erythrocyte sedimentation rate, positive occult blood test in stool, elevation of serum C-reactive protein, complement 3, and immunoglobulin A. Laboratory findings were not associated with GI involvement. Only, platelet counts were associated with severity of GI involvement. No correlation between clinical score and laboratory findings was observed in any of the patients with HSP and patients with GI involvement.

Conclusion: There is not a specific indicator of disease severity in patients with HSP, and patients with GI involvement. Laboratory studies reflected the acute, systemic nature of disease, but generally were of limited diagnostic value. Prednisolone is recommended in cases with severe GI involvement in order to prevent surgical complications. Despite severe gastrointestinal symptoms in some HSP patients, prognosis of GI involvement in children with HSP is good.

Key words: Henoch-Schönlein purpurası, gastrointestinal involvement, laboratory findings, childhood

Bakırköy Tıp Dergisi 2007;3:94-100

GİRİŞ

Henoch-Schönlein purpurası (HSP) etyolojisi tam olarak bilinmeyen, başta cilt olmak üzere gastrointestinal

Yazışma adresi / Address reprint requests to: E. Mahir Gülcen
Bakırköy Kadın Doğum ve Çocuk EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Telefon / Phone: +90-212-543-6270

Elektronik posta adresi / E-mail address: mgulcan@yeditepe.edu.tr

Geliş tarihi / Date of receipt: 9 Mayıs 2007 / May 9, 2007

Kabul tarihi / Date of acceptance: 31 Mayıs 2007 / May 31, 2007

nel sistem (GIS), eklemeler, böbrekler ve daha seyrek olarak diğer organların etkilendiği sistemik bir vasküllittir. Çocuklu çağında nadir olan sistemik vaskülit sendromları arasında en sık görülenidir (1). Değişik antijenik uyarılarla oluşan immun komplekslerin meydana getirdiği immunopatolojik olaylarla olduğu düşünülmektedir (2). Patolojik lezyon deri, sinovium, gastrointestinal sistem ve renal glomerüller gibi tüm etkilenen organlarda görülen lökositoklastik vasküllittir (3,4).

Kalça ve bacaklıarda non-trombositopenik palpabl

purpura, artrit, artralji ve periartiküler ödem, karın ağrısı, gastrointestinal kanama ve sıkılıkla hematüri ile seyreden böbrek tutulumu hastalığın karakteristik klinik bulgularıdır (5). Hastalığın tanısında kullanılabilecek özgün bir laboratuvar testi yoktur. Diğer hastalıklardan ayırt edilmesi, прогнозun öngörülmesi ve tedavinin şekillendirilmesi için laboratuvar bulgularından yararlanılabilir (1). Hastalığın spesifik bir tedavisi olmamakla birlikte şiddetli gastrointestinal tutulum ve kanama varsa kortikosteroidler kullanılabilir (6).

Bu çalışmada, çocukluk çağında HSP olgularının klinik ve laboratuvar bulguları ile GlS tutulumunun ve tedavisinin özellikleri, klinik tutulum ve laboratuvar bulguları arasındaki ilişki değerlendirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM

Hastanemiz Çocuk Kliniği'nde HSP tanısı alarak izlenen 30 çocuk çalışmaya alındı. Henoch-Schönlein purpurası tanısı tipik klinik bulgular ve deri biyopsisinde histopatolojik olarak lökositoklastik vaskülitin gösterilmesi ile konuldu. Amerikan Romatoloji Birliği tarafından 1990 yılında belirlenen kriterler tanıda esas almındır (7).

Tüm HSP'li olgularda başvuru gününde palpabl purpura, purpanın yaygınlık derecesi, bül, lokal ödem, eklem tutulumu, böbrek tutulumu (hematüri, proteinüri, hematüri+proteinüri, nefrotik sendrom, hipertansiyon), gastrointestinal tutulum (hafif veya şiddetli karın ağrısı, gaitada gizli kan, melena, invaginasyon), myalji, skrotal tutulum ve diğer organ tutulumları (pankreas, akciğer, miyokard, santral sinir sistemi) olup olmaması yönünden değerlendirildi.

Başvuru gününde tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), C-reaktif protein (CRP), kan biyokimyası, kompleman 3 (C3), immünglobulin A (IgA) için kan örnekleri alındı. Ayrıca her hastada tam idrar tetkiki, dışkıda benzidin testi ile gaitada gizli kan (GGK) bakıldı.

Şiddetli karın ağrısı ve kanama şeklinde gastrointestinal sistem tutulumu olan hastalarda bir hafta süre ile 2 mg/kg/gün prednizolon kullanıldı. Hastalar klinik, komplikasyonlar ve tedaviye yanıt açısından takip edildi.

"Hafif GlS tutulumu" ayrımlı sadece hafif karın ağrısı olan olgular, "ağır GlS tutulumu" ise şiddetli karın ağrısı ve melenesi olan olgular olarak yapıldı.

Klinik tablonun ağırlığını sayısal olarak değerlendirmek amacıyla Akalın ve ark. (8) tarafından geliştirilen ve çeşitli sistem tutulumlarına bağlı oluşan her klinik bulgu-

ya ve klinik tutulumun şiddetine belli puanlar verilmesi esasına dayanan sayısal sistem, parametre sayısı artırılıp puan sistemi modifiye edilerek çalışmamızda kullanıldı (Tablo 1). Çalışmamızda, bu sistem kullanılarak her hastadan elde edilen GlS tutulumu ve bu tutulumun şiddetine göre hesaplanmış klinik skor ile bu hastaların laboratuvar bulguları arasındaki korelasyon araştırıldı. Hastaların laboratuvar değerleri ile değişik sistem tutulumları ve GlS tutulumuyla, hafif ve ağır GlS tutulumu arasında ilişki olup olmadığına bakıldı.

Tablo 1: HSP'li olgularda klinik tablonun ağırlığını değerlendirmede kullanılan skor sistemi

1. Deri bulguları:	
a) Palpabl purpura - alt ekstremiteler ve gluteal bölgeye lokalize1 puan
b) Palpabl purpura - tüm vücutta yaygın2 puan
c) Bül oluşumu3 puan
2. Lokal ödem1 puan
3. Artrit/Artralji1 puan
4. Böbrek tutulumu:	
a) Sadece hematüri1 puan
b) Sadece proteinüri1 puan
c) Hematüri+proteinüri2 puan
d) Nefrotik sendrom3 puan
5. GlS tutulumu:	
a) Hafif karın ağrısı1 puan
b) Şiddetli karın ağrısı2 puan
c) Gaitada gizli kan1 puan
d) Melena2 puan
e) Invaginasyon3 puan
6. Skrotal tutulum:	
a) Akut ağrılı şişme1 puan
b) Torsiyon2 puan
7. Myalji2 puan

Tüm değerler ortalama \pm standart sapma (SD) olarak verildi. Değerler arasındaki ilişkinin araştırılmasında student-t testi kullanıldı. Gruplar arasındaki korelasyonun değerlendirilmesinde Spearman korelasyon testi uygulandı. Gruplar arasındaki fark $p < 0.05$ ise istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

Çalışmaya alınan HSP'li olguların 12'si kız (%40), 18'i erkek (%60) idi. Erkek/kız oranı 3/2 olarak saptandı. Yaşları 4-14 yıl arasında değişmekte olup yaş ortalamaları 8.6 ± 2.5 yıl olarak bulundu.

Hastaların tamamında (%100) palpabl purpura tarzında deri döküntüsü mevcuttu. Olguların 27'sinde (%90) ilk belirti, 3'ünde ise (%10) ikinci belirti olarak ortaya çıktı.

Purpurik döküntünün alt ekstremité ve gluteal bölgede lokalizasyonu olguların 25'inde (%82) görülürken 5'inde (%16.6) yaygın olarak bu lokalizasyon dışında da yerleştiği (üst ekstremité, gövde, yüz gibi) saptandı. Bir olguda yaygın purpuraya ek olarak bül oluşumu (ayak bileğinde) gözlandı. Subkutan ödem hastaların 13'ünde (%43.3) saptandı. Ödemin lokalizasyonu 13 olgunun 11'inde (%84.6) ayak sırtında, birinde (%7.7) ayak bileğinde ve diğer bir olguda ise (%7.7) ayak ve el bileğinde idi. Artrit/artralji şeklindeki eklem tutulumu hastaların 19'unda (%63.3) tespit edildi ve bulgular içinde üçüncü sırayı aldı. Olguların ikisinde (%6.6) başlangıç bulgusu olarak eklem tutulumu ortaya çıktı. Böbrek tutulumu saptanan 13 (%43.3) HSP'li olgunun 9'unda tutulum (%69.2) sadece hematuri, ikisinde sadece proteinürü (%15.3), birinde hematuri+proteinürü (%7.7) ve yine bir olguda da (%7.7) nefrotik sendrom şeklinde idi. Hematuri+proteinürili olgunun dışında tüm olguların hematurisi mikroskopik düzeyde idi. Hastaların hiç birinde hipertansiyon saptanmadı. Bir olguda (%3.3) ağırli şişlik şeklinde skrotal tutulum tespit edildi. Yine olguların birinde (%3.3) miyalji şeklinde kas tutulumu saptandı. Diğer sistem tutulumları hiç bir olguda tespit edilmedi.

Henoch-Schönlein purpuralı tüm olgularımızın beşinde (%16.6) yaşlarına göre hafif bir anemi saptandı. Lökosit değerlerine bakıldığındırda (normali: 400-11000 bin/mm³) beş olguda (%16.6) yaşlarına göre çok hafif bir lökositoz dışında tüm olguların lökosit değerleri normal idi. Hiçbir olguda trombositopeni (normali: 150000-400000/mm³) saptanmamış olup 13 olguda (%43.3) trombositoz tespit edildi. Saatlik ESH değerleri hastaların 25'inde (%83.3) 20 mm/saatin üzerinde bulundu. Olguların CRP değerleri (normali: <0.6 mg/dl) 19 olguda (%3.3) normalin üzerinde bulundu. Kompleman 3 değerleri (normali: 90-180 mg/dl) 13 hastada (%43.3), IgA ise (normali: 70-400 mg/dl) içinde (%10) yüksek değerlerde idi. Lökopeni, trombositopeni, C3 ve IgA düşüklüğü hiçbir olguda saptanmadı.

Gastrointestinal tutulum 21 olguda (%70) saptandı ve palpabl purpuradan sonra en sık görülen ikinci bulgu ol-

du. Gastrointestinal tutulumu olan hastaların tümünde karın ağrısı şikayeti mevcut olup bunların dördünden (%19) karın ağrısı çok şiddetli idi. Gastrointestinal kanama toplam 10 olguda (%47.5) saptanmış olup iki olguda (%9.5) melena tarzındayken 8 olguda (%38) sadece gaitada gizli kan pozitifliği şeklindeydi. Hastaların hiç birinde invaginasyon görülmezken karın ağrısı bir olguda (%3.3) ilk belirti olarak ortaya çıktı. Olguların 10'u ağır (%47.6), 11'i hafif (%52.3) GIS tutulumu olarak değerlendirildi.

Gastrointestinal kanamalı 10 olgunun ikisinde (%20) anemi saptandı. Gaitada gizli kan pozitifliği ise tüm olgular içinde 10 hastada (%3.3) görüldü. Gastrointestinal tutulumu olan hastaların içinde (%14.2) lökositoz, yedisinde (%33.3) trombositoz, 15'inde (%71.4) ESH'nda artma, 15'inde (%71.4) CRP yüksekliği, 10'unda (%47.6) C3 ve içinde (%14.2) de IgA yüksekliği tespit edildi. Hastaların hiçbirinde lökopeni, trombositopeni, C3 ve IgA düşüklüğü saptanmadı.

Gastrointestinal sistem tutulumu olan hastalarda ortalama lökosit, ESH, CRP, C3 ve IgA değerleri olmayanlara göre yüksek olmakla beraber istatistiksel açıdan anlamlı bir fark saptanmadı ($p>0.05$). GIS tutulumu ağır olan olguların lökosit, ESH, CRP, C3 ve IgA değerleri hafif olanlardan yüksek bulunmuş olup fark istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0.05$). Ancak trombosit değerleri ağır GIS tutulumlu hastalarda hafif olgulara göre istatistiksel açıdan anlamlı düzeyde yüksek idi ($p<0.05$).

Tüm olgular, GIS tutulumu olan ve olmayan olgular ile GIS tutulumu hafif ve ağır olan olguların klinik skorları ile hemogram, lökosit, trombosit, ESH, CRP, C3 ve IgA arasında korelasyon saptanmadı.

Şiddetli karın ağrısı ve kanaması olan 10 hastaya prednizolon kullanılmış olup tüm olgular tam şifa ile düzeldi ve hiçbirinde başka bir komplikasyon gözlenmedi.

Hastaların organ tutulumları ve klinik skorları Tablo 2'de, GIS tutulumu olan ve olmayan olgular ile hafif ve ağır GIS tutulumu olan hastaların laboratuvar bulguları ise Tablo 3'te gösterilmiştir.

Tablo 2: Olguların klinik bulgu ve skorları

ORGAN TUTULUMU	GIS DIŞI						GIS	GIS	
	purpura	ödem	eklem	renal	skrotal	kas		agır	hafif
n (%)	30 (100)	13 (43.3)	19 (63.3)	13 (43.3)	1 (3.3)	1 (3.3)	21 (70)	10 (47.6)	11 (52.3)
KLİNİK SKOR				2 (2-3)			4 (2-11)	6 (4-10)	4 (2-11)
median (minimum-maksimum)									

Tablo 3: Olguların gastrointestinal sistem tutulumu ve şiddetine göre laboratuvar değerleri

LABORATUVAR BULGULARI*	Tüm olgular (n=30)	GIS tutulum - (n=9)	GIS tutulum + (n=21)	GIS tutulum + Hafif (n=9)	GIS tutulum + Ağır (n=12)
Hb	12,6±0,9 (10,4-14,4)	12,3±0,9 (10,6-13,9)	12,7±1 (10,4-14,4)	12,7±0,8 (10,5-14)	12,7±1,2 (10,4-14,4)
Lökosit	9406,6±1893,1 (6800-13800)	9077,7±2208,9 (7000-13800)	9547,6±1782 (6800-12800)	9455,5±1893,4 (6800-12700)	9616,6±1776 (6900-12800)
Trombosit**	387966,6±81772,3 (241000-569000)	392666,6±73066,7 (298000-470000)	385952,3±86867,9 (241000-569000)	329222,2±65610,1 (241000-476000)	428500±77339,2 (300000-569000)
ESH	36±14,5 (15-70)	30,8±8,2 (20-45)	38,2±16,2 (15-70)	33,7±16,1 (15-70)	44,2±15 (24-64)
CRP	2,2±1,8 (0,2-6,8)	1,6±1,8 (0,4-6)	2,4±1,8 (0,2-6,8)	2,3±2,1 (0,2-6,8)	2,5±1,5 (0,4-4,3)
C3	161,8±38,6 (94-232)	149,4±39,7 (94-209)	167,1±37,9 (98-232)	158,6±36,1 (104-209)	178,4±39,3 (98-232)
IgA	237,9±82 (150-435)	233±56,2 (178-313)	240±92 (150-435)	244,4±100,4 (158-435)	234,2±85,1 (150-407)

(*) ortalaması ± SD (minimum-maksimum)

(**) GIS tutulumu hafif olgular ile ağır olgular arasında p< 0,05

TARTIŞMA

Henoch-Schönlein purpurası çocukluk çağının bir hastalığıdır. Bütün yaş gruplarında görülebilmekle birlikte en sık 2-14 yaş arasında görülür (2). Olgularımızın yaşları 4-14 yaş arasında değişmekte idi. Hastalık erkeklerde kızlara göre daha sık görülür (2,3,9). Erkek/kız oranı yaklaşık olarak 2/1-3/2 olarak bildirilmiş (2,3) olup çalışmamızda bu oran 3/2 olarak literatür ile uyumlu bulundu.

Henoch-Schönlein purpurasının klinik bulguları, trombositopeni olmaksızın ortaya çıkan palpabil purpura şeklinde deri döküntüleri, eklem bulguları, GIS tutulumu ve renal tutulum ile karakterizedir. Bununla birlikte skrotal, kas, merkezi sinir sistemi, pankreas, myokart ve pulmoner tutulum da nadiren görülebilir (1,10).

Henoch-Schönlein purpuralı olguların genellikle tamamında palpabil purpura tarzında deri döküntüleri tespit edilmekte ve tanı için mutlak bulunması gereklili bir bulgu olarak kabul edilmektedir (11-14). Döküntü olguların %100'ünde bulunmasına rağmen sadece %50 olguda ilk bulgudur (15). En sık alt ekstremitelerin ekstansör yüzlerini ve gluteal bölgeyi tutar. Vücutun diğer bölgelerinde daha seyrek görülür (11,16). Nadir olarak vezikül ve büle rastlanabilir (17). Hastalarımızın tamamında palpabil purpura mevcut olup %90'ında ilk belirti, %10'unda ise ikinci belirti olarak ortaya çıktı. Olguların %82'sinde purpurik döküntünün alt ekstremitelerde ve gluteal bölgede

lokalizasyonu görüldürken hastaların %16,6'sında bu lokalizasyonlar dışında da yaygın olarak yerleştiği saptandı. Bir olguda ek olarak bül oluşumu mevcuttu.

Subkutan ödem HSP'li hastaların %25-30'unda ve sıkılıkla el ve ayakların dorsal yüzünde görülmektedir (2,7). Lokal deri ödemi olgularımızın %43,3'ünde saptandı ve %84,6'sında ayak sırtında, %7,7'sinde ayak bileğinde, yine %7,7'sinde ayak bileği+el bileğinde ve dorsal yüzlerde idi.

Olguların %80-90'ında artrit şeklinde eklem tutulumu görülmekte ve hastalığın başlangıcında veya hemen sonra ortaya çıkabilemektedir (2,4). Artrit bazen döküntü ortaya çıkmadan bir kaç gün önce hastalığın ilk belirtisi olarak ortaya çıkar ve bu durum purpurik döküntü ortaya çıkana kadar tanıda zorluklara neden olabilir (16). En sık dizler ve ayak bilekleri gibi büyük eklemeleri tutar (11,16). Çalışmamızda olguların %63,3'ünde eklem tutulumu, bunların da %6,6'sında ilk belirti olarak ortaya çıktı.

Henoch-Schönlein purpurasında renal tutuluma ait semptomlar geniş bir spektrum gösterir. Mikroskopik ve makroskopik hematüri, proteinüri, daha seyrek olarak da nefrotik sendrom, akut nefritik sendrom, hipertansiyon ve akut böbrek yetmezliğine kadar uzanan değişik klinik şekilleri görülebilir (3,18). Renal tutulumu olan tüm çocuklarda hematüri vardır ve genellikle mikroskopik olup mikroskopik/makroskopik hematüri oranı 1,5/1'dir (11,19). Olguların bir kısmında hipoalbuminemiye neden

olabilecek derecede proteinüri ve konsantrasyon kapasitesinin azalması ile kreatinin klirensinde azalma olabilir (3). Renal tutulumun derecesine bağlı olarak serum üre ve kreatinin değerleri değişmektedir (18) ve bazen üre düzeyleri renal tutulumu olan hastaların tümünde normal düzeylerin üzerinde bulunabilir (11). Serum protein ve kolesterol düzeyleri normal veya nefrotik sendrom gelişmiş ise hipoalbuminemi ve hipercolesterolemİ görülebilir (20). Hastalarımızın %43.3'ünde böbrek tutulumu saptanmıştır. Bunların %69.2'sinde sadece mikroskopik hematuri saptanmış olup proteinüri olguların %15.3'ünde, hematuri+proteinüri (makroskopik hematuri) %7.7'sinde gözlendi ve bir olguda nefrotik sendrom şeklinde böbrek tutulumu saptandı. Sadece nefrotik sendrom gelişen bir olgumuzda hipoalbuminemi ve hipercolesterolemİ görüldü.

Skrotal tutulum HSP'de %2-38 oranında olabilmektedir (7) ve hastaların bir kısmında ilk bulgu olabildiği bildirilmiştir (21). Testis tutulumu genellikle akut ağrılı şişme şeklinde olmakla birlikte bazen testis torsiyonu da gelişebilmektedir (2). Bir olgumuzda ağrılı şişlik şeklinde skrotal tutulum tespit edilmiştir. Kas tutulumu nadir olarak görülmektedir (2). Bazı olgularda kas içi kanama olabileceği bildirilmiştir (11,22). Yine bir olgumuzda miyalji şeklinde kas tutulumu tespit edilmiştir.

Hastalığın tanısında kullanılabilen spesifik bir laboratuvar testi yoktur. Hemoglobin, hematokrit, üre, idrar tetkikleri ve GGK aranması gibi bazı testler organ tutulumunun belirlenmesi ve takibinde kullanılabilir (6). Hastalığın tanımı gereğince trombositopeninin olmadığı gösterilmelidir. Taniya yardımcı olması için serum IgA düzeyine bakılabilir ve cilt biyopsisi yapılabilir (1).

Henoch-Schönlein purpuralı olgularda hafif bir anemi görülebilir (2,11). Olgularımızın %16.6'sında hafif bir anemi saptanmıştır. Lökositoz HSP'li olgularda saptanabilir ve lökosit değerleri olguların bir kısmında 20.000/mm³'ün üzerinde olup 2/3 olguda bu değerler 10.000-20.000/mm³ arasında bulunur (2,3). Hastalarımızın %16.6'sında hafif bir lökositoz mevcut olup ve yedisinde lökosit sayısı 10.000-13.800/mm³ arasında idi. Hiçbir olguda 20.000/mm³'ün üzerinde lökosit sayısı saptanmadı. Henoch-Schönlein purpuralı olgularda trombosit sayısı normal veya artmış olabilir (3). Bu hastalarda akut iltihap nedeniyle sıkılıkla trombositoz görülür ve hastalığın tanımı gereğince trombositopeninin olmadığı gösterilmelidir (1). Hastalarımızın hiç birinde trombositopeni saptanmış olup %43.3'ünde trombositoz tespit edilmiştir.

Eritrosit sedimeantasyon hızının, HSP'de değişkenlik gösterdiği bildirilmiş, Farley ve ark. (23) olguların %33'ünde, Allen ve ark. (11) 3/4'ünde ve Akalın ve ark. (8) ise %65.3'ünde 20 mm/saatin üstünde olduğunu göstermişlerdir. Biz HSP'li olgularımızın %83.3'ünde ESH değerlerinin normalin üstünde olduğunu saptadık. C-reaktif protein düzeylerinin incelendiği çalışmalarda hastaların %18.7'sinde pozitiflik bildirilmiş olup %53'ünde CRP düzeylerinin normalin üzerinde olduğu gösterilmiştir (8,24). Literatür ile uyumlu olarak hastalarımızın 63.3'ünde CRP değerleri yüksek olarak bulunmuştur.

Yapılan çalışmalarda genellikle HSP'lilerde C3 seviyeleri normal olarak bulunmuştur (3,25). Ancak akut hastalık sırasında alternatif kompleman yolunun etkilenmesine bağlı olarak hastaların yarısında C3 düzeyinde yükseliş görülebilir (3). Olgularımızın %43.3'ünde yüksek düzeyler saptanmıştır. Hastalığın akut döneminde serum IgA seviyeleri olguların yaklaşık yarısında yüksek bulunur (3). Aktif HSP'li hastaların kanlarında IgA örten hücrelerde artış saptanmıştır (26). Olgularımızın %10'unda IgA yüksek olarak bulundu.

Gastrointestinal bulgular hastaların yaklaşık %70'inde saptanır ve nadiren HSP'nin diğer bulgularından önce görülebilir (2,3). Karın ağrısı en sık rastlanan gastrointestinal semptomdur (27). Kusma, ishal, göbek çevresinde apandisiti taklit eden karın ağrısı ve kanlı dışkılama görülebilir. Gastrointestinal kanama olguların yaklaşık yarısında gözlenir ve benzidin pozitif gizli kanamadan taze kanlı dışkı ya da melenaya kadar değişik şekillerde olabilir. Karın ağrısı, barsak duvarında submukozada ve intramural alanda damarların dışına sıvı ve kan sızmazı ile gelişir. Bunun sonucunda da yerel mukoza ülserleri oluşur (1). Olguların yaklaşık %50'sinde melena, %25'inde gaitada gizli kan, %5-15'inde kusma ve hematemez saptanmaktadır (15). Masif gastrointestinal kanama olguların %5'inden azında (3), invaginasyon %3-6'sında görülebilir (15).

Bu çocukların ileus dışında nadiren perforasyon olusabilir (2,3). Akut pankreatit, ülseratif kolit, steatore ve diğer enteropati formları daha nadir görülen tutulum şekilleridir (3). Difüz özefajit ve gastrit gibi üst gastrointestinal sistem tutulumu da daha az görülür (2). Ağır GIS komplikasyonları olguların yaklaşık %5'inde ve çoğulukla da döküntüden sonra ortaya çıkar. En sık invajinasyon olmak üzere barsakta iskemi, enfarkt, nekroz, perforasyon, fistül oluşumu, geç ileal striktür, akut apandisit, masif üst GIS kanaması, pankreatit, safra kesesi hidropsu ve psödomembranöz kolit görülebilir (1).

Çalışmamızda olguların %70’inde gastrointestinal tutulum saptandı ve karin ağrısı bir olguda ilk belirti olarak ortaya çıktı. Gastrointestinal tutulumu olan tüm hastalarda karin ağrısı mevcut olup bunların %19’unda karin ağrısı çok şiddetli idi. Gastrointestinal kanama saptanan olguların %95’inde kanama melena, %8’inde gaitada gizli kan pozitifliği şeklinde olup invaginasyon, perforasyon ve masif kanama şeklinde komplikasyonlar hiçbir hasta da saptanmadı.

Henoch-Schönlein purpurasında şiddetli GIS tutulumu ve kanama varsa kortikosteroидler kullanılabilir. Barsak kanaması, obstrüksiyon, invaginasyon ve perforasyon gibi komplikasyonlar akut dönemde hayatı tehdit edebilirler. Bu komplikasyonlar erken dönemde kortikosteroид kullanımı ile tedavi edilebilir ve 1-2 mg/kg/gün prednizon ile genellikle dramatik bir düzelleme olur. Bu tedavinin GIS şikayetlerini belirgin olarak azalttığı, ancak nüksleri önlemediği bildirilmiştir (6). Şiddetli karin ağrısı ve GIS kanaması olan 10 hastamızda prednizolon kullanılmış olup olguların tümünde şikayetler düzelmış, hiçbir olguda nüks ve ciddi komplikasyonlar ortaya çıkmamıştır.

Gastrointestinal bulgular olsun ya da olmasın tüm hastalarda GGK varlığı araştırılmalıdır (1). Tüm olgulara bakıldığından gaitada gizli kan oranı %33 olarak bulundu. Gastrointestinal kanamanın süresine ve derecesine bağlı olarak değişik derecelerde anemi ortaya çıkabilir. Abdominal semptomları olan hastaların %80’inde GIS kanamasına bağlı anemi görülebilir ve hemoglobin düzeyleri 10 gr/dl’nin altına düşebilir (6). Olgularımız içinde GIS kanaması olanların %20’sinde yaşına göre hafif bir anemi saptandı.

Gastrointestinal tutulumu olanlarda lökositoz, trombositoz ve CRP yüksekliğinin daha sık olduğu bildirilmiştir. Bu hastalarda IgA düzeylerini GIS tutulumu olmayanlardan yüksek olduğu saptanmıştır. Bu bulgu, HSP’nin IgA

ile düzenlenen otoimmün bir hipersensitivite reaksiyonu ve bu hastalıktaki IgA’nın da kısmen barsak kaynaklı olduğunu göstermesi açısından önemlidir (6). Çalışmamızda GIS tutulumu olan ve olmayan tüm olgularda, GIS tutulumu hafif ve ağır olan olgularda hastalığın şiddetini gösteren klinik skor ile hemogram, lökosit, trombosit, ESH, CRP, C3 ve IgA arasında korelasyon saptanmadı. Gastrointestinal sistem tutulumu olan hastalarda ortalama lökosit, ESH, CRP, C3 ve IgA değerleri olmayanlara göre yüksek olmakla beraber istatistiksel açıdan anlamlı bir fark bulunmadı. GIS tutulumu ağır olan olguların lökosit, ESH, CRP, C3 ve IgA değerleri hafif olanlarından yüksek bulunmuş olup fark istatistiksel olarak anlamlı değildi. Ancak trombosit değerleri ağır GIS tutulmuş hastalarda hafif olgulara göre istatistiksel açıdan anlamlı düzeyde yüksek idi. Saulsbury ve ark. (13) HSP’li hastaların %67’sinde trombositoz saptamışlar ve abdominal ağrı ile GIS kanaması olanlarda bu bulgunun istatistiksel olarak anlamlı olduğunu bulmuşlardır.

Sonuç olarak çalışmamızda çocukluk çağında HSP’ye spesifik bir laboratuvar bulgusu ve hastalığın şiddeti ile laboratuvar bulguları arasında bir korelasyon olmadığı, GIS tutulumu ile diğer tutulular ve trombosit değerleri dışında GIS tutulumanın şiddeti ile laboratuvar verileri arasında anlamlı bir fark olmadığı saptanmıştır. Bu veriler, HSP’li hastalarda ve GIS tutulumu olanlarda laboratuvar testlerinin hastalığın akut ve sistemik özelliklerini yansıtma birlikte hastalığın tanısında kullanılabilecek, organ tutuluları ve bu tutuluların şiddeti gösterecek spesifik bir laboratuvar bulgusunun olmadığını göstermektedir. Ayrıca, özellikle şiddetli GIS bulguları olan hastalarda prednizolon kullanımının komplikasyon gelişimiini önlediği, hastaların şikayetlerinin düzeltmesini sağladığı ve bu tutulumda прогнозun çok iyi olduğu sonucuna varılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Kasapçopur Ö, Ariso N. Henoch-Schönlein purpurası. Türk Pediatri Arşivi 2002; 35: 122-129.
2. Arslan S, Saatçi Ü. Henoch-Schönlein purpurası. Katkı Pediatri Dergisi 1995; 2: 165-174.
3. Cassidy JT, Petty RE. Henoch-Schönlein purpura. Textbook of Pediatric Rheumatology. Tokyo: W.B. Saunders Company, 1995: s. 384-388.
4. Osaki F, De Angelin C, Feigh R, Mc Millan J, Warshaw J. Henoch-Schönlein purpura in principles and practice of pediatrics. 2nd edition. J. B. Lippincott Company, Philadelphia 1994; s. 264-266.
5. Fink CW. Vasculitis. Pediatr Clin North Am 1986; 33: 1203-1219.
6. Gülcen EM. Henoch-Schönlein purpuralı çocukların gastrointestinal sistem tutulumu. Hipokrat Dergisi 2002; 12: 368-372.
7. Clark WR, Kramer SA. Henoch-Schönlein purpura and the acute scrotum. J Pediatr Surg 1986; 21: 991-992.
8. Akalın F, Çalışkan S, Sever L, ve ark. Henoch-Schönlein purpuralı çocukların klinik bulgular ve akut faz reaktanları ilişkisi. İstanbul Çocuk Kliniği Dergisi 1993; 28: 106-111.
9. Goel KM. Disorders of bone and collagen. In: Campbell AGM, Mc Intosh N (Eds). Forfar and Arneil's Textbook of Pediatrics. London: ELBS, 1992: s. 1621-1691.
10. Aksu N, Akin M, Yavaşçan Ö, ve ark. Henoch-Schönlein sendromlu çocukların gastrointestinal sistemin endoskopî ve radyolojik yöntemlerle değerlendirilmesi. Türk Nefroloji ve Transplantasyon Dergisi 2001; 10: 98-102.

11. Allen DM, Diamond LK, Howell DA. Anaphylactoid purpura in children (Schönlein-Henoch Syndrome). *J Dis Child* 1960; 99: 147-168.
12. Ayoub EM, Hoyer J. Anaphylactoid purpura: Streptococcal antibody titers and b1C-globulin levels. *J Pediatr* 1969; 75: 193-201.
13. Saulsbury FT, Kesler RW. Thrombocytosis in Henoch-Schönlein purpura. *Clin Pediatr* 1983; 22: 185-187.
14. Golitz LE. The vasculitides and their significance in the pediatric age group. *Dermatol Clin* 1986; 4: 117-125.
15. Roberts KB (Ed). Henoch-Schönlein Syndrome. In: *Manual of Clinical Problems in Pediatrics*. Toronto: Little, Brown and Company, 1988; s. 328-331.
16. Athreya BH. Vasculitis in Children. *Pediatr Clin North Am* 1995; 42: 1239-1261.
17. Mat MC, Yurdakul S. Vaskülitler. Tüzuhi Y, Kotoğyan A, Aydemir EH, Baransu O. *Dermatoloji*. İstanbul: Nobel Tip Kitabevleri, 1994: s. 378-392.
18. Makker SP. Glomerular Diseases. In: Kher KK, Makker SP (Eds). *Clinical Pediatric Nephrology*. Singapore: McGraw-Hill International Editions, 1992: s. 175-276.
19. Gary ME, Mazzara JT, Holfelder L. The Schönlein-Henoch syndrome. Report of two patients with recurrent impairment of renal function. *Ann Intern Med* 1970; 72: 229-234.
20. Jones NF, Creamer B, Gimlette TM. Hypoproteinemia in anaphylactoid purpura. *Br Med J* 1966; 2: 1166-1168.
21. İşlek I, Dilber C, Kalayci AG, Albayrak D, Gürses N. Henoch-Schönlein vaskülit ve skrotal tutulum. *Türkiye Klinikleri Pediatri Dergisi* 1995; 4: 13-15.
22. Schaller JG. Vasculitic syndromes. In: Behrman RE, Nelson WE, Kliegman RM, Vaughan VC (Eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*. Philadelphia: WB Saunders Company, 1992; s. 627-632.
23. Farley TA, Gillespie S, Rasoulpour M, Tolentino N, Hadler JL, Hurwitz E. Epidemiology of a cluster of Henoch-Schönlein purpura. *Am J Dis Child* 1989; 143: 798-803.
24. Zengin G, Lenk N, Artüz F, Sönmezler S, Allı N. Henoch-Schönlein purpurası. *Klinik Dermatoloji Dergisi* 1994; 4: 91-93.
25. Garcia-Fuentes M, Martin A, Chantler C, Williams DG. Serum complement components in Henoch-Schönlein purpura. *Arch Dis Child* 1978; 53: 417-419.
26. Casanueva B, Rodriguez-Valverde V, Merino J, Arias M, Garcia-Fuentes M.. Increased IgA-producing cells in the blood of patients with active Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1983; 26: 854-860.
27. Rosenblum N, Winter HS. Steroid effects on the course of abdominal pain in children with Henoch-Schönlein purpura. *Pediatrics* 1987; 79: 1018-1021.