

ANAFLAKTOİD PURPURALI 106 ÇOCUĞUN İNCELENMESİ

Dr. Halûk YAVUZ*, İnt. Dr. Orhan ÇELİK**, Dr. Hasan KOÇ*, Dr. Ahmet ÖZEL*,

Dr. Ümran ÇALIŞKAN*, Dr. Dursun ODABAŞ*, Dr. İbrahim ERKUL*

* S.Ü.T.F. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı, **S.Ü.T.F. VI. Sınıf Öğrencisi.

ÖZET

1983-1990 yılları arasında anaflaktoid purpura teşhisi konulan 106 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Hastalığın en çok 5-14 yaşları arasında görüldüğü, cinsiyet ayrımının olmadığı gözlemlendi. Başta solunum yolları enfeksiyonu olmak üzere, hastaların %38 inde predispozan faktörler tesbit edildi. Hastaneye başlıca getiriliş sebepleri döküntü ile karın ve ekstremitelerde ağrıydı. Hastaların %100 ünde derinin, %65 inde gastrointestinal sistemin, %42 sinde böbrekler ve ekstremitelerin etkilendiği tesbit edildi. Deri belirtileri kendisini daha çok alt ekstremitelerde ve kalçalarda olmak üzere purpura ve peteşi şeklinde gösterdi. Gastrointestinal tutulumu olanların %38 inde kanama bulunurken, bir hastada pankreatit olduğu anlaşıldı. Hastalık vakalarının %15 inde nüks gösterdi. Sedimantasyon ve protrombin zamanında uzama, CRP in pozitifleşmesi, ASO nun yükselmesi önemli laboratuvar anormallikleriydi. Bir hastada steroid tedavisi sırasında ileum perforasyonu geliştiği dikkati çekti:

Anahtar Kelime: Anaflaktoid Purpura

SUMMARY

A Report of 106 Children with Anaphylactoid Purpura

In this retrospective investigation, 106 children diagnosed as anaphylactoid purpura between 1983-1990 were evaluated. The disease was mostly encountered 5-14 years old. There was no sex predilection. 38% of the patients had predisposing factors and most of them were respiratory tract infections. The important symptoms were cutaneous manifestations, abdominal pain, limb pain consecutively. Skin (100%), gastrointestinal system (65%), kidneys and musculoskeletal system (42%) were mainly affected. The leading cutaneous manifestations were purpuras and petechias. 38% of the patients with gastrointestinal manifestations had hemorrhage. One patient was diagnosed as pancreatitis. The percent of the recurrences was 15%. The noticeable laboratory abnormalities were the increasing of erythrocyte sedimentation rate, the elongation of prothrombin time, CRP and ASO positivity. Ileum perforation was developed during corticosteroid therapy in a case.

Key Word: Anaphylactoid Purpura.

GİRİŞ

Anaflaktoid purpura (AP) veya Henoch-Schönlein purpurası çocukluk çağında sık görülen bir vaskülitir. AP; oluşumunda komplemanın da kullanıldığı, dolaşımda bulunan ve IgA ihtiva eden immün komplekslere bağlı olarak meydana gelen bir hastalıktır. (1, 2).

Bu komplekslerin küçük arter, arteriol ve postkapiller venüllerde yaptığı, histolojik açıdan lökositoklastik vaskülit olarak tarif edilen değişmeler sonucu hastalık tablosu gelişir (3, 4). AP damar bulunan her organı etkileyebilirse de bilhassa cilt, eklem, gastrointestinal sistem (GIS) ve böbrek belirtileri ile kendini gösterir.

Bu yazıda hastanemizde AP teşhisi konulan hastalarla ilgili bilgiler takdim edilmekte ve hastalık çeşitli yönleri ile gözden geçirilmektedir.

MATERYAL VE METOD

Bu araştırmada Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Eğitim ve Araştırma Hastanesine 1983 ile 1990 yılının 4. ayı arasında gelen 106 hasta retrospektif olarak incelenmiştir. AP teşhisi hastalığın cilt döküntülerinin görülmesi ve diğer sistemik bulguların varlığı ile konulmuştur. Hastada diğer belirti ve bulgular olmasa bile tipik cilt bulguları mevcutsa bu da teşhis için yeterli kabul edilmiştir. Döküntüleri olan fakat diğer özellikleri ile AP teşhisi şüpheli olan hastalar araştırmaya alınmamıştır.

Hikayede eklem ağrısı veya şişliğinin olması veyahut muayenede artrit bulgularının bulunması artrit teşhisi için yeterli sayılmıştır. Ekstremitelerde ağrısı şeklindeki ifadeler artrit olarak kabul edilmemiştir.

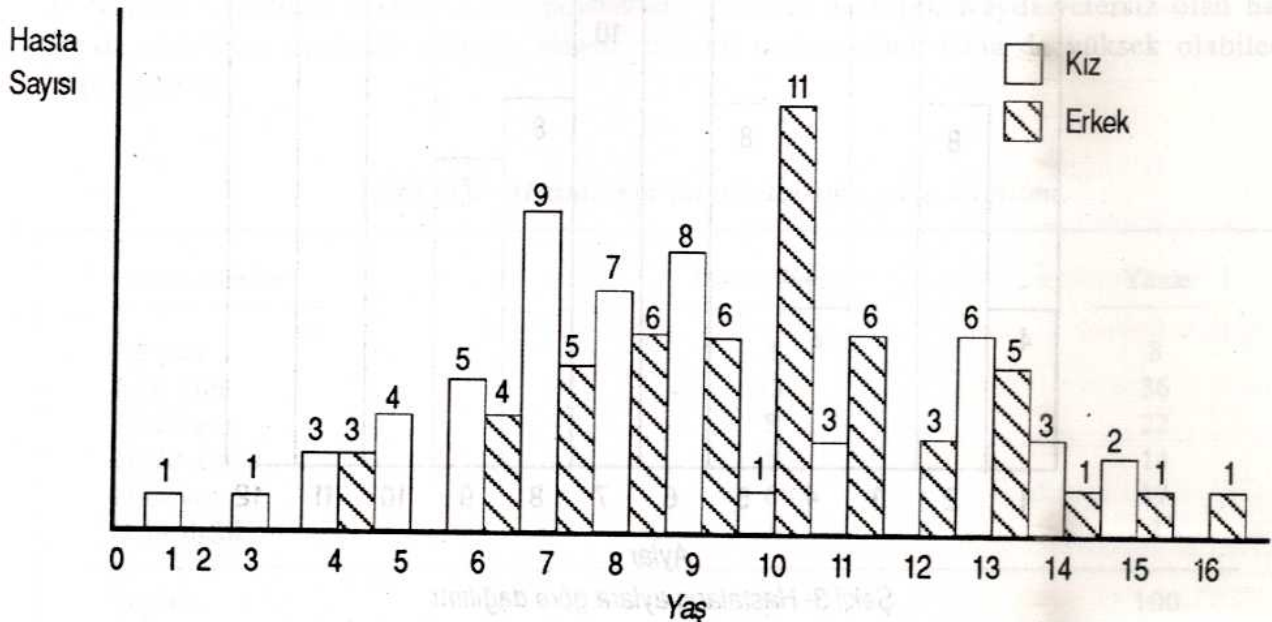
GIS tutulumu için karın ağrısı, bulantı, kusma veya kanama olması ölçü olarak alınmıştır.

Hematüri ve/veya proteinüri olması böbreklerin etkilendiğini gösteren işaretler olarak değerlendirilmiştir (5,6). Trombositler periferik yayma yapılarak incelendiği için yaymadaki trombosit kümelerinde 5'ten az trombosit görülmesi trombositopeni olarak düşünülmüş (7) diğer laboratuvar testleri (Beyaz küre sayısı, sedimentasyon, antistreptolizin-O, C-reaktif protein, romatoid faktör, kanama, protrombin ve pıhtılaşma zamanları) incelenirken normal değerlerle karşılaştırılmıştır (5, 8).

BULGULAR

Cinsiyet ve Yaş:

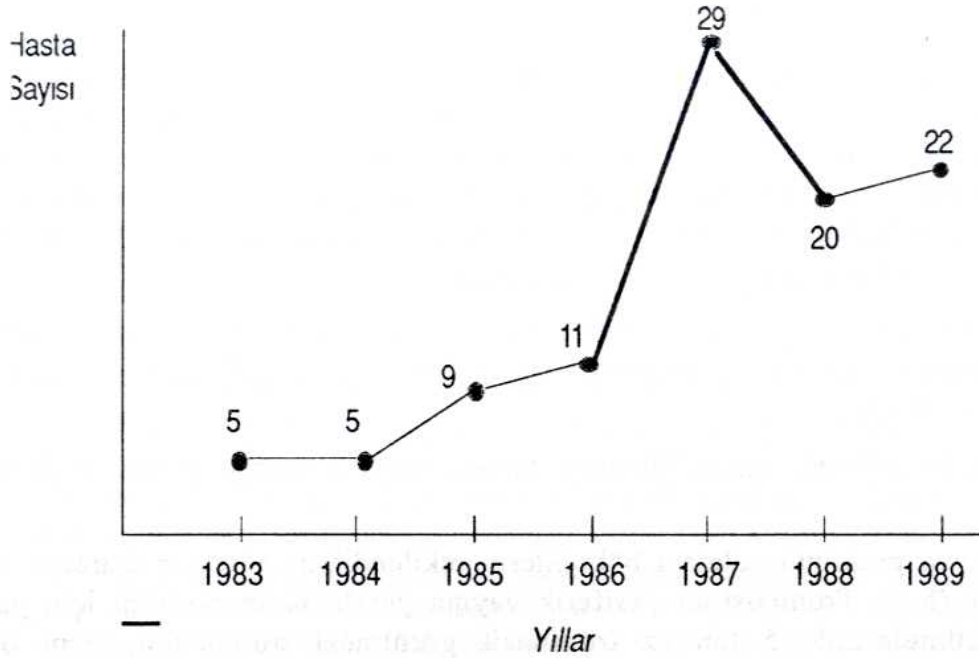
Hastaların 53 ünün kız, 53 ünün erkek olduğu tesbit edildi. En küçük hastanın 1, en büyük hastanın 16 yaşında olduğu öğrenildi. Hastalık küçük yaşlarda kızlarda, büyük yaşlarda erkeklerde daha çok görülmektedir (Şekil 1).



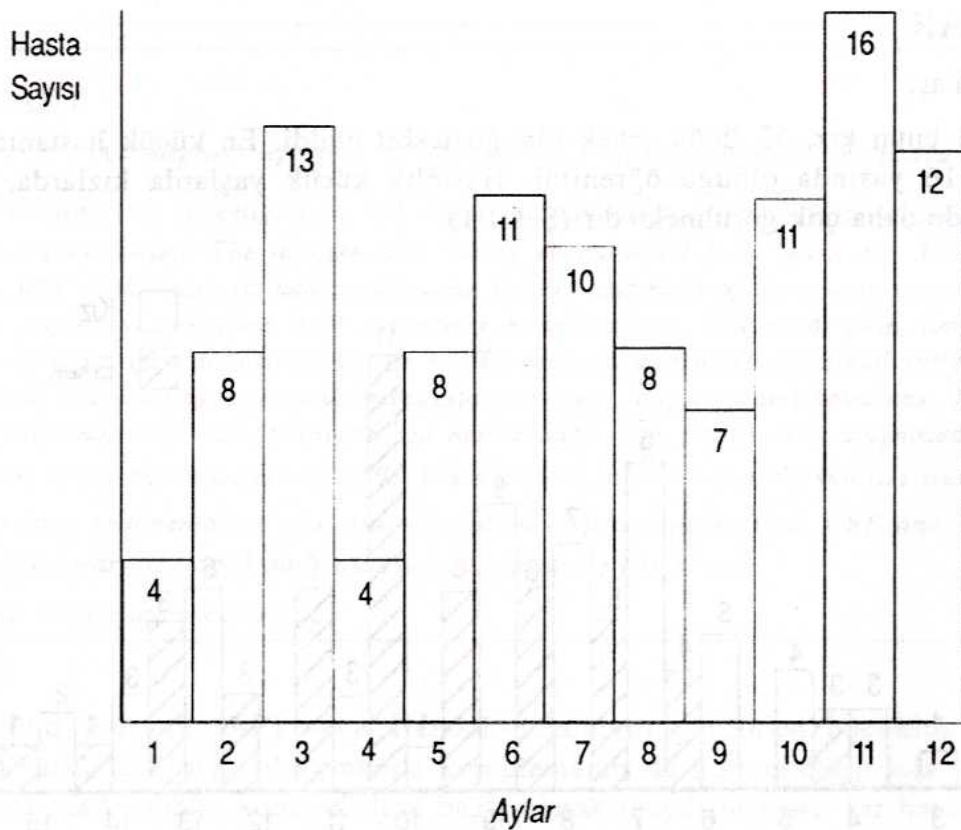
Şekil 1- Hastaların yaşa ve cinsiyete göre dağılımı (Bir hastanın yaşı öğrenilememiştir).

Zaman:

Son yıllarda getirilen hasta sayısı eski yıllara göre daha fazladır (Şekil 2). Sonbahar hastaların en çok görüldüğü mevsim olarak dikkati çekmektedir (Şekil 3).



Şekil 2- Hastaların yıllara göre dağılımı (1990'ın ilk 3 ayında 5 hasta görülmüştür).



Şekil 3- Hastaların aylara göre dağılımı.

Predispozan Faktörler:

AP nın etiyolojisinde oynadıkları roller kesin olarak belli olmamakla birlikte, bazı predispozan faktörlerin varlığı bilinmektedir. Arařtırmamızda 40 hastada (%38) bu faktörler tesbit edilmiştir. Bunları 4 gruba ayırmak mümkündür:

A- Enfeksiyon Hastalıkları: 36 hastada tesbit edilmiştir. Bunların da 31 ini solunum yolu enfeksiyonları teşkil etmektedir. Bu hastalar, enfeksiyon hastalığından sonra veya enfeksiyon hastalığı sırasında AP belirtileri göstermeye başlamıştır. Predispozan diđer enfeksiyon hastalıkları su çiçeđi, gastroenterit, kızıl, 2 hastada ise solunum yolu enfeksiyonu ile birlikte otit ve hepatit olarak öğrenildi.

B- İlaçlar: Bu grupta 6 hasta bulunmaktadır. Bunlardan birisi karbamazepin ve valproik asit kullanırken AP gelişmiştir. Diđer 5 hastanın 4 ünde solunum yolu enfeksiyonu sebebiyle penisilin, 1 inde aspirin kullanma hikayesi alınmıştır.

C- Böcek sokması: 2 hastada tesbit edilmiştir.

D- Travma: 1 hastada ağaçtan düřtükten 8 gün sonra belirtiler başlamıştır.

Latent Dönem:

Predispozan faktörle karşılaşma ve AP nın başlaması arasındaki süre (latent dönem) incelendiğinde řu bilgiler elde edilmiştir: 1 hasta epilepsi sebebiyle devamlı karbamazepin ve valproik asit kullanırken AP gelişmiştir. 3 hastada, 7-20 gün önce başlayan solunum yolu enfeksiyonu devam ederken hastalık başlamıştır. Diđer hastalardaki durum Tablo 1 de açıklanmıştır.

Getiriliř Şikayetleri:

Hastaların en önemli getiriliř sebebi döküntü olarak öğrenildi. Bunu karın ve ekstremitelerde ağrısı takip ediyordu (Tablo 2).

Sistemlerin Etkilenmesi:

AP çeřitli sistemleri etkileyen bir hastalıktır. Arařtırmamızda da bu durum kendisini göstermiştir. Metodumuza göre deri tutulumu hastaların %100 ünde, GIS tutulumu %65 inde, ekstremitelerde tutulumu %42 sinde, böbrek tutulumu %42 sinde tesbit edilmiştir (Tablo 3) (Lütfen "Sindirim Sistemi" ve "Böbrekler" kısmına bakınız). Kaydı yetersiz olan hastalar da eklenince sindirim sistemi, eklem, böbrek tutulumunun daha da yüksek olabileceđi düşünülebilir.

TABLO 1- Hastaların latent döneme göre dağılımı.

Latent Dönem	Hasta Sayısı	Yüzde
1-5 gün	3	8
6-10 gün	13	36
11-15 gün	8	22
16-20 gün	5	14
Daha uzun	6	17
Belli deđil	1	3
Toplam	36	100

Tablo-2: AP lı Hastalarda Getiriliş Şikayetlerinin Dağılımı*.

<u>BELİRTİ</u>	<u>SAYI</u>	<u>YÜZDE</u>
Döküntü (leke, kırmızılık, morarma olarak ifade edildi)	89	84
Karın ağrısı	46	43
Ekstremitte ağrısı (bazan basamama, yürüyememe olarak ifade edildi)	36	34
Ekstremitede şişlik	31	29
Bulantı, kusma	19	18
Kanlı gaita (melena, hematokezya)	16	15
Ateş	15	14
İştahsızlık	7	7
Başta şişlik	5	5
Kırmızı renkli idrar yapma	5	5
Öksürük	4	4
Halsizlik	3	3
Kaşıntı (döküntü olan yerde)	2	2
Karında şişlik	2	2
Boğaz ağrısı	2	2
Vücudunda şişlik	2	2

* Aynı hasta birden fazla şikayete başvurabiliyordu.

Tablo-3: Hastalığa Katılan Organ ve Sistemler (Hikaye, Muayene ve Laboratuvar Tetkiklerinin Değerlendirilmesiyle).

<u>Organ veya Sistem</u>	<u>Sayı</u>	<u>Yüzde</u>
Cilt	8	7
Cilt + böbrek	7	7
Cilt + böbrek + ekstremitte*	6	6
Cilt + böbrek + sindirim sistemi	17	16
Cilt + böbrek + sindirim sistemi + ekstremitte	11	10
Cilt + sindirim sistemi	16	15
Cilt + sindirim sistemi + ekstremitte	20	19
Cilt + ekstremitte	7	7
Kayı yetersiz	14	13
TOPLAM	106	100

* Ekstremitte şişlik, ağrı veya artrit olması.

Alıřılmamıř Bulgular:

Yukarıda belirtilen gruplar içinde olmak üzere, bazı hastalarda deęiřik bulgular tesbit edilmiřtir (Tablo 4).

Tablo-4: Deęiřik Bulgular

BULGU	SAYI
Üst solunum yolu enfeksiyon bulguları	26
Maksiller hassasiyet	1
Otitis media	1
Akcięerde raller	1
Bronkopnömoni	1
Herpes labialis	1
Asit ve anazarka tarzı ödem	1
Sırtta ve skrotumda ödem	2
Oksipital bölgede ödem	1
Periorbital ödem	3
Baş ağrısı	1
Burun kanaması	1
Pankreatit	1

Deri:

Hastalıęın en tipik bulguları deriye aittir. Bunların bařında hastalıęa ismini veren purpura gelmektedir. Öte yandan hastalarımızda oldukça deęiřik deri bulgularına rastlanmıřtır (Tablo 5). Deri bulgularının çoęunlukla alt ekstremite ve gluteada olduęu dikkati çekmiřtir. Döküntülerin görüldüęü yerler Tablo 6'da belirtilmiřtir.

Tablo-5: AP da Deri Bulguları*.

Deri Bulgusu	Sayı	Yüzde
Purpura (1 hastada veziküllerle birlikte)	37	35
Peteři	17	16
Purpura ve Peteři (1 hastada ekimozla birlikte)	14	13
Makül (1 hastada ekimozla birlikte)	7	6
Peteři ve ekimoz	6	6
Makül ve papül	3	3
Papül	2	2
Makül ve Peteři	2	2
Makül ve purpura	2	2
Büllöz	1	1
Kayı yetersiz	15	14
TOPLAM	106	100

* 6 hastada yukarıdaki bulgulara ilaveten eritem de görülmüřtür.

Tablo-6: Deri Bulgularının Vücutta Dağılımı.

Görüldüğü Bölge	Sayı	Yüzde
Alt ekstremitte + glutea*	27	25
Alt ekstremitte**	24	23
Alt ekstremitte + glutea + üst ekstremitte***	23	22
Alt ekstremitte + üst ekstremitte	18	17
Glutea	1	1
Bütün vücutta	2	2
Kaydı yetersiz****	11	10
TOPLAM	106	100

* 1 hastada ayrıca sırtta da vardı.

** 2 hastada karında, 1 hastada sırtta da görülmüştür.

*** 1 hastada ense ve yüzde, 1 hastada sırtta da vardı.

**** Bu grupta olan 1 hastada konjoktiva, penis ve yüzde peteşiler dikkati çekmiştir.

Sindirim Sistemi:

GİS hastalığın deriden sonra 2. sıklıkta etkilediği sistem olarak bulunmuştur (%65). Bu sistemin tutulumu çoğunlukla kendisini karın ağrısı şeklinde göstermektedir. Bazan da yine çoğunlukla karın ağrısı ile beraber olmak üzere kanamaya yol açmaktadır (Tablo 7). Kanama alt veya üst intestinal sisteme ait olabileceği gibi bazı hastalarda takip sırasında, hem alt hem de üst kısımda olan kanama belirtileri görülmüştür (Mesela önce melena sonra hemotokezya olması gibi). Muayene sırasında 4 hastada (2 si intestinal kanamalı) palpasyonla karın ağrılı bulundu.

Tablo-7: Hastalarda GİS Tutulumunun Şekli.

Belirti	Sayı	Yüzde
Karın ağrısı ve/veya kusma*	37	54
Hematokezya	13	19
Melena	5	7
Hematemez	4	6
Hematemez ve melena	4	6
Gaitada gizli kanın (+) olması	6	8
TOPLAM	69	100

* Bu grup içinde değerlendirilen 1 hastada, sırtta ve testiste ödem hikayesi ile birlikte amilaz yüksekliği tesbit edildi. Bu hasta pankreatit olarak kabul edildi.

Ekstremiteler:

Muayenede artrit durumu incelendiğinde; 3 hastada dirsek (hepsi de solda), 5 hastada el bileği (2 sinde çift taraflı, 2 sinde sağda), 12 hastada diz (5 inde iki taraflı, 4 ünde solda), 14 hastada ise ayak bileğinin (7 si iki taraflı, 6 sı solda) etkilendiği bulunmuştur. Fizik muayenede artrit tesbit edilen hasta sayısı 22 dir. Bu hastaların 12 sinde aynı anda farklı

eklemlerin etkilendiği tesbit edilmiştir.

Ayrıca 8 hastada ayakta (5 i iki taraflı), 2 hastada elde şişlik tesbit edildi. El ve ayakta şişlik olan toplam hasta sayısı 9 du. (1 hastada hem elde hem de ayakta şişlik vardı).

Bundan başka 5 hastada (2 si çift taraflı) pretibial ödem, 1 hastada sağ kolda şişlik ve ısı artışı, 1 hastada hem alt hem de üst ekstremitelerde ödem tesbit edildi. Hastalardan 3 ü ise 2 si bacaklarda olmak üzere alt ekstremitelerde ağrı ve hassasiyet olduğunu belirtiyordu.

Böbrekler:

Araştırmamızda böbreklerin ekstremitelere ile eşit sıklıkta etkilendiği tesbit edilmiştir. Böbrekleri etkilenen 14 hastada hematüri, 15 hastada proteinüri, 16 hastada ise hematüri ve proteinüri bulunmuştur.

Başlangıç Belirtileri:

AP lı hastaların bir kısmı tipik deri belirtileri ile getirilirken, bir kısmında önce diğer sistemlere ait belirtiler görülmekte, deriye ait olanlar sonradan çıkmaktadır (Tablo 8).

Tablo-8: Başlangıç Belirtilerine Göre Hastaların Dağılımı.

Başlangıç Belirtilerinin Ait Olduğu Sistem	Sayı	Yüzde
Cilt	34	32
Cilt ve diğer sistemler	30	28
Sindirim	16	15
Eklem	10	10
Diğer (bacak ağrısı, ödem, skrotumda şişlik)	4	4
Belli değil	12	11
TOPLAM	106	100

Başlangıç belirtisinin döküntü olmadığı hastalarda, deri belirtileri başlayana kadar geçen süre incelendiğinde, Tablo 9'daki sonuçlar bulunmuştur.

Tablo-9: Atipik Başlangıçlı Hastalarda, Döküntüler Başlayana Kadar Geçen Süre.

Süre	HASTA SAYISI		
	Eklem	Gis	Ödem
1-3 gün	2	5	2
4-7 gün	4	2	-
8-14 gün	1	1	-
Daha uzun	1*	2**	-

* 3 hafta, ** En uzun süre 1 ay.

Nüks:

16 hastada (%15) hastalığın nüks ettiği öğrenildi. Bu hastalardan 3 ünde nüks sayısı bir'den fazlaydı. İlk hastalıktan sonra nüksün en erken ortaya çıktığı süre 16 gün, en geç ortaya çıkış zamanı ise 5-7 yıl olarak ifade edilmiştir. Nükslerin...

görülenlerde deriye ek olarak tutulan sistemler, Tablo 10 ve 11 de görülmektedir.

<u>Süre</u>	<u>Sayı</u>
İlk 1 ay	3
2-6 ay	3
7-12 ay	4
Daha uzun	3
Belli değil	3
TOPLAM	16

<u>Etkilenen Sistem</u>	<u>Sayı</u>
GIS	6
GIS + eklem	3
GIS + böbrek	2
Eklem + böbrek	1
Böbrek	4
Eklem	-
TOPLAM	16

Laboratuvar Tetkikleri:

Yapılan laboratuvar tetkiklerinin özetlenmiş sonuçları Tablo 12 de gösterilmiştir. Boğaz kültürü değerlendirilen 30 hastadan sadece 2 sinde, kültürde A grubu beta hemolitik streptokok ürettiği tesbit edildi. Trombositleri değerlendirilen hastaların 39 unda trombositlerin yeterli veya bol, 3 ünde ise yetersiz olduğu anlaşıldı.

<u>Tetkik</u>	<u>Normal</u>	<u>Yüzde</u>	<u>Yüksek veya uzun</u>	<u>Yüzde</u>
Beyaz küre sayısı*	61	76	11	14
Sedimantasyon	5	9	48	91
ASO	28	72	11	28
CRP	21	54	18	46
Romatoit faktör	18	100	-	-
Kanama zamanı	11	100	-	-
Pıhtılaşma zamanı	11	100	-	-
Protrombin zamanı	4	57	3	43

* 8 hastada sayı normalden düşük bulundu.

Hastaneye Yatırılma:

61 hasta hastaneye yatırılarak tedavi edilmiştir (%58). Hastaneye başlıca yatırma sebebi, GIS tutulumuydu (Tablo 13). Fakat ortalama olarak en uzun süre yatırılanlar böbrek tutulumu olanlardı.

Tablo-13: Hastaların Hastaneye Yatırılış Sebepleri ve Yatış Süreleri.

Yatırılış Sebebi	Sayı	Toplam kalış süresi (gün)	Ortalama kalış süresi (gün)
Sindirim sistemi tutulumu	37	268	7
Ekstremitte tutulumu	14	64	5
Böbrek tutulumu	3	30	10
Cilt tutulumu	2	18	9
Diğer (AP ya ekolarak otit, akciğer enfeksiyonu vs. olan)	5	26	5
TOPLAM	61	406	7

Cerrahi Komplikasyonlar:

Hastalardan 2 sinin hastanemize gelmeden önce apandisit düşünülerek ameliyat edildiği tesbit edildi. GIS kanaması sebebiyle yatırılan 1 hastada tedavinin 14 günü ileum perforasyonu gelişti. Bir başka hastada karında intussussepsiyona uyan kitle dikkatini çekti, fakat bu kendiliğinden düzeldi. Bir diğer hastanın ise 1 sene önce AP ye bağlı intussussepsiyon ameliyatı olduğu öğrenildi.

TARİŞMA

AP/aklaşık 1800'lerden beri bilinen bir vaskülitir (9). Fakat hastalığa sebep olan vasküli, IgA bulunduran immün komplekslerin başlattığı, daha sonra diğer immüoglobulinlerin kompleks oluşumu yaptıkları son 15-20 yıl içinde anlaşılmıştır (1). IgA aktive eden immün komplekslerin yaptığı depolanmalar, hastalığın en çok etkilediği sistemler olan deri, böbrek ve barsakta tesbit edilmiştir (10).

Bu hastalık esas olarak çocukluk yaş grubuna mahsus bir hastalık olmasına rağmen, bebeklik ve erişkin dönemi de dahil olmak üzere her yaşta görülebilir. 50 hastalık bir hasta serisinde çocuk/erişkin oranı 36/14 olarak bildirilmiştir (11). Erişkinlerde görüldüğü ortalama yaş 45'tir. Yabancı yayınlarda en çok görüldüğü yaş grubu 2-10 olarak belirtilmiş (3, 9), 4-5 yaşları ise en sık rastlandığı yaşlar olarak kaydedilmiştir (12). Biz ise hastalarımızın %94'ünün 4-13, %68'inin 6-11 yaşlarında olduğunu tesbit ettik. Yerli yayınlarda da en çok 7-12 yaşlarında rastlandığı belirtilmektedir (13-14). Bu durum ülkemizde hastalığın batı ülkelerine göre biraz daha büyük yaşta ortaya çıktığını göstermektedir. Hastalığın en sık görüldüğü dönemler yurdumuzda ilkökul yıllarına, batı ülkelerinde ise çocukların bakımevlerinde, ana okullarında olduğu zamanlara karşılık gelmektedir. Kısaca bu yaşlar çocukların kalabalık topluluklara karıştığı çağlar olarak ifade edilebilir. Bu durum bize hastalığın bulaşıcı bir özellik gösterdiğini yansıtmaktadır.

Erişkin döneminde ortaya çıkan AP'nin bir özelliği habis hastalıklarla beraber olabilmesidir. Lenfoma (15), akciğer kanseri (16), prostat kanseri (17), bunlardan bazıları olarak bildirilmiştir. Çocuklarda ise böyle bir durumun olduğunu bilmiyoruz.

Hastalık her iki cinste de görülebilir. Daha önceki yayınlarda erkek/kız oranı 1,4-2 olarak bildirilmiştir (9, 18). Hastalarımızda tesbit ettiğimiz 1 oranı, şimdiye kadar bildirilen en düşük oran olmaktadır. Ayrıca bölgemizde AP'nin kızlarda küçük yaşlarda, erkeklerde büyük yaşlarda daha sık görüldüğü de dikkati çekmektedir.

Hastanemize son üç yılda getirilen AP'li hasta sayısı daha önceki 4 yılın 2 mislinden fazladır. Bu fazlalık hastalığın sıklığındaki artıştan olabileceği gibi, hastanemize sevk edilen hastaların çoğalmasından da olabilir.

Bölgemizde hastalık en az kış aylarında görülmekte (%17), sonra giderek artarak sonbaharda zirveye ulaşmaktadır (%32). Bu husus diğer yayınlarda da yer almaktadır (12, 13). Sivas'ta ise AP'nin sonbaharda az, kışın daha fazla görüldüğü belirtilmiştir (14).

AP'nin etiolojisinde çeşitli faktörlerin rol oynadığı ileri sürülmüştür. Bunlar arasında mikroorganizmalar (A grubu beta hemolitik streptokok, çiçek aşısı, su çiçeği, kızamık, kızamıkçık, hepatit B, yersiniosis ve üst solunum yolu enfeksiyonu yapan ajanlar) sık belirtilen bir grubu teşkil etmektedir (12, 14, 18-20). Bazı yıllarda hasta sayısında artış görülmesi de bunu düşündürmektedir (21). Araştırmamızda predispozan faktör olarak en büyük grubu enfeksiyon hastalıklarının teşkil etmesi, 26 hastada üst solunum yolu enfeksiyonuna ait fizik muayene bulgularının olması, ASO bakılanların %28'inde testin yüksek bulunması da bunu telkin etmektedir. İlaçlar (aspirin, penisilin, eritromisin, kinin, kinidin), besin maddeleri (çukulata, süt, yumurta, fasulye, balık), böcek sokması, soğuk hastalığın etiolojisinde yer alabilecek diğer faktörler olarak ileri sürülmüştür (12, 18, 20, 22). Aspirin ve antibiyotik kullanan hastalarda esas sebebin enfeksiyon hastalığı mı, yoksa ilaç mı olduğunu anlamak mümkün değildir. AP'li hastalarda allerjik hastalıklara daha sık rastlanması da dikkati çekici bir husustur (12, 18): Valproik asit, karbamazepin gibi ilaçlar ve travma predispozan olabilecek faktörler olarak, elde ettiğimiz kaynaklarda belirtilmemiştir.

Araştırmamızda predispozan faktörün bulunduğu hastalarda latent dönem çoğunlukla 6-20 gün arasında bildirilmiştir. Bu süre enfeksiyon geçirmenin predispozan faktör olarak belirtildiği yayınlarda da 1-3 haftadır (3, 18).

Hastalığın teşhis koyduran bulgusu olan deri döküntülerinin, başta purpura olmak üzere çeşitli şekillerde olabileceği, Tablo 5 de görülmektedir. Hastaların %37'sinde patelerin tesbiti, döküntülerin veziküler olabilmesi daha önceden belirtilmemiş hususlardır. Büz döküntülerinden ise bahsedilmiştir (23). Döküntülerin en çok alt ve üst ekstremiteler, gluteada olması klasik bilgilere uymaktadır (3).

Hastalarımızda intestinal sistemin deriden sonra 2. sıklıkla (%65) etkilendiği tesbit edildi. Bu etkilenmenin kendisini sıklıkla kolik tarzındaki karın ağrısı ve bazan buna eşlik eden kusma ile belli ettiği, intestinal kanamanın da buna eklenebileceği bilinmektedir (9,11). Önceki yayınlarda intestinal tutulma için bildirilen en yüksek rakam %72 (13), en düşük %50 dir (3). Intestinal kanama için bildirilen oranlar da (%32-35) tesbit ettiğimiz rakama (%30) yakındır (11,13). AP daha çok duodenum ve jejunum olmak üzere bütün intestinal sistemi etkileyebilen bir hastalıktır (24). Bu yüzden hem üst, hem alt intestinal sistem kanamasına ait belirtilerin görülebilmesi, bu hastalığın bir özelliği olarak söylenebilir.

Fizik muayenede artrit tesbit edilen hastaların oranını %21 (22/106) olarak bulduk. Kaydı yetersiz olan veya getirilmeden önce artriti geçmiş olan hastalar da eklenince eklem tutulumunun daha yüksek olacağı tahmin edilebilir. Önceden artrit için %66 (9), %27 (13) gibi değişik rakamlar bildirilmiştir. Araştırmamızda sıklık sırasıyla ayak bileği, diz, el

bileđi ve dirseđin etkilendiđi ortaya çıktı. Silber (12) de en çok ayak bileđi ve dizin etkilendiđini belirtmiřtir.

AP da böbreklerin etkilenmesi, hastalıđın en sık görülen komplikasyonu olan, kronik böbrek yetmezliđine yol aabileceđi için önem tařımaktadır. Hastalarımızın yaklařık %42'sinde böbrek tutulumunun olduđu tesbit edildi. Diđer yazarlarca bu oran %26-50 arasında bildirilmiřtir (9,18). Fakat hastalar aralıklarla incelenirse bu oranın %80'e ulařabileceđi bilinmektedir (3). Bu hastaların %6-36'sında ise kronik böbrek yetmezliđi geliřmektedir (12).

AP nın, teřhisi güçleřtiren, gereksiz iřlemlere (ameliyat v.s. gibi) yol aan bir özelliđi de, tipik cilt döküntülerinin diđer belirtilerden daha sonra ortaya ıkabilmesidir. Biz hastalarımızın %29 kadarında bu durumu tesbit ettik (Tablo 8). 2 hastamızın bu yüzden gereksiz yere ameliyat edildiđini, 1 hastamızın da uzun süre romatizmal hastalık düşünülerek tedavi edildiđini biliyoruz. Bilalođlu (18) incelediđi 131 hastanın 27'sine bařlangıta apandisit, romatizmal ateř, meningokoksemi, eritema nodosum, kızamık, anji-onörotik ödem, ila allerjisi, papüler ürtiker, akut mastoidit teřhisi konulduđunu belirtmiřtir. Bazı yazarlar da intestinal belirtilerin, vakaların 1/5 inde deri belirtilerinden önce görüldüđünü kaydetmiřlerdir (3). Bu oran arařtırmamızda %15, eklem belirtileri için %10 olarak tesbit edildi. Hastalık alıřılmamıř řekilde bařlarsa deri belirtileri ekseri 1 hafta içinde ortaya ıkmaktadır (Tablo 9). Biz böbrek tutulumu için benzer durumu tesbit edemedik. İlgili literatürde de buna dair bir kayıt bulamadık. Bunun sebebi böbrek tutulumunun çođunlukla laboratuvar alıřmaları ile tesbit edilebilecek seviyede olması olabilir.

Bazı hastalarda birden fazla olmak üzere, hastaların %15 inde nüks görülmesi, bunun daha ço intestinal tutulumu olanlarda ve ilk 1 sene içinde olması, hastalıđın nüksle ilgili özelliklerini yansıtmaktadır. Bir bařka kaynakta nüks oranı %18 olarak belirtilmiřtir (18). Muhtemelen en fazla nüks, 30 yıl içinde 85 kere nüks görülen bir hastada olmuřtur (15).

Arařtırmamızda en sık görülen laboratuvar testleri ile ilgili anormallik, eritrosit sedimentasyon hızındaki artıřdır. Bu artıř diđer birçok hastalıkta da görüldüđu için teřhis koydurucu olarak deđil, hastalıđın aktivitesini gösterici olarak faydalı olabilir. Sedimentasyon hızındaki artıř diđer kaynaklarda da belirtilmiřtir (3,9,12). Fakat bakılan hastaların %48'inde yüksek bulunan CRP ile ilgili herhangi bir bilgi, elde ettiđimiz literatürde yer almamaktadır. Hastalarımızın önemli bir kısmında ASO'nun yüksek bulunması, diđer yayımlarla da teyid edilebilecek bir sonutur (13,14). Fakat bazı kaynaklar buna sađlıklı insanlarda da rastlanabileceđini, bu bakımdan önemli olmadıđını belirtmektedir (3,12).

AP da kanama ve pıhtılařma testlerinin normal olduđu ifade edilmiřtir (3,9). Bizim, protrombin zamanını, bakılan hastaların % 43'ünde uzamıř bulmamız bu bilgiye aykırıdır. Fakat bu tetkikin yapıldıđı hasta sayısının az olması sađlıklı yorum için engel olarak düşünülebilir. Ancak protrombin zamanında uzama ve hemorajik komplikasyonların belirtildiđi bir yayında, vit K tedavisinin faydalı olduđu kaydedilmiřtir (25).

Hastalarımızda trombositler periferik yayma ile deđerlendirildiđi için sayıları hakkında kesin bir ifadede bulunmak dođru olmaz. Bir yayında trombosit sayısının normal olduđu kaydedilmesine rađmen (3), bir bařkasında hastaların %67'sinde trombositoz olduđu, bunun karın ađrısı ve intestinal kanama ile iliřki gösterdiđi ifade edilmiřtir (26).

AP nın bařlıca cerrahi komplikasyonları intussussepsiyon, barsak perforasyonu, barsakta infarkt olması ve ařırı kanamadır (27, 29). Biz hastalarımızın %2'sinde hastalıđın gerekten cerrahi müdahale gerektiren komplikasyonlarına rastladık (Bir hastada perforas-

yon, bir diđerinde intussusepsiyon). Bir başka seride bu oran hepsi de intussusepsiyon olmak üzere %6 olarak bildirilmiřtir (11). Fakat döküntüden önce karın ağrısı olan birçok hastanın akut karın teřhisi ile ameliyat edildiđi bilinmektedir. Bilalođlu'nun (18) 131 vakalık serisinde apandisit ameliyatı yapılan 2 hasta, bizim serimizde de 2 hasta buna örnektir. Aynı belirtileri gösteren ve ameliyatı gereken hastaları, gerekmeyenlerden ayırmak çok güç olabilir. Bu durumda hastanın yakın takibi ve bazı tetkikler (IgA tayini, baryumlu veya ultrasonografik ince barsak tetkiki) lüzumsuz ameliyatları önleyecektir (3,24,30,31).

Aslında bir vaskülit olan bu hastalığın çeřitli organları etkileyebilmesi řařırtıcı deđildir. Fakat niçin bazı bölgeleri daha çok etkilediđini bilmiyoruz. AP'nın az rastlanan organ tutulumları arařtırmamızda da görölmektedir. Bunlardan pankreatit (32), bař ağrısı gibi sinir sistemine ait belirtiler (33), akciđerlerini etkilenmesi (20), burun kanaması (34) önceden bildirilmiřtir. Skrotumda, kafatasında, periorbital bölgede, sırtta, el ve ayaklarda ödem ise daha sık rastlanan ve 3 yařından küçüklerde göröldüđu belirtilen bulgulardır (3,9). Fakat biz ödem olan hastalarımızın hepsinin de 6 yař ve üstünde olduđunu tesbit ettik. AP da görölen ödemin protein kaybettirici enteropati yüzünden olabileceđi kaydedilmesine rađmen (35), lokalize olan bu ödemi vaskülite bađlamak daha dođru olabilir.

KAYNAKLAR

1. Kauffman RH, Herrmann WA, Meyer CJLM, Daha MR, Van Es LA. Circulating IgA-Immune complexes in Henoch-Schönlein purpura. *Am J Med* 1980; 69: 859-865.
2. Musumeci S, Sciotto A, Rosalba A, Volti SL, Mollica F. Lymphocyte subpopulations in anaphylactoid purpura. *Arch Dis Child* 1980; 55: 541-543.
3. Van Es LA, Kauffmann RH, Valentijn RM. Henoch-Schönlein purpura. In: Holliday MA, Barratt TM, Vernier RL, eds. *Pediatric nephrology*. Baltimore: Williams Wilkins, 1987; 492-498.
4. Dađlı E, Tınaztepe K, Tınaztepe B. Çocukluk çađında lökositoklastik vaskülitis. *Çocuk Sađlığı ve Hastalıkları Dergisi* 1987; 30: 1-15.
5. Mabry OC. Reference ranges for laboratory tests. In: Behrman RE, Vaughan VC, Nelson WE, eds. *Nelson textbook of pediatrics*. Philadelphia: WB Saunders 1987: 1535-1558.
6. Avery ME, Mandell J, Harmon W, Simmons C, Firzst LR. Approach to proteinuria In: Avery ME, First LR, eds. *Pediatric medicine*, Baltimore: Williams Wilkins, 1989: 625-629.
7. Dilmen U, Dereli O. Acil durumlarda laboratuvar incelemeleri. *Katkı* 1984; 5: 1314~1320.
8. Lubin BII. Reference values in infancy and childhood. In: Nathan DG, Oski FA, eds. *Hematology of infancy and childhood*. Philadelphia: WB Saunders, 1987; 1688.
9. Schaller JG, Wedgwood RJ. Schönlein-Henoch vasculitis. In: Behrman RE, Vaughan VC, Nelson WE, eds. *Nelson textbook of pediatrics*. Philadelphia: WB Saunders 1987: 527-528
10. Stevenson JA, Leong LA, Cohen AII, Bonder WA. Henoch-Schönlein purpura. Simultaneous demonstration of IgA deposits in involved skin, intestine, and kidney. *Arch Pathol Lab Med* 1982; 106: 192-195.
11. Lindenauer SM, Tank ES. Surgical aspects of Henoch-Schönlein's purpura. *Surgery* 1966; 59: 982-987.
12. Silber DL. Henoch-Schönlein syndrome. *Pediatr Clin N Amer* 1972; 19: 1061~1070.
13. Düşünsel R, Hasanođlu E, Üstünbař IIB. Çocuklukta anafloktoid purpura. (Henoch Schönlein sendromu) (79 vakalık bir çalıřma). Yayınlayanlar: Tümay SB, Cenani A, Yalçın E. XXIV. Türk Pediatri Kongresi Kitabı. İstanbul: Türk Pediatri Kurumu, 1985; 433~438.

14. Gültekin A, Oğuz A, Gökalp A. 1977-1985 yılları arasında polikliniğimize başvuran Henoch-Schönlein sendromlu olguların değerlendirilmesi. C. Ü. Tıp Fak. Dergisi 1986; 8: 19-24.
15. Vesole DH. Diffuse large-cell lymphoma in an adult with Schönlein-Henoch purpura. Arch Intern Med 1987; 147: 2026-2027.
16. Mitchell DM, Hoffbrand BI. Relapse of Henoch-Schönlein disease associated with lung carcinoma. J R Soc Med 1979; 72: 614.
17. Garcias VA, Herr HW. Henoch-Schönlein purpura associated with cancer of prostate. Urology 1982; XIX: 155-158.
18. Bilaloğlu N. Schönlein-Henoch syndrome. A report of 131 children. Clin Pediatr 1963; 2: 541-544.
19. Maggiore G, Martini A, Grifeo S, Giacomo CD, Scotta MS. Hepatitis B virus infection and Schönlein-Henoch purpura. Am J Dis Child 1984; 138: 681-682.
20. Heng MCY. Henoch-Schönlein purpura. Br J Dermatol 1985; 112: 235-240.
21. 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.
22. Robinson BWS. Henoch-Schönlein purpura due to food sensitivity. Br Med J 1977; I: 510-511.
23. Wintrobe MM, Lee GR, Boggs DR, Bithell TC, Athens JW, Foerster J. Clinical hematology. Philadelphia: Lea Febiger, 1974; 1136-1142.
24. Glasier CM, Siegel MJ, Mc Alister WH, Shackelford GD. Henoch-Schönlein syndrome in children: Gastrointestinal manifestations. AJR 1981; 136: 1081-1085.
25. Clark JH, Fitzgerald JF. Hemorrhagic complications of Henoch-Schönlein syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1985; 4: 311-315.
26. Saulsbury FT, Kesler RW. Thrombocytosis in Henoch-Schönlein purpura. Clin Pediatr 1983; 22: 185-187.
27. Frontanilla LAM, Haase GM, Ernster JA, Bailey WmC. Surgical complications in Henoch-Schönlein purpura. J Pediatr Surg. 1984; 19: 434-436.
28. Smith IJ, Krupski WC. Spontaneous intestinal perforation in Schönlein Henoch purpura. South Med. J 1980; 73:603-606.
29. Weber TR, Grosfeld JL, Bergstein J, Fitzgerald J. Massive gastric hemorrhage: An unusual complication of Henoch-Schönlein purpura. J Pediatr Surg 1983; 18: 576-578.
30. Grossman H, Berdon WE, Baker DH. Abdominal pain in Schönlein-Henoch syndrome. Am J Dis Child 1964; 108: 67-72.
31. Byrn JR, Fitzgerald JF, Northway JD, Anand SK, Scott JR. Unusual manifestations of Henoch-Schönlein syndrome. Am J Dis Child 1976; 130: 1335-1337.
32. Gamer JAMcV. Acute pancreatitis as a complication of anaphylactoid (Henoch-Schönlein) purpura. Arch Dis Child 1977; 52: 971-972.
33. Belman AL, Leicher CR, Moshe SL, Mezey AP. Neurologic manifestations of Schönlein-Henoch purpura: Report of three cases and review of the literature. Pediatrics 1985; 75: 687-692.
34. Doyle T, Mullany J. The radiological features of Henoch-Schönlein purpura in the gastrointestinal tract. Australas Radiol 1986; 30: 313-316.
35. Jones NF, Creamer B, Gimlette TMD. Hypoproteinaemia in anaphylactoid purpura. Br Med J 1966; 2: 1166-1168.