

Erişkinlerde Henoch-Schönlein purpurasının klinik özellikleri ve takip sonuçları*

Henoch-Schönlein purpura in adults: clinical features and outcome

Bengü Nisa AKAY¹, Ezgi ÜNLÜ¹, Hatice ŞANLI¹, Aynur AKYOL¹

¹ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
Department of Dermatology, Faculty of Medicine, Ankara University, Ankara, Turkey

* Bu makale 14 Kasım 2009 tarihinde XIX. A Lütfü Tat Sempozyumunda serbest bildiri olarak sunulmuştur.

ÖZET

Giriş: Henoch-Schönlein purpurası (HSP), damar duvarında IgA yapısındaki immün komplekslerin depolanması ile karakterize, sıklıkla çocukluk ça-ğında ortaya çıkan küçük damar vaskülitidir. Bu çalışmada, HSP tanısı alan erişkinlerde etyolojik faktörler, demografik özellikler, klinik seyir ve olguların tedaviye yanıtlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2003-Ocak 2008 tarihleri arasında HSP tanısı konulan 16 erişkin olguda retrospektif olarak hastalık süresi, eşlik eden semptomlar, klinik bulgular, ilaç ve infeksiyon hikayesi, etyolojiye yönelik ayrıntılı laboratuvar tetkikleri ve radyolojik incelemeler, tedaviye yanıt ve rekürrens değerlendirildi.

Bulgular: HSP tanısı alan 16 erişkin olguda kadın erkek oranı 7/9 olup, yaş aralığı ortalaması 53.38 ± 14.43 yıl olarak bulundu. Peteşi ve palpabl purpura tarzı lezyonlar en sık alt ekstremiteler olmak üzere (%100), 10 (%62.5) olguda üst ekstremiteler, 7 (%43.8) olguda gövdede lokalizeydi. Eklem tutulumu 4 (%25) olguda, gastrointestinal sistem tutulumu 5 (%31.3) olguda mevcuttu. Etiyolojiye yönelik yapılan incelemelerde 11 (%68.8) olguda eşlik eden

ABSTRACT

Objective: Henoch-Schönlein purpura (HSP) is a leukocytoclastic vasculitis involving small vessels with the deposition of immune complexes containing IgA, and it primarily affects children. We aimed to analyze the etiologic factors, demographic features, clinical course, outcome, and response to treatment in adults with the diagnosis of HSP.

Materials and Methods: Between January 2003 and January 2008, 16 adult patients with HSP were evaluated retrospectively. We assessed duration of the disease, presence of associated symptoms, clinical findings, drug intake, response to treatment, recurrence rates, and extensive laboratory testing and radiologic evaluations in each patient to clarify a possible underlying etiology

Results: In a five-year period, 16 patients with HSP (7 female, 9 male, mean age: 53.38 ± 14.43) were evaluated. All patients had typical purpuric lesions located on the lower extremities followed by the upper extremities and trunk in 62.5% and 43.8%, respectively. Arthritis/arthralgia was present in 25% and gastrointestinal system involvement in 31.3% of the patients. History of a preceding upper respiratory tract infection and drug usage, mainly anti-

üst solunum yolu infeksiyonu veya ilaç kullanımına rastlandı. Olguların sadece birinde eş zamanlı malignite saptandı. Bir olguda HSP, sistemik lupus eritematozusun ilk bulgusu olarak ortaya çıktı. On (%62.5) olgunun tedavisinde sadece sistemik steroid, 1 (%6.3) olguda sistemik steroid ek olarak azatiopirin, 4 (%25) olguda antihistaminik ve topikal steroid, 1 (%6.3) olguda dapson kullanıldı. Olguların tamamında tedavi ile tam remisyona sağlanırken, 1-5 yıl arasında yapılan takip sonrası sistem tutulumu veya nüks izlenmedi.

Sonuç: Çalışmamızda erişkin dönemde ortaya çıkan HSP'nin sıklıkla infeksiyonlar veya ilaç kullanımları ile tetiklenebileceği ayrıca bu yaş grubunda tedavi yanıtının iyi olduğu ve nüks izlenmediği gözlenmiştir.

(*Asthma Allergy Immunol 2010;8:38-45*)

Anahtar kelimeler: Purpura, Henoch-Schönlein, vaskülit, erişkin

Geliş Tarihi: 10/12/2009 • Kabul Ediliş Tarihi: 30/03/2010

biotics and non-steroidal anti-inflammatory drugs, was found in 68.8% of the patients. Malignancy was detected in only one patient (6.3%). HSP was the first manifestation of systemic lupus erythematosus in one patient. Ten patients were treated only with systemic steroids, one patient with azathioprine plus systemic steroid, four patients with antihistamines plus topical steroids, and one with dapson alone. All patients responded well to treatment and no recurrence was observed in any of our patients in a follow-up period of one to five years.

Conclusion: We found that previous drug treatment and previous upper respiratory tract infection were the main triggers in the development of adult HSP. Furthermore, HSP in adults is generally benign and self-limited. All patients responded well to treatment without recurrences.

(*Asthma Allergy Immunol 2010;8:38-45*)

Key words: Purpura, Schoenlein-Henoch, vasculitis, adult

Received: 10/12/2009 • Accepted: 30/03/2010

GİRİŞ

Henoch-Schönlein purpurası (HSP) damar duvarında IgA depolanmasının izlendiği, deri bulgularının ön planda olduğu bir küçük damar vaskülitidir^[1]. Palpabl purpuraların yanı sıra karın ağrısı, artralji, hematüri, proteinüri gibi sistemik semptomlar da eşlik edebilir^[2]. Hastalığın en ciddi komplikasyonu böbrek tutulumudur^[3].

HSP oluşumundaki temel faktör bilinmemekle birlikte bakteriyel ve viral infeksiyonların, ilaçların ve malignitelerin tetikleyici rol oynadığı düşünülmektedir^[4]. Sıklıkla çocukluk çağında ortaya çıkmakla birlikte erişkin olgularda da görülebilmektedir^[2]. Bu çalışmada erişkin HSP tanılı olgularda hastalığın klinik seyri, oluşumuna yol açan tetikleyici faktörler, tedavi prensipleri ve tedaviye yanıtlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM

Ocak 2003-Ocak 2008 tarihleri arasında klinik ve dermatopatolojik olarak; hematoksilen-eosin (HE) kesitlerde lökositoklastik vaskülit ve

direkt immünfloresan incelemesi (DİF)'nde damar duvarında IgA depolanması ile HSP tanısı alan 16 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların yaşı, cinsiyeti, lezyonların lokalizasyonları, üriner sistem, gastrointestinal ve eklem yakınmalarının varlığı, ilaç kullanımı, infeksiyon öyküsü, laboratuvar incelemelerinde hematüri, proteinüri, serum IgG, IgA, IgM, C3, C4, ANA, anti-Ds-DNA, ANCA, kriyoglobulin, hepatit markırları, serum protein elektroforezi bulguları, olası maligniteye yönelik radyolojik tetkikler, uygulanan tedaviler, tedavi yanıtları ve nüks gelişimi kaydedildi. Böbrek tutulumu için mikroskopik hematüri (3000 devirde santrifüj edilmiş idrar örneğinde 40'luk büyütmede 5'in üzerinde eritrosit görülmesi) ya da makroskopik hematüri, proteinüri (striple proteinüri pozitif saptanmış hastalarda 24 saatlik idrar örneğinde 150 mg'ın üzerinde proteinüri bulunması) ve renal fonksiyon testlerinde bozulma (serum kreatininde yükselme) baz alındı. Hastalar ortalama bir yıl süre ile takip edilmiş, sistemik tutulumuna ait bulguları olan olgularda laboratuvar testleri iki ay arayla tekrarlanmıştır.

BULGULAR

Çalışmaya dahil edilen 16 HSP tanısı konulan hastanın 7 (%43.8)'si kadın, 9 (%56.3)'ü erkekti. Yaşları 34-82 arasında değişmekte olup, yaş ortalaması 53.38 ± 14.43 idi. Lezyonların süresi 3 gün ile 450 gün arasında değişmekteydi (ortalama 69 gün). Tüm olgularda bacaklarda palpabl purpuralar bulunmaktayken, 3 (%18.75) olguda purpuralar hemorajik ve nekrotik görünümdeydi. Olguların 10 (%62.5)'unda kollarda, 7 (%43.8)'sinde gövdede lezyonlar izlendi. Sistemik tutulum değerlendirildiğinde 5 (%31.3) olguda kolik karın ağrısı şeklinde gastrointestinal yakınmalar, 4 (%25) olguda artalji, iki olguda ise diz ve ayak bileklerinde simetrik artrit deri bulgularına eşlik etmekteydi. Gastrointestinal yakınmaları bulunan beş olgunun ikisinde dışkıda gizli kan pozitif olarak değerlendirilirken, bir olguda alt gastrointestinal sistem kanaması gelişti (Tablo 1).

Altta yatabilecek tetikleyici faktörler açısından olgularda malignte, ilaç ve infeksiyon öy-

küsü araştırıldı. Sadece 1 (%6.3) olguda HSP ile eş zamanlı ortaya çıkan nüks mide marjinal zon lenfoması saptandı. Bir olguda ise protein elektroforezinde paraproteinemi, immün elektroforezde IgA monoklonal gamapatisi ve kappada yükseklik saptandı. Yapılan kemik iliği biyopsisi lambda pozitif plazma hücre diskrazisi şüphesi şeklinde yorumlandı. Kemik iliğinden yapılan flow sitometride ise %5 oranında plazma hücresi görüldü. Hematoloji bölümünce hastada multipl miyeloma düşünülmezken, sebebi bilinmeyen monoklonal gammopati olarak değerlendirilip takip programına alındı. Bu olgunun şikayetleri remisyon ve relapslar şeklinde 450 gündür bulunmaktaydı. Başka bir merkezde topikal steroidler ve antihistaminiklerle tedavi verildiği, ancak yanıt alınmadığı öğrenildi. Olguların 11 (%68.8)'inde deri bulguları ortaya çıkmadan hemen önce üst veya alt solunum yolu infeksiyonu, beraberinde de ilaç kullanım hikayesi vardı. Bir hastanın idrar kültüründe *Escherichia coli*, bir başka hastada ise *Pro-*

Tablo 1. Hastaların demografik özellikleri, lezyonların lokalizasyonu ve sistem tutulumunun varlığı

Hasta	Yaş	Cinsiyet	Lokalizasyon	Eklem tutulumu	GİS tutulumu	
					Kolik ağrı	DGK
1	34	E	Bacak, gövde	Yok	Yok	Negatif
2	46	E	Kol, bacak	Yok	Var	Pozitif
3	35	K	Kol, bacak, gövde	Var	Var	Negatif
4	35	K	Kol, bacak, gövde	Yok	Yok	Negatif
5	75	K	Kol, bacak	Yok	Var	Negatif
6	51	E	Bacak	Var	Var	Pozitif
7	82	E	Kol, bacak, gövde	Yok	Yok	Negatif
8	47	E	Kol, bacak	Yok	Yok	Negatif
9	48	E	Kol, bacak	Var	Var	Negatif
10	60	K	Bacak, gövde	Yok	Yok	Negatif
11	55	E	Bacak	Yok	Yok	Negatif
12	54	E	Kol, bacak, gövde	Yok	Yok	Negatif
13	42	K	Bacak	Var	Yok	Negatif
14	65	E	Kol, bacak	Yok	Yok	Negatif
15	53	K	Kol, bacak, gövde	Yok	Yok	Negatif
16	72	K	Bacak	Yok	Yok	Negatif

GİS: Gastrointestinal sistem, DGK: Dışkıda gizli kan.

teus mirabilis ürerken, bir hastanın boğaz kültüründe A grubu beta-hemolitik streptokok, aynı hastanın balgam kültüründe *Serratia marcescens* üredi. Bir başka hastanın balgam kültüründe ise *Pseudomonas aeruginosa* üredi. HBs antijen pozitifliği ve HBV DNA titresinde yükseklik 1 (%6.3) olguda saptandı. Bu olgunun purpurik lezyonlarından alınan biyopside HBV DNA tespit edilmedi.

Yapılan tam idrar tahlilinde 11 (%68.8) olguda mikroskopik hematüri, 8 (%50) olguda proteinüri saptandı. Striple proteinüri saptanan olgularda proteinüri düzeylerindeki yükseklik 24 saatlik idrar toplandıktan sonra da teyit edildi. Nefrotik düzeyde proteinüri hiçbir olguda saptanmazken, tüm olgularda hafif düzeylerdeydi (< 3 g/24 saat). Böbrek fonksiyonları üç hastada bozuktu. Ancak bu hastalarda hipertansiyon ve/veya diabetes mellitus hikayesi mevcuttu. Olguların hiçbirisinde böbrek biyop-

sisi alınmadığından proteinüri veya hematüri varlığının HSP'ye bağlı renal tutulum olup olmadığı değerlendirilemedi. Altı (%37.5) olguda periferik kanda IgA düzeyi yüksek bulundu. Periferik kanda C3 düzeyi 3 (%18.8) olguda düşükken, C4 düzeyi 2 (%12.5) olguda düşük bulundu. İmmünolojik parametrelerden ANA; 2 (%12.5) olguda pozitifken, olguların tamamında; ANCA ve kriyoglobulin negatifti. Deri biyopsisinin HE kesitlerinde lökositoklastik vaskülit bulguları ve DİF incelemede dermiste damar duvarında IgA depolanması saptanarak HSP tanısı alan bir olgunun immünolojik tetkiklerinde C3, C4 düşüklüğü, anti Ds-DNA titrlerinde yükseklik ve ANA pozitifliği saptanarak eş zamanlı sistemik lupus eritematozus tanısı aldığı görüldü (Tablo 2).

Tedavide 10 (%62.5) olguda sadece sistemik steroid, 1 (%6.3) olguda sistemik steroide ek olarak azatiopirin, 4 (%25) olguda antihistami-

Tablo 2. Laboratuvar bulguları

Hasta	Hematüri	Proteinüri (strip-mg/dL)	Proteinüri (mg/gün)	Serum		IgA	C3	C4	ANA	Protein elektroforezi
				kreatinin (mg/dL)						
1	6 KK	-	-	Normal		Normal	Normal	Normal	Negatif	Normal
2	25 KK	100	1000	Normal		Yüksek	Normal	Normal	Negatif	Normal
3	-	-	-	Normal		Normal	Normal	Normal	Negatif	Normal
4	-	-	-	Normal		Normal	Normal	Normal	Negatif	Normal
5	5 KK	-	-	Normal		Yüksek	Normal	Normal	Negatif	Normal
6	6 KK	30	268	Normal		Yüksek	Normal	Normal	Negatif	Normal
7	5 KK	15 (sınırdı)	-	1.5		Normal	Normal	Normal	Negatif	Normal
8	7 KK	100	1000	1.3		Normal	Normal	Normal	Negatif	Normal
9	18 KK	100	1200	Normal		Normal	Normal	Normal	Negatif	Normal
10	-	30	600	Normal		Yüksek	Normal	Normal	Pozitif	Normal
11	21 KK	30	720	Normal		Yüksek	Normal	Normal	Negatif	Normal
12*	5 KK	-	-	Normal		Yüksek	Düşük	Normal	Negatif	Paraproteinemi
13	5-6 KK	-	-	Normal		Normal	Düşük	Düşük	Pozitif	Normal
14	5-6 KK	30	740	1.5		Normal	Normal	Normal	Negatif	Normal
15	-	-	-	Normal		Normal	Normal	Normal	Negatif	Normal
16	-	20	150	Normal		Normal	Düşük	Düşük	Negatif	Normal

* Bu olguda HBs antijen pozitifliği de mevcuttu.

KK: Kırmızı küre, IgA: İmmünglobulin A, C3: Kompleman 3, C4: Kompleman 4, ANA: Antinükleer antikor.

Tablo 3. Tetikleyici faktörler, tedavi yöntemleri, yanıtları ve nüks varlığı

Hasta	İnfeksiyon varlığı	İlaç kullanımı	Malignite varlığı	Tedavi yöntemi	Tedavi yanıtı	Nüks
1	Yok	Var	Yok	Sistemik steroid	Tam yanıt	Yok
2	Yok	Yok	Yok	Antihistaminik, topikal steroid	Tam yanıt	Yok
3	Var	Var	Yok	Sistemik steroid	Tam yanıt	Yok
4	Var	Var	Yok	Sistemik steroid	Tam yanıt	Yok
5	Yok	Yok	Yok	Sistemik steroid	Tam yanıt	Yok
6	Var	Var	Yok	Sistemik steroid	Tam yanıt	Yok
7	Var	Var	Yok	Sistemik steroid	Tam yanıt	Yok
8	Var	Var	Yok	Sistemik steroid	Tam yanıt	Yok
9	Yok	Var	Yok	Sistemik steroid, azatiopirin	Tam yanıt	Yok
10	Var	Var	Yok	Sistemik steroid	Tam yanıt	Yok
11	Var	Yok	Yok	Sistemik steroid	Tam yanıt	Yok
12	Var	Var	Yok	Dapson	Tam yanıt	Yok
13	Var	Yok	Yok	Antihistaminik, topikal steroid	Tam yanıt	Yok
14	Yok	Var	Yok	Antihistaminik, topikal steroid	Tam yanıt	Yok
15	Var	Var	Yok	Sistemik steroid	Tam yanıt	Yok
16	Var	Yok	Var	Antihistaminik, topikal steroid, kemoterapi	Tam yanıt	Yok

nik ve topikal steroid, 1 (%6.3) olguda ise dapson kullanıldı. Olguların tamamında tedavi ile tam remisyon sağlandı ve ortalama 1 yıllık takipler sonunda nüks izlenmedi (Tablo 3).

TARTIŞMA

HSP deride palpabl, nontrombositopenik purpura gelişimine yol açan, beraberinde gastrointestinal, eklem ve böbrek tutulumunun da eşlik edebildiği küçük damar vaskülitidir^[1,2,5]. Sıklıkla çocukluk çağında ortaya çıkar ve dört-beş yaş civarında pik yapar^[5,6]. Bu çalışmada HSP'nin erişkin dönemde ilişkili olabileceği etyolojik faktörler ve uzun dönem prognozunun değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Hem çocuk hem de erişkin hastalarda en sık saptanan tetikleyici faktörler ilaç kullanımı ve infeksiyonlardır. Analjezik ve antibiyotik grubu ilaçların erişkin ve çocuk olgularda etyolojide benzer oranlarda etkili olduğu ancak üst solunum yolu infeksiyonlarının çocuklarda daha

sık tetikleyici rol oynadığı saptanmıştır^[7,8]. A grubu streptokoklar, mikoplazma, Epstein-Barr virüs ve varisella virüs daha sık olmak üzere Parvovirüs B19 ve *Campylobacter enteritis* HSP'ye neden olabilecek diğer infeksiyöz ajanlardır^[9,10]. Bizim çalışmamızda da olguların %68.8'inde geçirilmiş üst solunum yolu infeksiyonu ve bu nedenle ilaç kullanım hikayesine rastlanmıştır. Ancak infeksiyonun mu yoksa ilacın mı HSP gelişimini tetiklediği net olarak belirlenememiştir.

Çocukluk çağında ortaya çıkan HSP'de kütanöz nekroz sık rastlanılan bir bulgu olmayıp, olguların %5'inden azında görülmüştür^[11,12]. Pillebout ve arkadaşları, hemorajik nekrotik purpurayı erişkin dönem HSP'li olgularda %35 oranında saptarken, bizim çalışmamızda bu oran %17.7 olarak belirlenmiştir ve hemorajik nekrotik lezyonların yaşla bir artış gösterdiğini desteklemiştir^[13].

Gastrointestinal sistem HSP'nin deriden sonra en sık etkilendiği ikinci tutulum bölgesidir. Kolik şeklinde karın ağrısı en sık görülen bulgudur. Erken çocukluk çağıında gastrointestinal tutulum sıklığı erişkin dönemle karşılaştırıldığında daha az olarak bildirilmektedir. Pillebout ve arkadaşları, erişkin dönemde HSP'li olguların %48'inde gastrointestinal sistem tutulumu saptamışlar ve kanama bu olguların %51'inde görülmüştür^[13]. Bizim çalışmamızda kanama sadece bir olguda gözlenirken, 5 (%31.25) olguda kolik karın ağrısı gelişmiştir.

Eklem tutulumu çocukluk çağıında HSP'nin sık görülen bulgularından biridir. Genellikle diz, ayak bileği gibi büyük eklemlerde artrit şeklinde klinik verir ve deformite bırakmadan iyileşme gösterir. Erken çocukluk döneminde görülme sıklığı %70'lere kadar çıkabilir. Yaş ilerledikçe eklem tutulumu sıklığının giderek azalma gösterdiği bildirilmektedir^[14]. Bizim çalışmamızda artralji %25, artrit ise %12.5 oranında görülmüş ve bulgularımızın literatürle uyumlu olduğu gözlenmiştir.

Hastalığın en ciddi komplikasyonu renal tutulumdur^[3]. Çocukluk çağıında böbrek tutulumu %20-25 oranında görülürken, erişkinlerde bu oran %40-83 olarak bildirilmiştir^[15]. Erişkinlerde renal tutulum daha ciddi seyretmektedir^[7,8]. Makroskobik hematüri, proteinüri, glomerulonefrit, kronik böbrek yetmezliği gelişebilmektedir^[13]. Çalışmamızda idrar incelemesinde hastaların %50'sinde proteinüri, %68.8'inde mikroskobik hematüri saptanmıştır ancak renal biyopsi yapılmadığından böbreklerde IgA depolanması gösterilememiştir. Renal tutulum düşündüğümüz olgularımızda tedavi ile deri lezyonlarının gerilemesini takiben yapılan idrar tetkiklerinde proteinüri ve hematürinin düzelmesi renal tutulumun ağırlıklı olarak HSP'ye bağlı olduğunu düşündürmüştü ve literatürde bildirilenin aksine iyi bir klinik seyir göstermiştir.

Vaskülitlerde %2.5-5 oranında altta yatan maligniteye rastlanmaktadır^[16]. Miyeloproliferatif ve lenfoproliferatif maligniteler, solid or-

gan tümörlerine kıyasla 3-5 kat daha sık oranda vaskülitlere eşlik etmektedir. Ancak HSP'de esas olarak solid organ tümörleriyle birliktelik tanımlanmıştır^[17]. Akciğer kanseri, prostat kanseri, renal tümörler, özefagus kanseri, multipl miyeloma, Hodgkin ve non-Hodgkin lenfoma ile HSP birlikteliği literatürde bildirilmiştir^[4,18]. Sıklıkla ortalama 60 yaşlarında erkeklerde ve malignite tanısının ya da metastazlarının saptandığı ilk bir ay içinde HSP gelişmektedir^[4]. Bizim çalışmamızda 72 yaşında bir kadın hastada mide marjinal zon lenfomasının nüksü esnasında HSP gelişirken, bir olguda ise sebebi bilinmeyen monoklonal gammopati saptanmıştır.

Serum IgA düzeylerinde yükseklik olgularımızın %37.5'inde saptanmıştır. Pillebout ve arkadaşları, bu oranı %65 olarak belirlemişlerdir^[13]. Bu çalışmada IgA yüksekliği ve nekrotik purpurik lezyonlar 60 yaş üzerindeki olgularda daha fazla bulunmuştur. Çalışmamızda ise böyle bir ilişki görülmemiştir.

Çalışmamızda bir olgu HSP gelişimiyle beraber laboratuvar bulguları da değerlendirilerek sistemik lupus eritematozus tanısını almıştır. Bugüne kadar sistemik lupus eritematozus ile ilişkili HSP bildirilmemiştir. HSP IgA immün kompleks oluşumu ile karakterizeyken, sistemik lupus eritematozus IgG immün komplekslerin vasküler birikimiyle karakterizedir. Her iki hastalığın patogenezi bu noktada benzerlik göstermese de, literatürde HSP'li olgularda lupus antikoagülan ve antifosfolipid IgM antikorları yüksek olarak bulunmuştur^[19].

Pillebout ve arkadaşları, erişkin dönem HSP'li olguları değerlendirdikleri çalışmalarında mortalite oranını oldukça yüksek olarak bulmuşlardır (%26)^[13]. Ölümünün en sık nedeni neoplazi (17 hasta) olarak belirlenirken, takiben gastrointestinal kanama (13 hasta), infeksiyon (12 hasta) ve kardiyovasküler hastalıklar (6 hasta) olmuştur. Bizim çalışmamızda mortalite görülmemiştir.

Erişkin hastaların %89'unda HSP spontan olarak da gerileyebilmektedir^[20]. Sistemik steroid tedavisi böbrek tutulumu veya şiddetli

ekstrarenal semptomlarda endikedir^[21]. Oral prednizon genellikle 1-2 mg/kg/gün arası dozlarda orta şiddetliden ağır semptomlara yol açabilen gastrointestinal sistem ve eklem tutulumunda ve HSP'nin deri lezyonlarının progresyonunun durdurulmasında önerilmektedir^[21]. Çalışmamızda olgularımızın %62.5'inde sistemik steroid tedavisi, deri lezyonlarına ve sistem tutulumu üzerine oldukça hızlı etkinlik sağlamış ve tedavi sonrası en az bir yıllık takiplerde nüks gözlenmemiştir. HSP'de şiddetli renal tutulum mevcutsa genellikle yüksek doz kortikosteroidlerle kombine edilen immünsüpresif ajanlar, plazmaferez ve yüksek doz intravenöz immünglobulinler önerilmektedir^[21,22]. Bizim çalışmamız da orta şiddette renal tutulumu, gastrointestinal sistem bulguları, artraljisi ve yaygın deri lezyonları bulunan bir olguya oral kortikosteroide azatiopirin eklenmiş ve tam düzleme elde edilmiştir. HSP ile birlikte sebebi bilinmeyen monoklonal gammopati, HBsAg pozitifliği (HBV DNA pozitif) bulunan, hastalık süresi 450 gün olan ve deri lezyonları topikal kortikosteroid tedavisine dirençli olan bir olguda altı ay süre ile 150 mg/gün dozunda dapson tedavisi verilmiş, tam remisyona sağlanmış ve relaps gözlenmemiştir.

Çalışmamız sonunda erişkin olgularda da tıpkı çocuklarda olduğu gibi enfeksiyon ve ilaçların HSP gelişiminde en sık rastlanılan etyolojik faktörler olduğu, eklem, renal ve gastrointestinal sistem tutulumu saptanan olgularda tedavi ile deri lezyonları kadar sistemik tutulumuna ait klinik ve laboratuvar bulgularının da gerilediği, bilinenin aksine renal tutulumun kötü prognoza yol açmadığı ortaya konulmuştur. Sık olmakla birlikte HSP gelişiminde otoimmün hastalıklar ve malignitelerin de rol alabileceği görülmüştür. Bununla birlikte çalışmamızın retrospektif olması ve olgu sayımızın çok fazla olmaması gibi bazı limitasyonları bulunmaktadır. Multimerkezli ve prospektif özellikte çalışmalarla ülkemizde HSP'li olgularda klinik seyri ve prognostik faktörleri belirleyecek ileri çalışmalara ihtiyaç bulunmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Salisbury FT. Henoch-Schönlein purpura. *Curr Opin Rheumatol* 2001;13:35-40.
2. Roth DA, Wilz DR, Theil GB. Henoch-Schönlein purpura syndrome in adults. *Q J Med* 1985;55:145-52.
3. White RH. Henoch-Schönlein nephritis. A disease with significant late sequelae. *Nephron* 1994;68:1-9.
4. Zurada JM, Ward KM, Grossman ME. Henoch-Schönlein purpura associated with malignancy in adults. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:65-70.
5. Tizard EJ. Henoch-Schönlein purpura. *Arch Dis Child* 1999;89:380-3.
6. Flynn JT, Smoyer WE, Buncham TE, Kershaw DB, Sedman AB. Treatment of Henoch-Schönlein purpura glomerulonephritis in children with high dose corticosteroids plus oral cyclophosphamide. *Am J Nephrol* 2001;21:1218-33.
7. Uppal SS, Hussain MA, Al-Raqum HA, Nampoory MR, Al-Saeid K, Al-Assousi A, et al. Henoch-Schönlein's purpura in adults versus children/adolescents: a comparative study. *Clin Exp Rheumatol* 2006;24:26-30.
8. Blanco R, Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V, Garcia-Fuentes M, Gonzalez-Gay MA. Henoch-Schönlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1998;41:1518-20.
9. Finkel TH, Torok TJ, Ferguson PJ, Durigon EL, Zaki SR, Leung DY, et al. Chronic parvovirus B19 infection and systemic necrotising vasculitis: opportunistic infection or aetiological agent? *Lancet* 1994;343:1255-8.
10. Lind KM, Gaub J, Pedersen RS. Henoch-Schönlein purpura associated with *Campylobacter jejuni* enteritis. *Scand J Urol Nephrol* 1994;28:179-81.
11. Abdel-Al YK, Hejazi Z, Majeed HA. Henoch Schönlein purpura in Arab children. Analysis of 52 cases. *Trop Geogr Med* 1990;42:52-7.
12. Saulsbury FT. Hemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Dermatol* 1998;16:357-9.
13. Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy D. Henoch-Schönlein purpura in adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol* 2002;13:1271-8.
14. Coppo R, Amore A, Gianoglio B. Clinical features of Henoch-Schönlein purpura. Italian group of renal immunopathology. *Ann Med Interne (Paris)* 1999;150:143-50.
15. Diehl MP, Harrington T, Oleginski T. Elderly onset Henoch-Schönlein purpura: a case series and review of the literature. *J Am Geriatr Soc* 2008;56:2157-9.
16. Jennette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. *N Engl J Med* 1997;337:1512-23.
17. Kurzrock R, Cohen PR, Markowitz A. Clinical manifestations of vasculitis in patients with solid tumors: a case report and review of the literature. *Arch Intern Med* 1994;154:334-40.

18. Weiler-Bisig D, Etlin G, Brink T, Arnold W, Glatz-Krieger K, Fischer A. Henoch-Schönlein purpura associated with esophagus carcinoma and adenocarcinoma of the lung. *Clin Nephrol* 2005;63:302-4.
19. Shin JI, Lee JS, Kim HS. Lupus anticoagulant and IgM anti-phospholipid antibodies in Korean children with Henoch-Schönlein purpura. *Scand J Rheumatol* 2009;38:73-4.
20. Blanco R, Martínez-Taboada VM, Rodríguez-Valverde V, García-Fuentes M, González-Gay MA. Henoch-Schönlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1997;40:859-64.
21. Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Antikainen M, Merenmies J, Rajantie J, et al. Early prednisone therapy in Henoch-Schönlein purpura: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *J Pediatr* 2006;149:241-7.
22. Weiss PF, Feinstein JA, Luan X, Burnham JM, Feudtner C. Effects of corticosteroid on Henoch-Schönlein purpura: a systematic review. *Pediatrics* 2007;120:1079.