



www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/intro

Henoch-Schöenlein Purpurası

2016'un türevi

1. HENOKH-SCHÖENLEİN PURPURASI NEDİR?

1.1 Nedir?

Henoch-Schöenlein purpurası (HSP), küçük kan damarlarının (kapillerlerin) iltihaplandığı bir rahatsızlıktır. Bu iltihap, vaskülit olarak adlandırılır ve genellikle deri, bağırsak ve böbreklerdeki küçük kan damarlarını etkiler. Bu iltihaplanmış kan damarları, deri içine kanayarak purpura denilen koyu kırmızı ya da mor renkteki döküntülere yol açabilir. Aynı zamanda ince bağırsaklar ya da böbrekler içine kanayıp, kana boyanmış dışkı ve idrara (hematüri) neden olabilir.

1.2 Ne kadar yaygındır?

HSP çocukluk çağının sık görülen bir hastalığı olmamakla birlikte, 5 ila 15 yaş arası çocuklarda en sık görülen sistemik vaskülitir. Erkeklerde, kızlara göre daha yaygındır (2:1).

Bu hastalıkta etnik bir meyil veya coğrafi bir dağılım bulunmamaktadır. Avrupa ya da kuzey yarım kürede görülen olguların büyük çoğunluğu, kışın ortaya çıkar fakat sonbahar ve ilkbaharda da bazı olgular görülmektedir. HSP her yıl, 100.000 çocuktan yaklaşık 20 tanesini etkiler.

1.3 Hastalığın sebepleri nelerdir?

HSP'ye neyin yol açtığını kimse bilmemektedir. Enfekte edici ajanların (virüs ve bakteriler gibi) hastalık için potansiyel tetikleyici olduğu düşünülmektedir; çünkü sıklıkla bir üst solunum yolu enfeksiyonunu takiben ortaya çıkar. Öte yandan HSP; ilaç alımı, böcek ısırığı, soğuğa

maruz kalma, kimyasal toksinler ve bazı besin alerjenlerinin alınmasından sonra da ortaya çıkabilmektedir. HSP bir enfeksiyona gösterilen reaksiyon olabilir (çocuğunuzun bağışıklık sisteminin verdiği aşırı agresif bir cevap).

HSP lezyonlarında görülen, immünoglobülin A gibi bazı spesifik ürünlerin birikmesi, bağışıklık sisteminin normal dışı bir yanıtının deri, eklem, sindirim kanalı, böbrekler ve ender olarak merkezi sinir sisteminde veya testislerdeki küçük kan damarlarına saldırdığını ve hastalığa neden olduğunu düşündürmektedir.

1.4 Kalıtsal mıdır? Bir kişiden diğerine bulaşır mı? Önlenebilir mi?

HSP kalıtsal bir hastalık değildir. Bir kişiden diğerine bulaşmaz ve önlenemez.

1.5 Başlıca belirtileri nelerdir?

Önde gelen belirtisi, bütün HSP hastalarında görülen karakteristik deri döküntüsüdür. Döküntüler genellikle küçük kurdeşen; kırmızı yamalar veya kabarıklarla başlar bunların hepsi giderek mor çürükler halini alır. Bunlara "ele gelen purpura" ismi verilir çünkü kabarmış deri lezyonları hissedilebilir. Purpura genellikle bacaklarda ve kalçada görülmekle beraber bazı lezyonlar, vücudun diğer bölgelerinde de (kollar ve gövde) ortaya çıkabilir.

Hastaların büyük çoğunluğunda (>%65) daha çok dizler ve ayak bileklerinde; daha az sıklıkla da el bileklerinde, dirsek ve parmaklarda, ağrılı eklem (artralji) ya da hareketi kısıtlanmış ağrılı ve şişkin eklem (artrit) görülür. Artralji ve/veya artrit, eklem yakınında ve çevresinde yumuşak doku şişliği ve hassasiyetiyle birlikte görülür. Ellerde, ayaklarda, alında ve skrotumda (erbezlerini örten kese) yumuşak doku şişliği, özellikle çok küçük çocuklarda hastalığın erken evrelerinde ortaya çıkabilir.

Eklem bulguları geçicidir ve birkaç gün ila hafta içinde kaybolur. Damarlar iltihaplandığı zaman, hastaların %60'ından fazlasında karın ağrısı olur. Bu ağrı tipik olarak göbek deliği çevresinde aralıklarla hissedilir ve bazen sindirim kanalında hafif ya da şiddetli kanama (hemoraji) eşlik edebilir. Ender olarak, bağırsak tıkanıklığına yol açarak cerrahi gerektirebilecek, intüssusepsiyon denilen anormal bağırsak

düğümlemesi ortaya çıkabilir.

Böbrek damarları iltihaplandığında ise (yaklaşık %20-35 hastada) kanama yapabilir ve hafiften şiddetliye kadar değişen hematüri (idrarda kan) ve proteinüri (idrarda protein) oluşabilir. Genellikle böbrek problemleri ciddi değildir. Ender olgularda böbrek hastalığı aylarca ya da yıllarca sürebilir ve böbrek yetersizliğine dönüşebilir (%1-5). Bu gibi olgularda bir nefroloji (böbrek uzmanına) danışılması ve hastanın doktoruyla işbirliği gereklidir.

Yukarıda tanımlanmış olan belirtiler bazen cilt döküntülerinin ortaya çıkmasından birkaç gün önce görülebilir. Bunlar, aynı anda ya da aşama aşama farklı sıralamayla ortaya çıkabilir.

Nöbetler, beyin ya da akciğer kanaması ve testislerde şişme gibi, bu organlardaki damarların iltihaplanmasına bağlı başka belirtiler ender olarak görülür.

1.6 Hastalık her çocukta aynı mıdır?

Hastalık aşağı yukarı her çocukta aynı olmakla birlikte, deri ve organ tutulumunun kapsamı hastadan hastaya çok değişiklik gösterebilir.

1.7 Çocuklardaki hastalık erişkinlerdeki hastalıktan farklı mıdır?

Çocuklardaki hastalık erişkinlerdeki hastalıktan farklı değildir fakat genç erişkinlerde nadiren görülür.