



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

Henoch-Schöenlein Purpurası

2016'un türevi

1. HENOCH-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? Önlenbilir 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

düğümlenmesi 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.

2. TEŞHİS VE TEDAVİ

2.1 Nasıl teşhis edilir?

HSP tanısı esas olarak, sıklıkla bacaklar ve kalçayla sınırlı, klasik purpura tarzı döküntüye dayalı olan, klinik bir tanı olup genel olarak şunlardan en az biriyle kendisini gösterir: karın ağrısı, eklem tutulumu (artralji veya artrit) ve böbrek tutulumu (en çok hematüri). Benzer tabloya yol açan diğer hastalıklar dışlanmalıdır. Histolojik incelemelerde immünoglobülin A varlığını göstermek üzere nadiren teşhis amaçlı deri biyopsisi gerekli olur.

2.2 Hangi laboratuvar testleri ve başka testler yararlıdır?

HSP tanısına katkı sağlayan spesifik bir test yoktur. Eritrosit sedimentasyon hızı (sedim,ESR) ya da C-reaktif protein (CRP, sistemik iltihabın bir ölçütü) normal ya da yükselmiş olabilir. Dışkıda gizli kan bulunması ince bağırsaklarda kanamanın göstergesi olabilir. Hastalığın seyri sırasında böbrek tutulumunu saptamak amacıyla idrar analizi yapılmalıdır. Düşük dereceli hematüri sık görülür ve zamanla düzelir. Eğer böbrek tutulumu ağırsa (böbrek yetersizliği ve ağır proteinüri) böbrek biyopsisi gerekli olabilir. Ultrason gibi görüntüleme tetkikleri, karın ağrısının diğer sebeplerini ekarte etmek ve bağırsak tıkanıklığı gibi olası komplikasyonların kontrolünü yapmak amacıyla tavsiye edilebilir.

2.3 Tedavi edilebilir mi?

Çoğu HSP hastası iyidir ve herhangi bir ilaca hiç ihtiyaç duymaz. Sonuç olarak belirtiler varken çocuklar yatakta istirahat edebilir. Tedavi gerektiğinde, temel olarak acetaminophen (asetaminofen) gibi basit analjeziklerle (ağrı kesici) veya eklem şikayetleri belirgin olduğunda, ibuprofen ve naproxen gibi steroid olmayan iltihap giderici ilaçlarla yapılan destekleyici bir tedavidir.

Kortikosteroidlerin (ağızdan ve bazen damar yoluyla) kullanılması, ağır gastrointestinal belirtileri veya kanaması olan hastalarda ve diğer organlarda (örn. testis) tutulum olan ender olgularda uygundur. Böbrek hastalığı ağırsa böbrek biyopsisi yapılmalıdır ve endike olması halinde bağışıklık baskılayıcı ilaçlar ve kortikosteroidlerle kombine tedavi başlatılır.

2.4 İlaç tedavisinin yan etkileri nelerdir?

Çoğu HSP vakasında ilaç tedavisi hiç gerekmez veya sadece kısa bir süre uygulanır ve bu nedenle de beklenen ciddi bir yan etki yoktur. Nadir vakalarda ciddi böbrek hastalığı, prednisone ve bağışıklık sistemini baskılayıcı (immün-suprasif) ilaçlar kullanılmasını gerektirdiğinde ilaç yan etkileri sorun haline gelebilir.

2.5 Hastalık ne kadar sürer?

Hastalığın toplam süresi 4-6 hafta civarındadır. HSP'li çocukların yarısı, 6 haftalık süreç içinde genelde ilk ataktan daha kısa ve hafif geçen en az

bir tane nüks yaşar. Bu nüksler nadiren daha uzun sürer. Nüks olması hastalığın ciddiyeti hakkında bir gösterge değildir. Hastaların büyük çoğunluğu tamamen iyileşir.

3. GÜNLÜK HAYAT

3.1 Hastalık, çocuğun ve ailenin günlük hayatını ne şekilde etkileyebilir ve hangi tür düzenli kontroller gereklidir?

Çocukların çoğunda hastalık kendi kendini sınırlar ve uzun süren sorunlara yol açmaz. İnatçı veya ciddi böbrek hastalığı sergileyen küçük bir hasta yüzdesinde, hastalık böbrek yetmezliği olasılığı olan ilerleyici bir seyir izleyebilir. Genel olarak çocuk ve aile normal bir hayat sürdürebilmektedir.

Hastalık süresi boyunca birkaç kere ve HSP ortadan kalktıktan sonraki 6. ayda idrar örnekleri test edilmelidir: bunun amacı olası böbrek sorunlarını tespit etmektir ve bazı olgularda böbrek tutulumu, hastalığın başlangıcından birkaç hafta ve hatta ay sonra meydana gelebilir.

3.2 Okul hayatı nasıl etkilenir?

Akut hastalık boyunca tüm fiziksel aktivite genelde kısıtlanmıştır ve yatak istirahati gerekli olabilir. İyileştikten sonra çocuk tekrar okula gidebilir ve sağlıklı akranlarının katıldığı tüm aktivitelere katılarak normal bir hayat sürebilir. Çocuklar için okul, yetişkinler için iş ile eşdeğerdir; çocukların bağımsız ve üretken kişiler olmayı öğrendiği yer.

3.3 Spor yapmasını etkiler mi?

Tolere edildiği şekliyle tüm aktiviteler yapılabilir. Bu nedenle genel tavsiye, bir eklemi acıdığı zaman duracağından emin olmak kaydıyla hastaların sporu faaliyetlerine katılmasına izin vermek; spor hocalarına da özellikle ergenlerde olmak kaydıyla spor yaralanmalarını önlemeleri tavsiyesinde bulunmaktır. Her ne kadar mekanik stres iltihaplı eklemler için yararlı olmasa da genel olarak bundan kaynaklanacak küçük bir hasarın, arkadaşlarıyla oynamaktan alıkoyulmanın psikolojik hasarından çok daha az olduğu varsayılmaktadır.

3.4 Beslenme nasıl olmalıdır?

Beslenmenin hastalığı etkilediğine ilişkin bir kanıt yoktur. Genel anlamda çocuğun yaşına uygun, dengeli ve normal bir beslenme sürdürmesi gerekir. Büyüme çağındaki bir çocuk için yeterli proteinler, kalsiyum ve vitaminleri içeren sağlıklı ve dengeli bir beslenme tavsiye edilir. Kortikosteroidler iştahı açtığı için bu ilaçları kullanan hastalar aşırı yemekten kaçınmalıdır.

3.5 İklim hastalığın seyrini etkiler mi?

İklimin hastalığın ortaya çıkış şekillerini etkileyebileceğine dair bir kanıt yoktur.

3.6 Çocuk aşılanabilir mi?

Aşılar ertelenmelidir ve bu sırada kaçırılan aşıların ne zaman yapılacağına çocuk doktoru karar verecektir. Genel olarak aşıların, HSP hastalarında hastalık aktivitesini artırdığı ve ciddi istenmeyen yan etkilere yol açtığı görünmemektedir. Öte yandan zayıflatılmış canlı aşılarından genellikle kaçınılır zira yüksek dozda bağışıklık baskılayıcı ilaçlar veya biyolojik ajanlar alan hastalarda varsayımsal olarak enfeksiyonu tetikleme riski vardır.

3.7 Cinsel yaşam, gebelik ve doğum kontrolü hakkında neler söylenebilir?

Hastalık, normal cinsel faaliyet veya gebelik üzerinde bir kısıtlama getirmez. Yine de bu ilaçları alan hastalar, bunların fetüs üzerindeki olası etkileri hakkında daima çok dikkatli olmalıdır. Hastalara, doğum kontrolü ve gebelik hakkında hekimlerine danışmaları tavsiye edilir.