



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

Henoch- Schoenlein Purpura

Verzija

1. ŠTA JE HENOCH- SCHOENLEIN PURPURA

1.1.Šta je to?

Purpura Henoch-Schonlein (HSP) je stanje u kojem zid malih krvnih sudova (kapilara) postaje upaljen. Ta upala zove se vaskulitis i obično zahvaća male krvne sudove u koži, zidu crijeva i bubrezima. Iz upalom pogođenih krvnih žila može doći do krvarenja u kožu uz pojavu tamno crvenog ili ljubičastog osipa koji se naziva purpura. Može doći i do krvarenja u crijeva ili bubrege s pojavom krvi u stolici ili urinu (hematurija)

1.2.Koliko je česta?

Iako HSP nije česta bolest dječje dobi, ipak predstavlja najčešći vaskulitis u djece između 5. i 15. godine života. Češće se javlja kod dječaka nego kod djevojčica (2:1).

Ne postoje rasne ili geografske razlike u javljanju ove bolesti. Najveći broj slučajeva u Europi i sjevernoj hemisferi se javlja tokom zime, rjeđe tokom proljeća ili jeseni. HSP aficira oko 10 na 100.000 djece godišnje

1.3.Šta su uzroci bolesti?

Niko ne zna šta uzrokuje HSP. Infektivni faktori (kao što su virusi ili bakterije) se smatraju potencijalnim okidačem razvoja bolesti, obzirom da se bolest najčešće javlja nakon infekcija respiratornog trakta. S druge strane, zabilježeni su slučajevi pojave bolesti nakon primjene nekih lijekova, uboda insekata, izlaganja hladnoći, izlaganja hemijskim toksinima ili nakon kontakta sa specifičnim nutritivnim alergenima. HSP

bi mogao predstavljati reakciju na infekciju (pretjerano agresivan odgovor imunog sistema djeteta).

Pronalazak depozita specifičnih produkata imunološkog sistema, kao što je imunoglobulin A (IgA), u lezijama specifičnim za HSP, ukazuje da abnormalni odgovor imunološkog sistema dovodi do oštećenja zida malih krvnih sudova u koži, zglobovima, probavnom traktu, bubrezima, centralnom nervnom sistemu i testisima te uzrokuje bolest.

1.4. Da li je bolest nasljedna? Može li se spriječiti?

HSP nije nasljedna bolest. Nije zarazna i njena pojava se ne može spriječiti.

1.5. Koji su glavni simptomi?

Vodeći simptom je specifični kožni osip koji se javlja u svih bolesnika. Osip se obično počinje razvijati u formi malih urtika, crvenih mrlja ili crvenih uzdignuća kiože. Naziva se "palpabilna purpura" jer su promjene mogu napipati. Purpura obično prekriva donje ekstremitete i glutealnu regiju, iako se neke lezije mogu pojaviti i drugdje po tijelu (gornji ekstremiteti, trup, itd.).

U većine bolesnika (> 65 %) nalaze se bolni zglobovi (artralgije) ili bolni i otečeni zglobovi s ograničenjem pokreta (artritis) – obično koljena i skočnih zglobova, rjeđe ručnih zglobova, laktova i prstiju na rukama. Artralgije i/ili artritis udruženi su s oticanjem mekih tkiva i osjetljivošću u blizini i oko zahvaćenih zglobova. Otok mekih tkiva na šakama i stopalima, čelu i skrotumu može se javiti na samom početku bolesti, posebno kod mlađe djece.

Simptomi vezani uz zglobove su privremeni i obično nestaju unutar nekoliko dana do sedmica.

Kada se razvije upala zida krvnog suda, bolovi u trbuhu javljaju se u više od 60 % oboljelih. Bol se uglavnom javlja povremeno, lokalizirana je oko pupka i može biti udružena s umjerenim do izraženim crijevnim krvarenjem. Rijetko se može razviti stanje u kojem se gornji dio crijeva uvuče u donji dio crijeva (intususcepcija) što uzrokuje opstrukciju crijeva i zahtjeva operativno liječenje.

Kada se razvije upala zida krvnog suda bubrega, može doći do krvarenja (u 20-35 % bolesnika) te umjerene do izražene hematurije (pojava krvi u urinu) i proteinurije (pojava proteina u urinu). Problemi vezani uz

bubrege obično nisu ozbiljni. U manjem broju slučajeva, bubrežna bolest može trajati mjesecima ili godinama i napredovati do bubrežnog zatajenja (1-5 %). U tim slučajevima nužan je multidisciplinarni pristup bolesniku uz blisku saradnju pacijentovog reumatologa i nefrologa. Gore opisani simptomi u nekim slučajevima mogu prethoditi pojavi osipa na koži i do nekoliko dana. Mogu se razviti istovremeno ili postupno, različitim slijedom.

Drugi simptomi poput konvulzija, krvarenja u mozak ili pluća, oticanje testisa (zbog upale stjenke krvnih žila u tim organima) su rijetki.

1.6. Da li je bolest jednaka kod svakog oboljelog djeteta?

Bolest je više ili manje jednaka kod svakog djeteta, ali proširenost kožnih promjena i zahvatanje pojedinih organa može znatno varirati među oboljelima.

1.7. Da li se bolest razlikuje kod djece u odnosu na odrasle?

Bolest kod djece nije drugačija u odnosu na odrasle, ali se rijetko javlja kod odraslih.