



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.

2. DIJAGNOZA I LIJEČENJE

2.1. Kako se postavlja dijagnoza?

Dijagnoza HSP-a je primarno klinička i temelji se na nalazu klasičnih purpuričnih promjena na koži nogu i glutealne regije uz barem jedan prateći simptom: bolovi u trbuhu, zahvaćanje zglobova (arthritis ili artralgijske) i zahvaćanje bubrega (najčešće hematurija). U dijagnostičkom postupku moraju biti isključene druge bolesti koje imaju sličnu kliničku sliku. Rijetko je za postavljanje dijagnoze potrebna biopsija kožnih promjena kojom se histološki dokazuje prisutnost imunoglobulina A.

2.2. Koji su laboratorijski i drugi testovi korisni?

Ne postoji specifični laboratorijski test koji pridonosi postavljanju dijagnoze HSP-a. Sedimentacija eritrocita (SE) ili C reaktivnog proteina (CRP, ukazuje na sistemsku upalu) mogu biti normalni ili povišeni.

Mikrosposki nalaz krvi u stolici može ukazivati na krvarenje u području crijeva. Analiza uzorka urina mora se ponavljati tokom praćenja bolesnika s ciljem otkrivanja stepena zahvaćenosti bubrega. Mikroskopska hematurija je učestali nalaz i obično s vremenom nestaje. U slučajevima težeg zahvatanja bubrega (zatajivanje bubrega ili značajna proteinurija) može biti indicirana biopsija bubrega. Slikovne dijagnostičke metode, kao što je ultrazvuk, mogu biti preporučene kako bi se otkrio uzrok bolova u trbuhu i moguće komplikacije, kao što je opstrukcija crijeva.

2.3. Može li se liječiti?

Većina oboljelih se osjeća dobro i ne zahtjeva primjenu nikakvih lijekova. Iznimno se savjetuje mirovanje u krevetu za vrijeme trajanja simptoma. Terapija, kada je potrebna, uglavnom je potporna s ciljem kontrole bolova te uključuje paracetamol ili nesteroidne protuupalne lijekove kao što je ibuprofen (kada su izraženi bolovi u zglobovima). Primjena glukokortikoida (na usta ili intravenski) indicirana je u oboljelih s izraženim gastrointestinalnim simptomima ili krvarenjem te u rijetkim slučajevima zahvaćanja drugih organa (npr. testisa). Ukoliko se razvije teža bubrežna bolest nužno je učiniti biopsiju bubrega te, ukoliko je indicirano, započeti kombinirano liječenje glukokortikoidima i imunosupresivima.

2.4. Koje su nuspojave od uzimanja lijekova?

U većini slučajeva HSP-a, primjena lijekova nije potrebna ili se liječenje provodi kratko, pa se prema tome niti ne očekuje pojava težih nuspojava primjene lijekova. U rijetkim slučajevima teže bubrežne bolesti, kada je nužna dugotrajna primjena glukokortikoida i imunosupresiva, mogu se javiti nuspojave primjene lijekova.

2.5. Koliko će bolest trajati?

Cjelokupno trajanje bolesti je oko 4-6 sedmica. Polovica djece oboljele od HSP-a ima barem jednu epizodu ponavljanja bolesti unutar 6 sedmica, koja je kraća i blaža u odnosu na prvu epizodu. Ponavljanje bolesti rijetko je dugotrajno. Ponavljanje bolesti ne ukazuje na težinu bolesti. Većina oboljelih oporavlja se bez trajnih posljedica.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1. Kako bolest može utjecati svakodnevni život djeteta i njegove porodice i koliko često su potrebne liječničke kontrole?

U većine djece, bolest je samoograničavajuća i ne uzrokuje dugotrajne probleme. U malog broja oboljelih, u kojih se razvije dugotrajna ili teža bubrežna bolest, može doći do razvoja zatajenja bubrežne funkcije. Ipak, u većini slučajeva dijete i njegova porodica vode normalan život. Uzorci urina trebaju se kontrolirati u nekoliko navrata tokom početka bolesti te u periodu od 6 mjeseci nakon nestanka početnih simptoma, a s ciljem otkrivanja bubrežne bolesti. Bolest bubrega može se razviti nekoliko sedmica ili čak mjeseci nakon početka HSP-a.

3.2. Šta je sa školom?

Tokom akutne faze bolesti ograničene su sve fizičke aktivnosti i može postojati potreba za mirovanjem u krevetu. Poslije oporavka djeca mogu ponovno pohađati kolektiv i voditi normalan život te sudjelovati u svim aktivnostima kao i njihovi zdravi vršnjaci. Kolektiv je za djecu isto što i posao za odrasle: mjesto na kojem uče kako postati neovisna i produktivna osoba.

3.3. Šta je sa sportovima?

Sve aktivnosti koje dijete tolerira su dozvoljene. Opća je preporuka da se bolesniku dozvole sve sportske aktivnosti uz nadu da će sam iste prekinuti u slučaju pojave bolova u zglobovima. Učiteljima i trenerima se savjetuje da obrate pažnju na prevenciju sportskih ozljeda, posebno u adolescenata. Iako mehanički stres nije povoljan za upaljeni zglob, smatra se da mikrotraume koje se mogu pojaviti uzrokuju puno manje štete od zabrane bavljenja sportom s prijateljima zbog bolesti.

3.4. Šta je sa ishranom?

Ne postoje dokazi da prehrana utiče na bolest. Općenito, kod bolesnika se savjetuje zdrava, uravnotežena prehrana, s dovoljnom količinom

proteina, kalcija i vitamina, primjerena dobi djeteta koje raste. Nužno je prevenirati prejedanje, posebno u bolesnika koji se liječe kortikosteroidima, jer ti lijekovi mogu povećati apetit.

3.5 Da li klima može uticati na tok bolesti?

Ne postoji dokazi da klime koja može uticati na manifestacije bolesti

3.6. Može li se dijete vakcinisati?

Redovno vakcinisanje prema programu mora biti odgođeno, odluku o nadoknadi propuštenog vakcinisanja donosi nadležni pedijatar. Općenito, čini se da vakcinisanje ne utiče na aktivnost bolesti niti uzrokuje teže nuspojave u oboljele djece. Ipak, kod oboljelih se izbjegava primjena živih oslabljenih vakcina zbog hipotetske opasnosti od infekcija u djece koja se liječe visokim dozama imunosupresiva ili biološkom terapijom.

3.7. Šta je sa seksualnim životom, trudnoćom i kontracepciji

Bolest ne zahtjeva ograničavanje normalne seksualne aktivnosti ili trudnoće. Ipak, bolesnici koji dobivaju lijekove trebaju biti oprezni zbog mogućeg uticaja lijekova na plod. U tih bolesnika nužno je provesti savjetovanje o kontracepciji i trudnoći.