



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro>

Henoch-Schönleinova purpura

Verze č 2016

1. CO JE HENOCH-SCHÖNLEINOVA PURPURA

1.1 Co je to?

Henoch-Schönleinova purpura je onemocnění, při kterém dochází k zánětu velmi malých cév (kapilár). Tento zánět se nazývá vaskulitida a obvykle postihuje malé cévy v kůži, střevech a ledvinách. Tyto malé cévy mohou krvácet do kůže a působit tak tmavě červenou nebo fialovou vyrážku nazývanou purpura. Mohou ale také krvácet do střeva nebo ledvin, kde způsobí krví zbarvenou stolici nebo moč (hematurii).

1.2 O jak časté onemocnění se jedná?

HSP, přestože není častým dětským onemocněním, je nejčastější systémovou vaskulitidou u dětí ve věku 5-15 let a chlapci onemocní asi 2x častěji než dívky.

Nedá se říci, že by se HSP vyskytovala častěji u některého etnika či v některé oblasti na světě. Nejvíce případů v Evropě a celkově na severní polokouli se objeví v zimě, ale nejsou výjimkou ani na jaře či na podzim. HSP postihne přibližně 20 dětí ze 100 tisíc za rok.

1.3 Jaké jsou příčiny nemoci?

Nikdo přesně neví, co způsobuje HSP. Předpokládá se, že infekční mikroorganismy (viry a bakterie) postihující horní dýchací cesty mohou působit jako vyvolávající činitel. Nicméně HSP může také následovat po podání některých léků, štípnutí hmyzem, prochlazení, kontaktu s chemikáliemi nebo po požití alergizujících potravin. HSP může být reakcí na infekci (až příliš agresivní odpověď imunitního systému vašeho

dítěte).

Nález ukládání specifických produktů imunitního systému jako například Imunoglobulinu A (IgA) v postižených tkáních svědčí pro abnormální reakci imunitního systému proti malým cévám v kůži, kloubech, gastrointestinálním traktu, ledvinách a vzácně v centrálním nervovém systému či varlatech a tím působí onemocnění.

1.4 Jedná se o dědičné onemocnění? Je infekční? Dá se mu předejít?

HSP není dědičná, není ani infekční a neexistuje způsob, jak jí účinně předcházet.

1.5 Jaké jsou hlavní příznaky?

Mezi hlavní projevy patří typická kožní vyrážka, která se objeví ve všech případech HSP. Obvykle začíná v podobě malých pupenů; červených skvrnek nebo papulek, které se mění na červenofialové tečky nebo modřiny. Nazývá se také „hmatná purpura“ proto, že vyvýšené kožní projevy mohou být cítit dotekem. Obvykle postiženými místy jsou dolní končetiny a hýždě, i když se projevy mohou objevit kdekoli na těle (horní končetiny, hrud' atd.)

Bolest kloubů (artralgie) nebo bolest a otok kloubů s omezením pohybu (artritida) - obvykle kolenou a kotníků, méně obvykle zápěstí, loktů a prstů, je přítomna u většiny pacientů (> 65 %). Artralgie a/nebo artritida jsou doprovázeny otokem měkkých tkání a citlivostí kloubů. Otok měkkých tkání rukou, nohou, čela a šourku se může objevit v časně fázi onemocnění, zvláště u velmi malých dětí.

Kloubní projevy jsou dočasné a ustupují během několika dnů až týdnů. Když dojde k zánětu cév, je přítomna bolest břicha ve více než 60 % případů. Je typicky kolísavá, v okolí pupku a může být provázena mírným nebo vážným krvácením do zažívacího traktu. Velmi vzácně se může objevit zauzlení střev nazývané invaginace a způsobit tak neprůchodnost střev, která si může vyžádat operační zákrok.

Při postižení cév ledvin tyto mohou krvácet (v 20-35 % pacientů) a může se objevit mírná až těžká hematurie (krev v moči) a proteinurie (bílkovina v moči). Postižení ledvin je většinou nezávažné. Ve výjimečných případech může postižení ledvin trvat měsíce až roky a postupně způsobit selhání ledvin (1-5 %). V těchto případech je na

místě odborné vyšetření specialistou na ledviny (nefrologem) a jeho spolupráce s praktickým lékařem.

Příznaky popsané výše mohou někdy předcházet výsevu kožní vyrážky o pár dnů. Mohou se ale také objevit zároveň či vzájemně v různém pořadí.

Mezi další, i když velmi vzácné projevy patří např. křeče, krvácení do plic nebo mozku či otok šourku na základě zánětu cév v těchto orgánech.

1.6 Probíhá nemoc u všech dětí stejně?

Projevy nemoci se u různých pacientů podobají, ale rozsah postižení kůže a dalších orgánů se u jednotlivých pacientů může velmi lišit.

1.7 Jak se liší nemoc u dětí od dospělých?

HSP se v dospělosti vyskytuje velmi vzácně, ale v zásadě se nijak významně neliší.