



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

Henoch-Schönlein Purpura

Verzió 2016

1. MI A HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA

1.1 Mi ez?

A Henoch-Schönlein purpura (HSP) a nagyon kis erek (hajszálerek) gyulladásával járó betegség. Ezt a gyulladást vaszkulitisznek nevezik, és általában a bőr, a belek és a vesék hajszálereit érinti. A gyulladt erek bevérézhetnek a bőrön, és sötétvörös vagy lilás kiütést, úgynevezett purpurát okozhatnak. A belekben és a vesékben szintén bevérézhetnek, és véres székletet vagy véres vizeletet (hematuriát) idézhetnek elő.

1.2 Milyen gyakori?

Bár a HSP nem gyakori gyermekkori betegség, mégis a leginkább elterjedt szisztémás vaszkulitisz az 5 és 15 év közötti gyermekeknél. A betegség gyakoribb a fiúknál, mint a lányoknál (2:1 arány). A betegség nem függ etnikai származástól, illetve földrajzi helytől. Európában és az északi féltekén a legtöbb esetet télen regisztrálják, de néha előfordul ősszel vagy tavasszal is. A HSP évente 100 000 gyermektől nagyjából 20-nál alakul ki.

1.3 Mi a betegség oka?

A HSP oka ismeretlen. A feltételezések szerint fertőző mikroorganizmusok (pl. vírusok, baktériumok) idézhetik elő, mivel gyakran felső légúti fertőzést követően lép fel. Ugyanakkor a HSP-t receptre felírt gyógyszerek szedése, rovarcsípések, hideg időjárásnak való kitettség, mérgező vegyi anyagokkal való érintkezés, valamint bizonyos allergéneket tartalmazó élelmiszerek fogyasztása után is

megfigyelték. A HSP fertőzések által kiváltott reakció (a gyermek immunrendszere által adott túl agresszív válasz) is lehet. Az immunrendszer által termelt bizonyos anyagok, például az immunglobulin A (IgA) lerakódása a HSP elváltozásokban arra enged következtetni, hogy az immunrendszer rendellenes reakciója megtámadja a bőrt, az ízületeket, az emésztőcsatornát, a veséket és ritkán a központi idegrendszer vagy a herék hajszálereit, így okozva a betegséget.

1.4 Örökletes ez a betegség? Fertőző? Megelőzhető?

A HSP nem örökletes betegség. Nem is fertőző, de nem is megelőzhető.

1.5 Mik a fő tünetei?

A legfőbb tünet a jellegzetes bőrkiütés, amely minden HSP-s betegnél előfordul. A kiütés általában kisméretű csalánkiütésekkel, vörös foltokkal vagy vörös dudorokkal kezdődik, amelyek idővel lilás véraláfutássá változnak. „Tapintható purpurának” nevezik, mert a kiugró bőrelváltozásokat ki lehet tapintani. A purpura általában az alsó végtagokat és a farpofákat érinti, bár néhány elváltozás a test más részein (a felső végtagokon, törzsön stb.) is feltűnhet.

A betegek többségénél (több mint 65%-ánál) a mozgást korlátozó ízületi fájdalom (artralgia), illetve ízületi fájdalom és duzzanat (arthritis, vagyis ízületi gyulladás) jelentkezik, általában a térdben és a bokában, kevésbé gyakran a csuklóban, a könyökben és az ujjakban. Az artralgia és/vagy az arthritis a lágyszövetek duzzanatával, valamint az ízületek körüli és azokhoz közeli területek nyomásérzékenységgel társul. A lágyszövetek duzzanata a kéz- és lábfejen, a homlokon és a herezacskókon már a betegség korai szakaszában kialakulhat, különösen nagyon fiatal gyermekeknél.

Az ízületi tünetek átmenetiek, és néhány nap vagy hét alatt megszűnnek.

A vérerek gyulladása esetén hasi fájdalom alakul ki az esetek több mint 60%-ában. Ez jellegzetes átmeneti fájdalom a köldök körül, és enyhe vagy súlyos gyomor-bél rendszeri vérzés kísérheti. Nagyon ritkán rendellenes bélcsavarodás (ún. intussuszcipció) alakulhat ki, amely műtétet igénylő bélelzáródást okozhat.

Amikor a vese erei begyulladnak, a vese bevérézhet (a betegek kb.

20-35%-ánál), és enyhe vagy súlyos hematuria (véres vizelet) és proteinuria (fehérjevizelés) léphet fel. A veseproblémák általában nem súlyosak. Ritka esetekben a vesebetegség hónapokig vagy évekig is eltarthat, és veseelégtelenséghez vezet (a betegek 1-5%-ánál). Ilyen esetekben a beteget be kell utalni nefrológushoz (a vesebetegségekben jártas szakorvoshoz), és ellátását a kezelőorvosával együttműködve kell biztosítani.

A fent ismertetett tünetek alkalmanként néhány nappal megelőzhetik a bőrkiütések megjelenését. A kiütések egy időben vagy fokozatosan, más sorrendben is kialakulhatnak.

Egyéb tünetek, például görcsrohamok, agyi vagy tüdőbevérvések, valamint a herék megduzzadása is megfigyelhető az ezekben a szervekben kialakult érgyulladás miatt, de ezek ritkák.

1.6 Minden gyermeknél azonos a betegség?

A betegség többé-kevésbé azonos minden gyermek esetében, de a bőr- és szervi érintettség mértéke betegenként jelentős mértékben eltérhet.

1.7 Különbözik-e a gyermekek és a felnőttek betegsége?

A betegség nem különbözik gyermekek és felnőttek esetében, de felnőtt betegeknél ritkán fordul elő.