



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 bőr, az ízületek, az emésztőcsatorna, a vesék 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 (arthritisz, vagyis ízületi gyulladás) jelentkezik, általában a térdben és a bokában, kevésbe gyakran a csuklóban, a könyökben és az ujjakban. Az artralgia és/vagy az arthritisz 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.

2. DIAGNÓZIS ÉS TERÁPIA

2.1 Hogyan diagnosztizálható?

A HSP-t elsősorban klinikai úton diagnosztizálják a klasszikus lilás bőrkiütés miatt, amely általában az alsó végtagokra és a farpofákra korlátozódik, és általában a következő tünetek közül legalább egynek a megjelenésével jár: hasi fájdalom, ízületi érintettség (arthritis vagy artralgia), veseérintettség (leggyakrabban hematuria). Más, esetleg hasonló klinikai képet mutató betegségeket ki kell zárni. Ritka esetben a diagnózishoz bőrbiopsiát kell végezni annak érdekében, hogy szövettani vizsgálatokban ki lehessen mutatni az immunglobulin A jelenlétét.

2.2 Milyen laboratóriumi és egyéb vizsgálatok lehetnek hasznosak?

Nincsenek kifejezetten a HSP diagnosztizálására szolgáló vizsgálatok. A véresejtsüllyedés (Westergren) vagy a C-reaktív fehérje (CRP, a szisztémás gyulladás mutatója) szintje normális vagy emelkedett lehet. Rejtett (okkult) vér a székletben utalhat arra, hogy a vékonybélben vérzés lépett fel. A vesék esetleges érintettségének kimutatásához vizeletvizsgálatot kell végezni a betegség lefolyása alatt. Kismértékű hematuria gyakran előfordul, de idővel megszűnik. Amennyiben a vesék érintettsége súlyos (veseelégtelenség vagy jelentős fehérjevizelés esetén), vesebiopsziára lehet szükség. Ajánlatos lehet képalkotó vizsgálatokat, például ultrahangvizsgálatot végezni a hasi fájdalom egyéb okainak kizárása, valamint a lehetséges szövődmények, például bélelzáródás esetleges jelenlétének megállapítása érdekében.

2.3 Kezelhető-e, van-e rá gyógymód?

A legtöbb HSP-s beteg jól van, és egyáltalán nem szorul gyógyszeres kezelésre. A gyermekek számára ágynyugalom javasolt a tünetek idején. A kezelés – ha szükséges – főleg támogató (szupportív), a fájdalom enyhítésére szolgáló fájdalomcsillapítókkal, például acetaminofennel, vagy nem szteroid gyulladásgátló szerekkel, például ibuprofennel és naproxennel, amikor az ízületi panaszok erősebbek. Kortikoszteroidok adása (szájon át vagy néha intravénásan) olyan betegeknél javasolt, akiknél súlyos emésztőszervi tünetek vagy vérzés, illetve ritka esetekben más szerveket (például a heréket) érintő súlyos tünetek állnak fenn. Súlyos vesebetegség esetén vesebiopsziát kell végezni, és ha indokolt, kortikoszteroid és immunszuppresszív gyógyszerekből álló kombinált kezelést kell alkalmazni.

2.4 Melyek a gyógyszeres kezelés mellékhatásai?

Mivel a HSP esetek többségénél gyógyszeres kezelés nem szükséges, vagy azt csak rövid ideig alkalmazzák, súlyos mellékhatásokra nem kell számítani. A súlyos vesebetegség ritka esetében, amikor a betegnek szteroidot és immunszuppresszív szereket kell hosszú ideig kapnia, ezek mellékhatásai problémákat okozhatnak.

2.5 Mennyi ideig tart a betegség?

A betegség teljes lefolyásának ideje körülbelül 4-6 hét. A gyermekek felénél a betegség legalább egyszer kiújul 6 héten belül, de ekkor már rövidebb és enyhébb, mint első alkalommal. A visszaesés ideje ritkán tart ennél hosszabb ideig. A kiújulás nem jelzi a betegség súlyosságát. A betegek többsége teljesen felépül.

3. MINDENNAPI ÉLETVITEL

3.1 Hogyan befolyásolhatja a betegség a gyermek és családja mindennap életét, és milyen rendszeres vizsgálatok szükségesek?

A legtöbb gyermeknél a betegség magától meggyógyul, nem okoz hosszan tartó problémát. A betegek kis százalékánál, akiknél tartós vagy súlyos vesebetegség alakult ki, a betegség progresszív lefolyású lehet, valószínűsíthető veseelégtelenséggel. Általánosságban, a gyermek és családja normális életet élhet.

A betegség lefolyása alatt, valamint a megszűnését követő 6 hónapban többször is vizeletvizsgálatot kell végezni az esetleges veseproblémák ellenőrzése céljából, mivel bizonyos esetekben a veseérintettség a betegség kialakulása után több héttel vagy akár hónappal jelentkezhet.

3.2 Mi a helyzet az iskolával?

Az akut betegség ideje alatt minden fizikai tevékenység általában korlátozott, emiatt ágynyugalomra lehet szükség; a felépülés után a gyermek újra járhat iskolába és normális életet élhet, így részt vehet ugyanazokban a tevékenységekben, mint egészséges társai. Az iskola a gyermeknek olyan, mint a munka a felnőttnek: az a hely, ahol megtanulhatja, hogyan legyen önálló, tette kész egyén.

3.3 Mi a helyzet a sportolással?

Minden tevékenység megengedett a beteg tűrőképességének megfelelően. Ezért az általános javaslat az, hogy a betegeket hagyni kell sportolni, és bízni kell abban, hogy abbahagyják, ha megfájdul egy ízületük. A testnevelő tanárok igyekezzenek megelőzni a sportsérüléseket, különösen a serdülőknél. Bár a mechanikai terhelés

nem használ a gyulladt ízületnek, az általános feltételezés szerint egy kisebb károsodás, amely ezáltal keletkezhet, sokkal jelentéktelenebb, mint a lelki sérülés, amelyet az okozna, ha a betegségre hivatkozva a gyermeket eltiltanák attól, hogy a barátai társaságában sportoljon.

3.4 Milyen étrendet kell követni?

Nincs bizonyíték arra vonatkozóan, hogy az étrend befolyásolná a kór lefolyását. A gyermeknek azonban általánosságban a korának megfelelő, kiegyensúlyozott étrendet kell követnie. A kellő mennyiségű fehérjében, kalciumban és vitaminokban gazdag, egészséges, kiegyensúlyozott étrend minden, növésben lévő gyermek számára ajánlott. A túlevést kerülnie kell azoknak a betegeknek, akik kortikoszteroidokat szednek, mivel ezek a gyógyszerek fokozhatják az étvágyat.

3.5 Befolyásolhatja-e az éghajlat a betegség lefolyását?

Nem bizonyított, hogy az éghajlatnak hatása lenne a betegség megnyilvánulási formáira.

3.6 Kaphat-e védőoltást a gyermek?

A védőoltásokat el kell halasztani, és később a gyermek kezelőorvosának döntése szerint kell pótolni. Összességében a védőoltások a jelek szerint nem fokozzák a betegség aktivitását, és nem idéznek elő súlyos nemkívánatos hatásokat a betegeknek. Általában kerülni kell azonban az élő attenuált (legyengített) vakcinákat, mivel fennáll az elméleti kockázat, hogy azok fertőzést idéznek elő a nagy dózisu immunosuppresszív gyógyszereket vagy biológiai szereket kapó betegekben.

3.7 Mi a helyzet a nemi élettel, a terhességgel és a fogamzásgátlással?

A betegség miatt nem kell korlátozni az egészséges nemi életet és a teherbe esést. A gyógyszeres kezelés alatt álló betegeknek ugyanakkor különösen elővigyázatosnak kell lenniük ezeknek a gyógyszereknek a magzatra kifejtett esetleges hatásai miatt. Tanácsos, hogy a betegek

egyeztessenek kezelőorvosukkal a fogamzásgátlás és a terhesség kérdésében.