



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

Henocho-Schoenleino Purpura

Versija 2016

1. KAS YRA HENOCHO-SCHOENLEINO PURPURA?

1.1. Kokia tai liga?

Henocho-Schoenleino purpura (HSP) sukelia uždegimą, apimantį smulkiąsias kraujagysles (kapiliarus). Šis uždegimas, vadinamas vaskulitu, paprastai pažeidžia odos, žarnų ir inkstų smulkiąsias kraujagysles. Iš šių pažeistų uždegimo kraujagyslių gali kraujuoti į odą – atsiranda tamsiai raudonas ar violetinis išbėrimas, vadinamas purpura. Taip pat galimas kraujavimas į žarnyną ar inkstus, todėl išmatose ir šlapime atsiranda kraujo (hematurija).

1.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

HSP, kuri iš esmės nėra dažna liga vaikystėje, 5–15 metų vaikams yra dažniausiai pasitaikantis sisteminis vaskulitas. Berniukai serga dukart dažniau nei mergaitės.

Ligos etninis ar geografinis pasiskirstymas neišryškėjęs. Europoje ir Šiaurės pusrutulyje daugiausia ligos atvejų užfiksuojama žiemą, bet pasitaiko taip pat ir rudenį bei pavasarį. Per metus HSP suseraga maždaug 20 vaikų iš 100 000.

1.3. Kokios šios ligos priežastys?

Iki šiol neaišku, kas sukelia ligą. Ligos priežastimi laikomi infekcijos sukėlėjai (tokie kaip virusai ir bakterijos), kadangi liga dažnai lydi viršutinių kvėpavimo takų infekciją. Tačiau HSP taip pat atsiranda ir dėl vaistų vartojimo, cheminių toksinų, vabzdžių įkandimo, pabuvus šalčioje aplinkoje ar pavartojus specifinių maisto alergenų. HSP taip pat gali kilti

kaip reakcija į infekciją (dėl labai agresyvaus vaiko imuninės sistemos atsako).

Specifiniai imuninės sistemos produktai, tokie kaip imunoglobulinas A (IgA), randami HSP pažeistose vietose, rodo, kad dėl nenormalaus imuninės sistemos atsako pažeidžiamos odos, sąnarių, virškinamojo trakto, inkstų, retai – centrinės nervų sistemos smulkiosios kraujagyslės ir taip sukeliama liga.

1.4. Ar ši liga paveldima? Ar ji užkrečiama? Ar yra būdų jos išvengti?

HSP nepaveldima. Tai nėra užkrečiama liga ir būdo užkirsti jai kelią nėra.

1.5. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Pagrindinis simptomas yra tipiškas odos bėrimas, būdingas visiems pacientams, sergantiems HSP. Bėrimas paprastai prasideda smulkia dilgėline; tai gali būti raudonos dėmelės, guzeliai, kurie palaipsniui virsta tamsiai raudona mėlyne. Ji vadinama apčiuopiamąja purpura, nes pažeidimą, iškilusį virš odos, galima pajusti liečiant. Purpuros atsiranda ant apatinių galūnių, sėdmėnų, retsykais ir kitų kūno vietų (viršutinių galūnių, liemens ir t. t.).

Artralgija (skausmingi sąnariai) arba artritas (skausmingi ir patinę sąnariai, kurių judėjimo funkcija sutrikusi, – paprastai kelių ir kulkšnių, rečiau riešų, alkūnių ir pirštų) būdingi daugumai pacientų (daugiau kaip 65 procentams atvejų). Artralgija ir (ar) artritas paprastai lydimi minkštųjų audinių patinimo šalia sąnario ar aplink jį. Ligos pradžioje, ypač labai mažiems vaikams, gali patinti rankų, pėdų, kaktos ir kapšelio minkštieji audiniai.

Sąnarių simptomai yra laikini ir pranyksta per keletą dienų ar savaitių. Uždegimui apėmus kraujagysles, daugiau kaip 60 procentų atvejų pasireiškia pilvo skausmas. Paprastai jis yra praeinantis, juntamas apie bambą ir gali būti lydimas nedidelio arba stipraus kraujavimo iš virškinamojo trakto (hemoragija). Labai retai nustatoma žarnų invaginacija, tuo atveju nepraeinamumui pašalinti gali prireikti operacijos.

Pažeistos inkstų kraujagyslės gali kraujuoti (iki 20–35 procentų pacientų), galima nedidelė arba stipri hematurija (kraujas šlapime) ir

proteinurija (baltymas šlapime). Paprastai inkstų problemos nėra rimtos. Retais atvejais inkstų liga gali tęstis keletą mėnesių ar metų ir išsivysto inkstų nepakankamumas (1–5 procentai atvejų). Tokiais atvejais reikia konsultuotis su specialistu (nefrologu) ir bendradarbiauti su pacientą gydančiu gydytoju.

Pirmiau aprašyti simptomai gali atsirasti įvairiu metu – kelios dienos anksčiau nei odos bėrimas, tuo pat metu ar palaipsniui.

Kiti kraujagyslių uždegimo simptomai, tokie kaip traukuliai, smegenų ar plaučių hemoragija ir sėklidžių patinimas, labai reti.

1.6. Ar visi vaikai serga vienodai?

Vaikai serga daugmaž vienodai, bet kiekvieno paciento odos ir organų pažeidimų mastas gali labai skirtis.

1.7. Ar vaikų liga skiriasi nuo suaugusiųjų ligos?

Vaikų ir suaugusiųjų liga nesiskiria, tačiau labai jauniems pacientams ji pasitaiko retai.