



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, retykais 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.

2. LIGOS NUSTATYMAS IR GYDYMAS

2.1. Kaip ši liga diagnozuojama?

HSP diagnozuojama pirmiausia pagal klinikinius požymius – pavyzdinį tamsiai raudoną bėrimą (paprastai apatinių galūnių ir sėdmenų); be to, ši liga paprastai siejama su bent vienu iš šių požymių: pilvo skausmu, sąnarių pažeidimu (artritu arba artralgija), inkstų pažeidimu (dažniausiai hematurija). Būtina atmesti kitas ligas, pasireiškiančias panašiais simptomais. Retais atvejais, siekiant nustatyti, imunoglobulino A atsidėjimą kraujagyslių sienelėje, histologiniams tyrimams prireikia odos biopsijos.

2.2. Kokius laboratorinius ir kitus tyrimus rekomenduojama atlikti?

Specifinių tyrimų, padedančių diagnozuoti HSP, nėra. Eritrocitų nusėdimo greitis (ENG) arba C reaktyvusis baltymas (CRP – sisteminio uždegimo žymuo) gali būti ir normalūs, ir padidėję. Matomas kraujas

išmatose gali rodyti kraujavimą iš plonųjų žarnų. Šlapimo tyrimas ligos metu padeda įvertinti, ar pažeisti inkstai. Nedidelė hematurija pasitaiko dažnai, su laiku ji praeina. Jeigu inkstų pažeidimas didelis (inkstų nepakankamumas ar ryški proteinurija), gali prireikti inkstų biopsijos. Vaizdo tyrimai, tokie kaip tyrimas ultragarsu, rekomenduojami siekiant atmesti kitas pilvo skausmo priežastis ir patikrinti dėl galimų komplikacijų, tokių kaip žarnų nepraeinamumas.

2.3. Ar šią ligą galima gydyti?

Daugeliui pacientų, sergančių HSP, gydymo nereikia. Kol yra simptomų, vaikams taikomas lovos režimas. Prireikus taikomas palaikomasis gydymas – skausmas valdomas analgetikais, tokiais kaip acetaminofenas, ar nesteroidiniais vaistais nuo uždegimo, tokiais kaip ibuprofenas ar naproksenas, kai sąnarių pažeidimas ryškesnis. Gliukokortikoidai (geriamieji arba kartais leidžiamieji į veną) skiriami pacientams, kuriems nustatyti sunkūs virškinamojo trakto simptomai ar kraujavimas, o retais atvejais tiems, kuriems pažeisti kiti organai (pavyzdžiui, sėklidės). Jeigu inkstų liga sunkios formos, galima atlikti inkstų biopsiją ir prireikus pradėti gydyti gliukokortikoidais ir imunosupresiniais vaistais.

2.4. Koks vaistų šalutinis poveikis?

Daugeliu atveju gydymas vaistais nereikalingas arba paskiriamas trumpam laikui, taigi šalutinio poveikio nesitikima. Retais atvejais, kai inkstų liga yra sunkios formos ir reikalingas gydymas prednisolonu ar imunosupresiniais vaistais ilgesniam laikui, gali atsirasti tam tikras šalutinis poveikis.

2.5. Kiek liga tęsiasi?

Liga trunka apie 4–6 savaites. Pusei vaikų, sergančių HSP, liga pasikartoja mažiausiai vieną kartą per 6 savaites, ir šis ligos etapas būna trumpesnis ir lengvesnis nei pirmasis. Ligos atkryčiai retai trunka ilgiau. Ligos pasikartojimas nerodo ligos sunkumo. Dauguma pacientų visiškai pasveiksta.

3. KASDIENIS GYVENIMAS

3.1. Kaip liga paveikia vaiko ir jo šeimos kasdienybę? Kokie periodiniai sveikatos patikrinimai reikalingi?

Daugeliui vaikų liga praeina, todėl nesukelia ilgalaikių problemų. Mažai daliai pacientų, kuriems nustatytas nuolatinis ar sunkus inkstų pažeidimas, liga gali progresuoti (galimas inkstų nepakankamumas). Paprastai vaikas ir šeima gali gyventi įprastą gyvenimą.

Šlapimo tyrimas turėtų būti atliekamas keletą kartų ligos metu ir po 6 mėnesių, išnykus ligos požymiams. Taip siekiama aptikti galimą inkstų negalavimą, kadangi kai kuriais atvejais inkstų pažeidimas gali atsirasti per keletą savaičių ar net mėnesių nuo ligos pradžios.

3.2. Ar vaikas gali lankyti mokyklą?

Kai liga aktyvi, fizinis aktyvumas paprastai ribojamas ir gali prireikti lovos režimo. Pasveikęs vaikas vėl gali eiti į mokyklą, gyventi įprastą gyvenimą ir dalyvauti visuose užsiėmimuose kartu su sveikais bendraamžiais. Mokykla vaikams – kaip darbas suaugusiems: tai vieta, kurioje jie mokosi būti nepriklausomais ir produktyviais asmenimis.

3.3. Ar vaikas gali sportuoti?

Vaikui tinka visi jam priimtini užsiėmimai. Be to, rekomenduojama leisti pacientams užsiimti sportu, tikintis, kad jie nustos tą daryti, pajutę sąnarių skausmą; mokytojams patariama stengtis apsaugoti nuo sportinių traumų, ypač paauglius. Nors mechaninis stresas nėra naudingas uždegimo paveiktam sąnariui, tačiau manoma, kad nedidelis pažeidimas būtų mažesnė žala nei psichologinė trauma, patiriama uždraudus dėl ligos sportuoti su draugais.

3.4. Kokia mityba rekomenduojama?

Neįrodyta, kad mityba gali turėti įtakos ligos eigai. Augančiam vaikui rekomenduojamas sveikas, subalansuotas maistas, tinkamas pagal jo amžių, turintis pakankamą baltymų, kalcio ir vitaminų kiekį. Pacientai, vartojantys gliukokortikoidus, kurie didina apetitą, turėtų vengti persivalgyti.

3.5. Ar klimatas turi įtakos ligos eigai?

Nėra įrodymų, kad klimatas galėtų paveikti ligos pasireiškimą.

3.6. Ar galima vaiką skiepyti?

Skiepus reikėtų atidėti, o kada skirti praleistus skiepus, sprendžia pediatras. Manoma, kad skiepai iš esmės nedidina ligos aktyvumo ir pacientams nesukelia sunkių nepageidaujamų reiškinių. Tačiau dėl teorinės galimybės, kad infekcija suaktyvės, nereikėtų skirti gyvųjų vakcinų vaikams, gydomiems didelėmis imunosupresantų ar biologinių vaistų dozėmis.

3.7. Lytinis gyvenimas, nėštumas ir kontracepcija

Jokių normalaus lytinio gyvenimo ar nėštumo apribojimų sergant šia liga nenustatyta. Tačiau pacientai, vartojantys vaistus, visada turėtų kreipti didelį dėmesį į galimą vaistų šalutinį poveikį vaisiui. Pacientams patariama pasikonsultuoti su gydytoju dėl kontraceptinių priemonių ir nėštumo.