



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

Henoha-Šēnleina Purpura

Versija 2016

1. KAS IR HENOHA-ŠĒNLEINA PURPURA?

1.1. Kas tas ir?

Henoha-Šēnleina purpura (HSP) ir stāvoklis, kura laikā iekaisst vissīkākie asinsvadi (kapilāri). Šo iekaisumu sauc par vaskulītu. Tas parasti ietekmē mazos asinsvadus ādā, zarnās un nierēs. Iekaisušie asinsvadi ādā var asiņot, izraisot izteikti sarkanus vai violetus izsitumus, kurus sauc par purpuru. Tie var arī asiņot zarnās vai nierēs, izraisot asinskrāsas fēces vai urīnu (hematūrija).

1.2. Cik bieži slimība sastopama?

Lai arī HSP nav bieži sastopama slimība bērnībā, tā tomēr ir viens no biežāk sastopamajiem sistēmiskā vaskulīta veidiem bērniem vecumā no 5 līdz 15 gadiem. Tā ir biežāk sastopama zēniem nekā meitenēm (2:1). Šīs slimības izcelsmes iemesls nav etniskā vai ģeogrāfiskā piederība. Lielākajā daļā gadījumu tā ir sastopama Eiropā un Ziemeļu puslodē ziemas periodā, bet dažos gadījumos tā ir sastopama arī rudenī vai pavasarī. HSP skar apmēram 20 no 100 000 bērnu gadā.

1.3. Kādi ir slimības cēloņi?

HSP cēloņi nevienam nav zināmi. Infekcijas aģenti (piemēram, vīrusi un baktērijas) tiek uzskatīti par slimības potenciālajiem izraisītājiem, jo bieži tā parādās pēc augšējo elpceļu infekcijām. Tomēr ir novērots, ka HSP var izraisīt arī medikamenti, insektu kodumi, pakļaušanās aukstuma un ķīmisko toksīnu iedarbībai, kā arī specifisku pārtikas alergēnu ieplūde. HSP var būt reakcija uz infekciju (pārāk uzņēmīga

atbilde no jūsu bērna imūnsistēmas).

Tādu imūnās sistēmas specifisku produktu kā imūnglobulīna A (IgA) uzkrājumi HSP radītajos bojājumos uzrāda, ka neparasta atbilde uz imūnsistēmu skar mazos asinsvadus ādā, locītavās, kuņģa – zarnu traktā, nierēs un reti arī centrālajā nervu sistēmā vai sēkliniekos un tādā veidā izraisa slimību.

1.4. Vai slimība ir iedzimta? Vai tā ir lipīga? Vai var izvairīties no slimības?

HSP nav iedzimta slimība. Tā arī nav lipīga un no tās nevar izvairīties.

1.5. Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Viens no raksturīgākajiem simptomiem ir ādas izsitumi, kuri rodas visiem HSP pacientiem. Parasti izsitumi parādās ar nelielu nātreni – sarkaniem plankumiem vai puniem, kas ar laiku pārvēršas purpursarkanā zilumā. To sauc par "palpējamo purpuru", jo radušies ādas bojājumi ir jūtami. Purpura parasti skar kājas un sēžamvietu, lai arī daži izsitumi var parādīties arī uz citām ķermeņa daļām (uz augšējām ekstremitātēm, ķermeņa augšdaļas, utt.)

Sāpīgas locītavas (artralģija), vai sāpīgas un pietūkušas locītavas ar kustību ierobežojumiem (artrīts) – parasti ceļgali, potītes, retākos gadījumos plaukstas locītavas, elkoņi un pirksti – tiek atklāti lielākajai daļai pacientu (>65%). Artralģija un/vai artrīts ir saistīti ar mīksto audu pietūkumu un jutīgumu ap locītavām un netālu no tām. Mīksto audu pietūkums rokās un pēdās, pierē un sēklinieku maisiņos var parādīties slimības sākumā, parasti ļoti maziem bērniem.

Locītavu simptomi ir īslaicīgi un izzūd dažu dienu vai nedēļu laikā.

Vairāk nekā 60% gadījumu pacientiem parādās vēdersāpes asinsvadu iekaisuma gadījumā. Parasti tās ir neregulāras, sāpes parādās nabas apvidū, tās var parādīties kopā ar vieglu vai smagu asins izplūdumu kuņģa – zarnu traktā (hemorāģija). Ļoti reti var parādīties anormāla zarnu samešanās jeb invaginācija, izraisot zarnu obstrukciju, kam var būt nepieciešama ķirurģiska iejaukšanās.

Asiņošana var parādīties nieru asinsvadu iekaisuma gadījumā (apmēram 20-35% pacientu), kā arī var parādīties viegla vai smaga līmeņa hematūrija (asins izdalīšanās ar urīnu) un proteīnūrija (olbaltumvielu izdalīšanās ar urīnu). Nieru problēmas parasti nav

nopietnas. Retos gadījumos nieru problēmas var ilgt mēnešus vai pat gadus un var novest pie nieru darbības traucējumiem (1-5% gadījumu). Tādos gadījumos ir nepieciešama konsultācija ar nieru speciālistu (nefrologu), kā arī nepieciešams sadarboties ar ārstējošo ārstu. Augstāk minētie simptomi reizēm var izraisīt ādas izsitumu parādīšanos uz dažām dienām. Tie var parādīties dažādā secībā - vienlaicīgi vai pakāpeniski.

Tādi simptomi kā lēkmes, smadzeņu vai plaušu hemorāģija un sēklinieku iekaisums orgānos ir reti sastopami simptomi, kuru izraisītājs ir asinsvadu iekaisums.

1.6. Vai slimība visiem bērniem izpaužas vienādi?

Visiem bērniem slimība vairāk vai mazāk izpaužas vienādi, bet ādas un orgānu sarežģījumi var būtiski atšķirties katram pacientam.

1.7. Vai bērniem tā ir atšķirīga salīdzinājumā ar pieaugušajiem?

Slimība bērniem neatšķiras no slimības pieaugušajiem, bet gados jaunajiem pacientiem tā ir reti sastopama.