



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

Plamica Schönleina-Henocha

Wersja 2016

1. CO TO JEST PLAMICA SCHÖNLEINA-HENOCHA

1.1 Co to jest?

Plamica Schönleina-Henocha (PSH) jest chorobą, w której występuje stan zapalny bardzo małych naczyń krwionośnych (naczyń włosowatych). Jest to zapalenie naczyń, które dotyka zazwyczaj naczyń krwionośnych w skórze, jelitach i nerkach. Naczynia objęte zapaleniem mogą krwawić pod skórą, powodując powstanie ciemnoczerwonych lub purpurowych plam zwanych plamicą. Mogą one także krwawić w obrębie jelit lub nerek, czego oznaką są krwawe stolce lub krew w moczu (krwiomocz).

1.2 Jak często choroba występuje?

Chociaż PSH występuje rzadko, jest najczęstszym układowym zapaleniem naczyń u dzieci w wieku 5–15 lat. Częściej występuje u chłopców niż u dziewcząt (2:1).

Choroba nie występuje u żadnej szczególnej grupy etnicznej ani na konkretnym obszarze geograficznym. Większość przypadków w Europie i na półkuli północnej pojawia się w zimie, ale przypadki zachorowań obserwuje się też jesienią lub wiosną. PSH rocznie dotyka około 20 na 100 000 dzieci.

1.3 Jakie są przyczyny choroby?

Przyczyny PSH nie są znane. Uważa się, że czynniki zakaźne (takie jak bakterie i wirusy) mogą wyzwać chorobę, ponieważ często występuje ona po infekcji górnych dróg oddechowych. Jednak PSH występuje

również po pewnych lekach wydawanych na receptę, ukąszeniach owadów, ekspozycji na zimno, toksynach chemicznych i po spożyciu pewnych alergenów pokarmowych. PSH może być reakcją na infekcję (jako zbyt agresywna odpowiedź układu odpornościowego dziecka). Stwierdzenie osadzania się poszczególnych produktów układu odpornościowego, takich jak cząsteczki immunoglobuliny A (IgA), w zmianach chorobowych PSH sugeruje, że nieprawidłowa odpowiedź układu odpornościowego atakuje małe naczynia krwionośne skóry, stawów, nerek, przewodu pokarmowego, a czasami ośrodkowego układu nerwowego lub jąder, wywołując chorobę.

1.4 Czy choroba jest dziedziczna? Czy jest zakaźna? Czy można jej zapobiec?

PSH nie jest dziedziczna. Nie jest również chorobą zakaźną i nie można jej zapobiec.

1.5 Jakie są główne objawy choroby?

Najbardziej charakterystycznym objawem są wykwity skórne, obecne u wszystkich pacjentów z PSH. Początkowo wykwity mają zazwyczaj wygląd pokrzywki, czerwonych plam lub guzków, które następnie zmieniają się w ciemnoczerwone krwiaki. Stan ten nazywa się „plamicą wyczuwalną palpacyjnie”, ponieważ zmiany skórne są namacalne. Plamica zwykle obejmuje dolne części ciała i pośladki, choć może się pojawiać też w innych partiach (kończyny górne, tułów itp.).

Bóle stawów (artralgia) lub bolesne i obrzęknięte stawy o ograniczonej ruchomości (zapalenie stawów) – zwykle kolan i kostek, rzadziej nadgarstków, łokci i palców – występują u większości chorych (ponad 65%). Bólom stawów i/lub zapaleniu stawów towarzyszy obrzęk tkanek miękkich i tkliwość okolic tych stawów. Na początku choroby, szczególnie u bardzo małych dzieci, może wystąpić obrzęk tkanek miękkich rąk i stóp, czoła i moszny.

Objawy zapalenia stawów są tymczasowe i zanikają po kilku dniach lub tygodniach.

Kiedy wystąpi stan zapalny naczyń krwionośnych, u około 60% chorych pojawia się też ból brzucha. Jest on zazwyczaj przerywany, odczuwalny wokół pępka i może towarzyszyć mu łagodne lub ciężkie krwawienie z przewodu pokarmowego. Bardzo rzadko może wystąpić nieprawidłowe

fałdowanie jelita zwane wgłobieniem, powodując niedrożność jelit mogącą wymagać operacji.

Kiedy stan zapalny występuje w naczyniach krwionośnych nerek, mogą one krwawić (w około 20–35% przypadków) oraz może się pojawić krwimocz i białkomocz o różnym stopniu nasilenia. Problemy z nerkami zazwyczaj nie są zbyt poważne. W rzadkich przypadkach choroby nerek mogą trwać miesiącami lub latami i rozwijać się, prowadząc do niewydolności nerek (1–5% przypadków). W tych przypadkach niezbędne są konsultacje ze specjalistą chorób nerek (nefrologiem) oraz jego współpraca z lekarzem prowadzącym pacjenta.

Powyżej opisane objawy czasem mogą pojawić się na kilka dni przed wystąpieniem wykwitów skórnych. Mogą też pojawić się równocześnie lub stopniowo, w różnej kolejności.

Inne objawy, takie jak drgawki, krwotok z mózgu lub płuc i obrzęk jąder z powodu zapalenia naczyń krwionośnych w tych organach, są rzadko spotykane.

1.6 Czy choroba przebiega tak samo u wszystkich dzieci?

Choroba przebiega mniej więcej tak samo u każdego dziecka, ale zakres zajęcia skóry i poszczególnych narządów może być różny u każdego pacjenta.

1.7 Czy choroba przebiega inaczej u dzieci i u dorosłych?

Przebieg choroby u dzieci i u dorosłych nie różni się, ale u małych pacjentów choroba występuje rzadko.