



<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 (naczyni 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.