



<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 krwiomocz 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.

## **2. DIAGNOZA I LECZENIE**

### **2.1 Jak diagnozuje się tę chorobę?**

Do rozpoznania PSH zwykle prowadzi diagnoza kliniczna, postawiona przede wszystkim na podstawie obecności wykwitów skórnych, zwykle ograniczonych do kończyn dolnych oraz pośladków i na ogół związanych co najmniej z jednym z następujących objawów: bólem brzucha, zajęciem stawów (zapaleniem stawów lub antralgia) lub zajęciem nerek (w większości przypadków objawiającym się krwiomoczem). Należy wykluczyć inne choroby, które mogą powodować podobny obraz

---

kliniczny. W rzadkich przypadkach do diagnozy potrzebna jest biopsja skóry, żeby w badaniach histologicznych wykazać obecność immunoglobuliny A.

## **2.2 Jakie badania laboratoryjne należy wykonać?**

Nie ma konkretnych badań, które pomagają rozpoznać PSH. Wskaźnik sedimentacji erytrocytów (OB) albo białko C-reaktywne (CRP, pomiar stanu zapalnego), mogą być normalne lub podwyższone. Obecność krwi utajonej w stolcu może być oznaką drobnego krwotoku jelitowego. W trakcie trwania choroby należy wykonywać badania moczu, żeby wykryć zajęcie nerek. Często pojawia się niewielki krwimocz, który z czasem ustępuje. Jeśli stan zapalny nerek jest poważny (niewydolność nerek lub znaczny białkomocz), konieczna może być biopsja nerki. Aby wykluczyć inne przyczyny bólu brzucha i sprawdzić istnienie ewentualnych powikłań, takich jak niedrożność jelit, zaleca się badania obrazowe, takie jak USG.

## **2.3 Czy chorobę można leczyć lub wyleczyć?**

Większość pacjentów chorych na PSH czuje się dobrze i nie wymaga żadnych leków. Podczas występowania objawów choroby dzieci mogą leżeć w łóżku. Ewentualne leczenie jest przede wszystkim objawowe – polega na uśmierzaniu bólu prostymi analgetykami (środkami przeciwbólowymi), takimi jak acetaminofen lub niesteroidowe leki przeciwzapalne, takie jak ibuprofen i naproksen, gdy dolegliwości ze strony stawów są bardziej nasilone.

Podawanie kortykosteroidów (doustnie lub niekiedy dożylnie) jest wskazane u pacjentów z ciężkimi objawami ze strony przewodu pokarmowego lub krwawieniem oraz w rzadkich przypadkach ciężkich objawów ze strony innych narządów (np. jąder). Jeśli choroba nerek jest zaawansowana, trzeba wykonać biopsję nerki, i – jeśli jest do tego wskazanie – należy wprowadzić łączone leczenie kortykosteroidami i lekami immunosupresyjnymi.

## **2.4 Jakie są działania niepożądane leczenia farmakologicznego?**

W większości przypadków PSH leczenie nie jest konieczne lub jest

---

stosowane tylko przez krótki okres czasu, a co za tym idzie, nie trzeba się spodziewać żadnych poważnych działań niepożądanych. W rzadkich przypadkach ciężkiego stanu zapalnego nerek wymagane jest stosowanie przez dłuższy czas prednizonu i leków immunosupresyjnych - wówczas działania niepożądane leków mogą już stanowić problem.

## **2.5 Jak długo choruje się na tę chorobę?**

Choroba trwa około 4-6 tygodni. Połowa dzieci z PSH ma w ciągu 6 tygodni co najmniej jeden nawrót, który jest zwykle krótszy i łagodniejszy niż pierwsze zachorowanie. Nawroty rzadko trwają dłużej. Nawrót nie jest wytyczną stopnia nasilenia choroby. Większość pacjentów wraca do pełni zdrowia.

## **3. ŻYCIE CODZIENNE**

### **3.1 Jak choroba może wpłynąć na codzienne życie dziecka i rodziny i jakie kontrole okresowe są konieczne?**

U większości dzieci choroba ustępuje samoistnie i nie powoduje długotrwałych problemów. U niewielkiego odsetka pacjentów, u których dochodzi do trwałego lub ciężkiego zapalenia nerek, choroba może mieć charakter postępujący, z możliwością wystąpienia niewydolności nerek. Ogólnie dziecko i rodzina są w stanie prowadzić normalny tryb życia. Kilka razy w ciągu trwania choroby i 6 miesięcy po ustąpieniu PSH należy przebadać próbki moczu, aby wykryć ewentualne problemy z nerkami, ponieważ w niektórych przypadkach choroba nerek może wystąpić kilka tygodni lub nawet kilka miesięcy od zachorowania.

### **3.2 Czy dziecko może chodzić do szkoły?**

Podczas zaostrzenia choroby zwykle ogranicza się wszelką aktywność fizyczną; może być konieczne pozostanie w łóżku. Po powrocie do zdrowia dzieci mogą wrócić do szkoły i prowadzić normalne życie oraz uczestniczyć w tych samych zajęciach co ich zdrowi koledzy. Szkoła dla dzieci jest tym, czym praca dla dorosłych - miejscem, w którym uczą się, jak być niezależnymi i twórczymi osobami.

---

### **3.3 Czy dziecko może uprawiać sport?**

Wszystkie czynności należy wykonywać w takiej formie, w jakiej są tolerowane. W związku z tym ogólnym zaleceniem jest umożliwienie pacjentom uprawiania sportu i zaufanie, że zaprzestaną, jeśli poczują ból stawów, oraz poinstruowanie nauczycieli wychowania fizycznego, żeby zapobiegali kontuzjom, zwłaszcza u młodzieży. Chociaż nacisk mechaniczny nie służy stawom z zapaleniem, uważa się, że niewielkie szkody, do jakich może prowadzić, są mniejsze niż szkody psychologiczne wynikające z odsunięcia dziecka od zabaw z przyjaciółmi z powodu choroby.

### **3.4 Czy dieta ma wpływ na przebieg choroby?**

Nie ma dowodów na to, że dieta wpływa na tę chorobę. Ogólnie, żywienie dziecka powinno być zbilansowane i odpowiednie do jego wieku. Dorastającym dzieciom zaleca się zdrową, zbilansowaną dietę z odpowiednią ilością białka, wapnia i witamin. Pacjenci przyjmujący kortykosteroidy powinni unikać przejadania się – leki te powodują zwiększenie apetytu.

### **3.5 Czy klimat ma wpływ na przebieg choroby?**

Nie ma dowodów na to, że klimat wpływa na objawy choroby.

### **3.6 Czy dziecko może być szczepione?**

Szczepienia powinno się odłożyć w czasie, a moment ich wykonania powinien wyznaczyć pediatra. Ogólnie, szczepienia nie wydają się zwiększać aktywności choroby i nie wywołują u pacjentów z PSH wystąpienia poważnych działań niepożądanych. Zazwyczaj unika się podawania żywych atenuowanych szczepionek, ponieważ istnieje hipotetyczne ryzyko wywołania infekcji u pacjentów otrzymujących duże dawki leków immunosupresyjnych lub leków biologicznych.

### **3.7 Jak choroba wpływa na życie seksualne, ciążę, antykoncepcję?**

Nie istnieją ograniczenia co do aktywności seksualnej lub ciąży związane z chorobą. Niemniej jednak pacjenci przyjmujący leki powinni

---

zawsze uważać na ich możliwy wpływ na płód. W kwestii antykoncepcji i ciąży pacjentom zaleca się konsultację z lekarzem.