



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

Henoh - Šenlajnova Purpura

Verzija 2016

1. ŠTA JE HENOH-ŠENLAJNOVA PURPURA?

1.1 Kakva je to bolest?

Henoh-Šenlajnova purpura (HSP) je bolest kod koje dolazi do upale u vrlo malim krvnim sudovima (kapilari). Ova vrsta upale zove se vaskulitis i obično pogađa male krvne sudove u koži, crevima i bubrezima. Usled krvarenja iz upaljenih krvnih sudova u koži dolazi do pojave crvene ili ljubičaste ospe koja se naziva purpura. Do krvarenja može doći i u crevima ili bubrezima, što se ispoljava prisustvom krvi u stolici ili urinu (hematurija).

1.2 Koliko je bolest česta?

Mada HSP nije često oboljenje u detinjstvu, najčešći je sistemski vaskulitis kod dece uzrasta između 5-15 godina. Češće se javlja kod dečaka nego kod devojčica (2:1).

Ne postoji etnička niti geografska distribucija bolesti. U Evropi i severnoj hemisferi najčešće se javlja tokom zime, ali se takođe u pojedinačnim slučajevima, može javiti i tokom jeseni ili proleća. HSP se javlja kod oko 20 na 100.000 dece godišnje.

1.3. Koji su uzroci bolesti?

Uzroci bolesti nisu poznati. Infektivni uzročnici (kao što su virusi i bakterije) smatraju se potencijalnim okidačima, jer se bolest često javlja nakon infekcije gornjih disajnih puteva. Međutim, HSP se takođe može javiti nakon primene nekih lekova, uboda insekta, nakon izlaganja hladnoći, hemijskim otrovima i nakon uzimanja specifičnih alergena u

hrani. HSP može biti reakcija na infekciju (preterano agresivni odgovor imunskog sistema Vašeg deteta).

Nalaz taloženja specifičnih produkata imunskog sistema kao što je imunoglobulin A (IgA) u lezijama HSP, ukazuje da poremećen odgovor imunskog sistema napada male krvne sudove kože, zglobova, gastrointestinalnog trakta, bubrega i retko centralnog nervnog sistema ili testisa i tako dovodi do pojave bolesti.

1.4. Da li bolest nasledna? Da li je bolest zarazna? Da li može da se spreči?

HSP nije nasledna bolest. Nije zarazna i njena pojava ne može da se spreči.

1.5. Koji su glavni znaci bolesti?

Vodeći znak bolesti su karakteristične kožne promene koje su prisutne kod svih bolesnika sa HSP. Bolest obično počinje promenama koje liče na koprivnjaču; crvenim flekama ili crvenim oteklinama, koje vremenom menjaju boju i liče na ljubičaste modrice. Ove promene zovu se "opipljiva purpura" jer su izdignute iznad nivoa kože i mogu se opipati. Purpura se obično javlja na donjim ekstremitetima i sedalnom predelu, mada promene mogu da se jave bilo gde na telu (gornji ekstremiteti, trup itd.)

Bol u zglobovima (artralgija) ili bolni i otečeni zglobovi sa ograničenjem pokreta (artritis) prisutni su kod većine pacijenata (>65%). Obično su zahvaćena kolena i skočni zglobovi, ređe ručni zglobovi, laktovi i prsti. Artralgija i/ili artritis udruženi su sa otokom i osetljivošću mekih tkiva oko zglobova. Otok mekih tkiva šaka i stopala, čela i skrotuma mogu se javiti u ranom toku bolesti, naročito kod male dece.

Zglobni simptomi su privremeni i nestaju nakon nekoliko dana do nekoliko nedelja.

Kada su upalom zahvaćeni krvni sudovi u zidu creva, prisutan je bol u trbuhu kod više od 60% bolesnika. Obično se bol povremeno pojavljuje, u predelu oko pupka i može biti udružen sa blagim ili teškim želudačno-crevnim krvarenjem (hemoragija). Vrlo retko može doći do abnormalnog uvlačenja jednog dela creva u drugi, što se zove intususcepcija i što može da izazove prekid u prolaženju crevnog sadržaja i nekad zahteva hiruršku intervenciju.

Kada su upalom zahvaćeni krvni sudovi bubrega, može se javiti krvarenje (kod oko 20-35% bolesnika) i blaga ili teška hematurija (krv u mokraći) i proteinurija (proteini u mokraći). Obična bubrežna bolest nije ozbiljna. U retkim slučajevima, oboljenje bubrega može da traje mesecima ili godinama i može da napreduje do potpunog popuštanja bubrežne funkcije (1-5%). U takvim slučajevima neophodna je konsultacija i saradnja detetevog lekara sa specijalistom za bubrežne bolesti (nefrolog).

Opisani simptomi ponekad mogu nekoliko dana da prethode pojavi kožnih promena. Mogu se javiti istovremeno ili postepeno različitim redosledom.

Drugi simptomi kao što su epileptični napadi, krvarenje u mozgu ili plućima i otok testisa, usled zapaljenja krvnih sudova u ovim organima, retko se javljaju.

1.6. Da li je bolest ista kod svakog deteta?

Bolest je manje-više ista kod svakog deteta, ali stepen zahvaćenosti kože i unutrašnjih organa može značajno da varira od bolesnika do bolesnika.

1.7. Da li se bolest kod dece razlikuje od bolesti kod odraslih?

Bolest kod dece se ne razlikuje od bolesti kod odraslih.

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1. Kako se postavlja dijagnoza?

Dijagnoza HSP prvenstveno se postavlja klinički, na osnovu klasičnih purpuričnih promena koje su najčešće ograničene na donje ekstremitete i sedalni predeo i obično su udružene sa najmanje jednim od sledećih simptoma: bol u trbuhu, zahvatanje zglobova (artritis ili artralgiya) i zahvatanje bubrega (najčešće hematurija). Druge bolesti koje mogu izazvati sličnu kliničku sliku moraju biti isključene. Biopsija kože je retko potrebna za dijagnozu kako bi se potvrdilo prisustvo imunoglobulina A u isečku.

2.2. Koje laboratorijske analize i druga ispitivanja mogu biti od koristi?

Ne postoji specifičan test koji bi pomogao u dijagnozi HSP. Brzina sedimentacije eritrocita (SE) ili C reaktivni protein (CRP, određuje stepen zapaljenja), mogu biti normalni ili povišeni. Pozitivna okultna krv u stolici može biti pokazatelj manjeg krvarenja u crevima. Analizu mokraće treba vršiti tokom bolesti kako bi se otkrila zahvaćenost bubrega. Blaga hematurija je uobičajena i vremenom prolazi. Biopsija bubrega je potrebna ako je oštećenje bubrega teško (bubrežna slabost ili značajna proteinurija). Drugi pregledi kao što je ultrazvuk, preporučuju se kako bi se isključili drugi uzroci bola u truhu ili potvrdile moguća komplikacije, kao što je prekid u prolaženju crevnog sadržaja.

2.3. Da li bolest može da se leči?

Većina bolesnika se oseća dobro i ne zahteva nikakve lekove. Eventualno, deca mogu da se odmaraju u krevetu, dok su simptomi prisutni. Ako je terapija potrebna uglavnom je potporna, za kontrolu bola primenjuju se jednostavni analgetici (lekovi protiv bolova) kao što je paracetamol ili nesteroidni antizapaljenski lekovi kao što su ibuprofen ili naproksen, kada su zglobni simptomi izraženiji. Primena kortikosteroida (oralno ili nekad intravenski) potrebna je kod bolesnika sa teškim želudačno-crevnim simptomima ili krvarenjem i u slučaju težeg oštećenja drugih organa (napr. testisa). Ako je bubrežna bolest težeg stepena, mora se uraditi biopsija bubrega i ako je potrebno započeti kombinovano lečenje kortikosteroidima i imunosupresivnim lekovima.

2.4. Koji su neželjeni efekti lekova?

U većini slučajeva HSP primena lekova nije potrebna ili se primenjuju samo u kratkom vremenskom periodu, pa se ozbiljni neželjeni efekti ne očekuju. U retkim slučajevima, težeg bubrežnog oštećenja koje zahteva primenu prednisona i imunosupresivnih lekova duže vreme, neželjeni efekti mogu biti problem.

2.5. Koliko će bolest dugo da traje?

Ceo tok bolesti traje oko 4-6 nedelja. Polovina dece sa HSP ima

najmanje jednu ponovnu epizodu u toku 6 nedelja, koja je kraća i blaža nego prva. Retko ponovne episode traju duže. Ponovna pojava bolesti nije pokazatelj ozbiljnosti oboljenja. Većina pacijenata se kompletno oporavi.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1. Kako bolest utiče na dete i svakodnevni život porodice i koje vrste periodičnih pregleda su potrebne?

Kod većine dece bolest je samoograničavajuća i ne izaziva dugotrajne probleme. Kod malog broja bolesnika kod kojih se održava bubrežna bolest ili je težeg stepena, tok bolesti može biti progresivan i može nastati bubrežno popuštanje. Generalno, deca i porodica mogu da vode normalan život.

Preglede urina trebalo bi raditi nekoliko puta tokom i 6 meseci posle povlačenja bolesti kako bi se otkrila potencijalna bubrežna oštećenja, koja se u nekim slučajevima mogu javiti nekoliko nedelja ili čak i nekoliko meseci nakon početka bolesti.

3.2 Da li može da ide u školu?

Tokom aktivne bolesti sva fizička aktivnost je obično ograničena i potrebno je mirovanje; nakon oporavka deca mogu da idu u školu i vode normalan život, učestvujući u svim aktivnostima kao i njihovi vršnjaci. Škola je za decu isto kao posao za odrasle: mesto gde uče kako da postanu nezavisni i produktivni pojedinci.

3.3 Da li može da se bavi sportom?

Može se baviti svim aktivnostima. Opšta preporuka je da se omogući svim bolesnicima da učestvuju u sportskim aktivnostima ali da prestanu ako se javi bol u zglobu, a nastavnicima se savetuje da sprečavaju sportske povrede, posebno kod adolescenata. Iako se smatra da mehaničko naprezanje nije korisno za upaljeni zglob, malo oštećenje koje bi moglo nastati je mnogo manje od psihološke štete koja bi nastala ako bi se dete sprečilo da se bavi sportom sa prijateljima zbog bolesti.

3.4 Da li treba da drže dijetu?

Nema dokaza da ishrana može da utiče na bolest. Generalno, dete treba da se hrani normalno u skladu sa uzrastom. Za dete koje raste preporučuje se zdrava, dobro izbalansirana ishrana sa dovoljnom količinom proteina, kalcijuma i vitamina. Treba izbegavati preterano uzimanje hrane kod pacijenata koji dobijaju kortikosteroide jer ovi lekovi povećavaju apetit.

3.5. Da li klima utiče na tok bolesti?

Nema dokaza da klima utiče na simptome bolesti.

3.6. Da li dete može da se vakciniše?

Vakcinaciju treba odložiti, a vreme kada će se dete naknadno vakcinisati odrediće pedijatar. Čini se da vakcinacija ne povećava aktivnost bolesti i ne dovodi do teških neželjenih reakcija kod ovih bolesnika. Međutim, žive oslabljene vakcine treba izbegavati zbog hipotetičkog rizika od izazivanja infekcije kod bolesnika koji primaju visoke doze imunosupresivnih lekova ili biološke lekove.

3.7. Kako bolest utiče na seksualni život, trudnoću, kontrolu rađanja?

Bolest nije ograničavajući faktor za normalan seksualni život ili trudnoću. Međutim, dok bolesnici primaju lekove potreban je oprez zbog mogućih efekata ovih lekova na fetus. Pacijentima se savetuje konsultacija sa lekarom za kontrolu rađanja i trudnoću.