



www.printo.it/pediatric-rheumatology/SI/intro

Henoch- Schoenlein Purpura

Različica

1. KAJ JE HENOCH-SCHOENLEIN PURPURA

1.1 Kaj je to?

Purpura Henoch-Schoenlein (HSP) je bolezen, pri kateri pride do vnetja malih krvnih žil (kapilar). To vnetje imenujemo vaskulitis in običajno prizadene male krvne žile v koži, črevesju in ledvicah. Vnete krvne žile lahko krvavijo v kožo in povzročajo temno rdeč ali vijoličast izpuščaj imenovan purpura. Nastopi lahko tudi krvavitev v črevesje ali ledvice in povzroči krvavo obarvano blato ali urin (hematurija).

1.2 Kako pogosta je?

Kljub temu, da HSP ni pogosta bolezen v otroški dobi, je najpogostejša oblika sistemskega vaskulitisa pri otrocih med 5. in 15. letom.

Pogostejša je pri dečkih kot pri deklicah (2:1).

Ne opažamo razlike v pojavljanju glede na narodnost ali geografske razmere. V Evropi in na severni polobli se večina primerov HSP pojavi pozimi, nekaj primerov pa vidimo tudi v jeseni ali spomladi. HSP prizadene približno 20 od 100.000 otrok na leto.

1.3 Kateri so vzroki bolezni?

Nihče ne pozna vzroka za nastanek HSP. Domnevamo, da so možni sprožilci bolezni mikrobi, ki povzročajo nalezljive bolezni (virusi in bakterije), ker se HSP pogosto pojavi po okužbi zgornjih dihal. Vendar pa se HSP lahko pojavi tudi po nekaterih zdravilih, pikih žuželk, izpostavljenosti mrazu, kemičnim toksinom in po zaužitju določenih alergenov v hrani. HSP je lahko reakcija na okužbo (agresiven odgovor

otrokovega imunskega sistema).

V poškodovanih žilah se odlagajo določeni produkti imunskega sistema kot so protitelesa skupine A (IgA). To kaže, da je prizadetost malih krvnih žil v koži, sklepih, prebavnem traktu, ledvicah in redko v centralnem živčnem sistemu ali testisih posledica nepravilnega odziva imunskega sistema.

1.4 Ali je bolezen dedna? Ali je bolezen nalezljiva? Ali jo lahko preprečimo?

HSP ni dedna, ni nalezljiva in je ne moremo preprečiti.

1.5 Kakašni so glavni simptomi?

Vodilni simptom je značilen kožni izpuščaj, ki je prisoten pri vseh bolnikih s HSP. Izpuščaj se običajno začne z majhnimi rdečimi lisami ali majhnimi bunčicami, ki se kasneje spremenijo v vijoličaste modrice. Ker je izpuščaj nekoliko dvignjen nad nivo kože in ga lahko tipamo, so ga poimenovali "tipna purpura". Purpura se običajno pojavi po spodnjih udih in v predelu zadnjice, posamezni izpuščaji pa se lahko pojavijo kjerkoli po telesu (po zgornjih udih, trupu itd).

Večina bolnikov (>65%) ima boleče sklepe (artralgijo) ali boleče in otekle sklepe z omejeno gibljivostjo (artritis). Najpogosteje so prizadeti kolena in gležnji, redkeje zapestja, komolci in mali sklepi na prstih. Artralgijo in/ali artritis spremljata oteklina in občutljivost mehkih tkiv v bližini in okrog sklepov. Oteklina mehkih tkiv rok in stopal, čela in modnika se lahko pojavijo zgodaj v poteku bolezni zlasti pri zelo majhnih otrocih.

Sklepne težave so prehodne in izginejo v nekaj dneh do tednih.

Če se pojavi vnetje žil v črevesju, je v več kot 60% primerov prisotna bolečina v trebuhu. Bolečina je občasna, pojavlja se okrog popka, spremlja pa jo lahko blaga ali večja krvavitev iz prebavil (hemoragija). Zelo redko se pojavi nepravilno gubanje črevesja, ki ga imenujemo intususcepcija in povzroči zaporo črevesja. V teh primerih je včasih potrebna operacija.

Če so vnete ledvične žile, lahko nastane krvavitev (pri 20-35% bolnikov) in se pojavi blaga do težka hematurija (kri v urinu) in proteinurija (beljakovine v urinu). Običajno težave s strani ledvic niso izrazite, v redkih primerih pa lahko ledvična bolezen traja mesece ali leta in

napreduje do končne ledvične odpovedi (1-5%). V tem primeru je potrebno posvetovanje s specialistom za bolezni ledvic (nefrologom) in sodelovanje z bolnikovim zdravnikom na primarni ravni.

Zgoraj opisani simptomi se lahko včasih pojavijo nekaj dni pred izbruhom izpuščajev. Lahko se pojavijo sočasno ali postopno v različnem vrstnem redu.

Ostali simptomi kot so krči, krvavitve v možganih ali pljučih in otekline mod, ki so posledica vnetja žil v različnih organih, so redki.

1.6 Ali bolezen poteka enako pri vseh otrocih?

Bolezen večinoma poteka enako pri vseh otrocih vendar pa je obseg kožnih sprememb in prizadetosti organov lahko zelo različen pri posameznih bolnikih.

1.7 Ali je bolezen pri otrocih različna kot pri odraslih?

Bolezen pri otrocih ni različna od bolezni pri odraslih, vendar se pri odraslih le redko pojavi.

2. DIAGNOZA IN ZDRAVLJENJE

2.1 Kako postavimo diagnozo bolezni?

Diagnoza HSP je klinična in jo postavimo na osnovi značilnega purpuroznega kožnega izpuščaja, ki je običajno omejen na spodnje ude in predel zadnjice. Lahko ga spremljajo bolečine v trebuhu, prizadetost sklepov (arthritis ali artralgiya) in prizadetost ledvic (najpogosteje kri v urinu). Izključiti je potrebno ostale bolezni, ki lahko potekajo podobno. Redko je potrebna kožna biopsija, pri kateri so v histološkem pregledu prisotni imunoglobulini A.

2.2 Katere laboratorijske ali druge preiskave so potrebne?

Ni nobenih specifičnih preiskav, na osnovi katerih bi lahko postavili diagnozo HSP. Sedimentacija eritrocitov (SR) ali C-reaktivni protein (CRP, merilo za sistemsko vnetje) sta lahko normalna ali povišana. Prikrita kri v blatu lahko kaže na krvavitev iz prebavil. V poteku bolezni je potrebno kontrolirati urin, da se ugotovi morebitna prizadetost ledvic.

Pogosta je blaga hematurija, ki spontano izzveni. Če je prizadetost ledvic težka, je potrebna ledvična biopsija (ledvična odpoved ali signifikantna proteinurija). Slikovne preiskave kot je ultrazvok se lahko opravijo za izključitev drugih vzrokov bolečin v trebuhu in za odkrivanje morebitnih zapletov kot je zapora črevesja.

2.3 Lahko to bolezen pozdravimo?

Večina bolnikov ni prizadeta in ne potrebuje nobenih zdravil. Otroci naj počivajo dokler so prisotni simptomi. Zdravljenje, kadar je potrebno, je v glavnem podporno, protibolečinsko z analgetiki kot je paracetamol ali nesteroidni antirevmatiki, kot je ibuprofen in naproksen kadar so bolj izrazito prisotne sklepne težave.

Dajanje kortikosteroidov (oralno ali intravensko) je potrebno, kadar ima otrok hude težave s strani prebavil ali redkeje s strani drugih organov (npr. moda). V primeru hude prizadetosti ledvic je potrebno opraviti biopsijo ter pričeti zdravljenje s kortikosteroidi in imunosupresijskimi zdravili.

2.4 Kakšni so neželeni učinki zdravil?

V veliki večini primerov pri bolnikih s HSP zdravljenje z zdravili ni potrebno ali pa je potrebno le krajši čas in zato ne pričakujemo neželenih učinkov zdravil. V redkih primerih težje ledvične prizadetosti, ko je potrebno dolgotrajnejše zdravljenje s prednizonom in imunosupresivnimi zdravili se lahko neželeni učinki zdravil pojavijo.

2.5 Kako dolgo bolezen traja?

Celoten potek bolezni traja 4-6 tednov. Polovica otrok s HSP ima vsaj en zagon bolezni v 6 tednih, ki je običajno krajši in blažji kot prva epizoda. Zagoni bolezni redko trajajo dalj časa. Ponovitve ne pomenijo, da je potek bolezni težji. Večina bolnikov popolnoma okreva.

3. VSAKODNEVNO ŽIVLJENJE

3.1 Kako lahko bolezen vpliva na vsakodnevno življenje otroka in družine in kateri periodični testi so potrebni?

Pri večini otrok bolezen spontano izzveni in ne povzroča dolgotrajnih težav. Majhen odstotek bolnikov, ki ima perzistentno ali hudo ledvično bolezen ima lahko napredujoč potek, možna je tudi ledvična odpoved. Na splošno lahko otrok in družina živijo normalno življenje.

V poteku bolezni in 6 mesecev po tem, ko je HSP že izzvenela, je potrebno večkrat kontrolirati urinske vzorce za odkrivanje ledvične prizadetosti. V nekaterih primerih se lahko ledvična prizadetost pojavi več tednov ali celo mesecev po začetku bolezni.

3.2 Kaj pa šola?

V akutni fazi bolezni običajno prepovemo vse fizične aktivnosti, potreben je počitek. Po fazi okrevanja gredo lahko otroci spet v šolo in živijo normalno življenje ter sodelujejo pri enakih aktivnostih kot njihovi zdravi sovrstniki. Šola je za otroke kot delo za odrasle; prostor, kjer se naučijo biti neodvisni in produktivni posamezniki.

3.3 Kaj pa šport?

Otrok lahko izvaja vse športne aktivnosti v okviru svojih zmožnosti. Splošno priporočilo je, da se bolnikom dovoli sodelovati v športu in da se jim zaupa, da bodo prenehali z aktivnostjo, če se bodo pojavile sklepne bolečine. Športnim učiteljem se sočasno svetuje, da športne poškodbe preprečijo, še posebno pri adolescentih. Čeprav mehanični stres za vnet sklep ni priporočljiv se na splošno domneva, da je majhna poškodba, ki bi lahko nastala precej manj pomembna kot psihološka okvara kot posledica preprečevanja udeležbe pri športnih aktivnostih s sovrstniki.

3.4 Kaj pa dieta?

Ni nobenih dokazov, da bi dieta lahko vplivala na bolezen. Na splošno velja, da mora otrok uživati normalno hrano za svojo starost. Za otoka, ki raste, je priporočena zdrava, uravnotežena dieta z dovolj beljakovin, kalcija in vitaminov. Pri bolnikih, ki so zdravljeni s kortikosteroidi, se je potrebno izogibati prekomernega uživanja hrane, ker lahko ta zdravila povečajo apetit.

3.5 Lahko vreme vpliva na bolezen?

Ni nobenih dokazov, da bi vreme vplivalo na bolezen.

3.6 Ali je otrok lahko cepljen?

Cepljenje se odloži za čas po bolezni, ko se bo o nadaljevnaju cepljenja odločil otrokov zdravnik. Na splošno ne kaže, da bi cepljenja vplivala na aktivnost bolezni in ne pozročajo hudih neželenih učinkov pri bolnikih s HSP. Vendar pa se odsvetuje cepljenje z živimi oslabljenimi cepivi zaradi potencialnega tveganja okužbe pri bolnikih, ki so zdravljeni z visokimi odmerki imunosupresivnih zdravil ali bioloških zdravil.

3.7 Kaj pa spolnost, nosečnost in kontracepcija?

Pri tej bolezni ni nobenih omejitev za normalno spolno življenje ali nosečnost. Vendar pa morajo bolnice, ki prejemajo zdravila, biti pozorne na možne neželene učinke zdravil na plod. Bolniki naj se o kontracepciji in nosečnosti pogovorijo s svojim zdravnikom.