



www.pediatric-rheumatology.printo.it

HENOCH-SCHOENLEIN PURPURA

Mi ez?

A Henoch-Schoenlein Purpura (HSP) a kis erek (hajszálerek) gyulladásával járó állapot. Ezt a gyulladást vaszkulitisznek nevezik és általában a bőr, a belek és a vesék hajszálereit érinti. A gyulladt erek bevérézhetnek a bőrön, sötétvörös, vagy lilás kiütést, purpurát okozva. A belekben és a vesékben is bevérézhetnek, véres székletet vagy véres vizeletet (vérvizelést) okozva.

A HSP Henoch és Schoenlein doktorok után kapta elnevezését, akik egymástól függetlenül írták le a betegséget több, mint száz évvel ezelőtt.

Milyen gyakori?

Bár a HSP nem egy gyakori gyermekkori betegség, mégis, az 5-15 éves korú gyermekek között a leggyakoribb szisztémás vaszkulitisz. Fiúknál gyakoribb, mint a lányoknál (2:1).

A betegségnek nincs etnikai, vagy földrajzi vonatkozású különbözősége. Európában és az északi féltekén a legtöbb esetet télen regisztrálnak, de előfordul néhány eset ősszel vagy tavasszal is.

Mi a betegség oka?

A HSP oka ismeretlen.

Fertőző mikroorganizmusok (vírusok, baktériumok) a betegség lehetséges előidézői, mivel sokszor egy-egy felső légúti fertőzést követően lép fel. Ugyanakkor a HSP megjelenése követheti bizonyos gyógyszerek szedésének megkezdését, a rovarcsípéseket, a hidegnek való kitételt, kémiai mérgeket és bizonyos ételben található allergéneket. Emiatt régebben az „allergiás purpura” kifejezést használták, mert azt hitték, hogy a HSP bizonyos anyagokra való allergiás válaszreakció. Néhány országban „reumatoid purpurának” is nevezik az ízületi és izom tünetei miatt (lásd lent: Mik a fő tünetei?).

Az immunrendszer sajátos termékeinek, mint például az Immunoglobulin A-nak (IgA) a HSP elváltozásaiban való jelenléte arra enged következtetni, hogy az immunrendszer rendellenes reakciója következtében megtámadja a bőr, az ízületek, a gyomor-bél rendszer, a vesék és ritkán a központi idegrendszer vagy a herék hajszálereit, így okozva a betegséget.

Örökletes betegség? Fertőző? Megelőzhető?

A HSP nem örökölt betegség. Nem is fertőző, de sajnos nem is megelőzhető.

Mik a fő tünetei?

A legfőbb tünet a jellegzetes bőrkiütés, ami minden HSP-s betegnél előfordul. A kiütés általában kicsiny csalánkiütésekkel, vörös foltokkal vagy vörös dudorokkal kezdődik, amelyek idővel lilás, zúzódásszerű sérülésekké változnak. „Tapintható bőrbevérzéses purpurának” nevezik, mert a kiugró bőrelváltozásokat ki lehet tapintani. A purpura általában az alsó végtagokat és a farpofákat érinti, bár néhány elváltozás máshol is feltűnhet (például a törzsön, a felső végtagokon).

Ízületi fájdalom (arthralgia), vagy duzzadt, mozgásukban korlátozott, fájó, gyulladt ízületek (arthritisz) jellemzőek a betegek többségére (>65%), helyileg általában a térdeken, bokákon, ritkábban a csuklókon, könyökökön és ujjakon. Az arthralgia és/vagy az arthritisz a lágyrészek duzzanatával és az ízületek körüli és azokhoz közeli területek érzékenységeivel társulnak. A lágyrészek duzzanata a kezeken, lábfejekon, homlokon és a herezacskókon már a betegség korai szakaszában kialakulhat, különösképpen a nagyon fiatal gyermekeknél.

Az ízületi tünetek átmenetiek és pár napon belül eltűnnek.

Amikor a belek erei begyulladnak, az esetek 60 százalékában visszatérő hasi fájdalom jelentkezik a köldök környékén, amely enyhe vagy súlyos gyomor-bél bevérzéssel párosulhat. Nagyon ritkán bélcsavarodás (intusszuszcepció) léphet fel, ami bélelzáródást okozhat és műtétre lehet szükség.

Amikor a vesék erei gyulladnak be, szintén bevérzhetnek és enyhe vagy súlyos vérvizelés vagy fehérjevizelés (a vizelet fehérjét tartalmaz) léphet fel. A veseproblémák általában nem annyira súlyosak. Ritkán előfordul, hogy a vesebetegség hónapokig vagy évekig is eltart, majd a veseelégtelenséghez vezet (1-5%).

Minden gyermeknél azonos a betegség?

A betegség többé-kevésbé azonos minden gyermek esetében, de a bőr- és szervi érintettség mértéke igen változó lehet. A HSP egyszeri epizódként, vagy ismétlődő visszaesésekkel tarkítva is zajolhat.

Különbözik-e a gyermekek és a felnőttek betegsége?

Nem, a betegség nem különbözik gyermekek és felnőttek esetében, de a felnőtteknél nagyon ritka.

Hogyan diagnosztizálható?

A HSP diagnosztizálása főleg klinikai, és a klasszikus viszkető kiütés meglétén alapul, ami általában az alsó végtagokat és a farpofákat érinti és vagy társul hasi fájdalommal, ízületi érintettséggel és vérvizeléssel vagy nem. Más, hasonló tünetekkel járó betegségeket ki kell zárni.

Milyen laboratóriumi és egyéb vizsgálatok lehetnek hasznosak?

Nincsenek olyan specifikus vizsgálatok, amelyek elősegítenék a HSP diagnosztizálását. A vérszékelyedés (Westergren) vagy a C-reaktív fehérje (a szisztémás gyulladás mércéje) szintje normális vagy emelkedett lehet. A széklet vértartalma pozitív lehet egy kisebb bélrendszeri bevérzés következtében. A vizeletvizsgálatra azért van szükség, hogy megállapítsák a vesék érintettségét. A kisfokú vérvizelés gyakori lehet, és idővel eltűnik.

Amennyiben a vesék érintettsége súlyos (veseelégtelenség vagy súlyos fehérjevizelés esetén), vese-biopsziára lehet szükség.

Gyógyítható-e?

A legtöbb HSP-s beteg minden gyógykezelés nélkül is kedvezően gyógyul.

Ha az ízületi panaszok erősebbek és kezelés szükséges, a fájdalom csökkentésére vagy sima fájdalomcsillapító szereket, mint például a paracetamolt, vagy nem-szteroid gyulladáscsökkentő szereket, mint például az ibuprofent és a naproxent használják.

Szteroidok (prednizon) szedése azoknál a betegeknél indokolt, akik súlyos gyomor-bél panaszokkal, bevérzésekkel küzdenek, valamint azoknál a ritka eseteknél, ahol más szerveket (pl.: heréket) érintő, súlyos tünetek vannak jelen. Ha a vesék megbetegedése súlyos, vese-biopsziát kell végezni, és ha indikált, szteroidok és immunoszuppresszív szerek kombinációs terápiáját kell megkezdeni.

Melyek a gyógyszeres kezelés mellékhatásai?

Mivel a HSP legtöbb eseténél a gyógyszeres kezelés nem szükséges, vagy csak rövid távú, nem számíthatunk súlyos mellékhatásokra. A súlyos vese-megbetegedés ritka esetében, amely prednizont és immunoszuppresszív hatóanyagokat igényel hosszú távon, a mellékhatások problémákat okozhatnak (lásd a terápiáknál).

Mennyi ideig fog tartani a betegség?

A betegség teljes lefolyásának ideje körülbelül 4-6 hét. A gyermekek felénél legalább egyszer újra felbukkan a betegség a 6 hét alatt, ami viszont már rövidebb és enyhébb az elsónél. Nagyon ritkán ez a visszaesés hosszabban tart. A betegek nagy többsége teljesen felépül.

Milyen időszakos ellenőrzések szükségesek?

A vizeletmintákat a HSP lefolyása és megszűnése után is számos alkalommal ellenőrizni kell, hogy felderíthessék a veseproblémákat, mivel a vesék érintettsége még több héttel a betegség kezdete után is előjöhethet.

Milyen a betegség hosszú távú kimenetele?

A legtöbb gyermeknél a betegség magától meggyógyul, nem okoz hosszan tartó problémát. A betegek további kis százalékánál, akiknél tartós, vagy súlyos vesebetegség alakult ki, progresszív lefolyású lehet a betegség, valószínűsíthető veseelégtelenséggel.

Mi a helyzet az iskolával/sporttal?

Az akut betegség ideje alatt a fizikai tevékenységek korlátozottak, de felépülés után a gyermek újra járhat iskolába és normális életet élhet. A védőoltásokat is célszerű elhalasztani; az elmaradt oltások pótlását a gyermekorvos dönti el.