



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

Пурпурата на Henoch-Schoenlein (HSP)

Версия на 2016

1. КАКВО Е ПУРПУРА НА HENOCH- SCHOENLEIN

1.1 Какво представлява?

Пурпурата на Henoch-Schoenlein (HSP) е състояние, при което много малки кръвоносни съдове (капиляри) се възпаляват. Това възпаление се нарича васкулит и обикновено засяга малките кръвоносни съдове в кожата, червата и бъбреците. Възпалените кръвоносни съдове могат да кървят в кожата, причинявайки тъмно червен или лилав обрив, наречен пурпура. Те могат също така да кървят в червата или бъбреците, причинявайки кървави изпражнения или урина (хематурия).

1.2 Колко честа е?

HSP, въпреки че не е честа болест в детска възраст, е най-честият системен васкулит при деца от 5 до 15 годишна възраст. По-често се среща при момчетата, отколкото при момичетата (2:1). Няма връзка с етническа принадлежност или географско разпределение на болестта. Повечето случаи в Европа и Северното полукълбо се срещат през зимата, но някои случаи се наблюдават и през есента или пролетта. HSP засяга приблизително 20 на 100 000 деца на година.

1.3 Каква е причината за заболяването?

Никой не знае причината за HSP. Инфекциозните агенти (като вируси и бактерии) се смятат за потенциален отключващ фактор за заболяването, тъй като често започва след инфекция на

горните дихателни пътища. Въпреки това, HSP възниква и след приложение на лекарства, ухапвания от насекоми, излагане на студ, химически токсини и прием на специфични хранителни алергени. HSP може да е реакция към инфекция (прекалено агресивен отговор от имунната система на детето ви).

Намирането на отлагания на специфични продукти от имунната система като имуноглобулин А (IgA) в лезиите на HSP предполага, че абнормен отговор на имунната система атакува малките кръвоносни съдове в кожата, ставите, стомашно-чревния тракт, бъбреците и рядко централната нервна система или тестисите и причинява болестта.

1.4 Наследствена ли е? Заразна ли е? Може ли да се предпазим?

HSP не е заразно заболяване. Не е заразна и не може да се предпазим.

1.5 Какви са главните симптоми?

Водещият симптом е характерен кожен обрив, който е налице при всички пациенти с HSP. Обривът обикновено започва с малки пъпки; червени петна или червени плаки, които във времето се променят в лилави кръвонасядания. Тя се нарича "палпируема пурпура", защото надигнатите кожни лезии могат да се опипат. Пурпурата обикновено покрива долните крайници и седалището, въпреки че лезии могат да се появят и на други места по тялото (горни крайници, торс и т.н.).

При болшинството от пациентите (> 65%) се срещат болезнени стави (артралгия) или болезнени и подути стави с ограничено движение (артрит) - обикновено колената и глезените, по-рядко китките, лактите и пръстите. Артралгията и / или артритът се съпътстват от подуване и болезненост на меките тъкани, разположени близо до и около ставите. При много малки деца в ранните фази на заболяването може да се наблюдава оток на меките тъкани на дланите и ходилата, челото и скротума. Ставните симптоми са преходни и изчезват в рамките на няколко дни до седмици.

От възпалението на съдовете на червата се появява коремна

болка, в повече от 60% от случаите. Тя обикновено е периодична, усеща се около пъпа и може да бъде придружена от леко или тежко гастроинтестинално кървене (кръвоизлив). Много рядко може да настъпи необичайно прегъване на червата, наречено инвагинация, причинявайки запушване на червата налагащо операция.

Когато кръвоносните съдове на бъбреците се възпалят, те могат да кървят (при около 20-35% от пациентите) и може да се появи лека до тежка хематурия (кръв в урината) и протеинурия (белтък в урината). Бъбречното засягане обикновено не е тежко. В редки случаи бъбречното заболяване може да продължи месеци или години и да прогресира до бъбречна недостатъчност (1-5%). В такива случаи е необходима консултация и сътрудничество със специалист по бъбречни заболявания (нефролог).

Симптомите, описани по-горе, понякога могат да предшестват появата на кожния обрив с няколко дни. Те могат да се появяват едновременно или постепенно в различен ред.

Други симптоми (гърчове, мозъчен или белодробен кръвоизлив и подуване на тестисите, дължащи се на възпаление на съдовете в тези органи) рядко се наблюдават.

1.6. Еднакво ли е заболяването при всяко дете?

Малко или много, заболяването е едно и също при всяко дете, но степента на кожното и органно ангажиране значително се различава при отделните пациенти.

1.7 Различава ли се заболяването при децата от това при възрастните?

Заболяването при децата не е различно от това при възрастните, но при възрастните се среща по-рядко.

2. ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Как се диагностицира?

Диагнозата на HSP е предимно клинична и се основава на класическата пурура, най-често ограничена до долните крайници

и седалището и обикновено се съчетава с най-малко една от следните прояви: коремна болка, ставно засягане (артрит или артралгия) и бъбречно засягане (най-често хематурия). Трябва да бъдат изключени други заболявания с подобна клинична картина,. За диагностика рядко е необходима кожна биопсия, за доказване наличието на имуноглобулин А в хистологичните изследвания.

2.2 Какви лабораторни изследвания са необходими?

Няма специфични тестове, които да подпомогнат диагностицирането на HSP. Скоростта на утаяване на еритроцитите (ESR) или С-реактивният протеин (CRP, мярка за системно възпаление) може да са нормални или повишени. Окултна кръв в изхожданията може да е индикация за кървене от тънките черва. Анализ на урината трябва да се извършва по време на курса на заболяването, за да се установи наличие на бъбречно увреждане. Нискостепенната хематурия е често срещана и преминава с течение на времето. Ако бъбречното засягане е тежко (бъбречна недостатъчност или значителна протеинурия) може да се наложи бъбречна биопсия,. Образни изследвания, като ултразвук, могат да се използват за изключване на други причини за коремна болка и евентуални усложнения, като например запушване на червата.

2.3 Може ли да се лекува?

Повечето пациенти с HSP се подобряват и не изискват никакви медикаменти. Евентуално се препоръчва постелен режим, докато са налице симптоми. Лечението, когато е необходимо, е основно подкрепящо. Болката може да се контролира или с обикновени аналгетици (болкоуспокояващи), като парацетамол, или с нестероидни противовъзпалителни средства, като ибупрофен и напроксен, когато ставните оплаквания са по-изразени. Прилагането на кортикостероиди (перорално или понякога интравенозно) е показано при пациенти с тежки стомашно-чревни симптоми или хеморагии и в редки случаи с тежки симптоми, включващи други органи (напр. тестиси). Ако бъбречното заболяване е тежко, трябва да се направи бъбречна биопсия и, ако е необходимо, да се започне комбинирано лечение с

кортикостероиди и имunosупресивни лекарства.

2.4 Какви са страничните ефекти от медикаментозната терапия?

В повечето случаи с HSP, медикаментозно лечение не е необходимо или се прилага само за кратко време; Следователно не се очакват сериозни нежелани реакции. В редки случаи, когато тежко бъбречно заболяване изисква употребата на кортикостероиди и имunosупресивни лекарства за дълго време, нежеланите лекарствени реакции може да са проблем.

2.5 Колко дълго трае заболяването?

Целият ход на заболяването е около 4-6 седмици. Половината от децата с HSP имат поне едно ново обостряне в рамките на 6-седмичен период, което обикновено е по-кратко и по-леко от първия епизод. Рецидивите рядко траят по-дълго. Обострянето не е показателно за тежестта на заболяването. По-голямата част от пациентите се възстановяват напълно.

3. ЕЖЕДНЕВИЕ

3.1 Как заболяването засяга ежедневието на семейството и какви контролни прегледи са нужни?

При повечето деца болестта се самоограничава и не предизвиква дълготрайни проблеми. Малък процент болни, които имат персистиращо или тежко бъбречно заболяване, може да имат прогресивен курс да развият бъбречна недостатъчност. Като цяло детето и семейството са в състояние да водят нормален живот. Изследване на урина трябва да се извърши няколко пъти по време на заболяването и 6 месеца след като HSP вече не е налице: това е за откриване на потенциални бъбречни проблеми, тъй като в някои случаи бъбречното засягане може да се появи няколко седмици или дори месеци след началото на заболяването ,

3.2 Може ли да ходи на училище?

При остро заболяване всяка физическа активност обикновено е ограничена и може да е необходима почивка на легло. След възстановяването, децата могат отново да ходят на училище и да водят нормален живот, като участват в същите дейности като здравите си връстници. Училището за децата е еквивалентно на работата за възрастните: място, където те се научават как да станат независими и продуктивни хора.

3.3 Може ли да спортува?

Всяка спортна дейност е възможна, ако се понася добре. Следователно, общата препоръка е да се позволи на пациентите да участват в спортни дейности и да се разчита на това, че ще бъдат преустановени при оплаквания/ставна болка, като се посъветват учителите по спорт да внимават за спортни травми, особено за подрастващите. Въпреки, че механичният стрес не е от полза за възпалената става, обикновено се приема, че малките увреди, които могат да възникнат, са много по-малък проблем, от психологичната травма, която може да нанесе забраната от спорт с приятели поради болестта.

3.4 Трябва ли да спазва диета?

Няма доказателства, че диетата може да повлияе на болестта. Като цяло, диетата на детето трябва да бъде балансирана, нормална за неговата възраст. За растящото дете се препоръчва здравословно добре балансирано хранене с достатъчно протеини, калций и витамини. При пациенти, приемащи кортикостероиди трябва да се избягва преяждане, тъй като тези лекарства могат да повишат апетита.

3.5 Оказва ли влияние климатът?

Няма доказателства, че климатът може да повлияе проявите на заболяването.

3.6 Може ли да се ваксинира детето?

Ваксинациите трябва да бъдат отложени и времето за

пропуснатите ваксинации ще бъде определено от педиатъра на детето. Като цяло, няма изгледи ваксинирането да повишава активността на заболяването и да причинява тежки нежелани реакции. Въпреки това, живите атенюирани ваксини обикновено се избягват поради хипотетичния риск от предизвикване на инфекция при пациенти, получаващи високодозови имunosупресивни лекарства или биологични средства.

3.7 Има ли влияние върху половото развитие, бременност и забременяване?

Болестта не създава ограничения за нормална сексуална активност или бременност. Въпреки това, пациентите, приемащи лекарства, трябва винаги да бъдат много внимателни относно възможните ефекти на тези лекарства върху плода. Пациентите се съветват да се консултират с лекаря си относно контрола на раждаемостта и бременността.