https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro

Henoch-Schönleinova purpura

Verze č 2016

1. CO JE HENOCH-SCHÖNLEINOVA PURPURA

1.1 Co je to?

Henoch-Schönleinova purpura je onemocnění, při kterém dochází k zánětu velmi malých cév (kapilár). Tento zánět se nazývá vaskulitida a obvykle postihuje male cévy v kůži, střevech a ledvinách. Tyto malé cévy mohou krvácet do kůže a působit tak tmavě červenou nebo fialovou vyrážku nazývanou purpura. Mohou ale také krvácet do střeva nebo ledvin, kde způsobí krví zbarvenou stolici nebo moč (hematurii).

1.2 O jak časté onemocnění se jedná?

HSP, přestože není častým dětským onemocněním, je nejčastější systémovou vaskulitidou u dětí ve věku 5-15 let a chlapci onemocní asi 2x častěji než dívky.
Nedá se říci, že by se HSP vyskytovala častěji u některého etnika či v některé oblasti na světe. Nejvíce případů v Evropě a celkově na severní polokouli se objeví v zimě, ale nejsou výjimkou ani na jaře či na podzim. HSP postihne přibližně 20 dětí ze 100 tisíc za rok.

1.3 Jaké jsou příčiny nemoci?

Nikdo přesně neví, co způsobuje HSP. Předpokládá se, že infekční mikroorganizmy (viry a bakterie) postihující horní dýchací cesty mohou působit jako vyvolávající činitel. Nicméně HSP může také následovat po podání některých léků, štípnutí hmyzem, prochladnutí, kontaktu s chemikáliemi nebo po požití alergizujících potravin. HSP může být reakcí na infekci (až příliš agresivní odpověď imunitního systému vašeho

dítěte).
Nález ukládání specifických produktů imunitního systému jako například Imunoglobulinu A (IgA) v postižených tkáních svědčí pro abnormální reakci imunitního systému proti malým cévám v kůži, kloubech, gastrointestinálním traktu, ledvinách a vzácně v centrálním nervovém systému či varlatech a tím působí onemocnění.

1.4 Jedná se o dědičné onemocnění? Je infekční? Dá se mu předejít?

HSP není dědičná, není ani infekční a neexistuje způsob, jak jí účinně předcházet.

1.5 Jaké jsou hlavní příznaky?

Mezi hlavní projevy patří typická kožní vyrážka, která se objeví ve všech případech HSP. Obvykle začíná v podobě malých pupenů; červených skvrnek nebo papulek, které se mění na červenofialové tečky nebo modřiny. Nazývá se také „hmatná purpura" proto, že vyvýšené kožní projevy mohou být cítit dotekem. Obvykle postiženými místy jsou dolní končetiny a hýždě, i když se projevy mohou objevit kdekoli na těle (horní končetiny, hruď atd.)
Bolest kloubů (artralgie) nebo bolest a otok kloubů s omezením pohybu (artritida) - obvykle kolenou a kotníků, méně obvykle zápěstí, loktů a prstů, je přítomna u většiny pacientů (> 65 %). Artralgie a/nebo artritida jsou doprovázeny otokem měkkých tkání a citlivostí kloubů. Otok měkkých tkání rukou, nohou, čela a šourku se může objevit v časné fázi onemocnění, zvláště u velmi malých dětí.
Kloubní projevy jsou dočasné a ustupují během několika dnů až týdnů.
Když dojde k zánětu cév, je přítomna bolest břicha ve více než 60 % případů. Je typicky kolísavá, v okolí pupku a může být provázena mírným nebo vážným krvácením do zažívacího traktu. Velmi vzácně se může objevit zauzlení střev nazývané invaginace a způsobit tak neprůchodnost střev, která si může vyžádat operační zákrok.
Při postižení cév ledvin tyto mohou krvácet (v 20-35 % pacientů) a může se objevit mírná až těžká hematurie (krev v moči) a proteinurie (bílkovina v moči). Postižení ledvin je většinou nezávažné. Ve výjimečných případech může postižení ledvin trvat měsíce až roky a postupně způsobit selhání ledvin (1-5 %). V těchto případech je na

místě odborné vyšetření specialistou na ledviny (nefrologem) a jeho spolupráce s praktickým lékařem.
Příznaky popsané výše mohou někdy předcházet výsevu kožní vyrážky o pár dnů. Mohou se ale také objevit zároveň či vzájemně v různém pořadí.
Mezi další, i když velmi vzácné projevy patří např. křeče, krvácení do plic nebo mozku či otok šourku na základě zánětu cév v těchto orgánech.

1.6 Probíhá nemoc u všech dětí stejně?

Projevy nemoci se u různých pacientů podobají, ale rozsah postižení kůže a dalších orgánů se u jednotlivých pacientů může velmi lišit.

1.7 Jak se liší nemoc u dětí od dospělých?

HSP se v dospělosti vyskytuje velmi vzácně, ale v zásadě se nijak významně neliší.

2. DIAGNÓZA A LÉČBA

2.1 Jak se HSP diagnostikuje?

Diagnóza HSP je klinická a postavena na základě přítomnosti typické purpury, obvykle na dolních končetinách a hýždích ve spojení alespoň s jedním z těchto projevů: bolest břicha, postižení kloubů (artritida nebo artralgie) a postižení ledvin (obvykle hematurie). Ostatní nemoci, které mohou probíhat obdobně, musejí být vyloučeny. Biopsie kůže je jen velmi vzácně nutná k diagnóze a to jen k histologickému potvrzení přítomnosti imunoglobulinu A.

2.2 Jaká laboratorní nebo jiná vyšetření se provádějí?

Neexistují žádné specifické testy, které by přispěly k diagnóze HSP. Sedimentace erytrocytů (FW) nebo C-reaktivní protein (CRP, tedy míra systémového zánětu) mohou být normální nebo zvýšené. Okultní krvácení ve stolici může být ukazatelem malého střevního krvácení. K odhalení postižní ledvin by měla být v průběhu onemocnění prováděna analýza moči. Hematurie nízkého stupně je běžná a časem se upraví.

Může být vyžadována biopsie ledvin, pokud je jejich postižení závažné (renální insuficience nebo významná proteinurie). Zobrazovací vyšetření jako například ultrazvukem lze doporučit k vyloučení jiných příčin bolesti břicha a pro kontrolu možné komplikace, jako je obstrukce střev.

2.3 Dá se HSP léčit?

Většina pacientů s HSP nevyžaduje žádné léky, jen klid na lůžku po dobu přítomnosti příznaků. V případě dominujících kloubních obtíží s potřebou léčby, jedná se o léčbu podpůrnou a to kontrolou bolesti buď jednoduchými analgetiky (léky proti bolesti), jakými jsou acetaminofen (paralen) nebo nesteroidní protizánětlivé léky ibuprofen či naproxen. Podání kortikosteroidů (perorálně nebo někdy intravenózně) je indikováno u pacientů s vážnými gastrointestinálními příznaky nebo krvácením a ve vzácných případech závažných příznaků zahrnujících jiné orgány (např. varlata). V případě závažného postižení ledvin musí být provedena biopsie ledvin a je-li potřeba, je zahájena kombinovaná léčba kortikosteroidy a imunosupresivními léky.

2.4 Jaké jsou vedlejší účinky léčby?

Ve většině případů HSP není léčba nutná anebo pouze na krátkou dobu, tudíž nelze očekávat žádné závažné vedlejší účinky. Ve vzácných případech, kdy vážné postižení ledvin vyžaduje použití prednisonu a imunosupresiv po dlouhou dobu, mohou být vedlejší účinky léků problém.

2.5 Jak dlouho nemoc trvá?

Celý průběh nemoci je asi 4-6 týdnů. Polovina dětí s HSP má alespoň jedno opakování výsevu během 6 týdnů, které je obvykle kratší a mírnější než první epizoda. Relapsy jen zřídka trvají déle a nesvědčí o závažnosti onemocnění. Většina pacientů se úplně uzdraví.

3. KAŽDODENNÍ ŽIVOT

3.1 Jak může nemoc ovlivnit každodenní život dítěte a rodiny a jaké druhy pravidelných prohlídek jsou nutné?

U většiny dětí je nemoc samolimitující a nezpůsobuje dlouhodobé problémy. U malého procenta pacientů s přetrvávajícím nebo závažným poškozením ledvin může mít průběh zhoršující se tendenci až s možnému selhání ledvin. Obecně platí, že dítě a rodina jsou schopni vést normální život.
Vzorky moči by měly být kontrolovány několikrát v průběhu onemocnění a dále 6 měsíců po jeho konci. To slouží k zachycení možného postižení ledvin, které se v některých případech může objevit až za několik týdnů nebo dokonce měsíců po nástupu onemocnění.

3.2 Jak je to se školou?

Při akutním onemocnění je veškerá fyzická aktivita obvykle omezena a může být zapotřebí klid na lůžku. Po uzdravení mohou děti znovu chodit do školy a vést normální život s účastí na všech aktivitách jako jejich zdraví vrstevníci. Škola je pro děti tím čím je práce pro dospělé, tedy místem, kde se učí, jak se stát nezávislými a produktivní osobami.

3.2 Jak je to se sporty?

Všechny činnosti mohou být prováděny dle osobní tolerance dítěte. Obecným doporučením je umožnit pacientům účastnit se sportovních aktivit a věřit, že je dítě přeruší, když ho začne něco bolet. Učitelé tělesné výchovy a trenéři by měli být vzdělaní ve způsobech předcházení úrazům, zejména u dospívajících. I když pro zanícený kloub není mechanické namáhání prospěšné, obecně se předpokládá, že malé poškození, které by mohlo následovat, je mnohem menší, než psychická újma při úplném zákazu sportovních aktivit.

3.4 Jak je to se stravou?

Neexistuje žádný důkaz o tom, že strava může ovlivnit onemocnění. Obecně platí, že dítě by mělo dodržovat vyváženou stravu pro svůj věk. Pro rostoucí dítě je doporučena zdravá a dobře vyvážená strava s dostatkem bílkovin, vápníku a vitamínů. Je třeba se vyhnout přejídání u pacientů užívajících kortikosteroidy, protože tyto léky mohou zvyšovat chuť k jídlu.

3.5 Může klima ovlivnit průběh onemocnění?

Neexistují důkazy o tom, že by klima mohlo ovlivnit projevy onemocnění.

3.6 Může být dítě očkováno?

Očkování by mělo být odloženo a termín zameškaných očkování bude rozhodnut dětským lékařem dítěte. Nezdá se, že by očkování mělo vliv na zvýšení aktivity nemoci a nezpůsobuje vážné nežádoucí účinky. Nicméně všeobecně se vyhýbáme živým oslabeným vakcínám pro hypotetické riziko vyvolání infekce u pacientů léčených vysokými dávkami imunosupresivních nebo biologických léků.

3.7 Jak je to s pohlavním životem, těhotenstvím a antikoncepcí?

Nemoc nepředstavuje žádné omezení pro normální sexuální život nebo těhotenství. Nicméně pacienti užívající léky by měli být vždy velmi opatrní stran jejich možných účinků na plod. Pacientům je doporučeno stran antikoncepce a těhotenství konzultovat svého lékaře.