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

Purpura Henoch-Schonlein (anafilaktoidna purpura)

Verzija 2016

1. ŠTO JE PURPURA HENOCH-SCHONLEIN

1.1. Kakva je to bolest?

Purpura Henoch-Schonlein (HSP) je stanje u kojem se razvija upala stjenke malih krvnih žila (kapilara). Ta upala zove se vaskulitis i obično zahvaća male krvne žile u koži, stjenci crijeva i bubrezima. Iz upalom pogođenih krvnih žila može doći do krvarenja u kožu uz pojavu tamno crvenog ili ljubičastog osipa koji se naziva purpura. Može doći i do krvarenja u crijeva ili bubrege s pojavom krvi u stolici ili urinu (hematurija).

1.2 Koliko je česta?

Iako HSP nije česta bolest dječje dobi, ipak predstavlja najčešći vaskulitis u djece između 5. i 15. godine života. Dva puta se češće javlja u djevojčica nego u dječaka.
Ne postoji rasne ili geografske razlike u javljanju ove bolesti. Najveći broj slučajeva u Europi i ostatku sjeverne zemljine polutke javlja se tijekom zime, rjeđe tijekom proljeća ili jeseni. Incidencija bolesti iznosi oko 20 na 100.000 djece godišnje.

1.3 Što je uzrok bolesti?

Nije poznat uzrok ove bolesti. Infektivni ćimbenici (kao virusi ili bakterije) se smatraju pokretačem, obzirom da se bolest najčešće javlja nakon infekcija respiratornog trakta. S druge strane, zabilježeni su

slučajevi pojave bolesti nakon primjene nekih lijekova, uboda insekata, izlaganja hladnoći, izlaganja kemijskim toksinima ili nakon kontakta sa specifičnim nutritivnim alergenima. HSP bi mogao predstavljati reakciju na infekciju (preagresivan odgovor djetetovog imunološkog sustava). Detektiranje depozita specifičnih produkata imunološkog sustava, kao što je immunoglobulin A (IgA), u lezijama specifičnim za HSP, ukazuje da abnormalni odgovor imunološkog sustava dovodi do oštećenja stjenke malih krvnih žila u koži, zglobovima, probavnom traktu, bubrezima, centralnom živčanom sustavu i testisima te uzrokuje bolest.

1.4 Je li bolest nasljedna? Je li bolest zarazna? Da li se može spriječiti pojava bolesti?

HSP nije nasljedna bolest. Nije zarazna i njena pojava se ne može spriječiti.

1.5 Koji su simptomi?

Vodeći simptom je specifični kožni osip koji se javlja u svih bolesnika. Osip se obično počinje razvijati u formi malih urtika, mrlja ili crvenih hupsera. Naziva se "palpabilna purpura" jer su promjene izdignute iznad razine kože. Purpura obično prekriva donje ekstremitete i glutealnu regiju, iako se neke lezije mogu pojaviti i drugdje po tijelu (gornji ekstremiteti, trup, itd.).

U većine bolesnika (> 65 %) nalaze se bolni zglobovi (artralgije) ili bolni i otečeni zglobovi s ograničenjem pokreta (artritis) – obično koljena i gležnjeva, rjeđe ručnih zglobova, laktova i prstiju na rukama. Artralgije i/ili artritis udruženi su s oticanjem mekih tkiva i osjetljivošću u blizini i oko zahvaćenih zglobova. Otok mekih tkiva na šakama i stopalima, čelu i skrotumu može se javiti na samom početku bolesti, posebno u mlađe djece.

Simptomi vezani uz zglobove su privremeni i obično nestaju unutar nekoliko dana do tjedana.

Kada se razvije upala stjenke krvnih žila, bolovi u trbuhu javljaju se u više od 60 % oboljelih. Bol se uglavnom javlja povremeno, lokalizirana je oko pupka i može biti udružena s umjerenim do izraženim crijevnim krvarenjem. Rijetko se može razviti stanje u kojem se gornji dio crijeva uvuče u donji dio crijeva (intususcepcija) što uzrokuje opstrukciju crijeva i zahtjeva operativno liječenje.

Kada se razvije upala stjenke krvnih žila bubrega, može doći do krvarenja (u 20-35 % bolesnika) te umjerene do izražene hematurije (pojava krvi u urinu) i proteinurije (pojava proteina u urinu). Problemi vezani uz bubrege obično nisu ozbiljni. U manjem broju slučajeva, bubrežna bolest može trajati mjesecima ili godinama i napredovati do bubrežnog zatajenja (1-5 %). U tim slučajevima nužan je multidisciplinarni pristup bolesniku uz blisku suradnju dječjeg reumatologa i dječjeg nefrologa (subspecijalist za bolesti mokraćnog sustava).
Gore opisani simptomi u nekim slučajevima mogu prethoditi pojavi osipa na koži i do nekoliko dana. Mogu se razviti istovremeno ili postupno, različitim slijedom.
Drugi simptomi poput konvulzija, krvarenja u mozak ili pluća, oticanje testisa (zbog upale stjenke krvnih žila u tim organima) su rijetki.

1.6 Da li je bolest jednaka u svakog oboljelog djeteta?

Bolest je više manje jednaka u sve oboljele djece, ali proširenost kožnih promjena i zahvaćanje pojedinih organa može znatno varirati među oboljelima.

1.7 Je li bolest u djece drugačija nego u odraslih?

Bolest u djece nije drugačija u odnosu na odrasle, no u odraslih se rjeđe javlja.