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.

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1 Kako se postavlja dijagnoza bolesti?

Dijagnoza HSP-a je primarno klinička i temelji se na nalazu klasičnih purpuričnih promjena na koži nogu i glutealne regije uz barem jedan prateći simptom: bolovi u trbuhu, zahvaćanje zglobova (artritis ili artralgije) i zahvaćanje bubrega (najčešće hematurija). U dijagnostičkom postupku moraju biti isključene druge bolesti koje imaju sličnu kliničku sliku. Rijetko je za postavljanje dijagnoze potrebna biopsija kožnih promjena kojom se histološki dokazuje prisutnost imunoglobulina A.

2.2 Koji su laboratorijski i drugi testovi korisni u postavljanju dijagnoze?

Ne postoji specifični laboratorijski test koji pridonosi postavljanju dijagnoze HSP-a. Nalazi sedimentacije eritrocita (SE) ili C reaktivnog proteina (CRP, ukazuje na sistemsku upalu) mogu biti normalni ili povišeni. Mikrosposki nalaz krvi u stolici može ukazivati na krvarenje u području crijeva. Analiza uzorka urina mora se ponavljati tijekom praćenja bolesnika s ciljem otkrivanja stupnja zahvaćenosti bubrega. Mikroskopska hematurija je učestali nalaz i obično s vremenom nestaje. U slučajevima težeg zahvaćanja bubrega (zatajivanje bubrega ili značajna proteinurija) može biti indicirana biopsija bubrega. Slikovne dijagnostičke metode, kao što je ultrazvuk, mogu biti preporučene kako bi se otkrio uzrok bolova u trbuhu i moguće komplikacije, kao što je opstrukcija crijeva.

2.3 Može li se bolest liječiti?

Većina oboljelih se osjeća dobro i ne zahtjeva primjenu nikakvih lijekova. Iznimno se preporuča mirovanje u krevetu za vrijeme trajanja simptoma. Terapija, kada je potrebna, uglavnom je potporna s ciljem kontrole bolova te uključuje paracetamol ili nesteroidne protuupalne lijekove kao što je ibuprofen (kada su izraženi bolovi u zglobovima). Primjena glukokortikoida (na usta ili intravenski) indicirana je u oboljelih s izraženim gastrointestinalnim simptomima ili krvarenjem te u rijetkim slučajevima zahvaćanja drugih organa (npr. testisa). Ukoliko se razvije teža bubrežna bolest nužno je učiniti biopsiju bubrega te, ukoliko je indicirano, započeti kombinirano liječenje glukokortikoidima i imunosupresivima.

2.4 Koje su nuspojave primjene lijekova?

U većini slučajeva HSP-a, primjena lijekova nije potrebna ili se liječenje provodi kratko, pa se prema tome niti ne očekuje pojava težih nuspojava primjene lijekova. U rijetkim slučajevima teže bubrežne bolesti, kada je nužna dugotrajna primjena glukokortikoida i imunosupresiva, mogu se javiti nuspojave primjene lijekova.

2.5 Koliko dugo traje bolest?

Cjelokupno trajanje bolesti je oko 4-6 tjedana. Polovica djece oboljele od HSP-a ima barem jednu epizodu ponavljanja bolesti unutar 6 tjedana, koja je kraća i blaža u odnosu na prvu epizodu. Ponavljanje bolesti rijetko je dugotrajno. Ponavljanje bolesti ne ukazuje na težinu bolesti. Većina oboljelih oporavlja se bez trajnih posljedica.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1 Kako bolest može utjecati svakodnevni život djeteta i njegove obitelji i koliko često su potrebne liječničke kontrole?

U većine djece, bolest je samoograničavajuća i ne uzrokuje dugotrajne probleme. U malog broja oboljelih, u kojih se razvije dugotrajna ili teža bubrežna bolest, može doći do razvoja zatajenja bubrežne funkcije. Ipak, u većini slučajeva dijete i njegova obitelj vode normalan život. Uzorci urina trebaju se kontrolirati u nekoliko navrata tijekom početka bolesti te u periodu od 6 mjeseci nakon nestanka početnih simptoma, a s ciljem otkrivanja bubrežne bolesti. Bolest bubrega može se razviti nekoliko tjedana ili čak mjeseci nakon početka HSP-a.

3.2 Može li dijete ići u kolektiv?

Tijekom akutne faze bolesti ograničene su sve fizičke aktivnosti i može postojati potreba za mirovanjem u krevetu. Poslije oporavka djeca mogu ponovno pohađati kolektiv i voditi normalan život te sudjelovati u svim aktivnostima kao i njihovi zdravi vršnjaci. Kolektiv je za djecu isto što i posao za odrasle: mjesto na kojem uče kako postati neovisna i produktivna osoba.

3.3 Da li je dozvoljeno bavljenje sportom?

Sve aktivnosti koje dijete tolerira su dozvoljene. Općenita je preporuka da se bolesniku dozvole sve sportske aktivnosti uz nadu da će sam iste prekinuti u slučaju pojave bolova u zglobovima. Učiteljima i trenerima se savjetuje da obrate pažnju na prevenciju sportskih ozljeda, posebno u adolescenata. Iako mehanički stres nije povoljan za upaljeni zglob, smatra se da mikrotraume koje se mogu pojaviti uzrokuju puno manje štete od zabrane bavljenja sportom s prijateljima zbog bolesti.

3.4 Da li postoje preporuke o prehrani ?

Ne postoje dokazi da prehrana utječe na bolest. Općenito, u bolesnika se preporuča zdrava, uravnotežena prehrana, s dovoljnom količinom proteina, kalcija i vitamina, primjerena dobi djeteta koje raste. Nužno je prevenirati prejedanje, posebno u bolesnika koji se liječe kortikosteroidima, jer ti lijekovi mogu povećati apetit.

3.5 Da li promjene klime utječu na tijek bolesti?

Ne postoje dokazi o utjecaju klime na tijek bolesti.

3.6 Može li se dijete cijepiti?

Redovito cijepljene prema programu mora biti odgođeno, odluku o nadoknadi propuštenog cijepljenja donosi djetetov pedijatar. Općenito, čini se da cijepljenje ne utječe na aktivnost bolesti niti uzrokuje teže nuspojave u oboljele djece. Ipak, u oboljelih se izbjegava primjena živih oslabljenih cjepiva zbog hipotetske opasnosti od infekcija u djece koja se liječe visokim dozama imunosupresiva ili biološkim pripravcima.

3.7 Kako bolest utječe na spolnu aktivnost, trudnoću i kontracepciju?

Bolest ne zahtjeva ograničavanje normalne spolne aktivnosti ili trudnoće. Ipak, bolesnici koji dobivaju lijekove trebaju biti oprezni zbog mogućeg utjecaja lijekova na plod. U tih bolesnika nužno je provesti savjetovanje o kontracepciji i trudnoći.