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

Henoha–Šēnleina Purpura

Versija 2016

1. KAS IR HENOHA–ŠĒNLEINA PURPURA?

1.1. Kas tas ir?

Henoha-Šēnleina purpura (HSP) ir stāvoklis, kura laikā iekaist vissīkākie asinsvadi (kapilāri). Šo iekaisumu sauc par vaskulītu. Tas parasti ietekmē mazos asinsvadus ādā, zarnās un nierēs. Iekaisušie asinsvadi ādā var asiņot, izraisot izteikti sarkanus vai violetus izsitumus, kurus sauc par purpuru. Tie var arī asiņot zarnās vai nierēs, izraisot asinskrāsas fēces vai urīnu (hematūrija).

1.2. Cik bieži slimība sastopama?

Lai arī HSP nav bieži sastopama slimība bērnībā, tā tomēr ir viens no biežāk sastopamajiem sistēmiskā vaskulīta veidiem bērniem vecumā no 5 līdz 15 gadiem. Tā ir biežāk sastopama zēniem nekā meitenēm (2:1). Šīs slimības izcelsmes iemesls nav etniskā vai ģeogrāfiskā piederība. Lielākajā daļā gadījumu tā ir sastopama Eiropā un Ziemeļu puslodē ziemas periodā, bet dažos gadījumos tā ir sastopama arī rudenī vai pavasarī. HSP skar apmēram 20 no 100 000 bērnu gadā.

1.3. Kādi ir slimības cēloņi?

HSP cēloņi nevienam nav zināmi. Infekcijas aģenti (piemēram, vīrusi un baktērijas) tiek uzskatīti par slimības potenciālajiem izraisītājiem, jo bieži tā parādās pēc augšējo elpceļu infekcijām. Tomēr ir novērots, ka HSP var izraisīt arī medikamenti, insektu kodumi, pakļaušanās aukstuma un ķīmisko toksīnu iedarbībai, kā arī specifisku pārtikas alergēnu ieplūde. HSP var būt reakcija uz infekciju (pārāk uzņēmīga

atbilde no jūsu bērna imūnsistēmas).
Tādu imūnās sistēmas specifisku produktu kā imūnglobulīna A (IgA) uzkrājumi HSP radītajos bojājumos uzrāda, ka neparasta atbilde uz imūnsistēmu skar mazos asinsvadus ādā, locītavās, kuņģa – zarnu traktā, nierēs un reti arī centrālajā nervu sistēmā vai sēkliniekos un tādā veidā izraisa slimību.

1.4. Vai slimība ir iedzimta? Vai tā ir lipīga? Vai var izvairīties no slimības?

HSP nav iedzimta slimība. Tā arī nav lipīga un no tās nevar izvairīties.

1.5. Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Viens no raksturīgākajiem simptomiem ir ādas izsitumi, kuri rodas visiem HSP pacientiem. Parasti izsitumi parādās ar nelielu nātreni – sarkaniem plankumiem vai puniem, kas ar laiku pārvēršas purpursarkanā zilumā. To sauc par "palpējamo purpuru", jo radušies ādas bojājumi ir jūtami. Purpura parasti skar kājas un sēžamvietu, lai arī daži izsitumi var parādīties arī uz citām ķermeņa daļām (uz augšējām ekstremitātēm, ķermeņa augšdaļas, utt.)
Sāpīgas locītavas (artralģija), vai sāpīgas un pietūkušas locītavas ar kustību ierobežojumiem (artrīts) – parasti ceļgali, potītes, retākos gadījumos plaukstas locītavas, elkoņi un pirksti – tiek atklāti lielākajai daļai pacientu (>65%). Artralģija un/vai artrīts ir saistīti ar mīksto audu pietūkumu un jutīgumu ap locītavām un netālu no tām. Mīksto audu pietūkums rokās un pēdās, pierē un sēklinieku maisiņos var parādīties slimības sākumā, parasti ļoti maziem bērniem.
Locītavu simptomi ir īslaicīgi un izzūd dažu dienu vai nedēļu laikā.
Vairāk nekā 60% gadījumu pacientiem parādās vēdersāpes asinsvadu iekaisuma gadījumā. Parasti tās ir neregulāras, sāpes parādās nabas apvidū, tās var parādīties kopā ar vieglu vai smagu asins izplūdumu kuņģa – zarnu traktā (hemorāģija). Ļoti reti var parādīties anormāla zarnu samešanās jeb invaginācija, izraisot zarnu obstrukciju, kam var būt nepieciešama ķirurģiska iejaukšanās.
Asiņošana var parādīties nieru asinsvadu iekaisuma gadījumā (apmēram 20-35% pacientu), kā ari var parādīties viegla vai smaga līmeņa hematūrija (asins izdalīšanās ar urīnu) un proteīnūrija (olbaltumvielu izdalīšanās ar urīnu). Nieru problēmas parasti nav

nopietnas. Retos gadījumos nieru problēmas var ilgt mēnešus vai pat gadus un var novest pie nieru darbības traucējumiem (1-5% gadījumu). Tādos gadījumos ir nepieciešama konsultācija ar nieru speciālistu (nefrologu), kā arī nepieciešams sadarboties ar ārstējošo ārstu.
Augstāk minētie simptomi reizēm var izraisīt ādas izsitumu parādīšanos uz dažām dienām. Tie var parādīties dažādā secībā - vienlaicīgi vai pakāpeniski.
Tādi simptomi kā lēkmes, smadzeņu vai plaušu hemorāģija un sēklinieku iekaisums orgānos ir reti sastopami simptomi, kuru izraisītājs ir asinsvadu iekaisums.

1.6. Vai slimība visiem bērniem izpaužas vienādi?

Visiem bērniem slimība vairāk vai mazāk izpaužas vienādi, bet ādas un orgānu sarežģījumi var būtiski atšķirties katram pacientam.

1.7. Vai bērniem tā ir atšķirīga salīdzinājumā ar pieaugušajiem?

Slimība bērniem neatšķiras no slimības pieaugušajiem, bet gados jaunajiem pacientiem tā ir reti sastopama.

2. DIAGNOZE UN ĀRSTĒŠANA

2.1. Kā tā tiek diagnosticēta?

HSP diagnoze galvenokārt ir klīniska un tā ir balstīta uz klasiskiem purpura tipa izsitumiem, kas parasti rodas uz apakšējām ekstremitātēm un sēžamvietas, kas saistās ar vienu no sekojošām izpausmēm: vēdersāpes, locītavu sarežģījumi (artrīts vai artralģija) un nieru sarežģījumiem (visbiežāk hematūrija). Jāizslēdz citu slimību iespējamība, kas var izraisīt līdzīgus simptomus. Ādas biopsija retos gadījumos ir nepieciešama diagnozes noteikšanai, lai noteiktu imunoglobulīna A klātbūtni histoloģiskajos izmeklējumos.

2.2. Vai ir nepieciešamas laboratoriskas pārbaudes vai citi izmeklējumi?

Nav speciālu pārbaužu, kas veicinātu HSP diagnozes noteikšanu.

Eritrocītu grimšanas ātrums (EGĀ) vai C-reaktīvais proteīns (CRP, sistemātiska iekaisuma rādītājs) var būt normāls vai paaugstināts. Fēcēs atrastās asinis var būt pozitīvs rādītājs mazo zarnu hemorāģijai (asiņošanai). Urīna analīzes būtu jāveic slimības laikā, lai noteiktu nieru sarežģījumus. Raksturīga ir zema līmeņa hematūrija, kura ar laiku pāriet. Nieru biopsija var būt nepieciešama, ja ir smagi nieru sarežģījumi (nieru nepietiekamība vai smaga proteīnūrija). Ieteicams ir veikt tādas pārbaudes kā ultraskaņa, lai izslēgtu citus vēdersāpju gadījumus un lai pārbaudītu tādas iespējamās komplikācijas kā zarnu obstrukcija.

2.3. Vai to var ārstēt?

Lielākajai daļai HSP pacientu veicas labi un viņiem vispār nav vajadzīgi nekādi medikamenti. Bērniem var noteikt gultas režīmu akūto simptomu periodā. Ārstēšana, kad vien nepieciešams, galvenokārt izpaužas kā sāpju kontrolēšana, lietojot tādus vienkāršus sāpju pretlīdzekļus kā acetaminofēns vai steroīdus nesaturošas pretiekaisuma zāles kā ibuprofēns vai naproksēns, kad locītavu kaites ir pamanāmākas.
Kortikosteroīdu lietošana (orāli vai dažreiz intravenozā ceļā) ir indicēta pacientiem ar smagiem kuņģa – zarnu trakta simptomiem vai hemorāģiju (asiņošanu) un retos gadījumos ar smagiem simptomiem, kas nāk no citiem orgāniem (piemēram, sēkliniekiem). Ja zarnu slimība ir nopietna, tad jāveic zarnu biopsija un var tikt noteikts uzsākt arī apvienotu ārstēšanu ar kortikosteroīdiem un imūnsupresīvajiem medikamentiem.

2.5. Kādas ir blakusparādības ārstēšanai ar medikamentiem?

Tā kā lielākajā daļā HSP gadījumu nav nepieciešama ārstēšana ar zālēm vai arī zāles tiek lietotas ļoti īsu laika periodu, smagām blakusparādībām nevajadzētu būt. Retos gadījumos, kad smagas zarnu slimības dēļ ir nepieciešams ilgu laiku lietot prednizonu un imūnsupresīvos medikamentus, blakusparādības var būt apgrūtinošas.

2.9. Cik ilgi ir jāārstējas?

Slimības gaitas ilgums ir apmēram 4-6 nedēļas. Apmēram pusei bērnu,

kuri slimo ar HSP, parasti 6 nedēļu laikā ir novērojama slimības atkārtošanās, kas parasti ir īsāka un vieglāka nekā pirmā slimības reize. Reti kad šie atkārtojumi ilgst ilgāk. Slimības atkārtošanās nav zīme par slimības smagumu. Lielākā daļa pacientu pēc tās atgūstas pilnībā.

3. IKDIENAS DZĪVE

3.1. Kā slimība ietekmē bērna un ģimenes dzīvi? Kāda veida pārbaudes ir nepieciešamas?

Lielākajai daļai bērnu slimība ir pašlimitējoša un neizraisa ilgtošas problēmas. Procentuāli ļoti mazam pacientu skaitam, kuriem ir pastāvīga vai smaga zarnu slimība, tā var būt progresējoša ar iespējamiem zarnu traucēumiem. Būtībā bērnam un ģimenei iespējams dzīvot pilnvērtīgu dzīvi.
Slimības laikā un 6 mēnešus pēc tās ieteicams nodot urīna analīzes, lai noteiktu nieru problēmas, kuras dažos gadījumos tāpat kā zarnu sarežģījumi var rasties vairākas nedēļas vai pat mēnešus pēc slimības sākuma.

3.2. Kā ir ar skolas apmeklējumu?

Akūtas slimības laikā visas fiziskās aktivitātes parasti ir ierobežotas un parasti nepieciešams gultas režīms, bet pēc atgūšanās bērni var atkal iet uz skolu un dzīvot normālu dzīvi, piedaloties tajās pašās aktivitātēs, kurās piedalās viņu veselie vienaudži. Skola bērniem ir tas pats, kas darbs pieaugušajiem – vieta, kur viņi iemācās kļūt neatkarīgi un patstāvīgi cilvēki.

3.3. Kā ir ar sportu?

Dalība visās sportiskajās aktivitātēs ir iespējama. Tādējādi pastāv vispārēja tendence ļaut pacientiem piedalīties sporta aktivitātēs un uzticēties, ka viņi pārtrauks gadījumā, ja locītava sāks sāpēt. Ieteicams informēt sporta skolotājus par sporta traumu piesardzības pasākumiem. Lai arī papildu slodze nav labvēlīga iekaisušām locītavām, tiek uzskatīts, ka nelielas sporta traumas ir daudz nekaitīgākas par psiholoģiskām traumām, kas bērnam var rasties, ja viņam slimības dēļ aizliegs nodarboties ar sportu kopā ar viņa draugiem.

3.4. Kā ir ar uzturu?

Nav pierādīts, ka uzturs var ietekmēt slimību. Būtībā bērnam ir jāuzņem sabalansēts, normāls uzturs atbilstoši viņa vecumam. Augošam bērnam ir ieteicams ievērot veselīgu, labi sabalansētu uzturu ar pietiekamu daudzumu proteīna, kalcija un vitamīniem. Pacientiem, kuri lieto kortikosteroīdus, ir jāizvairās no pārēšanās, jo šīs zāles var palielināt viņu apetīti.

3.5. Vai klimats ietekmē slimības gaitu?

Nav pierādīts, ka klimats ietekmē slimības gaitu.

3.6. Vai bērnu drīkst vakcinēt?

Vakcinācijas ir jāatliek un bērna pediatrs noteiks atbilstošu vakcināciju grafiku. Kopumā vakcinācijām nevajadzētu palielināt slimības aktivitāti un tām nevajadzētu izraisīt smagus nelabvēlīgus rezultātus PRD pacientiem. Tomēr ir jāizvairās no dzīvajām jeb novājinātajām vakcīnām, jo hipotētiski pastāv risks izraisīt infekciju pacientiem, kuri lielās devās lieto imūnsupresīvos medikamentus vai bioloģiskos aģentus.

3.7. Kā ir ar dzimumdzīvi, grūtniecību un izsargāšanos no tās?

Slimība neliedz pacientiem dzīvot normālu seksuālo dzīvi vai plānot ģimenes pieaugumu. Tomēr pacientiem, kuri lieto zāles, jābūt informētiem par šo medikamentu iespējamo ietekmi uz augli. Jautājumos par piemērotakajām kontracepcijas metodēm vai grūtniecības plānošanu jākonsultējas ar ārstējošo ārstu.