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

Plamica Schönleina-Henocha

Wersja 2016

1. CO TO JEST PLAMICA SCHÖNLEINA-HENOCHA

1.1 Co to jest?

Plamica Schönleina-Henocha (PSH) jest chorobą, w której występuje stan zapalny bardzo małych naczyń krwionośnych (naczyń włosowatych). Jest to zapalenie naczyń, które dotyka zazwyczaj naczyń krwionośnych w skórze, jelitach i nerkach. Naczynia objęte zapaleniem mogą krwawić pod skórą, powodując powstanie ciemnoczerwonych lub purpurowych plam zwanych plamicą. Mogą one także krwawić w obrębie jelit lub nerek, czego oznaką są krwawe stolce lub krew w moczu (krwiomocz).

1.2 Jak często choroba występuje?

Chociaż PSH występuje rzadko, jest najczęstszym układowym zapaleniem naczyń u dzieci w wieku 5–15 lat. Częściej występuje u chłopców niż u dziewcząt (2:1).
Choroba nie występuje u żadnej szczególnej grupy etnicznej ani na konkretnym obszarze geograficznym. Większość przypadków w Europie i na półkuli północnej pojawia się w zimie, ale przypadki zachorowań obserwuje się też jesienią lub wiosną. PSH rocznie dotyka około 20 na 100 000 dzieci.

1.3 Jakie są przyczyny choroby?

Przyczyny PSH nie są znane. Uważa się, że czynniki zakaźne (takie jak bakterie i wirusy) mogą wyzwalać chorobę, ponieważ często występuje ona po infekcji górnych dróg oddechowych. Jednak PSH występuje

również po pewnych lekach wydawanych na receptę, ukąszeniach owadów, ekspozycji na zimno, toksynach chemicznych i po spożyciu pewnych alergenów pokarmowych. PSH może być reakcją na infekcję (jako zbyt agresywna odpowiedź układu odpornościowego dziecka). Stwierdzenie osadzania się poszczególnych produktów układu odpornościowego, takich jak cząsteczki immunoglobuliny A (IgA), w zmianach chorobowych PSH sugeruje, że nieprawidłowa odpowiedź układu odpornościowego atakuje małe naczynia krwionośne skóry, stawów, nerek, przewodu pokarmowego, a czasami ośrodkowego układu nerwowego lub jąder, wywołując chorobę.

1.4 Czy choroba jest dziedziczna? Czy jest zakaźna? Czy można jej zapobiec?

PSH nie jest dziedziczna. Nie jest również chorobą zakaźną i nie można jej zapobiec.

1.5 Jakie są główne objawy choroby?

Najbardziej charakterystycznym objawem są wykwity skórne, obecne u wszystkich pacjentów z PSH. Początkowo wykwity mają zazwyczaj wygląd pokrzywki, czerwonych plam lub guzków, które następnie zmieniają się w ciemnoczerwone krwiaki. Stan ten nazywa się „plamicą wyczuwalną palpacyjnie", ponieważ zmiany skórne są namacalne. Plamica zwykle obejmuje dolne części ciała i pośladki, choć może się pojawiać też w innych partiach (kończyny górne, tułów itp.).
Bóle stawów (artralgia) lub bolesne i obrzęknięte stawy o ograniczonej ruchomości (zapalenie stawów) – zwykle kolan i kostek, rzadziej nadgarstków, łokci i palców – występują u większości chorych (ponad 65%). Bólom stawów i/lub zapaleniu stawów towarzyszy obrzęk tkanek miękkich i tkliwość okolic tych stawów. Na początku choroby, szczególnie u bardzo małych dzieci, może wystąpić obrzęk tkanek miękkich rąk i stóp, czoła i moszny.
Objawy zapalenia stawów są tymczasowe i zanikają po kilku dniach lub tygodniach.
Kiedy wystąpi stan zapalny naczyń krwionośnych, u około 60% chorych pojawia się też ból brzucha. Jest on zazwyczaj przerywany, odczuwalny wokół pępka i może towarzyszyć mu łagodne lub ciężkie krwawienie z przewodu pokarmowego. Bardzo rzadko może wystąpić nieprawidłowe

fałdowanie jelita zwane wgłobieniem, powodując niedrożność jelit mogącą wymagać operacji.
Kiedy stan zapalny występuje w naczyniach krwionośnych nerek, mogą one krwawić (w około 20–35% przypadków) oraz może się pojawić krwiomocz i białkomocz o różnym stopniu nasilenia. Problemy z nerkami zazwyczaj nie są zbyt poważne. W rzadkich przypadkach choroby nerek mogą trwać miesiącami lub latami i rozwijać się, prowadząc do niewydolności nerek (1–5% przypadków). W tych przypadkach niezbędne są konsultacje ze specjalistą chorób nerek (nefrologiem) oraz jego współpraca z lekarzem prowadzącym pacjenta.
Powyżej opisane objawy czasem mogą pojawić się na kilka dni przed wystąpieniem wykwitów skórnych. Mogą też pojawić się równocześnie lub stopniowo, w różnej kolejności.
Inne objawy, takie jak drgawki, krwotok z mózgu lub płuc i obrzęk jąder z powodu zapalenia naczyń krwionośnych w tych organach, są rzadko spotykane.

1.6 Czy choroba przebiega tak samo u wszystkich dzieci?

Choroba przebiega mniej więcej tak samo u każdego dziecka, ale zakres zajęcia skóry i poszczególnych narządów może być różny u każdego pacjenta.

1.7 Czy choroba przebiega inaczej u dzieci i u dorosłych?

Przebieg choroby u dzieci i u dorosłych nie różni się, ale u małych pacjentów choroba występuje rzadko.

2. DIAGNOZA I LECZENIE

2.1 Jak diagnozuje się tę chorobę?

Do rozpoznania PSH zwykle prowadzi diagnoza kliniczna, postawiona przede wszystkim na podstawie obecności wykwitów skórnych, zwykle ograniczonych do kończyn dolnych oraz pośladków i na ogół związanych co najmniej z jednym z następujących objawów: bólem brzucha, zajęciem stawów (zapaleniem stawów lub antralgią) lub zajęciem nerek (w większości przypadków objawiającym się krwiomoczem). Należy wykluczyć inne choroby, które mogą powodować podobny obraz

kliniczny. W rzadkich przypadkach do diagnozy potrzebna jest biopsja skóry, żeby w badaniach histologicznych wykazać obecność immunoglobuliny A.

2.2 Jakie badania laboratoryjne należy wykonać?

Nie ma konkretnych badań, które pomagają rozpoznać PSH. Wskaźnik sedymentacji erytrocytów (OB) albo białko C-reaktywne (CRP, pomiar stanu zapalnego), mogą być normalne lub podwyższone. Obecność krwi utajonej w stolcu może być oznaką drobnego krwotoku jelitowego. W trakcie trwania choroby należy wykonywać badania moczu, żeby wykryć zajęcie nerek. Często pojawia się niewielki krwiomocz, który z czasem ustępuje. Jeśli stan zapalny nerek jest poważny (niewydolność nerek lub znaczny białkomocz), konieczna może być biopsja nerki. Aby wykluczyć inne przyczyny bólu brzucha i sprawdzić istnienie ewentualnych powikłań, takich jak niedrożność jelit, zaleca się badania obrazowe, takie jak USG.

2.3 Czy chorobę można leczyć lub wyleczyć?

Większość pacjentów chorych na PSH czuje się dobrze i nie wymaga żadnych leków. Podczas występowania objawów choroby dzieci mogą leżeć w łóżku. Ewentualne leczenie jest przede wszystkim objawowe – polega na uśmierzaniu bólu prostymi analgetykami (środkami przeciwbólowymi), takimi jak acetaminofen lub niesteroidowe leki przeciwzapalne, takie jak ibuprofen i naproksen, gdy dolegliwości ze strony stawów są bardziej nasilone.
Podawanie kortykosteroidów (doustnie lub niekiedy dożylnie) jest wskazane u pacjentów z ciężkimi objawami ze strony przewodu pokarmowego lub krwawieniem oraz w rzadkich przypadkach ciężkich objawów ze strony innych narządów (np. jąder). Jeśli choroba nerek jest zaawansowana, trzeba wykonać biopsję nerki, i – jeśli jest do tego wskazanie – należy wprowadzić łączone leczenie kortykosteroidami i lekami immunosupresyjnymi.

2.4 Jakie są działania niepożądane leczenia farmakologicznego?

W większości przypadków PSH leczenie nie jest konieczne lub jest

stosowane tylko przez krótki okres czasu, a co za tym idzie, nie trzeba się spodziewać żadnych poważnych działań niepożądanych. W rzadkich przypadkach ciężkiego stanu zapalnego nerek wymagane jest stosowanie przez dłuższy czas prednizonu i leków immunosupresyjnych – wówczas działania niepożądane leków mogą już stanowić problem.

2.5 Jak długo choruje się na tę chorobę?

Choroba trwa około 4–6 tygodni. Połowa dzieci z PSH ma w ciągu 6 tygodni co najmniej jeden nawrót, który jest zwykle krótszy i łagodniejszy niż pierwsze zachorowanie. Nawroty rzadko trwają dłużej. Nawrót nie jest wytyczną stopnia nasilenia choroby. Większość pacjentów wraca do pełni zdrowia.

3. ŻYCIE CODZIENNE

3.1 Jak choroba może wpłynąć na codzienne życie dziecka i rodziny i jakie kontrole okresowe są konieczne?

U większości dzieci choroba ustępuje samoistnie i nie powoduje długotrwałych problemów. U niewielkiego odsetka pacjentów, u których dochodzi do trwałego lub ciężkiego zapalenia nerek, choroba może mieć charakter postępujący, z możliwością wystąpienia niewydolności nerek. Ogólnie dziecko i rodzina są w stanie prowadzić normalny tryb życia. Kilka razy w ciągu trwania choroby i 6 miesięcy po ustąpieniu PSH należy przebadać próbki moczu, aby wykryć ewentualne problemy z nerkami, ponieważ w niektórych przypadkach choroba nerek może wystąpić kilka tygodni lub nawet kilka miesięcy od zachorowania.

3.2 Czy dziecko może chodzić do szkoły?

Podczas zaostrzenia choroby zwykle ogranicza się wszelką aktywność fizyczną; może być konieczne pozostanie w łóżku. Po powrocie do zdrowia dzieci mogą wrócić do szkoły i prowadzić normalne życie oraz uczestniczyć w tych samych zajęciach co ich zdrowi koledzy. Szkoła dla dzieci jest tym, czym praca dla dorosłych – miejscem, w którym uczą się, jak być niezależnymi i twórczymi osobami.

3.3 Czy dziecko może uprawiać sport?

Wszystkie czynności należy wykonywać w takiej formie, w jakiej są tolerowane. W związku z tym ogólnym zaleceniem jest umożliwienie pacjentom uprawiania sportu i zaufanie, że zaprzestaną, jeśli poczują ból stawów, oraz poinstruowanie nauczycieli wychowania fizycznego, żeby zapobiegali kontuzjom, zwłaszcza u młodzieży. Chociaż nacisk mechaniczny nie służy stawom z zapaleniem, uważa się, że niewielkie szkody, do jakich może prowadzić, są mniejsze niż szkody psychologiczne wynikające z odsunięcia dziecka od zabaw z przyjaciółmi z powodu choroby.

3.4 Czy dieta ma wpływ na przebieg choroby?

Nie ma dowodów na to, że dieta wpływa na tę chorobę. Ogólnie, żywienie dziecka powinno być zbilansowane i odpowiednie do jego wieku. Dorastającym dzieciom zaleca się zdrową, zbilansowaną dietę z odpowiednią ilością białka, wapnia i witamin. Pacjenci przyjmujący kortykosteroidy powinni unikać przejadania się – leki te powodują zwiększenie apetytu.

3.5 Czy klimat ma wpływ na przebieg choroby?

Nie ma dowodów na to, że klimat wpływa na objawy choroby.

3.6 Czy dziecko może być szczepione?

Szczepienia powinno się odłożyć w czasie, a moment ich wykonania powinien wyznaczyć pediatra. Ogólnie, szczepienia nie wydają się zwiększać aktywności choroby i nie wywołują u pacjentów z PSH wystąpienia poważnych działań niepożądanych. Zazwyczaj unika się podawania żywych atenuowanych szczepionek, ponieważ istnieje hipotetyczne ryzyko wywoływania infekcji u pacjentów otrzymujących duże dawki leków immunosupresyjnych lub leków biologicznych.

3.7 Jak choroba wpływa na życie seksualne, ciążę, antykoncepcję?

Nie istnieją ograniczenia co do aktywności seksualnej lub ciąży związane z chorobą. Niemniej jednak pacjenci przyjmujący leki powinni

zawsze uważać na ich możliwy wpływ na płód. W kwestii antykoncepcji i ciąży pacjentom zaleca się konsultację z lekarzem.