



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/SI/intro>

Henoch- Schoenlein Purpura

Različica

1. KAJ JE HENOCH-SCHOENLEIN PURPURA

1.1 Kaj je to?

Purpura Henoch-Schoenlein (HSP) je bolezen, pri kateri pride do vnetja malih krvnih žil (kapilar). To vnetje imenujemo vaskulitis in običajno prizadene male krvne žile v koži, črevesju in ledvicah. Vnete krvne žile lahko krvavijo v kožo in povzročajo temno rdeč ali vijoličast izpuščaj imenovan purpura. Nastopi lahko tudi krvavitev v črevesje ali ledvice in povzroči krvavo obarvano blato ali urin (hematurija).

1.2 Kako pogosta je?

Kljub temu, da HSP ni pogosta bolezen v otroški dobi, je najpogostejša oblika sistemskega vaskulitisa pri otrocih med 5. in 15. letom.

Pogostejša je pri dečkih kot pri deklicah (2:1).

Ne opažamo razlike v pojavljanju glede na narodnost ali geografske razmere. V Evropi in na severni polobli se večina primerov HSP pojavi pozimi, nekaj primerov pa vidimo tudi v jeseni ali spomladi. HSP prizadene približno 20 od 100.000 otrok na leto.

1.3 Kateri so vzroki bolezni?

Nihče ne pozna vzroka za nastanek HSP. Domnevamo, da so možni sprožilci bolezni mikrobi, ki povzročajo nalezljive bolezni (virusi in bakterije), ker se HSP pogosto pojavi po okužbi zgornjih dihal. Vendar pa se HSP lahko pojavi tudi po nekaterih zdravilih, pikih žuželk, izpostavljenosti mrazu, kemičnim toksinom in po zaužitju določenih alergenov v hrani. HSP je lahko reakcija na okužbo (agresiven odgovor

otrokovega imunskega sistema).

V poškodovanih žilah se odlagajo določeni produkti imunskega sistema kot so protitelesa skupine A (IgA). To kaže, da je prizadetost malih krvnih žil v koži, sklepih, prebavnem traktu, ledvicah in redko v centralnem živčnem sistemu ali testisih posledica nepravilnega odziva imunskega sistema.

1.4 Ali je bolezen dedna? Ali je bolezen nalezljiva? Ali jo lahko preprečimo?

HSP ni dedna, ni nalezljiva in je ne moremo preprečiti.

1.5 Kakašni so glavni simptomi?

Vodilni simptom je značilen kožni izpuščaj, ki je prisoten pri vseh bolnikih s HSP. Izpuščaj se običajno začne z majhnimi rdečimi lisami ali majhnimi bunčicami, ki se kasneje spremenijo v vijoličaste modrice. Ker je izpuščaj nekoliko dvignjen nad nivo kože in ga lahko tipamo, so ga poimenovali "tipna purpura". Purpura se običajno pojavi po spodnjih udih in v predelu zadnjice, posamezni izpuščaji pa se lahko pojavijo kjerkoli po telesu (po zgornjih udih, trupu itd).

Večina bolnikov (>65%) ima boleče sklepe (artralgijo) ali boleče in otekle sklepe z omejeno gibljivostjo (artritis). Najpogosteje so prizadeti kolena in gležnji, redkeje zapestja, komolci in mali sklepi na prstih. Artralgijo in/ali artritis spremljata oteklina in občutljivost mehkih tkiv v bližini in okrog sklepov. Oteklina mehkih tkiv rok in stopal, čela in modnika se lahko pojavijo zgodaj v poteku bolezni zlasti pri zelo majhnih otrocih.

Sklepne težave so prehodne in izginejo v nekaj dneh do tednih.

Če se pojavi vnetje žil v črevesju, je v več kot 60% primerov prisotna bolečina v trebuhu. Bolečina je občasna, pojavlja se okrog popka, spremlja pa jo lahko blaga ali večja krvavitev iz prebavil (hemoragija). Zelo redko se pojavi nepravilno gubanje črevesja, ki ga imenujemo intususcepcija in povzroči zaporo črevesja. V teh primerih je včasih potrebna operacija.

Če so vnete ledvične žile, lahko nastane krvavitev (pri 20-35% bolnikov) in se pojavi blaga do težka hematurija (kri v urinu) in proteinurija (beljakovine v urinu). Običajno težave s strani ledvic niso izrazite, v redkih primerih pa lahko ledvična bolezen traja mesece ali leta in

napreduje do končne ledvične odpovedi (1-5%). V tem primeru je potrebno posvetovanje s specialistom za bolezni ledvic (nefrologom) in sodelovanje z bolnikovim zdravnikom na primarni ravni.

Zgoraj opisani simptomi se lahko včasih pojavijo nekaj dni pred izbruhom izpuščajev. Lahko se pojavijo sočasno ali postopno v različnem vrstnem redu.

Ostali simptomi kot so krči, krvavitve v možganih ali pljučih in otekline mod, ki so posledica vnetja žil v različnih organih, so redki.

1.6 Ali bolezen poteka enako pri vseh otrocih?

Bolezen večinoma poteka enako pri vseh otrocih vendar pa je obseg kožnih sprememb in prizadetosti organov lahko zelo različen pri posameznih bolnikih.

1.7 Ali je bolezen pri otrocih različna kot pri odraslih?

Bolezen pri otrocih ni različna od bolezni pri odraslih, vendar se pri odraslih le redko pojavi.