



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

Henochova-Schönleinova Purpura

Verzia 2016

1. ČO JE HENOCHOVA-SCHÖNLEINOVA PURPURA

1.1 Čo to je?

Henochova-Schönleinova purpura (HSP) je ochorenie, pri ktorom dochádza k zápalu veľmi malých krvných ciev (kapilár). Takýto zápal sa nazýva vaskulitída a zvyčajne postihuje malé cievy v koži, čreve a obličkách. Zapálené cievy môžu krváčať, čo spôsobí vznik tmavočerveného kožného výsevu, ktorý sa nazýva purpura. Môžu krváčať aj do čreva alebo do obličiek a to vedie ku prímеси krvi v stolici alebo v moči (hematúriu).

1.2 Ako často sa vyskytuje?

Hoci HSP nie je v detskom veku častá, ide o najčastejšiu systémovú vaskulitídu u detí vo veku od 5 do 15 rokov. Je častejšia u chlapcov ako dievčat (pomer je 2:1).

Choroba nepostihuje viac určitú rasu alebo ľudí z niektorej zemepisnej oblasti. Väčšina prípadov v Európe a na severnej pologuli sa však vyskytuje v zime, menej na jar alebo na jeseň. Ročne ochorie približne 20 zo 100 000 detí.

1.3 Aké sú príčiny choroby?

Doposiaľ nie je presne známe, čo spôsobuje HSP. Spúšťačom by mohli byť niektoré vírusy alebo baktérie, pretože HSP často nasleduje po infekcii horných dýchacích ciest. HSP však môže vzniknúť aj po užívaní liekov, po poštípaní hmyzom, účinkom chladu či chemických toxínov alebo po požití potravinových alergénov. HSP môže byť reakcia na

infekciu (nadmerne agresívna odpoveď imunitného systému dieťaťa). V postihnutých tkanivách sa ukladajú špecifické produkty imunitného systému ako imunoglobulín A (IgA), čo svedčí o tom, že chorobu spôsobuje odchylná reakcia imunitného systému, ktorá útočí na vlastné cievy v koži, kĺboch, tráviacom trakte, obličkách a vzácne aj v centrálnom nervovom systéme a v semenníkoch.

1.4 Je to dedičné? Je to nákazlivé? Dá sa tomu predchádzať?

HSP nie je dedičná ani nákazlivá choroba a nedá sa jej predchádzať.

1.5 Aké sú príznaky choroby?

Hlavným príznakom je charakteristický výsev na koži, ktorý sa objavuje u všetkých pacientov s HSP. Zvyčajne má spočiatku podobu žihľavky, drobných škvrniiek alebo červených hrbolčekov (pupura), ktoré sa môžu zmeniť až na fialové modriny. Výsev sa nazýva palpovateľná purpura, pretože sa dá na koži nahmatať (palpovať). Purpura zvyčajne pokrýva dolné končatiny a zadok, i keď niektoré lézie môžu byť na iných častiach tela (trup, horné končatiny atď.).

Ďalším príznakom HSP sú bolesti kĺbov (artralgie) alebo bolestivé a opuchnuté kĺby (artritída). Kĺbové príznaky má väčšina pacientov (viac ako 65 %). Zvyčajne sú postihnuté kolená a členky, menej často zápästia, lakte alebo kĺby prstov. Artralgia a/alebo artritída je sprevádzaná opuchom a citlivosťou mäkkých tkanív v okolí kĺbu. Na začiatku choroby sa predovšetkým u veľmi malých detí môže vyskytnúť opuch rúk, nôh a čela a u chlapcov aj skróta (mieška).

Postihnutie kĺbov je prechodné a v priebehu niekoľkých dní vymizne. Ak sú zapálené aj cievy v čreve, objavuje sa prerušovaná bolesť brucha v okolí pupka (vo viac ako 60 % prípadov), ktorú môže sprevádzať krvácanie z tráviaceho traktu rôznej intenzity (hemorágia). Veľmi vzácne sa môže časť čreva vsunúť do jeho susedného úseku (takzvaná intususcepcia), čo spôsobí črevnú nepriechodnosť a takýto stav si môže vyžadovať aj operáciu.

Ak sú postihnuté cievy v obličkách, môže dôjsť k miernemu až ťažšiemu krvácaniu (20-35 % pacientov) a v moči sa môže objaviť krv (hematúria) i bielkovina (proteinúria). Obličkové postihnutie zvyčajne nie je závažné. Ojedinele (1-5 % prípadov) postihnutie obličiek pretrváva mesiace až roky a môže vyústiť do ich zlyhania. V týchto prípadoch je potrebná

konzultácia špecialistu na obličkové ochorenia (nefrológa) a spolupráca s praktickým detským lekárom.

Uvedené príznaky sa môžu príležitostne objaviť aj niekoľko dní pred kožným výsevom. Jednotlivé príznaky sa môžu vyskytovať súčasne alebo postupne v rôznom poradí.

Vzácne sa vyskytujú príznaky vyplývajúce zo zápalového postihnutia ciev v iných orgánoch (epileptické záchvaty, krvácanie do mozgu alebo do pľúc, opuch semenníkov).

1.6 Prebieha choroba rovnako u každého dieťaťa?

Priebeh choroby je viac-menej rovnaký u všetkých detí, ale rozsah postihnutia kože a vnútorných orgánov sa môže u každého dieťaťa líšiť.

1.7 Líši sa ochorenie u detí od choroby u dospelých?

Ochorenie u detí sa nelíši od ochorenia u dospelých, avšak u dospelých sa vyskytuje len vzácne.