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 krvácať, čo spôsobí vznik tmavočerveného kožného výsevu, ktorý sa nazýva purpura. Môžu krvácať aj do čreva alebo do obličiek a to vedie ku prímesi 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 škvrniek 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 vyžiadať 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.

2. DIAGNÓZA A LIEČBA

2.1 Ako sa HSP diagnostikuje?

Diagnóza HSP je najmä klinická a je založená na náleze typického kožného výsevu, obyčajne obmedzeného na oblasť dolných končatín a zadku, a je väčšinou spojená s prítomnosťou aspoň jedného z nasledovných príznakov: bolesti brucha, postihnutie kĺbov (artritída alebo artralgia) a postihnutie obličiek (väčšinou hematúria). Je potrebné vylúčiť iné choroby, ktoré môžu mať podobný klinický obraz. Zriedkavo je pre diagnostiku HSP potrebné histologickým vyšetrením preukázať prítomnosť immunoglobínu A v odobratej vzorke kože.

2.2 Aké vyšetrenia a testy sú užitočné?

Neexistuje špecifické vyšetrenie, ktoré by potvrdilo diagnózu HSP. Sedimentácia červených krviniek (FW) a koncentrácia C-reaktívneho proteínu v krvi (ukazovatele zápalu v organizme) môžu byť normálne alebo zvýšené. Vyšetrením stolice sa niekedy zistí skryté (voľným okom neviditeľné) krvácanie z postihnutých ciev v črevnej stene. Vyšetrenie

moču je potrebné, aby sa zistilo prípadné postihnutie obličiek. Často sa nájde malé množstvo krvi v moči, avšak tento príznak obyčajne časom vymizne. Ak je postihnutie obličiek závažné (veľké množstvo bielkoviny v moči, zlyhanie obličiek) môže byť potrebná biopsia obličky. Zobrazovacie vyšetrenia ako sonografia pomáhajú vylúčiť iné príčiny bolestí brucha a zisťujú sa nimi komplikácie ako nepriechodnosť čreva.

2.3 Dá sa choroba liečiť?

U väčšiny pacientov s HSP choroba prebieha ľahko a nevyžaduje ani podávanie liekov. Pacienti môžu počas trvania príznakov dodržiavať kľudový režim na lôžku. Liečba je, ak je potrebná, najmä podporná, zameraná na tlmenie bolesti analgetikami (napr. paracetamol), alebo v prípade výraznejších kĺbových ťažkostí nesteroidovými protizápalovými liekmi ako ibuprofén alebo naproxén.
Podávanie kortikosteroidov (orálne alebo intravenózne) je indikované u pacientov so závažným postihnutím tráviaceho traktu alebo krvácaním, a vo vzácnych prípadoch s postihnutím ostatných orgánov (semenníky). Ak je prítomné závažné postihnutie obličiek, vykonáva sa biopsia obličky a ak je to potrebné, začne sa kombinovaná liečba kortikosteroidmi a imunosupresívnymi liekmi.

2.4 Aké sú vedľajšie účinky liečby HSP?

Choroba prebieha vo väčšine prípadov nekomplikovane, takže liečba nie je potrebná alebo sa podáva iba krátku dobu. Nežiaduce účinky sa preto vyskytujú vzácne. Pri závažnom obličkovom postihnutí, ktoré vyžaduje dlhodobé podávanie kortikosteroidov alebo iných imunosupresív, sa môžu vyskytnúť vedľajšie účinky liekov.

2.5 Ako dlho trvá choroba?

Choroba trvá približne 4 až 6 týždňov. Asi polovica detí má v priebehu 6 týždňov trvania choroby minimálne jeden relaps (návrat príznakov), ktorý je však obyčajne miernejší a trvá kratšie. Len zriedkavo trvá relaps dlhšie. Väčšina pacientov sa uzdraví úplne.

3. KAŽDODENNÝ ŽIVOT

3.1 Ako môže ochorenie ovplyvniť každodenný život dieťaťa a jeho rodiny? Aké druhy pravidelných kontrol sú potrebné?

U väčšiny detí ochorenie ustúpi spontánne a nespôsobuje dlhotrvajúce problémy. Len u malého percenta pacientov, ktorí majú pretrvávajúce alebo závažné postihnutie obličiek, má ochorenie progresívny priebeh, ktorý môže vyústiť do zlyhania obličiek. Vo všeobecnosti však deti aj ich rodiny môžu viesť normálny život.

Opakovane by sa v priebehu ochorenia aj 6 mesiacov po ochorení mali vyšetrovať vzorky moču, aby sa zistili prípadné problémy s obličkami, pretože v niektorých prípadoch sa postihnutie obličiek môže objaviť i niekoľko týždňov alebo dokonca mesiacov od začiatku HSP.

3.2 Ako je to so školou?

Počas choroby je fyzická aktivita zvyčajne obmedzená a vyžaduje sa pokoj na lôžku, ale po ústupe príznakov môže ísť dieťa do školy, viesť normálny život a zúčastňovať sa rovnakých aktivít ako jeho zdraví rovesníci. Škola je pre deti to, čo práca pre dospelých, teda miesto, kde sa učia byť nezávislé a produktívne osobnosti.

3.3 Ako je to so športom?

Všetky aktivity môžu byť vykonávané podľa individuálnej tolerancie dieťaťa. Vo všeobecnosti sa pacientom odporúča zapájať sa do pohybových aktivít a dôverovať im, že prestanú pokiaľ ich začnú bolieť kĺby. Súčasne je potrebné odporučiť učiteľom telesnej výchovy, aby dbali o prevenciu úrazov, zvlášť u dospievajúcich. Hoci mechanická záťaž nie je vhodná pre zapálený kĺb, vo všeobecnosti sa predpokladá, že malé poškodenie kĺbu, ktoré by mohlo nastať je menšie ako psychologické následky vyplývajúce zo zamedzenia športovania s rovesníkmi.

3.4 Ako je to s diétou?

Nie je potvrdené, že diéta môže ovplyvniť ochorenie. Vo všeobecnosti by dieťa malo mať pestrú a vyváženú stravu primeranú jeho veku. Pre správny vývoj dieťaťa sa odporúča zdravá, dobre vyvážená diéta bohatá na bielkoviny, vápnik a vitamíny. U pacientov, ktorí užívajú

kortikosteroidy musí byť kontrolovaný príjem potravy, nakoľko tieto lieky spôsobujú nárast chuti do jedla.

3.5 Môže klíma a podnebie ovplyvniť priebeh ochorenia?

Nie je dokázané, že podnebie a klíma mohli ovplyvňovať prejavy ochorenia.

3.6 Môže byť dieťa očkované?

Očkovanie by sa malo odložiť a o novom termíne očkovania by mal rozhodnúť detský lekár. Vo všeobecnosti očkovania nezvyšujú aktivitu ochorenia a nespôsobujú závažné nežiaduce účinky. Avšak u pacientov, ktorí užívajú vysoké dávky imunosupresívnych liekov a biologiká, sa odporúča vyhýbať sa oslabeným živým očkovacím látkam pre hypotetické riziko rozvoja infekcie u týchto pacientov.

3.7 Ako je to so sexuálnym životom, tehotenstvom, plánovaním rodičovstva?

Choroba nijako neobmedzuje sexuálny život či tehotenstvo. Avšak pacienti, ktorí užívajú lieky, by mali byť vždy opatrní kvôli možným nežiaducim účinkom na plod. S otázkami tehotenstva a plánovania rodičovstva sa preto odporúča konzultovať lekára.