



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## HENOH-ŠENLAJNOVA PURPURA

### **Kakva je bolest Henoh-Šenlajnova purpura?**

Henoh-Šenlajnova purpura -HSP (Purpura Henoch-Schonlein) je bolest kod koje dolazi do upale u najsitnijim krvnim sudovima u telu. Ta vrsta upale se zove vaskulitis i obično pogađa kapilare u koži, crevima i bubregu. Usled krvarenja iz upaljenih kapilara u koži dolazi do pojave crvene ili ljubičaste ospe koja se naziva purpura. Do krvarenja može doći i u crevima ili bubregu što se ispoljava prisustvom krvi u stolici i mokraći (hematurija).

Henoh –Šenlajnova purpura je dobila naziv po imenima dvojice lekara koji su nezavisno jedan od drugoga pre više od sto godina opisali znake bolesti.

### **Koliko je bolest česta?**

Mada HSP nije često oboljenje u detinjstvu, najčešći je oblik sistemskog vaskulitisa kod dece uzrasta između 5 i 15 godina. Dva puta je češća kod dečaka nego kod devojčica.

Ne postoji etnička niti geografska distribucija bolesti. Kod većine bolesnika u Evropi i na severnoj hemisferi se javlja tokom zime, jeseni ili proleća.

### **Koji su uzroci bolesti?**

Uzroci bolesti nisu poznati.

Infektivni uzročnici (kao što su virusi i bakterije) smatraju se potencijalnim okidačima, jer se bolest često javlja prateći infekciju gornjih disajnih puteva. Međutim, HSP može da se javi nakon primene nekih lekova, ujeda insekta, izlaganja hladnoći, hemijskim otrovima i uzimanja specifičnih alergena u hrani. Zbog toga se smatralo da je HSP alergijska reakcija na te agense, pa se bolest ranije nazivala «alergijska purpura». U nekim zemljama se naziva i «reumatoidna purpura», zbog simptoma koji su u vezi sa zglobovima i mišićima (vidi dalje «osnovni znaci bolesti»).

U osnovi bolesti stoji poremećen odgovor imunskog sistema i taloženje nekih specifičnih produkata, kao što je imunoglobulin A. Ova supstanca se taloži u zidove malih krvnih sudova u koži, zglobovima, želudačno-crevnom sistemu, bubrezima i retko u centralnom nervnom sistemu ili testisima i tako dovodi do pojave znakova bolesti.

### **Da li je bolest nasledna? Da li je zarazna? Da li može da se spreči?**

HSP nije nasledna bolest. Nije zarazna i njena pojava ne može da se spreči?

### **Koji su glavni znaci bolesti?**

Vodeći znak bolesti su karakteristične kožne promene koje su prisutne kod svih bolesnika. Bolest obično počinje promenama koje liče na boginje, ili crvenim flekama, ili crvenim modricama koje vremenom menjaju boju. Ove promene se zovu i opipljiva purpura, jer su izdignute iznad nivoa kože i mogu se opipati. Purpura obično prekriva donje ekstremitete i sedalni predeo, mada neke promene mogu da se jave bilo gde na telu (gornji ekstremiteti, trup i dr.)

Bol u zglobovima (artralgija) ili bolni i otečeni zglobovi sa ograničenjem pokreta (artritis) su prisutni kod većine bolesnika (više od 65%). Obično su zahvaćeni kolena, skočni zglobovi i ređe ručni zglobovi, laktovi i zglobovi prstiju. Artralgija i/ili artritis su udruženi sa otokom i osetljivošću mekih tkiva oko zglobova. Otok mekih tkiva šaka, stopala, čeonog predela i skrotuma mogu da se jave u ranom toku bolesti, naročito kod male dece.

Zglobni simptomi su privremeni i nestaju nakon nekoliko dana.

Ako su upalom zahvaćeni krvni sudovi u zidovima creva, kod više od 60% bolesnika je prisutan bol u trbuhu u predelu pupka. On se povremeno pojavljuje i može da bude udružen sa blagim ili težim želudačno-crevnim krvarenjem (hemoragija). Vrlo retko može doći do uvlačenja tankog creva u početni deo debelog creva i to se naziva intususcepcija. Ovo stanje može da izazove prekid u prolaženju crevnog sadržaja i nekad zahteva hitnu hiruršku intervenciju.

Kod 20-35% bolesnika javlja se blaga ili teška hematurija (krv u mokraći) i proteinurija (belančevine u mokraći) kao posledica oštećenja bubrega. Obično bubrežna bolest nije ozbiljna. U retkim slučajevima (1-5% bolesnika) oboljenje bubrega može da traje mesecima i godinama i da napreduje do potpunog popuštanja bubrežne funkcije (bubrežna insuficijencija). U takvim slučajevima neophodna je konsultacija i saradnja pedijatra sa nefrologom.

Opisani simptomi obično traju 4-6 nedelja. Ponekad mogu nekoliko dana da prethode kožnim promenama. Mogu da se jave istovremeno ili postepeno različitim redosledom.

Drugi znaci, kao što se epileptični napadi, krvarenje u mozgu ili u plućima i otok testisa usled zapaljenja malih krvnih sudova u drugim organima, retko se mogu sresti.

### **Da li je bolest ista kod svakog deteta?**

Bolest je manje-više ista kod svakog deteta. Stepent kožnih promena i zahvaćenosti unutrašnjih organa mogu veoma da se razlikuju od bolesnika do bolesnika. Bolest može da se završi samo jednom epizodom ili da se ponavlja tokom vremena.

### **Da li se bolest kod dece razlikuje od bolesti kod odraslih?**

Kod odraslih osoba HSP se retko javlja, ali se ne razlikuje od bolesti u dečjem uzrastu.

### **Kako se postavlja dijagnoza bolesti?**

Dijagnoza HSP se uglavnom postavlja klinički, na osnovu klasičnih purpuričnih promena koje su ograničene na donje ekstremitete i zadnjicu, bez ili udružene sa bolovima u trbuhu, upalom zglobova i pojavom krvi u mokraći. Prethodno treba da budu isključene druge bolesti koje mogu da liče na HSP.

### **Koje laboratorijske analize i druga ispitivanja mogu biti od koristi?**

Ne postoji specifičan test koji bi pomogao u dijagnozi HSP. Brzina sedimentacije eritrocita (SE) ili reaktivni protein C (određuju stepent zapaljenja) mogu da budu normalni ili povišeni. U stolici može da se nađe oskudna količina krvi usled pojačane propustljivosti kapilara i krvarenja u šupljinu creva. Mokraća treba obavezno da se kontroliše da bi se blagovremeno otkrili znaci oštećenja bubrega. Blaga hematurija je uobičajena i vremenom prolazi.

Biopsija bubrega je potrebna ako je oštećenje teže (bubrežna slabost ili teža proteinurija).

### **Da li bolest može da se leči?**

Većina bolesnika se dobro oseća i ne zahteva nikakve lekove.

Ako je lečenje potrebno uglavnom se svodi na kontrolu bola primenom analgetika kao što su paracetamol ili nesteroidni antireumatici kao što su ibuprofen i naproksen, ukoliko su veoma izražene tegobe sa zglobovima.

Primena glikokortikoida (prednisona) je potrebna kod bolesnika sa težim želudačno-crevnim simptomima ili krvarenjem i u slučaju težeg oštećenja drugih organa (napr. testisa). Ako je bubrežna bolest težeg stepena neophodna je biopsija. U zavisnosti od patohistološkog nalaza potrebno je kombinovati glikokortikoide sa imunosupresivnim lekovima (koji suzbijaju abnormalan odgovor imunskog sistema).

### **Koji su glavni neželjeni efekti lekova?**

Neželjeni efekti lekova se ne očekuju, jer se nisu potrebni kod većine bolesnika ili se daju tokom kratkog perioda. Uređim slučajevima težeg bubrežnog oštećenja koje zahteva primenu

glikokortikoida i imunosupresivnih lekova duže vreme, neželjeni efekti mogu biti veliki problem (vidi poglavlje o terapiji).

### **Koliko će bolest dugo da traje?**

Kompletan tok bolesti traje oko 4-6 nedelja. Oko polovine dece ima najmanje jednu ponovnu epizodu u toku 6 nedelja, koja je kraća i blaža nego prva. Retko te ponovne epizode traju duže. Većina bolesnika se kompletno oporavi.

### **Koje su vrste periodičnih pregleda potrebne?**

Preglede mokraće bi trebalo raditi nekoliko puta tokom i nakon smirivanja bolesti da bi se otkrili znaci oštećenja bubrega. Ponekad bubrežna bolest može se da javi i nekoliko nedelja nakon početka bolesti.

### **Kakva je dugotrajna prognoza bolesti?**

Kod većine dece bolest je samoograničavajuća, tj. prolazi bez terapije i nema nikakvih posledica. Kod malog broja bolesnika kod kojih se održava bubrežna bolest ili je težeg stepena, može nastati bubrežno popuštanje.

### **Da li dete može da pohađa školu i da se bavi sportom?**

Tokom akutne faze bolesti fizička aktivnost je obično ograničena, ali nakon oporavka dete je u stanju da ide u školu i da vodi normalan život. Vakcinaciju bi trebalo odložiti na neko vreme, ali o tome treba da odluči pedijatar koji leči dete.