

:: Anafylaktoidná purpura

Orpha číslo: ORPHA761

Prehľad

Schönlein-Henochova purpura (SHP) je systémová IgA vaskulitída postihujúca malé cievy. Charakterizuje sa kožnou purpurou, artritídou a abdominálnym a/alebo renálnym postihnutím. SHP zvyčajne postihuje deti, u dospelých je zriedkavá. Ročný výskyt u detí je odhadovaný na 1:6600 až 1:4800, kým u dospelých sa pohybuje okolo 1:1 000 000. Pomer mužov a žien je 1,5:1.

Klinicky sa prejavuje vaskulárnou purpurou, ktorá je zvyčajne symetrická, primárne lokalizovaná v gluteálnej oblasti a na dolných končatinách. U dospelých je kožný nález častejšie komplikovaný nekrotickými alebo hemoragicko-bulóznymi léziami. Bolesť brucha sú časté a môžu byť spojené s život ohrozujúcim krvácaním do tráviaceho traktu. Postihnutie obličiek je závažnejšie a častejšie u dospelých. Zvyčajne sa prejavuje mikroskopickou hematúriou s rôznym stupňom proteinúrie. Pacienti môžu mať artralgie, ktoré predovšetkým postihujú kolená a lakte. Pridružiť sa môže nefrotický syndróm, hypertenzia až renálne zlyhanie. Ďalšie prejavy sú zriedkavé, môžu zahŕňať bolesť hlavy, kŕče, parézu, orchiepididymitídu, uretritídu, pankreatitídu, myozitídu, episkleritídu, krvácanie do pľúc a mykoarditídu.

SHP je asociované s depozitmi IgA-imunokomplexov v arteriolách, kapilárach a venulách, ale presná etiológia ostáva neznáma. Začiatok ochorenia môže byť indukovaný infekciou rôznymi baktériami, množstvom liekov, jedál alebo uštipnutím hmyzom. Diagnostika je založená na klinických a histopatologických nálezoch. Vyšetrenie biopsie kože a obličky preukáže depozity IgA s cirkulujúcimi IgA imunokomplexami. Diferenciálna diagnostika zahŕňa iné príčiny purpury ako trombocytopenia, poruchy zrážania alebo infekčné ochorenia. U dospelých je potrebné brať do úvahy Wegenerovu granulomatózu, Churg-Straussovej syndróm, mikroskopickú polyangitídu, systémový lupus erythematosus a zmiešanú kryoglobulinémiu (pozri tieto termíny).

Liečba je symptomatická. Použitie kortikoidov a/alebo imunosupresív je kontroverzné, malo by byť zvážené v prípade závažných gastrointestinálnych alebo renálnych príznakov. Gastrointestinálne alebo pulmonálne krvácanie môže predstavovať život ohrozujúci stav. Dlhodobá prognóza závisí od závažnosti renálneho postihnutia. Dlhodobé štúdie u dospelých pacientov preukázali vznik chronickej obličkovej choroby u jednej tretiny pacientov.

Odborný recenzent :

- Dr Evangeline PILLEBOUT

Posledná úprava : Marec 2009

Preklad : December 2012, MUDr. Katarína Babinská



Tento dokument slúži len pre informačné účely. Jeho cieľom nie je nahradiť lekársku starostlivosť kvalifikovanými odborníkmi a údaje v ňom uverejnené by nemali byť východiskom diagnostiky a liečby.



Find more information on the disease and associated services on www.orpha.net