

Tytuł: Zespół Schönleina-Henocha / Henoch-Schönlein Purpura

Słowa kluczowe: ZESPÓŁ SCHÖNLEINA-HENOCHA AUTOIMMUNOLOGICZNE ZAPALENIE NACZYŃ DZIECI

Keywords: HENOCHE-SCHÖNLEIN PURPURA AUTOIMMUNOLOGIC VASCULITIS CHILDREN

Autorzy:

Anna Klukowska - Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Małgorzata Mizerska-Wasiak

Streszczenie:

Zespół Schönleina-Henocha jest autoimmunologicznym zapaleniem małych naczyń krwionośnych zaliczanym do leukocytoklastycznych zapaleń naczyń. W większości przypadków jest chorobą samoograniczającą się o dobrym rokowaniu. Do podstawowych objawów zespołu należą zmiany skórne w postaci plamisto-grudkowej wysypki na wyprostnych częściach podudzi i pośladkach, bóle i obrzęki stawów, kolkowe bóle brzucha oraz białkomocz i krwinkomocz. W około 33% przypadków występują nawroty choroby. Wystąpienie zespołu nerczycowego, uszkodzenia nerek i nadciśnienia na początku choroby związane jest z gorszym rokowaniem. Najpoważniejszym następstwem zespołu jest przewlekłe uszkodzenie nerek, które obserwowano u 1-3% dzieci w ciągu 10 lat od postawienia rozpoznania. Większość dzieci nie wymaga żadnego leczenia lub jedynie podawania leków przeciwbólowych. Kortykosteroidy mogą mieć korzystny wpływ na przebieg choroby, ale nie zapobiegają chorobie nerek. Dzieci z ustalonymi zmianami w nerkach powinny być leczone kortykosteroidami oraz lekami immunosupresyjnymi w oddziale nefrologicznym.

Abstract:

Henoch-Schönlein purpura is an autoimmunologic inflammation of small blood vessels, classified as a type of leukocytoclastic vasculitis. In majority of cases it is a self-limiting disease with good prognosis. Maculopapular rash over the extensor surfaces of the legs and buttocks, joint pain and oedema, colicky abdominal pain, proteinuria and haematuria are the main symptoms of the disease. About 33% of all patients have recurrences of symptoms. Nephrotic syndrome, renal impairment and hypertension at presentation are associated with poorer prognosis. The most serious outcome is chronic renal impairment observed in 1-3% of all children with Henoch-Schönlein purpura within 10 year from the diagnosis. Most children do not require any

treatment or an administration of analgesics is a sufficient intervention. Corticosteroids may have good influence on the course of the disease but they do not prevent nephropathy. Children with renal disease should be treated with corticosteroids and immunosuppressive drugs in a nephrology ward.