

SCHONLEIN HENOCH В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ- ВЪПРОСИ И ОТГОВОРИ

Близнакова Д., М. Халилова, М. Иванова

Key words: Schonlein Henoch, childhood.

Въпроси

- Какво знаем за васкулитите?
- Какво представлява болестта на Schonlein Henoch, какви са клиничните ѝ прояви, какво трябва да бъде нашето поведение?

Отговори

- Васкулитите са системни заболявания;
- Характеризират се с възпаление на стените на кръвоносните съдове;
- Включва се имунната система, която атакува собствените си съдове;
- Етиологията и патогенезата на васкулитите е все още не добре проучена;
- Измененията са в много широк диапазон: от некроза с инфилтрация на полиморфонуклеарни неутрофили до грануломатозни промени в съдовата стена и периваскуларните тъкани, с пролиферация и фиброза на медията.
- Васкулитите засягат различни по размер съдове;
- При васкулитните синдроми няма единен механизъм.
- Проучвания върху цитокини и адхезионни молекули определят ролята на ендотелните клетки във възпалителния процес.
- Специфични клетъчни повърхности протеини/ адхезионни молекули/

Schonlein Henoch in childhood- questions and answers

Bliznakova D., M. Halilova, M. Ivanova

Schonlein Henoch is systematic autoimmune vasculite. It is common in childhood. The clinical symptoms are skin, kidney, joint and gastrointestinal- related. The kidney symptoms are severe with glomerulonephritisthis. The skin rash is important for clinical practice. The complications of the disease are lead to the chronic kidney disease.

медиират взаимодействието между ендотел и левкоцити;

- Тези молекули включват три класа: интегрини, селектини и имуноглобулини.

През 1808 год. R. Willan описва пурпура наблюдавана при някои неинфекциозни заболявания, разположена по долните крайници с тенденция към рецидивирание и наличие на системна болест. През 1837 год. J. Schonlein описва кожните и ставни прояви. През 1874 год. L. Henoch описва гастроинтестиналните и бъбречните прояви на болестта.

Schonlein Henoch е системен хиперергичен аутоимунен васкулит.

Засягат се малките кръвоносни съдове на кожата, гастроинтестиналния тракт, бъбреците, ставните. Shonlein Henoch е чест за детската възраст, като пикът на заболяването е около 5 годишна възраст.

Клиничната картина се отключва най- често след инфекции/ интеркурент-

МУ- Варна, УНС „ Детски и инфекциозни болести“ ФДМ

ни - бактериални, вирусни/, от храни и медикаменти като проява на алергия.

Патогенетично са налице имунни отлагания в мезангиума. Установяват се ЦИК от IgA и IgG, които говорят в полза на имунокомплексната патогенеза.

Налице са 4 основни клинични прояви на болестта на Schonlein Henoch:

- Засягане на кожата с макуло- папулозен обрив обикновено симетрично разположен по екстензорните повърхности на долните крайници, седалище, гърба, ръце, лакти. крайниците. Обрив се наблюдава в 95-100% от случаите;
- Артрит се среща в 60-85 % от случаите с предилекция на коленни и глезенни стави. Ставите са оточни, напрегнати, болезнени;
- Гастроинтестинално засягане се наблюдава в 35-85% от случаите. Налице са коремна болка, повръщане, дудоденална язва, кървене от гастроинтестиналния тракт;
- Бъбречното засягане/ 20-50%/ може да се прояви в началото или при рецидив на заболяването. Водещи клинични прояви при бъбречното засягане са: хематурия, артериална хипертония, протеинурия, водеща до отоци. Хематурията се среща при всички форми и е един от най- ранните признаци. В 50% от болните са налице артериална хипертония и нефроген синдром.

Патологоанатомично в бъбреците е налице различна по степен пролиферация на гломерулните капилари, подобна на тази при IgA. нефрит. Наблюдават се:

- Минимални увреждания;
- Чиста мезангиална пролиферация;
- Фокална или дифузна мезангиална пролиферация с по- малко от 50% полулуния в гломерулите;
- Фокална или дифузна мезангиална пролиферация с 50-75% полулуния в гломерулите;

- Фокална или дифузна мезангиална пролиферация с над 75% полулуния в гломерулите;
- Псевдомезангиокапиларен гломерулонефрит.

Други клинични характеристики на Schonlein Henoch са:

- стенозиращ уретрит, орхит;
- васкулит включващ ЦНС – интракраниална хеморагия, билатерален субпериостален орбитален хематом;
- надбъбречни хематоми;
- остър панкреатит.

Диференциално диагностично при болестта на Schonlein Henoch се обсъждат:

- ревматоиден артрит;
- гломерулонефрит;
- хроничен улцерохеморагичен колит.

Важно!!! Без проявата на обрива заболяването наподобява с клиничната си проява тези заболявания.

Диференциална диагноза се прави с болестта на Finkelstein или Acute hemorrhagic oedema of infancy. Това е доброкачествен вариант на левкоцитокластичен васкулит, който се наблюдава предимно във възрастта от 4- 24 мес. възраст. Характеризира се с остра проява на хеморагичен обрив/ кокардна пурпура/и оток на длани и стъпала. Клинични отлики са:

- засягат се само деца до 2 годишна възраст;
- размерът на пурпурата е по- голям 10-20 мм, по- често се засягат горните крайници, лицето и ушните миди, рядко се наблюдава засягане на стави и храносмилателна система;
- засягането на бъбреците с прояви на микроскопска хематурия и протеинурия са редки само в 23-29% и са бързопреходни;
- Обривните единици изчезват по- бързо.
- Заболяването среща се по- често при момчета, с набелязана зимна сезонност;

- Началото е остро, 2 седмици след инфекция на ГДП, с класически асиметричен обрив/ големи кокардни зачервявания или точковидни пурпурни лезии в областта на лицето, ушите, крайниците със или без засягане на скротума/, разположен върху плътна, зачервена, затоплена, оточна кожа;
- Отклоненията в лабораторните показатели са неспецифични и обикновено са свързани със съпътстващата инфекция.
- Лечението на Schonlein Henoch е комплексно и насочено към проявите на заболяването: кожни, ставни, бъбречни, гастроинтестинални;. Използват се кортикостероиди, рядко имunosупресори, антихипертензивни, H₂ блокери. При дифузните пролиферативни форми се провежда комбинирано кортикостероидно, цитостатично и антикоагулантно лечение. В случаите, при които липсва ефект от проведеното консервативно лечение и е налице ХБН се обсъжда хемодиализа и последваща трансплантация. Рецидивите в трансплантирания бъбрек са поредки, особено при използване на трупни бъбреци.

Най характерни за Schonlein Henoch са кожните прояви. Те се явяват задължителен симптом за да поставим диагноза Schonlein Henoch.;

Болестта на Schonlein Henoch е класически пример за имунокомплексна болест- в стените на кръвоносните съдове се отлагат предимно IgA, C3, пропердин. IgA активира алтернативния път на комплекса с последващо нахлуване на неутрофили в тъканите и всички следващи прояви на имунологично възпаление. В патогенезата участват и ЦИК. Рядко при това заболяване се установяват ANA.

Важно за клиничната практика!

- Заболяването е рецидивиращо и се обостря от инфекции, ваксини, медикаменти;

- Обривът е хеморагичен с определена предилекция и често се интерпретира като алергичен;
- Тежки форми са бъбречната и гастроинтестиналната, като задължително условие е да се следи урина и изпражнения за хеморагии;
- Своевременно поставена диагноза и започнато лечение при болестта на Schonlein Henoch е превенция на честите рецидиви и хронифицирането ѝ.

Алгоритъм на поведение при Schonlein Henoch:

Оценка на обрива:

- Алергичен;
- Хеморагичен;
- Инфекциозен.

Оценка на другите симптоми:

- Уринен;
- Ставен;
- Стомашно- чревен.

Обсъждайки болестта на Schonlein Henoch, ние клиницистите можем да кажем:

„Ясното, видимото не е предизвикателство, изкуството в медицината е да търсиш невидимото и никога да не се отказваш“.

Книгопис

1. Анадолийска А. Протеинурия. Практ педиатр. 2008 (8): 2-5.
2. Делийска Б, Кривошиев С. Хронични бъбречни заболявания. София, Парадигма, 2009.
3. Мумджиев Н. Диференциална диагноза на детските болести. София, Арко, 2004.
4. Bodvanovic R. Henoch-Schönlein purpura nephritis in children: risk factors, prevention and treatment. Acta Paediatr. 2009;98(12):1882-1889.
5. Bourel M., R. Ardailon, Prevention and screening of chronic renal failure, Bul. De Lacademie Nat. De Medicine, 2004, 188, 8, 1455-1468.
6. Warady BA, Chadha W. Chronic kidney disease in children: the global perspective. Pediatr Nephrol. 2007;22(12):1999-2009.

7. Davin JC, Weening JJ. Henoch-Schönlein purpura nephritis: an update. Eur J Pediatr. 2001;160(12):689-695.
8. Whyte DA, Fine RN. Chronic kidney disease in children. Pediatr Rev, 2008;29(10):335-341.
9. Fervenza FC. Henoch-Schönlein purpura nephritis. Int J Dermatol. 2003;42(3):170-177.
10. González LM, Janniger CK, Schwartz RA. Pediatric Henoch-Schönlein purpura. Int J Dermatol. 2009;48(11):1157-1165.
11. Meguid El Nahas A, Bello AK. Chronic kidney disease: the global challenge. Lancet. 2005;365(9456):331-340.
12. Prais D, Amir J, Nussinovitch M. Recurrent Henoch-Schönlein purpura in children. J Clin Rheumatol. 2007;13(1):25-28.

Адрес за кореспонденция:

доц. д-р Димитричка Близнакова, дм,
9002 Варна, ул. „Марин Дринов“ № 55
Катедра по клинични медицински
науки