

Hemoragicko-bulózní Schönleinova-Henochova purpura

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

Pediatr. praxi 2011; 12(3): 213



Schönleinova-Henochova purpura (HSP) je nejčastější vaskulitida dětského věku. Tato vaskulitida malých cév, která je zprostředkována protilátkami IgA, se obvykle manifestuje purpurou, kterou někdy doprovází artritida, nefritida nebo bolest břicha. HSP má mírný, samolimitující charakter a upravuje se během několika týdnů až měsíců. Jen asi u 1–8 % HSP se vyskytuje závažná komplikace, jakou je intestinální krvácení a střevní obstrukce, invaginace nebo renální selhání. Dermatologické komplikace jsou popisovány velmi vzácně. Jen asi 2 % dětských pacientů (0,1–0,4 na 100 000 dětí/rok) může rozvinout hemoragicko-bulózní léze, které se postupně rozšíří po celém těle a organizují se obvykle přes ulcerace, nekrózy a jizvy. Onemocnění je velmi vzácné, v literatuře je publikováno jenom několik případů (18 dětí). Na rozdíl od klasické formy HSP, kde kortikoidy již v léčbě nepodáváme (závěry

založeny na důkazu), u hemoragicko-bulózní formy převládá většina publikovaných případů byla úspěšně léčena systémovou léčbou prednisonem. Je zajímavé, že The European League Against Rheumatism (ELUAR) ani Paediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO) zatím tuto kožní variantu neregistroují! Dvanáct dětských pacientů (včetně našeho) s touto formou bylo úspěšně léčeno prednisonem nebo jiným imunosupresivem. U 5 dětí byla popsána recidiva onemocnění. Kromě systémového podání prednisonu je doporučeno podávat silná analgetika (obvykle výrazná bolestivost postižené kůže) a někdy i lokální antibiotika v masti nebo krémech.

Náš tříletý pacient prodělal před měsícem virový respirační infek. Na kůži dolních končetin se postupně vytvořil obraz HSP. Purpura byla doprovázena otokem kotníků a lehkou bolestivostí

kloubů a břicha, průběh byl afebrilní, močový sediment s normálním nálezem. Po jednom týdnu se kromě typického nálezu HSP začaly objevovat puchýře, které po prasknutí zanechávaly na kůži mokvající krvavé ulcerace a hojily se krustami, některé byly sekundárně impetiginizovány (obrázek). Nález se rychle šířil na kůži dolních i horních končetin (generalizace) a byl doprovázen výraznou bolestí. Po zahájení léčby prednisonem v dávce 1 mg/kg došlo k dramatickému zlepšení celkového i kožního nálezu.

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

Dětská klinika LF UP a FN
Puškinova 5, 775 20 Olomouc
vladimir.mihal@fnol.cz

