

Henoch-Schönlein purpura z neznačilnim potekom bolezni – Predstavitev treh primerov in pregled literature

Henoch-Schönlein purpura with an atypical presentation of the disease – Presentation of three case reports and review of the current literature

Daša Kumprej,^{1,2} Tomaž Krenčnik,^{1,3} Aleksandra Aleksandrova Oberstar,⁴ Nataša Toplak^{1,5}

¹ Služba za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo, Pediatrična klinika Ljubljana, Univerzitetni klinični center Ljubljana

² Zdravstveni dom Nova Gorica

³ Enota za pediatrično gastroenterologijo, hepatologijo in prehrano, Klinika za pediatrijo, UKC Maribor

⁴ Zdravstveni dom Ljubljana

⁵ Medicinska fakulteta Ljubljana, Katedra za pediatrijo

Korespondenca/ Correspondence:

Nataša Toplak,
e: natasa.toplak@kclj.si

Ključne besede:

Henoch-Schönleinova purpura; zapleti; invaginacija; prizadetost možnje; bulozna oblika Henoch-Schönleinove purpore

Izvelek

Izhodišča: Henoch-Schönleinova purpura je najpogostejši vaskulitis malih žil pri otrocih. Diagnozo postavimo pri bolniku z značilnim izpuščajem, vnetjem sklepov, bolečinami v trebuhu ali prizadetostjo ledvic. Pojav značilnega izpuščaja je za postavitev diagnoze nujen. Redko se lahko Henoch-Schönleinova purpura začne z neznačilnimi znaki bolezni že pred pojavom izpuščaja.

V tem primeru je postavitev diagnoze težka, dokler se ne pojavi značilna klinična slika kožnih sprememb. Pri večini bolnikov sicer bolezen poteka brez zapletov in ima dobro napoved izida.

Zaključek: V prispevku predstavljamo tri bolnike z neznačilnim potekom Henoch-Schönlein purpore in pregled literature.

Abstract

Background: Henoch-Schönlein purpura is the most common vasculitis of small blood vessels in children. The diagnosis of the disease is confirmed in a patient with a specific rash, joint inflammation, abdominal pain or renal disease. The appearance of the specific rash is necessary for the confirmation of the diagnosis. Henoch-Schönlein purpura can rarely present with atypical clinical signs without a prior presentation of the rash. In these cases diagnosis is difficult until the presentation of the specific skin manifestation. In the majority of patients the disease course is uncomplicated and has a good prognosis.

Conclusion: In this article we present three patients with an atypical presentation of the disease and a review of the current literature on the topic.

Uvod

Henoch-Schönleinova purpura (HSP) je levkocitoklastični vaskulitis z odlaganjem imunskih depozitov IgA v žilni steni, ki se večinoma pojavlja pri otrocih, najpogosteje v starosti 3–15 let.^{1,2} Pogostost pojavljanja je 10–20,4/100 000

otrok.¹ Polovica primerov sledi akutni okužbi zgornjih dihal. Najpogosteje je dokazana sočasna okužba s streptokokom, možni pa so tudi številni drugi povzročitelji (virusi hepatitisa, herpesvirusi, citomegalovirus, HIV, adenovirus,

Key words:

Henoch-Schönlein purpura; complications; invagination; scrotum involvement; bullous Henoch-Schönlein purpura

Citirajte kot/Cite as:

Zdrav Vestn 2016; 85: 135–42

Prispelo: 14. nov. 2014,
Sprejeto: 4. jan. 2015

mikoplazma, *Helicobacter pylori*, parvo virus B19, virus varicela-zoster, virus rdečk).¹⁻³ Opisan je tudi pojav bolezni po jemanju zdravil ali cepljenju.^{1,2}

Leta 2006 sta Pediatrično evropsko združenje za revmatologijo (*angl.* Paediatric Rheumatology European Society, PRES) in Evropsko združenje za revmatologijo (*angl.* European League against Rheumatism, EULAR) sprejela nova klasifikacijska merila za postavitve diagnoze HSP v otroškem obdobju.^{1,2,4} Klasifikacijska merila so bila posodobljena leta 2010.⁵ Obvezno mora biti prisotna tipljiva purpura v prisotnosti še enega od drugih znakov.^{4,5} Klasifikacijska merila so predstavljena v Tabeli 1.

Za bolezen je značilna prizadetost kože, sklepov, prebavil in ledvic.¹⁻⁵ Ob pričetku bolezni so lahko prisotni tudi neznačilni klinični znaki, kot sta povišana telesna temperatura in oslabeledost.¹⁻³ Kožne spremembe se kažejo kot tipljiva purpura brez trombocitopenije ali koagulopatije, prizadenejo predvsem spodnje ude in zadnjico.^{1-3,5} Prisotne so v 100 %.³ Značilno tipljivo purpuro prikazujemo na Sliki 1 (slika iz zbirke Službe za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo, izpuščaj je bil enak na obeh nogah). Artritis ali artralgiya prizadene predvsem kolena, gležnje, stopala in kolke, lahko pa tudi sklepe zgornjih udov.¹⁻³ Delež prizadetosti sklepov pri otrocih s HSP se giblje med 15 % in 82 %.¹⁻³ Prebavni sistem je prizadet v 50–75 %.¹ Navadno se kaže z bolečinami v trebuhu, bruhanjem, krvavitvijo – vidno mikro ali makroskopsko, ter zapleti, kot so invaginacija, vnetje trebušne slinavke in predrtje stene črevesja.¹⁻³ Ledvice so prizadete v 20–60 %.¹ Prizadetost ledvic se kaže kot blaga proteinurija ali hematurija, lahko pa pride do nastanka nefrotskega sindroma, nefritisa, akutne ledvične odpovedi in pojava arterijske hipertenzije.^{1,6,7} Drugi organski sistemi so prizadeti precej redkeje. Bolezen se

lahko pojavi v modih, osrednjem živčnem sistemu, očeh, srcu in pljučih.^{1,2,7}

Pri diferencialni diagnozi je potrebno pomisliti na vaskulitise malih žil druge etiologije, kot so sistemski lupus eritematosus, mikroskopski poliangitis, granulomatoza s poliangitisom, hipersenzitivni levkocitoklastični vaskulitis (zelo redek v otroški dobi), septikemija, meningokokcemija, motnja strjevanja krvi in imunska trombocitopenična purpura.^{1,2,8}

Postavitve diagnoze je vedno klinična, ker za HSP ni specifičnih laboratorijskih preiskav.^{1,2} Pri vsakem bolniku je priporočljivo opraviti naslednje odvzeme tekočin: hemogram, koagulogram, elektroliti, ledvični retenti, jetrni testi, nativni urin, pregled blata na kri.¹ V primeru prisotnosti beljakovin v urinu, je potrebno opraviti še razmerje proteinov/kreatinin oz. 24-urno zbiranje urina za določitev vsebnosti proteinov.¹ Ultrazvočna preiskava (UZ) trebuha je potrebna za izključitev morebitnih zapletov v smislu invaginacije pri bolnikih z bolečinami v trebuhu.² V primeru dvomljive diagnoze (sum na vaskulitis druge etiologije) se določijo še ANA, ANCA, anti-DNA, imunoglobulini, C3, C4.¹ Biopsija kože je potrebna le pri neznačilni sliki kožnih sprememb pri otrocih oz. biopsija ledvic pri hujši prizadetosti ledvic (nefrotski sindrom, nefritis, povišan krvni tlak, vztrajanje prisotnosti beljakovin v urinu po 4 tednih ob akutni ledvični odpovedi).^{2,4}

Zdravljenje je v prvi vrsti podporno; potrebno je zadostno uživanje tekočin, počitek in lajšanje bolečin s paracetamolom, ker uporaba nesteroidnih antirevmatikov (NSAID) ni priporočljiva ob prizadetosti ledvic.^{1,2} Ob hujši prizadetosti prebavil uvedemo zdravljenje s kortikosteroidi. Pri zdravljenju ledvične prizadetosti imajo poleg kortikosteroidov vlogo še citostatiki in inhibitorji angiotenzinske konvertaze.¹⁻³



Slika 1: Značilna, tipljiva purpura. Viden je izrazit izpuščaj na mestu kjer je elastika nogavice pritiskala na kožo.

Bolniki brez prizadetosti ledvic se sledijo 6 mesecev po preboleli bolezni. Spremlja se urin in krvni tlak, v primeru prizadetosti ledvic pa traja sledenje več let oziroma po nekaterih avtorjih doživetjsko.^{1,2}

Prikaz primera (1)

V zadnjih tednih zdrav 3,5-letni bolnik brez rednega jemanja zdravil je v domačem okolju pričel bruhati ter navajati bolečine v trebuhu. Kmalu so se pojavili tudi prvi znaki blage dehidracije. V področni bolnišnici opravljene laboratorijske preiskave krvi so bile v mejah normale. UZ trebuha je pokazal minimalno količino proste tekočine v trebušni votlini brez drugih odstopanj od normale, RTG trebuha pa razširjen želodec in kolon. Bolnik je bil zaradi nadaljnje obravnave premeščen na Pediatrično kliniko v Ljubljani. Ob sprejemu je imel je meteorističen, napet ter boleč trebušček, peristaltika pa je bila upočasnjena. Ponovni UZ trebuha je pokazal znake za jejunojunalno invaginacijo ter povečane bezgavke ob črevesju. Premeščen je bil na oddelek za otroško kirurgijo, kjer je bil laparoskopsko operiran. Predoperativne laboratorijske preiskave krvi so pokazale

porast CRP (44), ostale vrednosti pa so bile še vedno v mejah normale. Med operacijo invaginacija ni bila več prisotna, vidne pa so bile posamezne hiperemične vijuge tankega črevesa z znaki vnetnega dogajanja ter številne povečane bezgavke v mezenteriju. Prehodno prizadet del črevesa zaradi invaginacije je bil vitalen, zato se kirurg za odstranitev dela črevesa ni odločil. Zgodnji pooperativni potek je bil kasneje brez posebnosti.

Šele tretji dan po operaciji se je pri dečku pokazala purpura po koži stopal. Ob značilnih kožnih spremembah za HSP in bolečinah v trebuhu je bolnik izpolnjeval merila za diagnozo HSP, tako da je bil premeščen na oddelek Službe za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo Pediatrične klinike Ljubljana za nadaljnjo diagnosticiranje in zdravljenje. Zaradi vaskulitisa prebavil je bila uvedena terapija z metilprednizolonom parenteralno v odmerku 1 mg/kg telesne teže dnevno ob zaščiti želodčne sluznice z inhibitorjem protonske črpalke, protibolečinskem zdravljenju s paracetamolom, kalciju ter vitaminu D. Vnetni kazalci so postopno upadli. Blato na kri je bilo negativno po že uvedenem zdravljenju s kortikosteroidi. Šesti pooperativni dan so se bolnikove bolečine v trebuhu spet stopnjevale. Ob podatku, da kljub uživanju manjših količin (predvsem tekoče) hrane deček že četrty dan ni odvajal blata, je bil postavljen sum na zaporo črevesa, ki pa ga z UZ in RTG trebuha nismo uspeli potrditi. Po jemanju odvajala se je prebava uredila, bolečine pa so izzvenele.

Trinajsti pooperativni dan je postal bolnik blago tahikarden. Ob pregledu so bili simetrično nad obema pljučnima bazama slišni pokci. Z dodatno diagnostiko (laboratorijske preiskave krvi, RTG prsnega koša, UZ srca, kontrolni UZ trebuha, številne mikrobiološke preiskave) nismo uspeli opredeliti vzroka nastale klinične slike, ki pa je brez dodatnih ukrepov spontano izzvenela.

Bolnik je bil 19. pooperativni dan odpuščen v domačo oskrbo s shemo zniževanja odmerka metilprednizolona ob zaščitnem in podpornem zdravljenju. Ob odpustu in ob kasnejšem kontrolnem pregledu mesec dni po odpustu je bil brez težav. Klinični pregled in laboratorijske preiskave niso pokazale odstopanj od normale.

Prikaz primera (2)

7-letni bolnik je nenadoma pričel navajati hude bolečine v spodnji polovici trebuha in v predelu spolovila, natančneje v predelu levega moda. Kmalu za tem so starši opazili prve znake otekanja v tem predelu. Ob tem je imel mejno povišano telesno temperaturo do 37,5 °C. Deček je bil sicer v tednu pred tem malo nahoden, vendar brez povišane telesne temperature ali drugih spremljajočih bolezenskih znakov. Bolnika je pregledal urolog, ki je glede na klinično sliko postavil sum na torzijo testisa in se odločil za operacijo. Laboratorijske preiskave pred posegom so bile v mejah normale. Med operacijo je kirurg opazil torkviran apendiks levega testisa, močno zadebeljen celoten funikel ter temnovijoličast, edemast in hiperemičen testis, a brez znakov za torzijo testisa. UZ levega te-

stisa med operacijo je potrdil, da je tkivo dobro prekrvljeno.

Drugi pooperativni dan pa so se pojavile petehialne kožne spremembe po obeh nartih. Zaradi suma, da gre pri bolniku za HSP, ker naj bi bila oteklina testisa prisotna v sklopu te bolezni, je bil bolnik premeščen na oddelek Službe za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo Pediatrične klinike. Zaradi bolečin v trebuhu smo uvedli zdravljenje z metilprednizolonom parenteralno v odmerku 1 mg/kg telesne teže dnevno ob zaščiti želodčne sluznice z inhibitorjem protonske črpalke, protibolečinskem zdravljenju s paracetamolom, kalciju ter vitaminu D. Potreboval je tudi parenteralno hidriranje. Pri bolniku smo redno opravljali kontrole urina ter pregled blata na kri. Vse laboratorijske preiskave krvi so bile v mejah normale. Test blata na kri, ki je bil enkrat pozitiven, je bil ob kontrolnih pregledih negativen. UZ trebuha in sečil je bil v mejah normale. Oteklina testisa je v dveh dneh skoraj v celoti izzvenela.

Deseti dan hospitalizacije je bila v urinu prisotna blaga proteinurija (15mg/m²/h). Bolnik je bil ob tem stabilen, klinično brez težav, kožne spremembe pa so izzvenevale. V naslednjih dneh smo opažali postopno poglobljanje protei-

Tabela 1: Klasifikacijska merila 2010 za postavitve diagnoze Henoch-Schönleinove purpure.⁵

Tipljiva purpura ali petehije, prisotne predvsem po spodnjih udih,* vzrok ni trombocitopenija
Bolečina v trebuhu: difuzna količna bolečina v trebuhu z nenadnim pričetkom, lahko prisotna invaginacija ali krvavitev iz črevesja.
Histopatologija: tipični levkocitoklastični vaskulitis s prevladovanjem depozitov IgA ali proliferativni glomerulonefritis s prevladovanjem depozitov IgA.
Artritis ali artralgijska: artritis kot nenadno otekanje sklepa ali bolečina v sklepu z omejeno gibljivostjo, artralgijska kot nenadno nastala bolečina v sklepu brez oteklina ali omejene gibljivosti.
Prizadetost ledvic: proteinurija > 0,3 g/24h ali > 30 mmol/mg v razmerju albumin/kreatinin v jutranjem vzorcu urina ; hematurija ali prisotnost skupkov eritrocitov: >5eritrocitov/ vidno polje velike povečave ali skupki eritrocitov v sedimentu urina ali ≥ 2+ na urinskih lističih.

* Pri netipični razporeditvi purpure je potrebna potrditev depozitov IgA z imunoflorescenčno preiskavo kože



Slika 2: Bulozna oblika Henoch-Schonlein purpura

nurije, ki je prešla v nefrotsko območje ($45\text{mg}/\text{m}^2/\text{h}$ nato $74\text{ mg}/\text{m}^2/\text{h}$). Hkrati ob tem se je pojavila tudi blaga hematurija (E 3), vrednosti krvnega tlaka so ostale primerne glede na bolnikovo starost, oteklin pa pri bolniku nismo opazili.

Na Kliničnem oddelku za nefrologijo Pediatrične klinike je bila opravljena biopsija ledvic, pri kateri so bili z imunofluorescenčno preiskavo vidni depoziti IgA, skladno z mezangioproliferativnim glomerulonefritom (GN) v sklopu HSP. Bolnikovo klinično stanje je bilo ves čas stabilno in brez evidentnih poslabšanj, zato je bil odpuščen v domačo oskrbo. Po odpustu je bolnik nadaljeval s shemo zniževanja odmerka metilprednizolona ob zaščitnem in podpornem zdravljenju. Mesec dni po odpustu je bil ob kontrolnem ambulantnem pregledu brez težav, predvideno je bilo nadaljnje sledenje v Nefrološki ambulanti na Pediatrični kliniki v Ljubljani. V nadaljnjem poteku ni potreboval dodatnega imunomodulacijskega zdravljenja.

Prikaz primera (3)

9-letni deček je bil na Otroški oddelku Splošne bolnišnice Novo mesto na-

poten iz Dermatološke ambulante zaradi bulozne kožne spremembe (Slika 2). Do pojava kožnih simptomov je deček večkrat preboleval angine, nazadnje dva meseca pred izbruhom bolezni. Zdravljen je bil s fenoksimetilpenicilinom. Otrokove težave so se pričele tri tedne pred sprejemom, ko je po vrnitvi z morja opazil bulozne spremembe na levi nogi, kasneje pa še na desni. Pojavil se je hemoragični mehur, ki se je v nekaj dneh spremenil v krasto. Kasneje se je pojavilo še 5 novih mehurjev, velikih do 2 cm, ter drobna tipljiva purpura, značilna za HSP. Drugih težav ni imel. Laboratorijske preiskave krvi in urina so bile v mejah normale. UZ trebuha je pokazal dve povečani mezenterialni bezgavki.

Iz področne bolnišnice je bil premeščen na oddelk Službe za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo Pediatrične klinike v Ljubljani. Med hospitalizacijo na Pediatrični kliniki je imel nekajkrat bolečine v trebuhu, kontrolni UZ trebuha pa ni pokazal odstopanj od normale. Blato na kri je bilo negativno. Atipična C-ANCA protitelesa IgA so bila diskretno pozitivna (1:40). Imunomodulacijsko zdravljenje ni bilo potrebno, spremembe po koži so se v naslednjih 6 mesecih še enkrat pojavile in nato spontano izzvenele. Kontrolni urinski izvidi so bili v mejah normale.

Razpravljanje

HSP pri otrocih je v večini primerov samoomejujoča bolezen, a je kljub temu možen pojav zapletov, zaradi česar je potreben nadzor bolnikov.⁹ Opisani so zapleti v smislu prizadetosti kože (bulozne lezije), mišic (miozitis), sečil (orhitis, hemoragični cistitis, ureteralna obstrukcija), prebavil (invaginacija, enteropatija z izgubo proteinov, pankreatitis, holecistitis, infarkt črevesja, predrtje črevesja, zarastline, psevdomembranski kolitis), centralnoživčnega sistema (krči,

afazija, pareza, kortikalna slepota, horea, ataksija, kranialna nevropatija, Guillain-Barrejev sindrom), pljučna krvavitev in drugi.³

Pri naših bolnikih se je bolezen pričela z neobičajno klinično sliko, ki se v poteku bolezni lahko pojavi kot zaplet. Značilne kožne spremembe sprva niso bile prisotne. Zato se je diagnoza HSP postavila šele nekaj dni po začetku bolezni ob pojavu značilne tipljive purpore. V takšnih primerih je postavitve pravilne diagnoze težka, saj pred pojavom tipljive purpore glede na klasifikacijska merila za HSP ni možna.¹⁻⁵ V klinični praksi so podobni primeri znani, v literaturi pa so opisi pojava zapletov prizadetosti prebavil pred pojavom tipljive purpore redki.¹⁰ Še redkejši pa so opisani primeri brez pojava značilne kožne simptomatike le ob prizadetosti prebavil v sklopu HSP.¹¹

Invaginacija se občasno pojavlja kot zaplet HSP, glavni vzrok za nastanek sta oteklina in krvavitev v črevesno steno. V večini primerov je pri HSP omejena na tanko črevo.²

Incidenca pojavljanja pri HSP je ocenjena na manj kot 5 %.²

Raziskava iz dveh centrov v Chicagu je zajela 149 otrok s HSP, od tega je imelo 63 bolnikov (43 %) hujše bolečine v trebuhu. Pri 4 otrocih (2,6 %) je bila diagnosticirana invaginacija, vsi pa so potrebovali kirurško oskrbo.¹²

Chang in sod. so v raziskavo, ki je zajela obdobje 1991–2001 vključili 261 otrok s HSP. 151 (58 %) jih je imelo bolečine v trebuhu, 46 (17,6 %) je imelo krvavitev iz črevesja ali kri v blatu. 7 otrok je odvajalo obilo krvi, od tega se je pri enem pojavil hipovolemični šok zaradi krvavitve. Kot zaplet je imel 1 otrok (0,4 %) intususcepcijo, 1 pa perforacijo črevesne stene. Pri vseh otrocih zajetih v raziskavo so bile opravljene različne preiskave. Najbolj povedni za izključitev zapletov oz. spremljanje bolnikov pa sta

se izkazali UZ trebuha in pregled blata na kri.⁸

Peru in sod. so opravili raziskavo v Turčiji, ki je zajela 254 otrok s HSP. 144 (56 %) otrok je imelo gastrointestinalne simptome, od tega se je pri 8 zapletlo z intususcepcijo (3 %), zato so 3 potrebovali operacijsko zdravljenje, 5 pa jih je bilo uspešno zdravljenih s kortikosteroidi.¹³ Podobne podatke so pokazale tudi slovenske raziskave primerov HSP.¹⁴

Mošnja je pri HSP prizadeta v 2–38 %. Opisani so primeri prizadetosti mošnje pred pojavom izpuščaja ter tudi do mesec dni po izginotju izpuščaja.^{15,16} Prizadetost mošnje se kaže z lokalno bolečino, občutljivostjo na dotik in oteklino, kar lahko pogosto vodi do nepotrebne operacije, saj izgleda podobno kot torzija testisa.^{15,16} Pri našem bolniku se je bolezen pričela z oteklino in bolečino v predelu mod, zaradi česar se je kirurg odločil za nujno operacijo zaradi suma na torzijo testisa. Diagnozo HSP smo postavili drugi dan po operaciji ob pojavu tipljive purpore. Tudi v tem primeru hitrejša postavitve diagnoze ni bila možna.

Ha in Lee sta v Koreji opravila študijo, ki je zajela 120 dečkov s potrjeno HSP v letih 1992–2004. 26 dečkov (21,7 %) je v okviru HSP imelo prizadeto mošnjo z znaki otekline, bolečine oz. občutljivost in obojestransko prizadetost. Bolečina v skrotumu se je kot začetni simptom pokazala le pri dveh. Le pri enem dečku so opravili operacijo, vendar znakov za torzijo testisa niso našli.¹⁷

Bulozna Henoch-Schönleinova purpura je redka oblika HSP, prisotna pri manj kot 2 % otrok s to boleznijo.¹⁸ Zaradi odsotnosti ostalih značilnih znakov za HSP v začetku bolezni predstavlja diagnostičen izziv za zdravnike, ki se s to obliko srečujejo prvič.¹⁹ Diferencialnodiagnostično pridejo v poštev bolezni značilne za otroško obdobje, kot so toksična epidermalna nekroliza, multifor-

mni eritem, pemfigus, bulozni impetigo, herpetiformni dermatitis ter stafilokoke okužbe.¹⁹ Bule so najpogosteje na nogah, predvsem na stopalih in gležnjih, ter na zadnjici; glede na najpogostejšo umestitev sprememb je možno, da je pritisk na kožo sprožilni dejavnik za nastanek sprememb. Običajno kožne spremembe trajajo 2–4 tedne.¹⁹

Nov zagon ter brazgotinjenje kožnih sprememb se je pri našem bolniku pojavilo šele 2 meseca od prvega pojava kožnih sprememb. Kožna biopsija buloznih sprememb pri otrocih ni potrebna, če se razvijejo še drugi znaki, značilni za HSP.^{20,21} Pri večini do sedaj opisanih bolnikov, ki niso imeli pridruženih drugih znakov HSP, so opravili kožno biopsijo za potrditev diagnoze.^{20,21} Pri težjem poteku lahko uvedemo zdravljenje s sis-

temskim glukokortikoidom ob pričetku pojava buloznih sprememb.²² Običajno, kot tudi v opisanem primeru, terapija ni potrebna. Bule so nenavadna varianta HSP, ki pa nimajo napovedne vrednosti za izid bolezni ter niso vedno v povezavi z drugimi pojavi pri HSP.

Zaključek

HSP je samoomejujoča bolezen z dobro napovedjo izida, vendar so možni resni zapleti. Potrebno je spremljanje bolnikov s HSP. Kljub odsotnosti značilnega izpuščaja je na HSP kot diferencionalnodiaagnostično možnost potrebno pomisliti ob neznačilnih kliničnih slikah. Glede na veljavna klasifikacijska merila je za postavitev diagnoze potrebno, da se pojavi značilna tipljiva purpura.

Literatura

1. Tizard E J, Hamilton-Ayres M J J. Henoch Schönlein purpura. *Arch. Dis. Child. Ed. Pract.* 2008; 93: 1–8.
2. Cassidy J T, Petty R E, Laxer R M, Lindsley C B. Systemic vasculitis. *Textbook of Pediatric Rheumatology*, 6th ed. Philadelphia: Saunders; 2011.p.479–97.
3. Saulsbury F T. Henoch-Schönlein purpura. *Curr Opin Rheumatol*; 2001; 13: 35–40.
4. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC et al. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *An Rheum Dis* 2006; 65: 936–41.
5. Ozen S, Pistorio A, M lusan S, Bakaloglu A, Herlin T, Brik R et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* 2010; 69: 798–806.
6. O'Neil K M. Progress in pediatric vasculitis. *Curr Opin Rheumatol* 2009; 21: 1–9.
7. Kligeman R M, Behrman R E, Jenson H B , Stanton B F. Vasculitis syndromes. *Nelson Textbook of Pediatrics*, 18th ed Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2007.p.1042–9.
8. Aalberse J, Dolman K, Ramnath G, Pereira RR, Davin JC. Henoch-Schönlein purpura in children: an epidemiological study among Dutch paediatricians on incidence and diagnostic criteria. *Ann Rheum Dis* 2007; 66: 1648–50.
9. Chang W-L, Yang Y-H, Lin Y-T, Chiang B-L. Gastrointestinal manifestations in Henoch-Schönlein purpura: a review of 261 patients. *Acta Paediatr* 2004; 93: 1427–31.
10. Fan Z, Tian X, Pan J, Li Y, Zhang Y, Jing H. Terminal ileitis induced by Henoch-Schönlein purpura that presented as acute appendicitis: a case report. *Medicine (Baltimore)* 2015; 94(5):e492.
11. Wurm J, Engels M, Tulzer W, Syre G. Schönlein-Henoch syndrome with abdominal manifestations without skin involvement. *Pediatr Padol.* 1992; 27(6): 183–6.
12. Schwab J, Benya E, Lin R, Majd K. Contrast enema in children with Henoch-Schönlein purpura. *J pediatr Surg* 2005; 40: 1221–3.
13. Peru H, Soylemezoglu O, Bakaloglu S A, Elmas S, Bozkaya D, Elmaci A M et al. Henoch Schönlein purpura in childhood: clinical analysis of 254 cases over a 3-year period. *Clin Rheumatol* 2008; 27: 1087–92.
14. Kolnik M, Toplak N, Debeljak M, Avcin T. Prevalence of Mefv gene mutations and their association with clinical phenotypes in 102 caucasian children with Henoch-Schönlein purpura. *Hereditary Genet* 2012; 1: 112.
15. Lee KA, Park SJ, Shin JI. Acute Epididymitis in Two Children with Henoch-Schönlein Purpura. *J Korean Soc Pediatr Nephrol* 2011; 15(2): 184–90.
16. Hara Y, Tajiri T, Matsuura K, Hasegawa A. Acute scrotum caused by Henoch-Schönlein purpura. *Int J Urol* 2004; 11: 578–80.
17. Ha TS, Lee JS. Scrotal involvement in childhood. *Acta Paediatr.* 2007; 96(4): 552–5.
18. Saulsbury FT. Henoch Schönlein purpura in children: report of 100 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 1999; 78: 395–409.
19. Trapani S, Mariotti P, Resti M, Nappini L, de Martino M, Falcini F. Severe hemorrhagic bullous lesions in Henoch Schönlein purpura: three pediatric

- cases and review of the literature. *Rheumatol Int.* 2010; 30: 1355–9.
20. Chan KHN, Tang WY, Lo KK. Bullous lesions in Henoch Schönlein purpura. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24(3): 325–6.
21. Ishii Y, Takizawa T, Arakawa H, Saga R, Mochizuki H, Tokuyama K et al. Hemorrhagic bullous lesions in Henoch Schönlein purpura. *Pediatr Int.* 2005; 47(6): 694–7.
22. den Boer SL, Pasmans SG, Wulffraat NM, Ramakers-Van Woerden NL, Bousema MT. Bullous lesions in Henoch Schönlein purpura as indication to start systemic prednisone. *Acta Paediatr.* 2010; 99(5): 781–3.

SPETNI DODATEK/ONLINE SUPPLEMENT

Zdrav Vestn 2016;
86: 135–42

Henoch-Schönlein purpura z neznačilnim potekom bolezni – Predstavitev treh primerov in pregled literature

Henoch-Schönlein purpura with an atypical presentation of the disease – Presentation of three case reports and review of the current literature

Daša Kumprej,^{1,2} Tomaž Krenčnik,^{1,3} Aleksandra Aleksandrova Oberstar,⁴
Nataša Toplak^{1,5}

Table 1: 2010 classification criteria for diagnosis Henoch-Schönlein purpura⁵

Purpura (commonly palpable and in crops) or petechiae, with lower limb predominance,* not related to thrombocytopenia
Abdominal pain: Diffuse abdominal colicky pain with acute onset assessed by history and physical examination. May include intussusception and gastrointestinal bleeding.
Histopathology: Typically leucocytoclastic vasculitis with predominant IgA deposit or proliferative glomerulonephritis with predominant IgA deposit.
Arthritis or arthralgias: Arthritis of acute onset defined as joint swelling or joint pain with limitation on motion. Arthralgia of acute onset defined as joint pain without joint swelling or limitation on motion.
Renal involvement: Proteinuria > 0.3 g/24 h or > 30 mmol/mg of urine albumin/creatinine ratio on a spot morning sample. Haematuria or red blood cell casts: >5 red blood cells/high power field or red blood cells casts in the urinary sediment or ≥ 2+ on dipstick.*For purpura with atypical distribution a demonstration of an IgA deposit in a biopsy is required.