

Dorota Mehrholz¹, Gabrielle Karpinsky¹, Paulina Flis¹, Wioletta Barańska-Rybak²

Świeże spojrzenie na plamicę Henocha–Schönleina. Porównanie przebiegu choroby, powikłań u dzieci i dorosłych w świetle najnowszych doniesień

Fresh approach to Henoch–Schönlein purpura. Comparison of its course and complications in children and adults in the light of the latest reports

¹ Studenckie Dermatologiczne Koło Naukowe English Division, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk, Polska

² Klinika Dermatologii, Wenerologii i Alergologii, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk, Polska

Adres do korespondencji: Dorota Mehrholz, ul. Solna 11, 86-320 Łasin, Polska, e-mail: dorota.mehrholz@gmail.com

¹ Dermatological Student Research Group English Division, Medical University of Gdańsk, Gdańsk, Poland

² Department of Dermatology, Venereology and Allergology, Medical University of Gdańsk, Gdańsk, Poland

Correspondence: Dorota Mehrholz, Solna 11, 86-320 Łasin, Poland, e-mail: dorota.mehrholz@gmail.com

Streszczenie

Plamica Henocha–Schönleina to choroba należąca do grupy zapaleń naczyń. U dzieci ma zwykle łagodny przebieg, natomiast jeżeli wystąpi w wieku dorosłym, niesie za sobą wiele niekorzystnych konsekwencji. W lekkich postaciach występują tylko zmiany skórne. Choroba może także dotyczyć stawów, nerek, przewodu pokarmowego i płuc. Celem pracy jest wskazanie różnic w przebiegu oraz rokowaniu plamicy Henocha–Schönleina u dzieci i dorosłych, różnorodności czynników etiologicznych zapalenia naczyń związanego z IgA, a także implikacji klinicznych oraz chorób współistniejących z plamicą. Typowo uważa się, że czynniki wirusowe i bakteryjne indukują plamicę Henocha–Schönleina. Szczepienie stanowi jeden z bodźców, który może wywołać zapalenie naczyń związane z IgA. Interesujące jest współwystępowanie plamicy z nowotworem. Jej pojawienie się może również zwiastować przerzut lub wznówę. U dorosłych przebieg tej choroby jest znacznie cięższy. Nawet 75% dorosłych, u których wystąpiła plamica, ma powikłania gastroenterologiczne. Implikacje nerkowe dotyczą nawet 87% dorosłych pacjentów. Ból stawów biodrowych w przebiegu choroby może być manifestacją martwicy głowy kości udowej. Opisano przypadki wystąpienia dokonanego zawału serca lub tylko jego wykładników klinicznych. Zapalenie najądrzy, obrzęk moszny to powikłania dotyczące chłopców i mężczyzn, u których pojawiła się plamica. Wystąpienie tego schorzenia po 50. roku życia u mężczyzn wiąże się z gorszym rokowaniem. Pacjenci z nawracającym zapaleniem naczyń powinni zostać szczególnie wnikliwie przebadani w kierunku obecności nowotworu.

Słowa kluczowe: plamica Henocha–Schönleina, powikłania, zespół paranowotworowy

Abstract

Henoch–Schönlein purpura is a disease that belongs to the group of vasculitides. The disease in children is usually mild, but if it occurs in adulthood it can bring many adverse consequences. In mild forms, the major manifestation is skin lesions. The disease may also affect the joints, kidneys, gastrointestinal tract and lungs. The aim of the study is to present the differences in the course and prognosis of Henoch–Schönlein purpura in children and adults, the diversity of aetiological factors of IgA-associated vasculitis as well as clinical implications and diseases concomitant with purpura. Typically, it is believed that viral and bacterial agents induce Henoch–Schönlein purpura. Vaccination is one of the stimuli which can cause IgA-associated vasculitides. The coexistence of Henoch–Schönlein purpura with neoplasms is another interesting issue. The appearance of purpura may indicate a metastasis or recurrence. In adults, the course of Henoch–Schönlein purpura is much more severe – up to 75% of adults who have developed it have gastrointestinal complications. Renal complications occur in up to 87% of adult patients. Pain in the hip joints in the course of Henoch–Schönlein purpura may be a manifestation of necrosis of the femoral head. There are also described cases of complete myocardial infarcts or only its clinical signs. Epididymitis and scrotal oedema are complications of boys and men who have developed purpura. The occurrence of Henoch–Schönlein purpura in males older than 50 is associated with a worse prognosis. Patients with recurrent vasculitis should be carefully evaluated for the presence of a neoplasm.

Key words: Henoch–Schönlein purpura, complications, paraneoplastic syndrome

WSTĘP

Plamica Henocha–Schönleina (PHS) to choroba należąca do grupy zapaleń naczyń. Klasyfikacja International Chapel Hill Consensus Conference 2012 (CHCC 2012) określa ją jako zapalenie naczyń związane z przeciwciałami IgA – Henocha i Schönleina (*IgA vasculitis*, *IgAV*)⁽¹⁾. PHS występuje u dzieci z częstością 140/mln zachorowań, a u dorosłych – 30/mln⁽²⁾. U dzieci ma zwykle łagodny przebieg, natomiast jeżeli wystąpi w wieku dorosłym, niesie za sobą wiele niekorzystnych konsekwencji. Przebieg choroby może być różny – ostry, podostry bądź przewlekły. W lekkich postaciach występują tylko zmiany skórne: osutka plamista lub pokrzywka przechodząca w plamicę. Wykwity są zawsze obecne i mają charakter leukoklastycznego zapalenia naczyń w badaniu histopatologicznym. W przeprowadzonej diaskopii obserwujemy brak zanikania po ucisku. Zmiany krwotoczne są typowo zlokalizowane na pośladkach i tylnej części kończyn dolnych. U 75% pacjentów obserwuje się bóle stawów. Choroba może także dotyczyć nerek, przewodu pokarmowego i płuc – wtedy jej przebieg określany jest jako ciężki⁽³⁾.

MATERIAŁ I METODY

Niniejsza praca pogładowa powstała na podstawie artykułów naukowych zamieszczonych w bazie PubMed, w której poszukiwano najnowszych danych o plamicy Henocha–Schönleina. Celem pracy jest wskazanie różnic w przebiegu i rokowaniu w PHS u dzieci i dorosłych, różnorodności czynników etiologicznych zapalenia naczyń związanego z IgA oraz implikacji klinicznych i chorób współistniejących z plamicą.

WYNIKI

Etiologia i patomechanizm

Charakterystyczne dla PHS jest pojawienie się zmian skórnych mniej więcej dwa tygodnie po przebytej infekcji. Mechanizm choroby zależy od odkładania się w ścianach naczyń złogów IgA i C3 w kłębuszkach nerkowych. Złogi powodują zwyrodnienie włókniowate i nacieki z leukocytów w ścianach naczyń. Typowa lokalizacja zmian związana jest z występowaniem zastojów żylnych i zgodnie z triadą Virchowa: aktywacji krzepnięcia oraz uszkodzenia śródbłona naczyniowego. Równocześnie pojawia się stan miejscowej aktywacji fibrynolizy i rozszerzenie naczyń. Dokładny mechanizm powstania przeciwciał ostatecznie nie został wyjaśniony. W niniejszej pracy przedstawiono kilka możliwych hipotez w zależności od czynnika etiologicznego. Typowo uważa się, że czynniki wirusowe i bakteryjne indukują PHS⁽³⁾, jednak coraz częściej znajdujemy doniesienia o innych możliwych czynnikach etiologicznych.

Szczepienie jest jednym z bodźców, który może wywołać zapalenie naczyń związane z IgA. Po iniekcji szczepionki

INTRODUCTION

Henoch–Schönlein purpura (HSP) is a disease that belongs to the group of vasculitides. The classification of the International Chapel Hill Consensus Conference 2012 (CHCC 2012) refers to it as vasculitis associated with Henoch's and Schönlein's IgA antibodies (*IgA vasculitis*, *IgAV*)⁽¹⁾. The prevalence of HSP in children is 140/million and in adults – 30/million⁽²⁾. The disease in children is usually mild, but if it occurs in adulthood it can bring many adverse consequences. The course of the disease may vary; it can be acute, subacute or chronic. In mild forms, the major manifestation is skin lesions: macular rash or urticaria developing into purpura. Skin eruptions are always present and histopathologically have a nature of leukocytoclastic vasculitis. Diascopy reveals no blanching on compression. Haemorrhagic lesions are typically localised on the buttocks and posterior side of the legs; 75% of patients manifest joint pain. The disease may also affect the kidneys, gastrointestinal tract and lungs. In such situations it is described as severe⁽³⁾.

MATERIAL AND METHODS

This review was created on the basis of articles found in the PubMed base where the latest reports on Henoch–Schönlein purpura were sought. The aim of the study is to present the differences in the course and prognosis of HSP in children and adults, the diversity of aetiological factors of IgA-associated vasculitis as well as clinical implications and diseases concomitant with purpura.

RESULTS

Aetiology and pathomechanism

In HSP, skin lesions typically develop approximately two weeks after an infection. The mechanism of the disease depends on the deposition of IgA in the vascular walls and C3 in the renal glomeruli. Such deposition results in fibrinoid degeneration and formation of leukocyte infiltrates in vascular walls. A typical localisation of lesions is associated with venous stasis and, in accordance with the Virchow's triad, activation of coagulation and damage to the endothelium. At the same time, local fibrinolysis activation and vascular dilatation are observed. The precise mechanism of antibody formation has not been ultimately explained. This paper presents several possible hypotheses based on aetiological factors. Typically, it is believed that viral and bacterial agents induce HSP⁽³⁾, but reports concerning different possible aetiological factors appear more frequently. Vaccination is one of the stimuli, which can cause IgA vasculitides. Following influenza vaccination (lot number: L23A, BIKEN, Japan), a full-blown HSP developed within several days in a 9-year-old girl. The patient had been vaccinated against influenza for three years in a row and had

przeciwko wirusowi grypy (numer lot: L23A, BIKEN, Japonia) u 9-letniej dziewczynki w ciągu kilku dni wystąpiła pełnoobjawowa PHS. Pacjentka była szczepiona przeciw grypie trzy lata z rzędu i nigdy nie wystąpiły objawy niepożądane, w wywiadzie odnotowano nadwrażliwość na amoksylicynę⁽⁴⁾. Podobną reakcję na szczepienie przeciw wirusowi, w czasie pandemii grypy A H1N1, zaobserwowano u trójki dzieci. Do 2009 roku opisano 11 pacjentów, u których wystąpiły objawy plamicy po szczepieniu przeciw grypie. Z danych wynika, że dzieci są bardziej narażone na tego typu powikłanie⁽⁴⁾. W 2010 roku opisano przypadek 39-letniej kobiety, u której już kilka godzin po podaniu szczepionki pojawiły się pierwsze wykwity skórne. Obraz kliniczny był typowy dla PHS, jednak biopsja skóry jednoznacznie nie potwierdziła rozpoznania⁽⁵⁾. W 2009 roku odnotowano przypadek współistnienia infekcji wirusem A H1N1 z PHS⁽⁶⁾. W 2011 roku plamica pojawiła się u 22-miesięcznego chłopca po czterech godzinach od iniekcji szczepienia przeciw WZW A (Havrix), natomiast kolejne objawy, o charakterze postępującego obrzęku obu kończyn dolnych z towarzyszącą fioletowo-rumieniową wysypką, rozwinęły się w ciągu dwóch tygodni⁽⁷⁾. Szczepionki przeciwko wirusowi WZW B również mogą przyczynić się do indukcji PHS⁽⁸⁾. Okazuje się, że choroba ta może też wystąpić po szczepionkach bakteryjnych – największe ryzyko zaobserwowano w grupie osób w 16–20. roku życia. Objawy występują zwykle po kilku do kilkudziesięciu (42) dni od iniekcji⁽⁹⁾. Z pojawieniem się PHS może być również związana infekcja bakteryjna szczepem MRSA. Na świecie odnotowano kilkanaście przypadków, z których większość dotyczyła populacji japońskiej, głównie mężczyzn⁽¹⁰⁾.

Przedstawione przypadki wskazują na ewidentne indukowanie PHS przez antygeny, zarówno te zawarte w szczepionkach, jak i w aktywnej postaci. Możliwym wytłumaczeniem takiej sytuacji jest utworzenie kompleksów między antygenami w szczepionce i własnymi przeciwciałami, które indukują zapalenie naczyń⁽⁷⁾.

Interesujące jest współwystępowanie PHS z nowotworem, opisywane nawet w 23% przypadków⁽¹¹⁾. Plamica może być objawem paranowotworowym, pojawiać się w czasie chemioterapii⁽¹²⁾, po resekcji guza, a także być pierwszym objawem przerzutu czy wznowy⁽¹¹⁾. Zazwyczaj współwystępuje z nowotworami płuc, z rakiem prostaty, piersi, przełyku, jelita grubego czy nowotworami skóry^(11–15). PHS jest częściej objawem paranowotworowym dla guzów litych niż rozrostów hematologicznych^(11,16). Zdarza się, że jej objawy pojawiają się dopiero po resekcji chirurgicznej guza. Sytuację taką przedstawiono na przykładzie 53-letniego pacjenta z rakiem drobnokomórkowym płuca (wg klasyfikacji TNM: T2, N0, M0), u którego PHS rozwinęła się w 14. dobie po operacji. Sugerowany przez autorów patomechanizm polega na uwolnieniu do krwiobiegu antygenów nowotworu w czasie operacji i wyindukowaniu przez nie zapalenia naczyń⁽¹⁷⁾. Plamica współwystępuje również w chłoniakach u pacjentów pediatrycznych, chociaż jest to sytuacja zdecydowanie rzadsza. W Chinach opisano przypadek 8-letniej

never had adverse reactions. The interview revealed hypersensitivity to amoxicillin⁽⁴⁾. A similar reaction to vaccination against A H1N1 virus during influenza pandemics was observed in three children. By the year 2009, 11 cases of purpura following administration of vaccines against influenza were reported. The data show that children are at greater risk of such complications⁽⁴⁾. In 2010, a case of a 39-year-old woman was presented who developed the first skin eruptions only several hours following vaccination. The clinical picture was typical of HSP, but a skin biopsy did not confirm the diagnosis unequivocally⁽⁵⁾. In 2009, a case of HSP with a concomitant infection with A H1N1 virus was reported⁽⁶⁾. In 2011, purpura appeared in a 22-month-old boy four hours after vaccination against hepatitis A (Havrix), and further symptoms, in the form of progressing bilateral oedema of both lower extremities with a concomitant purple erythematous rash, developed within the next two weeks⁽⁷⁾. Hepatitis B vaccines can also induce HSP⁽⁸⁾. Moreover, it occurs that bacterial vaccines may also induce the disease – the greatest risk was observed in patients aged 16–20. The symptoms usually develop after several or several dozen (42) days following vaccination⁽⁹⁾. HSP may also be associated with a bacterial infection with MRSA. A dozen or so cases were reported worldwide, the majority of which referred to the Japanese population, mainly males⁽¹⁰⁾. The cases presented above clearly indicate that HSP is induced by antigens, both included in vaccines and in the active form. A possible explanation of such a situation is the formation of complexes between antigens in vaccines and patient's own antigens, which induce vasculitis⁽⁷⁾.

An interesting issue is the coexistence of HSP with neoplasms, which is reported in even 23% of cases⁽¹¹⁾. Purpura may be a paraneoplastic sign; it may appear during chemotherapy⁽¹²⁾, following tumour resection or as the first sign of a metastasis or relapse⁽¹¹⁾. It usually accompanies cancer of the lungs, prostate gland, breast, oesophagus, colon or skin^(11–15). HSP is a more frequent paraneoplastic sign of solid tumours than haematological lesions^(11,16). Sometimes, purpura appears following surgical tumour resection. Such a situation was presented based on a 53-year-old patient with small cell lung carcinoma (T2, N0, M0) who developed HSP 14 days after a surgery. The pathomechanism proposed by the authors consists in releasing cancer antigens to the circulation during the surgery and inducing vasculitis⁽¹⁷⁾. Purpura also appears in paediatric patients with lymphomas, but such a situation is much more rare. In China, a case was reported of an 8-year-old girl with a primary lesion and relapse of grade IV diffuse large B-cell lymphoma following four months, which were concomitant with HSP and elevated hepatitis C antibody level (the test for the presence of the viral RNA was negative). When the neoplasm was treated, the symptoms subsided, and the antibody level returned to normal. Purpura was confirmed with a skin biopsy; an immunofluorescence test revealed deposits of IgA, IgM and C3 component. The authors report that if HSP occurs together with lymphomas,

dziewczynki ze zmianą pierwotną i ze wznową DLBCL (*diffuse large B-cell lymphoma*) w IV stopniu po czterech miesiącach, które przebiegały z PHS i podwyższonym mianem przeciwciał przeciw WZW C (test na obecność RNA wirusa był negatywny). Po wyleczeniu nowotworu objawy się cofnęły, a miano przeciwciał powróciło do normy. Plamica została potwierdzona biopsją skóry, wykonano immunofluorescencyjne badanie i zaobserwowano złogi IgA, IgM oraz składnika C3. Autorzy podają, że jeżeli PHS współwystępuje z chłoniakami, są to NHLs (*non-Hodgkin lymphomas*)⁽¹⁸⁾. Plamica może być objawem paranowotworowym MDS (zespołów mielodysplastycznych) – do 2006 roku opisano cztery takie przypadki u chorych w podeszłym wieku^(19,20). W badaniu retrospektywnym wykonanym w 2009 roku przez Mitsui nowotwór współistniał wraz z zapaleniem naczyń najczęściej u pacjentów w wieku 60–90 lat. Czas od pojawienia się PHS do rozpoznania nowotworu zazwyczaj nie przekraczał czterech miesięcy⁽¹¹⁾. W retrospektywnym badaniu przez 12 miesięcy obserwowano 15 chorych z plamicą i nowotworem – w siedmiu przypadkach PHS wystąpiło wcześniej, w sześciu jednocześnie z diagnozą.

Bardzo istotne jest uwzględnienie wywiadu nowotworowego, ponieważ pojawienie się PHS może zwiastować przerzut lub wznowę.

Rozpoznanie

Rozpoznanie PHS powinno opierać się na kryteriach klasyfikacyjnych opracowanych wspólnie przez European League Against Rheumatism (EULAR), Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO) i Paediatric Rheumatology European Society (PRES) w Ankarze w 2008 roku, opublikowanych w 2010 roku, ponieważ uwzględniają wynik badania histopatologicznego. Dotychczas stosowane były kryteria klasyfikacyjne plamicy zaproponowane przez American College of Rheumatology (ACR) z 1990 roku, opierające diagnozę tylko na obrazie klinicznym^(21,22). Istotne diagnostycznie jest oznaczenie w surowicy stężenia IgA (podwyższone) oraz składowych dopełniacza C3 i C4 (obniżone). Pewnym problemem jest mała czułość tych badań. Można wykonać biopsję skóry i uwidocznienie złogów IgA w badaniu immunohistochemicznym⁽²³⁾.

Obraz kliniczny

U dzieci choroba jest stosunkowo niegroźna, w przeciwieństwie do dorosłych, u których przebiega znacznie ciężiej⁽²⁴⁾. Często występują nawroty PHS, przy czym jej objawy są wówczas mocniej wyrażone. Obserwuje się przetrwałą plamicę, silne bóle brzucha, nierzadko z powikłaniami zakrzepowo-zatorowymi, i krwimocz. Najbardziej zagrożoną populacją są mężczyźni po 50. roku życia. Typowo występują plamica uniesiona o charakterze leukoklastycznego zapalenia naczyń oraz bóle brzucha, z ewentualnym krwawieniem z odgałęzień naczyń kręgowych, pnia trzewnego lub z włosniczek w ścianie jelit. Objawom tym towarzyszą

they are non-Hodgkin lymphomas (NHLs)⁽¹⁸⁾. Purpura may be a paraneoplastic symptom of myelodysplastic syndromes (MDS) – by the year 2006, four such cases had been reported in elderly patients^(19,20). In a retrospective study conducted in 2009 by Mitsui, a neoplasm occurred together with vasculitis, usually in patients aged 60–90. The time from the appearance of HSP to the diagnosis of a neoplasm was not usually longer than four months⁽¹¹⁾. Moreover, in a retrospective study that lasted 12 months, 15 patients with purpura and neoplasm were observed. In seven cases HSP occurred earlier, and in six it accompanied the diagnosis. Neoplasm-based interview is significant since HSP may be a sign of a metastasis or relapse.

Diagnosis

A diagnosis of HSP should be based on the classification criteria prepared by the European League Against Rheumatism (EULAR), Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO) and Paediatric Rheumatology European Society (PRES) in Ankara in 2008 and published in 2010 since they include the result of a histopathological examination. The previous classification criteria for purpura were prepared by the American College of Rheumatology (ACR) in 1990, and the diagnosis was based only on the clinical picture^(21,22).

Elevated serum IgA and decreased complement component C3 and C4 are diagnostically significant. However, a low sensitivity of these tests poses a problem. A skin biopsy may be performed, and IgA deposits can be visualised in an immunohistochemical test⁽²³⁾.

Clinical picture

Whereas the disease is relatively non-serious in children, it is much more severe in adults⁽²⁴⁾. HSP recurrences are common, but its symptoms are then more pronounced. Persistent purpura, severe abdominal pain, sometimes with thromboembolic complications, and haematuria are observed. Males above the age of 50 are at the greatest risk. Typical manifestations are: raised (palpable) purpura with the nature of leukocytoclastic vasculitis and abdominal pain with a possible haemorrhage from the branches of the mesenteric vessels, coeliac artery or capillaries in the intestinal wall. Joint pain and oedema as well as renal lesions accompany these symptoms. By contrast to children in whom the disease manifests mainly with skin lesions, adults also develop the remaining symptoms⁽²⁵⁾. The consequences of HSP may be very serious, and the severe course may lead to death. It must be remembered that the symptoms can appear over time and that purpura does not have to be the first sign. Arthritis precedes purpura by a week in 15–25% of patients, and renal complications develop in 50–87% of patients⁽¹¹⁾. Gastrointestinal complications occur in 50–75% of cases. They usually include bloody stools, abdominal pain and extravasation seen in the wall of the bowel during

obrzęki i bóle stawów, a także zmiany w nerkach. W przeciwieństwie do dzieci, u których choroba często ma tylko manifestację skórą, u dorosłych regułą są pozostałe objawy⁽²⁵⁾. Konsekwencje PHS mogą być bardzo poważne, a jej ciężki przebieg może prowadzić do śmierci. Należy pamiętać, że objawy mogą pojawiać się z czasem, a płamica nie musi być pierwszym z nich. Zapalenie stawów wyprzedza o tydzień płamicę u 15–25% chorych, podczas gdy powikłania nerkowe występują u 50–87%⁽¹¹⁾. Powikłania gastroenterologiczne pojawiają się w 50–75% przypadków. Najczęściej są to krwawe stolce, bóle brzucha, wybroczyny widoczne na ścianie jelita w kolonoskopii. Zdarzają się jednak poważniejsze powikłania, takie jak wgłobienia, perforacje, a nawet powikłania zakrzepowo-zatorowe w krezce jelita⁽²⁴⁾.

Powikłania

Powikłania gastroenterologiczne mogą być bardzo poważne, a nawet śmiertelne. Podczas gdy u dzieci tylko 5% ma poważne powikłania brzuszne, u dorosłych odsetek ten wynosi 44%⁽¹⁹⁾. Opisuje się zawały jelit, perforacje, martwicę krezki, wgłobienia, krwawienia^(24–26).

Ból stawów biodrowych w przebiegu PHS może być manifestacją martwicy głowy kości udowej (*osteonecrosis of the femoral head*, OFH). Nie jest do końca jasne, czy OFH pojawia się w wyniku długiego leczenia dapsonem i sterydami, czy też jest indukowane kompleksami immunologicznymi⁽²⁷⁾. Opisano kilka przypadków wystąpienia zarówno dokonanego, jak i przemijającego niedokrwienia mięśnia sercowego w przebiegu PHS, szczególnie u młodych pacjentów, w tym u dwóch w Japonii. W pierwszym przypadku u 28-letniego pacjenta, bez cech zwiększonego ryzyka sercowo-naczyniowego, z nawracającą płamicą o etiologii postreptokokowej, w badaniu elektrokardiograficznym (EKG) uwidoczniono cechy zawału przedniej ściany. Chory nie zgłaszał objawów bólu wieńcowego, a w badaniu echokardiograficznym nie wykazano zmian. Drugi, 20-letni pacjent w pierwszym EKG nie miał zmian, lecz gdy zgłosił ból w klatce piersiowej, EKG wykazało cechy zawału ściany przedniej⁽²⁸⁾.

W 2010 roku opisano przypadek 37-letniego mężczyzny z ostrym obrzękiem moszny w przebiegu PHS. W badaniu ultrasonograficznym stwierdzono cechy obustronnego zapalenia najądrzy z obecnością wodniaka. W populacji dorosłych nie jest to częste zjawisko, bo odnotowano tylko trzy przypadki, ale wśród pacjentów pediatrycznych odsetek chorych z tym powikłaniem waha się od 2 do 38%. Sterydoterapia nie przynosi ulgi w bólu, który może trwać nawet dwa lata⁽¹⁴⁾. U 10% chłopców może rozwinąć się zapalenie jąder⁽²⁹⁾.

WNIOSKI

Płamica Henocha–Schönleina występująca u dorosłych ma gorszy przebieg niż u dzieci⁽²⁴⁾.

Wystąpienie PHS po 50. roku życia u mężczyzn wiąże się z gorszym rokowaniem niż w pozostałej populacji. Dorośli

colonoscopy. However, more serious complications are also reported, such as intussusception, perforation and even thromboembolic complications in the mesentery⁽²⁴⁾.

Complications

Gastrointestinal complications may be severe and even lead to death. Whereas only 5% of children develop serious abdominal complications, the percentage in adults amounts to 44%⁽¹⁹⁾. Intestinal infarcts, perforation, mesenteric necrosis, intussusception and haemorrhages have been reported^(24–26).

Pain in the hip joints in the course of HSP may be a manifestation of osteonecrosis of the femoral head (OFH). It is not entirely clear whether OFH appears due to long-term treatment with dapsone and steroids or whether it is induced by immune complexes⁽²⁷⁾.

Several cases of both complete myocardial infarction and transient myocardial ischaemia in the course of HSP have been reported. These were usually observed in young patients, including two Japanese ones. In the first case, electrocardiography (ECG) revealed features of anterior wall infarction in a 28-year-old patient with no increased cardiovascular risks and with recurrent post-streptococcal purpura. The patient reported no symptoms of angina, and cardiac echo showed no abnormalities. In the second patient, aged 20, ECG showed no changes initially, but when he reported chest pain, ECG revealed features of anterior wall infarction⁽²⁸⁾.

In 2010, a case was reported of a 37-year-old male with acute scrotal oedema in the course of HSP. An ultrasound examination showed bilateral epididymitis with hydrocele. This is not a common condition in adults since only three such cases have been reported, but in paediatric population the percentage of patients with this complication ranges from 2 to 38%. Steroid therapy brings no relief in pain which may last even two years⁽¹⁴⁾. Orchitis may develop in 10% of boys⁽²⁹⁾.

CONCLUSIONS

Henoch–Schönlein purpura in adults is more severe than in children⁽²⁴⁾.

The occurrence of HSP in males older than 50 is associated with a worse prognosis. Adults frequently experience recurrences and, by contrast with children, full-recovery is not usually observed.

Patients with recurrent vasculitis, both children and adults, should be carefully evaluated for the presence of a neoplasm⁽²⁵⁾. Gastrointestinal complications are more common in adults, and in children complications usually involve the urogenital system.

Conflict of interest

The authors do not report any financial or personal links with other persons or organizations, which might negatively affect the content of this publication and claim authorship rights to this publication.

często mają nawroty choroby i w przeciwieństwie do dzieci zazwyczaj nie dochodzi u nich do pełnego powrotu do zdrowia. Pacjenci z nawracającym zapaleniem naczyń, zarówno dzieci, jak i dorośli, powinni zostać szczególnie wnikliwie przebadani w kierunku obecności nowotworu⁽²⁵⁾.

Powikłania gastroenterologiczne są częstsze u dorosłych, u dzieci dotyczą one głównie układu moczowo-płciowego.

Konflikt interesów

Autorki nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

Piśmiennictwo/References

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA *et al.*: 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013; 65: 1–11.
- Zimmermann-Górska I: Choroby reumatyczne. In: Interna Szczeklika: Podręcznik chorób wewnętrznych. Medycyna Praktyczna, Kraków 2012: 1843–1844.
- Sepp N: Zapalenia naczyń. In: Braun-Falco O, Burgdorf WHC, Plewig G *et al.*: *Dermatologia*. Vol. II, Lublin, Czelej 2011: 895–917.
- Watanabe T: Henoch–Schönlein purpura following influenza vaccinations during the pandemic of influenza A (H1N1). *Pediatr Nephrol* 2011; 26: 795–798.
- Pimentel MI, Vasconcellos Ede C, Cerbino-Neto J: Henoch–Schönlein purpura following influenza A H1N1 vaccination. *Rev Soc Bras Med Trop* 2011; 44: 531.
- Urso R, Bevilacqua N, Gentile M *et al.*: Pandemic 2009 H1N1 virus infection associated with purpuric skin lesions: a case report. *J Med Case Rep* 2011; 5: 132.
- Jariwala S, Vernon N, Shliozberg J: Henoch–Schönlein purpura after hepatitis A vaccination. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2011; 107: 180–181.
- Chave T, Neal C, Camp R: Henoch–Schönlein purpura following hepatitis B vaccination. *J Dermatolog Treat* 2003; 14: 179–181.
- Goodman MJ, Nordin JD, Belongia EA *et al.*: Henoch–Schönlein purpura and polysaccharide meningococcal vaccine. *Pediatrics* 2010; 126: e325–e329.
- Fujiwara N, Oka M, Nishiyama S *et al.*: Henoch–Schönlein-like purpura associated with methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) infection. *Eur J Dermatol* 2010; 20: 830–832.
- Mitsui H, Shibagaki N, Kawamura T *et al.*: A clinical study of Henoch–Schönlein Purpura associated with malignancy. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2009; 23: 394–401.
- Nozato K, Morishima Y, Furuta J *et al.*: [A case of Henoch–Schönlein purpura which was difficult to distinguish from a skin rash associated with gefitinib]. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi* 2010; 48: 529–534.
- Blanco R, González-Gay MA, Ibáñez D *et al.*: Henoch–Schönlein purpura as a clinical presentation of small cell lung cancer. *Clin Exp Rheumatol* 1997; 15: 545–547.
- Angelier AS, Petit L, Wynckel A *et al.*: [Schoenlein–Henoch purpura as a presentation of squamous cell bronchial carcinoma]. *Rev Mal Respir* 2011; 28: 372–376.
- Hayem G, Gomez MJ, Grossin M *et al.*: Systemic vasculitis and epithelioma. A report of three cases with a literature review. *Rev Rhum Engl Ed* 1997; 64: 816–824.
- Pertuiset E, Lioté F, Launay-Russ E *et al.*: Adult Henoch–Schönlein purpura associated with malignancy. *Sem Arthritis Rheum* 2000; 29: 360–367.
- Zhang XD, Yang SY, Li W *et al.*: Adult Henoch–Schönlein purpura associated with small cell lung cancer: a case report and review of the literature. *Oncol Lett* 2013; 5: 1927–1930.
- Hou JY, Liu HC, Liang DC *et al.*: Henoch–Schönlein purpura and elevated hepatitis C virus antibody in a girl with nasopharyngeal diffuse large B-cell lymphoma. *Pediatr Neonatol* 2011; 52: 349–352.
- Fox MC, Carter S, Khouri IF *et al.*: Adult Henoch–Schönlein purpura in a patient with myelodysplastic syndrome and a history of follicular lymphoma. *Cutis* 2008; 81: 131–137.
- Blanco R, Gonzalez-Gay MA, Ibanez D *et al.*: Henoch–Schönlein purpura as clinical presentation of a myelodysplastic syndrome. *Clin Rheumatol* 1997; 16: 626–628.
- Mills JA, Michel BA, Bloch DA *et al.*: The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch–Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1114–1121.
- Ozen S, Pistorio A, Iusan SM *et al.*: Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO): 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.
- Saulsbury FT: Henoch–Schönlein purpura. *Curr Opin Rheumatol* 2010; 22: 598–602.
- Oshikata C, Tsurikisawa N, Takigawa M *et al.*: An adult patient with Henoch–Schönlein purpura and non-occlusive mesenteric ischemia. *BMC Res Notes* 2013; 6: 26.
- Byun JW, Song HJ, Kim L *et al.*: Predictive factors of relapse in adult with Henoch–Schönlein purpura. *Am J Dermatopathol* 2012; 34: 139–144.
- Martín-Suñé N, Ríos-Blanco JJ, Díaz-Menéndez M *et al.*: Mesenteric panniculitis as a first manifestation of Schönlein–Henoch disease. *J Postgrad Med* 2010; 56: 303–304.
- Hirahara K, Kano Y, Asano Y *et al.*: Osteonecrosis of the femoral head in a patient with Henoch–Schönlein purpura and drug-induced hypersensitivity syndrome treated with corticosteroids. *Acta Derm Venereol* 2013; 93: 85–86.
- Hayakawa K, Shiohara T: Two cases of Henoch–Schönlein purpura with transient myocardial ischaemia. *Acta Derm Venereol* 2003; 83: 393–394.
- Aaron S, Al-Watban L, Manca D: Scrotal involvement in an adult with Henoch–Schönlein purpura. *Clin Rheumatol* 2013; 32 Suppl 1: S93–S95.