

## Schönleinova-Henochova nefritída – zvláštnosti klinického priebehu

Podracká L.<sup>1</sup>, Šašinka M.<sup>2</sup>

I. Klinika detí a dorastu LF UPJŠ, Košice<sup>1</sup>

prednostka prof. MUDr. L. Podracká, CSc.

Klinika pediatrie A. Getlika, Slovenská zdravotnícka univerzita, Bratislava<sup>2</sup>

prednostka doc. MUDr. K. Furková, CSc.

### Súhrn

Autori v prehľadnom článku uvádzajú epidemiológiu, klinický priebeh a komplikácie Schönleinovej-Henochovej purpury, ktorá je najčastejšie sa vyskytujúcou vaskulitídou v detskom veku. Zameriavajú sa osobitne na Schönleinovu-Henochovu nefritídu, vyzdvihujú prínos renálnej biopsie pre diagnostiku a prognózu. Analyzujú jednotlivé liečebné postupy a hodnotia ich efektívnosť podľa medicíny založenej na dôkazoch. V závere opisujú výsledky transplantácie obličiek u chorých so Schönleinovou-Henochovou nefritídou.

**Kľúčové slová:** Schönleinova-Henochova purpura, liečba, prognóza

### Summary

#### Schonlein-Henoch Nephritis – Peculiarities of Clinical Course

The review describes epidemiology, clinical course and complications of the Schonlein-Henoch purpura, which is the most frequently vasculitis of the child age. Particular attention is focused on the Schonlein-Henoch nephritis and the contribution of renal biopsy to the diagnosis and prognosis is emphasized. Individual therapeutic procedures are analyzed and their efficiency is assessed according to medical practice based on evidence. In conclusion the authors describe the results of kidney transplantation in patients with Schonlein-Henoch nephritis.

**Key words:** Schonlein-Henoch nephritis, therapy, prognosis

G.

### Úvod

Schönleinova-Henochova purpura (SHP, v staršej literatúre označovaná ako anafylaktoidná purpura, reumatoidná purpura, peliosis rheumatica) je systémová vaskulitída, ktorej dominujúcim klinickým prejavom je purpura s palpovateľnými petéchiami. Chorobu prvýkrát opísal Johann Schönlein v roku 1837 a až neskôr (1868) Eduard Heinrich Henoch publikoval prvý prípad s vyrážkou a abdominálnou symptomatológiou [14, 30].

Kožné lézie pripomínajúce SHP sa môžu pozorovať aj pri kryoglobulinémii a hypersenzitívnej vaskulitíde, avšak zreteľne ich odliší histologický obraz s charakteristickým ukladaním imuno-komplexov s obsahom IgA v koži a v obličkách [1].

Patogenetické mechanizmy pri SHP sú sčasti podobné ako pri IgA nefritíde (IgAN), na čo pou-

kazuje rovnaký imunofluorescenčný nález v renálnom tkanive. Aj vzácne pozorovania simultánneho výskytu SHP a IgAN u dvojčiat po prekonanej adenovírusovej infekcii, svedčia pre rovnakú patogenézu obidvoch chorôb [19].

Ukladanie IgA v obličkách je hlavným spoločným znakom, ale renálne poškodenie môžu sprostredkovať aj IgG protilátky proti mezangiovým antigénom, ktorých titer dobre koreluje s priebehom postihnutia obličiek [25]. Na druhej strane, u chorých bez renálneho poškodenia sa tieto protilátky v sére nezistia.

### Klinické prejavy

SHP sa častejšie vyskytuje u detí ako u dospelých a postihuje najmä deti mladšie ako 5 rokov. V predchorobí sa zvyčajne zistí respiračná infek-

cia, čo viedlo k predpokladu, že spúšťacím antigénom môže byť infekčný agens. Z retrospektívnych porovnávacích analýz sa zistilo, že staršie deti a dospelí majú ťažší klinický priebeh a častejšie sa u nich vyvinie kompletný obraz nefritídy vyžadujúci liečbu kortikoidmi či cytotoxickými imunosupresívami [21].

Klinický obraz SHP zahŕňa klasickú tetradu príznakov, ktoré sa v rôznom poradí postupne vyvíjajú v priebehu niekoľkých dní až týždňov. Ku charakteristickým klinickým prejavom patria kožné zmeny, artralgie, bolesti brucha a renálne symptómy. Zriedkavejšie sú postihnuté pľúca a CNS. Vtedy nefritída s hemoptýzou môže pripomínať Wegenerovú granulomatózu či anti-GBM nefritídu. Purpura je prítomná takmer u všetkých chorých, iba vzácnne sa abdominálne prejavy vyskytujú izolovane bez sprievodnej purpury, tzv. „purpura sine purpura“ [20]. Artritída sa pozoruje u viac ako 80 % detí, bolesti brucha uvádza 60 % chorých, nefritída sa pridruží u 40 % pacientov a krvácanie do zažívacieho traktu postihuje približne tretinu chorých [28]. Klasický výsev vyrážky je akcentovaný na horných končatinách na volárnej strane predlaktia, zatiaľ čo na dolných končatinách sa vyskytuje na dorzálnnej i na zadnej časti stehien, ako aj v gluteálnej oblasti. Kožné zmeny môžu byť v začiatku sprevádzané lokálnym edémom. Kolikovitá bolesť brucha spojená s vracaním sú vyvolané lokálnou vaskulitídou v zažívacom trakte. Zvyčajne sa zjavujú ešte v prvom týždni od výsevu, ale interval môže byť aj dlhší – týždne až mesiac. U štvrtiny detí s abdominálnymi prejavmi sa vyskytuje menšie množstvo krvi v stolici, vzácnne sa pridružia aj ďalšie komplikácie ako intususcepsia, pankreatitída, cholecystitída či enteropatia [15]. Pri endoskopickom vyšetrení sa zistia ložiská purpury najmä v descendentnom duodene, žalúdku a hrubom čreve [33].

Z hľadiska dlhodobej prognózy je pre pacienta so SHP rozhodujúce, či dôjde k postihnutiu obličiek a či sa vyvinie obraz **Schönleinovej-Henochovej nefritídy – SHN**. Treba však poznamenať, že intenzita extrarenálnych prejavov nie je úmerná stupňu poškodenia obličiek a preto ani rozsiahle kožné zmeny s opakovanými erupciami či úporne kolikovitá bolesť brucha nemusia ešte znamenať hrozbu prognosticky nepriaznivej nefritídy [24]. Rovnako tiež, ani závažnosť klinickej manifestácie nemusí vždy zodpovedať rozsahu histologických zmien v renálnej biopsii [9, 11].

V moči chorých so SHN sa zisťuje proteinúria a mikroskopická/makroskopická hematúria s erytrocytovými či inými bunkovými valcami, svedčiacimi pre poškodenie glomerulu. U väčšiny detí má SHN len mierny klinický priebeh, za prognosticky závažný nález sa považuje nefrotický

syndróm, artérová hypertenzia a akútne zlyhanie obličiek. Renálne symptómy sa často manifestujú už v prvých dňoch choroby, najneskôr však do 4 týždňov [27]. Na rozdiel od ostatných glomerulonefritíd, renálnu biopsiu pri rozvinutej SHN netreba odkladať, aby sa v prípade potreby mohla indikovať kortikoidná či aj iná imunosupresívna liečba. Renálnu biopsiu treba vykonať včas u chorých s makroskopickou hematúriou sprevádzanou významnou proteinúriou, pri hypertenzii a známkach poruchy glomerulovej filtrácie, či pri akútnom zlyhaní obličiek. Avšak aj v prípade izolovanej mikroskopickej hematúrie je potrebné pacientov naďalej nefrologicky sledovať.

Pri asymptomatickej hematúrii sa zvyčajne nájde iba obraz fokálnej mezangiovej proliferácie, ale proteinúria sa môže združovať už s výraznejšou bunkovou proliferáciou v glomerule a pri nefrotickom syndróme sú prítomne aj polmesiačiky (crescenta). Za najspoľahlivejší prediktor prognózy sa považuje percentuálny podiel polmesiačikov („srpků“, crescent) prepočítaný na počet postihnutých glomerulov. K tomuto záveru sa dospelo na základe početných klinických pozorovaní. Zistilo sa, že z chorých, ktorí mali nález crescent v polovici glomerulov, dospelo do chronickej renálnej insuficiencie (CHRI) až 37 % a ďalších 18 % pacientov malo pretrvávajúce známky chronickej nefritídy. Ak sa detailne analyzovali všetky deti s CHRI, prognostický význam polmesiačikov (crescent) dokonca ešte vzrástol. Zistilo sa, že až 86 % pacientov s CHRI malo v polovici postihnutých glomerulov prítomne polmesiačiky (crescenta). Na druhej strane, až u 70 % detí, ktoré sa úplne uzdravili, sa polmesiačiky (crescenta) v renálnej biopsii takmer vôbec nenašli [11].

## Rekurentná choroba

Rekurentné epizódy purpury sa vyskytujú asi u jednej tretiny detí a častejšie sú u chorých s postihnutím obličiek. Klinické prejavy sú ale miernejšie ako pri prvej epizóde Schönleinovej-Henochovej purpury a zvyčajne sa pozorujú v priebehu 4 mesiacov.

## Diagnóza

SHP treba odlišiť od ostatných systémových vaskulitíd a iných autoimunitných chorôb. V nejasných prípadoch diagnózu exaktne potvrdí histologické vyšetrenie kože, pri ktorom sa zistia zápalové zmeny v malých cievach, **tzv. leukocytoklastická vaskulitída**, ktorá prevažuje najmä v postkapilárnych venulách. Imunofluorescenčným vyšetrením kože a obličkového tkani-

va sa dokázu imunokomplexy s obsahom IgA. Biopsia kože však nemá takú diagnostickú hodnotu ako biopsia obličiek. SHP v typických prípadoch nerobí diagnostické problémy a dá sa ľahko určiť podľa klinických kritérií – prítomnosť palpovateľnej purpury, bolesti brucha, krvácanie zo zažívacieho traktu, hematúria a vek menej ako 20 rokov.

### Prognóza

Prognóza SHP je vo všeobecnosti dobrá. Všetky prejavy aktívnej SHP zvyčajne spontánne ustúpia a kompletne uzdravenie možno očakávať až u 94 % detí, resp. 86 % dospelých [3]. U väčšiny chorých s fokálnou GN hematúria a proteinúria vymiznú v priebehu niekoľkých mesiacov. Spontánne uzdravenie sa vzácne pozorovalo aj u pacientov s akútnym zlyhaním obličiek, nefrotickou proteinúriou a s nálezom polmesiačikov (crescent) v renálnej biopsii. Len u malej časti detí sa v ďalšom priebehu môžu vyskytovať rekurentné epizódy purpury alebo sa vyvinie chronická glomerulonefritída, ktorá môže ojedinele prejsť až do chronickej renálnej insuficiencie [28]. Podľa štatistík Schönleinova-Henochova nefritída tvorí asi 3 % všetkých príčin CHRI v detskom veku [11]. Retrospektívne analýzy však ukázali, že dlhodobá prognóza nie je benígna u všetkých, ktorí sa vyľiečili z akútnej epizódy SHP. Pri kontrolnom vyšetrení po 2 rokoch bola polovica pacientov v kompletnej remisii, ale u tretiny detí ešte pretrvával pozitívny močový nálež [31]. V ďalšej klinickej štúdii autori sledovali 88 pacientov až 10 rokov. Asymptomatický močový nálež u väčšiny detí ustúpil a iba mala časť chorých progredovala do renálnej insuficiencie [5]. Predpokladá sa, že počas akútnej epizódy SHP dôjde k ireverzibilnej strate nefrónov s následnou kompenzačnou hyperfiltráciou v dôsledku intraglomerulovej hypertenzie a hypertrofie reziduálnych nefrónov. Tieto adaptívne zmeny v nasledujúcich rokoch indukujú ďalšie glomerulové poškodenie, a to nezávisle od primárnej choroby [24]. Ešte cennejšie údaje o dlhodobom priebehu poskytuje retrospektívna štúdia Goldsteina a spol., ktorí sledovali 78 pacientov až celých 23 rokov [9]. Zo 17 chorých (22 %) s klinickými a laboratórnymi známkami postihnutia obličiek sa do 10 rokov úplne uzdravili siedmi pacienti. Hlavným prínosom tejto štúdie sú však informácie o priebehu gravidity u dievčat s prekonanou SHP. Ako sa ukázalo, až 36 % žien malo v tehotenstve komplikácie a zistila sa u nich artériová hypertenzia či perzistujúca proteinúria.

### Liečba

Väčšina pacientov so SHP potrebuje v akútnom štádiu symptomatickú liečbu. Stále sa dis-

kutuje o vplyve kortikoidov na vznik Schönleinovej-Henochovej nefritídy. Buchanec a spol. [4] pozorovali priaznivý efekt prednizonu na prevenciu nefropatie. Feber a spol. v metaanalytickej štúdii zistili, že deti liečené kortikosteroidmi mali menšiu pravdepodobnosť nefropatie, avšak výsledky nedosahovali hranicu štatistickej významnosti [7]. Pôvodný predpoklad, že kortikoidy podávané v akútnom štádiu môžu zabrániť postihnutiu obličiek alebo rekurencii purpury, sa nepotvrdili ani v kontrolovaných štúdiách [28]. Z klinických skúseností je ale známe, že prednizón urýchľuje vymiznutie artralgií a zmierňuje aj epizódy kolikovitých bolestí brucha.

### Schönleinova-Henochová nefritída

Terapeutické postupy sa nelíšia od ostatných glomerulonefritíd a jednoznačné algoritmy pre liečebné odporúčania neexistujú. Všetci pacienti s komplikovaným klinickým priebehom majú byť hospitalizovaní na pracoviskách detskej nefrológie, kde sú dostupné eliminačné metódy.

Špecifická liečba sa indikuje iba u chorých s artérovou hypertenziou, proteinúriou či akútnym renálnym zlyhaním. Rozhodujeme sa aj podľa histologického nálezu a prítomnosti polmesiačikov, ktoré sú najlepším ukazovateľom prognózy. S prekvapením treba konštatovať, že doteraz chýbajú presvedčivé a spoľahlivé dôkazy o priaznivom efekte kortikoidov a cyklofosfamid, ktoré by sa opierali o prospektívne kontrolné štúdie spĺňajúce náročné kritéria medicíny založenej na dôkazoch EBM [34].

Ako teda treba postupovať u dieťaťa so Schönleinovou-Henochovou nefritídou? U chorých s pokročilou nefritídou a polmesiačikmi (crescenta) v renálnej biopsii sa odporúča nárazovo podať metylprednizolón 250 až 1000 mg i.v. v troch za sebou idúcich dňoch a následne prednizón v dávke 1 mg/kg/deň tri mesiace. Cieľom tejto liečby je skôr zvrátiť zápalový proces a infiltráciu glomerulu makrofágmi, ako ovplyvniť ukladanie IgA v obličke.

V prospektívnej, ale nekontrolovanej klinickej štúdii sa táto liečba použila u 38 detí s nefrotickým syndrómom a/alebo nálezom polmesiačikov v polovici glomerulov [23]. Zo sledovaného súboru iba 4 deti (10 %) progredovali do renálnej insuficiencie, avšak je zaujímavé, že u troch z nich sa začala liečba až v pokročilom štádiu choroby. Autori uzatvárajú, že včas indikovaná liečba môže predchádzať ireverzibilnému poškodeniu glomerulov. Z ostatných liečebných postupov, ktoré sa použili u detí s nefritídou a polmesiačikmi (crescentami), treba uviesť kombináciu kortikoidov s azatioprínom [2, 8]. Vychádzajúc z výsledkov nekontrolovanej klinickej štúdie sa pri tejto terapii zlepšili obličkové funkcie až

u 19 z 21 liečených detí. V ďalších liečebných protokoloch sa ku kortikoidom a cyklofosfamidu pridávali ešte antikoagulantia (dipyridamol, resp. heparín, warfarín a dipyridamol), ale nepodarilo sa dokázať, či dosiahnuté zlepšenie stavu treba pričítať agresívnej terapii a/alebo či ustúpili polmesiačky (crescenta) z časti aj spontánne [16, 26]. Pri rýchlo progredujúcom priebehu SHN sa opakovane skúšala plazmaferéza (PF), ale očakávaný dramatický zvrät priebehu choroby sa nepotvrdil [17]. Kriticky však treba poznamenať, že úspešnosť samotnej PF nie je presne známa, keďže sa v liečbe súčasne používajú aj kortikoidy či cytotoxické imunosupresíva. Netreba tiež zabúdať, že PF má aj vedľajšie účinky a prináša so sebou i ďalšie potenciálne riziká. Dostupne údaje o efektivite PF sú značne limitované, ale z publikovaných výsledkov vyplývalo, že u niektorých pacientov môže byť táto eliminačná metóda účinná. Hattori a spol. robili u 9 detí PF 3 dni v týždni po dobu dvoch týždňov a následne raz týždenne počas 6 týždňov [13]. Všetci pacienti dostávali aj antikoagulačnú liečbu a prednizón autori pridali iba pri abdominálnych symptómoch Schönleinovej-Henochovej purpury. Po 10 rokoch sledovania autori zistili, že štyria z deviatich detí sa úplne vyliečili, u dvoch pacientov pretrvávala mikroskopická hematuria, ale ich obličkové funkcie boli normálne. Zostávajúce 3 deti mali proteínúriu a z nich dvaja boli už v chronickej renálnej insuficiencii. Pre úplnosť je potrebné spomenúť aj intravenózne imunoglobulíny či mykofenolát mofetil (Cellcept), ale doterajšie klinické skúsenosti s ich použitím nepresiahli rámec anekdotálnych údajov.

### Transplantácia

Ako sme už uviedli, u malej časti pacientov sú doterajšie terapeutické metódy neúčinné a nedokážu zastaviť postup SHN do koncového štádia renálneho zlyhania. V týchto prípadoch je indikovaná transplantácia obličky. Rodičia sa často pýtajú, aká je šanca na úspešnú transplantáciu a či hrozí riziko rekurencie základnej choroby v obličkovom štepe. Údaje z transplantčných štatistík hovoria, že klinicky zjavnú rekurenciu SHN má až 35 % transplantovaných pacientov, no rekurencia častokrát prebieha iba subklinicky a až pri biopsii štepu sa zistí mezangiová hyperplázia a depozity IgA [22]. Špekulovalo sa preto, či IgA depozity nemôžu byť prítomné v darcovskej obličke ešte pred transplantáciou. Tento pôvodný predpoklad vyvracajú práce, v ktorých sa zistilo, že depozity IgA v priebehu niekoľkých týždňov z transplantovanej obličky vymizli, čo sa vysvetľuje chýbaním cirkulujúcich IgA-imunokomplexov v krvi príjemcu [6]. Na základe týchto klinických pozorovaní sa uzatvára, že pretrvávajúce

depozitov IgA v štepe svedčí s najväčšou pravdepodobnosťou pre rekurenciu základnej choroby. Ak má pacient súčasne vyznačené aj aktívne extrarenálne prejavy SHP, hrozí až strata štepu.

Tento dramatický obraz sa častejšie pozoroval u chorých, ktorí mali agresívny priebeh SHN už v jej začiatku a potrebovali dialýzu do 3 rokov od jej prvých prejavov. V týchto prípadoch sa osvedčilo 1 až 2 roky s transplantáciou počkať, kým purpura vymizne. Ale ani toto opatrné stanovisko nechráni všetkých jedincov pred rekurenciou v štepe. Vzhľadom na vzrastajúci počet „živých“ transplantácií u detí už aj u nás treba upozorniť, že rovnako ako pri IgAN, aj pri SHN hrozí vyššie riziko rekurencie v štepe od živého darcu. Hasegawa a spol. pozorovali rekurenciu až u 5 z 12 živých transplantácií, pričom u ďalších 4 príjemcov dokázali rekurenciu histologicky. Za zaujímavé zistenie treba považovať, že 2 recipienti pri druhej transplantácii už rekurenciu v kadaveróznom štepe nemali [12].

Tieto, ale aj mnohé iné klinické príklady poskytujú ďalšie dôkazy svedčiace v prospech spoločnej patogenézy SHN a IgAN [32].

### Literatúra

1. **Balow, J. E.** Renal vasculitis. *Kidney Int.*, 1985, roč. 27, č. 6, s. 954-964.
2. **Bergstein, J., Leiser, J., Andreoli, S. R.** Response of crescentic Henoch-Schönlein purpura nephritis to corticosteroid and azathioprine therapy. *Clin. Nephrol.*, 1998, roč. 49, č. 1, s. 9-14.
3. **Blanco, R., Martinez-Taboada, V. M., Rodriguez-Valverde, V., et al.** Henoch Schönlein purpura in adulthood and childhood: Two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum.*, 1997, roč. 40, č. 5, s. 859-864.
4. **Buchanec, J., Galanda, V., Beláková, S., Minárik, M., Zibolen, M.** Incidence of renal complications in Schönlein-Henoch purpura syndrome in dependence of an early administration of steroids. *Urol. Nephrol.*, 1988, roč. 20, č. 4, s. 409-412.
5. **Counahan, R., Winterborn, M. H., White, R. H., et al.** Prognosis of Henoch-Schönlein nephritis in children. *Br. Med. J.*, 1977, roč. 2, č. 2, s. 11-14.
6. **Cuevas, X., Lloveras, J., Mir, M., et al.** Disappearance of mesangial IgA deposits from the kidneys of two donors after transplantation. *Transplant. Proc.*, 1987, roč. 19, Supl. 3, s. 2208-2209.
7. **Feber, J., Fouque, D., Haugh, M., Cochat, P., Janda, J.** Early corticosteroids for preventing anaphylactoid purpura nephropathy in children [Cochrane Protocol].
8. **Foster, B. J., Bernard, C., Drummond, K. N., Sharma, A. K.** Effective therapy for Henoch-Schönlein purpura nephritis with prednisone and azathioprine: a clinical and histopathologic study. *J. Pediatr.*, 2000, roč. 136, č. 3, s. 370-375.
9. **Goldstein, A. R., White, H. R. H., Akuse, R., Chantler, C.** Long-term follow-up of childhood Henoch-Schönlein nephritis. *Lancet*, 1992, roč. 339, č. 1, s. 280-282.
10. **Gunasekaran, T.S., Berman, J., Gonzalez, M.** Duode-



- nojeunitis: is it idiopathic or is it Henoch-Schönlein purpura without the purpura? J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 2000, roč. 30, č. 1, s. 22-28.
11. **Habib, R., Niadet, P., Levy, M.** Schönlein-Henoch purpura nephritis and IgA nephropathy. In Tisher, C. C., Brenner, B. M. (eds.) Renal Pathology with Clinical and Functional Correlations. Philadelphia: Lippincott, 1993, s. 472.
  12. **Hasegawa, A., Kawamura, T., Ito, H., et al.** Fate of renal grafts with recurrent Henoch-Schönlein purpura nephritis in children. Transplant. Proc., 1989, roč. 21, Suppl. 2, s. 2130-2133.
  13. **Hattori, M., Ito, K., Konomoto, T., Kawaguchi, H., Yoshioka, T., Khono, M.** Plasmapheresis as the sole therapy for rapidly progressive Henoch-Schönlein purpura nephritis in children. Amer. J. Kidney Dis., 1999, roč. 33, č. 3, s. 427-433.
  14. **Henoch, E. H.** Über den Zusammenhang von Purpura und Intestinalstorungen. Berliner Klinische Wochenschrift, 1868, č. 5, s. 517-519.
  15. **Cho, C. S., Min, J. K., Park, S. H., et al.** Protein losing enteropathy associated with Henoch-Schönlein purpura in a patient with rheumatoid arthritis. Scand. J. Rheumatol., 1996, roč. 25, č. 5, s. 334-236.
  16. **Iijima, K., Ito-Kariya, S., Nakamura, H., Yoshikawa, N.** Multiple combined therapy for severe Henoch-Schönlein nephritis in children. Pediatr. Nephrol., 1998, roč. 12, č. 3, s. 244-248.
  17. **Kauffmann, R. H., Houwert, D. A.** Plasmapheresis in rapidly progressive Henoch-Schönlein glomerulonephritis and the effect on circulating IgA immune complexes. Clin. Nephrol., 1981, roč. 16, č. 3, s. 155-160.
  18. **Koskimies, O., Mir, S., Rapola, J., Vilska, J.** Henoch-Schönlein nephritis: long-term prognosis of unselected patients. Arch. Dis. Child., 1981, roč. 56, č. 6, s. 482-486.
  19. **Lévy, M., Broyer, M., Arsan, A., Lévy-Bentolila, Habib, R.** Anaphylactoid purpura in childhood: natural history and immunopathology. Adv. Nephrol. Necker Hosp., 1976, č. 6, s. 183-228.
  20. **Meadow, S. R., Scott, D. G.** Berger disease: Henoch-Schönlein syndrome without the rash. J. Pediatr., 1985, roč. 106, č. 1, s. 27-32.
  21. **Meadow, S. R.** Schönlein-Henoch syndrome. In Edelmann, C. M. (ed.) Pediatric Nephrology. 2nd ed. Boston: Little, Brown, 1992, s. 1525.
  22. **Meulders, Q., Pirson, Y., Cosyns, J. P., et al.** Course of Henoch-Schönlein nephritis after renal transplantation. Report of ten patients and review of the literature. Transplantation, 1994, roč. 58, č. 11, s. 1179-1186.
  23. **Niaudet, P., Habib, R.** Methylprednisolone pulse therapy in the treatment of severe forms of Schönlein-Henoch purpura nephritis. Pediatr. Nephrol., 1998, roč. 12, č. 3, s. 238-243.
  24. **Niaudet, P., Rose, B. D., Appel, G. B., Hunder, G. G.** Henoch-Schönlein purpura. Uptodate, 2001. ISSN 1090-3496.
  25. **OeDonoghue, D. J., Jewkes, F., Postlethwaite, R. J., Ballardie, F. W.** Autoimmunity to glomerular antigens in Henoch Schönlein nephritis. Clin. Sci., 1992, roč. 83, č. 3, s. 281-287.
  26. **Öner, A., Tinaztepe, K., Erdogan, O.** The effect of triple therapy on rapidly progressive type of Henoch-Schönlein nephritis. Pediatr. Nephrol., 1995, roč. 9, č. 1, s. 6-10.
  27. **Rai, A., Nast, C., Adler, S.** Henoch-Schönlein purpura nephritis. J. Amer. Soc. Nephrol., 1999, roč. 12, č. 10, s. 2637-2644.
  28. **Saulsbury, F. T.** Henoch-Schönlein purpura in children. Report of 100 patients and review of the literature. Medicine (Baltimore), 1999, roč. 78, č. 6, s. 395-409.
  29. **Schärer, K., Krmar, R., Querfeld, U., Ruder, H., Waldherr, R., Schaefer, F.** Clinical outcome of Schönlein-Henoch purpura nephritis in children. Pediatr. Nephrol., 1999, roč. 13, č. 13, s. 816-823.
  30. **Schönlein, J. L.** Allgemeine und specielle Pathologie und Therapie. Nach seinen Vorlesungen niedergeschrieben von einigen seiner Zuhörer und nicht autorisiert herausgegeben. Würzburg: Etlinger, 1932.
  31. **Stewart, M., Savage, J. M., Bell, B., McCord, B.** Long term renal prognosis of Henoch-Schönlein purpura in an unselected childhood population. Europ. J. Pediatr., 1988, roč. 147, č. 2, s. 113-115.
  32. **Tomana, M., Novak, J., Julian, B. A., Matoušovic, K., Konecny, K., Mestecky, J.** Circulating immune complexes in IgA nephropathy consist of IgA1 with galactose-deficient hinge region and antiglycan antibodies. J. Clin. Invest., 1999, 4, s. 73-81.
  33. **Yoshikawa, N., Yamamura, F., Akita, Y.** Gastrointestinal lesions in an adult patient with Henoch-Schönlein purpura. Hepatogastroenterology, 1999, roč. 46, č. 29, s. 2823-2824.
  34. **Wyatt, R. J., Hogg, R. J.** Evidence-based assesment of treatment options for children with IgA nephropathies. Pediatr. Nephrol., 2001, roč. 16, č. 2, s. 156-167.

*Prof. MUDr. Ludmila Podracká, CSc.*

*1. Klinika dětí a dorastu LF UPJŠ*

*Tr. SNP 1*

*040 66 Košice*

*Slovenská republika*

*e-mail: podracka@central.medic.upjs.sk*

**Redakční poznámka: Kontrolní otázky k tomuto článku jsou uveřejněny na vložené příloze v tomto čísle.**

### **Upozornění čtenářům:**

Nezapomínejte při zasílání správných odpovědí na postgraduální článek na odpovědním kuponu **čitelně** uvádět přesnou adresu včetně PSČ, chybí-li tyto údaje, nemohou být kredity České lékařské komory uděleny.

## Otázky k článku Podracká L., Šašík M.: Schönleinova-Henochova nefritída – zvláštnosti klinického priebehu

1. U pacienta s abdominálnymi prejavmi Schönleinovej-Henochovej purpury je indikovaná liečba prednizónom, lebo
  - a) zmierni kĺbne a abdominálne prejavy Schönleinovej-Henochovej purpury
  - b) zabráni vzniku Schönleinovej-Henochovej nefritídy
  - c) Prednizón treba indikovať u každého pacienta so Schönleinovou-Henochovou purpurou
  - d) Prednizón je kontraindikovaný, lebo pacient má melénu
2. Klinický priebeh a sprievodné komplikácie Schönleinovej-Henochovej nefritídy sú závažnejšie
  - a) u detí do 5 rokov života
  - b) u starších detí
3. O dlhodobej prognóze pacienta so Schönleinovou-Henochovou purpurou rozhoduje
  - a) intenzita a rozsah purpury
  - b) prítomnosť krvácania do gastrointestinálneho traktu
  - c) vznik Schönleinovej-Henochovej nefritídy
4. Najčastejším laboratórnym nálezom pri Schönleinovej-Henochovej nefritíde je
  - a) hematúria
  - b) proteinúria
  - c) infekcia močových ciest
  - d) nefrotický syndróm
5. Najpriekaznejším prognostickým znakom Schönleinovej-Henochovej nefritídy je
  - a) nález polmesiačikov (srpkov) v renálnej biopsii
  - b) hypertenzia
  - c) renálne zlyhanie
6. Pri histologickom náleze polmesiačikov (crescent) v renálnej biopsii prevláda názor, že je indikovaná liečba
  - a) prednizónom
  - b) cyclophosphamidom
  - c) prednizónom a cyclophosphamidom
  - d) cyklosporínom A

Správne odpovedi (zodpovedzený musí byť správne všetky otázky) budú ohodnoceny Českou lékařskou komorou v rámci celoživotního vzdělávání 6 kredity. Odpovědi zašlete na originálním kuponu z tohoto listu (nelze ho kopírovat!) do 30. 11. 2005 na adresu: Prof. MUDr. Liška Lisá, DrSc., Dětská klinika 2. LF UK, FN Motol, V Úvalu 84, 150 06 Praha 5. Správne odpovědi budou zveřejněny v některém z připravovaných čísel.

Zde odstříhnete .....

Jméno a příjmení s tituly .....

Datum narození .....

Odbornost .....

Adresa pracoviště včetně PSČ .....

Správne odpovědi č. 10/2005 .....

Datum .....

Podpis .....