



www.printo.it/pediatric-rheumatology/GR/intro

Πορφύρα Henoch-Schoenlein

Έκδοση από 2016

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ Η ΠΟΡΦΥΡΑ HENOCH-SCHOENLEIN

1.1 Τι είναι;

Η Πορφύρα Henoch-Schoenlein (HSP) είναι μία κατάσταση κατά την οποία φλεγμαίνουν τα πολύ μικρά αιμοφόρα αγγεία (τριχοειδή). Η φλεγμονή αυτή ονομάζεται αγγειίτιδα και συνήθως προσβάλλει τα μικρά αγγεία του δέρματος, του εντέρου και των νεφρών. Τα φλεγμαίνοντα αγγεία μπορεί να επιφέρουν αιμορραγίες στο δέρμα, προκαλώντας ένα βαθύ ερυθρό ή βυσσινόχροο εξάνθημα που ονομάζεται πορφύρα. Μπορεί επίσης να αιμορραγήσουν στο έντερο ή στα νεφρά προκαλώντας αιμορραγικές κενώσεις ή αιματουρία.

1.2 Πόσο συχνή είναι;

Η HSP, παρόλο που δεν είναι συχνή νόσος στην παιδική ηλικία, είναι η πιο κοινή συστηματική αγγειίτιδα σε παιδιά ηλικίας 5-15 ετών. Είναι πιο συχνή στα αγόρια από ότι στα κορίτσια (2:1).

Δεν παρατηρείται εθνική ή γεωγραφική κατανομή της νόσου. Οι περισσότερες περιπτώσεις στην Ευρώπη και στο Βόρειο Ημισφαίριο συμβαίνουν το χειμώνα, αλλά κάποιες περιπτώσεις εμφανίζονται επίσης και κατά τη διάρκεια του φθινοπώρου ή της άνοιξης. Η HSP προσβάλλει περίπου 20:100.000 παιδιά το χρόνο.

1.3 Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Κανείς δεν γνωρίζει τι προκαλεί την HSP. Λοιμώδεις παράγοντες (όπως ιοί και μικρόβια) πιστεύεται ότι μπορεί να αποτελούν δυνητικό ερέθισμα για την εμφάνιση της νόσου καθώς εκδηλώνεται συχνά μετά

από λοίμωξη του ανώτερου αναπνευστικού συστήματος. Ωστόσο, HSP έχει παρατηρηθεί μετά από χορήγηση φαρμάκων, τσιμπήματα από έντομα, έκθεση στο κρύο, χημικές τοξίνες και με τη λήψη συγκεκριμένων τροφικών αλλεργιογόνων. Η HSP μπορεί ακόμα να είναι αντίδραση σε λοίμωξη (υπερβολική απάντηση του ανοσιακού συστήματος του παιδιού).

Το εύρημα της εναπόθεσης ειδικών προϊόντων του ανοσιακού συστήματος, όπως ανοσοσφαιρίνη A (IgA) στις βλάβες της HSP, υποδηλώνει ότι μια ασυνήθης απάντηση του ανοσιακού συστήματος προσβάλλει τα μικρά αγγεία στο δέρμα, στις αρθρώσεις, στο γαστρεντερικό σωλήνα, στα νεφρά και σπάνια στο κεντρικό νευρικό σύστημα ή στους όρχεις και προκαλεί τη νόσο.

1.4 Είναι κληρονομική; Είναι μεταδοτική; Μπορεί να προληφθεί;

Η HSP δεν είναι κληρονομική νόσος. Δεν είναι μεταδοτική και δε μπορεί να προληφθεί.

1.5 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Το κυριότερο σύμπτωμα είναι ένα χαρακτηριστικό δερματικό εξάνθημα που υπάρχει σε όλους τους ασθενείς με HSP. Το εξάνθημα συνήθως ξεκινάει με μικρές βλάβες: ερυθρές κηλίδες ή επάρματα που με το χρόνο μετατρέπονται σε πορφυρές εκχυμώσεις. Λέγεται «ψηλαφητή πορφύρα», επειδή οι επηρεασμένες δερματικές βλάβες μπορούν να ψηλαφηθούν. Η πορφύρα συνήθως καλύπτει τα κάτω άκρα και τους γλουτούς, παρόλο που κάποιες βλάβες μπορεί επίσης να εμφανισθούν σε οποιοδήποτε μέρος του σώματος (άνω άκρα, κορμός, κλπ). Πόνος στις αρθρώσεις (αρθραλγία) ή πόνος και διόγκωση των αρθρώσεων με περιορισμό της κινητικότητας (αρθρίτιδα) συνήθως στα γόνατα, τους αστραγάλους και λιγότερο συχνά στους καρπούς, στους αγκώνες και στα δάχτυλα, ανευρίσκονται στην πλειοψηφία των ασθενών (>65%). Η αρθραλγία ή/και η αρθρίτιδα συνοδεύονται από διόγκωση και ευαισθησία των μαλακών ιστών που βρίσκονται γύρω από τις αρθρώσεις. Το οίδημα των μαλακών ιστών στα χέρια και στα πόδια, στο μέτωπο και στο όσχεο μπορεί να επέλθει στα πρώιμα στάδια της νόσου, ιδιαίτερα σε πολύ μικρά παιδιά.

Τα συμπτώματα από τις αρθρώσεις είναι παροδικά και εξαφανίζονται

μέσα σε λίγες μέρες έως εβδομάδες.

Κοιλιακός πόνος εμφανίζεται σε πάνω από 60% των περιπτώσεων, όταν τα αγγεία φλεγμαίνουν. Είναι συνήθως διαλείπων, αισθητός περιομφαλικά και μπορεί να συνοδεύεται από ήπια ή σοβαρή γαστρεντερική αιμορραγία. Πολύ σπάνια μπορεί να συμβεί ανώμαλη αναδίπλωση του εντέρου που ονομάζεται εγκολεασμός προκαλώντας απόφραξη του εντέρου και μπορεί να χρειαστεί εγχείρηση.

Επί φλεγμονής των νεφρικών αγγείων, αυτά μπορεί να αιμορραγήσουν (σε περίπου 20-35% των ασθενών) προκαλώντας από ήπια μέχρι σοβαρή αιματουρία (αίμα στα ούρα) και πρωτεϊνουρία (λεύκωμα στα ούρα). Συνήθως τα νεφρικά προβλήματα δεν είναι σοβαρά. Σε σπάνιες περιπτώσεις, η νεφρική νόσος μπορεί να διαρκέσει για μήνες ή χρόνια και μπορεί να οδηγήσει σε νεφρική ανεπάρκεια (1-5%). Σε αυτές τις περιπτώσεις, είναι απαραίτητη η συνεργασία ενός νεφρολόγου με τον γιατρό του ασθενούς.

Τα συμπτώματα που περιγράφηκαν παραπάνω ενδέχεται περιστασιακά να προηγηθούν λίγες μέρες πριν από την εμφάνιση του δερματικού εξανθήματος. Μπορεί να εμφανίζονται ταυτόχρονα ή βαθμιαία με διαφορετική σειρά.

Άλλα συμπτώματα όπως σπασμοί, εγκεφαλική ή πνευμονική αιμορραγία και διόγκωση των όρχεων που οφείλονται στη φλεγμονή των αγγείων σε αυτά τα όργανα, εμφανίζονται σπάνια.

1.6 Είναι η νόσος ίδια σε κάθε παιδί;

Η νόσος είναι περίπου η ίδια σε κάθε παιδί, αλλά ο βαθμός της προσβολής του δέρματος και των οργάνων μπορεί να ποικίλει σημαντικά από ασθενή σε ασθενή.

1.7 Είναι η νόσος διαφορετική στα παιδιά από ότι στους ενήλικες;

Η νόσος δεν διαφέρει στα παιδιά από ότι στους ενήλικες, αν και σπάνια εμφανίζεται σε νεαρούς ασθενείς.