

پورپورای هنوخ شوئن لاین

نسخه 2016

1 پورپورای هنوخ شوئن لاین چیست ؟

1.1 این بیماری چیست ؟

پورپورای هنوخ شوئن لاین HSP بیماری است که در آن عروق خونی بسیار کوچک (موبرگ ها) دچار التهاب میشوند. این التهاب واسکولیت نامیده میشود و معمولاً عروق خونی کوچک پوست، روده ها و کلیه را درگیر میکند. وقتی عروق خونی ملتهب بداخل پوست خونریزی کنند ضایعات پوستی قرمز یا بنفش رنگی بنام پورپورا بوجود می آورند. همچنین با خونریزی بداخل روده یا کلیه ها میتواند مدفوع خونی و یا ادرار خونی (هماچوری) ایجاد نمایند.

2.1 شیوع این بیماری چقدر است ؟

اگرچه HSP در دوران کودکی بیماری شایعی نیست، اما شایع ترین واسکولیت سیستمیک کودکان در سنین 5 تا 15 سالگی بشمار میآید. بیماری در پسر ها شایع تر از دختران (1 : 2) است. هیچگونه ارجحیت نژادی یا توزیع جغرافیایی برای بیماری وجود ندارد. بیشتر موارد بیماری در اروپا و نیمکره شمالی در زمستان روی میدهد، اما بعضی موارد نیز در طی پائیز یا بهار اتفاق میافتد. HSP تقریباً در یکسال 20 مورد از هر 100 هزار کودک را گرفتار میکند.

3.1 علل بیماری کدامند ؟

کسی نمی داند چه چیزی باعث HSP میشود. بنظر میرسد عوامل عفونی (مانند ویروسها یا باکتریها) بتوانند یک محرک بالقوه برای ایجاد بیماری باشند زیرا در اغلب موارد بیماری بدنبال یک عفونت تنفسی فوقانی بروز میکند. با این وجود، HSP بدنبال تجویز دارو، گزش حشرات، تماس با سرما، سموم شیمیایی و مصرف آلرژن های خاص غذایی نیز دیده شده است. HSP ممکن است واکنشی به یک عفونت باشد (یک پاسخ تهاجمی افراطی از سیستم ایمنی خود کودک) یافتن رسوب محصولات خاص سیستم ایمنی مانند ایمونوگلوبین A در ضایعات HSP مطرح

کننده یک پاسخ غیر طبیعی سیستم ایمنی است که به عروق خونی کوچک در پوست ، مفاصل ، دستگاه گوارش ، کلیه ها و بندرت سیستم عصبی مرکزی یا بیضه ها حمله کرده و باعث بروز بیماری میگردد.

4.1 آیا بیماری ارثی است ؟ آیا مسری است ؟ قابل پیشگیری است ؟

یک بیماری ارثی نیست . مسری نبوده و نمی توان از آن پیشگیری کرد. HSP

5.1 نشانه های اصلی چیست ؟

نشانه اصلی یک راش پوستی مشخص است که در تمام مبتلایان به HSP وجود دارد. راش معمولاً بصورت یک کهیر کوچک ، برجستگی یا لکه قرمز رنگ شروع شده و در طول زمان به کبودی بنفش تغییر رنگ پیدا میکند. این ضایعات "پورپورای قابل لمس " نامیده میشود زیرا برجستگی ضایعات پوستی را میتوان لمس نمود. پور پورا معمولاً اندام تحتانی و روی باسن را می پوشاند ، گرچه بعضی از ضایعات ممکنست در مناطق دیگر بدن، (اندام فوقانی ، تنه ، وغیره) ظاهر شوند.

درد در مفاصل (آرتراژی) یا وجود مفاصل دردناک و متورم با محدودیت حرکت (آرتريت) _ معمولاً در زانوها و مچ پاها و با شیوع کمتر در مچ دست ها ، آرنج ها و انگشتان - در بیشتر بیماران یافت میشود (< 65%). آرتراژی و / یا آرتريت با تورم بافت نرم همراه است و حساسیت در نزدیکی و اطراف مفاصل وجود دارد. تورم بافت نرم در دست ها و پاها، پیشانی و پوست بیضه ها ممکن است در مراحل اولیه بیماری ، بخصوص در کودکان خیلی کوچک، وجود داشته باشد.

نشانه های مفصلی موقتی است و در عرض چند روز تا چند هفته ناپدید میگردد. با ایجاد شدن التهاب عروقی ، در بیشتر از 60% از بیماران درد شکمی بوجود میاید. این درد بطور مشخص متناوب بوده ، اطراف ناف حس میشود و ممکن است با خونریزی گوارشی خفیف تا شدید همراه باشد. بطور خیلی نادر ، یک چین غیر طبیعی روده به شکل در هم فرو رفتگی روده ای ایجاد میشود که منجر به انسداد روده ای گشته و ممکنست نیاز به جراحی پیدا کند.

وقتی التهاب در عروق کلیوی بوجود آید (در حدود 20 - 35 % بیماران) ممکن است خونریزی کرده و هماچوری (خون در ادرار) خفیف تا شدید و پروتئین اوری (پروتئین در ادرار) ایجاد نماید. مشکلات کلیوی معمولاً جدی نیستند. در موارد نادر ، بیماری کلیوی تا ماهها یا سالها ادامه یافته و ممکن است به سمت نارسایی کلیوی پیشرفت کند (1-5%). در اینگونه موارد ، مشاوره با یک متخصص کلیه (نفرولوژیست) برای همکاری با پزشک بیمار ضرورت دارد.

گاهی از اوقات نشانه های فوق چند روز قبل از ظهور راش جلدی بروز می کنند. آنها می توانند همزمان یا بتدریج و با ترتیب مختلف ظاهر گردند. سایر نشانه ها مانند تشنج ، خونریزی مغزی یا ریوی و تورم بیضه ها ناشی از التهاب عروق در این دستگاه ها بطور خیلی نادر دیده میشود.

6.1 آیا بیماری در همه کودکان یکسان است؟

بیماری در همه کودکان کم و بیش مشابه است ، اما وسعت رفتاری جلدی و دستگاهی از هر بیمار تا بیمار دیگر ممکن است تفاوت قابل توجهی داشته باشد.

7.1 آیا بیماری در کودکان با بزرگسالان متفاوت است ؟

بیماری در کودکان و بزرگسالان تفاوتی ندارد ، ولی در اشخاص جوان بندرت اتفاق میافتد.