

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 معمولا 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 (5-1%). 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 گرفتاری 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.

2- تشخیص و درمان

1.2 بیماری چگونه تشخیص داده میشود؟

تشخیص HSP اساساً بالینی و بر اساس تظاهرات پورپوریک کلاسیک، معمولاً محدود به اندام تحتانی و باسن، و معمولاً حداقل همراه با یکی از تظاهرات زیر میباشد: درد شکمی، گرفتاری مفصلی (آرتریت یا آرترالژی) و گرفتاری کلیوی (اغلب اوقات هماچوری). بیماریهای دیگری که میتوانند تابلوی بالینی مشابهی ایجاد کنند باید رد شوند. بندرت انجام بیوپسی پوستی جهت نمایان شدن ایمونوگلوبین A در بررسی بافت شناسی مورد نیاز میباشد.

2.2 کدامیک از آزمون ها و آزمایشات دیگر مفید هستند؟

هیچ آزمون اختصاصی جهت تایید تشخیص HSP وجود ندارد. سرعت رسوب سلول های قرمز خونی ESR یا پروتئین واکنشی CRP C، یک معیار التهاب سیستمیک ممکن است طبیعی یا افزایش یافته باشند. وجود خون مخفی در مدفوع می تواند نشانه ای از خونریزی روده باریک باشد. در مدت بیماری بایستی آزمایش ادرار از نظر بررسی در گیری کلیوی انجام پذیرد. هماچوری خفیف شایع بوده و در طول زمان بهبود می یابد. در صورت در گیری کلیوی شدید (نارسائی کلیوی یا پروتئین اوری قابل توجه)، ممکن است نیاز به بیوپسی کلیه پیدا شود. ممکن است آزمون های تصویر برداری مانند اولتراسوند جهت رد سایر علل درد شکم و بررسی از نظر عوارض احتمالی، مانند انسداد روده توصیه شود.

3.2 آیا قابل درمان است؟

بیشتر مبتلایان به HSP بدون اینکه نیازی به دارو داشته باشند بهبود پیدا میکنند. نهایت اینکه تا زمان حضور نشانه ها می توانند استراحت کنند. در صورت نیاز به درمان هم، درمان اساساً حمایتی بوده و با کنترل درد یا با ضد درد های ساده مانند استامینوفن، و یا در هنگامیکه تظاهرات مفصلی برجسته تر هستند با داروهای ضد التهابی غیر استروئیدی، مانند ایبوپروفن و ناپروکسن انجام می پذیرد.

تجویز کورتیکواستروئیدها (خوراکی یا گاهی داخل وریدی) در بیماران با نشانه های

گوارشی شدید یا خونریزی و در موارد نادر بروز نشانه های شدید گرفتاری سایر دستگاه ها (مثلاً بیضه ها) ضرورت پیدا میکند. اگر بیماری کلیوی شدید باشد، باید بیوپسی کلیوی انجام گیرد و در صورت نیاز درمان همزمان کورتیکواستروئیدها و تضعیف کننده های سیستم ایمنی شروع گردد.

4.2 عوارض جانبی دارو درمانی چیست ؟

در بیشتر موارد HSP، دارو درمانی ضروری نبوده و یا بطور کوتاه مدت تجویز میگردد. با این ترتیب، هیچ عارضه جانبی مورد انتظار نیست. در موارد نادری که بیماری کلیوی شدید بوده و نیاز به مصرف پردنیزون و داروهای تضعیف کننده های سیستم ایمنی بمدتی طولانی داشته باشد، عوارض جانبی داروها میتواند مسئله ساز باشند.

5.2 بیماری چه مدتی طول میکشد ؟

کل دوره بیماری حدود 4 - 6 هفته است. نصف کودکان مبتلا به HSP حداقل در یک دوره 6 هفته ای یک بار عود بیماری را تجربه میکنند که معمولاً خفیف تر و محدود تر از حمله اول است. برگشت بیماری بندرت بیشتر طول میکشد. عود بیماری نشانه شدیدتر بودن آن نیست. اکثریت بیماران کاملاً بهبود پیدا میکنند.

3-زندگی روزمره

1.3 بیماری چگونه میتواند بر روی زندگی روزمره کودک و خانواده اش

تاثیر کند و کدامیک از بررسی های دوره ای ضروری هستند؟

در بیشتر کودکان، بیماری خود محدود شونده است و باعث بروز مشکلات طولانی مدت نمی شود. در صد کمی از بیماران که با بیماری کلیوی که بشکل پایدار یا شدید تظاهر پیدا می کنند ممکن است سیری پیشرونده پیدا کرده به سمت نارسایی کلیوی پیشرفت کنند. بطور کلی، کودک و خانواده اش می توانند زندگی طبیعی داشته باشند.

نمونه های ادراری باید چندین بار در مدت بیماری و 6 ماه بعد از اینکه بیماری HSP محو شده است آزمایش شوند. این کار جهت رد یابی مشکلات کلیوی بالقوه است زیرا که در برخی از موارد گرفتاری کلیوی ممکن است چندین هفته تا حتی ماهها بعد از بروز بیماری اتفاق بیافتد.

2.3 فعالیت آموزشی چگونه باشد ؟

در مرحله حاد بیماری، تمام فعالیت های فیزیکی معمولاً محدود میشود و شاید هم نیاز به استراحت در بستر داشته باشد. بعد از بهبودی، کودکان میتوانند مجدداً به مدرسه رفته و زندگی عادی خود را شروع کنند و در تمام فعالیت های عادی زمان سلامتی خود شرکت جویند. حضور در مدرسه برای کودکان معادل کار برای بالغین است: محلی که آنها یاد

میگیرند چگونه انسان مستقل و مولدی باشند.

3.3 فعالیت ورزشی چگونه باشد ؟

تمام فعالیت ها تا حد قابل تحمل قابل انجام است. به این ترتیب توصیه کلی بر این است که به بیماران اجازه شرکت در فعالیت های ورزشی داده شده و به این اطمینان نمود که در صورت بروز مشکلی در مفصل فعالیت خود را متوقف خواهند کرد و تنها به معلمین ورزشی در مورد پیشگیری از آسیب های حین ورزش خصوصاً در نوجوانان هشدار داده شود . اگرچه فشار های مکانیکی برای مفصل ملتهب نمیتواند حسنی داشته باشد اما عموماً با در نظر گرفتن اینکه خطر آسیب فیزیکی جزئی و قابل بهبود بسیار کمتر از آسیب روحی کودک ناشی از محدود کردن وی از ورزش کردن با دوستان بخاطر بیماری اش میباشد

4.3 رژیم غذایی چگونه باشد ؟

هیچگونه مدرکی مبنی بر تأثیر رژیم غذایی بر روی بیماری وجود ندارد. بطور کلی ، کودک باید رژیم غذایی طبیعی و متناسب با سنش را دریافت کند. یک رژیم غذایی متوازن حاوی مقادیر کافی پروتئین ، کلسیم و ویتامین ها برای هر کودک در حال رشد توصیه میگردد. از پر خوری در بیماران در حال دریافت کورتیکواستروئیدها باید جلوگیری کرد، زیرا این داروها ممکن است اشتها را افزایش دهند.

5.3 آیا آب و هوا بر روی سیر بیماری تأثیر میگذارد ؟

هیچ گونه مدرکی دال بر تأثیر آب و هوا بر روی تظاهرات بیماری وجود ندارد.

6.3 آیا کودک می تواند واکسن دریافت کند ؟

انجام واکسیناسیون باید به تعویق افتد و زمان انجام مجدد آن با نظر متخصص کودکان طفل خواهد بود . بطور کلی ، بنظر نمی رسد واکسیناسیون موجب تشدید فعالیت بیماری و یا بروز عوارض جانبی شدید در کودکان مبتلا گردد. با این وجود ، معمولاً استفاده از واکسنهای ویروسی زنده تضعیف شده بدلیل فرضیه خطر تحریک ایجاد عفونت در بیماران دریافت کننده دوز های بالای داروهای تضعیف کننده سیستم ایمنی یا داروهای بیولوژیک خودداری میگردد.

7.3 زندگی جنسی ، حاملگی ، کنترل حاملگی به چه صورت باشد ؟

بیماری هیچگونه محدودیتی برای فعالیت جنسی طبیعی یا حاملگی ایجاد نمی کند. با این وجود ، بیمارانیکه دارو دریافت میکنند بایستی همیشه نسبت به عواقب احتمالی این داروها بر روی جنین مراقبت شدید داشته باشند. به این بیماران توصیه میشود در مورد کنترل زاد و

ولد و دوران حاملگی با پزشک خود مشورت نمایند.