



הנוך - שונליין פורפורה - Henoch-Schonlein Purpura

מהי המחלה?

הנוך שונליין פורפורה הינה דלקת של כלי הדם הקטנים. הדלקת מכונה וסקוליטיס ובדרך כלל פוגעת בכלי הדם בעור, במעי ובכליות. כלי הדם המודלקים עלולים לדמם לתוך העור ולגרום לתפרחת אדומה-סגולה המכונה "פורפורה". זו תפרחת מורמת ניתנת למישוש אשר אינה נעלמת במתיחת העור. עלול להיווצר גם דימום במעי או בכליה ולגרום לנוכחות דם בצואה או בשתן (המטוריה). המחלה נקראת על שם הרופאים הנוך ושונליין שתיארו את המחלה כל אחד בנפרד לפני יותר ממאה שנים.

מהי שכיחות המחלה?

המחלה אינה נפוצה אך מבין הדלקות בכלי הדם בילדים בגילאי 5-15 שנים היא הנפוצה ביותר. היא שכיחה פי שתיים בבנים לעומת בנות. אין שכיחות יתר במוצא או איזור גאוגרפי מסויים. מרבית המקרים המתוארים באירופה ובחצי הכדור הצפוני מתרחשים בחורף, חלקם מופיעים בסתיו או באביב.

מהם הגורמים למחלה?

לא ידוע מה הגורם למחלה. בעבר סברו כי המחלה הינה תגובה אלרגית, משום שהיא מתפרצת לאחר מתן תרופה, עקיצת חרק, חשיפה לקור, חשיפה לכימיקלים או רעלים, וחשיפה למזון אלרגני. מכאן נבע כינוייה בעבר "פורפורה אלרגית". במדינות מסוימות המחלה מכונה פורפורה ראומטית, וזאת מאחר וקיימת מעורבות מפרקים ושרירים. (ראה בהמשך "מה הם הסימנים העיקריים למחלה?"). כיום חושדים כי מזהמים שונים (כגון נגיפים או חיידקים) הינם מעוררי המחלה, מאחר והמחלה מופיעה לעיתים קרובות לאחר זיהום בדרכי הנשימה העליונות. הימצאות משקעים של תוצרי מערכת החיסון כגון אימונוגלובולין A (IgA) בנגעים בעור, תומך בתגובה בלתי תקינה של מערכת החיסון הפוגעת בעור, במפרקים, במערכת העיכול, בכליות ולעיתים רחוקות במערכת העצבים המרכזית ובאשכים.

האם המחלה תורשתית? האם המחלה מדבקת? האם המחלה ניתנת למניעה?

המחלה אינה עוברת בתורשה, אינה מדבקת ואינה ניתנת למניעה.

מהם תסמיני המחלה העיקריים?

הסימן המרכזי והמאפיין הוא תפרחת המופיעה בכל החולים. התפרחת מתחילה כנגעים קטנים אדומים שטוחים או מורמים, שגוונם משתנה עם הזמן לסגלגל-חום. התפרחת מכונה "פורפורה נימושה" מאחר והנגעים מורמים וניתנים למישוש. הפורפורה בדרך כלל מופיעה בגפיים התחתונות והעכוזים, למרות שניתן לראות נגעים גם במקומות אחרים על פני הגוף כגון גפיים עליונות וגו. במרבית החולים יופיע כאב במפרקים (ארתרלגיה) או כאב ונפיחות סביב המפרק עם הגבלה בתנועה (ארתריטיס- דלקת המפרק) בעיקר בברך או בקרסול, לעיתים רחוקות בשורש כף היד, במרפק ובאצבעות. הכאב במפרק ו/או דלקת במפרק בדרך כלל מלווה בנפיחות ורגישות הרקמות הרכות סביב המפרק. התופעות הקשורות למפרקים הינם זמניות. נפיחות ברקמות הרכות בכפות הידיים והרגליים, במצח ובשק האשכים יכולה להופיע בשלב מוקדם במחלה, בעיקר בילדים צעירים מאוד. במידה וכלי הדם במעיים הופכים למודלקים, מופיע כאב בטן במעל 60% מהמקרים. הכאב מופיע לסירוגין סביב הטבור ועלול להתלוות בדימום קל עד חמור ממערכת העיכול. במקרים נדירים מופיעה התפשלות המעי הגורמת לחסימת מעיים ולצורך בהתערבות ניתוחית. במידה וכלי הדם הכילייתים מעורבים עלול להופיע דימום (20-35% מהחולים) ומופיעה המטוריה (דם בשתן) קלה עד קשה, ופרוטינוריה (הפרשת חלבון בשתן). בדרך כלל המעורבות הכלייתית אינה חמורה.

במקרים נדירים המחלה הכייליתית נמשכת חודשים עד שנים ועלולה להיתפתח לאי ספיקת כליות (1-5%). במקרים אלו יש צורך בהתייעצות עם נפרולוג (מומחה למחלות כליה).
תסמינים נדירים יותר הינם פירכוסים, דימום מוחי או ריאתי, הנגרמים כתוצאה ממעורבות כלי הדם באותו איבר.

האם המחלה מתבטאת באופן דומה בכל הילדים?

התפרחת הדימומית חלה בכל הילדים, היקף מעורבות העור ושאר האיברים שונה מאוד בין חולה לחולה. המחלה יכולה להופיע כאירוע חד פעמי או כהתקפים חוזרים.

האם המחלה שונה בילדים בהשוואה למבוגרים?

המחלה נדירה בקרב מבוגרים אך אינה שונה בצורתה.

כיצד מאובחנת המחלה?

האבחנה נעשית על פי ההופעה הקלינית המבוססת על הופעת תפרחת קלאסית פורפוריאליה המוגבלת לגפיים תחתונות ועכוזים, כאב בטן, כאב מפרקים והמטוריה. יש לשלול מחלות אחרות העלולות לגרום להופעה זהה.

מהן בדיקות העזר והמעבדה המתבצעות?

אין בדיקות מעבדה יחודיות התורמות לאבחנת הנוך שונליין פורפורה. שקיעת דם או CRP (מדדי דלקת) יכולים להיות תקינים או מוגברים. דם סמוי בצואה יכול להיות חיובי עקב דימום מהמעיים. יש לבצע בדיקות שתן במהלך המחלה על מנת לזהות מעורבות כלייתית. המטוריה קלה שכיחה ובדרך כלל נעלמת עם הזמן.

ביופסיה כלייתית נחוצה במצבים של מעורבות כלייתית קשה (אי ספיקת כליות או פרוטאינוריה) הפרשה מרובה של חלבון בשתן).

האם המחלה ניתנת לטיפול?

מרבית החולים לא נזקקים לטיפול תרופתי כלל.

הטיפול, כאשר נחוץ, הוא נגד כאבים וכאבי מפרקים (תרופות כגון אקמול, נורופן, נקסין וכד'). מתן סטרואידים (פרדניזון) נחוץ במצבים בהם קיימת מעורבות של מערכת העיכול, כגון כאבי בטן עזים או דימום, ובמקרים נדירים של מעורבות איברים אחרים (כגון אשכים). במצבים של מחלה כלייתית קשה יש צורך בביצוע ביופסיה כלייתית, ובמידת הצורך טיפול משולב בסטרואידים ותרופות אימונוסופרסיביות (מדכאות חיסון).

מהן תופעות הלוואי של הטיפול התרופתי?

במרבית החולים הטיפול התרופתי אינו הכרחי וניתן לתקופה קצרה. תופעות לוואי קשות אינן צפויות. במקרים נדירים של מחלה כלייתית קשה הדורשת טיפול בפרדניזון ותרופות אימונוסופרסיביות למשך תקופה ארוכה, עלולות להופיע תופעות לוואי לטיפול (ראה פרק הטיפול).

מהו משך המחלה?

משך המחלה הכללי הוא כ- 4-8 שבועות. מחצית מהילדים יחוו לפחות תחלואה חוזרת אחת תוך 6 שבועות, כאשר האירוע החוזר בד"כ קצר וקל יותר מהראשון. נדיר שהאירוע החוזר נמשך יותר זמן. מרבית הילדים מחלימים לחלוטין מהמחלה.

מהו המעקב התקופתי הנחוץ?

יש לבצע בדיקות שתן חוזרות במהלך ולאחר שהמחלה חלפה כדי לאתר בעיה כלייתית. בחלק מהמקרים המעורבות הכלייתית מופיעה מספר שבועות לאחר תחילת המחלה.

מהן ההשלכות ארוכות הטווח של המחלה?

במרבית הילדים המחלה חולפת מעצמה ואינה גורמת להשלכות ארוכות טווח. אחוז קטן מאד מהחולים המפתח מחלה כלייתית מתמשכת עלול לפתח אי ספיקת כליות.

מה לגבי ספורט/בית-ספר?

בזמן המחלה החריפה הפעילות הגופנית מוגבלת, אך לאחר ההחלמה הילד יכול לחזור לבית הספר ולנהל חיים רגילים. יש לדחות חיסונים תוך התייעצות עם רופא הילדים.