https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CN/intro

过敏性紫癜

第几版本2016

1. 什么是过敏性紫癜

1.1什么是过敏性紫癜？

过敏性紫癜（HSP）是小血管（毛细血管）的炎性疾病。这种炎症被称为血管炎，常累及皮肤肠道和肾脏的小血管。在皮肤的小血管破裂后会引起深红或紫红色皮疹即紫癜。在肾脏和肠道的小血管破裂后会引起便血和尿血。

1.2 HSP常见吗？

HSP尽管在儿童期并并不常见，但是它却是5-15岁儿童中最常见的系统性血管炎类疾病。男孩比女孩更容易发病（2:1）。
本病无种族特异性或地理分布差异。大多数欧洲和南半球的病例发生在冬天，但是秋天和春天仍可以见到一些病例。HSP的发病率为每年20/10万儿童

1.3什么原因会导致本病？

本病病因不详。HSP常发生于上呼吸道感染后，所以感染原（例如病毒、细菌）被认为是本病潜在的诱因。然而HSP也可被服药、蚊虫叮咬、寒冷、化学毒物和摄取食物过敏原诱发。HSP也可能是一种感染后反应（孩子免疫系统的一种过度强烈的免疫反应）。
在HSP患儿的免疫系统中某些特定产物如免疫球蛋白A（IgA）是缺乏的，这提示我们HSP的发生与免疫系统攻击皮肤、关节、肠道、肾脏、中枢神经系统和睾丸（罕见）的小血管有关。

1.4 HSP遗传吗？传染吗？可以被预防吗？

HSP不是遗传性疾病，它没有传染性，且不能被预防。

1.5主要症状有哪些？

HSP最主要的最具特征性的症状就是皮疹，在所有的患者身上都会发生。它的皮肤改变由最初的荨麻疹，红斑或是红疙瘩逐渐演变为紫色瘀斑。这种瘀斑是凸出皮肤表面的故被称为可触性紫癜。HSP的紫癜好发于肢体远端和臀部，身体其他部位也可出现（如上肢、躯干等）。
大部分病人（>65%）会有关节痛的表现，多见于膝、踝关节，腕、肘和指间关节较少见，这种

关节痛或关节肿痛会限制关节活动。关节痛和或关节炎会合并有关节附近软组织肿胀和触痛。手、脚、前额和阴囊的软组织肿胀在疾病的早期会发生，尤其是在非常小的儿童中。
这种关节症状是暂时性的，几天内即可消失。
当血管发炎时，多于60%的患者会有脐周间断性腹痛，多伴有轻重不等的消化道出血（便血）。极罕见会发生肠道异常折叠即肠套叠，这会导致肠梗阻而需要手术治疗。
当肾脏的血管发炎时，大约20-35%的病人会有轻到重度不等的血尿、蛋白尿。肾脏的问题通常不是很严重。少数病例中，肾脏疾病会持续数月或数年而导致肾脏衰竭（1-5%）。这些病例需要请肾脏内科医生会诊，并和病人的主治医师共同参与指导治疗。
上述症状偶尔会在皮疹发生前几天出现，或是同时出现，或是以不同的顺序逐渐出现。
由于相应器官血管炎导致的癫痫，脑或肺出血和睾丸肿胀等其他症状很少见。

1.6 HSP在每个患儿表现都一样吗？

这个疾病在每个患者身上或多或少都有相似的地方，但是每个患者皮肤和器官受累的程度都有很大的不同。

1.7本病在儿童和成人中有不同吗？

本病在儿童和成人中没有不同，只是幼年病人发病的可能性很小。

2.诊断和治疗

2.1如何诊断？

HSP的诊断基于临床表现，主要依靠局限于四肢臀部的典型的紫癜性皮疹加上至少下述其中一条症状：腹痛，关节受累（关节炎或关节痛）和肾脏受累（血尿）。并排除其他可导致相同症状的疾病。皮肤活检可以通过组织学检查表明免疫球蛋白A的存在，但一般诊断很少需要使用这种方法。

2.2本病需要哪些实验室检查？

对于诊断HSP没有特异性的实验室检查。红细胞沉降率（ESR）或C反应蛋白（CRP，一种炎性指标）可正常或轻度升高。便潜血可提示小肠出血。病程中行尿液分析检测肾脏受累。少量血尿很常见并随着时间可自行消失。当肾脏受累十分严重时（肾功能不全或大量蛋白尿）需要做肾脏活检。影像学检查如超声可以排除其他导致腹痛的疾病而且可以发现是否出现肠套叠等并发症。

2.3本病能被治愈吗？

大多数HSP患者不需要任何药物治疗。当患儿出现症状时只要卧床休息即可。如果需要治疗，只进行一般对症支持治疗。如用止痛药如对乙酰氨基酚或是其他非甾体抗炎药来进行疼痛管理，当关节症状显著时通常选用布洛芬和萘普生。
当患者出现严重肠道症状或在罕见病例中出现其他器官（如睾丸）出血时需要应用糖皮质激素（口服或静脉用药）。如果肾脏疾病很严重就需要行肾活检，并开始用糖皮质激素和免疫抑制药物联合治疗。

2.4药物治疗副作用？
在大多数HSP病例中，不需要药物治疗或药物治疗时间很短，因此没有发现副作用的发生。少数病例如严重肾疾病，需要泼尼松和免疫抑制剂长期治疗时可能会有药物的副作用。

2.5本病病程多长？
HSP整个病程大约持续4-6周。半数患儿在6周内至少有一次复发，复发通常比首次发作程度轻持续时间短。复发很少持续更长时间。一次复发并不能说明疾病的严重程度。大多数患者可完全痊愈。

3.日常生活

3.1本病如何影响患儿及其家庭的生活，如何复查？
对于大多数孩子，本病具有自限性，并不会造成永久损害。少部分有肾脏损害的患者可能会有病情进展，可能出现肾脏功能不全。总体来说患儿及其家庭可拥有正常的生活。
在HSP症状消失6个后以及疾病的各个时期都需要多次尿液检查：这可以及早发现肾脏损伤，在一些病例中肾脏损伤会在发病后持续数周甚至数月。

3.2关于学校生活？
在急性期，所有体力活动都应被限制，患儿应尽量卧床休息。治愈后患儿可以重返校园过正常人的生活，参加和健康同龄人相同的活动。学校之于孩子就相当于工作对于成年人：一个他们学习如何成为独立且富有创造力个体的地方。

3.3关于体育运动？
患儿可进行可耐受的所有的活动。因此，一般建议让病人参与体育活动，并相信他们如果关节疼会停止运动，同时建议体育教师预防运动损伤的发生，特别是青少年。一般认为，虽然机械应力不利于发炎的关节，但是比起因为本病禁止与朋友玩耍造成的心理伤害，这种伤害要小得多。

3.4关于饮食
没有证据表明饮食可以影响疾病。一般来说，孩子应该遵循一个平衡的对于他/她的年龄正常饮食。对于一个成长中的孩子我们推荐健康，均衡的饮食能够提供足够的蛋白质，钙和维生素。服用糖皮质激素时要避免过度饮食，因为这些药物可能增加食欲。

3.5气候会影响本病吗？
没有证据证明气候会影响本病。

3.6患儿可以接种疫苗吗？
疫苗接种应被推迟，错过了接种疫苗的时间将由孩子的儿科医生决定。总的来说，接种疫苗似乎不增加疾病活动，并且不造成患者的严重不良事件。然而，一般避免接种减毒活疫苗，由于在接受高剂量的免疫抑制药物或生物制剂患者，接种后可能会增加感染风险。

3.7性生活\怀孕会受影响吗？

该病对正常的性活动或怀孕没有限制。然而，服用药物的患者应该小心这些药物可能会对胎儿产生的影响。患者应咨询他们的医生关于计划生育和妊娠。