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

Πορφυρα 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 Α (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 επηρμένες 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.

2. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

2.1 Πως μπαίνει η διάγνωση;

Η διάγνωση της HSP είναι κυρίως κλινική και βασίζεται στο κλασικό πορφυρικό εξάνθημα που συνήθως περιορίζεται στα κάτω άκρα και στους γλουτούς και μπορεί να συνοδεύεται από τουλάχιστον μία από τις παρακάτω εκδηλώσεις: κοιλιακό πόνο, προσβολή των αρθρώσεων (αρθρίτιδα ή αρθραλγία) και προσβολή των νεφρών (συχνότερα αιματουρία). Άλλα νοσήματα που μπορεί να προκαλέσουν παρόμοια κλινική εικόνα πρέπει να αποκλεισθούν. Για τη διάγνωση, σπάνια χρειάζεται βιοψία δέρματος προκειμένου να δειχθεί η παρουσία της ανοσοσφαιρίνης Α στην ιστολογική εξέταση.

2.2 Τι είδους εργαστηριακές και άλλες εξετάσεις είναι χρήσιμες;

Δεν υπάρχουν ειδικές εξετάσεις που να συμβάλλουν στη διάγνωση της HSP. Η ταχύτητα καθίζησης ερυθρών (ΤΚΕ) ή η C-αντιδρώσα πρωτεΐνη (CRP, ένδειξη συστηματικής φλεγμονής) μπορεί να είναι φυσιολογικές ή αυξημένες. Η λανθάνουσα αιμορραγία στα κόπρανα μπορεί να αποτελεί ένδειξη αιμορραγίας του λεπτού εντέρου. Κατά την πορεία της νόσου πρέπει να γίνεται ανάλυση ούρων για να εντοπισθεί τυχόν νεφρική προσβολή. Αιματουρία χαμηλού βαθμού είναι συχνή και υποχωρεί με τον καιρό. Εάν η νεφρική προσβολή είναι σοβαρή (νεφρική ανεπάρκεια ή σημαντική πρωτεϊνουρία) απαιτείται νεφρική βιοψία. Απεικονιστικές εξετάσεις όπως υπερηχογράφημα, ενδέχεται να προταθούν για να αποκλεισθούν άλλες αιτίες κοιλιακού άλγους και να διερευνηθούν πιθανές επιπλοκές, όπως εντερική απόφραξη.

2.3 Μπορεί να θεραπευθεί;

Οι περισσότεροι ασθενείς με HSP πάνε καλά και δεν χρειάζονται καμία φαρμακευτική αγωγή. Κατά τη διάρκεια των συμπτωμάτων, τα παιδιά πρέπει να αναπαύονται. Η θεραπεία, όταν είναι απαραίτητη, είναι κυρίως υποστηρικτική. Ο έλεγχος του πόνου γίνεται είτε με απλά αναλγητικά (παυσίπονα), όπως ακεταμινοφαίνη ή με μη-στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα, όπως ιμπουπροφένη και ναπροξένη, όταν τα ενοχλήματα από τις αρθρώσεις είναι πιο έντονα.
Η χορήγηση στεροειδών (από του στόματος ή μερικές φορές ενδοφλεβίως) συνιστάται σε ασθενείς με σοβαρά γαστρεντερικά συμπτώματα ή αιμορραγία και στις σπάνιες περιπτώσεις όπου υπάρχουν σοβαρά συμπτώματα σε άλλα όργανα (π.χ. όρχεις). Αν η

νεφρική νόσος είναι σοβαρή πρέπει να διενεργείται νεφρική βιοψία και, όταν ενδείκνυται, χορηγείται συνδυασμένη αγωγή με στεροειδή και ανοσοκατασταλτικά φάρμακα.

2.4 Ποιές είναι οι ανεπιθύμητες ενέργειες της φαρμακευτικής αγωγής;

Επειδή στις περισσότερες περιπτώσεις της HSP, η φαρμακευτική αγωγή δεν είναι απαραίτητη ή χορηγείται για μικρό χρονικό διάστημα, δεν αναμένονται σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες. Στις σπάνιες περιπτώσεις σοβαρής νεφρικής νόσου, που απαιτεί τη χρήση πρεδνιζόνης και ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων για μεγάλο χρονικό διάστημα, οι ανεπιθύμητες ενέργειες των φαρμάκων μπορεί να αποτελέσουν πρόβλημα.

2.5 Πόσο καιρό θα διαρκέσει η νόσος;

Η όλη πορεία της νόσου διαρκεί 4-6 εβδομάδες. Τα μισά από τα παιδιά έχουν τουλάχιστον μία υποτροπή μέσα σε μία περίοδο 6 εβδομάδων, που είναι συνήθως πιο σύντομη και ήπια από το πρώτο επεισόδιο. Σπανίως οι υποτροπές διαρκούν περισσότερο. Η πλειοψηφία των ασθενών αναρρώνει πλήρως.

3. ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΗ ΖΩΗ

3.1 Πως η νόσος επηρεάζει το παιδί και την καθημερινή ζωή της οικογένειας και τι είδους περιοδικές εξετάσεις απαιτούνται;

Στα περισσότερα παιδιά, η νόσος είναι αυτοπεριοριζόμενη και δεν προκαλεί μακροχρόνια προβλήματα. Ένα μικρό ποσοστό ασθενών, που παρουσιάζει επίμονη ή σοβαρή νεφρική νόσο, μπορεί να έχει εξελικτική πορεία με πιθανή νεφρική ανεπάρκεια. Γενικά, το παιδί και η οικογένεια μπορούν να ζήσουν μια φυσιολογική ζωή.
Δείγματα ούρων πρέπει να ελέγχονται αρκετές φορές κατά τη διάρκεια της νόσου και έξι μήνες μετά την ύφεση της HSP. Αυτό γίνεται προκειμένου να ανιχνευθούν πιθανά νεφρικά προβλήματα, καθώς σε μερικές περιπτώσεις, η νεφρική προσβολή μπορεί να εμφανισθεί αρκετές εβδομάδες ή ακόμη και μήνες μετά την έναρξη της νόσου.

3.2 Τι γίνεται με το σχολείο;

Κατά τη διάρκεια της οξείας νόσου, η φυσική δραστηριότητα συνήθως περιορίζεται και ανάπαυση στο κρεβάτι μπορεί να χρειασθεί. Μετά την ανάρρωση, τα παιδιά μπορούν να πάνε ξανά στο σχολείο και να ζήσουν μια φυσιολογική ζωή, συμμετέχοντας σε όλες τις δραστηριότητες όπως οι υγιείς συμμαθητές τους. Το σχολείο για τα παιδιά είναι όπως η εργασία για τους ενήλικες: ένα μέρος όπου μαθαίνουν πώς να γίνουν ανεξάρτητα και δημιουργικά άτομα.

3.3 Τι γίνεται με τα αθλήματα;

Όλες οι δραστηριότητες μπορούν να πραγματοποιηθούν εφόσον γίνονται ανεκτές. Έτσι, η γενική σύσταση είναι να επιτρέπεται στους ασθενείς να συμμετέχουν σε αθλητικές δραστηριότητες με την πεποίθηση οτι θα σταματήσουν εάν πονέσει μια άρθρωση, συμβουλεύοντας συγχρόνως τους δασκάλους να προλαμβάνουν τα ατυχήματα προπαντός στους εφήβους. Άν και το μηχανικό στρές δεν είναι ευεργετικό για μια φλεγμαίνουσα άρθρωση, γενικά θεωρείται οτι ο μικρός τραυματισμός που μπορεί να επακολουθήσει είναι πολύ μικρότερος από το ψυχολογικό τραύμα να απέχει ο ασθενής από τα αθλητικά παιχνίδια με φίλους εξαιτίας της ασθένειας.

3.4 Τι γίνεται με τη δίαιτα;

Δεν έχει αποδειχθεί οτι η δίαιτα μπορεί να επηρεάσει τη νόσο. Γενικά, το παιδί πρέπει να ακολουθεί μια ισορροπημένη, φυσιολογική διατροφή για την ηλικία του. Μια υγιής, καλά ισορροπημένη διατροφή με επαρκείς πρωτεϊνες, ασβέστιο και βιταμίνες συστήνεται για ένα αναπτυσσόμενο παιδί. Υπερκατανάλωση τροφής πρέπει να αποφεύγεται σε ασθενείς που παίρνουν κορτικοστεροειδή, γιατί τα φάρμακα αυτά αυξάνουν την όρεξη.

3.5 Μπορεί το κλίμα να επηρεάσει την πορεία της νόσου;

Δεν έχει αποδειχθεί οτι το κλίμα μπορεί να επηρεάσει τις εκδηλώσεις της νόσου.

3.6 Μπορεί το παιδί να εμβολιασθεί;

Οι εμβολιασμοί θα πρέπει να αναβληθούν και για τη συνέχειά τους θα αποφασίσει ο παιδίατρος του παιδιού. Οι εμβολιασμοί δεν φαίνεται να αυξάνουν τη δραστηριότητα της νόσου και δεν προκαλούν σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες στους ασθενείς. Ωστόσο, ζώντα εξασθενημένα εμβόλια γενικώς αποφεύγονται λόγω του υποθετικού κινδύνου να επάγουν λοίμωξη σε ασθενείς που λαμβάνουν υψηλές δόσεις ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων ή βιολογικών παραγόντων.

3.7 Τι γίνεται με τη σεξουαλική ζωή, την εγκυμοσύνη, την αντισύλληψη;

Η νόσος δεν έχει περιορισμούς στην φυσιολογική σεξουαλική δραστηριότητα ή στην εγκυμοσύνη. Ωστόσο, ασθενείς που παίρνουν φάρμακα θα πρέπει να είναι πάντα πολύ προσεκτικοί σχετικά με τις πιθανές επιδράσεις τους στο έμβρυο. Οι ασθενείς συστήνεται να συμβουλεύονται τον γιατρό τους σχετικά με την αντισύλληψη και την εγκυμοσύνη.