www.printo.it/pediatric-rheumatology/EG/intro

فُرْفُريّة هينوخ شونلاين

نسخة من 2016

1 - ما هو مرض فُرْفُريّة هينوخ شونلاين

1-1 ما هو؟

فُرْفُريّة هينوخ شونلاين هي مرض تُصبح فيه الأوعية الدموية الصغيرة جداً (الشعيرات الدموية) ملتهبة، ويُطلق على هذا الالتهاب , الالتهاب الوعائي وهو عادة ما يُصيب الأوعية الدموية الصغيرة في الجلد والأمعاء والكليتين. وقد تنزف الأوعية الدموية الملتهبة تحت الجلد مسببة طفح جلدي لونه أحمر غامق أو أرجواني يُسمى فُرْفُريّة، كما يُمكنها أن تنزف داخل الأمعاء أو الكليتين مسببة بول أو براز ملطخ بالدماء (البيلة الدموية).

1-2 ما مدى شيوعه؟

على الرغم من أن فُرْفُريّة هينوخ شونلاين ليست مرضاً شائعاً، إلا أنها تعد الالتهاب الوعائي المجموعي الأكثر شيوعاً لدى الأطفال من سن 5 سنوات وحتى 15 سنة، وتزيد نسبة الإصابة به لدى الأولاد عنها في البنات بنسبة (2:1).
ليس هناك تفضيل عرقي أو توزيع جغرافي لهذا المرض، وتحدث معظم حالات الإصابة في أوروبا ونصف الكرة الأرضية الشمالي في الشتاء ولكن بعض الحالات تحدث أيضاً خلال فصل الخريف أو الربيع، وتُصيب فُرْفُريّة هينوخ شونلاين ما يقرب من 20 طفلاً من كل 100,000 طفل سنوياً.

1-3 ما هي أسباب هذا المرض؟

لا أحد يعرف أسباب الإصابة بفُرْفُريّة هينوخ شونلاين، ومن المعتقد أن عوامل نقل العدوى (مثل الفيروسات والبكتريا) من الأسباب المحتملة لهذا المرض حيث إنه غالباً ما يظهر بعد عدوى تُصيب الجهاز التنفسي العلوي، وقد لوحظ ايضا أن الإصابة بفُرْفُريّة هينوخ شونلاين قد تحدث عقب تناول أدوية موصوفة او التعرض للدغ الحشرات او البرودة والسموم الكيميائية اوتناول مواد غذائية معينة مسببة للحساسية. كما قد تكون فُرْفُريّة هينوخ شونلاين رد فعل لعدوى ما (رد فعل مفرط العدوانية من جانب جهاز المناعة لدى طفلك).
يُشير العثور على ترسبات لمنتجات معينة من الجهاز المناعي مثل الغلوبولين المناعي A

المناعي الجهاز من طبيعية غير استجابة هناك أن إلى شونلاين هينوخ ةّيرُفْرُف آفات في (IgA) تُهاجم الأوعية الدموية الصغيرة الموجودة في الجلد والمفاصل والقناة المعدية المعوية والكليتين ويندر مهاجمتها للجهاز العصبي المركزي أو الخصيتين وتتسبب في الإصابة بالمرض.

4-1 هل المرض وراثي؟ هل هو معدٍ؟ هل يمكن الوقاية منه؟

فُرْفُريّة هينوخ شونلاين ليست مرضاً وراثياً، كما أنها ليست معدية ولا يمكن الوقاية منها.

5-1 ما هي الأعراض الرئيسية؟

العرض الرئيسي لهذا المرض هو ظهور طفح جلدي مُميّز لدى جميع المرضى المصابين به، وعادة ما يبدأ الطفح بشَرَى صغيرة؛ وهي عبارة عن بقع حمراء أو نتوءات حمراء تتغير مع مرور الوقت إلى كدمة أرجوانية اللون، ويُطلق عليها "فرفرية محسوسة" لأن تقرحات الجلد المتضخمة يمكن الإحساس بها، وتُغطي الفرفرية في المعتاد الأطراف السفلية والأرداف ومع ذلك قد تظهر أيضاً بعض الاصابات في أماكن أخرى من الجسم (الأطراف العلوية والجذع، وما إلى ذلك).

توجد لدى غالبية المرضى (> ٪65) آلام في المفاصل (ألم مفصلي) أو آلام وتورم في المفاصل مع تقيد الحركة (التهاب المفاصل) عادة في الركبتين والكاحلين ويقل شيوع ذلك في المرفقين والأصابع، ويصحب الألم المفصلي و/أو التهاب المفاصل تورم وليونة الأنسجة الرخوة القريبة من المفاصل وحولها، وقد يحدث تورم للأنسجة الرخوة في اليدين والقدمين والجبهة وكيس الصفن مبكراً عند الإصابة بالمرض خاصة لدى الأطفال الصغار جداً.

تكون الأعراض التي تظهر على المفاصل مؤقتة وتختفي خلال أيام أو أسابيع معدودة.

وعندما تُصبح الأوعية الدموية ملتهبة يظهر ألم البطن في أكثر من 60% من الحالات، وعادة ما يكون متقطعاً ويُشعَر به حول السرة وقد يصاحبه نزيف خفيف أو شديد في الجهاز الهضمي (نزف). وفي حالات نادرة جداً قد يحدث طي للأمعاء يُطلق عليه الانغماد المعوي, مما يتسبب في انسداد الأمعاء وقد يحتاج علاج ذلك إجراء عملية جراحية.

عندما تُصبح الأوعية الدموية الخاصة بالكليتين ملتهبة، قد تنزف (لدى ما يقرب من 20-35% من المرضى) كما قد تحدث بيلة دموية (ظهور دم في البول) وبيلة بروتينية (ظهور بروتين في البول) خفيفة أو شديدة. عادة لا تكون مشاكل الكليتين خطيرة، وقد يدوم المرض الكلوي في حالات نادرة لشهور أو سنوات وقد يتطور إلى فشل كلوي (لدى نسبة من 1 إلى 5%). وفي مثل هذه الحالات لا بد من اللجوء إلى استشارة أخصائي الكلى (طبيب الكلى) والتعاون مع طبيب المريض في علاج المرض.

قد تسبق الأعراض المذكورة أعلاه أحياناً ظهور الطفح الجلدي بأيام قليلة، كما قد تظهر في وقت واحد أو تدريجياً بترتيب مختلف.

نادراً ما يُلاحَظ ظهور أعراض أخرى مثل نوبات التشنج وحدوث نزيف في المخ أو الرئة وتورم الخصيتين بسبب التهاب الأوعية الدموية في هذه الأعضاء.

1-6 هل يتشابه هذا المرض بين طفل وآخر؟
يُصيب هذا المرض جميع الأطفال بنفس الشكل تقريباً، ولكن قد يتفاوت مدى إصابة الجلد والأعضاء بشكل كبير من مريض إلى آخر.

1-7 هل تختلف الإصابة في هذا المرض عند الأطفال والبالغين؟
لا تختلف إصابة الأطفال بهذا المرض عن إصابة البالغين به ولكنه نادراً ما يُصيب المرضى صغار السن.

2 - التشخيص والعلاج

2-1 كيف يتم تشخيصه؟
يعد تشخيص فُرْفُرِيّة هينوخ شونلاين سريري في المقام الأول ويعتمد على انتشار الإصابة بالفُرْفُرِيّة الذي عادة ما ينحصر في الأطراف السفلية والأرداف ويصاحبه أحد المظاهر التالية على الأقل: آلام البطن وإصابة المفاصل (ألم مفصلي أو التهاب المفاصل) وإصابة الكليتين (في الغالب البيلة الدموية). ويجب استبعاد الأمراض الأخرى التي يمكنها التسبب في صورة سريرية مماثلة. نادراً ما يستلزم الأمر أخذ خزعة من الجلد للتشخيص بغرض إظهار وجود الغلوبولين المناعي A في فحوصات التركيب النسيجي.

2-2 ما هي الفحوصات المعملية والفحوصات الأخرى المفيدة؟
ليست هناك فحوصات معينة تُسهم في تشخيص فُرْفُرِيّة هينوخ شونلاين؛ حيث قد تكون نتائج اختباريّ معدل ترسب الكريات الحمراء أو اختبار البروتين المتفاعل C (اختبار البروتين المتفاعل C هو قياس الالتهاب المجموعي) طبيعية أو مرتفعة، وقد يكون الدم الخفي في البراز علامة على وجود نزيف معوي بسيط. يجب أيضاً إجراء تحليل بول خلال مسار المرض للكشف عن إصابة الكلى، والبيلة الدموية ذات الدرجة المنخفضة هي أمر شائع ويزول مع مرور الوقت، كما قد يلزم أخذ خزعة من الكلى في حالات إصابة الكلى الحادة (القصور الكلوي أو وجود بيلة بروتينية كبيرة). وقد يُوصى بإجراء فحوصات تصويرية مثل الموجات فوق الصوتية لاستبعاد المسببات الأخرى لآلام البطن وللبحث عن وجود أي مضاعفات مثل انسداد الأمعاء.

2-3 هل يمكن علاجه؟
يكون معظم مرضى فُرْفُرِيّة هينوخ شونلاين بخير ولا يحتاجون إلى أي علاج على الإطلاق، وفي النهاية، يمكن للأطفال الراحة في السرير أثناء وجود الأعراض، وتكون المعالجة تحفظيه في المقام الأول عند الحاجة إليها مع السيطرة على الألم إما بالمسكنات البسيطة (مسكنات الألم) مثل الأسيتامينوفين acetaminophen أو بالأدوية المضادة للالتهاب غير الستيرويدية مثل الإيبوبروفين ibuprofen والنابروكسين naproxen وذلك عندما تكون

الشكوى من المفاصل أكثر وضوحاً.
ويوصى بإعطاء الكورتيزون corticosteroids (عن طريق الفم أو أحياناً عن طريق الوريد) للمرضى الذين يعانون من أعراض شديدة أو نزيف في الجهاز الهضمي والذين يعانون في بعض الحالات النادرة من أعراض حادة تُصيب أعضاءً أخرى (مثل الخصيتين). إذا كانت اصابه الكلى شديده فيجب إجراء فحص لخزعة من الكلى ويجب إعطاء علاج مكوّن من الكورتيزون مع الأدوية المثبطة للمناعة في حالة التوصية بذلك.

4-2 ما هي الأثار الجانبية للعلاج بالأدوية؟
فى اغلب الحالات لا يستلزم علاجاً دوائياً أو يكون العلاج الدوائي لفترة قصيرة فقط، وبالتالي من غير المتوقع أن تكون هناك آثار جانبية خطيرة. وفي بعض الحالات النادرة، يكون المرض الكلوي شديداً ويتطلب استخدام البريدنيزون prednisone وأدوية مثبطة للمناعة لمدة طويلة ,وفي هذه الحالة قد تمثل الآثار الجانبية للأدوية مشكلة .

5-2 كم تدوم الإصابة بالمرض؟
تبلغ مدة الدوره الكامله للمرض حوالي 6-4 أسابيع. يُعاني نصف الأطفال المصابين بمرض فُرْفُريّة هينوخ شونلاين من تكرار الإصابة به مرة واحدة على الأقل خلال 6 أسابيع وتكون تلك الإصابة أقصر في المدة وأخف من الاصابه الأولى من ذلك المرض، و نادراً ما تدوم الانتكاسات لفترة طويلة، ولا يعتبرتكرارالإصابة بالمرض علامة على شدته، ويتعافى معظم المرضى من هذا المرض تماماً.

3 - الحياة اليومية

1-3 كيف يمكن للمرض أن يؤثر على الحياة اليومية للطفل المصاب ولعائلته وما هي أنواع الفحوصات الدورية الضرورية؟
يعتبر المرض لدى أغلب الأطفال محدود ذاتياً ولا يتسبب في حدوث مشاكل مزمنه، اما النسبة الصغيرة من المرضى الذين يعانون من استمرار المرض أو مرض كلوي شديد فهولاء قد يعانون من تطور المرض مع احتمالية التعرض لفشل كلوي، ولكن بوجه عام يمكن للطفل والعائلة أن يحظوا بعيش حياة طبيعية.
يلزم فحص عينات من البول عدة مرات خلال مسار المرض ولمدة 6 أشهر بعد الشفاء من فُرْفُريّة هينوخ شونلاين: وذلك للكشف عن مشاكل الكلى المحتملة حيث قد تحدث في بعض الأحيان إصابة للكلى بعد عدة أسابيع أو أشهر من بدء الإصابة بالمرض.

2-3 ماذا عن المدرسة؟
عادة ما تكون كافة الأنشطة البدنية أثناء الفترة التي يشتد فيها المرض محدودة وقد يستلزم الأمر الاستراحة في الفراش؛ ولكن بعد الشفاء من المرض يمكن للأطفال الذهاب مجدداً

للمدرسة وعيش حياة طبيعية والمشاركة في كل الأنشطة التي يُشارك فيها أقرانهم الأصحاء. والمدرسة بالنسبة للأطفال كالعمل بالنسبة للبالغين: فهي مكان يتعلمون فيه كيفية الاستقلال بذاتهم والتحول إلى أشخاص منتجين.

3-3 ماذا عن ممارسة الرياضة؟

يمكن ممارسة جميع الأنشطة حسب تحمل المريض لها، ولأجل ذلك، تتمثل التوصية العامة في السماح للمرضى بممارسة الأنشطة الرياضية والتأكد من أنهم سوف يتوقفون عن ممارستها عند شعورهم بألم في المفاصل، مع التنبيه على مدرسي الرياضة بشأن الوقاية من وقوع الإصابات الرياضية، وبالأخص للمراهقين. ورغم أن الإجهاد الميكانيكي غير مفيد للمفصل الملتهب، إلا أنه يُفترض عموماً أن الضرر القليل الذي قد يحدث أقل بكثير من الضرر النفسي الذي يلحق بالمريض جراء منعه من ممارسة الرياضة مع الأصحاب بسبب المرض.

4-3 ماذا عن النظام الغذائي؟

لا يوجد دليل على أن النظام الغذائي يمكن أن يؤثر على المرض. وبشكل عام، ينبغي أن يسير الطفل على نظام غذائي متوازن ومتناسب مع عمره. ويوصى للطفل في مرحلة النمو باتباع نظام غذائي صحي متوازن يحتوي على كمية كافية من البروتينات والكالسيوم والفيتامينات. ويجب على المرضى الذين يتناولون الكورتيزون الابتعاد عن الإفراط في الأكل، حيث إن هذه الأدوية قد تعمل على زيادة الشهية.

5-3 هل يمكن للمناخ التأثير على مسار المرض؟

لا يوجد دليل على أن المناخ قد يؤثر على اعراض المرض.

6-3 هل يمكن للطفل المصاب بهذا المرض تلقي التطعيمات؟

يلزم تأجيل التطعيمات وسيُقرر طبيب الأطفال الخاص بطفلك مواعيد التطعيمات الفائتة. وبشكل عام، ليس هناك ما يشير إلى أن التطعيمات تزيد من نشاط المرض أو تتسبب في تفاعلات عكسية حادة مع المرضى المصابين بأمراض الكلى الأولية. ومع ذلك، يتم تجنب اللقاحات الحية الموهنة بشكل عام نظرًا للخطورة المفترضة من التحفيز على نقل العدوى للمرضى الذي يتلقون جرعة كبيرة من الأدوية المثبطة للمناعة أو العوامل البيولوجية.

7-3 ماذا عن الحياة الجنسية والحمل ووسائل منع الحمل؟

لا يُمثل هذا المرض أي قيود على النشاط الجنسي الطبيعي أو الحمل، غير أن المرضى الذي يتعاطون العقاقير عليهم دائماً توخ الحرص بشأن التأثيرات المحتملة لهذه العقاقير على الأجنة، ويُنصح المرضى باستشارة طبيبهم المعالج بخصوص الحمل وبخصوص وسائل منع

الحمل.