



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

Πορφύρα Henoch-Schoenlein

Έκδοση από 2016

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 A 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.