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

הנוך-שונליין פורפורה

גרסת 2016

1. מה זה הנוך-שונליין פורפורה?

1.1 מהי המחלה?

הנוך-שונליין פופורה היא מחלה המתאפיינת בדלקת של כלי דם קטנים מאוד (קפילרות). הדלקת מכונה וסקוליטיס ובדרך כלל פוגעת בכלי הדם בעור, במעי ובכליות. כלי הדם המודלקים עלולים לדמם לתוך העור ולגרום לתפרחת אדומה-סגולה המכונה "פורפורה". עלול להיווצר גם דימום במעי או בכליה, ולגרום לנוכחות דם בצואה או בשתן (המטוריה).

1.2 מה שכיחות המחלה?

המחלה אינה נפוצה, אך מבין הדלקות המערכתיות בכלי הדם בילדים בגילאי 5-15 שנים היא הנפוצה ביותר. היא שכיחה פי שתיים בבנים לעומת בנות. (
אין שכיחות יתר של המחלה במוצא או אזור גאוגרפי מסויים. מרבית המקרים המתוארים באירופה ובחצי הכדור הצפוני מתרחשים בחורף, אך חלקם מופיעים בסתיו או באביב.
שכיחות המחלה היא בערך 20 מתוך 100,000 ילדים בשנה.

1.3 מהם הגורמים למחלה?

לא ידוע מה גורם להנוך שונליין פורפורה. חושדים כי מזהמים שונים (כגון נגיפים או חיידקים) גורמים להופעת המחלה, משום שהמחלה מופיעה לעיתים קרובות לאחר זיהום בדרכי הנשימה העליונות. המחלה עשויה להופיע גם בעקבות מתן תרופה, עקיצת חרק, חשיפה לקור, חשיפה לכימיקלים או רעלים, וחשיפה למזון אלרגני. המחלה עשויה להיות חלק מתגובת הגוף לזיהום (תגובה מוגזמת של מערכת החיסון).
הימצאות משקעים של תוצרי מערכת החיסון כגון אימונוגלובולין A (IgA) בנגעים בעור, תומך בתגובה בלתי תקינה של מערכת החיסון הפוגעת בכלי הדם הקטנים בעור, במפרקים, במערכת העיכול, בכליות, ולעיתים רחוקות במערכת העצבים המרכזית ובאשכים.

1.4 האם המחלה תורשתית? האם המחלה מדבקת? האם ניתנת למניעה?
המחלה אינה עוברת בתורשה, אינה מדבקת ואינה ניתנת למניעה.

1.5 מהם תסמיני המחלה העיקריים?
הסימן המרכזי והמאפיין הוא תפרחת המופיעה בכל החולים. תפרחת זו מתחילה כנגעים קטנים אדומים שטוחים או מורמים, שגוונם משתנה עם הזמן לסגול. היא מכונה "פורפרה נימושה" משום שהנגעים מורמים וניתנים למישוש. הפורפורה בדרך כלל מופיעה בגפיים התחתונות ובעכוזים, למרות שניתן לראות נגעים גם במקומות אחרים על פני הגוף (כגון גפיים עליונות וגו).
במרבית החולים (מעל 65%) יופיעו כאבים במפרקים (ארתרלגיה) או כאב ונפיחות סביב המפרק עם הגבלה בתנועה (ארתריטיס - דלקת המפרק) בעיקר בברך או בקרסול, ולעיתים רחוקות בשורש כף היד, במרפק ובאצבעות. הכאב ו/או דלקת במפרק בדרך כלל מלווים בנפיחות ורגישות הרקמות הרכות סביב המפרק. נפיחות של הרקמות הרכות בידיים וברגליים, במצח ובשק האשכים, עשויה להופיע בשלבים המוקדמים של המחלה, במיוחד אצל ילדים צעירים מאוד.
התופעות הקשורות למפרקים הינן זמניות, וחולפות תוך מספר ימים עד שבועות.
כאשר מופיעה דלקת בכלי הדם של המעי, מופיע כאב בטן במעל 60% מהמקרים. הכאב מופיע לסירוגין סביב הטבור ועלול להתלוות בדימום קל עד חמור ממערכת העיכול. במקרים נדירים מאוד עשויה להתרחש התפשלות המעי, הגורמת לחסימת מעיים ועשויה לדרוש התערבות ניתוחית.
כאשר כלי הדם של הכליה מעורבים במחלה, עשוי להופיע דימום (20-35% מהחולים) וכן המטוריה (דם בשתן) קלה עד קשה ופרוטאינוריה (חלבון בשתן). בדרך כלל המעורבות הכלייתית אינה חמורה. במקרים נדירים, המחלה הכלייתית נמשכת חודשים עד שנים ועלולה להיתפתח לאי ספיקת כליות (1-5%). במקרים אלו יש צורך בהתייעצות עם נפרולוג (מומחה למחלות כליה) ושיתוף פעולה בינו לבין רופא הילדים המטפל.
התסמינים הנ"ל עשויים להופיע לעיתים מספר ימים לפני התפרחת בעור. הם יכולים להופיע בו זמנית אחד עם השני, או באופן הדרגתי אחד אחרי השני.
תסמינים נדירים יותר הינם פירכוסים, דימום מוחי או ריאתי ונפיחות של האשכים, תסמינים הנגרמים כתוצאה מדלקת של כלי הדם באותו איבר.

1.6 האם המחלה מתבטאת באופן דומה בכל הילדים?
תסמיני המחלה דומים (פחות או יותר) בכל הילדים, אך היקף מעורבות העור ושאר האיברים עשוי להיות שונה באופן משמעותי בין חולה לחולה.

1.7 האם המחלה שונה בילדים בהשוואה למבוגרים?

המחלה נדירה בקרב מבוגרים אך אינה שונה בצורתה.