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

הנוך-שונליין פורפורה

גרסת 2016

2. אבחנה וטיפול

2.1 כיצד מאובחנת המחלה?

האבחנה נעשית על פי ההופעה הקלינית המבוססת על הופעת תפרחת פורפוריאלית קלאסית המוגבלת בדרך כלל לגפיים תחתונות ועכוזים, ובדרך כלל מופיעה עם אחד מהתסמינים הבאים לפחות: כאב בטן, מעורבות מפרקים (דלקת מפרקים או כאבים במפרק) ומעורבות כלייתית (בדרך כלל דם בשתן). יש לשלול מחלות אחרות העלולות לגרום לתמונה קלינית זהה. לעיתים רחוקות יש צורך בביופסיה של העור על מנת להראות נוכחות של אימונוגלובולין A בבדיקות היסטולוגיות.

2.2 אילו בדיקות מעבדה ובדיקות עזר נוספות שימושיות במחלה?

אין בדיקות מעבדה ספציפיות התורמות לאבחנת הנוך שונליין פורפורה. שקיעת דם או חיובי להיות יכול בצואה סמוי דם .מוגברים או תקינים להיות יכולים (דלקת מדדי) CRP עקב דימום מהמעיים. יש לבצע בדיקות שתן במהלך המחלה על מנת לזהות מעורבות כלייתית. המטוריה קלה שכיחה ובדרך כלל נעלמת עם הזמן. ביופסיה של הכליה נחוצה במצבים של מעורבות כלייתית קשה (אי ספיקת כליות או חלבון בשתן). בדיקות הדמיה כגון אולטרסאונד מומלצות לעיתים כדי לשלול סיבות נוספות לכאבי בטן, ולבדוק סיבוכים אפשריים, כגון חסימת מעי.

2.3 האם המחלה ניתנת לטיפול?

מרבית החולים מסתדרים לבד ולא נזקקים לטיפול תרופתי כלל. הילדים יכולים לנוח במיטה כל עוד נמשכים תסמיני המחלה. הטיפול, כאשר נחוץ, הוא בעיקרו טיפול תומך נגד כאבים וכאבי מפרקים (תרופות לשיכוך כאבים כגון אקמול, או תרופות נוגדות דלקת שאינן סטרואידים כגון איבופרופן ונפרוקסן) כאשר יש צורך.
מתן קורטיקוסטרואידים (בכדורים או לעיתים במתן לוריד) נחוץ במצבים בהם קיימת מעורבות חמורה של מערכת העיכול או דימום, ובמקרים נדירים של מעורבות איברים

אחרים (כגון אשכים). במצבים של מחלה כלייתית קשה יש צורך בביצוע ביופסיה של הכליה, ובמידת הצורך יש להתחיל טיפול משולב בקורטיקוסטרואידים ותרופות אימונוסופרסיביות (מדכאות חיסון).

2.4 מהן תופעות הלוואי של הטיפול התרופתי?

במרבית החולים הטיפול התרופתי אינו הכרחי, או ניתן לתקופה קצרה. לפיכך, תופעות לוואי קשות אינן צפויות. במקרים נדירים של מחלה כילייתית קשה הדורשת טיפול בפרדניזון ותרופות אימונוסופרסיביות למשך תקופה ארוכה, תופעות לוואי עלולות להוות בעיה.

2.5 מהו משך המחלה?

משך המחלה הכללי הוא בערך 4-6 שבועות. מחצית מהילדים יפתחו לפחות אירוע אחד נוסף של המחלה תוך 6 שבועות, כאשר האירוע החוזר בדרך כלל קצר וקל יותר מהראשון. נדיר שהאירוע החוזר נמשך יותר זמן. חזרה אינה מעידה על מחלה חמורה יותר. מרבית הילדים מחלימים לחלוטין מהמחלה.