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.

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.

3. חיי היומיום

3.1 כיצד עשויה המחלה להשפיע על חיי היומיום של הילד והמשפחה, ואילו בדיקות תקופתיות נחוצות?
ברוב הילדים, המחלה חולפת מעצמה ואינה גורמת לבעיות ארוכות טווח. באחוז הנמוך של החולים בהם מופיעה מחלה כלייתית מתמשכת או חמורה עשויה לחול הדרדרות הדרגתית, שיכולה להגיע עד אי ספיקת כליות. באופן כללי, הילד ומשפחתו יכולים לחיות חיים תקינים.
יש לבצע מספר בדיקות שתן במהלך תקופת המחלה וכן 6 חודשים לאחר סיומה במטרה לזהות בעיות אפשריות בכליה, שעשויות להתרחש לעיתים שבועות או חודשים לאחר תחילת המחלה.

3.3 מה לגבי בית ספר?
במהלך השלב החריף של המחלה, יתכן שהילד יזדקק למנוחה במיטה. לאחר ההחלמה, הילדים יכולים לחזור לבית הספר ולחיות חיים רגילים, תוך השתתפות באותן פעילויות כמו חבריהם הבריאים. בית ספר עבור ילדים הוא כמו עבודה עבור מבוגרים: זהו מקום בו הם לומדים להיות עצמאיים ופרודוקטיביים.

3.3 מה לגבי פעילות ספורטיבית?
ניתן לבצע פעילות ספורטיבית לפי יכולתו של הילד. ההמלצה הכללית היא לאפשר לחולים להשתתף בפעילויות בתנאי שיפסיקו אם הם חשים כאבים במפרקים, וכן לתדרך את המורים לספורט למנוע פציעות ספורט, במיוחד אצל נערים מתבגרים. למרות שהפעלת לחץ מכני על מפרק שיש בו דלקת אינה מומלצת, ככל הנראה הנזק הקל

שעלול להגרם קטן בהרבה מהנזק הפסיכולוגי שנגרם לילד שאינו יכול לשחק עם חבריו במשחקי ספורט בשל המחלה.

3.4 מה לגבי תזונה?

אין הוכחה לכך שתזונה מסוימת יכולה להשפיע על מהלך המחלה, אך מומלצת תזונה רגילה לגיל הילד. תזונה בריאה ומאוזנת עם חלבון, סידן וויטמינים מומלצת עבור כל הילדים בתהליך הגדילה. יש להמנע מאכילת יתר במטופלים שלוקחים קורטיקוסטרואידים, משום שתרופות אלו עשויות להגביר את התיאבון.

3.5 האם מזג האויר יכול להשפיע על מהלך המחלה?

אין הוכחה לכך שמזג האויר יכול להשפיע על ביטוי המחלה.

3.6 האם הילד יכול לקבל חיסונים?

יש לדחות את החיסונים בעת המחלה, כאשר רופא הילדים יחליט מתי להשלים את החיסונים החסרים. ככלל, על הרופא המטפל להחליט אילו חיסונים לתת לילד, כשכל מקרה לגופו. באופן כללי, לא נראה שחיסונים מגבירים את פעילות המחלה או גורמים לתופעות לוואי חמורות אצל חולים בהנוך שונליין פורפורה. עם זאת, חיסונים חיים מוחלשים אינם מומלצים בשל הסיכון ההיפותטי לזיהום בחולים שמקבלים תרופות מדכאות חיסון במינון גבוה.

3.7 מה לגבי חיי מין, הריון, מניעת הריון?

אין כל הגבלה על פעילות מינית או הריון בעקבות המחלה. עם זאת, מטופלים שלוקחים תרופות צריכים תמיד להיות זהירים לגבי ההשפעות האפשריות של תרופות אלו על העובר. ההמלצה היא להתייעץ עם רופא לגבי מניעת הריון וכניסה להריון.