



paediatric  
rheumatology  
european  
society



SHARE



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/LB/intro>

## فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِينٌ

نسخة من 2016

### 1- ما هو مرض فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِينٌ

#### 1-1 ما هو؟

فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِينٌ هي مرضٌ تُصَبِّحُ فيه الأُوعية الدموية الصغيرة جدًّا (الشعيرات الدموية) ملتهبة، وَيُطْلُقُ عَلَى هَذَا الالتَّهابِ الْوَعَائِيَّ وَهُوَ عَادَةً مَا يُصَبِّبُ الأُوعية الدموية الصغيرة في الجلد والأمعاء والكليتين. وقد تنزف الأُوعية الدموية الملتهبة تحت الجلد مسببة طفح جلدي لونه أحمر غامق أو أرجواني يُسمى فُرْقُرِّيَّة، كما يُمْكِنُها أن تنزف داخل الأمعاء أو الكليتين مسببة بول أو براز ملطخ بالدماء (البِيلَةِ الدَّمَوِيَّةِ).

#### 2- ما مدى شيوعه؟

على الرغم من أن فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِينٌ ليست مرضًا شائعاً، إلا أنها تعد الالتَّهابَ الْوَعَائِيَّ الجهلزي 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 في الغالب حالات الإصابة في أوروبا ونصف الكرة الأرضية الشمالي في الشتاء ولكن بعض الحالات تحدث أيضاً خلال فصل الخريف أو الربيع، وَتُصَبِّبُ فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِينٌ ما يقرب من 20 طفلًا من كل 100,000 طفل سنوياً.

#### 3- ما هي أسباب هذا المرض؟

لا أحد يعرف أسباب الإصابة بـ فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِينٌ، ومن المعتقد أن عوامل نقل العدوى (مثل الفيروسات والبكتيريا) من الأسباب المحتملة لهذا المرض حيث إنه غالباً ما يظهر بعد عدوى تُصَبِّبُ الجهاز التنفسى العلوي، ومع ذلك لوحظ أن الإصابة بـ فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِينٌ تحدث أيضاً عقب تناول أدوية موصوفة ولدغات الحشرات والتعرض للبرودة والسموم الكيميائية وتناول مواد غذائية معينة مسببة للحساسية. كما قد تكون فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِينٌ رد فعل لعدوى ما (رد فعل مفرط من جانب جهاز المناعة لدى طفلك).

يُشير العثور على ترسيبات لمنتجات معينة من الجهاز المناعي مثل الغلوبولين المناعي

الجهاز من طبيعية غير استجابة هناك أن إلى شونلاين هينوخ **ّيرُفْرُف آفات في A** (Agi) المناعي تهاجم الأوعية الدموية الصغيرة الموجودة في الجلد والمفاصل والأمعاء والكليتين ويندر مهاجمتها للجهاز العصبي المركزي أو الخصيتيين.

**4-1 هل المرض وراثي؟ هل هو معدي؟ هل يمكن الوقاية منه؟**  
فُرْفُرِيَّة هينوخ شونلاين ليست مرضًا وراثيًّا، 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 ببثور 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، وتُعطي الفرفرية في المعتمد الأطراف السفلية والأرداف ومع ذلك قد تظهر أيضًا في أماكن أخرى من الجسم (الأطراف العلوية والجذع، وما إلى ذلك).

توجد لدى غالبية المرضى (65%) تكون الأعراض التي تظهر على المفاصل مؤقتة وتحتفى خلال أيام أو أسبوعين معدودة.

وعندما تُصبح الأوعية الدموية ملتهبة يظهر ألم البطن في أكثر من 60% من الحالات، وعادة ما يكون متقطعاً ويشعر به حول السرة وقد يصاحبه نزيف خفيف أو شديد في الجهاز الهضمي وفي حالات نادرة جدًا قد يحدث طي للأمعاء يُطلق عليه الأنغماد المعموي مما قد يتسبب في انسداد الأمعاء وقد يحتاج علاج ذلك إلى 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 . في حالات نادرة قد يدوم المرض الكلوي 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 (أمراض 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.

نادرًا ما يلاحظ ظهور أعراض أخرى مثل نوبات تشنج وحدوث نزيف في المخ أو الرئة وتورم الخصيتيين بسبب التهاب الأوعية الدموية في هذه الأعضاء.

### **6-1 هل يتشابه هذا المرض بين طفل وآخر؟**

يُصيب هذا المرض جميع الأطفال بنفس الشكل تقريباً، ولكن قد يتفاوت مدىإصابة الجلد والأعضاء بشكل كبير من مريض إلى آخر.

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

## 2- التشخيص والعلاج

### 2-1 كيف يتم تشخيصه؟

يعد تشخيص فُرْقُرِّيَّة هينوخ شونلاين سريري في المقام الأول ويعتمد على انتشار الإصابة بالفُرْقُرِّيَّة 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 فُرْقُرِّيَّة هينوخ شونلاين؛ حيث قد تكون نتائج اختباريٌّ معدل ترسب الكريات الحمراء أو اختبار البروتين المتفاعل C (اختبار البروتين المتفاعل C هو قياس التهاب الجهاز) 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، في حالات إصابة الكلى الحادة (القصور الكلوى أو وجود بيلة بروتينية كبيرة) قد يتطلب أخذ خزعة من الكلى. وقد يوصى بإجراء فحوصات تصويرية مثل الموجات فوق الصوتية لاستبعاد المسببات الأخرى لآلام البطن وللحث عن وجود أي مضاعفات مثل انسداد الأمعاء.

### 2-3 هل يمكن علاجه؟

يكون مرض فُرْقُرِّيَّة هينوخ شونلاين بخير ولا يحتاجون إلى أي علاج على الإطلاق، وفي النهاية، يمكن للأطفال الاستراحة في السرير أثناء وجود الأعراض، وتتمثل المعالجة في المقام الأول عند الحاجة إليها في توفير الدعم مع السيطرة على الألم إما بالمسكناً البسيطة (مسكناً 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 الكورتيكosteroids (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 تصيب أعضاء أخرى (أي الخصيتين). إذا كان المرض الكلوى شديداً يجب إجراء فحص لخزعة من الكلى ويجب إعطاء

علاج مكون من الكورتيكosteroids مع الأدوية المتبطة للمناعة في حالة التوصية بذلك.

#### ٤-٢ ما هي الأعراض الجانبية للعلاج بالأدوية؟

لا يستلزم الأمر في أغلب الحالات علاجًا 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 ويطلب استخدام البريدنيزون prednisone وأدوية متبطة للمناعة لمدة طويلة وتمثل الآثار الجانبية للأدوية في هذه الحالة مشكلة كبيرة.

#### ٤-٣ إلى متى تدوم الإصابة بالمرض؟

تبلغ مدة مسار المرض كاملاً حوالي 4-6 أسابيع. يُعاني نصف الأطفال المصابين بمرض فُرقُرِيَّة هينوخ شونلاين من تكرار الإصابة به مرة واحدة على الأقل خلال 6 أسابيع وتكون تلك الإصابة أقصر في المدة وأخف من الحلقة الأولى من ذلك المرض، كما أنه نادراً ما تدوم الانتكاسات لفترة طويلة، وتكرار الإصابة بالمرض ليس علامة على شدته، ومعظم المرضى يستعيدون عافيتهم من هذا المرض تماماً.

### ٣- الحياة اليومية

#### ٣-١ كيف يمكن للمرض أن يؤثر على الحياة اليومية للطفل المصاب ولعائلته وما هي أنواع الفحوصات الدورية المضروبة؟

يعتبر المرض لدى أغلب الأطفال محدود ذاتياً ولا يتسبب في حدوث مشاكل تدوم طويلاً، والنسبة الصغيرة من المرضى الذين يعانون من استمرار المرض أو مرض كلوي شديد قد يكون لديهم مسار تطوري من 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 فُرقُرِيَّة هينوخ شونلاين؛ وذلك للكشف عن أي مشاكل محتملة للكلى حيث قد تظهر في بعض الأحيان إصابة للكلى بعد عدة أسابيع أو أشهر من بدء الإصابة بالمرض.

#### ٣-٢ 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 مَاذَا عَنْ مَارْسَةِ الرِّياْضَةِ؟**

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، وذلك مصحوباً بالتنبيه على مدرسي الرياضة بشأن الوقاية من وقوع الإصابات الرياضية، وبالأخص للمرأهقين. ورغم أن الإجهاد الميكانيكي غير مفيد للمفصل الملتهب، إلا أنه يفترض عموماً أن الضرر القليل الذي قد يحدث أقل بكثير من الضرر النفسي الذي يلحق بالمريض جراء منعه من ممارسة الرياضة مع الأصحاب بسبب المرض.

### **3-4 مَاذَا عَنْ النَّظَامِ الْغَذَائِيِّ؟**

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

### **3-5 هُلْ يُمْكِنْ لِلنَّاخِ التَّأثِيرُ عَلَى مَسَارِ الْمَرْضِ؟**

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

### **3-6 هُلْ يُمْكِنْ لِلطَّفَلِ الْمَصَابِ بِهَذَا الْمَرْضِ تَلَقِّي التَّطْبِيعَيْمَاتِ؟**

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 الكلية الأولى. ومع ذلك، يتم تحنب اللقاحات الحية الموهنة بشكل عام نظراً للخطورة المفترضة من التحفيز على الأصابة بالعدوى خاصة الأطفال الذين يتلقون جرعة كبيرة من الأدوية المثبتة للمناعة أو العوامل البيولوجية.

### **3-7 مَاذَا عَنِ الْحِيَاةِ الْجِنْسِيَّةِ وَالْحَمْلِ وَوَسَائِلِ مَنْعِ الْحَمْلِ؟**

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