



paediatric
rheumatology
european
society



SHARE



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

فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِين

نسخة من

1- ما هو مرض فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِين

1-1 ما هو؟

فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِين هي مرض تُصبح فيه الأوعية الدموية الصغيرة جداً (الشعيرات الدموية) ملتهبة، ويتطلق على هذا الالتهاب الوعائي وهو عادة ما يُصيب الأوعية الدموية الصغيرة في الجلد والأمعاء والكليتين. وقد تنزف الأوعية الدموية الملتهبة تحت الجلد مسببة طفح جلدي لونه أحمر غامق أو أرجواني يُسمى فُرْقُرِّيَّة، كما يمكنها أن تنزف داخل الأمعاء أو الكليتين مسببة بول أو براز ملطخ بالدماء (البileة الدموية).

2- ما مدى شيوعه؟

على الرغم من أن فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِين ليست مرضًا شائعاً، إلا أنها تعد الالتهاب الوعائي الوظيفي 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، وُتُصَبِّبُ فُرْقُرِّيَّةٌ هِينوُخٌ شُونلَائِين ما يقرب من 20 طفلًا من كل 100,000 طفل سنوياً.

3- ما هي أسباب هذا المرض؟

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

يُشير العثور على ترسبات لمنتجات معينة من الجهاز المناعي مثل الغلوبولين المناعي A

المناعي الجهاز من طبيعية غير استجابة هناك أن إلى شونلاين هينوخ IgA تهاجم الأوعية الدموية الصغيرة الموجودة في الجلد والمفاصل والقناة المعدية المعاوية والكليتين ويندر مهاجمتها للجهاز العصبي المركزي أو الخصيتيين وتتنسب في الإصابة بالمرض.

٤-١ هل المرض وراثي؟ هل هو معدي؟ هل يمكن الوقاية منه؟

فُرْفُرِيَّة هينوخ شونلاين ليست مرضًا وراثيًّا، كما أنها ليست معدية ولا يمكن الوقاية منها.

٤-٢ ما هي الأعراض الرئيسية؟

العرض الرئيسي لهذا المرض هو ظهور طفح جلدي مُميّز لدى جميع المرضى المصابين به، وعادة ما يبدأ الطفح بشَرَى صغيرة؛ وهي عبارة عن بقع حمراء أو نتوءات حمراء تتغير مع مرور الوقت إلى كدمة أرجوانية اللون، ويُطلق عليها "فرفرية مجسورة" لأن آفة الجلد المتضخمة يمكن الإحساس بها، وُتُعطى الفرفيرية في المعتاد الأطراف السفلية والأرداف ومع ذلك قد يظهر الطفح أيضًا في أماكن أخرى من الجسم (الأطراف العلوية والجذع، وما إلى ذلك).

توجد لدى غالبية المرضى (> 65%) آلام في المفاصل (المفصل) أو آلام وتورم في المفاصل مع تقييد الحركة (التهاب المفاصل) عادة في الركبتين والكاحلين ويقل شيع ذلك في المرفقين والأصابع، ويصاحب الألم المفصلي وأو التهاب المفاصل تورم وألم الأنسجة الرخوة القريبة من المفاصل حولها، وقد يحدث تورم للأنسجة الرخوة في اليدين والقدمين والجبهة وكيس الصفن مبكرًا عند الإصابة بالمرض خاصة لدى الأطفال الصغار جدًّا.

تكون الأعراض التي تظهر على المفاصل مؤقتة وتحتفظ بليلة دم أو أسبوعين معدودة. وعندما تُصبح الأوعية الدموية ملتهبة يظهر ألم البطن في أكثر من 60% من الحالات، وعادة ما يكون متقطعاً ويُشعر به حول السرة وقد يصاحبه نزيف خفيف أو شديد في الجهاز الهضمي (نزف). وفي حالات نادرة جدًّا قد يحدث طي للأمعاء يُطلق عليه أنْغَلَافَ مما يتسبب في انسداد الأمعاء وقد يحتاج علاج ذلك 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، وقد يدوم المرض الكلوي في حالات نادرة لشهور أو سنوات وقد يتتطور 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 التشنجات وحدوث نزيف في المخ أو الرئة وتورم الخصيتيين بسبب التهاب الأوعية الدموية في هذه الأعضاء.

1-6 هل يتشابه هذا المرض بين طفل وآخر؟

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

1-7 هل تختلف الإصابة في هذا المرض عند الأطفال والبالغين؟

لا تختلف إصابة الأطفال بهذا المرض عن إصابة البالغين به ولكنه نادراً ما يُصيب المرضى صغار السن.

2- التشخيص والعلاج

2-1 كيف يتم تشخيصه؟

يتم عد تشخيص فُرْقُرِّية هينوخ شونلاين بالاعراض في المقام الأول ويعتمد على انتشار الإصابة بالفُرْقُرِّية 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 مماثلة. نادراً ما يستلزم الأمرأخذ خزعة من الجلد للتشخيص وذلك للتأكد بوجود الجلوبولين المناعي A في فحوصات التركيب النسيجي.

2-2 ما هي الفحوصات المعملية والفحوصات الأخرى المفيدة؟

ليست هناك فحوصات معينة تُسهم في تشخيص فُرْقُرِّية هينوخ شونلايد؛ حيث قد تكون نتائج اختباريّ معدل ترسب الكريات الحمراء أو اختبار البروتين المتفاعل C (اختبار البروتين المتفاعل C هو قياس الالتهاب المجموعي) 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 المتخفضة هي أمر شائع وينزول مع مرور الوقت، كما قد يتطلب أخذ خزعة من الكلى في حالات إصابة الكلى الحادة (القصور الكلوي أو وجود بيلة بروتينية كبيرة). وقد يوصى بإجراء فحوصات تصويرية مثل الموجات فوق الصوتية لاستبعاد المسببات الأخرى لآلام البطن وللبحث عن وجود أي مضاعفات مثل انسداد الأمعاء.

2-3 هل يمكن علاجه؟

يكون مرض فُرْقُرِّية هينوخ شونلاين بخير ولا يحتاجون إلى أي علاج على الإطلاق، وفي النهاية، يمكن للأطفال الاستراحة في السرير أثناء وجود الأعراض، ويتمثل العلاج في المقام الأول عند الحاجة إليها في توفير الدعم مع السيطرة على الألم إن وجد إما بالمسكنت البسيطة (مسكنت 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 الكلوي شديداً يجب إجراء فحص لخزعة من الكلى ويجب إعطاء علاج مكون من الكورتيكosteroids مع الأدوية المتبطة للمناعة في حالة التوصية بذلك.

2-4 ما هي الأعراض الجانبية للعلاج بالأدوية؟

لا يستلزم الأمر في أغلب الحالات علاجاً 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.

2-5 إلى متى تدوم الإصابة بالمرض؟

تبلغ مدة مسار المرض كاملاً حوالي 4-6 أسابيع. يعني نصف الأطفال المصابين بمرض فُرقريّة هينوخ شونلاين من تكرار الإصابة به لمرة واحدة على الأقل خلال 6 أسابيع وتكون تلك الإصابة أقصر في المدة وأخف من النوبة 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.

3- الحياة اليومية

3-1 كيف يمكن للمرض أن يؤثر على الحياة اليومية للطفل المصاب ولعائلته وما هي أنواع الفحوصات الدورية الضرورية؟

يعتبر المرض لدى أغلب الأطفال محدود ذاتياً ولا يتسبب في حدوث مشاكل تدوم طويلاً، ونسبة بسيطة من المرضى يستمر معهم أعراض كلوية حادة قد تتطور 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 فُرقريّة هينوخ شونلاين؛ وذلك للكشف عن مشاكل الكلى المحتملة حيث قد تحدث في بعض الأحيان بعد عدة أسابيع أو أشهر من بدء الإصابة بالمرض.

3-2 ماذا عن المدرسة؟

عادة ما تكون كافة الأنشطة البدنية أثناء الفترة التي يشتد فيها المرض محدودة وقد يستلزم الأمر الراحة 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 ماذا عن ممارسة الرياضة؟

يمكن ممارسة جميع الأنشطة حسب تحمل المريض لها، ولأجل ذلك، تمثل التوصية العامة في السماح للمرضى بممارسة الأنشطة الرياضية والتتأكد من أنهم سوف يتوقفون عن ممارستها عند شعورهم بألم في المفاصل، مع التنبيه على مدرسي الرياضة بشأن الوقاية من وقوع الإصابات الرياضية، وبالخصوص للمرأهقين. ورغم أن الإجهاد الميكانيكي غير مفید 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 ماذا عن النظام الغذائي؟

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 باتباع 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 هل يمكن للمناخ التأثير على مسار المرض؟

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

3-6 هل يمكن للطفل المصاب بهذا المرض تلقي التطعيمات؟

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 تحذب اللقاحات الحية الموهنة بشكل عام نظراً للخطورة المفترضة من التحفيز على نقل العدوى للمريض الذي يتلقون جرعة كبيرة من الأدوية المتبطنة للمناعة أو العوامل البيولوجية.

3-7 ماذا عن الحياة الجنسية والحمل ووسائل منع الحمل؟

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

