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

فُرْفُريّة هينوخ شونلاين

نسخة من 2016

1- ما هو مرض فُرْفُريّة هينوخ شونلاين

1-1 ما هو؟

فُرْفُريّة هينوخ شونلاين هي مرض تُصبح فيه الأوعية الدموية الصغيرة جداً (الشعيرات الدموية) ملتهبة، ويُطلق على هذا الالتهاب 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 فُرْفُريّة، كما يُمكنها أن تنزف داخل الأمعاء أو الكليتين مسببة بول أو براز ملطخ بالدماء (البيلة الدموية).

1-2 ما مدى شيوعه؟

على الرغم من أن فُرْفُريّة هينوخ شونلاين ليست مرضاً شائعاً، إلا أنها تعد الالتهاب الوعائي 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، وتُصيب فُرْفُريّة هينوخ شونلاين ما يقرب من 20 طفلاً من كل 100,000 طفل سنوياً.

1-3 ما هي أسباب هذا المرض؟

لا أحد يعرف أسباب الإصابة بفُرْفُريّة هينوخ شونلاين، ومن المعتقد أن عوامل نقل العدوى (مثل الفيروسات والبكتريا) من الأسباب المحتملة لهذا المرض حيث إنه غالباً ما يظهر بعد عدوى تُصيب الجهاز التنفسي العلوي، ومع ذلك لوحظ أن الإصابة بفُرْفُريّة هينوخ شونلاين تحدث أيضاً عقب تناول أدوية موصوفة ولدغات الحشرات والتعرض للبرودة والسموم الكيميائية وتناول مواد غذائية معينة مسببة للحساسية. كما قد تكون فُرْفُريّة هينوخ شونلاين رد فعل لعدوى ما (رد فعل مفرط من جانب جهاز المناعة لدى طفلك).
يُشير العثور على ترسبات لمنتجات معينة من الجهاز المناعي مثل الغلوبولين المناعي

الجهاز من طبيعية غير استجابة هناك أن إلى شونلاين هينوخ ةّيرُفْرُف آفات في A (Agi) المناعي تُهاجم الأوعية الدموية الصغيرة الموجودة في الجلد والمفاصل و الأمعاء والكليتين ويندر مهاجمتها للجهاز العصبي المركزي أو الخصيتين.

4-1 هل المرض وراثي؟ هل هو معدٍ؟ هل يمكن الوقاية منه؟

فُرْفُريّة هينوخ شونلاين ليست مرضاً وراثياً، 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، وتُغطي الفرفرية في المعتاد الأطراف السفلية والأرداف ومع ذلك قد تظهر أيضاً في أماكن أخرى من الجسم (الأطراف العلوية والجذع، وما إلى ذلك).

توجد لدى غالبية المرضى (٪65تكون الأعراض التي تظهر على المفاصل مؤقتة وتختفي خلال أيام أو أسابيع معدودة.

وعندما تُصبح الأوعية الدموية ملتهبة يظهر ألم البطن في أكثر من 60% من الحالات، وعادة ما يكون متقطعاً ويُشعَر به حول السرة وقد يصاحبه نزيف خفيف أو شديد في الجهاز الهضمي وفي حالات نادرة جداً قد يحدث طي للأمعاء يُطلق عليه الأنغماد المعوي مما قد يتسبب في انسداد الأمعاء وقد يحتاج علاج ذلك الى 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.

نادراً ما يُلاحَظ ظهور أعراض أخرى مثل نوبات تشنج وحدوث نزيف في المخ أو الرئة وتورم الخصيتين 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 مدى إصابة 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 يُصيب البالغين.

2- التشخيص والعلاج

2-1 كيف يتم تشخيصه؟
يعد تشخيص فُرْفُريّة هينوخ شونلاين سريري في المقام الأول ويعتمد على انتشار الإصابة بالفُرْفُريّة 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 فُرْفُريّة هينوخ شونلاين؛ حيث قد تكون نتائج اختباريّ معدل ترسب الكريات الحمراء أو اختبار البروتين المتفاعل C (اختبار البروتين المتفاعل C هو قياس الالتهاب الجهازي) 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 الكلوي أو وجود بيلة بروتينية كبيرة) قد يلزم أخذ خزعة من الكلى. وقد يُوصى 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 مرضى فُرْفُريّة 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 بالمسكنات البسيطة (مسكنات 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 الكورتيكوستيرويدات corticosteroids (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 تُصيب أعضاءً أخرى (أي الخصيتين). إذا كان المرض الكلوي شديداً يجب إجراء فحص لخزعة من الكلى ويجب إعطاء علاج مكوّن من الكورتيكوستيرويدات مع الأدوية المثبطة 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 ويتطلب استخدام البريدنيزون prednisone وأدوية مثبطة 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 6-4 أسابيع. يُعاني نصف الأطفال المصابين بمرض فُرْفُريّة 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.

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، 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 فُرْفُريّة 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.

3-2 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 ماذا عن ممارسة الرياضة؟

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 للمراهقين. ورغم أن الإجهاد الميكانيكي غير مفيد للمفصل الملتهب، إلا أنه يُفترض 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 ومتناسب 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 الكورتيكوستيرويدات 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 الكلى الأولية. ومع ذلك، يتم تجنب اللقاحات الحية الموهنة بشكل عام نظرًا للخطورة المفترضة من التحفيز على الأصابة بالعدوى خاصة الأطفال الذين يتلقون جرعة كبيرة من الأدوية المثبطة 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 توخ الحرص بشأن التأثيرات المحتملة لهذه العقاقير على الأجنة، ويُنصح المرضى باستشارة طبيبهم المعالج بخصوص الحمل وبخصوص وسائل منع الحمل.