

Henoch-Schonlein Purpura



תוכן עניינים

- קצת היסטוריה
- אפידמיולוגיה
- פתוגנזה
- קליניקה : סימפטומים, אנמנזה וב.פיסיקאלית
- סיבוכים
- טיפול, אם בכלל...



קצת היסטוריה

- מחלה המוכרת מעל 200 שנה כיישות נפרדת בטוח המחלות הווסקוליטיות
- ישנם כאלה אשר מטיבים לתאר אותה כחלק מספקטרום יחד עם IgA Nephropathy
- למעשה עד היום, לא יודעים מהו הגורם המדויק למחלה, אך מכיוון שהיא ברובה Self Limiting – לא קיימים מחקרים רבים אודותיה

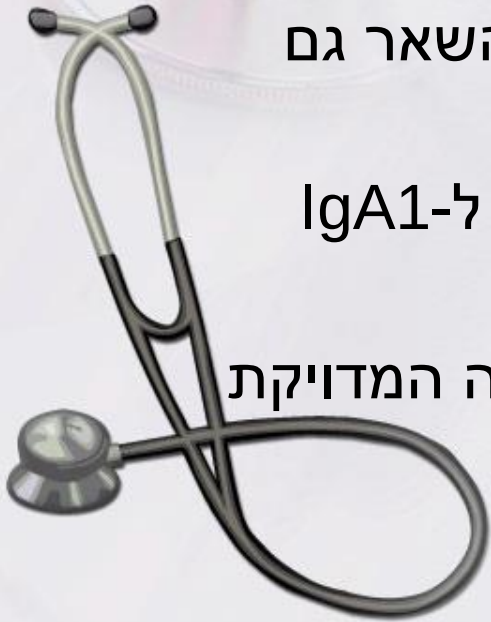


אפידימיולוגיה

- הווסקוליטיס הנפוץ ביותר אצל ילדים
- שכיחות של 10:100,000
- המחלה מופיעה מגיל חצי שנה ועד גיל 86 (Case Reports) כאשר גיל החציון הוא 6 שנים, יותר בזכרים
- מעל 90% מהחולים הם למעשה מתחת לגיל 10
- ככל שהגיל מתקדם – לרוב המחלה חמורה יותר (תכף נדבר מה זה מחלה חמורה...), ארוכה יותר וסיכויי החזרה שלה גדולים יותר
- מרבית החולים מופיעים בעונת הסתיו והחורף, ככה"נ עקב קורולציה למחלות חידקיות וויראליות. בין הפתוגנים הידועים כבעלי קשר למחלה: Adenovirus, Coxsackie, Hep B, Strep Group A, H.Pylori ועוד... אך עד היום לא יודעים להצביע על פתוגן ספציפי
- מלבד קורולציה לזיהומים ידועה גם קורולציה לשימוש בתרופות

פתוגנזה

- ברמת העיקרון HSP נקשר לאבנורמליות בנוגדן IgA:
 - קיום רמות גבוהות של IgA בסרום
 - קיום רמות גבוהות של Polymeric IgA בסרום
 - קיום של קומפלקסים אימונים המעורבים IgA
 - קיום של IgA Rheumatoid Factor (IgA ל-IgG)
- ההגדרה הפתולוגית היא Leukocytoclastic Vasculitis שנובע עקב שקיעה של IgA על קירות כלי הדם השונים ובין השאר גם במזגנים הגלומרולרי
- קיימים שני IgA Subclasses $\leftarrow$ HSP קשור אך ורק ל-IgA1 ולא ל-IgA2
- למרות כל מה שידועים....עדין לא יודעים מה הפתוגנזה המדויקת



קליניקה - סימפטומים

• כללי

- לרוב מופיע אחרי Respiratory Infection
- כאמור, ככל שהגיל מבוגר יותר ← מחלה חמורה יותר
- קיימת שכיחות של 33% לחזרה של המחלה במהלך 4 חודשים שלאחר המחלה. שכיחות זאת אף עולה בגילאים מבוגרים

• תפרחת

- ה-Sine Qua Non של HSP הוא תפרחת פורפורלית נמושה על גבי הרגליים והעכוז (מי ידוע מה זה Sine Qua Non?)
- לעיתים את הפריחה הפפולרית מקדימה פריחה מקולרית/אורטיקרית באופייה
- הנגעים יצרו רבדים בקטרים שונים מ-2mm ועד 10mm
- מופיע אצל 100% מהחולים





קליניקה - סימפטומים

• ארטריטיס

- לרוב מופיע בברכיים וקרסוליים
- בדור"כ Selflimiting
- יכול להקדים את הפריחה בשבוע
- מופיע אצל 75% מהחולים

• Gastrointestinal

- כאב בטן קוליקי
- הקאות
- יציאות דמיות
- מופיע אצל 50% מהחולים



קליניקה - סימפטומים

• Nephritis

- המטוריה מיקרוסקופית
- פרוטאינאוריה – בשני שליש מהחולים
- יכול להופיע שבועות עד חודשים אחרי סימפטומים קונבנציונאליים
- מופיע אצל 40% מהחולים, לרוב Self Limiting, אך ב-1% מהחולים תפתח ESRD



קליניקה - סיבוכים

- ESRD – כסיבוך של נפריטיס

- יתר לחץ דם קבוע

- Protein losing Enteropathy

- התפשלות מעי – סיבוך GI שכיח, ilio-ileal, שכיחות של 1-5% מהחולים

- אפנדיציטיס

- אשכים: כאב ונפיחות בשק האשכים, יכול להזכיר Torsion של האשך או אפנדיקס. ולכן לרוב נפנה ל-US לשלול Torsion.

שכיחות שנעה בין 2-38%

- CNS - מונו/פוליניורופטיות פריפריות (Guillian Barre)

אמנמזה

- נשאל אודות מחלות חום קודמות – Strep ,Hepatitis ,URI Infection
- נשאל אודות כאבי בטן
- נשאל אודות כאבי/דלקות פרקים – בדגש על מפרקים גדולים
- נשאל אודות סיבוכים:
- בצקת/נפיחות פריאוביטאלית ו/או בקרסוליים
- כאבים באשכים/נפיחות באשכים
- צבע השתן (המטוריה)



בדיקה פיסיקאלית

- סימנים חיוניים:

- יתר לחץ דם

- עור

- תפרחת פטכיאלית ו/או פורפוראלית סיסטמית, לרוב תופיע באזור גפיים ועכוז (יתכן ותופיע לאחר תפרחת מקולרית)

- מוסקולוסלטאלי

- מפרקים כואבים, לעיתים נפוחים. נדיר אדומים/חמים

- בטן

- רגישות למגע, ללא סימני גירוי צפקי

- יתכן HSM

- יש לחשוד בסיבוכים של התפשלות/אפנדציטיס



מעבדה

- **CBC – תקינה.**

- נחשוד ב-ITP אם נקבל Thrombocytopenia

- **כימיה**

- יתכן עליה ב-Cr/Urea במעורבות כלייתית. כמו כן סבירות לירידה בחלבון/אלבומין

- **שקיעה**

- לעיתים מוחשת

- **שתן – כללית**

- תתכן המטוריה, לעיתים בשילוב פרוטאינאוריה. פרוטאינאוריה בלבד נדיר למצוא.

- **קולנוגרם**

- C3 תקין (נמוך ב-SLE)

- ANA תקין (גבוה ב-SLE)

- IgA – לעיתים מוגבר, בדר"כ רק בשלב אקוטי של המחלה



אבחנה

- הקריטריון לאבחנה שנוסד על ידי איגוד הראומטולוגים הפדיאטרי האירופאי ב-2005 קובע:

- קרטיריון חובה – פורפורה נמושה ללא טרומבוציטופניה או הפרעות קואגולציה

- לפחות 1/3:

- abdominal pain

- Arthritis or arthralgia

- ביופסיה עם הוכחה לשקיעת IgA



אבחנה מבדלת

• פריחה פורפורלית-פטכיאלית

• ITP

• זיהום (מנינגוקוק)

• לוקמיה

• HUS

• קואגולופטיות

• ווסקוליטיס

• Wegner

• PAN

• מחלות רקמת חיבור – SLE

• RA

• RF



טיפול

- בדור"כ המחלה היא Self Limiting מעל 60% מהחולים יציגו שיפור תוך 4 שבועות, ניתן להקל על כאבי מפרקים עם NSAIDS
- הטיפול שהיה מקובל עוד בשנות ה-50 כלל סטרואידים, ואף הוכח כי הם יעילים לטיפול בדלקות המפרקים וכאבי הבטן
- אולם, עד היום לא הוכח כי טיפול סטרואידי יעיל לטיפול בפורפורה ו/או מקצרים את זמן המחלה או מורידים שכיחות לחזרות

• מתי נאשפז ?

סיבוכים חמורים כמו:

- Protein Lossing Enteropathy
- Nephritis שמביא להדרדרות כלייתית וירידה ב-GFR
- דימום מ-GI



טיפול ומעקב

• במי כן נטפל ? ואיך ?

HSP עם סיבוך של נפריטיס קשה (ביופסיה של Crescents)

• הטיפול המקובל כולל שילוב של:

• IV Methylprednisolone

• Oral Corticosteroids

• Azathioprine/Cyclophosphamide

• Follow Up

• בשלב החריף – מעקב שבועי במרפאה אחר רמות ל.ד,

וסימנים פיסיקאליים

• לאחר שלב חריף – מעקב אחת לחודש למשך של חצי שנה

כולל בדיקת שתן לכלל החולים (גם אלו שלא הציגו מעורבות

כלייתית)

בתום חצי שנה – מעקב אחת לשנה במשך שלוש שנים

