



دانشگاه علوم پزشکی
خدمات بهداشتی درمانی تهران

بیمارستان کودکان حکیم
Hakim Children Hospital



بیماری هنوخ شوئن لاین



تهیه و تنظیم:

سیدعلیرضا اسلامبولی زاده

منبع:

سوپروایزر آموزشی به بیمار

انجمن روماتولوژی ایران



جهت دسترسی به مطالب آموزشی بیشتر این بارکد را اسکن نمایید

021-67648000

www.hch.tums.ac.ir

یافت آباد، خیابان شهید رجایی، میدان امام علی (ع)، خیابان عمرانی



سوالات رایج در مورد بیماری هنوخ شوئن لاین پورپورا:

آیا این بیماری قابل سرایت به دیگران نیز می باشد؟

خیر از آنجائی که این بیماری عفونی نیست بنابراین بیماری مسری نیست.

آیا این بیماری در بزرگسالان هم رخ می دهد؟

این بیماری خاص دوران کودکی و نوجوانی است و در بالغین نادر است در صورت بروز در بالغین باید بررسی بیشتر از لحاظ سایر بیماریهای روماتولوژیک انجام شود.

آیا بیماری قابل درمان است؟ اکثرا نیاز به درمان ندارند و بهبودی کامل می یابند..

طول مدت بیماری چقدر است؟ به طور معمول ۲ تا ۴ هفته است ولی به ندرت ممکن است تا ۲-۳ ماه نیز طول بکشد.

پس از بهبود علائم نیاز به پیگیری بیشتری وجود دارد؟
از آنجائی که درگیری کلیه ممکن است طی ۳ تا ۶ ماه بعد رخ دهد این بیماران نیاز به تحت نظر بودن برای حداقل مدت ۶ ماه دارند. در صورت عدم درگیری کلیه تا ۶ ماه پیگیری بیشتری نیاز نیست ولی چنانچه درگیری خفیف یا شدید کلیه طی این مدت وجود داشته باشد بسته به ضدت درگیری پیگیری طولانی تر خواهد بود.

آیا بیمار می تواند به مدرسه برود؟ در دوره ی حاد بیماری (۶-۴ هفته) باید فعالیت محدود شود و واکسن به تعویق بیفتند ولی پس از بهبودی بیمار به زندگی عادی بر میگردد و محدودیتی برای فعالیت روزمره ندارد.

عوارض جانبی درمانهای دارویی کدامند؟ چون در اکثر موارد درمان داروئی صورت نمی گیرد و یا کوتاه مدت تجویز می شود بنابراین عارضه قابل توجه داروئی در این بیماری وجود ندارد. در موارد خاص که درگیری شدید وجود دارد و درمان بیش از یکماه ادامه می یابد بسته به نوع داروی مصرفی ممکن است عوارضی مشاهده شود .

بیماری پورپورای هَنُوخ شوئن لاین یک بیماری التهابی عروق کوچک

است که در کودکان به ویژه در سنین ۴ تا ۱۲ سال رخ می دهد و عموماً بدون عارضه جدی بعد از ۲ تا ۴ هفته پایان می یابد. اغلب بیماران سابقه عفونت اخیر به ویژه در دستگاه تنفسی، و یا واکسیناسیون و یا تماس با مواد شیمیایی را دارند و به همین دلیل بسیاری از اوقات اشتباهاً تشخیص بیماری های عفونی و یا آلرژی داده می شود.

علت بیماری:

علت بیماری یک واکنش خود ایمنی است که در عروق خونی کوچک در سراسر بدن به ویژه در اندام های تحتانی رخ می دهد و باعث التهاب و گرفتاری مویزها می شود.

علائم بیماری:

به دلیل اینکه این بیماری، بیماری التهاب عروق کوچک می باشد و چون این عروق تقریباً در همه جای بدن وجود دارد همه ارگانها ممکن است گرفتار شوند و ارگانهای اصلی گرفتار پوست، مفاصل و دستگاه گوارش می باشد.

مشکلات پوستی: علامت مشخص این بیماری ضایعات پوستی قرمز رنگ (خونریزی های بسیار کوچک زیرجلدی) و یا وسیع بصورت کبودی است که قابل لمس هستند و تقریباً در تمام بیماران وجود دارد. این ضایعات بیشتر روی باسن و ساق و روی پا و گاه در سطح خلفی بازوها و گاهی روی صورت دیده می شود. همزمان با این علائم تورم بافت نرم اطراف مفصل و اندامها هم دیده می شود.

درگیری مفصلی: در بیشتر بیماران التهاب و درد مفصل بخصوص مفصل زانو و مچ پا دیده می شود (در ۸۰٪ موارد) که به صورت حاد رخ داده و بدون عارضه خودبخود و یا با داروهای ضد التهاب معمولی بهبود می یابد.

درگیری گوارش: شایعترین علامت بیماران درد شکم است که ممکن است شدید و همراه استفراغ باشد. علت درد شکم خونریزی های کوچک در جدار روده ها (مشابه آنچه در پوست رخ می دهد) می باشد. علائم احتمالی دیگر اسهال و یا دفع خون مخفی یا آشکار در مدفوع و ندرتاً مشکلات پیچش با در هم فرو رفتن روده ها می باشد. این علائم در ۵۰ تا ۷۰ درصد بیماران دیده می شود ولی اکثر موارد علائم خفیف و محدود به درد شکم است و با داروی ضد التهابی کنترل می شود. از مهمترین راههای کنترل و پیشگیری از عوارض گوارشی تغذیه نرم و سبک و گاهی قطع موقت تغذیه خوراکی است.

درگیری کلیوی: در ۳۰ تا ۵۰ درصد بیماران درگیری کلیوی وجود دارد که

عموماً دفع مخفی خون در ادرار است که بوسیله آزمایش ادرار مشخص می شود. به طور ناشایع درگیری کلیه ممکن است به صورت دفع خون پایدار یا آشکار و ندرتاً به شکل دفع پروتئین باشد.

درگیری دستگاه تناسلی: در حدود نیمی از پسران مبتلا درجات خفیف تا

متوسطی از درگیری بیضه ها و دستگاه تناسلی به صورت تورم، قرمزی و درد بیضه ها وجود دارد که با پیچش بیضه ها اشتباه می شود.

درگیری سیستم عصبی: تعداد کمی از بیماران ممکن است علائم

سر درد، تورم ناحیه جمجه و ندرتاً تشنج را داشته باشند.



علائم هشدار دهنده که حتماً نیاز به بستری بیمار و درمان دارد:

بروز علائمی مانند درد شکمی مقاوم به درمان (داروهای خوراکی)، استفراغ و عدم تحمل خوراکی، دفع خون در مدفوع، مدفوع سیاه قیری، وجود خون آشکار در ادرار، تورم بیضه ها و تشنج از علائمی است که در صورت بروز نیاز به بستری، بررسی بیشتر و احتمالاً درمان دارویی (تزریقی) دارد. هرچند به دلیل سیر نامشخص بیماری در شروع آن بهتر است تمامی بیماران روزهای نخست بیماری در بیمارستان بستری و تحت نظر قرار گیرند.

تشخیص بیماری:

تشخیص بیماری یک تشخیص بالینی است ولی آزمایشات خون، ادرار، مدفوع، سونوگرافی شکم و گاهی بیوپسی پوست می تواند برای تشخیص بیماری و یا عوارض آن کمک نماید.

سیر بیماری:

اغلب طول مدت بیماری در حدود ۲ تا ۴ هفته است. کمتر از نیمی از کودکان حداقل یک عود مجدد بیماری را در عرض یک دوره ۱ تا ۲ ماهه خواهند داشت که نسبت به حمله نخست بیماری خفیف تر و کوتاهتر است. علائم پوستی بیماری با شدت کمتر و مدت کوتاهتر تا چند ماه ممکن است رخ دهد که نشانه فعالیت بیماری نیست. اغلب بیماران مبتلا با یا بدون دارو به طور کامل بهبود می یابند ولی ندرتاً گرفتاری کلیه ممکن است به صورت مزمن باشد که نیازمند درمان دراز مدت می باشد.



درمان بیماری:

بیش از نیمی از بیماران بدون نیاز به درمان و یا با درمان خفیف و کوتاه مدت بهبود می یابند. درمان علامتی شامل کنترل درد، تامین آب بدن، رژیم غذایی نرم و کاهش فعالیت فیزیکی می باشد. در موارد شدیدتر ممکن است از داروهای ضد التهابی (استروئیدی) و در موارد شدید از داروهای سرکوبگر سیستم ایمنی به مدت طولانی استفاده شود.