

سید اقبال متولی ناشی: کارشناس ارشد بیوشیمی، معاونت غذا و دارو،  
دانشگاه علوم پزشکی اردبیل  
بهشته غربی: کارشناس آزمایشگاه، مرکز بهداشت شهرستان اردبیل،  
دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

## پورپورای هنوخ شوئن لاین Henoch-Schönlein purpura (HSP)

عفونت های پیش از ایجاد HSP شامل: عفونت های ناشی از استرپتوکوکوس های گروه A، میکوپلاسما، ویروس اپشتن بار، کوکساکسی ویروس، هپاتیت A و B، پاروویروس B19، کامپیلوباکتر، آبله مرغان و آدنوویروس ها می باشند. واکسیناسیون نیز به عنوان یک عامل تحریک کننده در بروز بیماری HSP توصیف شده است. همچنین یک ارتباط با بدخیمی وجود دارد که معمولاً وابستگی به تومورهای سفت نسبت به بدخیمی های هماتولوژیک بیشتر است، و در افراد مذکر بزرگسال بسیار شایع می باشند.

کمپلکس های ایمنی دارای IgA در پاتوفیزیولوژی HSP دخالت دارند، رسوب این کمپلکس های ایمنی در رگ های خونی کوچک پوست، مفاصل، کلیه ها و دستگاه معدی- روده ای باعث ایجاد یک واکنش التهابی خواهد شد.

### تظاهرات بالینی ناشی از HSP

- این بیماری در ماه های فصل پاییز یا فصل زمستان اتفاق می افتد. در اینجا یک سابقه از عفونت دستگاه تنفسی فوقانی یا عفونت دستگاه معدی- روده ای با شیوع کمتر وجود دارد.
- به طور کلی بیماران به ناخوشی خفیف با تب پایین دچار می شوند.
- یک جوش لکه دار قرمز رنگ متقارن بخصوص در پشت ساق های پا ها، باسن و قسمت جانبی زند زیرین بازوها وجود دارد.
- در عرض ۲۴ ساعت، لکه های پوستی به ضایعات خونریزی دهنده زیر پوستی تغییر می یابند که ممکن است

HSP یک واسکولیت ناشی از ازدیاد حساسیت خود ایمنی با واسطه Ig A در دوران کودکی است. نشانه های بالینی اصلی شامل پورپورا، آرتریت، درد شکمی، خونریزی از دستگاه معدی- روده ای و نفریت(التهاب کلیه) است. علت ایجاد آن هنوز ناشناخته مانده است.

### اپیدمیولوژی بیماری HSP

HSP یک بیماری نادر است ولی شایعترین شکل واسکولیت سیستمیک در کودکان است، ۹۰ درصد موارد در دوران کودکی و زیر ۱۰ سال روی می دهد. شیوع اوج آن در کودکان بین ۴ تا ۶ سال است. این بیماری در نوزادان و بچه های خردسال بندرت وجود دارد. این عارضه گاهی اوقات در نوجوانان و بزرگسالان روی می دهد و تمایل به شدیدتر شدن بیماری دارد و وقتی که در بزرگسالان روی می دهد به احتمال قوی باعث ایجاد مشکلات کلیوی دراز مدت در آنها خواهد شد.

طبق برآوردهای انجام شده سالیانه ۱۰ تا ۲۰ مورد از ۱۰۰۰۰۰ نفر کودک تحت تاثیر این بیماری قرار می گیرند. در کشور انگلستان موارد بروز سالیانه ۶ تا ۲۰ مورد در هر ۱۰۰۰۰۰ نفر از جمعیت می باشد. نژاد قفقازی اغلب بیشتر از سایر نژادها تحت تاثیر این بیماری قرار می گیرد.

### اتیولوژی HSP

علت ایجاد HSP ناشناخته است، ولی بنظر می رسد مجموعه ای از فاکتورهای ژنتیکی، ایمنی و محیطی در بروز آن دخیل باشند. این وضعیت تمایل به فصلی بودن دارد، و بیشتر دارای سابقه ای از عفونت اخیر است.

با هم یکی شوند و کبودی های پوستی بوجود بیاورند. به طور تیپیک ضایعات خونریزی دهنده زیر پوستی کمی برجسته شده و قابل لمس خواهند بود.

• درد شکمی و اسهال خونی ممکن است پیش از ظهور ضایعات خونریزی دهنده زیر پوستی تیپیک اتفاق بیفتد. HSP ممکن است باعث تهوع و استفراغ شود. چنین علائم معدی - روده ای در ۱۰ تا ۴۰ درصد از بیماران پیش از ظهور جوش های پوستی روی می دهند.

• درد مفصل به خصوص در زانوها و قوزک پاها. همچنین مفصل ها ممکن است متورم و دردناک بشوند ولی بدشکلی دائمی رخ نمی دهد.

• درگیری کلیه ها:

۱- تقریباً ۴۰ درصد از کودکان مبتلا به HSP درگیری کلیوی را تجربه می کنند.

۲- فقط شمار کمی به مرحله پایانی بیماری کلیوی پیشرفت می کنند.

۳- درگیری کلیوی معمولاً در طی ۳ ماه تهاجم بیماری HSP روی می دهد.

۴- هیچ ارتباطی بین شدت التهاب کلیه و سایر علائم بالینی ناشی از HSP وجود ندارد.

۵- هماتوری میکروسکوپی همراه با پروتئینوری خفیف تا متوسط ممکن است روی دهد.

۶- الیگوری و افزایش قشار خون غیر معمول است.

• درگیری کیسه بیضه ممکن است به گونه ای پیچ خوردگی بیضه ها نمایان شود.

• سردرد و گاهی تشنج و دیگر نشانگان غیر اختصاصی نورولوژیک هم شاید روی دهد.

**علائم چهار گانه (تتراد) کلاسیک بیماری هنوخ شوئن لاین:**

• جوش های خونریزی دهنده زیر پوستی قابل لمس.

• درد های مفصلی

• نشانه های معدی- روده ای

• درگیری کلیه ها

**Henoch-Schönlein Purpura (HSP)**

- Small-vessel vasculitis
- Deposition of IgA in skin, mucous membranes, kidney, abdominal vessels
- Most common vasculitis in childhood (2-11 yr)
- White/asian men >>> everyone else
- Typically preceded by a URI
- 95% full recovery after 3-4wks
- Adult symptoms typically worse
- Renal failure rare but possible
  - 5-15% in children
  - 30-50% in adults

**"Classic" Clinical Tetrad**

1. Non-thrombocytopenia palpable purpura
2. Abdominal pain
  - Colicky abdominal pain
  - Intussusception (ileocolic)
  - Heme positive stool
3. Hematuria
  - Microscopic hematuria
  - Proteinuria
  - Elevated BUN/Cr
4. Arthritis
  - Periarticular disease of knees and ankles

شکل ۱- علائم چهار گانه (تتراد) کلاسیک بیماری هنوخ شوئن لاین

شماری از معیارهای تشخیصی موجود است. جدیدترین آنها از سوی انجمن EULAR/PRINTO/PRES در سال ۲۰۱۰ پیشنهاد شده است. این مجموعه از معیارها توضیح می دهند که برای تشخیص HSP باید جوش های خونریزی دهنده زیر پوستی قابل لمس موجود باشند که ناشی از ترومبوسیتوپنی یا پتشی نیستند. بیشتر این معیارهای تشخیصی عبارتند از:

- درد شکمی منتشره.
- هیستوپاتولوژی تیپیک شامل واسکولیت وابسته به تخریب گلبول هلی سفید یا گلمرولونفریت تکثیری با رسوب کمپلکس های ایمنی حاوی Ig A
- آرتریت یا آرترالژی
- درگیری کلیه ها که با پروتئینوری کمی یا هماتوری نشان داده می شود.

تشخیص افتراقی بیماری پورپورای هنوخ شوئن لاین

- در هم رفتگی روده کوچک (Intussusception) که در ۳ تا ۴ درصد از بیماران مبتلا به HSP رخ می دهد باید در نظر گرفته شود حتی اگر جوش های خونریزی دهنده زیر پوستی قابل لمس تیپیک تغییر یافته باشند.

- بیماری های بافت همبندی مانند systemic lupus erythematous (SLE)

- سایر عوامل ایجاد کننده جوش های خونریزی دهنده زیر پوستی مثل ترومبوسیتوپنی و مننژیت ناشی از مننژوکوک.
- سایر عوامل ایجاد کننده علائم معدی- روده ای مثل سندرم روده تحریک پذیر.
- ادم خونریزی دهنده حاد دوران شیرخوارگی که یک بیماری خودمحدود شونده با علائم تب، ادم و ظهور دانه های به رنگ گل رز و حلقوی که صورت، گوش ها و اندام ها را تحت تاثیر قرار می دهد.

### روش های تشخیص پورپورای هنوخ شوئن لاین

- تشخیص این بیماری از روی علائم بالینی است و براساس روش های تشخیص آزمایشگاهی استوار نمی باشد و هیچ تستی برای آن تعریف نشده است. با این حال آزمایش های زیر ممکن است مناسب باشد:
- آزمایش آنالیز کامل ادراری که باید همیشه انجام شود :

هماتوری و پروتئینوری در ۲۰ تا ۴۰ درصد از بیماران وجود دارد.

- آزمایش CBC: افزایش در سلول های خونی همراه با ائوزینوفیلی وجود دارد، تعداد پلاکت ها طبیعی است و یا افزایش نشان می دهد.

- افزایش در ESR
- افزایش کراتینین سرم در درگیری کلیوی.
- میزان IgA سرمی افزایش نشان می دهد ولی ارزش تشخیصی ندارد.
- غربالگری اتوانتی بادی: بیماری های بافت همبندی.
- سونوگرافی شکمی: اگر علائم گوارشی وجود داشته باشد یا برای تشخیص انسداد روده ای بکار می رود.
- تنقیه باریوم: ممکن است برای تایید و درمان در هم رفتگی روده کوچک بکار رود.
- سونوگرافی از بیضه ها: برای تشخیص پیچ خوردگی آنها
- بیوپسی از کلیه: در صورت وجود سندرم نفروتیک پایدار
- غربالگری برای وجود سرطان باید برای بزرگسالان سالمند که HSP در آنها بدون هیچ عفونت پیشی پیشرفت می کند باید در نظر گرفته شود.

### کنترل و درمان بیماری HSP

- HSP معمولاً خودمحدود شونده است و هیچ نوع روش درمانی در کوتاه کردن دوره بیماری یا پیشگیری از عوارض آن موثر باشد، یافت نشده است. بنابراین شیوه ی درمان برای بیشتر بیماران بصورت پایشی باقی مانده است و علامتی می باشد مگر اینکه درگیری کلیوی وجود داشته باشد. درمان های پایشی عبارتند از: رساندن آب کافی به بدن، تسکین درد، مراقبت از زخم در نمونه های زخمی شونده، و درمان برای رفع درهم رفتگی روده باریک.
- داروهای ضد التهابی غیر استروئیدی (NSAIDs) ممکن است برای تسکین درد مفصلی کمک کننده باشند ولی در بیماران مبتلا به نارسایی کلیوی و بیماران دارای علائم گوارشی با احتیاط مصرف شوند.
- بستری شدن در بیمارستان ممکن است در برخی از نمونه ها برای مراقبت از عوارض شکمی و کلیوی مورد نیاز باشد.
- هیچ اتفاق نظری در مورد پیشگیری یا درمان درگیری

- عود علائم ممکن است در یک سوم افراد در عرض ۴ تا ۶ ماه بعد از تظاهرات بالینی اولیه اتفاق بیفتد.

### پیش آگهی بیماری HSP

- HSP یک ناخوشی حاد خود محدود شونده است و بیمار معمولاً بدون درمان کاملاً بهبود می یابد. ولی بندرن ممکن است باعث ایجاد عوارضی در بدن شود. حملات اولیه HSP می تواند به مدت چند ماه طول بکشد. عود بیماری تا اندازه ای عادی است.
- بیشتر افراد در طی ۴ هفته به طور کامل بهبود می یابند.
- بیماری مزمن کلیوی ممکن است بعضی اوقات بیشتر از ۱۰ سال بعد از شعله ور شدن بیماری اولیه پیشرفت کند.
- پیش آگهی دراز مدت HSP بطور مستقیم وابسته به شدت درگیری کلیه ها است.
- نتایج یک مطالعه نشان داده است که بزرگسالان مبتلا به HSP بیشتر به نارسایی کلیوی دچار می شوند و پیامدهای کلیوی وخیم تری نسبت به کودکان دارند.

منابع:

This is a translation into Farsi of an article originally published in English: Dr Mary Harding & Dr Adrian Bonsall, Henoch-Schönlein purpura. Available from patient.info/doctor, Last Checked at 20/06/2019.

This is an open access article distributed under the creative commons attribution license, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

This article has been translated by:

1. Seyyed Eghbal Motavallibahshi: Msc in Biochemistry, deputy of food and drug, Ardebil University of Medical Sciences.
2. Beheshteh Gharibi: B.S of Medical Laboratory Sciences, Ardebil City Health Center, Ardebil University of Medical Sciences.

کلیه ها وجود ندارد. بازبینی بنیاد بین المللی همکاری پزشکی 2015 A این موضوع را پایه گذاری کرده است که هیچ مزیت ارزشمندی برای درمان بیماری با استروئیدها، عوامل ضد پلاکت یا سیکلوفسفامید وجود ندارد. تجویز سیکلوسپورین و mycophenolate mofetil در آنهایی که مبتلا به بیماری شدید کلیوی می باشند سومند بوده است.

- کورتیکواستروئیدها می توانند باعث بهبودی آرترالژی و علائم همراه با به اختلال در کارکرد دستگاه گوارشی شوند، ولی بنظر می رسد که هیچ جایگاهی برای استفاده روتین از آنها و هیچ شواهدی برای مزیت prednisone در پیشگیری از بیماری کلیوی طولانی مدت شدید در HSP وجود ندارد.
- تعویض پلاسما در درمان شماری از بزرگسالان دچار به واسکولیت ونفریت ایدیوپاتیک به سرعت پیشرونده، مورد استفاده واقع شده است ولی نیاز به انجام آزمایش های اضافی در این مورد می باشد.

### برخی از سفارش های متخصصان برای مراقبت از بیماران دچار به HSP:

- در بیماران بدون پروتئینوری، چک کردن مرتب فشار خون و آنالیز کامل ادراری در روزهای هفتم، چهاردهم و در ماههای اول، سوم، ششم و دوازدهم.
- در بیماران دارای پروتئینوری پیگیری کردن در روز هفتم و چهاردهم، و ماهیانه از ۱ تا ۶ ماه و سپس در ۱۲ ماه.

### عوارض ناشی از بیماری HSP در بدن

- درگیری کلیه در بالای ۵۰ درصد از کودکان مبتلا به HSP با نشانه هایی مثل هماتوری میکروسکوپی و پروتئینوری خفیف که به سندرم نفروتیک و نفریت و نارسایی کلیوی می انجامد اتفاق می افتد، که معمولاً خطرناک نیست. کمتر از ۱٪ از بیماران مبتلا به HSP بیماری مرحله پایانی کلیوی پیشرفت می کنند. پیش آگهی کلیوی در نوجوانان و بزرگسالان وخیم تر می باشد.
- سایر عوارض نادر شامل آنفارکتوس میوکاردیال، خونریزی ریوی، جمع شدن مایع در فضای جنب به دلیل ترشح بیش از حد، در هم رفتگی روده باریک، خونریزی از دستگاه گوارش، انسداد روده، خونریزی در بیضه ها یا پیچ خوردگی آنها، خونریزی درون جمجمه ای، تشنج ها و مونونوروپاتی ها.