

Πορφύρα Henoch-Schönlein (HSP)

- *Συγγραφέας: Μαρία Μπιτσιώρη*
- *Επιμέλεια: Κωνσταντίνος Κολιός, Ευγενία Πρέκα*

Τι είναι η πορφύρα Henoch-Schönlein

Η πορφύρα Henoch-Schönlein (HSP) είναι μια **αγγειίτιδα**, δηλαδή μια φλεγμονή των αγγείων, που είναι σχετικά συχνή στην παιδική ηλικία. Το όνομα οφείλεται στους γιατρούς που την περιέγραψαν πρώτοι στα μέσα του 19^{ου} αιώνα. Αναφέρεται και με το όνομα **IgA αγγειίτιδα** από τα ιδιαίτερα στοιχεία των βλαβών που μπορούμε να δούμε στο μικροσκόπιο.

Η HSP συνήθως προσβάλλει τα μικρά αγγεία του δέρματος προκαλώντας ένα χαρακτηριστικό εξάνθημα που ονομάζεται **πορφύρα**. Σε κάποιες περιπτώσεις μπορεί να προσβάλλει και αγγεία εσωτερικών οργάνων, όπως οι νεφροί και το έντερο δημιουργώντας χαρακτηριστικά συμπτώματα, ενώ πολύ σπάνια μπορεί να προσβληθούν οι πνεύμονες και ο εγκέφαλος.

Ποιά είναι η αιτία της πορφύρας Henoch-Schönlein

Η αιτία της HSP είναι άγνωστη, όμως συχνά προκύπτει μετά από μια συνήθη ιογενή λοίμωξη όπως το **κοινό κρυολόγημα** και τα περισσότερα περιστατικά τα συναντούμε κατά τους ανοιξιάτικους μήνες που υπάρχει έξαρση των αναπνευστικών κυρίως λοιμώξεων.

Η HSP δεν οφείλεται στη λοίμωξη, δεν εκδηλώνεται με πυρετό ούτε είναι μεταδοτική. Επίσης δεν έχει σχέση με αλλεργία, αν και παλαιότερα ήταν γνωστή και με το όνομα **«αλλεργική πορφύρα»**. Πιο πολύ θεωρείται ένα είδος ιδιαίτερης αντίδρασης στη λοίμωξη που σχετίζεται με το ανοσοποιητικό μας σύστημα και δεν υπάρχει γνωστός τρόπος να την προβλέψουμε, να την εμποδίσουμε ή να αναγνωρίσουμε από πριν τα άτομα που μπορεί να προσβάλλει. Η HSP μπορεί να προκύψει σε οποιαδήποτε ηλικία συνήθως όμως συμβαίνει σε παιδιά ηλικίας 2-10 ετών.

Συμπτώματα και σημεία της πορφύρας Henoch-Schönlein

Τα χαρακτηριστικά συμπτώματα της HSP που οδηγούν το γιατρό να σκεφτεί μια τέτοια διάγνωση μπορεί να μην εκδηλωθούν όλα μαζί αλλά να αναπτυχθούν

σταδιακά σε μερικές μέρες μέχρι λίγες εβδομάδες. Το χαρακτηριστικό πορφυρικό εξάνθημα της HSP το βλέπουμε σε κάθε παιδί που θα προσβληθεί, όμως μπορεί να μην είναι το πρώτο σύμπτωμα που θα εμφανιστεί. Ένα παιδί που έχει HSP μπορεί λοιπόν να εμφανίσει:

- **Δερματικό εξάνθημα** που θυμίζει μικρές εκχυμώσεις (μελανιές) ή έχει τη μορφή μικρών βλατίδων (όπως το τσίμπημα από κουνούπι) με έντονο βαθύ κόκκινο χρώμα (Εικ. 1). Είναι χαρακτηριστικό ότι αν ασκήσουμε πίεση στις βλάβες αυτές το χρώμα του δέρματος δεν επιστρέφει στο φυσιολογικό, όπως συμβαίνει στα περισσότερα εξανθήματα, αλλά διατηρείται έντονο. Συνήθως αναπτύσσονται στα πόδια και τους γλουτούς, γι' αυτό λέγεται ότι το εξάνθημα έχει **«κατανομή παντελονιού»**, αλλά μπορεί να δούμε βλάβες και στα χέρια, συνήθως στην περιοχή των αγκώνων και στα μικρότερα παιδιά και στον κορμό ή, σπανιότερα, ακόμη και στο πρόσωπο (Εικ. 2).
- **Οίδημα** στις παλάμες και τα πέλματα ή και στο όσχεο στα αγόρια (Εικ. 3).
- **Αρθρίτιδα**, δηλαδή πόνο και οίδημα στις αρθρώσεις, κυρίως των ποδιών και συνήθως στις ποδοκνημικές (σφυρά) και τα γόνατα (Εικ. 3).
- **Πόνο** στην κοιλιά, που μπορεί να είναι έντονος και έχει χαρακτηριστικά **κωλικού**, δηλαδή είναι έντονος για λίγα λεπτά, υποχωρεί και σε λίγο επανέρχεται. Ο πόνος στην κοιλιά μπορεί να είναι το πρώτο σύμπτωμα που θα παρουσιάσει ένα παιδί με HSP.
- **Αίμα** στα κόπρανα ή τα ούρα όταν η φλεγμονή έχει προσβάλλει και τα αγγεία των νεφρών και του εντέρου. Συνήθως πρόκειται για πολύ μικρή ποσότητα αίματος που δεν φαίνεται και διαπιστώνεται μόνο στις εξετάσεις, εκτός από λίγες περιπτώσεις που η ποσότητα αυτή είναι μεγαλύτερη και μπορεί να γίνει ορατή από το παιδί ή τους γονείς (ούρα με πιο σκούρο χρώμα ή αίμα στα κόπρανα).



Εικόνα 1: Χαρακτηριστικές μορφές εξανθήματος της πορφύρας Henoch-Schönlein



Εικόνα 2: Ασυνήθιστη εντόπιση εξανθήματος πορφύρας Henoch-Schönlein στα χέρια και το πρόσωπο σε μικρότερα παιδιά



Εικόνα 3: Οίδημα παλάμης και ποδοκνημικής άρθρωσης σε παιδιά με πορφύρα Henoch-Schönlein

Επιπλοκές της πορφύρας Henoch-Schönlein

Σε κάποιες σπάνιες περιπτώσεις μπορεί τα παιδιά με HSP να εμφανίσουν επιπλοκές, δηλαδή πιο σοβαρά συμπτώματα και σημεία από διάφορα όργανα που θα χρειαστούν αντιμετώπιση στο νοσοκομείο

- **Εγκολεασμός:** πρόκειται για απόφραξη του εντέρου που δημιουργείται από αναδίπλωσή του σε κάποιο σημείο. Συνήθως χρειάζεται εκτίμηση από χειρουργό και ίσως χειρουργική επέμβαση.
- **Ορχίτιδα:** μερικά αγόρια μπορεί να παρουσιάσουν φλεγμονή στον όρχι που εκδηλώνεται με πόνο, οίδημα και ερυθρότητα (έντονο κοκκίνισμα) στο όσχεο. Η κατάσταση αυτή χρειάζεται άμεση εκτίμηση από γιατρό.
- **Νεφρίτιδα:** αν και τα μισά παιδιά με HSP παρουσιάζουν συμμετοχή από τους νεφρούς, που δεν έχει εμφανή συμπτώματα και διαπιστώνεται μόνο στις εργαστηριακές εξετάσεις, λίγα παιδιά μπορεί να παρουσιάσουν φλεγμονή των νεφρών που ονομάζεται **νεφρίτιδα** και μπορεί να εκδηλωθεί με γενικευμένο **οίδημα** (πρήξιμο), **αύξηση της αρτηριακής πίεσης** (υπέρταση) και **μειωμένη νεφρική λειτουργία**. Από τα συμπτώματα αυτά, μόνο το οίδημα μπορεί να είναι εμφανές, είτε σαν πρήξιμο γύρω από τα μάτια ή σαν απότομη αύξηση του βάρους του παιδιού. Η υπέρταση και η μείωση της νεφρικής λειτουργίας ίσως εκδηλωθούν με κεφαλαλγία (πονοκέφαλος), ασυνήθιστη κούραση ή μειωμένη ποσότητα ούρων. Κάθε τέτοιο σύμπτωμα σε παιδί με HSP χρειάζεται εκτίμηση από γιατρό, ακόμα και αν το εξάνθημα έχει περάσει.
- **Συμμετοχή κεντρικού νευρικού συστήματος και αναπνευστικού:** πρόκειται για πολύ σπάνιες επιπλοκές. Αν προσβληθεί το κεντρικό νευρικό σύστημα το παιδί μπορεί να παρουσιάσει, υπνηλία, λιποθυμικό επεισόδιο ή σπασμούς, ενώ αν προσβληθεί το αναπνευστικό μπορεί να εμφανιστεί αιμορραγία από τους πνεύμονες. Σε κάθε τέτοια περίπτωση, το παιδί θα χρειαστεί άμεση ιατρική βοήθεια.

Διάγνωση της πορφύρας Henoch-Schönlein

Κάθε παιδί που παρουσιάζει πορφυρικό εξάνθημα, δηλαδή βλάβες του δέρματος που δεν εξαφανίζονται στην πίεση, χρειάζεται εκτίμηση από γιατρό.

Εκτός από την HSP, υπάρχουν και άλλες καταστάσεις που συνοδεύονται από τέτοιο εξάνθημα και μόνο ο γιατρός μπορεί να τις αξιολογήσει σωστά. Η διάγνωση της HSP γίνεται κυρίως από την κλινική εικόνα. Δεν υπάρχουν απλές εργαστηριακές εξετάσεις που να μπορούν να επιβεβαιώσουν τη διάγνωση, παρά μόνο οι **βιοψίες** δέρματος ή νεφρού, που όμως θα χρειαστούν σε πολύ λίγες περιπτώσεις. Στα πιο πολλά παιδιά μπορεί να χρειαστεί να γίνουν απλές εργαστηριακές εξετάσεις, κυρίως για να αποκλειστούν άλλα νοσήματα που συνοδεύονται από τέτοιο εξάνθημα και που ίσως είναι πιο σοβαρά. Έτσι λοιπόν ένα παιδί με HSP μπορεί να χρειαστεί:

- **Εξετάσεις αίματος**, που δίνουν πληροφορίες για την αιμοσφαιρίνη και τον αιματοκρίτη, τον αριθμό και τον τύπο των λευκών αιμοσφαιρίων, το μηχανισμό πήξης του οργανισμού, τη νεφρική λειτουργία, το ανοσολογικό σύστημα καθώς και για τυχόν λοίμωξη που μπορεί να προηγήθηκε.
- **Εξετάσεις ούρων** που δίνουν πληροφορίες για τυχόν συμμετοχή των νεφρών με την παρουσία αυξημένων επιπέδων ερυθρών αιμοσφαιρίων ή/και πρωτεΐνης.
- **Απεικονιστικές εξετάσεις**, όπως το υπερηχογράφημα κοιλίας ή οσχέου, που μπορεί να χρειαστεί σε παιδιά με έντονο πόνο στην κοιλιά ή σε αγόρια με πόνο ή οίδημα στο όσχεο.
- **Βιοψία δέρματος ή νεφρού**. Η βιοψία δέρματος θα χρειαστεί πολύ σπάνια, σε περιπτώσεις που υπάρχουν αμφιβολίες για τη διάγνωση. Η βιοψία νεφρού μπορεί να χρειαστεί επίσης σε σπάνιες περιπτώσεις σε παιδιά με σοβαρή νεφρική συμμετοχή που παρουσιάζουν μείωση της νεφρικής λειτουργίας, γενικευμένο οίδημα λόγω μεγάλης απώλειας πρωτεΐνης από τους νεφρούς ή σημαντική απώλεια πρωτεΐνης για χρονικό διάστημα περισσότερο από 4 εβδομάδες.

Θεραπευτική αντιμετώπιση της πορφύρας Henoch-Schönlein

Αν και δεν υπάρχει ειδική θεραπεία, τα παιδιά με HSP μπορεί να χρειαστεί να νοσηλευτούν σε Παιδιατρικό Τμήμα Νοσοκομείου, συνήθως για λίγες μέρες, για να γίνουν κάποιες εργαστηριακές εξετάσεις και κυρίως για να αποκλειστεί η

πιθανότητα επιπλοκών. Πολλά παιδιά θα χρειαστούν συνήθη **παισιόπινα** όπως η παρακεταμόλη (Deron) ή η ιμποπρουφένη (Algotren) για να αντιμετωπιστεί ο πόνος στις αρθρώσεις. Σε κάποιες περιπτώσεις μπορεί να δοθεί **σκεύασμα κορτιζόνης**. Αυτό συνήθως χρειάζεται σε περιπτώσεις:

- Με σοβαρό πόνο στην κοιλιά
- Με σοβαρή συμμετοχή από τις αρθρώσεις και πολύ έντονο εξάνθημα
- Με σημαντική απώλεια πρωτεΐνης από τους νεφρούς

Η διάρκεια της θεραπείας με κορτιζόνη θα καθοριστεί από τους γιατρούς που θα εκτιμήσουν το παιδί και εξαρτάται από το είδος και τη βαρύτητα των συμπτωμάτων. Συνήθως, δίνεται για μερικές μέρες, αλλά μπορεί να χρειαστεί για διάστημα λίγων εβδομάδων αν δοθεί για αντιμετώπιση νεφρίτιδας. Στην περίπτωση αυτή το παιδί θα χρειαστεί εκτίμηση και από παιδονεφρολόγο. Κατά τη διάρκεια της θεραπείας με κορτιζόνη, θα χρειαστεί να γίνουν τροποποιήσεις στο διαιτολόγιο του παιδιού για να μειωθούν οι παρενέργειες που μπορεί να παρατηρηθούν με τη θεραπεία αυτή. Αν η κορτιζόνη χρειαστεί να δοθεί για χρονικό διάστημα μεγαλύτερο από το συνηθισμένο των λίγων ημερών, μπορεί να χρειαστεί τροποποίηση και το πρόγραμμα εμβολιασμών του παιδιού και η υπεύθυνη ιατρική ομάδα θα δώσει τις απαραίτητες οδηγίες.

Κάποια παιδιά που θα παρουσιάσουν αυξημένη αρτηριακή πίεση (υπέρταση) μπορεί να χρειαστούν ειδικά φάρμακα (**αντιυπερτασικά**) για την αντιμετώπισή της. Συνήθη φάρμακα που χορηγούνται για την αντιμετώπιση της αυξημένης πίεσης στα παιδιά είναι οι αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτενσίνης (AMEA), όπως η εναλαπρίλη, η λισινοπρίλη ή η ραμιπρίλη-

Παρακολούθηση παιδιών με πορφύρα Henoch-Schönlein

Η HSP υποχωρεί σταδιακά χωρίς να αφήσει ουλές από το εξάνθημα στο δέρμα, ευαισθησία στις αρθρώσεις ή άλλο μακροχρόνιο πρόβλημα σε παιδιά χωρίς επιπλοκές από τους νεφρούς ή από κάποιο άλλο σύστημα. Παρ' όλα αυτά τα παιδιά με HSP χρειάζονται προληπτικά παρακολούθηση για μερικούς μήνες μετά την αποδρομή των συμπτωμάτων για το ενδεχόμενο **υποτροπής** ή **νεφρίτιδας** που μπορεί να εκδηλωθεί αργότερα. Στις περιπτώσεις αυτές το

παιδί μπορεί να χρειαστεί φαρμακευτική αγωγή με κορτιζόνη ή/και άλλα φάρμακα.

Τα παιδιά με νεφρίτιδα χρειάζονται μακροχρόνια παρακολούθηση από παιδονεφρολόγο και στις περισσότερες περιπτώσεις η νεφρίτιδα υποχωρεί χωρίς να αφήσει κάποιο χρόνιο πρόβλημα. Σε λίγες περιπτώσεις (σε λιγότερα από 5% των παιδιών με HSP) η νεφρίτιδα δεν υποχωρεί πλήρως και επηρεάζει τη νεφρική λειτουργία μακροχρόνια καταλήγοντας στην κατάσταση που ονομάζεται **χρόνια νεφρική νόσος**. Τα λίγα αυτά παιδιά θα χρειαστούν ειδική αντιμετώπιση και μακροχρόνια παρακολούθηση.

Τι χρειάζεται να θυμόμαστε για την πορφύρα Henoch-Schönlein

- Πρόκειται για σχετικά συχνή **αγγειίτιδα** της παιδικής ηλικίας που εμφανίζεται με αφορμή κάποια λοίμωξη.
- Έχει χαρακτηριστικό **εξάνθημα** που εντοπίζεται κυρίως στα πόδια και μπορεί να προσβάλλει και εσωτερικά όργανα όπως οι **νεφροί** και το **έντερο**.
- Κατά κανόνα υποχωρεί **χωρίς ειδική θεραπεία**, όμως όλα τα παιδιά με τα συμπτώματα αυτά χρειάζονται εκτίμηση από γιατρό.
- Κάποια παιδιά χρειάζεται να μείνουν για μερικές μέρες στο **νοσοκομείο** ή να πάρουν φάρμακα και όλα χρειάζονται **παρακολούθηση** για μερικούς μήνες.

Βιβλιογραφία

1. Gohari A, Matsell DG, Mammen C, Goldman RD. Henoch-Schönlein purpura in children: Use of corticosteroids for prevention and treatment of renal disease Can Fam Physician 2020; 66: 895-897.
2. Karadağ ŞG, Tanatar A, Sönmez HE, Çakmak F, Kiyak A, Yavuz S, Çakan M, Ayaz NA.
The clinical spectrum of Henoch-Schonlein purpura in children: a single-center study. Clin Rheumatol. 2019 Jun;38(6):1707-1714.

3. Zaffanello M, Brugnara M, Franchini M. Therapy for children with henoch-schonlein purpura nephritis: a systematic review. ScientificWorldJournal 2007; 7: 20-30.
4. Davol P, Mowad J, Mowad CM. Henoch-Schonlein purpura presenting with orchitis: a case report and review of the literature. Cutis 2006; 77: 89-92.
5. Jauhola O, Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Arikoski P, Hölttä T, Jahnukainen T, Rajantie J, Ormälä T, Nuutinen M. Clinical course of extrarenal symptoms in Henoch-Schonlein purpura: a 6-month prospective study. Arch Dis Child 2010; 95:871-876.
6. McCarthy HJ, Tizard EJ. Clinical practice: Diagnosis and management of Henoch-Schönlein purpura. Eur J Pediatr. 2010; 169: 643-50.
7. Henoch-Schönlein purpura (HSP) - infoKID. <https://www.infokid.org.uk/>
8. Kids Health Information : Henoch-Schönlein purpura (HSP). https://www.rch.org.au/kidsinfo/fact_sheets/Henoch_Schonlein_Purpura_HS_P/
9. Henoch-Schonlein Purpura | Children's Hospital of Philadelphia. <https://www.chop.edu/conditions-diseases/henoch-schonlein-purpura>
10. Henoch-Schonlein Purpura | KidsHealth NZ. <https://www.kidshealth.org.nz/henoch-schonlein-purpura>

Προέλευση εικόνων: Προσωπικό αρχείο