

Δρ. Κροκιδάς Γεώργιος
Δ/ντής Παιδιατρικής Κλινικής
Καραμανδάνειο Νοσοκομείο
Παιδών Πατρών

Απώτερες Επιπλοκές της Αλλεργικής Πορφύρας Henoch-Schonlein

Εισαγωγή

Αγγειίτιδα στην παιδική ηλικία

Η αγγειίτιδα είναι μία φλεγμονώδης, καταστρεπτική διεργασία στην οποία προσβάλλονται αρτηρίες και φλέβες (ενίοτε δύναται το τοίχωμα να διηθείται από φλεγμονώδη κύτταρα χωρίς να υπάρχει καταστροφή).

Η ταξινόμηση των αγγειιτίδων στα παιδιά βασίζεται στο μέγεθος των αγγείων που έχουν προσβληθεί αν και πολλές φορές η μια μορφή επικαλύπτει την άλλη.

Αδρή ταξινόμηση των αγγειιτίδων:

1. ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΙΣ ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ:

A) Με προσβολή μεγάλων αγγείων (χαρακτηριστική εκπρόσωπος η αγγειίτιδα Takahasu).

B) Με προσβολή μέσων κυρίως αλλά και μικρών αγγείων (οζώδης πολυαρτηρίτιδα, σύνδρομο Churg-Strauss, κοκκιωμάτωση Wegener).

Γ) Με προσβολή κυρίως μικρών αγγείων (σύνδρομο Henoch-Schoenlein), νόσος Kawasaki.

2. ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΕΙΣ ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΕΣ.

ΠΟΡΦΥΡΑ HENOCH - SCHOENLEIN

Η πορφύρα Henoch - Schoenlein ή αλλεργική πορφύρα είναι ένα από τα συχνότερα σύνδρομα αγγειίτιδας στα παιδιά.

Χαρακτηρίζεται από πορφυρικό εξάνθημα, πολυαρθρίτιδα, κωλικοειδή κοιλιακά άλγη και νεφρίτιδα.

Η χαρακτηριστική ιστολογική εικόνα είναι η λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα των μικρών αγγείων.

Νεκρωτική αγγειίτιδα μπορεί να παρατηρηθεί στα νεφρά και στο γαστρεντερικό σωλήνα (1).

Ακόμη πιο χαρακτηριστική είναι η εναπόθεση IgA και C3 στα μικρά αγγεία του δέρματος και των σπειραμάτων.

Η πρόγνωση είναι καλή.

Τα αίτια της αγγειίτιδας Henoch - Schoenlein παραμένουν ακόμη άγνωστα. Ενοχοποιούνται οι διάφοροι λοιμογόνοι παράγοντες και φάρμακα.

Θεωρείται ότι είναι αγγειίτιδα των μικρών αγγείων για την πρόκληση της οποίας συμβάλλει η IgA.

Το τυπικό εξάνθημα παρατηρείται στους γλουτούς και τα κάτω άκρα συνήθως, μπορεί όμως να προσβληθεί το πρόσωπο, ο κορμός και τα άνω άκρα (2).

Πριν από τις δερματικές βλάβες είναι δυνατόν να παρατηρηθεί αγγειοοίδημα του τριχωτού της κεφαλής και των άκρων.

Η αρθρίτιδα μπορεί να είναι η πρώτη εκδήλωση της νόσου, κάνοντας δύσκολη την διάγνωση μέχρι την εμφάνιση του τυπικού εξανθήματος.

Το κοιλιακό άλγος είναι η τρίτη κατά σειρά εκδήλωση της πορφύρας, ο δε πόνος μπορεί να είναι

πολύ έντονος και να υποδύεται οξεία κοιλία.

Οι κλασικές κενώσεις σαν πηκτή φραγκοστάφυλου είναι ενδεικτικές εγκολεασμού.

Όταν τα κοιλιακά άλγη μάλιστα προηγούνται του τυπικού εξανθήματος είναι σχεδόν αδύνατο να τεθεί σωστή διάγνωση και μόνον η βοήθεια του έμπειρου ακτινολόγου με υπέρηχους κοιλιάς μπορεί να μας κατευθύνει σωστά (χαρακτηριστική εικόνα των αγγείων του εντέρου).

Νεφρική συμμετοχή στη διάρκεια της οξείας φάσης σε μελέτες, αναφέρεται στο 20% των περιστατικών, αλλά μετά από οκτώ χρόνια επανελέγχου όσοι είχαν αιματοουρία ή πρωτεϊνουρία, είχαν αναρρώσει εντελώς.

Επίμονη νεφροπάθεια ανέπτυξε κάτω από το 1% των ασθενών και σοβαρή νεφροπάθεια κάτω του 0,1%.

Στις σπάνιες εκδηλώσεις περιλαμβάνεται η πνευμονική αιμορραγία, οι σπασμοί, η ημιπάρεση, η αγγειίτιδα του όσχεου και η παγκρεατίτιδα.

Ειδική θεραπεία δεν υπάρχει για τη νόσο, παρά μόνο συμπτωματική.

Σε σοβαρές μόνο περιπτώσεις όπως συμμετοχή από το Κ.Ν.Σ. και το πεπτικό (εντερορραγία) μπορεί να βοηθήσει η χορήγηση πρεδνιζόνης 2 mg/kgf βάρους σώματος για πέντε με επτά μέρες σταδιακά μειούμενο μέχρι να κλείσει μήνα.

Σκοπός

Για τους λόγους που προαναφέραμε [δυσκολία διάγνωσης όταν δεν έχει εμφανισθεί το τυπικό εξάνθημα, σοβαρές ενίοτε επιπλοκές κατά τη διάρκεια της νόσου, οι οποίες μερικές φορές είναι όψιμες], θελήσαμε να καταγραφούν οι κλινικές εκδηλώσεις και οι επιπλοκές της πορφύρας Henoch-Schonlein στα παιδιά.

Υλικό της μελέτης αποτέλεσαν 22 παιδιά, 14 αγόρια και 8 κορίτσια ηλικίας 2 έως 14 χρόνων [μέση ηλικία 7,2 έτη] που νοσηλεύθηκαν τα τελευταία 2 χρόνια στην Κλινική μας. Τα 20 παιδιά ήταν ηλικίας μικρότερης των 10 χρόνων.

Αποτελέσματα

A) Παρατηρήθηκε αυξημένη συχνότητα των κρουσμάτων το φθινόπωρο και την άνοιξη.

B) Το τυπικό εξάνθημα της νόσου παρουσίασαν όλα τα παιδιά, ενώ σε 20 από αυτά [91%] αποτέλεσε την πρώτη εκδήλωση της νόσου.

Γ) Αρθραλγίες η αρθρίτιδα παρουσίασαν 11 παιδιά [50%], ενώ σε 9 [41%] προηγήθηκαν του τυπικού εξανθήματος.

Δ) Εκδηλώσεις από το πεπτικό παρουσιάστηκαν σε 5 [22%] παιδιά, ενώ 2 από αυτά παρουσίασαν εντερορραγία.

Ε) Νεφρική συμμετοχή [με μικρο-η μακροσκοπική αιματοουρία, λευκωματουρία] διαπιστώθηκε σε 2 [9%] παιδιά, από τα οποία το ένα παιδί εκδήλωσε νεφρωσικό σύνδρομο.

Ζ) Η νόσος δεν υποτροπίασε σε κανένα από τα παιδιά μετά την πρώτη προσβολή.

Συμπέρασμα

Η αλλεργική πορφύρα είναι η συχνότερη αγγειίτιδα στην παιδική ηλικία, έχει καλή πρόγνωση, ωστόσο είναι δυνατόν να οδηγήσει σε σοβαρές επιπλοκές, όπως η νεφρική ανεπάρκεια. Υποεκτιμάται συνήθως από τους παιδίατρος και γι' αυτό το λόγο συνιστάται τακτική παρακολούθηση των παιδιών και οι επιπλοκές της να αναζητούνται αρκετούς μήνες αργότερα [εβδομαδιαία μέτρηση της Α.Π., Βάρους σώματος και γενική εξέταση ούρων].