

## Πορφύρα Henoch- Schonlein σε γυναίκα ασθενή ηλικίας 73 ετών

Παρουσίαση περιστατικού  
- Αναρτημένη ανακοίνωση (poster)

### Περίληψη

Η πορφύρα Henoch- Schonlein (HSP) είναι μια συστηματική αγγειίτιδα με συμμετοχή IgA αντισωμάτων, που χαρακτηρίζεται από ψηλαφητή πορφύρα, αρθραλγίες, γαστρεντερικά συμπτώματα και νεφρική προσβολή. Παρατηρείται συνήθως σε παιδιά (3- 7 ετών), αλλά μπορεί να εμφανιστεί, σπανιότερα, και σε ενήλικες. Έχει συνήθως άριστη πρόγνωση, είναι αυτοπεριοριζόμενη, εκτός από τις περιπτώσεις σοβαρής προσβολής των νεφρών ή άλλου οργάνου.

Εδώ παρουσιάζεται το περιστατικό μιας γυναίκας ασθενούς ηλικίας 73 ετών, η οποία νοσηλεύθηκε στην κλινική μας με ψηλαφητή πορφύρα, κοιλιακό άλγος και διάρροιες, αρθραλγίες, οίδημα και αιματουρία. Με βάση τα κριτήρια του Michel τέθηκε η διάγνωση της πορφύρας Henoch- Schonlein και αντιμετωπίστηκε με πρεδνιζολόνη, αρχικά ενδοφλέβια και στη συνέχεια από του στόματος. Η ασθενής είχε άριστη εξέλιξη, με πλήρη ίαση από τη νόσο, χωρίς επιπτώσεις στη νεφρική λειτουργία και χωρίς υποτροπή, 6 μήνες τουλάχιστον από τη διάγνωση.

Γίνεται, επίσης, συζήτηση πάνω στις διαφορές όσον αφορά στην επιδημιολογία, την κλινική εικόνα και την έκβαση της νόσου ανάμεσα στα παιδιά και στους ενήλικες, με βάση την πρόσφατη διεθνή βιβλιογραφία.

Λέξεις κλειδιά: Πορφύρα Henoch- Schonlein, αγγειίτιδα, IgA αντισώματα, κριτήρια Michel, σπειραματονεφρίτιδα, αρθρίτιδα

### Εισαγωγή

Η πορφύρα Henoch- Schonlein (HSP) είναι μια πρωτοπαθής συστηματική αγγειίτις από υπερευαισθησία (λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτις) με εναποθέσεις ανοσοσυμπλεγμάτων με IgA αντισώματα. Η αιτιολογία της είναι άγνωστη. Πιθανά υπεύθυνα αντιγόνα είναι φάρμακα και έκδοχα, τροφές, νυγμοί εντόμων, λοιμώξεις ιδίως του αναπνευστικού, εμβόλια. Παρατηρείται κυρίως στα παιδιά (συχνότερα μεταξύ 3- 7 ετών), αλλά μπορεί να εμφανιστεί σε όλες τις ηλικίες.

Η κλινική εικόνα περιλαμβάνει τα εξής: (1, 2, 3)

\* Συμπτώματα φλεγμονής: πυρετός, ανορεξία, απώλεια βάρους

\* Ψηλαφητή πορφύρα, ιδίως στα κάτω άκρα και στους γλουτούς, αλλά και στα άνω άκρα και στον κορμό, που επιμένει για 2- 4 εβδομάδες

\* Αρθρίτιδα, ιδίως αγκώνων και γονάτων

\* Κοιλιακό άλγος, διάρροιες ενίοτε αιματηρές, ως αποτέλεσμα προσβολής των αγγείων του βλεννογόνου του εντέρου

Κροκίδη Ουρανία, Δημησιάνος Νικόλαος,  
Κοντογιάννης Μιχαήλ, Μπούκας  
Χρυσόστομος  
Α' Παθολογική Κλινική Γ.Ν.Ν. Κέρκυρας

\* Αιματοουρία και πρωτεϊνουρία ως αποτέλεσμα σπειραματονεφρίτιδας

\* Εντοπισμένο οίδημα, ιδίως στις ραχιαίες επιφάνειες των χεριών

\* Συμπτώματα από την προσβολή διαφόρων οργάνων, όπως των όρχεων, του ΚΝΣ, του μυοκαρδίου κ.α.

Οι εργαστηριακές εξετάσεις δείχνουν ήπια λευκοκυττάρωση με αύξηση των ηωσινοφίλων σε μερικές περιπτώσεις, φυσιολογικό αριθμό αιμοπεταλίων, αυξημένη ΤΚΕ και CRP. Οι συνιστώσες του συμπληρώματος στον ορό είναι φυσιολογικές και τα επίπεδα των IgA αντισωμάτων είναι αυξημένα. Βιοψία δέρματος δείχνει διήθηση του αγγείου από πολυμορφοπύρρηνα, λεμφοκύτταρα και μακροφάγα, ενώ στο νεφρό ανευρίσκεται τμηματική σπειραματονεφρίτιδα με μηνοειδείς σχηματισμούς και μεσαγγειακές εναποθέσεις IgA (3, 4).

Η νόσος έχει εξαιρετική πρόγνωση, είναι αυτοπεριοριζόμενη με διάρκεια από 1- 6 εβδομάδες, σε περίπτωση που δεν υπάρχει σημαντική συμμετοχή των νεφρών. Η θεραπεία είναι ίδια στα παιδιά και στους ενήλικες. Η χορήγηση κορτιζόνης (πρεδνιζολόνη 1 mg/ Kg/ 24ωρο) έχει αποδειχθεί χρήσιμη για την αντιμετώπιση του οιδήματος, των αρθραλγιών και του κοιλιακού άλγους, αλλά δεν βελτιώνει σημαντικά τη δερματική και τη νεφρική νόσο. Σε ασθενείς με εξελισσόμενη σπειραματονεφρίτιδα έχουν δοκιμασθεί κύκλοι πλασμαφαίρεσης σε συνδυασμό με ανοσοκατασταλτικά.

### Παρουσίαση περιστατικού

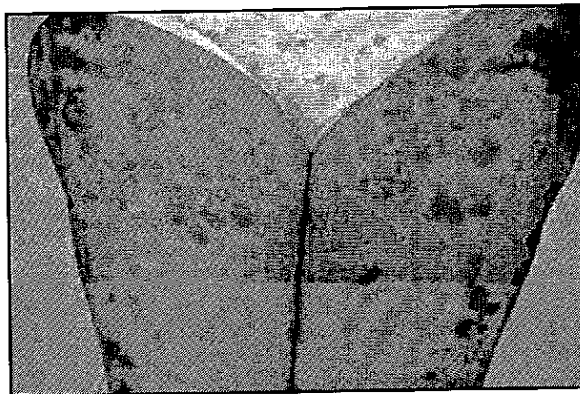
Ιστορικό και κλινική εξέταση: Η ασθενής Σ. Μ., 73 ετών, προσήλθε λόγω κοιλιακού άλγους, εμέτων και διαρροϊκών κενώσεων από 5ημέρου, χαμηλής πυρετικής κίνησης και έκθυσης ψηλαφητού πορφυρικού εξανθήματος στα κάτω άκρα. Ταυτόχρονα εκδήλωσε αρθραλγία στις αρθρώσεις των αγκώνων και των γονάτων άμφω, καθώς και εντοπισμένο οίδημα, ζυμώδες, επώδυνο στις ραχιαίες επιφάνειες των χεριών. Το εξάνθημα εντοπιζόταν κυρίως στους μηρούς και στους γλουτούς, όπου συνέρρεε, αλλά διάσπαρτα και μεμονωμένα ανευρισκόταν και σε άλλα σημεία του σώματος, όπως στον κορμό, στα άνω άκρα και στο πρόσωπο (άνω βλέφαρα) (βλ. Εικόνες 1- 4).

Προ 15 ημερών περίπου η ασθενής είχε εκδηλώσει συμπτώματα λοίμωξης αναπνευστικού, χωρίς όμως να επισκεφθεί ιατρό ή να λάβει φαρμακευτική αγωγή. Από το ατομικό αναμνηστικό, η ασθενής έπασχε από υπέρταση και στεφανιαία νόσο, για τα οποία ελάμβανε χρονίως αγωγή με νιτρώδη, ιβεσαρτάνη, ακετυλοσαλικυλικό οξύ και ατορβαστατίνη.

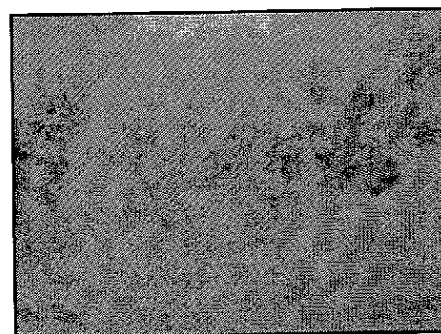
Κατά την κλινική εξέταση, η κοιλία ήταν ευαίσθητη ψηλαφητικά στο επιγάστριο και στο (ΔΕ) υποχόνδριο, ενώ ακροαστικά οι εντερικοί ήχοι ήταν αυξημένοι. Η ακρόαση της καρδιάς και των πνευμόνων ήταν φυσιολογική. ΑΠ: 120/70 mmHg, θ:

37°C, ΗΚΓφημα: φλεβοκομβικός ρυθμός. Νευρολογική εξέταση: κφ.

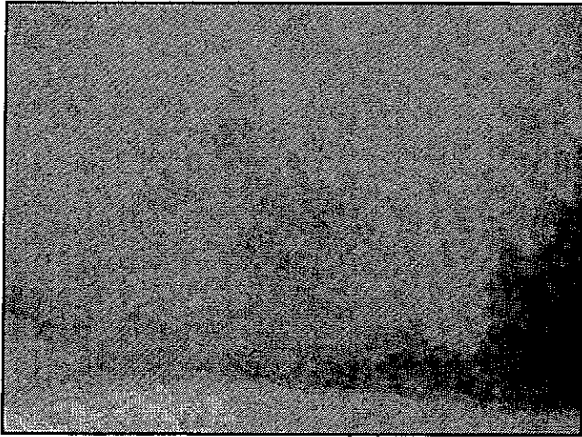
Εργαστηριακός έλεγχος: Οι πρώτες εργαστηριακές εξετάσεις κατά την εισαγωγή της ασθενούς έδειξαν αναιμία νορμόχρωμη νορμοκυτταρική (Ht:35.2%, Hb: 12 gr/dL, MCV: 89.7fl, MCH: 30.7 pgr, MCHC: 34.2 gr/dL), ήπια λευκοκυττάρωση με πολυμορφοπυρηνικό τύπο (WBC: 10700, neu: 87%, lymph: 4.64%, mono: 7.13%, eos: 0.6%, baso: 0.57%) και φυσιολογικό αριθμό αιμοπεταλίων (PLTs: 356000). Ο έλεγχος της πήκτικότητας ήταν φυσιολογικός (PT: 16.8 sec, aPTT: 34.3 sec, INR: 1.24), η ΤΚΕ 51 mm την 1η ώρα και ο βιοχημικός έλεγχος έδειξε αυξημένη ουρία (75 mg/dL) με φυσιολογική κρεατινίνη (0.9 mg/dL), αύξηση της γGT (81 IU/L), με φυσιολογικές τρανσαμινάσες (SGOT: 25 IU/L, SGPT: 22 IU/L), ελαφρά ελαττωμένη λευκωματίνη (ολικά λευκώματα: 6.4 gr/dL, λευκωματίνη: 3.4 gr/dL, σφαιρίνες: 3 gr/dL, λευκωματικό πηλίκο: 1.1). Από τα υπόλοιπα: σάκχαρο: 125 mg/dL, CPK: 44 IU/L, ALP: 219 IU/L. Η γενική ούρων έδειξε αιματοουρία (20- 22 ερυθρά κοπ), πρωτεϊνουρία (100 mg/dL), λίγα πυοσφαίρια (8- 10 κοπ), νιτρώδη (+), όξινο pH (5), πολλά επιθήλια, άφθονη βλέννη και αρκετούς μικροοργανισμούς. Στην καλλιέργεια ούρων που ακολούθησε δεν ανιχνεύθηκε κάποιο συγκεκριμένο μικρόβιο. Απ' τον απεικονιστικό έλεγχο οι ακτινογραφίες θώρακος και κοιλίας δεν κατέδειξαν αξιόλογα ευρήματα. Ο υπερηχογραφικός έλεγχος των νεφρών ανέδειξε μικρό λίθο (3 mm) στο (ΔΕ) νεφρό, με τους δύο νεφρούς να έχουν φυσιολογικό μέγεθος και ηχοδομή και πάχος φλοιού, χωρίς διάταση των πυελοκαλυκικών συστημάτων.



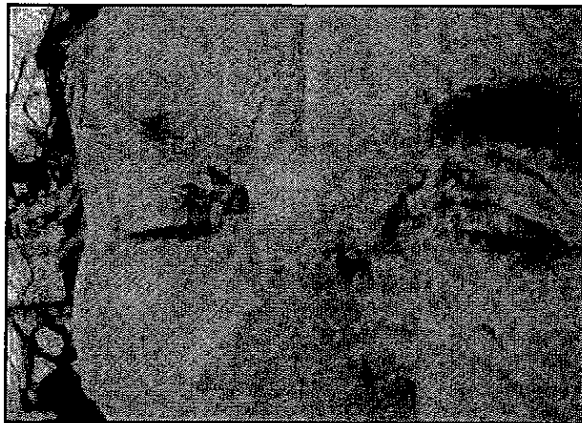
Εικόνα 1: Το πορφυρικό εξάνθημα συρρέει στους μηρούς και γλουτούς



Εικόνα 2: Έκθυση νέου πορφυρικού εξανθήματος



Εικόνα 3: Είναι εμφανής η υπέγερση του εξανθήματος (ψηλαφητή πορφύρα)



Εικόνα 4: Πορφυρικό εξάνθημα στα άνω βλέφαρα της ασθενούς

**Διαγνωστική σκέψη:** Με βάση την παραπάνω κλινική εικόνα και τα πρώιμα εργαστηριακά ευρήματα ετέθη υπόνοια της πορφύρας Henoch-Schonlein, παρότι η ηλικία της ασθενούς αποτελούσε αρνητικό παράγοντα για να τεθεί τέτοια διάγνωση, αφού, ως γνωστόν, η νόσος παρατηρείται κυρίως σε μικρά παιδιά.

Ο Michel έχει θέσει τα εξής κριτήρια για τη διάγνωση της πορφύρας Henoch-Schonlein σε ενήλικες: (5)

1. Ψηλαφητή πορφύρα
2. Κοιλιακό άλγος
3. Γαστρεντερική αιμορραγία
4. Αιματοουρία
5. Ηλικία > 20 έτη
6. Αποκλεισμός φαρμακευτικής αιτιολογίας

Ένας ασθενής, ο οποίος συγκεντρώνει 3 από τα παραπάνω κριτήρια θεωρείται ότι πάσχει από τη νόσο. Η συγκεκριμένη ασθενής, όπως φαίνεται από τα παραπάνω, συγκεντρώνει 4 τουλάχιστον κριτήρια (1, 2, 4, 5) και πιθανώς και το 6ο, αφού δεν μπορούμε να είμαστε απόλυτα σίγουροι ότι δεν έλαβε το προηγούμενο διάστημα κάποια φαρμακευτική αγωγή, την οποία δεν ανέφερε.

Σ' αυτό το πλαίσιο λοιπόν, και λόγω και της

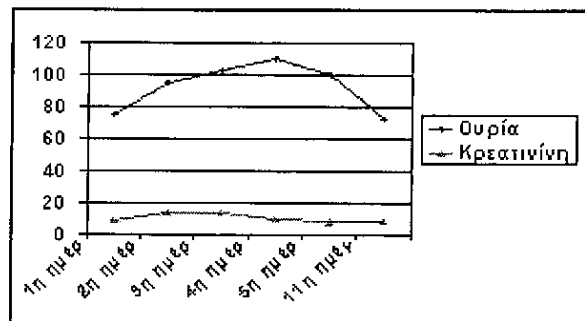
νεφρικής συμμετοχής, η ασθενής ετέθη σε αγωγή με πρεδνιζολόνη (Prelolon) ενδοφλέβια (amp 25 mgr iv x 2).

Πορεία της νόσου- Έκβαση: Η ασθενής εμφάνισε πυρετό την πρώτη μέρα νοσηλείας μέχρι 37.8°C, ο οποίος τη δεύτερη μέρα υποχώρησε και έκτοτε παρέμεινε απύρετη. Οι διαρροϊκές κενώσεις υποχώρησαν σταδιακά, όπως και το οίδημα στις ραχιαίες επιφάνειες των χεριών και το άλγος στις αρθρώσεις. Το πορφυρικό εξάνθημα παρέμεινε και μάλιστα αυξήθηκε σε έκταση, καλύπτοντας μεγάλη επιφάνεια των μηρών και γλουτών. Η ασθενής υπεβλήθη σε περαιτέρω εργαστηριακό έλεγχο, ο οποίος έδειξε αύξηση του κλάσματος των IgA ανοσοσφαιρινών, ενώ τα υπόλοιπα κλάσματα ήταν φυσιολογικά (βλ. Πίνακα 1).

ΠΙΝΑΚΑΣ 1

Εξέταση	Τιμή	Τιμές αναφοράς (mgr/dL)
IgA	673	82.0- 453
IgE	109	0.00- 180
IgG	1110	751- 1560
IgM	71.2	46.0- 304

Η CRP ήταν αυξημένη (6.99 mgr/dL), ενώ ο RF αρνητικός (< 20 IU/dL), όπως και τα ANA (σε αραιώση 1/80). Το συμπλήρωμα (C3 και C4) ήταν εντός των τιμών αναφοράς σε δύο διαδοχικές μετρήσεις. Κατά τη διάρκεια της νοσηλείας της ασθενούς παρατηρήθηκε μια αύξηση της ουρίας και κρεατινίνης, η οποία προς το τέλος της νοσηλείας παρουσίασε πτωτική τάση (βλ. Σχήμα 1).



Η ουρία από 75 mgr/dL την πρώτη ημέρα έφθασε μέχρι τα 110 mgr/dL την 4η ημέρα, ενώ η κρεατινίνη από 0.9 mgr/dL την 1η ημέρα έφθασε τα 1.4 mgr/dL ήδη από τη 2η ημέρα χωρίς όμως να φθάσει ποτέ παθολογικές τιμές. Τα ολικά λευκώματα παρουσίασαν σταδιακή μείωση, όπως και το λευκωματικό πηλίκο (λευκωματίνη/ σφαιρίνες), οφειλόμενη στην παράλληλη μείωση της λευκωματίνης, ενώ οι σφαιρίνες παρέμειναν συνεχώς σε φυσιολογικά επίπεδα (βλ. Πίνακα 2), γεγονός που φάνηκε και στην ηλεκτροφόρηση λευκωμάτων.

ΠΙΝΑΚΑΣ 2

Εξέταση	1 <sup>η</sup> ημέρα	2 <sup>η</sup> ημέρα	3 <sup>η</sup> ημέρα	5 <sup>η</sup> ημέρα	11 <sup>η</sup> ημέρα	Φυσι.τιμές
Λευκώματα	6.4	5.5	5.7	5.9	6.9	6.2- 8.4
Λευκωματίνη	3.4	2.9	2.7	3.2	3.6	3.5- 5.0
Σφαιρίνες	3.0	2.6	3.0	2.7	3.3	1.5- 5.0
Λευκωματικό πηλίκο	1.1	1.1	0.9	1.2	1.1	1.1- 4.2

Το λεύκωμα ούρων 24ώρου ήταν ελαφρά αυξημένο (240 mgr με φυσιολογικές τιμές 20- 200 mgr).

Ο αιματοκρίτης από 35.2 % κατά την εισαγωγή έφθασε μέχρι το 30. 8 % κατά την έξοδο, πάντα με ορθόχρωμους ορθοκυτταρικούς δείκτες. Ο σίδηρος ήταν χαμηλός (21 mgr/dL, φ.τ.: 49- 151), ενώ η φερριτίνη στα ανώτερα φυσιολογικά επίπεδα (184 ng/ml, φ.τ.: 6- 186), πιθανότατα ως πρωτεΐνη οξείας φάσης.

Η ασθενής παρέμεινε για νοσηλεία στην κλινική μας επί 5 ημέρες, κατά τις οποίες η γενική της κατάσταση παρουσίαζε σταδιακή βελτίωση. Κατά την ημέρα εξόδου της από την κλινική είχε υποχωρήσει το κοιλιακό άλγος, οι διάρροιες, το άλγος στις αρθρώσεις και το οίδημα στα χέρια, ήταν απύρετη, ενώ παρέμενε το πορφυρικό εξάνθημα. Οι εργαστηριακές εξετάσεις έδειχναν αναιμία (Ht: 30.8 %) με ορθόχρωμους ορθοκυτταρικούς δείκτες, φυσιολογικό αριθμό λευκών και τύπο (WBC: 7790, neu: 67.2%, lymph: 15.1%) και φυσιολογικά αιμοπετάλια (371000). Η γενική εξέταση ούρων της προηγούμενης ημέρας είχε δείξει αφθονότητα πυοσφαίρια (> 200 κοπ), αρκετά ερυθρά (45- 50 κοπ), άφθονους μικροοργανισμούς, βασικό pH (8), νιτρώδη (+) και ίχνη λευκώματος, χωρίς η ασθενής να έχει συμπτώματα ή σημεία ουρολοίμωξης. Παρόλα αυτά, λόγω της γενικής ούρων, της νεφρολιθίασης της ασθενούς και του γεγονότος ότι βρισκόταν υπό αγωγή με κορτιζόνη, ετέθη υπό αγωγή με κινολόνη (σιπροφλοξασίνη 500 mgr x 2) για 10 ημέρες. Επίσης, συνέχισε την κορτιζόνη από το στόμα (μεθυλπρεδνιζολόνη- Medrol 16 mgr x 2) και συνεχίσθη επανέλεγχος μετά από μία εβδομάδα.

Κατά τον επανέλεγχο η ασθενής παρέμενε ασυμπτωματική, ενώ το πορφυρικό εξάνθημα έδειξε αύξηση του αιματοκρίτη (Ht 34.5%), ελαφρά αυξημένα λευκά (11900) με φυσιολογικό τύπο και φυσιολογικό αριθμό αιμοπεταλίων (412000). Η CRP ήταν αρνητική (0.73) και ο πηκτικός έλεγχος φυσιολογικός. Η ουρία ήταν ήπια αυξημένη (63 mgr/dL) και η κρεατινίνη φυσιολογική (0.6 mgr/dL), μικρή αύξηση είχε η SGPT ( 81 IU/L) και η γGT (69 IU/L), ενώ τα υπόλοιπα ήταν φυσιολογικά. Η λευκωματίνη και τα ολικά λευκώματα είχαν αποκατασταθεί στο φυσιολογικό. Η γενική ούρων έδειχνε λίγα ερυθρά (6- 8 κοπ) και λίγα πυοσφαίρια (6- 8 κοπ), ίχνη πρωτεΐνης, νιτρώδη (-) και όξινο pH (5.5). Με βάση τα ανωτέρω, θεωρούμε ότι επήλθε ίαση της ασθενούς από την πορφύρα Henoch-Schonlein. Συνέχισε την από του στόματος κορτιζόνη με σταδιακή μείωση, ενώ σε μεταγενέστερους επανελέγχους η κλινικοεργαστηριακή εξέταση ήταν απόλυτα φυσιολογική.

### Συζήτηση

Όπως αναφέρθηκε και παραπάνω, η πορφύρα Henoch- Schonlein (HSP) παρατηρείται κυρίως στα παιδιά. Δεν είναι σπάνια νόσος, αφού σε μια μελέτη ήταν υπεύθυνη για το 20.8 % των εισαγωγών σε

παιδιατρικό νοσοκομείο ανά έτος (1). Είναι η συχνότερη συστηματική αγγειίτιδα στις μικρές ηλικίες (3). Σε μια βρετανική μελέτη (6) η ετήσια επίπτωση της HSP ήταν 20.4/ 100000 παιδιά μικρότερα των 17 ετών, με μεγαλύτερη συχνότητα στις ηλικίες μεταξύ 4 και 6 ετών (70.3/ 100000). Αντίθετα, στους ενήλικες η συχνότητα της νόσου είναι πολύ μικρότερη. Σε μια ισπανική μελέτη (5), η επίπτωση της HSP στον ενήλικο πληθυσμό (> 20 ετών) ήταν 0.65/ 100000 στη διάρκεια μιας 15ετίας, ενώ σε μια σουηδική μελέτη (7) διάρκειας 21 ετών η επίπτωση της αγγειίτιδας μικρών αγγείων (κοκκιωματώση Wegener, μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα, αγγειίτιδα περιορισμένη στο νεφρό, Churge- Strauss, HSP και αγγειίτιδα από κρουσφαιριναιμία) ετήσια ήταν 2.5/ 100000 με την HSP να αντιπροσωπεύει το 5% μόνο των αγγειϊτιδών.

Διαφορές υπάρχουν και όσον αφορά στην εποχιακή κατανομή και στην επικράτηση ανάμεσα στα δύο φύλα. Σε αντίθεση με τα παιδιά, στους ενήλικες η HSP είναι πιο συχνή στους άνδρες (5, 7, 8). Τα συμπτώματα εμφανίζονται στα παιδιά κυρίως την άνοιξη και το φθινόπωρο, ενώ στους ενήλικες το καλοκαίρι και το χειμώνα (2, 7, 8).

Η συχνότητα με την οποία τα συμπτώματα της HSP εμφανίζονται στις δύο ηλικιακές ομάδες επίσης διαφέρει. Η νεφρική συμμετοχή είναι πιο συχνή στους ενήλικες, αλλά και η βαρύτητά της μεγαλύτερη. Σε μια μελέτη το 19% των ενηλίκων είχαν σοβαρή νεφρική βλάβη και ένα άλλο 13% νεφρική ανεπάρκεια (8). Σε μακροπρόθεσμη παρακολούθηση οι παιδιατρικοί ασθενείς είχαν σχεδόν όλοι αναρρώσει, ενώ οι ενήλικες είχαν σε ένα 40% εμμένονσα αιματοουρία και στο 10% νεφρική ανεπάρκεια. Σε μια ανασκόπηση (9) το 2% των παιδιών με HSP ανέπτυξαν νεφρική ανεπάρκεια και από αυτά το 20% χρειάστηκε αιμοδιάλυση, ενώ στους ενήλικες η πρόγνωση ήταν χειρότερη. Μια γαλλική αναδρομική μελέτη σε ενήλικες με HSP, σε διάστημα 15 ετών, έδειξε νεφρική ανεπάρκεια (CrCl < 50 ml/min) στο 32%, ενώ στο τέλος της μελέτης το 11% είχε αναπτύξει ανεπάρκεια τελικού σταδίου, το 13% σοβαρή (CrCl < 30 ml/min) και το 14% μέτρια ανεπάρκεια (CrCl < 50 ml/min). Πλήρης ύφεση (απουσία αιματοουρίας, λευκωματουρίας, φυσιολογική νεφρική λειτουργία) παρατηρήθηκε στο 20% μόνο των ασθενών (10). Μια άλλη αναδρομική μελέτη σε ενήλικες με HSP θέσπισε 5 παράγοντες κινδύνου για ανάπτυξη μόνιμης νεφρικής βλάβης (11) (βλ. Πίνακα 3).

ΠΙΝΑΚΑΣ 3

Παράγοντες κινδύνου για ανάπτυξη μόνιμης νεφρικής βλάβης σε ασθενείς με HSP
1. Αιματοουρία στην έναρξη των συμπτωμάτων
2. Αναμία στην έναρξη των συμπτωμάτων
3. Επιρρεασμός νεφρικής λειτουργίας κατά τη διάρκεια της νόσου
4. Έναρξη συμπτωμάτων το καλοκαίρι
5. Υποτροπές της νόσου

Οι ασθενείς που είχαν πάνω από 2 παράγοντες ανέπτυξαν όλοι μόνιμη νεφρική βλάβη.

Η ψηλαφητή πορφύρα έχει παρόμοια συχνότητα και στους δύο πληθυσμούς, που πλησιάζει το 100% (5, 10, 12) αλλά στους ενήλικες μπορεί να μην εμφανίζει πάντα την κλασική κατανομή. Τα παιδιά έχουν μεγαλύτερη συχνότητα προσβολής του γαστρεντερικού και περισσότερες επιπλοκές από αυτό (αιμορραγία, εγκολεασμός) (2, 13). Η συχνότητα προσβολής των διαφόρων οργάνων σε ενήλικες ασθενείς σε δύο αναδρομικές μελέτες φαίνεται στον Πίνακα 4.

**ΠΙΝΑΚΑΣ 4**

Συμπτώματα	Fillebout et al, 2002	Guirado A et al, 2004
Πορφύρα	96 %	100 %
Γαστρεντερικό	48 %	67 %
Αρθρίτις	61 %	22 %
Νεφρίτιδα	100 %	78 %

Η θεραπεία της HSP δε διαφέρει ανάμεσα στα παιδιά και στους ενήλικες. Συνήθως η νόσος αυτοπεριορίζεται χωρίς φαρμακευτική αγωγή. Τα στεροειδή έχουν αποδειχθεί χρήσιμα στις περιπτώσεις με σοβαρά συμπτώματα από το γαστρεντερικό, τους νεφρούς, το ΚΝΣ και τους όρχεις (1, 2, 4, 9, 14). Στις περιπτώσεις αυτές έχουν δοκιμασθεί ακόμα με ενθαρρυντικά αποτελέσματα η χορήγηση ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων (αζαθειοπρίνη, κυκλοφωσφαμίδη), η πλασμαφαίρεση και η ανοσοσφαιρίνη (1, 2, 3, 4, 9, 14). Η δαψόνη έχει δοκιμασθεί στις δερματικές, γαστρεντερικές και αρθρικές εκδηλώσεις στους ενήλικες (9), ενώ πρόσφατα ανακοινώθηκε για πρώτη φορά επιτυχής αντιμετώπιση βαριάς μορφής HSP σε παιδί με λευκοκυτταφαίρεση (LCAP) (15).

Η πρόγνωση της νόσου είναι γενικά άριστη, αλλά η μακροχρόνια θνητότητα εξαρτάται από το βαθμό της νεφρικής και νευρολογικής συμμετοχής (14). Στις περιπτώσεις αυτές οι υποτροπές είναι συχνές (30- 50%) και θα συμβούν μέσα στις πρώτες 6 εβδομάδες, αλλά μπορεί να συμβούν ακόμη και μετά από 3- 7 χρόνια.

### Συμπεράσματα

Η πορφύρα Henoch- Schonlein είναι νόσος της παιδικής ηλικίας, η οποία όμως σπάνια εμφανίζεται και στους ενήλικες. Στις περιπτώσεις αυτές τα συμπτώματα είναι βαρύτερα και η πρόγνωση χειρότερη απ' ό τι στα παιδιά, με κύρια επιπλοκή τη μόνιμη νεφρική ανεπάρκεια. Οι ενήλικες που πάσχουν από HSP χρειάζονται προσεκτικό, μακροχρόνιο έλεγχο, αφού οι υποτροπές είναι συχνές και μπορούν να συμβούν ακόμη και χρόνια από την αρχική διάγνωση.

### Abstract

Henoch- Schonlein purpura (HSP) is a multisystem vasculitis with a self- limited course affecting the

skin, joints, gastrointestinal tract and kidneys. HSP occurs most often in children between the ages of 3 and 7 years, but it can rarely occur in adults as well. The overall prognosis in HSP is excellent, but the long- term morbidity depends on the renal and neurologic involvement.

Here we present the case of a 73-year-old woman who was admitted to our Hospital because of palpable purpura, abdominal pain, diarrhea, arthritis and haematuria. Based on Michel's criteria HSP was diagnosed and she was treated with prednisolone. The course of the illness was excellent, the patient showed full clinical remission within a few days, and didn't have any recurrence of symptoms 6 months after the initial diagnosis.

We also discuss the differences in epidemiology, clinical manifestations and prognosis between children and adults with HSP, based on the latest literature.

Key words: Henoch- Schonlein purpura, purpura, vasculitis, IgA antibodies, Michel's criteria, nephritis, arthritis

### Βιβλιογραφία

1. Fauci A. S., Τα Σύνδρομα Αγγειίτιδας: Πορφύρα Henoch- Schonlein. Από: Harrison, Εσωτερική Παθολογία, 14η Έκδοση, Τόμος Γ, σ. 2381- 2382, Παρισιάνου, Αθήνα, 2001
2. Χατζηστυλιανού- Σιδηροπούλου Μ., Ρευματικά Νοσήματα: Πορφύρα Henoch- Schonlein. Από Παιδιατρική, ΔΕΠ Τομέα Υγείας του Παιδιού, Θεσσαλονίκη, 1997
3. Kishiyama J. L., Adelman D. C., Allergic & Immunologic Disorders: Henoch- Schonlein Purpura, p. 854 In: Current Medical Diagnosis & Treatment, McGraw- Hill, 2001
4. Μπούρα Π., Αγγειίτιδες. Από: Εσωτερική Παθολογία, ΔΕΠ Τμήματος Παθολογίας Α.Π.Θ., Τόμος Β, σ. 1273- 1291, University Studio Press, Θεσσαλονίκη, 1998
5. Guirado AA, Santiago MJ. Henoch- Schonlein purpura in adults: a study of 9 cases. An Med Interna 2004 Feb; 21(2): 79- 80
6. Gardner- Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch- Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. Lancet. 2002 Oct 19; 360(9341): 1197- 1202
7. Tidman M, Olander R, Svalander C, Danielsson D. Patients hospitalized because of small vessel vasculitides with renal involvement in the period 1975- 95: organ involvement, anti- neutrophil cytoplasmic antibodies patterns, seasonal attack rates and fluctuation of annual frequencies. J Intern Med. 1998 Aug; 244(2): 133- 41
8. Garcia- Porrua C, Calvino MC, Llorca J, Couseulo JM, Gonzalez- Gay MA. Henoch- Schonlein purpura in children and adults: clinical differences in a defined population. Semin Arthritis Rheum. 2002 Dec; 32(3): 149- 56
9. Rostoker G. Henoch- Schonlein purpura in children

- and adults: diagnosis, pathophysiology and management. *BioDrugs*. 2001; 15(2): 99- 138
10. Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy D. Henoch- Schonlein purpura in adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol*. 2002 May; 13(5): 1271- 8
  11. Garcia- Porrua C, Gonzalez- Louzao C, Llorca J, Gonzalez- Gay MA. Predictive factors for renal sequelae in adults with Henoch- Schonlein purpura. *J Rheumatol*. 2001 May; 28(5): 1019- 24
  12. Rudiger JJ, Eriksson U, Schiller P, Leuppi JD. Henoch- Schonlein syndrome in an 80- year- old patient. *Dtsch Med Wochenschr*. 2002 Jun 21; 127(25- 26): 1382- 4
  13. Ballinger S. Henoch- Schonlein purpura. *Curr Opin Rheumatol*. 2003 Sep; 15(5): 591- 4
  14. Gedalia A. Henoch- Schonlein purpura. *Curr Rheumatol Rep*. 2004 Jun; 6(3): 195- 202
  15. Nakahata T, Tanaka H, Suzuki K, Ito E. Successful treatment with leukocytapheresis in refractory Henoch- Schonlein purpura: case report. *Clin Rheumatol*. 2003 Sep; 22(3): 248- 50