

بررسی و پی‌گیری ۲۸ بیمار مبتلا به پورپورای هنوخ شوئن لاین در بیمارستان کودکان قائم همدان

دکتر محمدرضا درخشان^۱ و دکتر رحیم محمدی‌زاد^۲

خلاصه

بمنظور مطالعه چگونگی تظاهرات و عوارض پورپورای هنوخ شوئن لاین، ۲۸ مورد که طی ۷/۵ سال در بیمارستان کودکان قائم (عج) همدان بستری شده بودند، براساس اطلاعات ثبت شده در پرونده بیمارستانی، انتخاب و مورد بررسی واقع شدند. میانگین سنی بیماران ۷/۵ سال و نسبت ابتلا مذکور به مؤنث ۱/۵ بود. تظاهرات پوستی بیماری در تمام بیماران، ابتلای مفاصل در ۷۵٪، تظاهرات گوارشی در ۷۵٪، و نشانه‌های گرفتاری کلیه در ۴۲٪ از بیماران وجود داشت. وقوع تشنج در دو بیمار و خونریزی داخل عضلانی در یک بیمار، از یافته‌های قابل ملاحظه بود. گرفتاری کلیه در یک نفر نسبتاً شدید و در یک نفر با شدت متوسط و در دیگران کاملاً خفیف بود. برای بررسی عوارض دیررس کلیوی جمعاً ۲۵ نفر از بیماران، در دو نوبت به فاصله‌های ۲۵ ماه و ۳۳ ماه از هنگام ترخیص مورد معاینه و بررسی مجدد واقع شدند. در هیچ مورد نشانه‌ای از عود بیماری و گرفتاری کلیوی بدست نیامد. تنوع تظاهرات بیماری در بیماران ما با گزارش‌های منابع مختلف تفاوت مهمی نشان نمی‌دهد. برای تعیین نسبت وقوع گرفتاری مزمن کلیوی، مطالعه تعداد بیشتری از بیماران و پی‌گیری آنها در مدتی طولانی‌تر توصیه می‌شود.

واژه‌های کلیدی: پورپورا، واسکولیت، پورپورای هنوخ شوئن لاین، عوارض کلیوی، نارسایی مزمن کلیه

۱- استادیار و مدیر گروه کودکان، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی همدان

۲- پزشک عمومی

مقدمه

پورپورای هنوخ شوئن لاین (Henoch - Schonlein Purpura = HSP) که آن را به ناهای مختلفی مانند پورپورای آنافیلکتوئید، پورپورای آلرژیک، پورپورای (بیماری) هنوخ شوئن لاین، سندرم (واسکولیت) شوئن لاین هنوخ نیز می‌نامند، دارای تظاهرات گوناگونی است که بعضی از آنها مبهم‌ترند و پیدایش آنها برای تشخیص بیماری ضرورت دارد و برخی دیگر با درجات مختلفی از فراوانی در بین بیماران یافت می‌شوند. تقریباً هر عضوی در جریان ابتلا به هنوخ ممکن است گرفتار شود و گزارش‌های موردی گواه بر این مدعاست (۲۳). این سندرم مبنای ایمونولوژیک دارد و اکثر موارد آن در اثر عواملی که سیستم ایمنی را تحریک می‌کنند (عفونت‌ها، مواد آلرژن، داروها و...) ایجاد می‌شود. رسوب ایمونوگلوبولین‌ها و اجزای سیستم کمپلمان در ضایعات آماسی جدار عروق کوچک، در اعضای مبتلا مشاهده می‌گردد و کمپلکس‌های ایمنی حاوی IgA در سرم بسیاری از بیماران یافت می‌شود (۱۲). ضایعات کلیه ممکن است ناعجز باشد ولی تغییرات فوکال سگمنتال (focal-segmental)، پرولیفراتیو، و فوور ضایعات هلالی شکل به ترتیب بر شدت گرفتاری کلیه دلالت دارند. ابتلای کلیه در این بیماری بیشترین اهمیت را دارد زیرا ممکن است پیشرفتی موزبانه داشته و به نارسایی کلیه ختم شود در حالی که گرفتاری سایر اعضا به ندرت ممکن است عارضه‌ای ماندگار ایجاد کند (۱۷).

در این بررسی عمدتاً یافتن پاسخ دو سؤال مدنظر بوده‌است:

- ۱) تنوع تظاهرات بیماری در بین بیماران ما چگونه است؟
- ۲) خطر گرفتاری مزمن کلیه در اثر ابتلا به این بیماری در چه حد است؟

نتایج

بیماران مورد مطالعه و روش کار

در طی ۷/۵ سال (فروردین ۱۳۶۶ - شهریور ۱۳۷۳) تعداد ۲۸ نفر کودک مبتلا به پورپورای هنوخ شوئن لاین در بیمارستان کودکان قائم (عج) همدان که به عنوان عمده‌ترین مرکز آموزشی - تخصصی بیماری‌های کودکان در منطقه مرکزیت دارد بستری شدند. پرونده بیماران مورد بررسی دقیق واقع و اطلاعات لازم از مندرجات آنها استخراج و طبقه‌بندی گردید. معیار تشخیص بیماری وجود راش‌های ماکولوپاپولر پورپوریک قابل لمس بدون درد و غیرحساس در پوست، طبیعی بودن تعداد پلاکت‌ها، وجود یک یا چند یافته عمده دیگر بیماری (درد کولیکی شکم همراه با بدون دفع خون از دستگاه گوارش، آرتریت یا آرترالژی،

وجود خون و یا پروتئین در ادرار) بوده است. اگر چه بعضی‌ها تظاهرات پوستی اختصاصی را برای تشخیص کافی دانسته‌اند (۱۰)، لیکن ما بیماران را که بد حال بوده و نیاز به مراقبت بیمارستانی داشته‌اند در بخش بستری کرده و مواردی را که تشخیص آنها بر اساس تظاهرات پوستی بوده و احیاناً آزمایش کامل ادرار آنها نیز غیر طبیعی بوده است بطور سرپایی تحت بررسی و پیگیری قرار داده‌ایم. هرگاه بیماران گروه اخیر مشکل حادی پیدا می‌نمودند در بخش بستری و مورد مطالعه حاضر نیز واقع می‌شدند. در مدت مطالعه هیچ بیماری با تشخیص HSP یا عوارض ناشی از آن به مرکز مجهزتری اعزام نشده است. بدیهی است هرگاه در تظاهرات و سیر بیماری تشخیص دیگری مورد ظن واقع شده، بررسی تشخیصی لازم بعمل آمده و موارد مشکوک کنار گذاشته شده‌اند. البته برای طبقه‌بندی و تشخیص HSP ضوابطی مطرح شده است (۱۸) لیکن در این ضوابط بعضاً بر یوپسی ضایعات پوستی تکیه شده است. به منظور پیگیری ۱۶ نفر از بیماران پس از ۲/۱ سال (میانگین) از هنگام ترخیص از بیمارستان مورد بررسی بالینی (شرح حال، معاینه فیزیکی، و اندازه‌گیری فشار خون) و آزمایشگاهی (آزمایش روتین ادرار) واقع شدند ولی نکته مرضی خاصی در آنها یافت نشد. ۲۴ نفر از بیماران (شامل ۱۵ نفر از ۱۶ نفر ذکر شده قبلی، بعلاوه ۹ نفر جدید) مجدداً در زمان دیگری با فاصله ۲/۸ سال (میانگین) از هنگام ترخیص مورد بررسی واقع شدند و علاوه بر تکرار بررسی‌های قبلی، اوره و کراتینین خون بیماران نیز آزمایش شد و با اندازه‌گیری قد و وزن، رشد بیماران نیز ارزیابی گردید. به این ترتیب فقط ۳ نفر از کل ۲۸ نفر اصلی در هیچیک از دو مرحله پیگیری حضور نیافتند.

هفده نفر از بیماران پسر بین سنین ۱۰ ماه تا ۱۳ سال (میانگین سنی ۷/۸) و ۱۱ نفر بقیه دختر بین سنین ۴ تا ۱۰ سال (میانگین ۶/۸) بودند، نسبت ابتلا مذکر به مؤنث تقریباً ۱/۵ و میانگین سنی بیماران ۷/۵ سال بوده‌است. ده نفر از بیماران در پاییز و ده نفر در زمستان و بقیه به تساوی در دو فصل دیگر سال بستری شده‌اند. یافته‌های اصلی بیماری در جدول ۱ ارائه شده‌است. درباره یافته‌های اخیر ذکر چند نکته ضروری است: الف) ضایعات پوستی بیماران غالباً مدور، به قطر ۵ تا ۱۵ میلی‌متر، دارای انتشاری قرینه و از نظر محل انتشار، ران و سرین در ۸۶٪، مچ و ساق پا ۷۵٪، دست و ساعد ۴۳٪، بازو ۳۶٪، تنه ۲۵٪ و گردن و صورت در ۷٪ بیماران گرفتار بوده و تراکم بشورات

در سطوح اکستانسور بیشتر بوده است. در ۱۸٪ بیماران ضایعات پوستی خارش داشته ولی در هیچیک شدید نبود و دارویی برای تسکین خارش لازم نشد.

ب) گرفتاری مفاصل اغلب به صورت چند مفصلی، قرینه، غیرمهاجر و ترتیب شیوع آنها در میچ پا ۶۴٪، زانو ۴۶٪، میچ دست ۲۱٪، آرنج ۱۸٪، شانه ۳/۵٪ و مفاصل انگشتان دست ۳/۵٪ بوده است. ابتلا مفاصل در طول مدت بستری در بیمارستان یا بزودی پس از آن بهبودی کامل یافته است.

ج) یافته گوارشی ثابت در بیماران، شکم درد حاد و اکثراً کولیکی بوده و استفراغ در ۳۹٪ آنها وجود داشته است. سه نفر از بیماران دارای علائم شکم حاد بودند که بدون مداخله جراحی بهبودی یافتند. یک نفر دیگر از بیماران دچار استفراغ‌های صفاوی و اتساع شکم شد که با انجام باریوم‌انما تشخیص انواژیناسیون داده شد و با عمل جراحی بهبودی یافت. تشخیص بیماری با ضایعات اکیموتیک در سطح روده‌های بیمار نیز تأیید گردید.

د) از نظر ابتلا کلیه مفادیر اوره و کراتینین بیماران هیچگاه از

حدود طبیعی سنی خارج نبود. وجود خون در ادرار یافته ثابتی بود که گرفتاری کلیه را مطرح می‌کرد و فقط در یک دختر ۸ ساله وجود خون در ادرار به صورت آشکار تظاهر کرد و همراه با پروتینوری +++ بود. افزایش فشار خون فقط در این بیمار مشاهده شد، اما بیمار ادم نداشت و پروتئین ادرار ۲۴ ساعته، ۶۵۰ میلی‌گرم گزارش شد. هیپرلیپیدمی وجود نداشت، C3 و C4 سرم طبیعی بود و سیر یافته‌های بیماری در دوران بستری و مراجعات بعدی به بهبودی کامل منتهی شد. از دو نوبتی که بیماران پیگیری شدند این بیمار فقط در نوبت دوم مورد بررسی واقع شد و نکته‌ای غیرطبیعی به دست نیامد. هم‌چونری شدید نیز فقط در یک بیمار (پسر ۹ ساله) گزارش شد که همراه با پروتئین ++ بود. پروتئینوری ۲۴ ساعته وی ۳۵۰ میلی‌گرم گزارش گردید و یافته دیگری به نفع گرفتاری کلیه‌ها بدست نیامد و این بیمار در هر دو نوبت پیگیری حضور داشت. در سایر بیماران یافته‌های ادراری در حد خون + تا +++ و ندرتاً پروتئین + تا +++ بود (جدول ۱) که در مراجعات بعدی این یافته‌ها از بین رفته بودند. هیچیک از بیماران اندیکاسیون انجام بیوسپی کلیه را پیدا نکردند.

جدول ۱: فراوانی نسبی و مطلق یافته‌های اختصاصی HSP در بیماران مورد مطالعه

تعداد	(درصد)	نوع تظاهرات:
۲۸	(۱۰۰)	پوستی: (راش‌های ماکولوپاپولر بوربوریک)
۲۱	(۷۵)	مفصلی: آرتریت
۵	(۱۸)	آرتراژی
۲۱	(۷۵)	گوارشی: شکم درد حاد
		همراه با:
۷	(۲۵)	خون روشن در مدفوع (hematochesia)
۴	(۱۴)	تست گایاک مثبت ^۵
۲	(۷)	هماتمز
۱	(۳/۵)	انواژیناسیون
		کلیوی:
۱۲	(۴۲)	هماچوری (۱۰ تا ۴۰)
		همراه با:
۵	(۱۸)	پروتئینوری ۱۰ تا ۳۰
۲	(۷)	کاست گلول قرمز
۱	(۳/۵)	افزایش فشار خون ^۶

^۵ فقط در بیماران مبتلا به شکم درد که خون آشکار در مدفوع نداشته‌اند انجام شده است.

^۶ فشار خون بیماران در تمامی مراحل مطالعه اندازه‌گیری شده و با توجه به حدود نرمال برای سن (۲۰) ارزیابی شده است.

جدول ۲: فراوانی یافته‌های بالینی و آزمایشگاهی غیراختصاصی در بیماران

نوع تظاهرات	تعداد (درصد)	میانگین*
بالینی:		
تب (بیش از ۳۷/۵ زیر عمل)	۱۶ (۵۷)	۳۷/۸
سابقه عفونت تنفسی اخیر	۱۸ (۶۴)	—
آنژیوادم	۱۴ (۵۰)	—
لنفادنوباتی	۶ (۲۱)	—
هپاتومگالی	۲ (۷)	—
تشنج	۲ (۷)	—
خونریزی داخل عضله	۱ (۳/۵)	—
آزمایشگاهی:		
افزایش ESR (بیش از ۱۰ میلی‌متر در ساعت اول)	۱۹ (۶۷)	۴۷
لکوسیتوز (بیش از ۱۲۰۰۰ در میلی‌متر مکعب)	۱۰ (۳۶)	۱۷۸۰۰
انوزینوفیلی خون محیطی (بیش از ۳۰۰ در میلی‌متر مکعب)	۱۰ (۳۶)	۶۸۲

* میانگین در هر مورد فقط در موارد غیر طبیعی (با توجه به توضیحات هر کدام) محاسبه شده است.

می‌کرد. در معاینه، تورمی با حدود مشخص در کنار راست مهره‌های کمری مشاهده می‌شد. پوست ناحیه تغییر رنگ نداشت و بیمار از شدت درد اجازه لمس محل را نمی‌داد. بیمار توسط جراح نیز ویزیت شد. از ناحیه پونکسیون بعمل آمده که ترشحات خونی کدر خارج و تا حد امکان تخلیه گردید با درمان‌های تسکینی بیمار در روزهای بعد بهبودی کامل یافت. آنژیوادم به صورت ادم خفیف غیرگوده گذار در سر، صورت (پلک‌ها، گونه و لب‌ها)، دست‌ها و پاها در نیمی از بیماران ما وجود داشت. پروتئینوری این بیماران در موارد معدودی + و در اکثر آنها منفی بود. در ۱۶ بیمار که ۲۵ ماه پس از ترخیص از بیمارستان مورد بررسی واقع شدند نکته مرضی بدست نیامد. بعضی از نتایج حاصل از بررسی بیماران در نوبت دوم که به طور متوسط ۸ ماه پس از نوبت اول صورت گرفت در جدول ۳ آورده شده است (مجموعاً ۲۵ نفر از بیماران در دو نوبت پیگیری مورد بررسی واقع شده‌اند اما نتایج نوبت اول به علت کمی تعداد مراجعین مورد تحلیل و طبقه‌بندی قرار نگرفته است). در بررسی بیماران در مراجعات بعدی سابقه عود بیماری (اکثراً به صورت تظاهرات پوستی) در ۷ نفر وجود داشت که در یک نفر ۳ بار، در یک نفر ۲ بار و در ۵ نفر یک بار در ماه‌های اول بعد از ترخیص رخ داده است. در دو نفر از بیماران تظاهرات عود بیماری شدید بود و به

سایر یافته‌های بالینی و آزمایشگاهی بیماران در جدول ۲ ارائه شده است. در بعضی از این بیماران تظاهرات مشاهده شده قابل توجه می‌باشند. یک نفر از بیماران (پسر ۷ ساله) به علت تشنجات مکرر از روز قبل از مراجعه پذیرفته شده بود. حملات تشنج در بیمارستان نیز تکرار شد که به صورت حملات تونیک کلونیک ژنرالیزه بود. در روز مراجعه آرتریت در مفاصل مچ هر دو پا وجود داشت و در روز بعد راش‌های خاص بیماری ظاهر گردید و مشکل تشخیصی بیمار را روشن کرد. مایع نخاع طبیعی، کشت مایع مفصلی و کشت خون منفی گزارش شد. فشار خون در کنترل‌های مکرر طبیعی بود. تظاهرات بیماری با درمان علامتی بهبودی یافت و در مراجعات بعد از ترخیص نیز نکته غیرعادی یافت نشد. این بیمار در هر دو نوبت پیگیری مراجعه کرد. سابقه تکرار تشنج و یا مصرف دارو منفی بود. بیمار دیگر که پسر ۹ ساله بود و با تظاهرات پوستی HSP و شکم درد و استفراغ بستری شده بود، در روز دوم دچار تشنجات تونیک کلونیک ژنرالیزه شد. مایع نخاع بیمار طبیعی و فشار خون طبیعی بود. بیمار با دستور مصرف فنوباریتال مرخص گردید و در پیگیری نوبت دوم هیچگونه نکته مثبتی نداشت. بیمار جالب دیگر پسر ۷ ساله‌ای بود که با تشخیص HSP و به علت آرتریت مچ پاها در بخش بستری بود و در سومین روز بستری از درد شدید در کمر شکایت

جدول ۳: مقایسه بعضی از یافته‌ها در بیماران با توجه به ابتلای کلیه (زمان بستری با هنگام پیگیری)

وضعیت هنگام بستری (n = ۲۸)	وضعیت هنگام پیگیری (n = ۲۴)	یافته‌ها
مثبت (در ۱۲ بیمار)	منفی	هماچوری با یا بدون پروتئینوری
۱۱/۵۷ ± ۲/۹	۱۱/۷۳ ± ۱/۶ (انحراف معیار ± میانگین)	BUN (mg/dL)
۰/۴۵ ± ۰/۲۴	۰/۷۶ ± ۰/۵۱ (انحراف معیار ± میانگین)	کراتینین (mg/dL)
۲۰/۱۳ ± ۲/۴	۳۰/۰۵ ± ۳/۳ (انحراف معیار ± میانگین)	وزن (کیلوگرم)
۱۱۴/۵ ± ۴/۲	۱۳۲/۳ ± ۴/۲۴ (انحراف معیار ± میانگین)	قد (سانتیمتر)
۷/۵ ± ۱/۵۸	۱۰/۸ ± ۳/۹۳ (انحراف معیار ± میانگین)	سن (سال)
بالا (در یک نفر)	طبیعی	فشارخون

بیماران ما نیز در طیف این ارقام قرار می‌گیرد. به وجود درد و خارش در راش‌های پوستی هنوز بندرت اشاره‌ای شده است (۱۷، ۱۹)، لیکن در مورد فراوانی این شکایات رقمی ذکر نکرده‌اند. در بین بیماران ما خارش در ۵ نفر (۱۸٪) به صورت خفیف وجود داشت. آنژیوادم در نیمی از بیماران ما وجود داشته‌است. شیوع آنرا در ۵۰٪ موارد ذکر کرده‌اند (۱۶) و آن را به تغییر قابلیت نفوذ جدار عروق کوچک، ناشی از واسکولیت، نسبت می‌دهند (۱۲).

معدودی از تظاهرات نیز در منابع معتبر با شیوع قابل توجهی ذکر شده‌اند از جمله گرفتاری اسکروتوم را در ۱۰٪ تا ۱۵٪ بیماران (۱۶) و بعضی نیز در ۲٪ تا ۳۸٪ از بیماران ذکر کرده‌اند و بر امکان اشتباه شدن آن با چرخش بیضه تأکید کرده‌اند (۱۰). در مطالعه‌ای بر ۱۱۹ بیمار مبتلا به هتوخ، اورکیت را در ۱۷٪ پسران گزارش کرده‌اند (۹). این یافته‌ها در بیماران ما مشاهده نشده است.

یافته‌هایی را که در بیماران ما نادر بوده‌اند (مانند تشنج، خونریزی داخل عضله، آنوازیستازین، دیگران نیز کمیاب دانسته‌اند (۱۲، ۱۶، ۲۲). فقط در هفت تن (۲۵٪) از بیماران ما سابقه عود ذکر شده است. دیگران آن را در ۵۰ تا ۵۵ درصد موارد و در چند هفته اول، بعد از نخستین حمله ذکر کرده‌اند (۱۲، ۱۹). وخیم‌ترین عارضه شناخته شده پورپورای هتوخ نارسایی مزمن کلیه است. تظاهرات ابتلای کلیه در ۴۲٪ از بیماران ما وجود داشته است (جدول ۱)، اما در پیگیری‌های انجام شده، هیچ کدام گرفتاری خاصی نداشتند. از نظر آزمایشگاهی نیز بین

بستری شدن در بیمارستان منجر شد. این بیماران پس از بهبودی مشکلی نداشتند و معاینه فیزیکی آنها طبیعی بود.

برای تسکین شکایات بیماران در ۶ نفر (۲۱٪) ترکیبات استروئیدی بکار رفت و در مورد بقیه از مسکن‌های رایج (آسپیرین یا استامینوفن) استفاده شد و یا دارویی تجویز نگردید.

بحث

در انتشارات فارسی چند مقاله مروری درباره سندرم هتوخ شوئن لاین نگارش یافته است (۲، ۳، ۴، ۵) و در یک گزارش (۱) نیز یافته‌هایی که از ۹ بیمار به دست آمده مورد بررسی واقع شده‌است. لیکن تا آنجا که اطلاع داریم هیچ مقاله‌ای که یافته‌ها و عوارض بیماری را در گروهی از بیماران مورد بررسی قرار داده باشد در مطبوعات ما منتشر نشده‌است. از آنجا که سندرم هتوخ شوئن لاین، در فرم حاد و تمام عیار، بیماری چندان شایعی نیست و مواردی از بیماری که تظاهرات شدیدی ندارند منجر به بستری شدن بیمار در بیمارستان نمی‌شود، لذا ما در دوران این بررسی، فقط ۲۸ مورد بستری شده در بیمارستان داشته‌ایم (در حالی که در این مدت بیش از ۱۵۰۰۰ بیمار در بیمارستان بستری بوده‌اند).

چگونگی تظاهرات بیماری در بیماران ما و میزان فراوانی آنها، شیوع سنی، جنسی و فصلی بیماری با آن چه که در متون کلاسیک شرح داده شده‌است (۱۶، ۱۷، ۲۲، ۲۳) مطابقت دارد لیکن در مورد فراوانی بروز بعضی از تظاهرات بیماری در منابع مختلف ارقام کم و بیش متفاوتی ذکر شده که داده‌های مربوط به

از اینها بوده است. گزارش دیگری که از خاورمیانه انتشار یافته است (۱۳) حاوی اطلاعاتی مربوط به ۶۱ بیمار است که جمعاً در طی مدت ۲۰ سال دیده شده‌اند و حاکی از بهبود نهایی تمامی آنها و عدم وقوع هر نوع عارضه ماندگار می‌باشد. در تحقیقی که در کویت انجام یافته (۶) از ۵۲ بیمار مورد مطالعه فقط یک نفر به نارسایی کلیه دچار شده است، ولی در گزارشی از کره جنوبی (۱۴)، ابتلا کلیه در ۶۲ نفر از یکصد بیمار مورد مطالعه وجود داشته است که ۶ نفر از آنان ابتلای مزمن کلیه را در جریان پیگیری نشان داده‌اند. از ۹ بیمار که دکتر استقامت گزارش کرده است هیچک نفریت، نفروز، نارسایی کلیه و همپوروری آشکار نداشته‌اند. همپوروری میکروسکوپی در ۴ بیمار، پروتئینوری + در یک بیمار و ++ در یک بیمار دیگر دیده شده است (۱).

در مجموع به نظر می‌رسد که فراوانی و شدت گرفتاری کلیه در بیماران مانسبت به بسیاری از گزارش‌هایی که از مناطق مختلف گیتی انتشار یافته کمتر است و با نتایج برخی از تحقیقات بخصوص آنهایی که از خاورمیانه انتشار یافته است هماهنگی بیشتری دارد. در گزارش‌های گوناگونی که از مراکز مختلف انتشار یافته، علی‌رغم استفاده از روش‌های تشخیصی بسیار پیشرفته، هنوز درباره رقم احتمال بروز عواقب کلیوی دیررس هنوخ انتانی نظر وجود ندارد. هر قدر تظاهرات گرفتاری کلیه در ابتدای زندگی باشد شانس سیر بیماری به طرف گرفتاری مزمن کلیه بیشتر است (۱۲) لیکن عکس این قضیه مورد قبول دیگران نیست (۱۷). در بررسی اخیر (۲۱) مبتنی بر بازنگری متون، احتمال بروز نارسایی انتهایی کلیه در کمتر از ۲٪ کل بیماران مبتلا به هنوخ تعیین شده است.

نتیجه‌گیری

نوع تظاهرات سندرم هنوخ شونلن لاین در بیماران ما با آنچه که در متون کلاسیک ذکر شده است تفاوتی نشان نمی‌دهد. به نظر می‌رسد وفور و شدت گرفتاری کلیه در بیماران ما کمتر باشد، اما رسیدن به نتیجه‌ای قطعی با توجه به تناقض اطلاعات موجود و محدودیت تعداد بیماران ما امر دشواری است که حل آن با مرور زمان و بررسی‌های وسیع‌تر میسر می‌شود.

غلظت BUN در هنگام پذیرش و در پیگیری نوبت دوم اختلاف محسوسی وجود ندارد (جدول ۳)، ولی کراتینین در نوبت دوم نسبت به هنگام پذیرش به طور محسوسی افزایش نشان می‌دهد. با توجه به اینکه کراتینین سرم تابع حجم توده عضلانی بدن است و بیماران در نوبت دوم اکثراً در مرحله رشد سریع دوران قبل از بلوغ بوده و نسبت به مرحله حاد بیماری ۵۰٪ افزایش وزن یافته‌اند، تغییر کراتینین در این حدود کاملاً طبیعی و ناشی از رشد است. هیچک از بیماران ما نفریت، نفروز و نارسایی کلیه نداشتند. همپوروری آشکار فقط در یک بیمار به طور گذرا وجود داشت.

این که تصور کنیم فقط ۳ نفر از بیماران که در هیچک از مراحل اول و دوم پیگیری مورد بررسی واقع نشده‌اند گرفتاری مزمن کلیوی داشته باشند، از نظر منطقی محال نیست، اما بسیار بعید است. در جریان هنوخ، طیف وسیعی از درجات ابتلا کلیه دیده می‌شود (۱۲، ۱۷) ولی در بیمارانی که مورد پیگیری واقع شده‌اند هیچ بخشی از این طیف ظاهر نشده است که ما حضور بخش دیگری از آن را در سه نفر غایب فرض کنیم. در ارزیابی کار کلیه‌ها در بالغین، طبیعی بودن غلظت اوره و کراتینین و آزمایش کامل ادرار، همیشه احتمال نارسایی کلیه را منتفی نمی‌کند (۱۵)، اما در مورد کودکان چنین نیست (۱۱، ۱۲، ۲۳). طبیعی بودن نتایج بررسی‌های انجام شده در هنگام پیگیری، منفی بودن یافته‌های بالینی، طبیعی بودن رشد بیماران و توجه به طول مدت سپری شده از مرحله حاد بیماری تردید نسبت به ابتلا کلیه‌ها را کم می‌کند. در مطالعه گزارش‌هایی که از بررسی‌های گروهی از بیماران انتشار یافته است، اختلاف‌های زیادی از نظر شیوع و شدت گرفتاری کلیه به چشم می‌خورد. بعضی چنین رخدادی را بین ۲۰ تا ۱۰۰٪ موارد ذکر کرده‌اند (۱۷). در گزارشی از هند (۷) که از مطالعه ۴۷ نفر بیمار انتشار یافته ابتلا کلیه در ۵۱٪ بیماران ذکر شده که در ۶ نفر به صورت سندرم نفریتیک و در ۳ نفر به صورت سندرم نفروتیک بوده و در طی پیگیری، گرفتاری کلیه در ۱۴ بیمار باقی بوده است. در گزارش دیگری از مکزیک (۸) که بر اساس بررسی ۱۰۰ بیمار انتشار یافته، ۴۹ نفر ابتلا کلیه داشته‌اند که در ۱۷ نفر به صورت نفریت، نفروز، نارسایی کلیه، و با ترکیبی

Summary

Analysis and Follow up on 28 Cases of Henoch-Schonlein Purpura at Ghaem Childrens' Hospital, in the City of Hamedan

MR. Derakhshan, MD¹; and R. Mohammadizad, MD²

1. Assistant Professor of Pediatrics, Hamedan University of Medical Sciences and Health Services, Hamedan, Iran

2. General Practitioner

To determine clinical presentations and outcomes of Henoch Schonlein purpura, 28 cases of the disease who were admitted in our hospital during a period of 7.5 years, were studied through review of their hospital records. Their mean age was 7.5 years, and male/female ratio was 1.5. The characteristic skin rash of the syndrome was present in all of the cases. The Prevalence of the other main manifestations were as follows: Arthritis; 75%, Gastrointestinal abnormalities; 75%, kidney involvements; 42%. Convulsion in 2 cases and intramuscular hemorrhage in one case were notable findings. The kidney involvement was of modest severity in one case, moderate in another one, and mild in the other cases. In order to determine, the latent involvement of the kidney 25 of the subjects were reexamined twice, 25 months and 33 months following the discharge of the patients. Clinical and laboratory evaluations to detect renal dysfunction were carried out, however no abnormal findings were detected. The prevalence of the manifestations of the syndrome in our patients do not differ much from the other cases reported, investigations on larger sample size and longer periods of follow up are recommended.

Journal of Kerman University of Medical Sciences, 1996; 3(1): 47-54

Key Words: Purpura, Vasculitis, Henoch-Schonlein purpura, Renal complications, Chronic renal failure

منابع

۱. استقامت تهرانی، اسفندیار: بررسی ۹ مورد سندرم هنوخ - شوئن لاین و تغییرات C₄ در بیمارستان کودکان شهید محمدباقر صدر. مجله علمی نظام پزشکی جمهوری اسلامی ایران، ۱۳۷۲، دوره دوازدهم، شماره ۱، ص ۸-۱.
۲. بداعی، اسفندیار و هرمند، ملک‌ناج: پورپورای هنوخ شوئن لاین. مسائل رایج طب اطفال در هفتمین کنگره بزرگداشت دکتر محمد فریب، مؤسسه چاپ و انتشارات علمی، تهران، ۱۳۶۴، ص ۲۹۲-۲۸۳.
۳. جلالی، سیدعلی: عوارض گوارشی پورپورای آنابلاکتوئید و معرفی دو بیمار. مجله دارو و درمان، ۱۳۷۱، سال نهم، شماره ۱۰۴، ص ۳۷-۳۴.
۴. سروشان، مجید: بیماری‌های روماتیسمی کودکان. انتشارات کتابفروشی رسالت، تبریز، ۱۳۶۳، ص ۱۰۲-۱۰۰.
۵. نیکخواه، مهرانا: سندرم هنوخ شوئن لاین. مجله نبض، ۱۳۷۳، شماره ۹، ص ۴۶-۴۲.
6. Abdel Al-YK, Hejazi Z and Majeed HA. Henoch-Schonlein purpura in Arab children. Analysis of 52 cases. *Trop Geogr Med* 1990; 42(1): 52-57.
7. Bagga A, Kabra SK, Sirvastava RN and Bhuyan UN. Henoch Schonlein syndrome in northern Indian children. *Indian Pediatr* 1991; 28(10): 1153-1157.
8. Desinor-Mompoint OI, Garcia - De -la Puente S, De Leon Bojorge B, Pablos Hach JL and Zaltzman Girshevyeh S. Nephropathy in Schonlein - Henoch purpura. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1991; 48(10): 730-735, (Abst).
9. Fischer PJ, Hagg W and Hecker W. Schonlein - Henoch Purpura. A clinical study of 119 patients with special reference to unusual complications. *Monatsschr Kinderheilkd* 1990; 138(3): 128-134.
10. Goel KM. Henoch - Schonlein Purpura. In: Campbell AGM, McIntosh N (Eds). *Forfar and Arniel's Textbook of Pediatrics*. 4th ed., London, Churchill Livingstone., 1992; pp1683-1684.
11. Goldsmith DI, Novello AC. Clinical and laboratory evaluation of renal function. In: Edelman CM Jr (Ed). *Pediatric kidney disease*. 2nd ed., Boston, Little Brown., 1992; pp461-473.
12. Haycock GB. The nephritis of Henoch - Schonlein purpura. In: Cameron S. Davison AM, Grunfeld JP, Kerr D and Ritz R (Eds). *Oxford Textbook of*

- Clinical Nephrology, Vol 1. 1st ed., Oxford University Press 1992; pp595-612.
13. Ilan Y and Naparstek Y. Schonlein - Henoch syndrome in adults and children. *Semin Arthritis Rheum* 1991; 21(2): 103-109.
 14. Lee JS, Min MG, Pai KS, Kim P, Jeong HJ and Choi IJ. Clinical outcome of Henoch - Schonlein purpura nephritis in children. *Kidney Int* 1992; 41(5): 1453.
 15. Levey AS, Madaio MP and Perron RD. Laboratory assessment of renal disease. In: Brenner BM and Rector FC (Eds). *The Kidney*. 4th ed., Philadelphia, WB Saunders, 1991; pp933-935.
 16. Martin SR and Walker WA. Henoch - Schonlein syndrome. In: Oski FA (Ed). *Principles and practice of pediatrics*. Philadelphia, Lippincott., 1990; pp1720-1723.
 17. Meadow SR. Schonlein - Henoch. syndrome. In: Edelmann CM Jr (Ed). *Pediatric kidney disease*. 2nd ed., Boston, Little Brown., 1992; pp1525-1533.
 18. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, et al: The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch - Schonlein purpura. *Arthritis Rheum*. 1990; 33(8): 1114-1121.
 19. Paller AS. Henoch - Schonlein purpura. In: Schachner LA, Hansen RC (Eds). *Pediatric dermatology*. 1st ed., New York, Churchill Livingstone., 1988; pp125-127.
 20. Report of the second task force on blood pressure control in children. National Heart, Lung and Blood Institute, Bethesda, Maryland. *Pediatrics* 1987; 79(1): 1-25.
 21. Robson WL, Leung AK. Henoch - Schonlein purpura. *Adv Pediatr* 1994; 41, 163-194.
 22. Schaller JG. Henoch - Schonlein purpura. In: Behrman RE, Kliegman RM, Nelson WE and Arvin AM (Eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*. 15th ed., Philadelphia, W.B Saunders Co., 1996; pp677-678.
 23. Van ES LA, Kauffmann RH and Valentijn RM. Henoch - Schonlein purpura. In: Holliday MA, Barrat TM and Vernier RL (Eds). *Pediatric nephrology*. 2nd ed., Baltimore, Williams & Wilkins, 1987; pp492-498.