



www.pediatric-rheumatology.printo.it

SCHÖNLEIN-HENOCH'S PURPURA

Hvad er det?

Schönlein-Henoch's purpura (HSP) er en betændelseslignende tilstand (inflammation) i små blodkar. Inflammationen kaldes for "vasculitis" og optræder hyppigst i huden, tarmvæggen og nyrerne. Der kan i den forbindelse opstå småblødninger i huden, hvilket giver et karakteristisk mørkerødt eller purpurfarvet udslæt, som kaldes "purpura". Der kan også opstå blødning i tarmen eller nyrerne, hvilket kan give synligt blod i afføringen eller urinen. HSP er opkaldt efter dr. Henoch og Schönlein der hver især uafhængig af hinanden beskrev tilstanden for over 100 år tilbage.

Hvor hyppigt er det?

Selvom HSP langt fra er en almindelig sygdom hos børn, er det den hyppigste form for vaskulitis i aldersgruppen 5-15. Den ses hyppigere hos drenge end piger med en overvægt på 2:1. Sygdommen rammer ens uanset etnisk baggrund. De fleste tilfælde ses i Europa og i det hele taget på den nordlige halvkugle. Sygdommen opstår oftest i vintertiden men optræder også på andre årstider.

Hvad skyldes sygdommen?

Ingen kender årsagen til HSP. Infektioner som virus og bakterier opfattes som mulige udløsende årsager efter som sygdommen ofte opstår i efterforløbet af en øvre luftvejsinfektion. Imidlertid kan HSP også opstå efter indtagelse af bestemte medikamenter, insektbid, udsættelse for kulde, kemikalier eller indtagelse af bestemte fødeemner. Af disse grunde har man tidligere også brugt betegnelsen "allergisk purpura". HSP blev opfattet som en slags allergisk reaktion. I nogle lande kaldes det for "reumatoid purpura", idet der under sygdommen kan opstå symptomer fra led og muskler. Fund af bestemte antistoffer af typen IgA i de dele af kroppen, som er ramt af sygdommen, peger på, at der nok er tale om en form for aktivering af immunapparatet. Sygdommen udspiller sig i små blodkar i huden, leddene, mave-tarmkanalen, nyrerne og i sjældne tilfælde centralnervesystemet og testikler.

Er den arvelig, smitsom, og kan den forebygges?

HSP er hverken arvelig eller smitsom og kan ikke forebygges.

Hvad er hovedsymptomerne?

Hovedsymptomet er det karakteristiske hud-udslæt. Til at begynde med ses små, rødlige, svagt løftede hudpartier, som hurtigt kommer til at ligne et sår og ændrer farve til purpurrød. Benævnes som "palpabel purpura" fordi de løftede hudområder nemt kan palperes (mærkes) med fingrene. Purpura ses typisk på benene og balderne, men undertiden også andre steder på kroppen.

Ledsmerter og/eller hævede led med nedsat bevægelighed ses i knæ og ankler og mere sjældent, håndled, albuer og fingre. Ledssymptomer optræder hos hovedparten af patienterne (>65%). Ledssymptomerne ledsages ofte af hævelse og ømhed i områderne omkring leddene. Der kan endvidere opstå hævelser af hænder, fødder, ansigt og pung, hvilket som regel sker tidligt i sygdomsforløbet og specielt hos de helt unge børn. Ledssymptomerne er forbigående og forsvinder sædvanligvis inden for få dage. Såfremt tarmens blodkar bliver inflammeret, kan der opstå mavesmerter, som ses hos mere end 60% af tilfældene. Mavesmerterne kommer og går og er lokaliseret til navlen og kan ledsages af let til svær tarmlblødning. Kun sjældent kan der opstå tarmslyng også kaldet "invagination", hvilket kan give anledning til passagehindring i tarmsystemet og behov for operation.

Når blodkarrene i nyrene bliver inflammerede, kan der opstå blødninger, hvilket ses hos ca. 20-35% af patienterne. I samme forbindelse ses ofte let eller svær grad af æggehvidestofudskillelse i urinen. Sædvanligvis er nyreproblemet ikke alvorligt. I sjældne tilfælde kan der opstå længerevarende nyrepåvirkning af måneders og i ganske sjældne tilfælde mange års varighed. Hos enkelte kan det ende med nyresvigt. I sådanne tilfælde, vil der være behov for samarbejde med speciallæger med særlig kendskab til nyrelidelser.

De beskrevne symptomer varer typisk 4-6 uger. Undertiden ses en hel række symptomer, før der kommer udslæt. Ind imellem kan alle symptomerne opstå på en gang, eller gradvist i forskellig rækkefølge. I sjældne tilfælde ses kramper, hjerne- eller lungeblødning, hævelse af testikler samt symptomer, som skyldes inflammation i andre organer.

Er sygdommen ens forløbende hos alle børn?

Sygdommen er mere eller mindre den samme hos ethvert barn, men graden af udslæt og øvrige symptomer kan variere meget fra patient til patient. HSP kan vise sig som en enkelt episode eller som flere gentagne tilbagefald.

Er sygdommen hos børn forskellig fra sygdommen hos voksne?

Sygdommen hos børn er ikke forskellig fra sygdommen hos voksne, som meget sjældent får HSP.

Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen HSP stilles først og fremmest på sygdomsbilledet med det karakteristiske hududslæt. Herudover eventuelt de andre tidligere nævnte symptomer. Andre sygdomme, som kan minde om HSP skal naturligvis udelukkes.

Hvilke blodprøver og undersøgelser er værdifulde?

Der findes ingen test, som kan give diagnosen HSP. Sænkingsreaktionen og CRP (begge mål for inflammation i kroppen) kan være normale eller forhøjede. Afføringen kan være blodig. Ultralydsundersøgelse af maven inklusive nyrer bør gøres under sygdomsforløbet. Blod i urinen optræder hyppigt og vil typisk

svinde uden behandling. I tilfælde af svær nyrepåvirkning kan nyrevævsprøve komme på tale.

Kan det behandles?

De fleste HSP-patienter klarer sig uden medicinsk behandling. Der kan gives smertestillende i form af Panodil eller Iprex, sidstnævnte er særlig godt mod ledsmerter. Prednisolon behandling (binyrebarkhormon) kan komme på tale i tilfælde af svære mave-tarmsymptomer, herunder blødning samt i de sjældne tilfælde, hvor der er tegn til sygdomsinvolvering af andre organer.

I tilfælde af nyrelidelse kan anden medicinsk behandling komme på tale, sædvanligvis binyrebarkhormon i kombination med et inflammationshæmmende præparat.

Hvad er bivirkningerne?

I de fleste tilfælde af HSP er der enten ikke eller kun kortvarigt behov for behandling. Af denne grund ses sjældent bivirkninger. I tilfælde af svær nyrelidelse, som kræver Prednisolon og anden inflammationshæmmende behandling, kan der opstå bivirkninger (se kapitlet om medicin)

Hvor lang tid varer sygdommen?

HSP varer sædvanligvis 4-6 uger. Halvdelen af børnene oplever mindst et tilbagefald inden for 6 måneder, men typisk kortere og mildere end det første tilfælde. Kun sjældent ses længerevarende tilbagefald. Hovedparten af patienterne kommer sig fuldstændigt.

Hvilke kontroller er nødvendige i efterforløbet?

For ikke at overse nyrelidelse skal der såvel under som efter sygdommen gennemføres gentagne urinprøveanalyser, specielt fordi nyrepåvirkning kan opstå mange uger efter sygdomsdebut.

Hvad er langtidsudsigterne for HSP?

Hos de fleste børn er det en selvbegrænsende lidelse, som ikke giver langsigtede problemer. Den lille andel af patienterne, som udvikler vedvarende og/eller svær nyresygdom er i risiko for at udvikle fremadskridende nyrefunktionspåvirkning og i sidste ende, nyresvigt.

Hvad med skole og sport?

Under selve sygdommen bør fysisk aktivitet indskrænkes til et minimum. Herefter vil barnet kunne komme i skole og genoptage sit normale livsmønster. Vaccinationer bør også udsættes efter aftale med børnelæge.