



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/DK/intro>

Henoch-Schönlein´s Purpura

Version af 2016

1. HVAD ER HENOCH- SCHÖNLEIN´S PURPURA?

1.1. Hvad er det?

Henoch-Schönleins purpura (HSP) er en tilstand med inflammation (betændelse) i meget små blodkar (kapillærer). Denne inflammation kaldes vaskulitis og rammer sædvanligvis de små blodkar i huden, tarmen og nyrerne. Der kan opstå små blødninger i huden, hvilket giver et mørkerødt eller purpurfarvet udslæt, som kaldes purpura. Det kan også opstå blødninger i tarmen eller nyrerne, hvilket kan give synligt blod i afføringen eller urinen.

1.2 Hvor hyppigt er det?

Selvom HSP ikke er en hyppig tilstand i barnealderen, er det den hyppigste form for vaskulitis i aldersgruppen mellem 5 og 15 år. Den ses hyppigere blandt drenge end piger i forholdet 2:1. Tilstanden ses lige hyppigt i alle etniske grupper og der er ingen geografisk variation. De fleste tilfælde i Europa og på den nordlige halvkugle forekommer om vinteren, men tilstanden ses også om foråret og om efteråret. Omkring 20 ud af 100.000 børn får HSP om året.

1.3 Hvad skyldes sygdommen?

Ingen kender årsagen til HSP. Infektioner med virus eller bakterier tænkes at udløse tilstanden, da den hyppigt opstår efter en øvre luftvejsinfektion. HSP kan imidlertid også opstå efter medicin indtagelse, insektstik, udsættelse for kulde, kemikalier eller indtagelse af bestemte fødeemner. HSP er muligvis en reaktion på en infektion (en

overreaktion fra dit barns immunsystem)

Fund af aflejringer af bestemte produkter fra immunsystemet, så som Immunoglobulin A (IgA) i de områder af kroppen, der er ramt af HSP, tyder på at en abnorm reaktion i immunsystemet angriber små blodkar i huden, leddene, tarmkanalen, nyrerne og sjældnere hjernen eller testikler og udløser sygdommen.

1.4 Er det arveligt? Er det smitsomt? Kan det forebygges?

HSP er hverken arvelig eller smitsom og kan ikke forebygges.

1.5 Hvad er hovedsymptomerne?

Hovedsymptomet er et karakteristisk hududslæt, som findes hos alle patienter med HSP. Udslættet begynder som små, rødlige, let løftede hudpartier som ændrer farve til purpurrød. Det benævnes "palpabel purpura" fordi de løftede hudpartier kan palperes (mærkes) med fingrene. Udslættet ses typisk på benene og ballerne men undertiden også andre steder på kroppen (arme, kroppen mm)

Smertefulde led og /eller hævede led med nedsat ledbevægelighed ses blandt hovedparten af patienterne (>65%) især i knæ og ankler, men undertiden også i håndled, albuer og fingre. Led symptomerne er ofte ledsaget af hævelse og ømhed i områderne omkring leddene. Hævelse af hænder og fødder, pande og pung kan opstå tidligt i sygdomsforløbet, især hos helt små børn.

Led symptomerne er forbigående og forsvinder indenfor få dage til uger.

Hvis tarmens blodkar bliver inflammerede, opstår der mavesmerter hos mere end 60%. Smerterne er som regel forbigående og er lokaliseret omkring navlen og kan ledsages af mild eller alvorlig blødning i tarmen. Meget sjældent kan der opstå tarmslyng kaldet "invagination", hvilket kan føre til afklemning af tarmen og behov for operation.

Når blodkarrene i nyrerne bliver inflammerede kan der opstå blødninger, hvilket ses hos 20-35% af patienterne. Der kan opstå udskillelse af blod eller æggehviteprotein (protein) i urinen.

Nyrepåvirkningen er som oftest ikke alvorlig. I sjældne tilfælde kan nyrepåvirkningen vare i måneder eller år og udvikle sig til egentligt nyresvigt (1-5%) I disse tilfælde vil der være behov for samarbejde med speciallæger med kendskab til nyresygdomme.

De beskrevne symptomer ses undertiden få dage inden det karakteristiske udslæt. Ind i mellem kan alle symptomerne opstå samtidig eller gradvist i forskellig rækkefølge. I sjældne tilfælde ses kramper, hjerne- eller lungeblødning og hævelse af testikler pga inflammation i blodkarrene i disse organer.

1.6 Er sygdommen ens for alle børn?

Sygdommen er mere eller mindre den samme hos ethvert barn, men graden af udslæt og øvrige symptomer kan variere meget fra barn til barn.

1.7 Er sygdommen blandt børn forskellig fra sygdommen blandt voksne?

Sygdommen blandt børn adskiller sig ikke fra sygdommen blandt voksne, men den forekommer sjældent hos unge patienter.

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1 Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen HSP stilles først og fremmest på det typiske sygdomsbillede bestående af det karakteristiske hududslæt lokaliseret primært på baller og ben og ledsaget af mindst et af de følgende manifestationer: mavesmerter, ledpåvirkning og nyrepåvirkning (oftest blod i urinen). Andre sygdomme, der kan minde om HSP skal udelukkes. En hudbiopsi, hvor IgA aflejring i blodkarrene kan påvises, er sjældent nødvendig for at stille diagnosen.

2.2 Hvilke blodprøver og undersøgelser er værdifulde?

Der er ingen test, som kan give diagnosen HSP. Sænkingsreaktionen og CRP (begge mål for inflammation i kroppen) kan være normale eller forhøjede. Skjult blødning i afføringen kan være tegn på en mindre blødning i tarmen. Urinanalyser bør foretages gennem sygdomsforløbet for at vurdere mulig nyrepåvirkning. Let blødning i urinen er hyppigt forekommende og forsvinder med tiden. En nyrebiopsi kan komme på tale ved alvorlig nyrepåvirkning. Billedundersøgelser, så som ultralyd,

kan benyttes til udelukkelse af andre årsager til mavesmerter og ved mistanke om komplikationer, så som tarmslyng.

2.3 Kan det behandles?

De fleste patienter med HSP klarer sig uden medicinsk behandling. Muligvis har børnene brug for hvile, mens symptomerne står på. Der kan gives smertestillende i form af panodil eller NSAID (ipren eller naproxen), sidstnævnte er særlig godt mod ledsmerter.

Binyrebarkhormon behandling kan komme på tale i tilfælde af alvorlige mave-tarmsymptomer, herunder blødning, samt ved sjældne alvorlige symptomer i andre organer, så som testikler. I tilfælde af alvorlig nyrepåvirkning kan anden medicinsk behandling komme på tale, oftest binyrebarkhormon i kombination med andet immundæmpende stof.

2.4 Hvad er bivirkningerne?

I de fleste tilfælde af HSP er der intet eller kun kortvarigt behov for behandling. Af denne grund ses sjældent bivirkninger. I sjældne tilfælde, hvor alvorlig nyrepåvirkning kræver behandling med binyrebarkhormon og immundæmpende medicin i lang tid, kan der opstå bivirkninger.

2.5 Hvor lang tid varer sygdommen?

HSP varer sædvanligvis 4-6 uger. Halvdelen af børnene med HSP har mindst ét tilbagefald inden for 6 måneder, hvilket oftest er kortere og mildere end det første tilfælde. Kun sjældent ses langvarige tilbagefald. Hovedparten af patienterne kommer sig fuldstændigt.

3. I HVERDAGEN

3.1 Hvorledes kan sygdommen påvirke barnets og familiens daglige liv og hvilke kontroller er nødvendige?

Hos de fleste børn er der tale om en selvbegrænsende lidelse, der ikke giver problemer på lang sigt. Den lille andel af patienter, som udvikler vedvarende eller alvorlig nyresygdom, er i risiko for at udvikle fremadskridende nyrefunktions påvirkning og i sidste ende, nyresvigt.

Generelt kan barn og familie leve et normalt liv. Urinprøveanalyser bør foretages løbende under sygdommen til 6 måneder efter sygdommens ophør. Dette er for ikke at overse mulig nyrelidelse, som i nogen tilfælde opstår flere uger til måneder efter sygdomsdebut.

3.2 Hvad med skole?

Under akut sygdom er al fysisk aktivitet sædvanligvis begrænset og sengeleje kan være nødvendigt. Herefter kan børnene gå i skole og leve et normalt liv og deltage i de samme aktiviteter som deres raske kammerater.

3.3 Hvad med sport?

Alle aktiviteter kan foretages, hvis de tåles. Den generelle anbefaling er derfor at tillade patienter at deltage i sportsaktiviteter i tillid til, at de stopper, hvis et led gør ondt. Idrætslærere bør instrueres i at forebygge sportsskader, specielt blandt teenagere. Mekanisk belastning er ikke fordelagtigt for et inflammmeret led, og den mindre forværring i tilstanden som sportsaktivitet kan udløse, må opvejes mod fordelene ved at deltage i sport med venner.

3.4 Hvad med kosten?

Der er ingen holdepunkt for, at kost kan påvirke sygdommen. Barnet bør indtage en normal kost for hans/hendes alder. En sund og velafbalanceret kost med tilstrækkeligt indhold af protein, calcium og vitaminer anbefales til alle børn. Børn, der behandles med binyrebarkhormon, kan få øget appetit, og overspisning skal forsøges undgået.

3.5 Kan klimaet påvirke sygdomsforløbet?

Klimaet kan ikke påvirke sygdomsforløbet.

3.6 Kan barnet vaccineres?

Vaccinationer bør udsættes efter aftale med børnelægen. Generelt

synes vaccinationer ikke at øge sygdomsaktiviteten eller give alvorlige bivirkninger i PRD patienter. Man undgår vaccination af børn i immundæmpende behandling på grund af den lille risiko for infektion udløst af vaccine indeholdende levende svækket virus.

3.7 Hvad med seksualitet, graviditet og prævention?

Man kan have helt normal seksuel aktivitet og graviditet ved denne sygdom. Patienter i medicinsk behandling bør altid rådspørge deres læge om forholdsregler vedr. prævention og graviditet.