



www.printo.it/pediatric-rheumatology/Fl/intro

Henoch-Schönleinin purppura (HSP)

Versio 2016

1. MIKÄ ON HENOCH-SCHÖNLEININ PURPPURA?

1.1 Mikä se on?

Henoch-Schönleinin purppura (HSP) on hiussuonien eli kapillaarien tulehdustauti eli vaskuliitti, joka aiheuttaa tavallisimmin pieniä verenpurkauksia iholle sekä suolisto- ja munuaisoireita. Kun tulehtuneista hiussuonista tihkuu verta ihon alle, muodostuu tummanpunainen tai violetti ihottuma, jota kutsutaan purppuraksi. Verenvuotoa voi esiintyä myös suolistossa tai munuaisissa, jolloin potilaalla on verta ulosteissa tai virtsassa (hematuria).

1.2 Kuinka tavallinen se on?

Vaikka Henoch-Schönleinin purppura on lapsilla melko harvinainen, se on kuitenkin yleisin 5–15-vuotiailla lapsilla esiintyvä systeeminen vaskuliitti eli koko elimistöön liittyvä verisuonitulehdus. Pojilla se on kaksi kertaa yleisempää kuin tytöillä. Tautia ei tavata muuta väestöä yleisemmin tiettyjen etnisten ryhmien keskuudessa tai tietyillä maantieteellisillä alueilla. Suurin osa Euroopassa ja pohjoisella pallonpuoliskolla todettavista tautitapauksista ilmenee talvella, mutta jonkin verran tapauksia todetaan myös syksyllä ja keväällä. Henoch-Schönleinin purppuraan sairastuu vuosittain noin 20 lasta sataa tuhatta lasta kohden.

1.3 Mikä sen aiheuttaa?

Henoch-Schönleinin purppuran aiheuttajaa ei tunneta. Ulkoiset taudinaiheuttajat, kuten virukset ja bakteerit, saattavat vaikuttaa taudin

puhkeamiseen, koska se puhkeaa usein ylähengitysteiden tulehduksen jälkeen. Henoch-Schönleinin purppura on kuitenkin puhjennut myös eräiden lääkkeiden käytön, hyönteisen pureman, kylmäaltistuksen, myrkyllisille aineille altistumisen sekä eräiden allergisoivien ruoka-aineiden nauttimisen jälkeen. HSP saattaa olla elimistön vastareaktio infektoon (lapsen immuunijärjestelmän kohtuuttoman aggressiivinen puolustusreaktio).

Joidenkin elimistön immuunijärjestelmän tuotteiden, kuten immunoglobuliini A:n (IgA), kertyminen taudille tyypillisiin ihomuutoksiin viittaa siihen, että kyseessä on henkilön oman immuunijärjestelmän epänormaali reaktio, joka kohdistuu ihon, nivelten, maha-suolikanavan, munuaisten sekä harvinaisissa tapauksissa myös keskushermoston tai kivenien hiussuoniin.

1.4 Onko se perinnöllinen? Onko tauti tarttuva? Voidaanko se ehkäistä?

Henoch-Schönleinin purppura ei ole perinnöllinen sairaus. Se ei myöskään tartu eikä siihen sairastumista voida ehkäistä.

1.5 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Tärkein oire on taudille tyypillinen ihottuma, jota esiintyy kaikilla Henoch-Schönleinin purppurasta kärsivillä potilailla. Iho-oireet alkavat tavallisesti pieninä nokkosihottuman tyyppisinä näppylöinä tai punaisina läiskinä, jotka ajan kuluessa muuttuvat violetiksi mustelmaksi. Ihottumaa kutsutaan palpoitavaksi purppuraksi, koska muutokset tuntuvat kohoumina, kun ihoa koskettaa. Tavallisimmin purppura on alaraajoissa ja pakaroissa, mutta ihomuutoksia voi olla muuallakin (esimerkiksi yläraajoissa tai keskivartalossa).

Suurimmalla osalla potilaista (yli 65 prosentilla) on kivuliasta nivelsärkyä (artralgia) tai niveltulehdus (artriitti). Niveltulehduksessa turvoksissa olevat nivelet ovat aristavia ja niiden liikelaajuus on pienentynyt. Oireet esiintyvät tavallisimmin polvissa ja nilkoissa, harvemmin ranteissa, kyynärtaipeissa tai sormien nivelissä.

Nivelsärkyyn ja niveltulehdukseen liittyy niveltä ympäröivän pehmytkudoksen turvotus ja arkuus. Taudin varhaisessa vaiheessa voi erityisesti pienillä lapsilla esiintyä pehmytkudosten turvotusta käsissä ja jaloissa, otsassa ja kivespussissa.

Niveloireet ovat ohimeneviä ja häviävät itsestään muutaman päivän tai viikon kuluttua.

Verisuonten tulehtuminen aiheuttaa yli 60 prosentille potilaista vatsakipuja. Ajoittain esiintyvä kipu tuntuu navan kohdalla, ja sen lisäksi potilaalla voi olla lievää tai vakavaa suolistoverenvuotoa. Hyvin harvoissa tapauksissa potilaalle saattaa kehittyä suolentuppeutuma, jossa osa suolesta tunkeutuu viereisen suolenosan sisään. Tämä aiheuttaa suolen tukkeutumisen ja saattaa vaatia leikkaushoitoa. Munuaisten verisuonten tulehtuminen aiheuttaa verenvuotoa noin 20–35 prosentilla potilaista, minkä seurauksena potilaan virtsassa voi olla verta (lievä tai vaikea-asteinen hematuria) ja valkuaista (proteinuria). Munuaismoireet eivät yleensä ole vakavia. Harvinaisissa tapauksissa (1–5 prosentilla potilaista) munuaistauti voi kuitenkin jatkua kuukausia tai jopa vuosia, jolloin seurauksena voi olla munuaisten vajaatoiminta. Tällöin tulee konsultoida munuaistautien erikoislääkärinä (nefrologia), joka vastaa hoidosta yhdessä potilaan oman lääkärin kanssa.

Edellä kuvatut oireet saattavat joskus ilmetä muutamia päiviä ennen iho-oireita. Oireet voivat myös ilmaantua samanaikaisesti tai vähitellen sattumanvaraisessa järjestyksessä.

Muut verisuonitulehduksen aiheuttamat oireet kuten kouristuskohtaukset, aivo- tai keuhkoverenvuoto ja kivesten turpoaminen ovat harvinaisia.

1.6 Onko tauti samanlainen kaikilla lapsilla?

Tauti on kaikilla lapsilla lähestulkoon samanlainen, mutta iho- ja sisäelinoireiden laajuus saattaa vaihdella eri potilailla huomattavasti.

1.7 Onko tauti lapsilla erilainen kuin aikuisilla?

Tauti on samanlainen aikuisilla ja lapsilla, mutta aikuisilla sitä esiintyy vain harvoin.