



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro>

Henoch-Schönlein Purpura

Versjon av 2016

1. OM HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA (HSP)

1.1 Hva er det?

Henoch-Schönlein purpura (HSP) er en tilstand der veldig små blodårer (kapillærer) blir betente. Denne betennelsen kalles vaskulitt, og rammer vanligvis de små blodårene i huden, tarmene og nyrene. De betente årene i huden kan blø og forårsake et dyprødt eller lilla utslett kalt purpura. De betente årene kan også blø i tarmene eller nyrene og forårsake blod i avføringen eller urinen.

1.2 Hvor vanlig er sykdommen?

Selv om HSP ikke forekommer hyppig blant barn, er det den vanligste systemiske vaskulittsykdommen hos barn mellom 5 og 15 år. Sykdommen er dobbelt så vanlig blant gutter som blant jenter (2:1). Etnisitet eller geografi har ikke noe å si for utbredelsen av sykdommen. De fleste tilfellene i Europa og på den nordlige halvkule oppstår på vinteren, men noen tilfeller er også oppstått på høsten eller våren. Det er ca. 200 barn som får sykdommen pr. år.

1.3 Hva er årsaken til sykdommen?

Ingen vet hva som forårsaker HSP. Man tror at smittestoffer (som virus og bakterier) kan utløse sykdommen, ettersom den ofte kan bryte ut etter en infeksjon i de øvre luftveiene. Imidlertid har HSP også oppstått etter bruk av reseptbelagte medisiner, etter insektsstikk, kulde, kjemiske giftstoffer og inntak av visse matallergener. HSP kan være en reaksjon på en infeksjon, et resultat av en overreaksjon av barnets

immunsystem.

Funn av rester av visse produkter fra immunsystemet i skadet vev, som for eksempel Immunglobulin A (IgA), tyder på at en unormal reaksjon fra immunsystemet forårsaker sykdommen ved å angripe små blodårer i huden, leddene, mage/tarm, nyrene, og en sjelden gang sentralnervesystemet eller testiklene.

1.4 Er den arvelig? Er den smittsom? Kan den forebygges?

HSP er ikke en arvelig sykdom, den er ikke smittsom og kan ikke forebygges.

1.5 Hva er hovedsymptomene?

Det vanligste symptomet er et karakteristisk utslett. Alle pasienter med HSP får dette. Det starter som oftest med små opphøyede røde prikker; røde, små flekker eller røde små nupper, som endres til et blåmerke som med tiden blir lilla. Det kalles "palpable purpura" fordi de opphøyde hudendringene kan kjennes. Purpura oppstår som oftest på bena og setet, men kan også oppstå på andre deler av kroppen (armene, brystkassen, osv.)

Flertallet av pasientene (over 65 %) har smertefulle ledd (artralgi) eller smertefulle og hovne ledd med innskrenket bevegelsesevne (artritt), som oftest i knær og ankler, mer sjelden i håndledd, albuer og fingre. Smerter i ledd og/eller artritt følges av hevelse i bløtdeler og ømhet i nærheten av og rundt leddene. Hevelse i bløtdeler i hender og føtter, på pannen og pungen kan oppstå tidlig i sykdommen, spesielt blant veldig små barn.

Leddsymptomene er midlertidige og går over i løpet av noen få dager til uker.

Når blodårene i tarmene blir betent, får mer enn 60 % av pasientene periodevis magesmerter omkring navlen. Også mild eller alvorlig blødning fra mage/tarm kan oppstå. Veldig sjelden kan sykdommen forårsake at tarmen bretter seg (tarmslyng), som kan føre til at fri passasje opphører. I slike tilfeller kan det være nødvendig med en operasjon.

Når blodårene i nyrene blir betente, kan de også blø. Det skjer blant omtrent 20-35 % av pasientene, og mild til alvorlig grad av blod- og protein i urinen kan oppstå. Vanligvis er ikke nyreproblemene alvorlige,

men i sjeldne tilfeller kan nyresykdommen vare i flere måneder eller år, noe som igjen kan medføre nyresvikt (1-5 %). I slike tilfeller må pasientens lege samarbeide med en nyrespesialist.

Symptomene beskrevet over kan i noen tilfeller oppstå noen dager før utslettet, samtidig med eller gradvis i ulik rekkefølge.

Andre symptomer som anfall, hjerneblødning eller blødning fra lungene og hovne testikler, p.g.a. betennelse i blodkarene i disse organene, er veldig sjeldne.

1.6 Er sykdommen lik hos alle barn?

Sykdommen arter seg mer eller mindre likt hos alle barn med HSP, men i hvor stor grad hud og andre organer er rammet, kan variere mye fra pasient til pasient

1.7 Er sykdommen hos barn annerledes enn hos voksne?

Sykdommen arter seg likt hos barn og voksne, men den forekommer sjelden hos voksne.