



<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.

2. DIAGNOSTISERING OG BEHANDLING

2.1 Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen HSP stilles hovedsakelig på bakgrunn av undersøkelser hos lege. Den baserer seg på de klassiske lilla-aktige hudutslettene, som vanligvis oppstår på bena eller setet, og som regel i kombinasjon med minst en av følgende symptomer: magesmerter, leddplager og blod i urinen. Andre sykdommer som kan forårsake liknende symptomer må utelukkes. Hudbiopsi for å vise tilstedeværelse av immunglobulin A er sjelden nødvendig for å kunne stille diagnosen.

2.2 Hvilke laboratorieprøver og andre undersøkelser kan være til nytte?

Ingen spesielle prøver alene gir sikker diagnostisering av HSP. "Senkning" (SR) eller CRP (et mål på generell betennelse) kan være normale eller forhøyede. Blod i avføringen kan gi indikasjoner på en liten innvendig blødning i tarmen. Det bør tas urinprøver i løpet av

sykdommen for å sjekke om nyrene er rammet. Noe blod i urinen er vanlig, og går over med tiden. Er nyrene alvorlig rammet kan det være nødvendig med en vevsprøve fra nyrene, såkalt nyrebiopsi. Bildeundersøkelser, som ultralyd kan være nyttig for å utelukke andre årsaker til eventuelle magesmerter, og for å avdekke mulige komplikasjoner, som tarmslyng/tilstopping av tarm.

2.3 Kan sykdommen behandles?

De fleste pasienter med HSP klarer seg bra, og trenger ikke medisiner i det hele tatt. Et alternativ kan være å holde sengen så lenge symptomene varer. De som trenger behandling får for det meste enkle smertestillende tabletter som paracetamol eller, når leddsmertene er mer plagsomme, ikke-steroide betennelsesdempende medikamenter som ibuprofen og naproxen.

Steroider (kortison) gis til pasienter som har alvorlige symptomer/blødninger fra mage/tarm og i de sjeldne tilfellene der pasienten har alvorlige symptomer fra andre organer (for eksempel testiklene). Ved alvorlig nyresykdom må det gjøres en nyrebiopsi, og hvis nødvendig, må det behandles med steroider og immundempende medikamenter.

2.4 Hva er bivirkningene av medisinene?

For de fleste med HSP er ikke medisiner nødvendig, eller de brukes bare i en kort periode, og alvorlige bivirkninger forventes ikke. I sjeldne tilfeller med alvorlig nyresykdom, der kortison og immundempende medikamenter er påkrevd over lang tid, kan bivirkninger bli et problem.

2.5 Hvor lenge vil sykdommen vare?

Hele sykdomsperioden varer i ca. 4-6 uker. Halvparten av barna får minst ett tilbakefall i løpet av en periode på 6 uker, som oftest kortere og mildere enn den første sykdomsperioden. Å få et tilbakefall sier ikke noe om alvorlighetsgraden av sykdommen. Flertallet av pasientene blir helt friske igjen.

3. HVERDAGSLIVET

3.1 Hvordan kan sykdommen komme til å påvirke hverdagslivet til barnet og familien og hvilke kontroller er nødvendige?

For de fleste går sykdommen over av seg selv og forårsaker ikke langvarige problemer. Den lille prosentandelen pasienter som får vedvarende eller alvorlig nyresykdom, kan oppleve en negativ sykdomsutvikling med mulig nyresvikt. Men generelt vil barnet og familien kunne leve som normalt.

Urinprøver bør tas flere ganger i løpet av sykdommen, og 6 måneder etter at HSP har gått over. Det er for å oppdage eventuelle nyreproblemer som i noen tilfeller oppstår flere uker eller måneder etter sykdomsutbruddet.

3.2 Skolen

I tiden med akutt sykdom er fysisk aktivitet som regel begrenset, og det kan være nødvendig med sengeleie. Etter at barnet har blitt friskt, kan det gå på skolen igjen, leve normalt og delta i alle aktiviteter som sine jevnaldrende.

3.3 Fysisk aktivitet

Barnet kan gjøre alle de aktivitetene som det klarer. Den generelle anbefalingen er at barnet kan delta i all fysisk aktivitet, og ha tillitt til at det stopper hvis et ledd gjør vondt, samtidig som man anbefaler gymnastikklærere og trenere å ha spesielt fokus på å forebygge skader. Selv om å belaste et ledd som er betent ikke er gunstig for leddet, er den generelle holdningen at den lille skaden dette eventuelt måtte medføre er mindre enn det psykologisk uheldige ved å bli holdt utenfor fysisk aktivitet med jevnaldrende p.g.a. sykdommen.

3.4 Kostholdet

Det er ikke vitenskapelige holdepunkter for at kostholdet kan påvirke sykdommen. Generelt anbefales et balansert og normalt kosthold tilpasset barnets alder. For et barn i vekst anbefales et sunt kosthold med tilstrekkelig proteiner, kalsium og vitaminer. Barn som tar kortison opplever ofte økt appetitt og overspising bør unngås.

3.5 Har klimaet noen betydning for sykdomsforløpet?

Det er ikke vitenskapelig bevist at klimaet kan påvirke sykdommen.

3.6 Kan barnet vaksineres?

Vaksiner bør utsettes. Barnets lege bør bestemme hvor lenge man skal vente før barnet kan få vaksiner. Generelt ser det ut som om vaksiner ikke øker sykdomsaktiviteten hos pasienter med barnerevmatologiske sykdommer, men levende vaksiner er ikke anbefalt til pasienter som bruker immundempende medisiner som metotreksat, høye doser kortikosteroider og alle typer biologisk behandling (etanercept, infliximab, adalimumab, anakinra, abatacept, rituximab m.fl.). I Norge er MMR den eneste levende vaksinen som inngår i det generelle barnevaksinasjonsprogrammet. Levende vaksiner kan bli vurdert individuelt i alle situasjoner dersom risikoen for infeksjoner ansees høy. Når det gjelder de inaktiverte vaksinene bør de nasjonale vaksinasjonsanbefalingene, inklusiv HPV-vaksine, følges.

3.7 Hva med seksuallivet, graviditet og prevensjon?

Det er ikke nødvendig med spesielle forholdsregler når det gjelder seksualliv og graviditet. Men pasienter som tar medisiner bør uansett være oppmerksomme på medisinenes mulige påvirkning på et foster og derfor alltid snakke med legen sin om prevensjon og graviditet. Dette gjelder både for jenter og gutter.