



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

Henoch-Schönlein purpura

1. VAD ÄR HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA?

1.1 Vad är det?

Henoch-Schönleins purpura (HSP) kallas också för IgA-vaskulit. Vid HSP blir små blodkärl (kapillärer) inflammerade. En inflammation i blodkärl kallas för vaskulit och vid HSP drabbas framför allt små blodkärl i hud, tarmar och njurar. De inflammerade blodkärlen orsakar små hudblödningar som visar sig som ett mörkrött utslag som kallas purpura. Man kan också få blödningar i tarmen och njurarna som visar sig som blod i avföringen och/eller urinen.

1.2 Hur vanligt är HSP?

HSP är en ovanlig sjukdom men av vaskulitsjukdomarna hos barn är detta den vanligaste. Den är dubbelt så vanlig hos pojkar som hos flickor.

Förekomsten är likartad oberoende av geografisk och etnisk tillhörighet. De flesta sjukdomsfallen i Europa och på norra halvklotet inträffar på vintern men några fall ses också på hösten och våren. HSP drabbar cirka 20 per 100 000 barn per år.

1.3 Vad orsakas sjukdomen av?

Ingen vet vad som orsakar HSP. Man tror att infektioner (virus och bakterier) kan utlösa sjukdomen eftersom den ofta startar efter en övre luftvägsinfektion. HSP kan också starta efter medicinintag, insektsbett, exponering för kyla eller kemiska ämnen och efter intag av allergiframkallande födoämnen. HSP är möjligen en överreaktion på en

infektion (en överdriven och felriktad försvarsreaktion i immunsystemet) I utslagen vid HSP förekommer utfällningar av visa ämnen i immunförsvaret såsom immunoglobulin A (IgA). Detta antyder att sjukdomen orsakas av att immunförsvaret genom en felaktig reaktion attackerar de små blodkärlen i hud, leder, tarmar, njurar och, mer sällsynt, i centrala nervsystemet och testiklar.

1.4 Är HSP ärftligt? Smittar HSP? Kan sjukdomen förebyggas?

HSP är inte en ärftlig sjukdom, smittar inte och kan inte förebyggas.

1.5 Vilka är huvudsymtomen?

Det vanligast symtomet är ett karaktäristiskt hudutslag som ses hos alla patienter med HSP. Utslaget börjar oftast med små nässelutslagsliknande utslag eller rodnade fläckar som sedan övergår i en blårröd hudblödning. Det kallas "palpabel purpura" eftersom dessa upphöjda utslag kan kännas när man tar på huden. Utslagen uppträder vanligtvis på nedre delen av benen och på skinkorna men kan också finnas på andra ställen (t ex armarna eller bålén).

Ledvärk (artragi) eller ömma, svullna leder med nedsatt rörlighet (artrit) förekommer hos majoriteten av patienterna (> 65%). Oftast drabbas knä- och fotleder medan handleder, armbågar och fingrar drabbas mer sällan. Ledvärk/ledinflammation följs av svullnad och ömhet i området kring lederna. Svullnad i händerna, fötterna, pannan och pungen kan förekomma tidigt i sjukdomsförloppet, särskilt hos yngre barn.

Ledsymtomen är tillfälliga och försvinner inom några få dagar.

Buksmärtor förekommer i mer än 60% av fallen och är ofta lokaliserade kring naveln. De kommer och går och kan leda till mer eller mindre uttalad blödning från tarmen. En sällsynt komplikation är invagination då en del av tarmen veckas in i nedanför liggande tarmavsnitt och orsakar stopp i tarmen vilket kan kräva operation.

Då blodkärlen i njurarna blir inflammerade kan de blöda (i ca 20–35% av fallen) och ge varierande grad av blod och äggvita i urinen.

Njurproblemen är oftast inte allvarliga men i enstaka fall kan njursjukdomen pågå i månader eller år och kan då leda till försämrad njurfunktion (1–5% av fallen). I sådana fall behövs samarbete med en njurspecialist.

Hudutslaget kommer ibland några dagar efter de andra symptomen. Symptomen kan också komma samtidigt eller i annan ordning. I sällsynta fall ses andra symptom såsom kramper, hjärn- eller lungblödning och svullnad av en testikel till följd av inflammation i blodkärl i dessa organ.

1.6 Är sjukdomsförloppet lika hos alla barn?

Sjukdomsförloppet är likartat hos alla barn men omfattningen av utslag och påverkan på övriga organ kan variera en hel del mellan olika patienter.

1.7 Är HSP samma sjukdom hos barn som hos vuxna?

Sjukdomen är densamma hos både barn och vuxna men den är mindre vanlig hos vuxna.

2. DIAGNOS OCH BEHANDLING

2.1 Hur ställs diagnosen HSP?

Diagnosen HSP baseras på de kliniska symptomen med det klassiska hudutslaget, som vanligen sitter på ben och skinkor, och som oftast ses i kombination med åtminstone något av följande besvär: buksmärtor, ledbesvär och blod i urinen. Andra sjukdomar som kan ge likartade symptom måste först uteslutas. En hudbiopsi (litet vävnadsprov från huden) kan i sällsynta fall behövas för att ge diagnosen.

2.2 Vilka prover och undersökningar kan vara av värde?

Det finns inget prov som kan bekräfta diagnosen HSP. Sänka (SR) eller CRP som båda mäter inflammation i kroppen kan vara normal eller förhöjd. Test för att påvisa blod i avföringen kan ge utslag till följd av en liten blödning i tarmen. Urinprov skall följas under sjukdomsperioden för att upptäcka inflammation i njurarna. Lite blod i urinen är vanligt och försvinner med tiden. En njurbiopsi (vävnadsprov genom ett nålstick i njuren) behövs om njurfunktionen är påverkad. En ultraljudsundersökning av buken kan ibland vara av värde för att undersöka eventuellt andra orsaker till buksmärtor eller en komplikation

till sjukdomen.

2.3 Kan HSP behandlas?

De flesta patienterna med HSP behöver ingen behandling. Vid smärta kan smärtlindrande behandling ges med paracetamol eller, ffa vid ledvärk, med smärtlindrande och inflammationsdämpande mediciner såsom ibuprofen och naproxen.

Kortison kan användas vid svårare tarmsymptom eller blödning och i de sällsynta fallen med kraftiga symptom från andra organ, t.ex. testikeln. Om njurfunktionen är påverkad kan behandling med kortison i kombination med annan immunhämmande medicin behövas.

2.4 Vilka läkemedelsbiverkningar kan uppstå?

Några svåra läkemedelsbiverkningar är inte förväntade eftersom medicinering sällan behövs eller bara ges under kort tid. I de få fallen med allvarlig njurpåverkan som behöver behandling med kortison och immunhämmande medicin under längre tid kan biverkningar bli ett problem.

2.5 Hur länge håller sjukdomen på?

Hela sjukdomsepisoden varar oftast omkring 4–6 veckor. Hälften av barnen får inom en 6-veckorsperiod åtminstone ett återfall som dock oftast är kortare och mildare än den första episoden. I enstaka fall förekommer återfall under längre perioder men ett återfall betyder inte att sjukdomen är mer allvarlig. De flesta läker ut helt och hållet.

3. PÅVERKAN PÅ VARDAGSLIVET

3.1 Hur påverkar HSP barnet och familjen och vilken uppföljning behövs?

I de flesta fallen är sjukdomen självläkande och ger inga långvariga problem. I ett fåtal fall kan en bristande njurfunktion utvecklas. Urinprov ska kontrolleras upprepade gånger under och ca 6 månader efter sjukdomsperioden för att upptäcka eventuell påverkan på njurarna vilket kan komma flera veckor eller ibland månader efter

sjukdomsstarten.

3.2 Hur gör man med skolan?

Under den första akuta sjukdomsfasen kan barnet vara påverkat och behöva ligga till sängs, men när barnet är på bättringsvägen kan han/hon gå till skolan igen och leva som vanligt.

3.3 Hur gör man med idrott?

Det går i regel bra att delta i idrottsaktiviteter. Den allmänna rekommendationen är att tillåta barnet att vara med i idrott och lita på att han/hon reglerar sin aktivitet själv om det t ex gör ont i en led. Även om belastningen vid fysisk aktivitet inte är till någon fördel för inflammerade leder anses den eventuella nackdel som det kan innebära vara betydligt mindre än den psykologiska påfrestningen som ett barn utsätts för genom att förbjudas delta i sportaktiviteter med kompisar pga sjukdomen.

3.4 Har dieten någon betydelse?

Det finns inga bevis för att dieten påverkar sjukdomen och barnet kan äta precis som vanligt. I de fall barnet behandlas med kortison ska man se upp så att han/hon inte stoppar i sig onödigt mycket mat eftersom kortisonet ger en ökad aptit och kan leda till en besvärande viktuppgång.

3.5 Kan klimatet påverka sjukdomsförloppet?

Det finns inga bevis för att klimatet påverkar sjukdomen.

3.6 Kan barnet vaccineras?

Vaccinationer bör inte ges under aktiv sjukdom utan bör flyttas fram. När barnet kan vaccineras får diskuteras med barnläkare. Generellt sett tror man inte att vaccination påverkar sjukdomsförloppet men vissa vaccin, s.k. levande försvagade vaccin, kan orsaka en infektion hos patienter som behandlas med immunhämmande läkemedel och ska därför undvikas hos dessa patienter.

3.7 Kan sexuallivet, graviditet och preventivmedel påverkas av sjukdomen?

Sjukdomen i sig innebär inga begränsningar för sexualliv eller graviditet men personer som äter läkemedel ska alltid vara uppmärksamma på risken för påverkan på ett foster. Man bör därför i dessa fall rådgöra med läkare angående graviditet och preventivmedel.