



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 nyrene. 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 nyrene, 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 æggehvite (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.