



<https://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 verenvuotoja 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 infekioon (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 kivenesten 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 tyypisinä 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.

Niveleoireet 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.

2. DIAGNOOSI JA HOITO

2.1 Miten tauti todetaan?

Henoch-Schönleinin purppura todetaan pääsääntöisesti taudinkuvan

perusteella. Taudille tyypillisen, alaraajoissa ja pakaroissa esiintyvän violetin ihottuman lisäksi potilaalla täytyy olla vähintään yksi seuraavista oireista: vatsakipua, niveloireita (niveltulehdus tai nivelsärkyä) tai munuaisoireita (useimmiten veren esiintyminen virtsassa). Ennen diagnoosin vahvistamista on suljettava pois muiden samantyyppisiä oireita aiheuttavien tautien mahdollisuus. Joskus harvoin taudin toteamista varten otetaan ihosta koepala (ihobiopsia), josta tutkitaan, esiintyykö iholla immunoglobuliini A:ta (IgA).

2.2 Mikä merkitys laboratorikokeilla ja muilla tutkimuksilla on?

Henoch-Schönleinin purppuran toteamiseksi ei ole olemassa erityisiä laboratorikokeita. Tulehdusarvot eli lasko ja CRP, saattavat olla normaalit tai koholla. Lasko kuvaa veren punasolujen laskeutumisenopeutta, ja C-reaktiivisen proteiinin (CRP) määrä antaa viitteitä elimistön tulehdustilasta. Veriset ulosteet saattavat olla merkki ohutsuolen verenvuodosta. Virtsanäytteitä on syytä kerätä säännöllisesti taudin aikana, jotta havaitaan mahdolliset munuaisoireet. Vähäinen veren erittyminen virtsaan on tavallista ja menee ajan myötä ohi. Jos munuaisoireet ovat vakavia (munuaisten vajaatoiminta tai merkittävä valkuaisvirtsaaisuus), munuaisista täytyy ehkä ottaa koepala (munuaisbiopsia). Lääkäri saattaa lähettää potilaan ultraääni- tai muihin kuvantamistutkimuksiin, jotta vatsakipujen mahdolliset muut syyt voidaan sulkea pois ja selvittää mahdolliset komplikaatiot, esimerkiksi suolitukos.

2.3 Voidaanko tauti hoitaa?

Useimmat potilaat voivat hyvin eivätkä tarvitse lääkitystä. Vuodelepoa suositellaan oireiden esiintymisen ajaksi. Jos lääkitys on tarpeen, sitä käytetään lähinnä oireiden lievittämiseen. Kivun lievitykseen käytetään tavallisia kipulääkkeitä, kuten parasetamolia. Jos niveloireet ovat erityisen hankalia, potilaalle voidaan antaa tulehduskipulääkkeitä (NSAID) , kuten ibuprofeenia tai naprokseenia. Kortikosteroideja annetaan suun kautta tai suonensisäisesti, jos potilaalla on vakavia maha-suolikanavan oireita tai verenvuotoa, ja niissä harvinaisissa tapauksissa, kun vakavia oireita esiintyy muissa elimissä (esimerkiksi kiveksissä). Jos potilaalla on vaikea munuaistauti,

munuaisista otetaan koepala. Löydöksen perusteella potilaalle saatetaan määrätä yhdistelmähoito kortikosteroideilla ja immunosuppressiivisilla lääkkeillä.

2.4 Mitä ovat lääkehoidon haittavaikutukset?

Koska Henoch-Schönleinin purppuran hoidossa lääkehoito ei yleensä ole tarpeen tai on vain lyhytkestoista, ei vakavia haittavaikutuksia ole odotettavissa. Niissä harvinaisissa tapauksissa, kun tautiin liittyy vakava munuaistauti, joka edellyttää pitkäaikaista hoitoa kortikosteroideilla ja immunosuppressiivisilla lääkkeillä, haittavaikutukset voivat olla merkittäviä.

2.5 Kauanko tauti kestää?

Tauti kestää neljästä kuuteen viikkoa. Puolet lapsista saa kuuden viikon aikana oireita uudelleen vähintään kerran, mutta oireet ovat tuolloin yleensä lievempiä ja kestävät lyhyemmän aikaa kuin alkuvaiheessa. Uusiutuvat oireet kestävät harvoin sen kauemmin. Uusiutuminen ei kerro taudin vaikeusasteesta. Suurin osa potilaista paranee täysin.

3. VAIKUTUS JOKAPÄIVÄISEEN ELÄMÄÄN

3.1 Miten tauti vaikuttaa lapsen ja perheen elämään ja minkäläistä säännöllistä seurainta tarvitaan?

Useimmilla lapsilla tauti paranee itsestään eikä siitä aiheudu pitkäaikaista haittaa. Niillä harvoilla potilailla, joilla on pitkäkestoinen tai vakava munuaistauti, tauti voi pahentua ja johtaa munuaisten vajaatoimintaan. Lapsen ja perheen elämä voi tavallisesti jatkua normaaliin tapaan.

Virtsanäytteitä tulisi ottaa useita kertoja taudin aikana sekä kuusi kuukautta oireiden häviämisen jälkeen. Virtsakokeiden avulla pyritään havaitsemaan mahdolliset munuaismoireet ja joskus ne saattavat ilmaantua useita viikkoja tai jopa kuukausia taudin puhkeamisen jälkeen.

3.2 Vaikuttaako tauti koulunkäyntiin?

Taudin akuutin vaiheen aikana vältetään kaikkea fyysistä rasitusta ja joskus potilas saatetaan määrätä vuodelepoon. Kun lapsi on parantunut, hän voi jatkaa koulunkäyntiä ja osallistua kaikkeen toimintaan muiden mukana. Koulunkäynti on lapselle tärkeää monessa mielessä. Koulussa lapsi itsenäistyy ja kasvaa yhteiskunnan tuottavaksi ja omatoimiseksi jäseneksi.

3.3 Miten tauti vaikuttaa liikuntaan ja urheiluharrastuksiin?

Lapsi voi liikkua ja harrastaa urheilua oman kuntonsa rajoissa. Yleisesti suositellaan, että lapsen annetaan osallistua liikuntaharrastuksiin ja luotetaan siihen, että lapsi osaa lopettaa, jos nivelessä tuntuu kipua. Opettajia ja valmentajia kannattaa kuitenkin neuvoa ehkäisemään urheiluvammojen syntymistä, erityisesti jos potilas on teini-ikäinen. Mekaaninen rasitus ei ole hyväksi tulehtuneelle nivelelle, mutta niveleen mahdollisesti syntyvä vähäinen vaurio on yleisen käsityksen mukaan vähemmän vakavaa kuin se psykologinen haitta, joka aiheutuu, jos lapsi ei saa liikkua tai harrastaa urheilua kavereidensa kanssa sairauden takia.

3.4 Voiko ruokavaliolla vaikuttaa taudin kulkuun tai hoitoon?

Ruokavalion mahdollisista vaikutuksista ei ole tieteellistä näyttöä. Pääsääntöisesti lapsen tulee noudattaa monipuolista, ikäiselleen soveltuvaa ruokavaliota. Terveellinen ja monipuolinen ruokavalio sisältää riittävästi valkuaisaineita, kalsiumia ja vitamiineja kasvavan lapsen tarpeisiin. Kortikosteroidilääkitys saattaa lisätä ruokahalua. Jos lapselle on määrätty kortikosteroideja, ruuan määrään on syytä kiinnittää huomiota.

3.5 Voiko ilmasto vaikuttaa taudinkulkuun?

Ilmaston vaikutuksesta taudin oireisiin ei ole tieteellistä näyttöä.

3.6 Saako lapselle antaa rokotuksia?

Rokotteiden antamista on syytä lykätä. Lastenlääkäri päättää, milloin rokotuksia voi jälleen ruveta antamaan. Pääsääntöisesti rokotukset eivät näyttäisi pahentavan taudin oireita tai aiheuttavan vakavia

haittavaikutuksia. Jos potilaalle on määrätty immunosuppressiivisia tai biologisia lääkkeitä suurina annoksina, eläviä heikennettyjä taudinaiheuttajia sisältäviä rokotteita ei yleensä anneta, jotta voidaan välttää alentuneen vastustuskyvyn seurauksena mahdollisesti aiheutuvat infektiot.

3.7 Miten tauti vaikuttaa sukupuolielämään, raskauteen ja raskauden ehkäisyyn?

Tauti ei estä normaalia sukupuolielämää eikä raskautta. Läkkeitä käyttävien potilaiden tulisi kuitenkin noudattaa varovaisuutta, sillä lääkkeet saattavat aiheuttaa sikiövaurioita. Potilaita kehoitetaan keskustelemaan ehkäisystä ja mahdollisesta raskaudesta lääkärin kanssa.