



<https://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 blårodnad 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 bålen).

Ledvärk (artralgi) 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 nedanförliggande 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.