



REUMATOLOGI

HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA

Definition

Henoch-Schönleins purpura är en inflammation i de små blodkärlen i hud, leder, mag-tarmkanalen och njurar. När blodkärlen blir inflammerade kan de blöda in i huden och orsakar en rödlila utslag (purpura). Tillståndet kallas även för Anafylaktoid- eller Allergisk purpura och karakteriseras av en leukocytoklastisk vaskulit som troligen orsakad av överkänslighetsreaktion mot bakterie eller virus, framför allt beta-hemolyserande streptokocker. Tillståndet utmärks av följande:

1. Palpabel purpura → Rödlila fläckar, som ser ut som blåmärken som är den mest utmärkande och universella tecken på Henoch-Schönleins purpura.
2. Artrit → Smärtsamma, svullna leder - främst i knän och fotleder. Ledvärk föregår ibland purpuran med en eller två dagar. Artriten avtar när sjukdomen går i regress och lämnar inga bestående skador i de drabbade lederna.
3. Gastrointestinala besvär → Buksmärter, illamående, kräkningar eller blodigavföring. Dessa symtom uppträder ibland innan utslagen.
4. Njurbesvär → Makroskopisk hematuri (synligt blod i urin) och protein läckage.

Sjukdomen drabbar främst barn och yngre vuxna. Den debuterar vanligen två veckor efter en infektion, som oftast är tonsillit orsakad av beta-hemolytiska streptokocker.

ICD-10

D69.0

Etiologi

Överkänslighetsreaktion mot en infektion orsakad av bakterie eller virus, framför allt beta-hemolyserande streptokocker (Tonsillit).

Det finns några riskfaktorer som kan öka risken för utveckling av Henoch-Schönleins purpura (tabell 1):

Risikfaktor	Förklaring
Ålder	Sjukdomen drabbar främst barn och unga vuxna med högsta incidensen hos barn mellan 2 och 6 år.
Kön	Sjukdomen är något vanligare hos pojkar än flickor
Etnicitet	Kaukasiska och asiatiska barn är mer benägna att utveckla sjukdomen än afrikanska barn.
Årstid	Högsta risken under höst och vinter, men sällan under sommaren.

Tabell 1

Lokalisation

Hudengagemang

Utslagen utvecklas främst på nedre extremiteter (ben och fötter), glutéerna (skinkorna), men det kan också uppkomma på armar, ansikte och bål och kan vara sämre i områden med tryck, såsom strumplinja och midjan.

Ledengagemang

Symmetriska polyartriter i framför allt knän och fotleder.

Symtom

1. Allmänpåverkan
2. Feber
3. Akuta och symmetriska polyartriter i framför allt knän och fotleder.

4. Buksmärta (hos 2/3 av patienter gastrointestinal blödning).
5. Palpabel purpura i framför allt dorsalsidor av extremiteterna samt glutéerna.
6. Makroskopisk hematuri (som tecken på nefrit).

Diagnostik

1. Anamnes → Debut och duration. Tidigare infektion, vanligen tonsillit.
2. Lab → SR och CRP som är förhöjda.
3. Urinsticka, Urinodling och Urinsediment → Proteinuri, hematuri.
4. Svalgodling → Beta-hemolytiska streptokocker?
5. AST- och ADNas-titerbestämningar → fyrfaldig stegring.
6. Ledpunktion → Totalantal leukocyter och Procentandel polymorfnukleära celler med lätt ökning.

OBS!

- I svåra fall kan hud biopsi övervägas.
- Radiologi undersökning av buken vid svåra och akuta buksmärter för differentiell diagnostik. Även UL av njurar kan övervägas.

Behandling

Vila och avlastning av de drabbade lederna dock immobilisering rekommenderas ej. Vid bekräftad bakteriell infektion skall behandling med adekvat antibiotika startas, exempelvis Penicillin V, 1g x 2 i 10 dagar om tonsillit orsakad av beta-hemolytiska streptokocker.

NSAID vid behov.

Intraartikulär kortison injektion kan ges i den drabbade leden om ingen förbättring av NSAID.

Användningen av starka perorala kortikosteroider, såsom Prednison® för att behandla eller förebygga komplikationer av Henoch-Schönleins purpura är kontroversiell eftersom dessa läkemedel kan ge allvarliga biverkningar.

Kirurgi

Framför allt vid svåra gastrointestinala komplikationer ex. ileus/tarm ischemi eller perforation, kommer kirurgen att vara nödvändig.

Prognos

God prognos i majoriteten av fallen. Artritbesvären går vanligen i spontan regress inom kort (ca 1 vecka). Övriga symtom går i regress inom 1-2 månader i de flesta fall. Symtom från njurar kan å andra sidan kvarstå under flera år.

Referenser

1. Grewin B. et al. Akut reumatologi, tredje upplagen; 7:114-115.
2. Mayo Clinic <http://www.mayoclinic.org>