

Nationellt PM om IgA-vaskulit (tidigare: Henoch-Schönleins purpura)

23 April 2018

Författare:

Jenny Lingman-Framme, Barnläkare, Barn- och ungdomskliniken Hallands sjukhus

Robin Kahn, Barnreumatolog, Barn och Ungdomsmedicinska kliniken, Skånes
Universitetssjukhus

Granskare:

Lillemor Berntsson, Barnreumatolog, Akademiska Barnsjukhuset, Uppsala

Milan Chromek, Barnnefrolog, Karolinska Universitetssjukhuset

ICD-kod: D69.0

NATIONELLT PM OM IGA-VASKULIT (TIDIGARE: HENOCH-SCHÖNLEINS PURPURA).....	1
VÅRDANSVAR OCH SAMVERKAN.....	3
- <i>Primärvård:</i>	3
BAKGRUND	3
<i>Epidemiologi:</i>	3
<i>Sjukdomslära:</i>	3
- <i>Samsjuklighet</i>	3
UTREDNING.....	3
- <i>Symtom och kliniska fynd</i>	3
- <i>Anamnes</i>	4
- <i>Status</i>	4
- <i>Undersökningar</i>	4
- <i>Laboratorieprover</i>	4
- <i>Diagnoskriterier</i>	5
- <i>Differentialdiagnos</i>	5
BEHANDLING	5
- <i>Preventiv behandling</i>	5
- <i>Egenvård</i>	5
- <i>Farmakologisk behandling</i>	5
KOMPLIKATIONER.....	6
KLINISK UPPFÖLJNING.....	6

Vårdansvar och samverkan

- Primärvård:

Primär diagnos bör ställas av barnläkare. Uppföljning sker vanligtvis av barnläkare men kan ske i primärvård efter lokal överenskommelse. IgA vaskulit med uttalad njurpåverkan handläggs i samråd med barnnefrolog.

Bakgrund

Epidemiologi:

IgA-vaskulit är den vanligaste primära vaskulitsjukdomen hos barn med en årlig incidens på 15–20 per 100 000 barn. Högst insjuknande vid 4–6 års ålder. Däremot är det en ovanlig och ofta allvarligare sjukdom hos ungdomar och vuxna.

Sjukdomslära:

Sjukdomen debuterar ofta, men inte alltid, efter en övre luftvägsinfektion. I stort sett alla luftvägspatogener anses kunna bidra till utveckling av IgA-vaskulit, inte minst streptokocker.

IgA-vaskulit är en immunkomplex-sjukdom. I affekterad vävnad ses tecken till inflammation i kapillärväggar, med deposition av immunkomplex med underglykosylerat-IgA, komplementaktivering, samt ansamling av neutrofiler och monocyter.

Den allvarligaste komplikationen av IgA-vaskulit är nefrit, som redogörs för i ett separat PM och som inte bör förväxlas med IgA-nefrit, vilket är ett annat sjukdomstillstånd.

- Samsjuklighet

Det finns ingen specifik samsjuklighet vid IgA-vaskulit. Barn som insjuknar är oftast friska sedan tidigare.

Utredning

- Symtom och kliniska fynd

Den kliniska bilden karaktäriseras av palpabel purpura, buksmärta, ledvärk eller artrit och njurpåverkan.

Hudutslag med palpabel purpura eller peteckier med typisk utbredning på sträcksidan av nedre extremiteter och skinkor är ett krav för diagnos. Nya utslag kan uppkomma under flera månaders tid och kan uppstå efter lindrigt trauma. Purpura ses vanligtvis inte på bålen eller i ansiktet, men lokalt ödem i ansiktet, på handryggar eller yttre genitalia kan förekomma.

Njurpåverkan ses hos 20–50 % av barnen vid sjukdomsdebuten och är den allvarligaste manifestationen av IgA-vaskulit. Njurpåverkan är oftast asymtomatisk med övergående hematuri eller proteinuri. Mer uttalad njurpåverkan med nefritiskt syndrom, nefrotiskt syndrom och njursvikt förekommer. Graden av njurpåverkan behöver inte korrelera till svårighetsgraden av övriga symtom. Njurpåverkan brukar vanligtvis inte uppstå senare än två månader efter

sjukdomsdebut, men undantag förekommer och därför följs alla barn i sex månader med regelbundna kontroller. (v.g. se separat PM om nefrit vid IgA-vaskulit).

Ledengagemang med svullnad, värk och inskränkt rörlighet är relativt vanligt. Ledsymtomen kan bestå av både artriter och/eller periartikulär svullnad. Det är oftast belastade leder såsom knän och fotleder i nedre kroppshalvan som påverkas.

Ungefär hälften av barnen har buksmärta som vanligtvis är lindrig. Svår buksmärta och komplikationer i form av invagination, ileus, tarmperforation och pankreatit förekommer.

Andra symtom, så som orkit, cerebral vaskulit och lungblödning, förekommer men är ovanliga.

Återfall i IgA-vaskulit är inte ovanligt och sker då vanligtvis inom några månader efter utläkning av tidigare skov. Risken för återfall är störst hos barn med njurpåverkan.

- Anamnes

Vanligaste åldern att insjukna i IgA-vaskulit är förskole- till lågstadieåldern. Ibland kan föräldrarna berätta att en infektion förekommit före debut av vaskulitsymtom. Det finns en tydlig säsongsvariation med färre fall under sommarmånaderna.

- Status

Palpabel purpura (dvs hudförändringar som står upp från underlaget) eller petekier utan trombocytopeni är ett absolut krav för diagnos. Ibland breder hudförändringarna ut sig och utvecklas till echymoser av olika storlek.

Purpuran ska ha en typisk utbredning (extremiteter och skinkor). Om purpuran har avvikande utbredning ska annan diagnos övervägas.

Förutom purpura bör barnet ha ytterligare ett typiskt symtom talande för IgA-vaskulit (se klassifikationskriterier nedan).

- Undersökningar

IgA-vaskulit är en klinisk diagnos och förutom somatiskt status behövs i regel inga undersökningar, annat än blodprover, för att bekräfta diagnosen.

Det är viktigt att ta blodtryck för att bedöma njurpåverkan.

Hudbiopsi av hudförändringarna bör övervägas om diagnosen är osäker (se nedan). Vid IgA-vaskulit visar biopsin ofta en typisk bild, med leukocytoklastisk vaskulit och IgA depositioner. Det förekommer dock att biopsierna inte är konklusiva.

- Laboratorieprover

För att utesluta trombocyt sjukdomar och blodmalignitet kontrolleras Hb, Lpk, Tpk och diff. Dessa bör vara normala vid IgA-vaskulit.

För att bedöma njurpåverkan kontrolleras kreatinin, urinsticka och urin-alb/krea index. Vid avvikande provsvar, misstänk nefrit! (se separat PM)

Svalgodling tas för att leta efter streptokocker, och dessa behandlas vid positiv odling.

- Diagnoskriterier

Det finns inga diagnoskriterier för IgA-vaskulit men klassifikationskriterierna som används för forskning kan vara till hjälp:

EULAR/PRINTO/PRES klassifikationskriterier från 2010 kräver:

- 1) Purpura (palpabel) eller petekier med typisk utbredning (nedre extremiteter/skinkor)

och

- 2) Minst ett av fyra kriterier
 - a. Buksmärta
 - b. Artrit/artralgi
 - c. Njurengagemang (proteinuri och/eller hematuri)
 - d. Hudbiopsi med histopatologi överensstämmande med IgA-vaskulit

- Differentialdiagnos

Idiopatisk trombocytopen purpua (ITP)

Akut leukemi

Koagulationsrubbnig (kongenital eller förvärvad)

Hos tonåringar bör annan vaskulit så som ANCA-associerade vaskuliter uteslutas

Petekier förekommer vid sepsis, meningit och DIC.

Behandling

I detta PM avhandlar vi INTE behandling av njurengagemang vid IgA-vaskulit. För detta v.g. se separat PM.

- Preventiv behandling

Ingen behandling kan förebygga insjuknande i IgA-vaskulit. Det finns heller ingen behandling som kan **förebygga** utveckling av varken nefrit eller andra komplikationer av IgA-vaskulit.

- Egenvård

Ofta rekommenderas vila i symtomlindrande syfte, men det finns ingen evidens att detta påverkar utläkningen av IgA-vaskulit.

- Farmakologisk behandling

Paracetamol eller NSAID kan användas för symtomlindring vid ledvärk/artrit.

Flera studier har undersökt steroiders roll vid IgA-vaskulit. Det finns ingen evidens att steroider förebygger något symptom eller komplikation till IgA-vaskulit. Däremot kan steroider användas i symtomlindrande syfte vid svår buksmärta. Det finns evidens att behandling med steroider kortar durationen av smärtan och minskar intensiteten. Dock finns det en risk för att steroider maskerar symtomen vid invagination, med risk för allvarliga komplikationer.

Hudsymtom och ledbesvär vid IgA-vaskulit är oftast självläkande. Kortison kan minska symtomen av artrit/artralgi men det finns sällan indikation för att ge steroider vid dessa symtom.

Dosering av steroider:

I de studier som undersökt steroiders roll vid IgA-vaskulit har man använt 1-2mg/kg/dag Prednisolon p.o. med nedtrappning under i 14–28 dagar. Det finns ingen evidens för vilken dosering som är att föredra.

Övrig immunsuppression:

Farmakologisk behandling av njurengagemang vid IgA-vaskulit är relativt välstuderat, se separat PM. Det finns få studier som har undersökt behandling med immunsuppression, (förutom steroider) av icke-renala symtom vid IgA-vaskulit.

Vid recidiverande purpura kan kolkicin ha effekt.

All immunsuppression förutom steroider bör diskuteras med erfaren kollega, förslagsvis barnreumatolog/hudläkare/barnnefrolog.

Komplikationer

De vanligaste av de allvarliga manifestationer av IgA-vaskulit är nefritiskt och nefrotiskt syndrom. Persisterande njurpåverkan ses hos några få procent, men incidensen är högre hos de som haft njurpåverkan vid debuten.

Ovanliga akuta komplikationer som kan förekomma är bl.a. invagination, ileus, pankreatit, orkit, lungblödning och CNS-vaskulit.

Klinisk uppföljning

Det är mycket viktigt att ALLA barn med IgA-vaskulit följs med regelbundna kontroller för att upptäcka en eventuell njurpåverkan. V.g. se separat PM för nefrit vid IgA-vaskulit!

I korthet följs alla barn i minst 6 månader. Den första månaden 1 gång i veckan. Tätare kontroller kan behövas i vissa fall.