

# Henoch-Schönlein purpura: Innlagnir á LSH 1984-2000

## Ágrip

Valtýr Stefánsson  
Thors<sup>1</sup>

Jón R.  
Kristinsson<sup>2</sup>

Pröstur Laxdal<sup>3</sup>

Guðmundur  
Jónmundsson<sup>2</sup>

Viðar Ö.  
Eðvarðsson<sup>2</sup>

†Ásbjörn  
Sigfússon<sup>4</sup>

Haraldur Briem<sup>5</sup>

Ásgeir  
Haraldsson<sup>1,2</sup>

**Tilgangur:** Henoch-Schönlein purpura er sjúkdómur sem einkennist af æðabólgu og kemur fyrst og fremst fram hjá börnum. Faraldsfræði Henoch-Schönlein purpura á Íslandi er ekki þekkt. Tilgangur rannsóknarinnar var því að kanna nýgengi sjúkdómsins á Íslandi auk þess að afla annarra faraldsfræðilegra upplýsinga.

**Sjúklingar og aðferðir:** Allir sjúklingar 16 ára og yngri sem fengið höfðu greininguna Henoch-Schönlein purpura á tímabilinu 1984-2000 og voru lagðir inn á Barnaspítala Hringingsins eða barnadeild Landspítala Fossvogi (áður SHR og Landakotspítali) mynduðu rannsóknarhópinn. Safnað var upplýsingum úr sjúkraskráum um einkenni og rannsóknarniðurstöður. Sveiflur í tíðni sjúkdómsins voru bornar saman við sveiflur nokkurra þekkra smitsjúkdóma.

**Niðurstöður:** Alls greindist 101 sjúklingur með Henoch-Schönlein purpura á tímabilinu, 51 stúlka og 50 drengir. Nýgengi Henoch-Schönlein purpura virðist svipað á Íslandi og víðast annars staðar, eða um sex tilfelli á ári. Meðalaldur var 5,4 ár. Auk útbrotanna reyndust 72,3% hafa liðverki og 45,5% kviðverki, 36,6% höfðu blóðmigu eða prótínmigu á meðan á sjúkrahúsvist stóð og 5,9% fengu alvarlegan nýrnasjúkdóm. Sjúkdómurinn var algengari á vetrarmánuðum (nóvember-apríl) en á sumarmánuðum (maí-október) ( $p=0,045$ ).

**Ályktanir:** Faraldsfræði Henoch-Schönlein purpura hjá börnum á Íslandi virðist vera svipuð og í öðrum löndum. Áhugavert er að sjúkdómurinn er algengastur meðal barna tveggja til fimm ára og gæti það endurspeglad að algeng sýking eða sýkingar séu einn af orsakavöldum hans. Þegar börnin eldast og öðlast mótefni gegn slíkum sýkingum dregur úr tíðni sjúkdómsins. Mögulegt er að sýkingar séu einn þáttur í ferli sem ræsir sjúkdóminn en að auki þurfi ákveðin samsetning ónæmiskerfis að vera til staðar.

## Inngangur

Henoch-Schönlein purpura (HSP) er æðabólga sem herjar einkum á smáar æðar og kemur fyrst og fremst fram hjá börnum. HSP er fjölkerfa sjúkdómur sem leggst aðallega á húð, liðamót, meltingarveg og nýru. Greining á HSP er byggð á klínískum einkennum og ekkert próf á rannsóknarstofu getur staðfest eða hafnað greiningunni. Einkenni sjúkdómsins eru útbrot, sem nauðsynleg eru til að staðfesta greininguna, liðverkir, kviðverkir og nýrnabólga (1). Einnig hefur verið lýst áhrifum á önnur líffæri, svo sem heila og lungu (2).

## ENGLISH SUMMARY

Thors VS, Kristinsson JR, Laxdal P, Jónmundsson G, Eðvarðsson VÖ, Sigfússon Á, Briem H, Haraldsson Á

**Henoch-Schönlein purpura, patients admitted to Landspítali-University Hospital 1984-2000**

Læknablaðið 2002; 88: 807-11

**Objective:** Henoch-Schönlein purpura is a disease of small vessels which primarily affects children. The epidemiology of Henoch-Schönlein purpura in Iceland is not known. The main purpose of the study was to find out the incidence of the disease in Iceland and gather further epidemiological information.

**Patients and methods:** All patients diagnosed with Henoch-Schönlein purpura during the years 1984-2000 and were admitted to the Children's Hospital Iceland, Landspítali Hringbraut as well as the paediatric department at the Landspítali Fossvogi were included in the study cohort. Information was gathered from medical records. The temporal relationship between the incidence of Henoch-Schönlein purpura and epidemics of three common infectious diseases was explored.

**Results:** A total of 101 patients were found to have Henoch-Schönlein purpura, 51 females and 50 males. The incidence of Henoch-Schönlein purpura in Iceland is therefore approximately six cases annually. The mean age at diagnosis was 5.4 years. In addition to the rash, 72.3% had arthralgia and 45.5% abdominalia, 36.6% had hematuria or proteinuria during the hospitalization and 5.9% had severe renal involvement. The disease was more common in the winter months (Nov. - April) compared to the summer months (May - Oct.) ( $p=0.045$ ).

**Conclusions:** The epidemiology of Henoch-Schönlein purpura in Iceland is comparable to other countries. The disease was most common in children aged 2-5 years, which could reflect a common infection in the community as a part of the pathogenesis. Older children may have antibodies against these infections resulting in a decreased incidence of the disease. Our results support the theory that infection may play an important role in the pathogenesis of Henoch-Schönlein purpura. However, some abnormalities or variations in the immune response are probably also involved.

**Keywords:** Henoch-Schönlein purpura, infections, auto-immune diseases, nephritis, IgA immune-complexes.

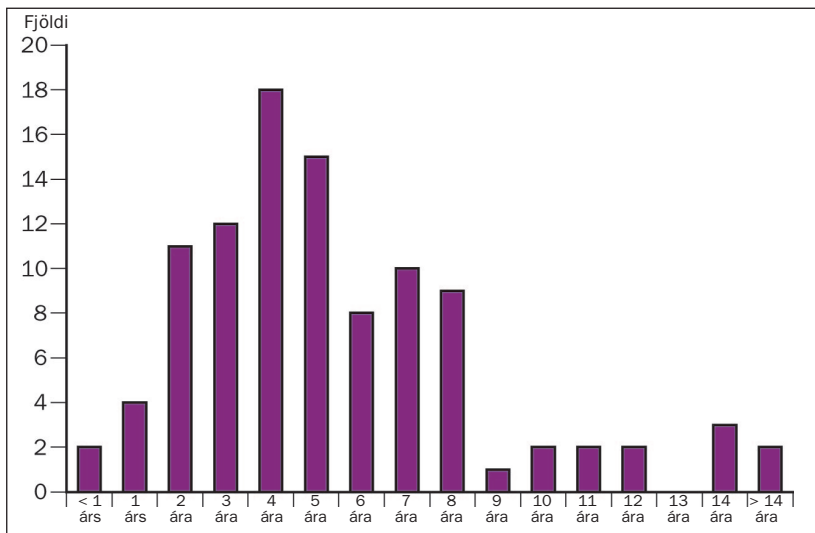
**Correspondence:** Ásgeir Haraldsson, [asgeir@landspitali.is](mailto:asgeir@landspitali.is)

<sup>1</sup>Læknadeild Háskóla Íslands, <sup>2</sup>Barnaspítala Hringingsins, Landspítala Hringbraut, <sup>3</sup>barnadeild Landspítala Fossvogi, <sup>4</sup>rannsóknastofu Háskólans í ónæmisfræði, <sup>5</sup>sóttvarnarlæknir hjá Landlæknisembættinu. Fyrirspurnir og bréfaskipti: Ásgeir Haraldsson prófessor, Barnaspítala Hringingsins, Landspítala Hringbraut, 101 Reykjavík. Sími: 5433050, [asgeir@landspitali.is](mailto:asgeir@landspitali.is)

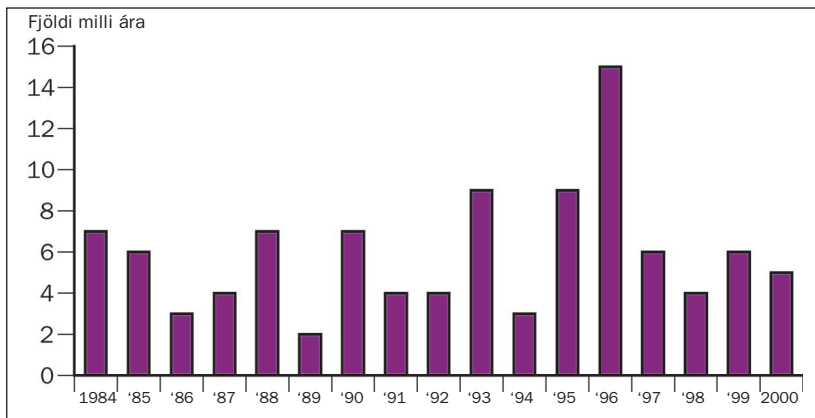
†Ásbjörn Sigfússon lést hinn 8. september 2001.

**Lykilord:** Henoch-Schönlein purpura, sýkingar, sjálfnæmisjúkdómar, nýrnabólga, IgA mótfnafletur.

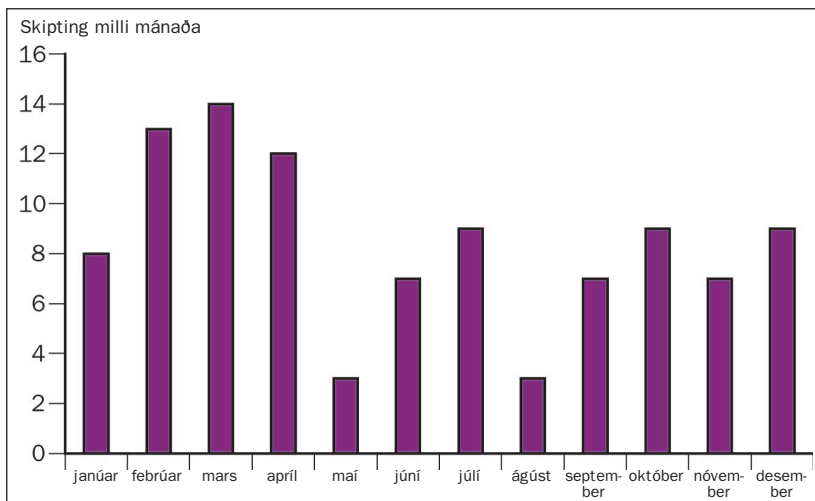
Í erlendum rannsóknum er nýgengi sjúkdómsins talið vera um 10/100.000 börn á ári hverju (3) og er hann algengari meðal drengja en stúlkna (1,5-2:1) (1, 2, 4).



**Mynd 1.** Aldursdreifing sjúklinga sem greindir voru með Henoch-Schönlein purpura á Landspítala 1984-2000.



**Mynd 2.** Dreifing tilfella af Henoch-Schönlein purpura milli ára á Landspítala 1984-2000.



**Mynd 3.** Fjöldi tilfella af Henoch-Schönlein purpura í hverjum mánuði á Landspítala 1984-2000.

Nýrnabólga (blóðmiga með eða án prótínmigu) getur komið fram vikum eða jafnvel mánuðum eftir fyrstu einkennum HSP og er eina einkennið sem getur orðið langvarandi ásamt hækkuðum blóðþrýstingi (2, 5-7). Nálægt því 30-50% sjúklinga hafa viðvarandi blóð- eða prótínmigu og um 1% fá endastigs nýrnabilun (5, 8, 9).

Orsakir HSP eru óþekktar þó sjálfneimisviðbrögð

**Tafla I.** Einkenni síðustu daga fyrir innlögn hjá börnum með Henoch-Schönlein purpura.

Einkenni önnur en bara útbrot – samtals	80,2%
Hálsæringi/Hálsbólga/Kvef/Slappleiki	45,5%
Kviðverkir/Niðurgangur/Uppköst	38,6%
Liðverkir	8,9%

eftir sýkingu séu líkleg. Oft er saga um sýkingu í efri öndunarfærum (10). Tilgátur eru um að fleiri tilfelli af HSP komi fram á vetrar- og haustmánuðum samborið við vor- og sumarmánuði (10, 11) sem aftur má rekja til tengsla við smitsjúkdóma.

Meinmyndun HSP er eingöngu þekkt að hluta til. Talið er að fléttur prótína úr ónæmiskerfinu hafi áhrif á framgang sjúkdómsins. Fléttur, aðallega myndaðir af fjölliða IgA1 (polymeric IgA1), finnast í sýnum úr húð, meltingarvegi og gaukuháræðum (glomerular capillaries) (6). Margt er þó enn óskýrt varðandi sjúkdóminn.

Þekking á HSP á Íslandi er af skornum skammti. Mikilvægt er að vita faraldsfræði sjúkdómsins hér í samanburði við önnur lönd og jafnframt að þekkja tíðni einstakra einkenna og fylgikvilla. Þá er einnig mikilvægt að gera sér grein fyrir mögulegum langtímaáhrifum HSP á sjúklingana, meðal annars með tilliti til nýrnasjúkdóms og hækkaðs blóðþrýstings síðar á ævinni eða á meðgöngu. Í rannsókninni var einnig reynt að meta árstíðsveiflur á tíðni HSP og niðurstöðurnar skoðaðar með hliðsjón af tíðni þekktra sýkingavalda.

### Sjúklingar og aðferðir

Til rannsókna voru valdir sjúklingar, 16 ára og yngri, sem greinst höfðu með HSP og lágu á Barnaspítala Hringins eða á barnadeild Landspítala Fossvogi (áður barnadeild Sjúkrahúss Reykjavíkur og barnadeild Landakots), á árunum 1984-2000. Rannsóknin var afturvirk og voru allar upplýsingar um sjúklinga fengnar úr sjúkraskrá en upplýsingar um faraldsfræði smitsjúkdóma frá embætti sóttvarnarlæknis. Aflað var upplýsinga um aldur sjúklinga við greiningu, kyn og í hvaða mánuði sjúkdómurinn greindist, sjúkdómseinkenni og mælinga- og rannsóknarniðurstöður. Við túlkun á niðurstöðum blóðrannsóknna og þvagrannsóknna var notast við viðmiðunargildi Landspítala eða þekkta staðla fyrir börn (12). Við mat á blóðþrýstingsmælingum var notast við aldurstöðluð viðmið (12). Háþrýstingur var skilgreindur sem tvær eða fleiri mælingar sem voru meira en tveimur staðalfrávikum yfir meðaltali fyrir aldur og kyn. Nýrnabólga var flokkuð með hefðbundnum hætti í eftirfarandi flokka. Flokkur 1: Smásæ blóðmiga með lágmarks prótínmigu. Flokkur 2: Smásæ eða augså blóðmiga með mikilli prótínmigu. Flokkur 3: Brátt nýrnabólguheilkenni (nephritic syndrome). Flokkur

**Tafla II.** Einkenni við skoðun og/éða rannsóknir hjá sjúklingum með Henoch-Schönlein purpura.

Útbrot	101	100%
Liðverkir	73	72,3%
Kviðverkir	46	45,5%
Jákvætt leyniblóðpróf	32	31,7%
Vökvi í kvið	3	3,0%
Bjúgur á pung	3	3,0%
Blóðug uppköst	1	1,0%
Garnasmokkun	1	1,0%

4: Nýrungaeilkenni (nephrotic syndrome). 5: Blanda af bráðu nýrnabólguheilkenni og nýrungaeilkenni.

Skráð var hvort sjúklingar höfðu fengið meðferð með barksterum.

Árinu var skipt upp í vetrarmánuði (nóvember – apríl) og sumarmánuði (maí – september) til að bera saman fjölda tilfella með tilliti til árstíma.

Tíðni sjúkdómsins var borin saman við tíðni sýkinga af völdum *Streptococcus pyogenes* ( $\beta$ -hemolytic streptococcus, group A), influensu eða hlaupabólu.

Gögnin voru athuguð með nákvæmnisprófi Fisher's, poisson líkindadreifingu og tvíhliða þöruðu t-prófi. Tölfræðilega marktækur munur var talinn sem p-gildi lægra en 0,05. Samfelldum gögnum var lýst sem meðaltölum og staðalfrávikum en flokkunarbreytum lýst í prósentum.

Rannsóknin var gerð með leyfi Vísindasiðanefndar Landspítala og tilkynning send Persónuvernd.

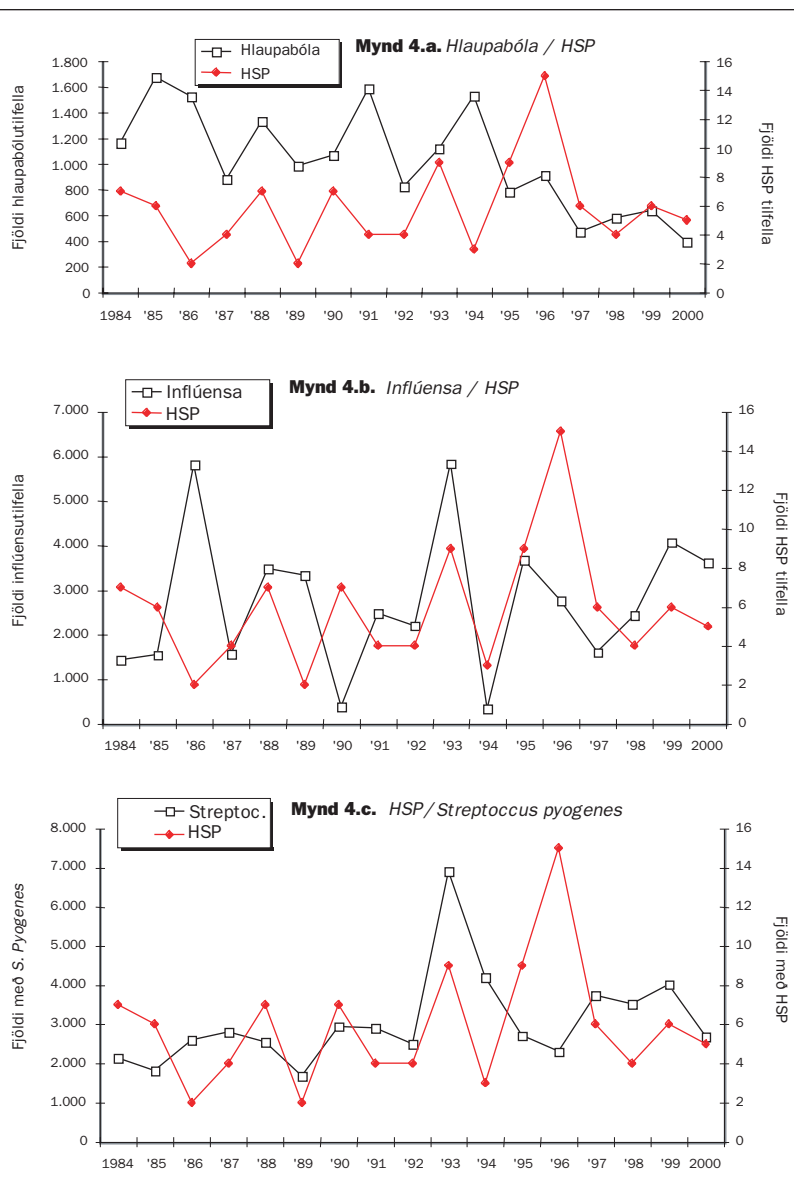
### Niðurstöður

Alls greindist 101 sjúklingur, 51 stúlka og 50 drengir með HSP á rannsóknartímabilinu, eða að meðaltali 5,9 tilfelli á ári ( $5,9 \pm 3,1$  sjúklingar á ári; dreifing 2-15 á ári; miðgildi 6 á ári) (mynd 1). Meðalaldur hópsins var 5,4 ár ( $5,4 \pm 3,3$  ár, 6 mánaða til 16 ára, miðgildi 5,0 ár) og voru 80 eða 79,2% yngri en átta ára og 90 eða 89,1% yngri en tíu ára (mynd 1).

Flest tilfelli greindust árið 1996, 15 talsins, en fæst 1989 og þá tvö tilfelli (mynd 2). Fleiri sjúklingar greindust með HSP að vetrinum (nóvember-apríl), 0,62 tilfelli á mánuði að meðaltali, en 0,37 tilfelli á mánuði yfir sumartímamann (maí-október) ( $p=0,045$ ) (mynd 3). Þegar notuð var poisson dreifing til að meta mismun á fjölda tilfella milli mánaða var ekki um tölfræðilegan mun að ræða.

Fjöldi tilfella og ársveiflur HSP gáfu vísbendingu um tengsl við sýkingar (*Streptococcus pyogenes*, influensa og hlaupabóla) en tölfræðilegir útreikningar voru ekki gerðir (mynd 4a-c).

Allir sjúklingarnir höfðu purpura án blóðflögufæðar (nonthrombocytopenic purpura), stór hluti sjúklinganna hafði einkenni frá liðum eða kvið en önnur einkenni voru sjaldgæfari (tafla 1 og 2). Flestir



sjúklinganna, 80,2%, höfðu einkenni auk úbrota fyrir innlögn, 45,5% höfðu haft hálssærindi, kvef eða almennan slappleika, 38,6% kviðverki, niðurgang eða höfðu kastað upp síðustu dagana fyrir innlögn (tafla 1).

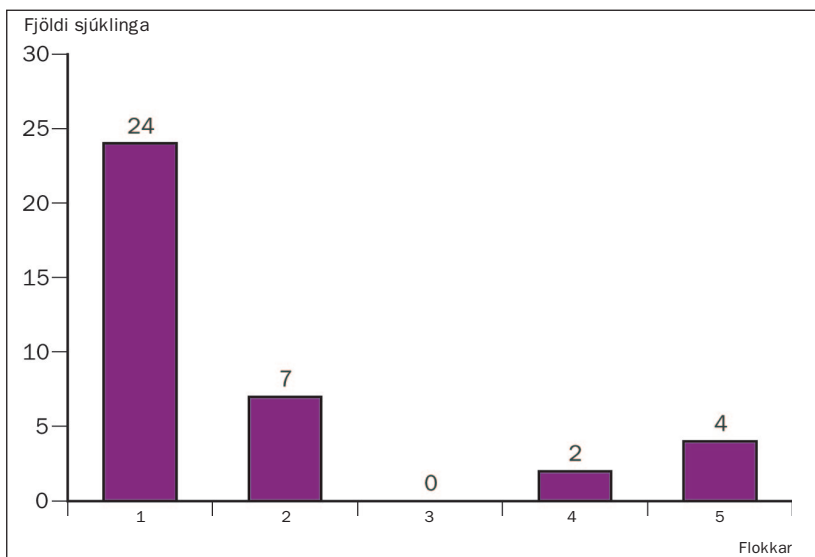
Nítján sjúklingar fengu stera (18,8%), flestir þeirra vegna kviðverkja. Þrjátíu og sjö (36,6%) sjúklingar höfðu merki um nýrnabólgu. Tuttugu og fjórir (23,7%) sjúklingar höfðu smásæja/ausgæja (microscopic/macrosopic) blóðmigu með lágmarks prótínmigu (flokkur 1). Sjö (6,9%) höfðu blóðmigu með mikilli prótínmigu (flokkur 2), enginn fékk greininguna brátt nýrnabólguheilkenni (flokkur 3) eitt og sér en tveir (2%) höfðu nýrungaeilkenni (flokkur 4). Auk þess reyndust fjórir hafa blöndu af þeim tveimur síðastnefndu (flokkur 5) (mynd 5). Alls höfðu 29 sjúklingar (28,7%) prótínmigu í einhverjum mæli í sjúkrahússlegunni og 25 sjúklingar (24,8%) blóðmigu í einhverjum mæli í legunni. Samtals fengu 37

**Mynd 4.** Algengi Henoch-Schönlein purpura borin saman við sveiflur í algengum smitsjúkdómum 1984-2000.

4.a. Algengi hlaupabólu samanborið við Henoch-Schönlein purpura.

4.b. Algengi influensu samanborið við Henoch-Schönlein purpura.

4.c. Algengi hálsbólgu af völdum *Streptococcus pyogenes* samanborið við Henoch-Schönlein purpura.



**Mynd 5.** Nýrnasjúkdómur í Henoch-Schönlein purpura.

- Flokkur 1. Smásæ blóðmiga með lágmarks prótínmigu.
- Flokkur 2. Smásæ eða aug-sæ blóðmiga með mikilli prótínmigu.
- Flokkur 3. Brátt nýrnabólguheilkenni (nephritic syndrome).
- Flokkur 4. Nýrungaheilkenni (nephrotic syndrome).
- Flokkur 5. Blanda af bráðu nýrnabólguheilkenni og nýrungaheilkenni.

(36,6%) sjúklingar annaðhvort prótínmigu eða blóðmigu á meðan dvöl þeirra á spítalanum stóð. Einn sjúklingur hafði bráða nýrnabilun með kreatínín gildi í sermi 320  $\mu\text{mol/L}$ .

Hjá 91 sjúklingi voru nægjanlegar eða áreiðanlegar upplýsingar til að meta blóðþrýsting og reyndust 29 þeirra (31,9%) hafa háþrýsting. Af 91 sjúklingi reyndust 20 hafa hækkaðan slagbilsþrýsting (systolic pressure) og hlébilspþrýsting (diastolic pressure). Fjórir sjúklingar höfðu hækkaðan slagbilsþrýsting eingöngu og fimm sjúklingar eingöngu hækkaðan hlébilspþrýsting.

Af 101 sjúklingi voru 22 með CRP (C-reactive protein) gildi hærra en 20 mg/L. Hjá 40 sjúklingum voru mæld antistreptólýsín O (ASO) mótefni og reyndust 12 (30%) hafa hækkuð gildi (> 332 U/L).

Veirurannsóknir voru gerðar hjá 36 sjúklingum og greindist hækkun mótefna gegn ýmsum mismunandi veirum hjá 14 þeirra (38,9%). Almenn blóðrannsókn við komu sýndi fleiri en 11.000 hvít blóðkorn hjá 46 sjúklingum og deilitalning hvíttra blóðkorna staðfesti meira en 50% eitilfrumur (lymphocytes) hjá 10 þeirra en 24 höfðu meira en 50% kyrninga (granulocytes).

Hálsstrok var tekið úr 68 sjúklingum, 27 (39,7%) voru jákvæð fyrir *Streptococcus pyogenes* (group A  $\beta$ -hemolytic streptococci). Hjá sex sjúklingum voru mæld immúnóglóbúlín. Hjá fjórum þeirra reyndust niðurstöður mælinganna eðlilegar en hjá einum sjúklingi mældist hækkað mótefni A (IgA) og hjá einum mældust lækkuð mótefni G (IgG) og mótefni M (IgM).

Sýni voru tekin til rannsóknar á komplementkerfi hjá 34 sjúklingum. Þar reyndust 13 (38,2%) hafa hækkun á C3 og átta (23,5%) höfðu hækkun á C4. Einn sjúklingur (2,9%) hafði lækkað gildi á C3 og einn (2,9%) hafði lækkað gildi á C4.

Hjá 25 sjúklingum voru tekin sýni til rannsókna á iktarþætti (rheumatoid factor) og mótefnum gegn kjarnaprótínnum (antinuclear antibody). Iktarþáttur var ekki til staðar í neinum sjúklingi en mótefni gegn

kjarnaprótínnum voru vægt hækkuð hjá þremur af þessum 25 (12%) sjúklingum.

## Umræða

Henoch-Schönlein purpura er algengasti æðabólgu-sjúkdómurinn sem leggst á börn (2, 10, 11). Samkvæmt erlendum rannsóknum er algengi sjúkdómsins um 10/100.000 börn á ári (1) og má því má búast við sex til átta tilfellum á Íslandi ár hvert. Þetta kemur heim og saman við niðurstöður rannsóknarinnar þar sem 5,9 börn greindust að meðaltali á ári á barnadeildum spítalanna í Reykjavík. Gera má ráð fyrir að einhver tilfelli á ári komi ekki til kasta þeirra heldur hafi verið meðhöndluð utan sjúkrahúsanna í Reykjavík. Algengi HSP á Íslandi er því að minnsta kosti jafnhátt og í öðrum vestrænum löndum. Athygli vekur að skipting milli kynja er jöfn á Íslandi en í flestum rannsóknum er HSP algengari meðal drengja (1,5-2:1) (1, 4).

Meðalaldur barna við greiningu á HSP virðist lægri á Íslandi (5,4 ár) samanborið við niðurstöður frá Virginia-fylki í Bandaríkjunnum (5,9 ár) (1) en sambærilegur við niðurstöður frá Spáni þar sem meðalaldur var 5,5 ár (13). Ef sú tilgáta er rétt að HSP tengist sýkingum er hugsanlegt að tíðnin sem virðist há hér skýrist af því að börn á Íslandi fari ung á dagheimili eða leikskóla. Íslensk börn eru þannig fyrir útsett fyrir smitsjúkdómum sem líklega eiga einhvern hlut að máli.

Þrátt fyrir viðamiklar rannsóknir hefur ekki tekist að tengja einn ákveðinn sýkingarvald við meingerð HSP. Meðal þeirra sem oftast hafa verið nefndir eru *Streptococcus pyogenes*, *Mycoplasma*, *Hemophilus parainfluenzae*, Parvoveira (B 19), Adenoveirur, Epstein-Barr veira, Hepatitis B veira, *Helicobacter pylori* og fleiri (1, 2, 10, 14-17). Rannsókn okkar beindist ekki sérstaklega að ofangreindum sýkingarvöldum en hins vegar skoðuðum við tíðnitölur og árs-tíðarsveiflu HSP og bárum saman við tíðni sýkinga af völdum *Streptococcus pyogenes*, influensu og hlaupabólu. Afar erfitt er að meta slík línurit. Þó virðist sem ákveðið samband sé í sveiflum á tíðni HSP og hinna sjúkdómanna. Hins vegar eru mun færri tilfelli af HSP en af hinum sjúkdómunum og engan veginn um tölfræðilega fylgni að ræða. Telja verður í besta falli hugsanlegan möguleika á því að hér sé um orsakasamband að ræða.

Algengast er að HSP greinist hjá börnum á aldrinum tveggja til fimm ára en með hækkandi aldri dregur úr nýgengi sjúkdómsins. Sú staðreynd að nýgengi er breytilegt eftir aldri gæti endurspeglad þátt sýkinga í meinmyndun en eftir því sem börnin eldast og öðlast mótefni gegn sífellt fleiri sýkingarvöldum fá þau færri sýkingar og um leið dregur úr nýgengi HSP. Á Íslandi virðast flest tilfelli greinast í febrúar, mars og apríl og gæti það endurspeglad flensufaraldra,



hálsbólguþýkingar og almennt kvef sem algeng eru á þessum mánuðum. Hvað það er síðan sem veldur því að sumir fá HSP en ekki aðrir er óþekkt. Langlíklegast er að ekki nægi að hafa galla í einu próteini eða fá ákveðna sýkingu heldur haldast í hendur hið flókna ónæmiskerfi líkamans, sem vörn gegn utanaðkomandi örverum, og erfðafræðilegir þættir auk þess sem fleiri atriði geta komið þar að. Í þessu neti virðist einhver samsetning atburða eða galla setja ákveðna einstaklinga í aukna hættu fyrir að fá HSP.

Ef finna mætti ákveðna samsetningu í ónæmiskerfinu sem gerir börn líklegri til að fá HSP væri hægt að bera kennsl á þá sem í mestri hættu eru, bæði hvað varðar sjúkdóminn sjálfan sem og síðkomnar auka-verkanir. Þá gæti það einnig varpað ljósi á meingerð sjúkdómsins og hugsanlega hjálpað til við að draga úr alvarlegum afleiðingum.

Sú staðreynd að tæplega helmingur sjúklinganna fékk kviðverki í veikindum sínum og tæplega þriðjungur reyndist hafa jákvætt próf fyrir blóði í hægðum er mikilvæg. Einkenni frá kvið eru algengasta ástæða lyfjameðferðar í HSP. Algengast er að notuð sé stera-meðferð eins og raunin var hjá 19 sjúklingum í rannsókn okkar. Notkun bólgueyðandi gigtarlyfja getur orkað tvímælis í HSP. Lyfin gefa oft góða verkjastillingu og minnka bólgu en geta jafnframt orsakað kviðverki. Verki þessa getur verið erfitt að greina frá einkennum sjúkdómsins sjálfs. Auk þess hamla þessi lyf samloðun blóðflagna og geta þannig aukið enn á blæðingu frá meltingarvegi.

Þó svo að HSP gangi oftast yfir án langvinnra einkenna fá sum börn verri sjúkdóm en önnur. Er þar helst um að ræða þau börn sem hafa fengið einkenni frá nýrum. Af 101 tilfelli sem skráð er á tímabilinu 1984-2000 reyndust 37 (36,6%) hafa nýrnabólgu. Sex sjúklingar fengu alvarlega nýrnabólgu en tveir fengu nýrungaeilkenni (nephrotic syndrome) og fjórir fengu blöndu af nýrungaeilkenni og nýrnabólguheilkenni (nephritic syndrome). Alvarlegasta afleiðing HSP er langvinn nýrnabilun og kemur hún fram hjá allt að 3% þeirra barna sem fá sjúkdóminn (1, 2, 18, 19).

Athyglisvert er hve margir sjúklinganna reyndust hafa hækkaðan blóðþrýsting en alls voru 32% með of háan blóðþrýsting miðað við aldur. Blóðþrýstingur var eingöngu talinn hækkaður ef skráðar voru tvær mælingar sem voru yfir viðmiðunarmörkum. Í fáeinum tilfellum voru mælingar ekki skráðar eða eingöngu ein mæling var talin marktæk. Rétt er að hafa í huga að einkenni frá nýrum geta komið fram löngu eftir greiningu HSP og jafnvel á fullorðinsaldri. Því er nauðsynlegt að fylgjast reglulega með þeim einstaklingum sem hafa fengið sjúkdóminn. Þá þarf sérstaklega að fylgjast vel með stúlkum og ungum konum sem fengið hafa HSP og verða þungaðar þar sem 36% þeirra fá háan blóðþrýsting og/eða viðvarandi

prótínmigugu á meðgöngunni (18). Áhugavert væri að fylgja eftir öllum stúlkum sem fengið hafa HSP á Íslandi og meta þær með tilliti til blóðþrýstingshækkunar og nýrnastarfsemi á meðgöngu.

Niðurstöður okkar staðfesta að tíðni HSP er svipuð á Íslandi og í nágrannalöndum okkar. Tíðni fylgikvilla og annarra afleiðinga sjúkdómsins er einnig sambærileg (11, 13). Mikilvægt er að fylgjast með sjúklingum með HSP, einkum þeim sem fengið hafa einkenni frá nýrum, með tilliti til langtímaáhrifa.

## Þakkir

Rannsóknasjóður Landspítala styrkti rannsóknina. Kristín Einarsdóttir hjúkrunarfræðingur aðstoðaði við framkvæmdina.

## Heimildir

1. Saulsbury FT. Henoch-Schönlein purpura in children: report of 100 patients and review of the literature. *Medicine* 1999; 78: 395-409.
2. Rai A, Nast C, Adler S. Henoch-Schönlein purpura nephritis. *J Am Soc Nephrol* 1999; 20: 2637-44.
3. Farley TA, Gillespie S, Rasoulpour M, Tolentino N, Hadler JL, Hurwitz E. Epidemiology of a cluster of Henoch-Schönlein purpura. *Am J Dis Child* 1989; 143: 798-803.
4. Tizard EJ. Henoch-Schönlein purpura. *Arch Dis Child* 1999; 80: 380-3.
5. Stewart M, Savage JM, Bell B, McCord B. Long term renal prognosis of Henoch-Schönlein purpura in an unselected childhood population. *Eur J Pediatr* 1988; 147: 113-5.
6. Feehally J, Allen AC. Pathogenesis of IgA nephropathy. *Ann Med Interne (Paris)* 1999; 150: 91-8.
7. Schärer K, Krmar R, Querfeld U, Ruder H, Waldherr R, Schaefer F. Clinical outcome of Schönlein-Henoch purpura nephritis in children. *Pediatr Nephrol* 1999; 13: 816-23.
8. Koskimies O, Mir S, Rapola J, Vilkska J. Henoch-Schönlein nephritis: long-term prognosis of unselected patients. *Arch Dis Child* 1981; 56: 482-4.
9. Austin HA, Balow JE. Henoch-Schönlein nephritis: prognostic features and the challenge of therapy. *Am J Kidney Dis* 1983; 2: 512-20.
10. Lanzkowsky S, Lanzkowsky L, Lanzkowsky P. Henoch-Schönlein purpura. *Pediatr Rev* 1992; 13: 130-7.
11. Nielsen HE. Epidemiology of Schönlein-Henoch purpura. *Acta Paediatr Scand* 1988; 77: 125-31.
12. National High Blood Pressure Education Program Working Group on Hypertension Control in Children and Adolescents. Update on the 1987 task force report on high blood pressure in children and adolescents: American Academy of Pediatrics; 1996.
13. Calvino MC, Llorca J, Garcia-Porrúa C, Fernandez-Iglesias J, Rodriguez-Ledo P, Gonzalez-Gay MA. Henoch-Schönlein purpura in children from northwestern Spain. *Medicine* 2001; 80: 279-90.
14. Al-Sheyab M, El-Shanti H, Ajlouni S, Sawalha D, Daoud A. The clinical spectrum of Henoch-Schönlein purpura in infants and young children. *Eur J Pediatr* 1995; 154: 969-72.
15. Allen AC, Harper S, Feehally J. Origin and structure of pathogenic IgA in IgA nephropathy. *Biochem Soc Trans* 1997; 25: 486-90.
16. Ault B, Stapleton FB, Rivas ML, Waldo FB, Roy III S, McLean RH, et al. Association of Henoch-Schönlein purpura glomerulonephritis with C4B deficiency. *J Pediatr* 1990; 117: 753-5.
17. Ogura Y, Suzuki S, Shirakawa T, Masuda M, Nakamura M, Tijima K, et al. Haemophilus parainfluenzae antigen and antibody in children with IgA nephropathy and Henoch-Schönlein nephritis. *Am J Kidney Dis* 2000; 36: 47-52.
18. Goldstein AR, Akuse R, White RHR, Chantler C. Long term follow-up of childhood Henoch-Schönlein nephritis. *Lancet* 1992; 339: 280-2.
19. Meadow SR. The prognosis of Henoch-Schönlein nephritis. *Clin Nephrol* 1978; 9: 87-90.