www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro

Henoch- Schoenlein Purpura

Versie 2016

1. WAT IS HENOCH- SCHOENLEIN PURPURA

1.1 Wat is het?

Henoch-Schoenlein purpura (HSP) is een aandoening waarbij hele kleine bloedvaatjes (capillaire vaatjes) ontstoken geraken. De ontsteking heet vasculitis en tast meestal de kleine bloedvaten van de huid, de darmen en de nieren aan. De ontstoken bloedvaatjes kunnen bloeduitstortingen op de huid veroorzaken die dieprood of paars kleuren en purpura genoemd worden. Ze kunnen ook bloedingen in de darmen of nieren veroorzaken, waardoor er bloederige stoelgang of urine (hematurie) ontstaat.

1.2 Hoe vaak komt het voor?

HSP is, ook al is het geen veel voorkomende kinderziekte, de meest voorkomende systemische vasculitis bij kinderen tussen de 5 en 15 jaar. Het komt vaker voor bij jongens dan bij meisjes (2:1).
Het komt niet vaker voor bij specifieke etnische groepen of in bepaalde regio's. De meeste gevallen in Europa en op het noordelijke halfrond komen voor in de winter, maar soms ook in het voor- of najaar. HSP treft ongeveer 20 op de 100.000 kinderen per jaar.

1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte?

Niemand weet waardoor HSP veroorzaakt wordt. Van infectieuze agentia (zoals virussen en bacteriën) wordt gedacht dat ze de ziekte kunnen uitlokken, omdat het vaak optreedt na een ontsteking van de bovenste luchtwegen. Maar HSP wordt ook gezien na het gebruik van

geneesmiddelen, insectenbeten, blootstelling aan koude, chemische toxines en het eten van specifieke allergenen uit het voedsel. HSP kan een reactie zijn op een infectie (een overdreven reactie van het immuunsysteem van uw kind).
Het vinden van ophopingen van specifieke producten van het immuunsysteem, zoals immunoglobuline A (IgA) in de letsels bij HSP, suggereert dat een abnormale reactie van het immuunsysteem de kleine bloedvaten in de huid, gewrichten, maag-darmkanaal, nieren en soms ook het centraal zenuwstelsel aanvalt en de ziekte veroorzaakt.

1.4 Is het erfelijk? Is het besmettelijk? Kan het voorkomen worden?

HSP is geen erfelijke aandoening. Het is niet besmettelijk en kan niet voorkomen worden.

1.5 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

Het belangrijkste symptoom is de kenmerkende huiduitslag die bij alle patiënten met HSP voorkomt. De uitslag begint normaal met kleine vlekjes, rode plekjes of rode bulten, die vervolgens in een blauwe plek veranderen. Het wordt palpabele purpura genoemd, omdat de verdikte huiduitslag gevoeld kan worden. Meestal bedekt de purpura de onderste ledematen en billen, maar soms komt het ook op andere plekken voor (bovenste ledematen, romp, enz.)
Bij de meeste patiënten (>65%) worden ook pijnlijke gewrichten (artralgie) of pijnlijke en gezwollen gewrichten waarbij de beweging beperkt is (artritis) gezien - vaak knieën, enkels en minder vaak polsen, ellebogen en vingers. Artralgie en/of artritis gaan gepaard met gezwollen zacht weefsel en zachte plekken bij en rondom de gewrichten. Opgezwollen weke delen in handen, voeten, voorhoofd en balzak kunnen in het vroege stadium van de ziekte optreden, vooral bij hele jonge kinderen.
De symptomen van de gewrichten zijn tijdelijk en verdwijnen binnen enkele dagen tot weken.
Als de bloedvaatjes ontstoken raken, hebben meer dan 60% van de kinderen last van buikpijn. Het is van voorbijgaande aard en wordt gevoeld rondom de navel. Verder kan het gepaard gaan met een milde of ernstige gastro-intestinale bloeding (hemorragie). In heel zeldzame

gevallen treedt een darminvaginatie op. Dit is het inschuiven van het ene stuk darm in het andere, wat een obstructie van de darmen veroorzaakt die eventueel chirurgisch verholpen moet worden.
Als de vaten van de nieren ontstoken raken, kunnen deze gaan bloeden (bij ongeveer 20-35% van de patiënten). Hierbij kan bijgevolg een milde tot ernstige hematurie (bloed in de urine) en proteïnurie (eiwit in de urine) voorkomen. De nierproblemen zijn over het algemeen niet ernstig. In zeldzame gevallen kan de nieraandoening maanden of jaren duren en overgaan in nierfalen (1-5%). In dergelijke gevallen is een samenwerking tussen een nierspecialist (nefroloog) en de kinderarts van de patiënt nodig.
De hierboven beschreven symptomen kunnen soms een paar dagen eerder optreden dan de huiduitslag. Ze kunnen ook tegelijk of in een andere volgorde optreden.
Andere symptomen zoals blauwe plekken, hersen- of longbloedingen en gezwollen testikels die veroorzaakt worden door de ontsteking van de vaten in deze organen, komen zelden voor.

1.6 Verloopt de ziekte bij ieder kind op dezelfde manier?

De ziekte verloopt bij ieder kind min of meer op dezelfde manier, maar de mate van de huiduitslag en de aangetaste organen kunnen per kind enorm verschillen

1.10 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

De ziekte is bij kinderen niet anders dan bij volwassenen, maar komt zelden voor bij jonge patiënten.

2. DIAGNOSE EN BEHANDELING

2.1 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

De diagnose van HSP is voornamelijk klinisch en gebaseerd op de klassieke paarse uitslag, die meestal beperkt blijft tot de onderste ledematen en billen, en over het algemeen gepaard gaat met ten minste één van de volgende symptomen: buikpijn, aangetaste gewrichten (artritis of artralgie) en nieren (vaak hematurie). Andere ziekten die een gelijksoortig ziektebeeld veroorzaken, moeten worden

uitgesloten. Een huidbiopsie is zelden nodig om de diagnose te stellen om de aanwezigheid van immunoglobuline A in histologische onderzoeken aan te tonen.

2.2 Wat voor laboratoriumonderzoeken en andere tests zijn nodig?

Er zijn geen specifieke onderzoeken die kunnen helpen bij het stellen van de diagnose HSP. De bezinkingssnelheid (ESR) of C-reactieve proteïne (CRP, een maat voor systemische ontsteking) kunnen normaal of verhoogd zijn. Bloed in de stoelgang kan een indicatie zijn van een kleine bloeding in de darmen. Tijdens het verloop van de ziekte moet de urine onderzocht worden om te kijken of de nieren aangetast zijn. Hematurie in kleine mate komt vaak voor en gaat vanzelf over. Een nierbiopsie kan nodig zijn als de nieren ernstig aangetast zijn (nierinsufficiëntie of significante proteïnurie). Echo's kunnen aangeraden worden om andere oorzaken van buikpijn uit te sluiten en te controleren op mogelijke complicaties, zoals darmobstructie.

2.3 Kan het behandeld worden?

De meeste patiënten met HSP hebben geen medicatie nodig. Eventueel kunnen de kinderen in bed blijven als de symptomen aanwezig zijn. De behandeling is, indien nodig, vooral ondersteunend om de pijn te verzachten met eenvoudige pijnstillers, zoals acetaminofen of met niet-steroïdale anti-inflammatoire geneesmiddelen, zoals ibuprofen en naproxen, als de gewrichtsklachten erger zijn.
Het toedienen van corticosteroïden (oraal en soms intraveneus) is aangewezen bij patiënten met ernstige maag-darmklachten of bloedingen en in zeldzame gevallen bij ernstige symptomen met betrekking tot andere organen (bijv. testikels). Als de nierziekte ernstig is, moet er een nierbiopsie worden uitgevoerd en indien nodig een behandeling met een combinatie van corticosteroïden en immuunonderdrukkende geneesmiddelen gestart worden.

2.4 Wat zijn de bijwerkingen van de behandeling met geneesmiddelen?

In de meeste gevallen van HSP is behandeling met geneesmiddelen niet

nodig of worden ze alleen gedurende een korte periode gegeven; daarom zijn er geen ernstige bijwerkingen te verwachten. In zeldzame gevallen, als vanwege de nieraandoening het gebruik van prednison en immuunonderdrukkende geneesmiddelen voor een langere periode nodig is, kunnen de bijwerkingen een probleem worden.

2.5 Hoelang duurt de ziekte?

Het volledige verloop van de ziekte duurt ongeveer 4-6 weken. De helft van de kinderen met HSP hebben binnen een periode van 6 weken ten minste één terugval, die meestal van kortere duur en milder is dan de eerste episode. Terugvallen duren zelden langer. Een terugval is niet maatgevend voor de ernst van de aandoening. De meeste patiënten herstellen volledig.

3. DAGELIJKS LEVEN

3.1 Hoe beïnvloedt de ziekte het dagelijkse leven van het kind en het gezin en wat voor soort periodieke controles zijn nodig?

Bij de meeste kinderen gaat de ziekte vanzelf over en veroorzaakt het geen langdurige problemen. Bij een klein percentage kinderen met een persisterende of ernstige nieraandoening kan de ziekte een progressief verloop hebben, met mogelijk nierfalen. Over het algemeen kunnen het kind en het gezin een normaal leven leiden.
Tijdens het verloop van de ziekte en in de zes maanden na afloop van de HSP, moet de urine gecontroleerd worden; dit is nodig om eventuele nierproblemen op te sporen aangezien nierproblemen soms enkele weken of maanden later ontstaan.

3.2 Hoe zit het met school?

Tijdens de acute ziekte is alle lichamelijke activiteit over het algemeen beperkt en kan bedrust nodig zijn; als de kinderen hersteld zijn, kunnen ze terug naar school en een normaal leven leiden en aan dezelfde activiteiten deelnemen als hun gezonde leeftijdgenootjes. School is voor kinderen wat werk is voor volwassenen: een plaats waar ze leren hoe ze zelfstandige en productieve personen kunnen worden.

3.3 Hoe zit het met sport?

Alle activiteiten kunnen in principe gedaan worden, zolang ze verdragen worden. Daarom wordt over het algemeen aangeraden patiënten zoveel mogelijk deel te laten nemen aan sportactiviteiten en erop te vertrouwen dat ze stoppen als een gewricht pijn doet. Daarnaast moeten sportleraren, vooral bij tieners, geadviseerd worden over hoe blessures voorkomen kunnen worden. Hoewel mechanische belasting niet goed is voor een ontstoken gewricht, wordt er over het algemeen vanuit gegaan dat de mogelijke, minieme schade veel kleiner is dan de psychologische schade van het verbieden een sport te beoefenen met vrienden vanwege de ziekte.

3.4 Hoe zit het met het dieet?

Er is geen bewijs dat het dieet invloed heeft op het verloop van de ziekte. In het algemeen moet het kind een evenwichtig, normaal dieet volgen, dat geschikt is voor zijn/haar leeftijd. Een gezond, evenwichtig dieet met voldoende eiwitten, calcium en vitaminen wordt aangeraden voor opgroeiende kinderen. Te veel eten moet voorkomen worden bij patiënten die corticosteroïden slikken, omdat deze geneesmiddelen voor een verhoogde eetlust zorgen.

3.5 Kan het klimaat het verloop van de ziekte beïnvloeden?

Er is geen bewijs dat het klimaat invloed heeft op het verloop van de ziekte.

3.6 Kan het kind gevaccineerd worden?

Vaccinaties moeten uitgesteld worden en de kinderarts zal bepalen wanneer deze ingehaald worden. Over het algemeen lijkt het erop dat vaccinaties niet voor een hogere ziekteactiviteit zorgen en geen ernstige negatieve gevolgen hebben voor de patiënten. Levend verzwakte vaccins worden echter vaak afgeraden, vanwege het mogelijke risico op infectie bij patiënten die hoge doseringen immuunonderdrukkende geneesmiddelen of biologische geneesmiddelen gebruiken.

3.7 Hoe zit het met het seksleven, zwangerschap en anticonceptie?

De ziekte beperkt niet de normale seksuele activiteit of zwangerschap. Patiënten die medicatie gebruiken, moeten echter altijd voorzichtig zijn vanwege de mogelijke effecten van deze geneesmiddelen op het ongeboren kind. Patiënten wordt aangeraden om met hun arts te praten over anticonceptie en zwangerschap.