



www.pediatric-rheumatology.printo.it

VERTALING HSP VASCULITIS

Henoch-Schönlein Purpura

Wat is het?

Henoch-Schönlein purpura is een aandoening waarbij kleine bloedvaatjes (capillairen) ontstoken zijn.

Deze vaatontsteking wordt vasculitis genoemd en treedt meestal op in de kleine bloedvaatjes van de huid, darm en nieren.

De ontstoken bloedvaatjes kunnen door lekkage bloedingen onder de huid veroorzaken, die de diep-rode of paarse verkleuringen veroorzaken, die purpura worden genoemd. Ook kan er op deze wijze bloeding optreden in de darmen of de nieren, wat leidt tot bloederige ontlasting of bloed bij de urine.

HSP werd genoemd naar de doktoren Henoch en Schönlein, die honderd jaar geleden onafhankelijk van elkaar, het ziektebeeld beschreven.

Hoe vaak komt het voor?

Hoewel HSP niet vaak voorkomt is, is het wel de meest voorkomende vorm van hysteriche vasculitis bij kinderen tussen de 5 en 15 jaar. Het komt vaker voor bij jongens dan bij meisjes (2:1) Er is geen specifieke verdeling wat betreft etniciteit of geografische spreiding. De meeste gevallen in Europa en op het noordelijk halfrond komen voor in de herfst en in de lente.

Wat is de oorzaak van de ziekte?

De oorzaak van HSP is niet bekend.

Er wordt verondersteld, dat infecties (door virussen of bacteriën) een uitlokkende factor kunnen zijn, omdat de ziekte vaak optreedt na een bovenste luchtweginfectie. HSP is echter ook beschreven na medicijngebruik, insectenbeten, koude, chemische stoffen en voedingsstoffen, die een mogelijk allergisch reactie kunnen uitlokken. Omdat daarbij gedacht werd, dat HSP een allergische reactie was, werd ook wel de term "allergische vasculitis" gebruikt.

In een aantal landen wordt ook wel gesproken over reumatoïde purpura, vanwege de symptomen van gewrichten en spieren (zie verder: wat zijn de belangrijkste symptomen) Het aantonen van neerslagen van specifieke producten van het immuunsysteem, zoals immuunglobuline A (IgA) in de aangedane weefsels bij HSP, doen vermoeden dat er een abnormale reactie van het immuunsysteem is opgetreden, waarbij de kleine bloedvaatjes in de huid, gewrichten, maag-darmstelsel, nieren en (zeldzaam) het centrale zenuwstelsel of de testikels worden aangevallen en daarmee de ziekte veroorzaken.

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

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

Wat zijn de belangrijkste symptomen?

Het belangrijkste symptoom is de karakteristieke huiduitslag, die aanwezig is bij alle patiënten met HSP. De huiduitslag begint meestal met kleine rode vlekken of rode bulten, die veranderen in blauw-paarse plekken. Deze worden ook wel “palpabele purpura” genoemd, omdat de licht-verheven huiduitslag voelbaar is. De purpura komen met name voor op de benen en billen, hoewel ze ook elders op het lichaam kunnen voorkomen (armen, romp)

Pijnlijke gewrichten (arthralgie) of pijnlijke, gezwollen gewrichten met bewegingsbeperking (arthritis), vooral van de knieën en de enkels en minder vaak van de polsen, ellebogen en vingers, wordt gezien bij het merendeel van de patiënten (>65%) Arthralgie en /of arthritis gaat vaak gepaard met een zwelling van de weke delen en pijn rondom het gewricht. Weke delen zwelling van de handen en knieën, voorhoofd, scrotum kan vroeg in het ziekteproces voorkomen, vooral bij jonge kinderen.

Wanneer de vaten van de darmen ontstoken zijn, treedt bij meer dan 60% van de gevallen buikpijn op. De buikpijn komt dan in aanvallen, rond de navel en kan samengaan met gering of ernstiger bloedverlies via de darm (haemorrhagie. In zeer zeldzame gevallen kan een abnormale plooiing van de darm optreden (intussusceptie) waarbij een verstopping van de darm optreedt, die chirurgisch ingrijpen noodzakelijk maakt.

Als de vaten in de nieren ontstoken zijn kan ook daar een bloeding optreden (bij 20-35% van de patiënten) en leiden tot een mild of ernstiger bloedverlies en eiwitverlies in de urine (haematurie, respectievelijk proteïnurie) Over het algemeen zijn de nierproblemen niet ernstig. In zeldzame gevallen kunnen de nierafwijkingen gedurende maanden tot jaren blijven bestaan en leiden tot een nierfalen (1-5%) In die gevallen is raadpleging van en samenwerking met een nierspecialist (nefroloog) nodig.

De genoemde symptomen duren gemiddeld 4-6 weken. Nu en dan kunnen de symptomen van de darmen en nieren voorafgaan aan de huiduitslag. De symptomen kunnen gelijktijdig optreden of opeenvolgend in een wisselende volgorde. Andere symptomen ten gevolge van vaatontsteking, zoals epileptische aanvallen, bloeding in hersenen of longen of zwelling van de testikels, zijn zeldzaam.

Verloopt de ziekte bij ieder kind op dezelfde manier?

De ziekte verloopt min of meer hetzelfde bij ieder kind, maar de uitgebreidheid van de vaatontsteking in huid of organen kan variëren. HSP kan als een éénmalige episode optreden of meerdere keren opvlammen.

Verloopt de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

De ziekte verloopt bij kinderen niet anders dan bij volwassenen, maar de aandoening is zeldzaam bij op de volwassenen leeftijd.

Hoe wordt de diagnose gesteld?

De diagnose HSP wordt vooral op klinische verschijnselen gesteld, de klassieke paarse huiduitslag, vooral op de benen en de billen, al dan niet in combinatie met buikpijn, gewrichtsklachten of bloed bij de urine. Andere ziektebeelden met dezelfde verschijnselen moeten worden uitgesloten.

Welke aanvullende (laboratorium)testen zijn zinvol?

Er zijn geen specifieke laboratoriumtesten, waarmee de diagnose HSP kan worden gesteld. De bezinking van het bloed (BSE) of een ander ontstekings-eiwit C-reactive proteïne (CRP) kunnen normaal of licht verhoogd zijn. Voor het oog niet zichtbare, kleine hoeveelheden bloed kunnen in de ontlasting aanwezig zijn ten gevolge van bloedinkjes in de darm. Voor eventuele aantasting van de nieren moet onderzoek van de urine moet gedurende het ziekteproces worden gevolgd.

Microscopisch kleine hoeveelheden bloed bij de urine zijn niet ongewoon en verdwijnen op den duur vanzelf.

Indien de aantasting van de nieren ernstig is, dat wil zeggen bij nierfalen of grote hoeveelheden eiwitverlies via de nieren, dient een nierbiopt plaats te vinden

Is behandeling mogelijk?

De meeste patiënten met HSP doen het goed en hebben geen medicatie nodig.

Als medicatie nodig is, zal deze vooral gericht zijn op het bestrijden van pijn, hetzij met gewone pijnstillers (paracetamol) of met ontstekingsremmers (non-steroidale anti-inflammatoire drugs NSAID, zoals ibuprofen, naprosyne) als de gewrichtsklachten op de voorgrond staan.

Bij patiënten met ernstige bloedingen in het maag-darmkanaal of met ernstige symptomen van de overige organen (testikels) is behandeling met krachtige ontstekingsremmers, zoals corticosteroïden (prednison) aangewezen. Als de nieraandoening ernstig is, dient een nierbiopt te worden genomen en, indien noodzakelijk, te worden gestart met een gecombineerde therapie van prednison en andere afweeronderdrukkende medicijnen.

Welke bijwerkingen hebben de medicijnen?

Aangezien bij de meeste gevallen van HSP er geen behandeling met medicijnen noodzakelijk is, zijn er geen ernstige bijwerkingen te verwachten. Bij de gevallen met ernstige nieraandoening, die een gecombineerde behandeling met prednison en andere afweeronderdrukkende medicijnen nodig maakt, kunnen we bijwerkingen van de medicijnen een probleem vormen (zie hoofdstuk over de medicatie)

Hoe lang duurt de ziekte ten minste?

De ziekte duurt ongeveer 4-6 weken. De helft van de kinderen heeft ten minste één keer een opvlamming van de ziekte binnen 6 weken, gewoonlijk korter van duur en minder ernstig dan de eerste episode. Zelden duren de ziekteaanvallen langer. De meeste patiënten genezen volledig.

Welke controles dienen regelmatig te worden verricht?

Onderzoek van de urine dient een aantal maal te worden herhaald, tijdens en na de klinische symptomen van HSP, omdat de verschijnselen van de nieren enkele weken na het ontstaan van de ziekte kunnen optreden.

Wat is de prognose op lange termijn?

Bij de meeste kinderen gaat de ziekte spontaan over en zijn er geen blijvende problemen te verwachten.

Bij een klein percentage van de patiënten, die zich presenteren met blijvende of ernstige nieraandoening, kunnen de nierproblemen verergeren en leiden tot de mogelijkheid van nierfalen.

Hoe gaat het met school/sport?

Tijdens de acute ziektefase is lichaamsbeweging meestal beperkt, maar na herstel kan het kind weer naar school en een normaal leven leiden.

Vaccinaties kunnen beter worden uitgesteld en indien een vaccinatie wordt gemist, dient de kinderarts aan te geven, wanneer deze kan worden ingehaald.