



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.