

HSP - Henoch-Schönlein Purpura

een publicatie van de Friedrich Wegener Stichting

www.vasculitis.nl



Informatie uit deze brochure mag vrijelijk worden overgenomen onder de voorwaarde dat als bronvermelding duidelijk wordt aangegeven: "een publicatie van de Friedrich Wegener Stichting - www.vasculitis.nl".

INHOUD

INLEIDING.....	2
SYMPTOMEN.....	2
DIAGNOSE	2
BEHANDELING EN PROGNOSE.....	3

HSP - Henoch-Schönlein Purpura

een publicatie van de Friedrich Wegener Stichting

www.vasculitis.nl

INLEIDING

De ziekte Henoch-Schönlein Purpura is een vorm van vasculitis (bloedvatontsteking). De Duitse artsen Henoch (kinderarts) en Schönlein (internist) ontdekten in de 19e eeuw deze ziekte die zich vooral kenmerkt door rode vlekjes op de huid. Het gaat hier om een auto-immuunziekte, dat betekent dat het immuunsysteem lichaamseigen cellen aanvalt.

Bij Henoch-Schönlein Purpura worden de wanden van de kleine bloedvaatjes door het eigen afweersysteem aangevallen. De organen die kunnen worden aangedaan zijn vooral de huid, de darmen en de nieren.

Men ziet deze ziekte overwegend bij kinderen en jongeren, maar ook op latere leeftijd kan deze ziekte optreden.

De oorzaak van de ziekte is onbekend. Wel ziet men vaak dat de patiënt een infectie heeft gehad, enkele weken voordat de Henoch-Schönlein Purpura de kop op steekt. Door de infectie raakt mogelijk het immuunsysteem van slag. Het gevolg is dat het de cellen van de bloedvatwand aanvalt. Maar waarom bij de één het immuunsysteem wel van slag raakt en bij een ander niet, is onbekend. Voor de bloedvatontstekingen zijn immuuncomplexen, verantwoordelijk. Daarin komt het eiwit immuunglobuline-A voor, dat neerslaat op de bloedvatwand en leidt tot de bloedvatontsteking. Daardoor ontstaat schade aan de bloedvatwand.

SYMPTOMEN

De ziekte treedt vaak zeer plotseling op. Er ontstaan dan heel veel rode vlekjes op de huid door ontsteking van de kleine bloedvaatjes in de huid, vooral op de onderbenen, het zitvlak en de onderarmen. Maar ook de kleine bloedvaatjes in de darmen en nieren kunnen worden aangedaan. Wanneer de ontsteking in de darmen zit, heeft de patiënt last van pijn en krampen in de buik en van diarree waar bloed in zit. Treedt de bloedvataandoening in de nieren op, dan leidt dit tot een nierontsteking. Er kan ook nog sprake zijn van reumatische klachten met gewrichtspijnen en gewrichtszwellingen. Vaak is er een algeheel ziektegevoel.

DIAGNOSE

De diagnose wordt in eerste instantie gesteld aan de hand van de karakteristieke veranderingen van de huid. Wel moet er een onderzoek van het huidweefsel gedaan worden (huidbiopsie). Daarmee kan worden vastgesteld of het om een ontsteking van de kleine bloedvaatjes gaat met afzetting van Immuunglobuline A. Met het blote oog zijn de huidveranderingen als gevolg van de ziekte van Henoch-Schönlein Purpura namelijk niet altijd goed te onderscheiden van andere vormen van vasculitis, van andere huidontstekingen of van huidveranderingen door bijwerkingen van medicijngebruik.

Als gevolg van de ontstekingen zal bij bloedonderzoek ook een hoge bloedbezinking worden gevonden.

Wanneer blijkt dat er in de urine bloed en eiwitten worden aangetroffen, dan zal veelal ook een nierbiopsie worden gedaan. Hiermee kan men de omvang van de schade aan de nieren vaststellen.

Bloed in de ontlasting doet de arts vaak besluiten om een gastroscopie of een coloscopie (een spiegelonderzoek in het maagdarmkanaal) uit te voeren. Daarmee kan worden bekeken hoe ernstig de ontsteking van het darmslijmvlies is. Ook een echoscopie kan uitsluitsel geven over de omvang van bloedvatontstekingen in de buik.

HSP - Henoch-Schönlein Purpura

een publicatie van de Friedrich Wegener Stichting

www.vasculitis.nl

BEHANDELING EN PROGNOSE

De vooruitzichten voor een patiënt met de ziekte van Henoch-Schönlein Purpura zijn gunstig. In de regel verdwijnen alle ziekteverschijnselen weer. Bij kinderen kan er zelfs in een groot aantal gevallen een spontane genezing optreden, zonder dat prednisolon (een ontstekingsremmend middel) of immuunsuppressiva (middelen die het immuunsysteem onderdrukken) nodig zijn.

In tegenstelling tot de andere vormen van systeemvasculitis is er na genezing slechts een hele kleine kans op een nieuwe opvlamming. Wanneer echter de nieren ontstoken zijn geweest, kan bij een klein percentage van de patiënten in de loop der jaren wel een langzame achteruitgang van de nierwerking optreden.

Bij kinderen kan een lichtere vorm van Henoch-Schönlein Purpura vaak spontaan genezen. De auto-immunreactie komt dan vanzelf tot rust.

Er moet echter wel behandeld worden bij die kinderen waarbij de ziekte niet spontaan geneest of waarbij de verschijnselen ernstig zijn. Ook bij volwassenen is behandeling nodig. Omdat de gewrichtspijn, de buikpijn en buikkramp het gevolg van ontstekingen zijn, kunnen deze goed worden behandeld met prednisolon. Dit middel onderdrukt de ontstekingen effectief. De auto-immunreactie komt dan vanzelf tot rust.

Wanneer de ziekte erg actief is en de nieren ook meedoen, worden vaak immuunglobulinen in een hoge dosering intraveneus toegediend. Slechts zeer zelden is de inzet van het cyclofosfamide (meestal Endoxan) nodig om de immunreactie te onderdrukken.