



Ziekte van Henoch-Schönlein

Wat is de ziekte van Henoch-Schönlein?

De ziekte van Henoch-Schönlein is een aandoening waarbij een ontstekingsreactie in de kleine bloedvaten van de huid, de gewrichten en de nieren zorgt voor kenmerkende huidafwijkingen in combinatie met pijn in de gewrichten, buik en/of een slechtere werking van de nieren.

Hoe wordt de ziekte van Henoch-Schönlein ook wel genoemd?

Henoch en Schönlein waren twee artsen die deze aandoening beschreven hebben.

Henoch-Schönlein purpura

Er wordt ook wel gesproken van Henoch-Schönlein purpura. Purpura is de naam van de paars-rode vlekjes op de huid die kenmerkend zijn voor de ziekte van Henoch-Schönlein. Soms wordt de afkorting HSP gebruikt.

IgA vasculitis

Een andere naam die ook wel gebruikt wordt is IgA vasculitis. Het woord vasculitis betekent ontsteking van de bloedvaten. Bij kinderen met deze ziekte wordt een te veel aan de afweerstof IgA in de bloedvatwand terug gevonden. IgA is de afkorting voor Immunoglobuline A, soms wordt ook wel gesproken van Immunoglobuline A vasculitis. Dit wordt afgekort als IgAV.

Hoe vaak komt de ziekte van Henoch-Schönlein voor bij kinderen?

De ziekte van Henoch-Schönlein komt ongeveer bij één op de 5000 tot 10.000 kinderen voor. Het is de meest voorkomende vorm van vasculitis op de kinderleeftijd.

Bij wie komt de ziekte van Henoch-Schönlein voor?

De ziekte van Henoch-Schönlein komt vooral op de kinderleeftijd voor, vooral bij kinderen tussen de leeftijd van 4 en 11 jaar. De ziekte wordt het vaakste gezien bij kinderen tussen de 6 en 7 jaar oud. De ziekte wordt het meest gezien tijdens de herfst en de winterperiode. Zelden komt deze aandoening voor bij volwassenen.

Zowel jongens als meisjes kunnen de ziekte van Henoch-Schönlein krijgen. Op kinderleeftijd krijgen jongens twee keer zo vaak deze aandoening als meisjes. Op volwassen leeftijd komt deze ziekte vaker bij vrouwen dan bij mannen voor.

Wat is de oorzaak van het ontstaan van de ziekte van Henoch-Schönlein?

Niet goed bekend

De oorzaak van het ontstaan van de ziekte van Henoch-Schönlein is niet goed bekend.

Waarschijnlijk is er sprake van een samenspel van meerdere factoren (infectie, afweer reactie, genetische aanleg) die maken dat een kind de ziekte van Henoch-Schönlein krijgt.

Aanleiding infectie

Vaak is de aanleiding voor het ontstaan van de ziekte van Henoch-Schönlein een infectie.

Vaak gaat het om een luchtweginfectie, bijvoorbeeld door streptokokken of door een virus.

Maar ook een vaccinatie, een insectenbeet of het gebruik van bepaalde medicijnen kunnen de aanleiding zijn voor het ontstaan van de ziekte van Henoch-Schönlein. Meestal heeft deze infectie een tot drie weken voor het ontstaan van de huidafwijkingen plaats gevonden.



Doorschieten van het immuunsysteem

Het lichaam gaat afweer aanmaken om de infectie onder controle te krijgen. De afweer zorgt er voor dat het virus of de bacterie die de infectie veroorzaakt heeft, opgeruimd wordt. Bij kinderen met de ziekte van Henoch-Schönlein schiet de afweerreactie van het lichaam door. Het afweersysteem wil ook de kleine bloedvaatjes in het lichaam gaan opruimen alsof dit ook een virus of bacterie is. Op deze manier ontstaat er een ontsteking van de kleine bloedvatje. Het doorschieten van de reactie van het afweersysteem wordt ook wel een auto-immunreactie genoemd. De ontsteking van de bloedvaatjes wordt ook wel een leucoclastische vasculitis genoemd.

IgA

Bij de ziekte van Henoch-Schönlein ontstaat er een overmaat aan de afweerstof IgA1. Dit te veel aan IgA1 veroorzaakt de ontsteking van de wand van de kleine bloedvaatjes. Naast IgA1 komt ook een overmaat aan andere stoffjes (complement C3 en fibrine) voor in de bloedvatwand.

Ontstoken bloedvaatjes

Door de ontsteking in de kleine bloedvaatjes, raakt de wand van de bloedvaatjes verdikt. Er kan minder bloed door deze bloedvaatjes stromen. Op deze manier kunnen bepaalde organen, zoals de huid, de nieren, de darmen en de gewrichten te weinig bloed aangevoerd krijgen. Hierdoor kan schade ontstaan aan deze organen en kunnen pijnklachten ontstaan.

Erfelijke factoren

Bepaalde erfelijke kenmerken van het immuunsysteem kunnen kinderen gevoeliger maken voor het ontwikkelen van de ziekte van Henoch-Schönlein. Kinderen met het HLA-DRB1 en IL-1B kenmerken op het immuunsysteem hebben een hogere kans om de ziekte van Henoch-Schönlein te ontwikkelen dan kinderen die deze kenmerken niet op hun immuunsysteem hebben.

Wat zijn de symptomen van de ziekte van Henoch-Schönlein?

Variatie

Er bestaat een grote variatie in de hoeveelheid en in de ernst van de symptomen die verschillende kinderen met de ziekte van Henoch-Schönlein hebben.

Vlekjes op de huid

Kenmerkend voor de ziekte van Henoch-Schönlein is het vrij plotseling ontstaan een heleboel paars-rode vlekjes op de huid. Deze vlekjes worden ook wel purpura genoemd.

Vaak zitten deze vlekjes het meest op de onderbenen en op de billen, in mindere mate op de onderarmen, soms op de romp en in het gezicht. Kenmerkend zijn het voorkomen van deze vlekjes onder de rand van de sok. Wanneer op deze vlekjes gedrukt wordt, dan verdwijnen deze vlekjes niet. De vlekjes kunnen met elkaar samenvloeien. Vaak zijn de vlekjes een van de eerste klachten als gevolg van het hebben van deze ziekte. De vlekjes blijven meestal een paar weken aanwezig en verdwijnen dan langzaam. Het hebben van de vlekjes doet geen pijn, wel hebben sommige kinderen last van jeuk op de plaats van de vlekjes.

Sommige kinderen hebben naast vlekjes ook last van blaasjes of zweertjes van de huid.

Vocht vasthouden

Een deel van de kinderen houdt als gevolg van het hebben van deze ziekte vocht vast in het onderhuidse bindweefsel. Hierdoor kan de huid er gezwollen uitzien. Dit wordt vooral gezien in het gezicht, rond de oogleden en bij de handen en de voeten.



Pijn in de gewrichten

Drie tot vier van de vijf kinderen krijgt last van een ontsteking in een gewricht. Vaak gaat het om het gewricht van de heup, knie, enkel, pols of elleboog. Bewegen van het gewricht is pijnlijk. Vaak willen kinderen vanwege de pijn niet meer lopen.

Het gewricht is vaak iets dikker dan normaal en kan warm aanvoelen. Meestal heeft het gewricht geen rode kleur.

Buikpijn

Twee tot drie op de vier kinderen met ziekte van Henoch-Schönlein krijgt last van buikpijnklachten. Deze buikpijn ontstaat meestal een week, soms meerdere weken, na het ontstaan van de huiduitslag. Er is vaak sprake van hevige krampende buikpijn die in aanvallen komt. Tijdens de buikpijnaanvallen zijn kinderen vaak radeloos en willen zij voortdurend bewegen. Een deel van de kinderen krijgt last van rood bloedverlies bij de ontlasting.

Misselijkheid en braken kunnen voorkomen.

Heel zelden schuiven de darmen over elkaar heen (invaginatie) of sterft een stukje van de darm af (darmnecrose en darmperforatie). De buik gaat dan helemaal hard aanvoelen.

Heel zelden ontstaat een ontsteking van de alvleesklier.

Nieren

Een deel van de kinderen (een op de twee tot vijf kinderen) krijgt een ontsteking van de nieren. Dit wordt een glomerulonefritis genoemd. Kinderen hebben hier zelf meestal geen last van. De ontsteking van de nieren kan zorgen voor bloed in de urine. Vaak is dit alleen te zien wanneer de urine onder microscoop wordt onderzocht, maar soms is ook met het blote oog te zien dat de urine een rozige kleur heeft. Bij een klein deel van de kinderen gaat de urine meer schuimen, omdat er te veel eiwit in de urine terecht komt.

Een verslechterde nierfunctie kan zorgen voor het ontstaan van een verhoogde bloeddruk.

De afwijkingen aan de nieren kunnen tegelijk met de andere afwijkingen ontstaan, maar ook pas enkele maanden na ontstaan van de ziekte ontstaan.

Zaadballen

Een deel van de jongens heeft last van hevige pijn in een zaadbal. Het balzakje kan er gezwollen uitzien.

Longen

Bij een klein deel van de kinderen raken de kleine bloedvaatjes in de longen ook ontstoken. Meestal hebben kinderen hier geen last van. Soms kan dit de aanleiding zijn voor het ontstaan van kortademigheid. Heel zelden ontstaat een bloeding in de longen.

Hersenen

Bij een heel klein deel van de kinderen met de ziekte van Henoch-Schönlein ontstaat ook een ontsteking van de kleine bloedvaatjes in de hersenen. De ontstoken kleine bloedvaatjes kunnen kapot gaan, waardoor een kleine hersenbloeding ontstaat. Ook kan afsluiting van een bloedvat zorgen voor het ontstaan van een herseninfarct.

Meestal geeft dit weinig klachten. Wanneer er wel klachten ontstaan, dan is dit meestal in de vorm van epilepsieaanvallen, soms in de vorm van hoofdpijnklachten.

Zenuwen

Bij een heel klein deel van de kinderen werken de zenuwen in de armen en benen niet meer



goed. Hierdoor kunnen kinderen last krijgen van pijnklachten of een veranderd gevoel in een arm of been.

Ogen

Zelden ontstaat een ontsteking van de ogen. Dit wordt keratitis of uveitis genoemd. Het is goed om in geval van ontsteking van de ogen, te denken aan een andere oorzaak voor het ontstaan van de vasculitis dan de ziekte van Henoch-Schönlein

Moehaid

Kinderen met de ziekte van Henoch-Schönlein voelen zich vaak vermoeid.

Hoe wordt de diagnose ziekte van Henoch-Schönlein gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van een kind met typische huidafwijkingen in combinatie met gewrichtspijn, buikpijn of problemen met de nieren kan de diagnose ziekte van Henoch-Schönlein worden gesteld. In principe is het niet nodig om aanvullend onderzoek te verrichten wanneer de diagnose duidelijk is.

Urine onderzoek

Door middel van urine onderzoek op bloed en op eiwit wordt gekeken of er sprake is van een ontsteking van de nieren. Het is belangrijk dat wanneer de urine in eerste instantie geen afwijkingen laat zien, dit onderzoek na om de week nog een keer te herhalen gedurende de eerste twee maanden na ontstaan van de eerste klachten. Daarna maandelijks tot 1 jaar na ontstaan van de klachten. Vaak kunnen ouders zelf thuis de urine onderzoeken met behulp van een teststripje en hoeven ze hiervoor niet telkens naar het ziekenhuis te komen.

Bloedonderzoek

Bij routine bloedonderzoek worden meestal geen bijzonderheden gevonden. De ontstekingswaardes in het bloed (BSE en CRP) zijn meestal niet verhoogd. Het aantal bloedplaatjes is normaal. Dit helpt om onderscheid te maken met trombocytopenische purpura waarbij het aantal bloedplaatjes verlaagd is. Bij de helft van de kinderen is het IgA gehalte in het bloed verhoogd.

Bij kinderen met afwijkende urine waardes zal de nierfunctie in het bloed goed in de gaten gehouden worden. Bij kinderen met bloedverlies het Hb gehalte.

Huidbiopt

Wanneer er twijfel bestaat over de diagnose kan een huidbiopt worden genomen uit een stukje afwijkende huid. Het liefst uit een rode verkleuring van de huid die nog maar kort geleden (minder dan 24 uur) ontstaan is. De patholoog ziet onder de microscoop dan zogenaamde leucoclastische vasculitis van kleine slagaderen en kleine aderen. In de wand van de bloedvaten wordt IgA-neerslag gezien, daarnaast kan ook neerslag van C3 en van fibrine worden gezien.

Nierbiopt

Wanneer er aanwijzingen zijn dat de nieren niet goed werken, dan kan het nodig zijn om een nierbiopt te verrichten om te beoordelen hoe ernstig de ontsteking in de nieren is.

ECHO van de buik

Bij kinderen met ernstige buikklachten waarbij gedacht wordt aan het in elkaar schuiven van



de darmen of van afsterven van een stukje van de darm kan door middel van ECHO onderzoek geprobeerd worden te kijken of hier inderdaad sprake van is.

Door middel van een ECHO van het balzakje kan bij pijn in het balzakje gezien worden dat de zaadbal gezwollen is. Door middel van doppler onderzoek kan gezien worden dat er geen sprake is van een draaiing van de zaadbal en leider, een andere veel voorkomende oorzaak van pijn aan het balzakje.

CT-scan van de buik

Soms lukt het niet goed om dit met ECHO onderzoek te zien en is een CT-scan van de buik nodig om dit te kunnen beoordelen.

MRI scan van de hersenen

Bij kinderen met epilepsieaanvallen zal een MRI scan van de hersenen gemaakt worden om te beoordelen of er aanwijzingen zijn voor een of meerdere kleine hersenbloedinkjes.

Hoe wordt de ziekte van Henoch-Schönlein behandeld?

Spontaan verbeteren

Het lichaam zorgt er zelf voor dat de ontsteking als gevolg van de ziekte van Henoch-Schönlein vermindert en dat kinderen genezen van deze ziekte. Er bestaat geen behandeling die dit herstel kan versnellen. Meestal verminderen de klachten in de loop van een tot zes weken.

Rust

Het lichaam heeft alle energie nodig om te herstellen van de ziekte van Henoch-Schönlein. Het is daarom belangrijk om rustig aan te doen en al te grote inspanning te vermijden. Omhoog leggen van de benen kan helpen bij rode vlekken op de benen of zwelling van de benen.

Goed drinken

Het is belangrijk om voldoende te drinken zodat de nieren goed doorspoeld worden en afvalstoffen die vrij komen afgevoerd worden.

Pijnstillers

Kinderen die veel last hebben van pijn in de gewrichten of in de buik kunnen behandeld worden met een pijnstillers. Soms is paracetamol voldoende. Anders kan ook gekozen worden voor ibuprofen of naproxen. Nadeel aan deze laatste twee medicijnen is, dat zij een negatieve invloed hebben op de nierfunctie. Het is daarom belangrijk deze zo kortdurend als mogelijk te geven.

Prednison

Kinderen die veel last hebben van buikpijnklachten kunnen ook baat hebben bij een kortdurende behandeling met prednison 1-2 mg/kg per dag. De heftigheid van de buikpijnklachten moete worden afgewogen tegen de bijwerkingen van de prednisonbehandeling. Het is ook mogelijk om de prednison via het infuus in de vorm van methylprednisolon te geven.

Ontsteking van de nieren

In geval van een ernstige ontsteking van de nieren waarbij de nieren steeds slechter gaan werken, kan een behandeling met prednison of immuunglobulines via een infuus nodig zijn om de ontsteking in de nieren een halt toe te roepen. Wanneer dit onvoldoende werkt, kan ook



een behandeling met rituximab, cyclofosfoamide of een behandeling met plasmaferese nodig zijn.

Wanneer kinderen een hoge bloeddruk krijgen als gevolg van de nierontsteking kan een behandeling met zogenaamde ACE-remmers nodig zijn.

Begeleiding

Een maatschappelijk werkende of psycholoog kunnen kind en ouders begeleiding geven bij het verwerken van deze diagnose en de gevolgen die dit heeft voor het kind.

Contact met andere ouders

Door het plaatsen van een oproep op het forum van deze site kunt u proberen in contact te komen met andere ouders die een kind hebben met de ziekte van Henoch-Schönlein.

Wat betekent het hebben van de ziekte van Henoch-Schönlein voor de toekomst?

Genezen

Een groot deel van de kinderen herstelt volledig in de loop van enkele weken na het ontstaan van de eerste klachten.

Restklachten

Een klein deel van de kinderen houdt restklachten over aan het doormaken van ziekte van Henoch-Schönlein. Bij hen werken de nieren minder goed. Dit vraagt regelmatige controle van de nierfunctie. De nierfunctie kan namelijk in de loop van de tijd nog verder verslechteren.

Bij een deel van de kinderen werken de nieren zo slecht dat kinderen behandeld moeten worden met dialyse om de nierfunctie over te nemen. Wanneer langdurig nierdialyse nodig is, zal gekeken worden of het kind een donornier kan krijgen zodat dialyse niet meer nodig is. Volwassenen hebben vaker te maken met een verslechterde nierfunctie dan kinderen.

Terugkeer van de ziekte

Een op de drie kinderen krijgt op een later moment nog een keer opnieuw last van de ziekte van Henoch-Schönlein. Dit gebeurt meestal binnen enkele maanden (vaak 4 maanden) na het ontstaan van de eerste keer. Kinderen met een ontsteking van de nieren hebben een grotere kans op terugkeer van de ziekte dan kinderen zonder ontsteking van de nieren. Vaak verloopt de ziekte bij terugkeer milder dan tijdens de eerste infectie.

Hebben broertjes en zusjes een verhoogde kans om ook de ziekte van Henoch-Schönlein te krijgen?

De ziekte van Henoch-Schönlein is geen erfelijke ziekte. Erfelijke kenmerken van het immuunsysteem spelen wel een rol bij de kans dat de ziekte van Henoch-Schönlein ontstaat. Broertjes en zusjes hebben daarom een hele licht verhoogde kans om zelf ook de ziekte van Henoch-Schönlein te krijgen.

Links

www.vasculitis.nl

(Site van de stichting voor patiënten met een vasculitis)

www.mijnkinderarts.nl

(Site van de Nederlandse vereniging van kinderartsen)

Referenties



1. Genetics of immunoglobulin-A vasculitis (Henoch-Schönlein purpura): An updated review. López-Mejías R, Castañeda S, Genre F, Remuzgo-Martínez S, Carmona FD, Llorca J, Blanco R, Martín J, González-Gay MA. *Autoimmun Rev.* 2018 ;17:301-315
2. Henoch-Schönlein Purpura: A Literature Review. Hetland LE, Susrud KS, Lindahl KH, Bygum A. *Acta Derm Venereol.* 2017;97:1160-1166

Laatst bijgewerkt: 18 april 2018

Auteur: JH Schieving

Referenties