

Niet-wegdrukbare vlekjes bij niet zieke volwassene

Casus

Op het spreekuur kwam een 27-jarige man – blanco voorgeschiedenis – met niet-wegdrukbare rode vlekjes op beide benen. Soms jeukten en het aantal plekjes nam toe: van voeten naar onderbenen en nu zelfs naar bovenbenen. De patiënt dacht zelf aan een allergische reactie, mogelijk op sushi. Bij navraag vertelde hij dat hij enkele weken geleden keelpijn had gehad, met koorts. Verder voelde hij zich nu goed. Hij had geen klachten over gewrichten, geen buikklachten en geen hematurie. Bij lichamelijk onderzoek zagen we op de voeten, de onderbenen en in mindere mate op de bovenbenen niet-wegdrukbare rode purpura bij een niet zieke jongeman [figuur]. We verwezen de patiënt naar de SEH voor verdere diagnostiek. Er bleek geen sprake te zijn van hematurie of proteïnurie en de nierfunctie was normaal. Bij bloedonderzoek bleek ANA negatief, maar IgA verhoogd. De diagnose henoch-schönleinpurpura werd gesteld op basis van dit klinische beeld. De patiënt werd naar huis gestuurd met het advies zich te melden bij alarmsymptomen. Bij controle door de nefroloog vier weken later bleek de nierfunctie goed te zijn, zonder proteïnurie of hematurie. Daarna werden de controles afgesloten.

Figuur Niet-wegdrukbare rode purpura op voeten en onderbenen



BESCHOUWING

Henoch-schönleinpurpura (HSP) is een auto-immuun IgA-vasculitis van de kleine bloedvaten die voornamelijk voorkomt bij kinderen. De incidentie in Nederland is 6,1 op de 100.000 kinderen en 1,3 op 100.000 volwassenen.^{1,2} Aangezien de incidentie daalt in de zomermaanden, wordt vermoed dat HSP wordt voorafgegaan door een bovensteluchtweginfectie.³ Door de neerslag van IgA-complexen in de bloedvaten kunnen symptomen ontstaan als buikpijn, artritis en nefritis, met als gevolg hematurie en proteïnurie. Bij 10 tot 27% van de volwassen patiënten en bij 1,8% van de kinderen met henoch-schönleinnefritis ontstaat chronische nierinsufficiëntie.^{4,5} De diagnose wordt gesteld aan de hand van klinische criteria, waarbij een huidbiopt met IgA-deposities de diagnose soms bevestigt. De aandoening is bij kinderen vaak self limiting in circa vier weken, maar bij volwassenen komen vaker opvlammingen voor. Deze opvlammingen bestaan met name uit purpura en worden, in tegenstelling tot de eerste episode, meestal niet voorafgegaan door een infectie.⁴ Risicofactoren hiervoor zijn onder andere buikpijn, hematurie en oudere leeftijd bij de eerste presentatie.⁶ De behandeling is symptomatisch en bij nierafwijkingen met orale corticosteroiden. Soms wordt dit gecombineerd met immunosuppressiva of cytostatica, zonder dat hiervoor overtuigend wetenschappelijk bewijs is.⁷⁻⁹ Aangezien de aandoening weinig voorkomt bij volwassenen, in de eerste lijn moeilijk te onderscheiden is van andere vormen van vasculitis en ernstige complicaties kan hebben (zoals nierfalen), is het aan te raden patiënten met een mogelijk HSP te verwijzen naar de tweede lijn. ■

LITERATUUR

- 1 Aalberse J, Dolman K, Ramnath G, Peireira RR, Davin JC. Henoch-Schönlein purpura in children: an epidemiological study among Dutch paediatricians on incidence and diagnostic criteria. *Ann Rheum Dis* 2007;66:1648-50.
- 2 Fervenza FC. Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Int J Dermatol* 2003;42:170-7.
- 3 Tizard EJ, Hamilton-Ayres MJ. Henoch-Schönlein purpura. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2008;93:1-8.
- 4 Shrestha S, Sumingan N, Tan J, Alhous H, McWilliam L, Ballardie F. Henoch Schönlein purpura with nephritis in adults: adverse prognostic indicators in a UK population. *QJM* 2006;99:253-65.
- 5 Kang Y, Park J, Ha YJ, Kang MI, Park HJ, Lee SW, et al. Differences in clinical manifestations and outcomes between adult and child patients with Henoch-Schönlein Purpura. *J Korean Med Sci* 2014;29:198-203.
- 6 Byun JW, Song HJ, Kim L, Shin JH, Choi GS. Predictive factors of relapse in adult with Henoch-Schönlein purpura. *Am J Dermatopathol* 2012;34:139-44.
- 7 Pillebout E, Alberti C. Addition of cyclophosphamide to steroids provides no benefit compared with steroids alone in treating adult patients with severe Henoch Schönlein Purpura. *Kidney Int* 2010;78:495-502.
- 8 Tanaka Y, Nakashima Y, Mima T, Ohya M, Yamamoto S, Kobayashi S, et al. Effects of cyclophosphamide pulse therapy on the clinical and histopathological findings, particularly crescent formation, in a patient with adult-onset steroid-refractory Henoch-Schönlein Purpura Nephritis. *Intern Med* 2015;54:2207-11.
- 9 Han F, Chen LL, Ren PP, Le JY, Choong PJ, Wang HJ, et al. Mycophenolate mofetil plus prednisone for inducing remission of Henoch-Schönlein purpura nephritis: a retrospective study. *J Zhejiang Univ Sci B* 2015;16:772-9.