



www.printo.it/pediatric-rheumatology/CH_DE/intro

Purpura Schönlein-Henoch

Version von 2016

1. ÜBER PURPURA SCHÖNLEIN-HENOCH

1.1 Was ist das?

Purpura Schönlein-Henoch (PSH) ist ein Krankheitsbild, bei dem es zu einer Entzündung der sehr kleinen Blutgefäße (Kapillaren) kommt. Diese Entzündung wird als Vaskulitis bezeichnet und betrifft in der Regel die kleinen Blutgefäße der Haut, des Darms und der Nieren. Die entzündeten Blutgefäße können in die Haut einbluten und einen tiefroten oder violetten Ausschlag verursachen, der als Purpura bezeichnet wird. Sie können auch in den Darm oder die Nieren einbluten und dadurch zu Blut im Stuhl oder Urin führen (Hämaturie).

1.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?

PSH ist zwar keine häufige Krankheit des Kindes- und Jugendalters, doch sie ist die häufigste systemische Vaskulitis bei Kindern zwischen 5 und 15 Jahren. Die Krankheit tritt häufiger bei Jungen als bei Mädchen auf (2:1).

Die Häufigkeit von PSH weist keinen Zusammenhang mit der ethnischen Zugehörigkeit und der geografischen Verteilung auf. Die meisten Fällen in Europa und der nördlichen Halbkugel treten im Winter auf, doch manchmal sind auch Neuerkrankungen im Herbst oder Frühling zu verzeichnen. Jährlich erkranken ungefähr 20 von 100.000 Kindern an PSH.

1.3 Was sind die Ursachen der Erkrankung?

Die Ursachen für PSH sind nicht bekannt. Infektionserreger (wie Viren

und Bakterien) sind ein möglicher Auslöser für die Erkrankung, da sie häufig als Infektion der oberen Atemwege auftritt. Doch das Auftreten von PSH wurde auch nach der Einnahme bestimmter Medikamente, nach Insektenstichen, Kälteeinwirkung, chemischen Giftstoffen sowie der Aufnahme spezieller Nahrungsmittelallergene festgestellt. Der Nachweis einer Ablagerung von speziellen Produkten des Immunsystems, wie z. B. Immunoglobulin A (IgA), in den PSH-bedingten Verletzungen deutet darauf hin, dass eine fehlgeleitete Antwort des Immunsystems die kleinen Blutgefäße in der Haut, den Gelenken, dem Magen-Darm-Trakt, den Nieren und selten auch im zentralen Nervensystem und den Hoden hervorruft und dadurch die Krankheit auslöst.

1.4 Ist die Erkrankung vererbbar? Ist sie ansteckend? Kann ihr vorgebeugt werden?

PSH ist keine Erbkrankheit. Sie ist nicht ansteckend und lässt sich nicht verhindern.

1.5 Welches sind die Hauptsymptome?

Das Leitsymptom ist ein charakteristischer Hautausschlag, der bei allen PSH-Patienten auftritt. Der Ausschlag beginnt in der Regel mit kleinen Pusteln, roten Flecken oder roten Beulen, die sich im Laufe der Zeit auch zu einem violetten Bluterguss weiterentwickeln können. Dieser Ausschlag wird als „palpable (fühlbare) Purpura“ bezeichnet, da die erhabenen Hautveränderungen zu spüren sind. Die Purpura betrifft in der Regel die unteren Gliedmaßen und das Gesäß, obwohl einige Stellen auch in anderen Körperregionen auftreten können (obere Gliedmaßen, Rumpf usw.).

Bei den meisten Patienten (> 65 %) treten schmerzhafte Gelenke (Arthralgie) oder geschwollene Gelenke mit Bewegungseinschränkungen (Arthritis) – in der Regel der Knie und Knöchel und seltener der Ellbogen und Finger – auf. Arthralgie bzw. Arthritis werden von Weichteilschwellung und Druckempfindlichkeit in der Nähe und rund um die Gelenke begleitet. Weichteilschwellungen an Händen und Füßen, Stirn und Hodensack können im frühen Krankheitsstadium, insbesondere bei sehr kleinen Kindern, auftreten. Die Gelenksymptomatik ist vorübergehend und verschwindet innerhalb

von wenigen Tagen bis wenigen Wochen.

Wenn sich die Gefäße entzünden, treten in über 60 % der Fälle Bauchschmerzen auf. Sie können außerdem mit leichten oder schweren Magen-Darm-Blutungen verbunden sein. Sehr selten kann es zu einer Einstülpung des Darms, einer so genannten Invagination kommen, die zu einem Darmverschluss führt, der operiert werden muss.

Tritt eine Entzündung der Nierengefäße auf, können diese bluten (bei ca. 20 - 35 % der Patienten) und zu einer leichten bis schweren Hämaturie (Blut im Urin) und Proteinurie (Eiweiß im Urin) führen. Die Nierenprobleme sind in der Regel nicht schwerwiegend. In seltenen Fällen kann die Nierenerkrankung über Monate oder Jahre anhalten und bis zu einem Nierenversagen (1 - 5 %) fortschreiten. In solchen Fällen ist der Besuch bei einem Nierenfacharzt (Nephrologen) notwendig, der eng mit dem Hausarzt des Patienten zusammenarbeiten muss.

Gelegentlich können die oben beschriebenen Symptome eine paar Tage vor dem Hautausschlag auftreten. Sie können aber auch gleichzeitig oder in einer anderen Reihenfolge nacheinander auftreten.

Selten kommt es zu weiteren Symptomen, wie z. B. Krampfanfällen, Gehirn- oder Lungenblutungen und geschwollenen Hoden, die auf die Entzündungen der Gefäße in diesen Organen zurückzuführen sind.

1.6 Verläuft die Erkrankung bei jedem Kind gleich?

Die Erkrankung verläuft mehr oder weniger bei jedem Kind gleich; doch das Ausmaß der Haut- und Organbeteiligung kann von Patient zu Patient sehr unterschiedlich sein.

1.7 Unterscheidet sich die Erkrankung bei Kindern und Erwachsenen?

Die Erkrankung bei Kindern unterscheidet sich nicht von der des Erwachsenen, jedoch tritt sie bei jungen Menschen selten auf.

2. DIAGNOSE UND THERAPIE

2.1 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?

Die Diagnose von PSH erfolgt hauptsächlich anhand der klinischen Merkmale, d. h. dem Vorliegen des klassischen Purpura-Ausschlags, der

in der Regel auf die unteren Gliedmaßen und das Gesäß begrenzt ist, und in Verbindung mit mindestens einer der nachfolgenden Krankheitserscheinungen auftritt: Bauchschmerzen, Gelenkbeteiligung (Arthritis oder Arthralgie) sowie Nierenbeteiligung (meistens Hämaturie). Andere Krankheiten, die ein ähnliches klinisches Bild hervorrufen können, müssen ausgeschlossen werden. Selten ist für die Diagnosestellung eine Hautbiopsie erforderlich, die dazu dient, das Vorliegen von Immunglobulin A durch histologische Untersuchungen nachzuweisen.

2.2 Welche Laboruntersuchungen und anderen Tests sind sinnvoll?

Es gibt keine speziellen Untersuchungen, die zur Diagnose PSH führen. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG) oder das C-reaktive Protein (CRP, ein Maß für systemische Entzündungen) können sowohl normal als auch erhöht sein. Dunkles Blut im Stuhl kann ein Hinweis auf eine Darmblutung sein. Urinuntersuchungen sollten im Verlauf der Erkrankung durchgeführt werden, um eine Beteiligung der Nieren zu erkennen. Häufig tritt eine leichte Hämaturie auf, die sich mit der Zeit zurückbildet. Die Durchführung einer Nierenbiopsie kann notwendig sein, wenn die Nierenbeteiligung schwerwiegend ist (Niereninsuffizienz oder erhebliche Proteinurie). Bildgebende Untersuchungen, wie z. B. Ultraschall, werden empfohlen, um andere Ursachen für Bauchschmerzen auszuschließen und um den Patienten im Hinblick auf mögliche Komplikationen wie Darmverschluss zu untersuchen.

2.3 Ist die Erkrankung behandelbar?

Den meisten PSH-Patienten geht es gut, und sie benötigen überhaupt keine Medikamente. Manchmal müssen die Kinder Bettruhe einhalten, während die Symptome akut sind. Falls eine Behandlung nötig ist, so ist diese hauptsächlich unterstützend und dient der Schmerzlinderung. Dazu werden entweder nichtsteroidale Antirheumatika, wie z. B. Ibuprofen und Naproxen, eingesetzt. Die Gabe von Kortikosteroiden (oral, gelegentlich intravenös) sollte bei Patienten mit stärkeren Bauchschmerzen oder schwerwiegenden Symptomen erfolgen. Wenn die Nierenkrankheit einen schweren Verlauf nimmt, muss eine Nierenbiopsie durchgeführt und bei Bedarf eine

Kombinationstherapie aus Kortikosteroiden und Immunsuppressiva eingeleitet werden.

2.4 Welche Nebenwirkungen haben medikamentöse Therapien?

Bei den meisten Fällen von PSH ist keine medikamentöse Behandlung notwendig bzw. sie wird nur über einen kurzen Zeitraum verabreicht. Daher sind keine schwerwiegenden Nebenwirkungen zu erwarten. In seltenen Fällen, in denen eine schwere Nierenerkrankung den langfristigen Einsatz von Prednison und Immunsuppressiva notwendig macht, können die Nebenwirkungen dieser Medikamente Probleme verursachen.

2.5 Wie lange dauert die Erkrankung?

Die gesamte Krankheitsdauer erstreckt sich über einen Zeitraum von ungefähr 4 - 6 Wochen. Bei einem Teil der Kinder mit PSH kommt es innerhalb von 6 Wochen zu mindestens einem Rückfall, der in der Regel kürzer und milder als die erste Krankheitsepisode verläuft. Die Rückfälle dauern selten länger an. Ein Rückfall gibt keine Hinweise auf den Schweregrad der Erkrankung. Die Mehrheit der Patienten wird wieder vollständig gesund.

3. ALLTAG

3.1 Wie wirkt sich die Erkrankung auf das Alltagsleben des Kindes und seiner Angehörigen aus? Welche regelmäßigen Kontrollen sind notwendig?

Bei den meisten Kindern ist die Krankheit selbstbegrenzend und verursacht keine dauerhaften Probleme. Bei einem kleinen Anteil an Patienten mit einer anhaltenden oder schweren Nierenbeteiligung kann es zu einem fortschreitenden Verlauf bis hin zu möglichem Nierenversagen kommen. In der Regel können das Kind und seine Angehörigen jedoch ein normales Leben führen.

Mehrmals im Laufe der Erkrankung und bis 6 Monate nach Abklingen von Purpura Schönlein-Henoch müssen Urinuntersuchungen durchgeführt werden, damit mögliche Nierenprobleme aufgedeckt

werden können. Dies ist notwendig, da die Nierenbeteiligung in einigen Fällen erst einige Wochen oder sogar Monate nach Ausbruch der Erkrankung auftreten.

3.2 Was ist mit der Schule?

Während der akuten Krankheitsphase sollten körperliche Anstrengungen in der Regel eingeschränkt werden, und möglicherweise ist Bettruhe einzuhalten. Sobald das Kind wieder gesund ist, kann es wieder zur Schule gehen und ein normales Leben führen, bei dem es an denselben Aktivitäten wie seine gesunden Altersgenossen teilnimmt.

3.3 Was ist mit Sport?

Alle Aktivitäten können soweit ausgeübt werden, wie sie dem Kind gut tun. Die allgemeinen Empfehlungen sehen es daher vor, den Patienten die Teilnahme an sportlichen Aktivitäten zu gestatten und darauf zu vertrauen, dass sie bei auftretenden Gelenkschmerzen von selbst aufhören. Gleichzeitig werden die Sportlehrer angewiesen, Sportverletzungen vorzubeugen, insbesondere bei Heranwachsenden. Eine mechanische Belastung ist zwar schädlich für ein entzündetes Gelenk, man nimmt jedoch im Allgemeinen an, dass der dadurch entstehende Schaden weitaus geringer ist als die psychische Belastung, die sich daraus ergibt, dass man von sportlichen Aktivitäten mit seinen Freunden ausgeschlossen ist.

3.4 Was ist mit der Ernährung?

Es liegen keine Hinweise vor, dass die Ernährung einen Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung hat. Im Allgemeinen sollte sich das Kind ausgewogen, normal und altersentsprechend ernähren. Der Ernährungsplan eines heranwachsenden Kindes sollte gesund und ausgewogen sein und eine ausreichende Zufuhr an Proteinen, Calcium und Vitaminen gewährleisten. Patienten, die mit Kortikosteroiden behandelt werden, sollten darauf achten, nicht zu viel zu essen, da diese Medikamente appetitanregend sind.

3.5 Kann das Klima den Verlauf der Erkrankung beeinflussen?

Es liegen keine Hinweise vor, dass das Klima einen Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung hat.

3.6 Darf das Kind geimpft werden?

Impfungen sollten aufgeschoben werden. Der Kinderarzt entscheidet, wann ausgelassene Impfungen nachgeholt werden. Insgesamt scheinen Impfungen die Krankheitsaktivität nicht zu verstärken und keine schweren Nebenwirkungen bei den PSH-Patienten hervorzurufen. Auf Impfungen mit Lebendimpfstoffen sollte dagegen generell verzichtet werden, da das theoretische Risiko besteht, dass sie bei Patienten, die mit hochdosierten Immunsuppressiva oder Biologika behandelt werden, eine Infektion auslösen.

3.7 Was ist hinsichtlich Sexualleben, Schwangerschaft und Empfängnisverhütung zu beachten?

Die Erkrankung bringt keine Einschränkungen in Bezug auf das Sexualleben oder Schwangerschaften mit sich. Dennoch sollten Patientinnen, die Medikamente einnehmen, stets sehr vorsichtig wegen der möglichen Wirkungen der Arzneimittel auf das Ungeborene sein. Die Patienten sollten den Rat ihres Arztes bei Fragen zu Verhütungsmethoden und Schwangerschaft einholen.