



IgA-Vaskulitis (früher Purpura Schönlein Henoch)

3. Auflage

Purpura Schönlein Henoch (PSH) wird heute als IgA-Vaskulitis bezeichnet. Der Ausdruck PSH ist aber auch noch immer gebräuchlich und ist nach dem deutschen Arzt Johann Lukas Schönlein (1793 – 1864) und seinem Schüler Eduard Heinrich Henoch (1820 – 1910) benannt. Unter Purpura versteht man meist **punktförmige Einblutungen in die Haut**, die durch Zerstörung der kleinsten Blutgefäße der Haut zustande kommen. Demnach ist die Hautbeteiligung auch die häufigste Manifestation. Darüber hinaus sind Gelenkschmerzen und -entzündungen sowie Bauchschmerzen häufige Symptome. Die IgA-Vaskulitis gehört zur Gruppe der Vaskulitiden, also Erkrankungen, bei denen es zu einer Entzündung der Blutgefäße kommt. Betroffen sind in der Regel Kinder, die IgA-Vaskulitis im Erwachsenenalter ist äußerst selten.

Bei der Mehrzahl der Patienten kommt es zu **Gelenksbeschwerden**, die mit oder ohne begleitende klinisch erkennbare Gelenkentzündung auftreten können. Auch hier ist die untere Extremität überwiegend betroffen. **Die Gelenkentzündungen sind**, anders als bei der rheumatoiden Arthritis, **nicht gelenkzerstörend**. Sehr häufig treten **Bauchschmerzen**, zum Teil in Verbindung mit Übelkeit und Erbrechen auf. Gelegentlich kommt es auch zu Blutungen des Magen-Darm-Traktes, die sich in blutigem Erbrechen («Kaffeesatz»), schwarzem Stuhl («Teerstuhl») und auch in blutigem Stuhl niederschlagen können. Auch den Bauchbeschwerden liegt eine Entzündung der kleinen Blutgefäße, in diesem Fall der Darmschleimhaut zugrunde.

Die gefürchtetste Komplikation ist eine **Nierenbeteiligung**. Diese kann zum Teil zunächst ohne klinisch erkennbare Symptome verlaufen, deshalb muss der Urin regelmäßig untersucht werden. Dabei kann man vermehrt rote Blutkörperchen und/oder Eiweiß nachweisen. Schwere Nierenbeteiligungen bis hin zum Nierenversagen treten bei Erwachsenen mit IgA-Vaskulitis häufiger auf als bei Kindern. Symptome können ein hoher Blutdruck (Kopfschmerzen) und Wassereinlagerungen (Ödeme) sein.

Häufigkeit

Die IgA-Vaskulitis ist die **häufigste Vaskulitis im Kindesalter**. Betroffen sind zumeist Kinder zwischen zwei und zehn Jahren. Die jährliche Erkrankungsrate (Inzidenz) wird mit 100 bis 180 Neuerkrankungen pro eine Million Einwohner angegeben. Im **Erwachsenenalter** ist sie weitaus seltener, hier rechnet man mit nur etwa 13 Neuerkrankungen jährlich pro eine Million Einwohner, wobei Männer möglicherweise etwas häufiger betroffen sind als Frauen.

Diagnostik

Die Diagnose ist bei Kindern in der Regel leicht zu stellen. Bei Erwachsenen, die häufig schwerere Verläufe aufweisen, kann die Abgrenzung zu anderen Gefäßentzündungskrankheiten (Vaskulitiden) gelegentlich problematisch sein.

Die **Verdachtsdiagnose** ergibt sich aus der Kombination der oben genannten Symptome. Sinnvoll zur Diagnosesicherung ist eine feingewebliche Untersuchung (Histologie), die bei Kindern nur im Zweifelsfall durchgeführt wird. Dabei wird die **Probenentnahme** in der Regel der Einfachheit halber **aus der Haut** erfolgen, gelegentlich kann aber auch eine Probe aus der Magen- oder Darmschleimhaut oder aus der Niere entnommen werden. Der Pathologe kann dabei die Zeichen der Gefäßentzündung und die Ablagerung von bestimmten Eiweißen, dem sog. Immunglobulin A, nachweisen.

Symptome

Der Erkrankung gehen nicht selten **Infektionen**, zum Beispiel **der oberen Atemwege**, einige Tage bis wenige Wochen voraus. Fast immer kommt es zu einem **Hautausschlag**, der **Purpura**. Die feinfleckigen Veränderungen sind leicht erhaben tastbar. Die Veränderungen treten in der Regel **beginnend an den Unterschenkeln** auf und breiten sich dann aufwärts, oft **bis zum Gesäß** aus. Arme und andere Körperregionen sind seltener betroffen. Die Purpura ist meist das erste Symptom der Erkrankung.

Nach der Sicherung der Diagnose ist es erforderlich, die Ausdehnung der Erkrankung zu ermitteln, also festzustellen, welche Organe in welchem Ausmaß betroffen sind. Hierzu werden je nach Symptomen Laboruntersuchungen, bildgebende Untersuchungen (Sonographie, Röntgen u. a.) und endoskopische Verfahren (Magen- und Darmspiegelung) eingesetzt. Gegebenenfalls müssen dabei neben dem Rheumatologen oder Kinderarzt weitere Fachärzte einbezogen werden. Notwendig ist auch die **wiederholte Analyse des Urins**, da unter Umständen nur so eine Entzündung der Nieren festzustellen ist.

Therapie

Insbesondere **bei Kindern** verläuft die IgA-Vaskulitis häufig selbstlimitierend und **folgenlos ausheilend**, ohne dass eine spezifische Therapie notwendig wäre. Zur Behandlung der (Gelenk-)Schmerzen werden oft **Rheumaschmerzmittel**, Nicht-Steroidale-Antirheumatika (NSAR), eingesetzt. Bei abwartender Haltung ist allerdings auf eine ausreichende Überwachung zur Erkennung von Komplikationen zu achten. Insbesondere im Hinblick auf die immer mögliche Nierenbeteiligung bedeutet dies, dass regelmäßig Urinuntersuchungen erfolgen müssen.

Bei schwerer Beteiligung des Verdauungstraktes oder der Nieren werden **Kortisonpräparate**, entweder als Tabletten oder als Infusionen, eingesetzt. Bei schwerwiegenden Fällen mit lebens- oder organbedrohenden Manifestationen kann zusätzlich zur Kortisontherapie der Einsatz mittel- bis hochpotenter **Immunsuppressiva** notwendig werden. Dabei handelt es sich um Medikamente, die die überschießende Immunantwort bremsen sollen, ein Beispiel ist Azathioprin. Insbesondere bei Erwachsenen mit schwerem Verlauf kann der Einsatz von Rituximab, einem gentechnisch hergestellten Eiweißmedikament erwogen werden, wobei eine formale Zulassung hierfür nicht besteht. Darüber hinaus kann in ausgewählten Fällen der Einsatz einer »**Blutwäsche**« (**Plasmapherese**) erwogen werden. Insgesamt liegen zur IgA-Vaskulitis nur sehr wenige wissenschaftliche Daten aus Therapiestudien oder Fallserien vor.

Die Prognose der IgA-Vaskulitis ist vergleichsweise gut. Kinder mit einer IgA-Vaskulitis werden von ihrem Kinderarzt betreut, nur bei schweren Fällen wird ein Kinderrheumatologe hinzugezogen. Nach Erreichen einer Remission (Abwesenheit von jedweder Krankheitsaktivität) kann es zu einem erneuten Aufflammen kommen (Rezidiv). Nur bei schweren, rezidivierenden Verläufen werden Kinder wiederholt rheumatologisch untersucht. Die notwendigen Abstände richten sich nach Schwere und Verlauf der Erkrankung und werden im Einzelfall festgelegt.

Insbesondere bei Erwachsenen gibt es nicht selten Verläufe mit wiederholten **Rezidiven** (Wiederaufflammen). In diesen Fällen wird, nachdem durch die Akuttherapie die Krankheitsaktivität reduziert wurde, teilweise auch über längere Zeit eine medikamentöse Therapie zur Drosselung des Immunsystems (Immunsuppressiva) durchgeführt. Dieses Vorgehen wird remissionserhaltende Therapie oder Erhaltungstherapie genannt, ist aber in ihrem Nutzen nicht gut untersucht.

Selbsthilfe

Wegen der relativen Seltenheit chronischer Verläufe der IgA-Vaskulitis im Erwachsenenalter und der Vaskulitiden im Allgemeinen, ist das Angebot an Selbsthilfegruppen deutlich geringer ausgeprägt als bei anderen rheumatischen Erkrankungen.

Einige regionale Gruppen sind unter dem Dach der Deutschen Rheuma-Liga organisiert. Darüber hinaus gibt es in Zusammenarbeit mit der Deutschen Rheuma-Liga die Vaskulitis-Selbsthilfegruppe mit mehreren Ortsgruppen. Alle zwei Jahre wird ein bundesweites Treffen für Vaskulitis-Betroffene, Angehörige und interessierte Ärzte organisiert.

www.vaskulitis.org

Weitere Informationen zu seltenen rheumatischen Krankheitsbildern sowie Ansprechpartner und Termine finden Sie auf der Internetseite der Deutschen Rheuma-Liga.

seltene.rheuma-liga.de

Eltern rheumakranker Kinder finden Ansprechpartner bei den Elternkreisen der Deutschen-Rheuma-Liga.

www.rheuma-liga.de/elternkreise

Fachliche Beratung: Prof. Dr. Kirsten Minden, Kinderreumatologin, Charité - Universitätsmedizin Berlin und Deutsches Rheuma-Forschungszentrum
Prof. Dr. Frank Moosig, Facharzt für Innere Medizin/Rheumatologie, Rheumazentrum Schleswig-Holstein Mitte

Expertinnen aus Betroffenen-sicht: Christiane Solbach und Thea Besic, Ansprechpartnerinnen für seltene Erkrankungen beim Landesverband Rheinland-Pfalz

Bei allen Bezeichnungen, die sich auf Personen beziehen, haben wir aus Gründen der leichteren Lesbarkeit die männliche Form gewählt. Mit der gewählten Formulierung sprechen wir aber ausdrücklich alle Geschlechter an.

• GEMEINSAM MEHR BEWEGEN •

Die Rheuma-Liga ist die größte Gemeinschaft und Interessenvertretung rheumakranker Menschen in Deutschland. Wir informieren und beraten fachkompetent und frei von kommerziellen Interessen. Weitere Informationen:

Info-Hotline 0800 6002525

Deutsche Vereinigung Morbus Bechterew e.V.
www.bechterew.de • Telefon 09721 22033

Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.
www.lupus.rheumanet.org • Telefon 0202 4968797

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.
www.sklerodermie-sh.de • Telefon 07131 3902425

Herausgeber:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.
Welschnonnenstraße 7 • 53111 Bonn

www.rheuma-liga.de • E-Mail: bv@rheuma-liga.de

3. Auflage 2023
Drucknummer: MB 3.16/BV/04/2023

