

## **PURPURA SCHÖNLEIN HENOCH**

### **Was ist das?**

Die Purpura Schönlein Henoch (PSH) ist eine Erkrankung der kleinen Blutgefäße einschließlich der sogenannten Kapillaren. Diese Entzündung nennt man Vaskulitis (Gefäßentzündung), vornehmlich sind die Haut, der Darm und die Nieren betroffen. Die entzündeten Blutgefäße können in die Haut bluten, wodurch eine tiefrote oder blaue Verfärbung entsteht, die Purpura genannt wird. Die Gefäße können ebenso in den Darm und in die Nieren bluten, wodurch blutiger Stuhl bzw. blutiger Urin entstehen. Die Erkrankung ist benannt nach den Ärzten Henoch und Schönlein, die unabhängig voneinander die Erkrankung vor über 100 Jahren erstmals beschrieben.

### **Wie häufig ist sie?**

PSH ist keine seltene Erkrankung in der Kindheit, vielmehr ist sie die häufigste Vaskulitis bei Kindern zwischen 5 und 15 Jahren. Sie ist häufiger bei Jungs als bei Mädchen. Es gibt keine ethnische oder geographische Besonderheit bei der Erkrankung. Die meisten Fälle in Europa und in der nördlichen Hemisphäre ereignen sich im Winter, aber einige Fälle treten auch im Herbst oder im Frühling auf.

### **Was sind die Ursachen der Erkrankung?**

Die Ursache der PSH ist unbekannt. Infektionserreger wie Viren und Bakterien haben eventuell die Möglichkeit, die Erkrankung auszulösen, denn sie folgt nicht selten einem Infekt der oberen Luftwege. Jedoch ist die PSH auch beobachtet worden in der Folge von Medikamenteneinnahme, Insektenstich, Kälteeinwirkung, chemischer Giftstoffe und die Aufnahme spezifischer Nahrungsmittelallergene. Aus diesem Grunde, und weil die Purpura häufig auf einer sonst allergisch bedingten Quaddel sitzt, ist die Erkrankung früher auch allergische Purpura genannt worden, weil man annahm, dass es sich hierbei um eine allergische Reaktion handelte. Manchmal wird die Erkrankung auch rheumatoide Purpura genannt, weil auch Muskeln und Gelenke mitbeteiligt sein können.

In der entzündeten Gefäßwand finden sich Ablagerungen spezifischer Erzeugnisse des Abwehrsystems wie Immunglobulin A. Dies deutet daraufhin, dass es sich um eine fehlgeleitete Antwort des Abwehrsystems handelt, bei der die kleinen Gefäße in Haut, Gelenken, Darm und Nieren und selten im zentralen Nervensystem oder den Hoden angegriffen werden.

### **Ist die PSH erblich, ist sie ansteckend, kann sie verhütet werden?**

Die PSH ist keine Erbkrankheit, sie ist nicht ansteckend und kann nicht verhütet werden.

### **Was sind die Hupterscheinungsformen?**

Das führende Zeichen ist der typische Hautausschlag, der bei allen Patienten mit PSH vorhanden ist. Der Ausschlag beginnt gewöhnlich mit kleinen Quaddeln oder rötlichen Flecken oder rötlichen Papeln, die dann eine Einblutung zeigen und dunkelrot oder lila werden. Dies nennt man palpable Purpura, weil die Hautveränderung über dem Hautniveau liegt und deswegen gefühlt werden kann. Die Purpura findet sich gewöhnlich auf den Beinen und am Gesäß aber einzelne Veränderungen können auch anderweitig am Körper erscheinen.

Schmerzhafte Gelenke (Arthralgie) oder auch geschwollene Gelenke mit Bewegungseinschränkung (Arthritis) finden sich häufig an Sprunggelenken und Kniegelenken und seltener an Hand- und Ellenbogengelenken sowie Fingern. Arthralgien und/oder Arthritis sind häufig begleitet von einer Schwellung des Bindegewebes mit starker Schmerzempfindlichkeit in der Nähe der betroffenen Gelenke. Die Schwellung des Bindegewebes an Händen, Füßen, Stirn und Hodensack kann früh in der Erkrankungsphase auftreten, insbesondere bei sehr jungen Kindern. Die Gelenkerscheinungen sind vorübergehend und verschwinden innerhalb weniger Tage. Wenn die Darmgefäße sich entzünden, kommt es zu Bauchschmerzen in mehr als 60 % der Fälle und kann dabei intermittierend mit starken Koliken um den Nabel herum auftreten. Gleichzeitig kann eine Darmblutung mit blutigem Stuhl auftreten. Selten kann es zu einer unerwünschten Faltung des Darmes in sich hinein erfolgen, was man Invagination nennt. Dies kann zum Darmverschluss, zum Absterben des eingeschlagenen Darmes führen, und muss eventuell sogar chirurgisch behandelt werden. Wenn die Gefäße der Nieren sich entzünden, können sie ebenfalls bluten, was in 20 bis 35 % der Patienten passiert. Neben dem Nachweis von Blut im Urin findet man dann eventuell auch Eiweiß. In den meisten Fällen sind die Nierenveränderungen nicht ernsthafter Natur. In seltenen Fällen kann jedoch die Nierenerkrankung über Monate oder Jahre bestehen bleiben und kann später zum Nierenversagen fortschreiten (bei 1 bis 5 %). In solchen Fällen sollte ein pädiatrischer Nierenspezialist zugezogen werden.

Gewöhnlich verschwinden alle oben genannten Erscheinungen nach spätestens 4 bis 6 Wochen. Gelegentlich gehen sie dem Auftreten des typischen Hautausschlages einige Tage voraus. Diese Erscheinungen können alle gleichzeitig auftreten oder erst allmählich. Weitere Krankheitserscheinungen wie Krämpfe, Hirn- oder Lungenblutung und Schwellung der Hoden sind ebenfalls Folge der Gefäßentzündung in diesen Organen und treten seltener auf.

### **Ist diese Erkrankung die gleiche bei jedem Kind?**

Die Erkrankung ähnelt sich bei allen Kindern, aber das Ausmaß der Beteiligung der Haut und der inneren Organe kann sehr unterschiedlich sein. Die PSH kann als eine einzelne Krankheitsphase auftreten oder mit mehreren Rückfällen.

### **Ist die Erkrankung bei Kindern unterschiedlich von der bei Erwachsenen?**

Die Erkrankung bei Kindern ist nicht unterschiedlich von der des Erwachsenen, sie tritt aber bei Kindern viel häufiger auf und hat bei Erwachsenen eine schlechtere Prognose.

### **Wie wird sie diagnostiziert?**

Die Diagnose der Purpura Schönlein Henoch basiert auf dem Vorhandensein der beschriebenen Purpura, meist beschränkt auf die Beine und das Gesäß und dem gleichzeitigen Auftreten von Bauchschmerzen, Gelenkentzündung und Nachweis von Blut im Urin. Andere Erkrankungen, die ein ähnliches Bild hervorrufen können müssen ausgeschlossen werden.

### **Welche Labor- oder andere Untersuchungen sind sinnvoll?**

Es gibt keine spezifischen Tests, die die Diagnose einer Purpura Schönlein Henoch beweisen würden. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG) oder das C-reaktive Protein (CRP) geben einen Hinweis auf das Ausmaß der allgemeinen Entzündung und können erhöht oder auch normal sein. Der Nachweis von verborgenem Blut im Stuhl, d. h. man sieht dem Stuhl nicht an, dass Blut in ihm vorhanden ist, kann auch schon bei einer kleinen Darmblutung positiv sein. Die Urinuntersuchung sollte während der Erkrankung mehrfach durchgeführt werden, um eine Nierenbeteiligung zu entdecken. Eine geringe Ausscheidung von Blut im Urin ist häufig und verschwindet mit der Zeit. Eine Nierenbiopsie wird nur notwendig, wenn der Befall der Niere schwer ist, also bei Niereninsuffizienz oder starker Ausscheidung von Eiweiß im Urin.

### **Kann die PSH behandelt werden?**

Die meisten PSH-Patienten haben einen günstigen Verlauf und brauchen keinerlei Medikation. Die Behandlung, wenn sie dann notwendig ist, besteht überwiegend in unterstützenden Maßnahmen mit Schmerzmitteln wie Paracetamol oder nicht-steroidalen Antirheumatika wie Ibuprofen oder Naproxen, insbesondere wenn die Gelenkschmerzen hervorstechend sind.

Die Gabe von Steroiden ist bei Patienten angezeigt, die eine schwere Magen-Darm-symptomatik oder Darmblutung haben und in seltenen Fällen mit schweren Erscheinungen von anderen Organen wie z. B. der Hoden. Wenn die Nierenerkrankung schwer ist, sollte eine Nierenbiopsie durchgeführt werden und, wenn dies notwendig ist, eine Behandlung mit Steroiden und immunsuppressiven Medikamenten begonnen werden.

### **Welches sind die Nebenwirkungen der Medikamententherapie?**

Die meisten Fälle von PSH benötigen keine medikamentöse Therapie oder aber nur für eine kurze Zeit. Man erwartet keine wesentliche Nebenwirkung. In den seltenen Fällen mit schwerer Nierenbeteiligung, bei denen Prednison, ein Steroid, und immunsuppressive Medikamente für lange Zeit eingenommen werden müssen, können Medikamentennebenwirkungen ein wesentliches Problem werden. Siehe Kapitel über Medikamententherapie.

### **Wie lange wird die Erkrankung dauern?**

Der gesamte Krankheitsverlauf dauert meist nicht mehr als 4 bis 6 Wochen. Die Hälfte der Kinder haben mindestens einen Rückfall innerhalb einer 6 Wochen Dauer. Der Rückfall ist meist kürzer und leichter. Selten dauern die Rückfälle länger. Die überwiegende Mehrzahl der Patienten wird wieder vollständig gesund.

### **Welche Art von Kontrolluntersuchungen sind notwendig?**

Urinuntersuchungen sollten mehrfach während der Erkrankungsdauer untersucht werden, bis alle Krankheitserscheinungen verschwunden sind. In manchen Fällen kann die Nierenbeteiligung auch noch mehrere Wochen nach Krankheitsbeginn anfangen.

### **Was ist der langfristige Verlauf der Erkrankung?**

Bei den meisten Kindern ist die Erkrankung selbstbegrenzt und ruft kein langfristiges Problem hervor. Der kleine Prozentsatz der Patienten, die eine fortbestehende oder schwere Nierenerkrankung zeigen, können einen langsam fortschreitenden Verlauf nehmen mit der Möglichkeit des Nierenversagens.

### **Was ist mit Schule und Sport?**

Während der akuten Erkrankung sollte normalerweise die körperliche Betätigung begrenzt bleiben, bis das Kind wieder hergestellt ist und zur Schule gehen und normal leben kann. Impfungen sollten zurückgestellt werden und die Zeit der Impfung sollte in Absprache mit dem Kinderarzt der Familie erfolgen.