



Purpura Schönlein Henoch

1. Auflage

Die Purpura Schönlein Henoch (PSH, im angloamerikanischen Raum meist Henoch-Schönlein Purpura genannt) 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 PSH gehört zur Gruppe der Vaskulitiden, also der Art von Erkrankungen, bei der es zu einer Entzündung der Blutgefäße kommt. Betroffen sind in der Regel Kinder, die PSH im Erwachsenenalter ist äußerst selten.

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 Erbrechen von »Kaffeesatz« und schwarzem Stuhl (»Teerstuhl«) oder auch in blutigem Stuhl niederschlagen können. Auch den Bauchbeschwerden liegt eine Entzündung der kleinen Blutgefäße, in diesem Fall der der Darmschleimhaut zugrunde.

Die gefürchtetste Komplikation der PSH ist eine **Nierenbeteiligung**. Diese kann z. T. zunächst ohne klinisch erkennbare Symptome verlaufen, oft tritt aber ein blutiger Urin (Hämaturie) auf. Schwere Nierenbeteiligungen bis hin zum Nierenversagen treten bei Erwachsenen mit PSH häufiger auf als bei Kindern. Symptome können ein hoher Blutdruck (Kopfschmerzen) und Wassereinlagerungen (Ödeme) sein.

Häufigkeit

Die PSH ist die **häufigste Vaskulitis im Kindesalter**. Betroffen sind zumeist Kinder zwischen 2 und 10 Jahren. Die jährliche Erkrankungsrate (Inzidenz) wird mit 100 bis 180 Neuerkrankungen pro eine Millionen Einwohner angegeben. Im **Erwachsenenalter** ist die HSP weitaus seltener, hier rechnet man mit nur etwa 13 Neuerkrankungen jährlich pro eine Millionen 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.

Symptome

Der Erkrankung gehen nicht selten **Infektionen**, z. B. der **oberen Atemwege**, einige Tage bis wenige Wochen voraus. Fast immer kommt es bei der PSH zu einem **Hautausschlag**, der oben genannten **Purpura**. Die feinflektigen 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.

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 zumeist**, anders als bei der Rheumatoiden Arthritis, **nicht gelenkerstörend**.

Die **Verdachtsdiagnose** ergibt sich aus der Kombination der oben genannten Symptome. Sinnvoll zur Diagnose-sicherung ist eine feingewebliche Untersuchung (Histologie). 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. 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 PSH häufig spontan und **folgenlos ausheilend**, ohne dass eine spezifische Therapie notwendig wäre. Zur Behandlung der (Gelenk-)Schmerzen werden oft **Rheumaschmerzmittel**, sog. 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.

Wenn auch nicht unumstritten, so werden doch in den meisten Fällen mit Beteiligung des Verdauungstraktes oder der Nieren **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. Hierbei handelt es sich um Medikamente, die die überschießende Immunantwort bremsen sollen. Beispiele sind Azathioprin und Cyclophosphamid. Darüber hinaus kann in ausgewählten Fällen der Einsatz einer »Blutwäsche«, d. h. einer sog. **Plasmapherese** erwogen werden. Insgesamt liegen zur PSH nur sehr wenige wissenschaftliche Daten aus Therapiestudien oder Fallserien vor.

Die Prognose der PSH ist vergleichsweise gut. Jedoch kann es nach Erreichen einer Remission (d. h. Abwesenheit von jedweder Krankheitsaktivität) auch zu einem erneuten Aufflammen der PSH kommen (d. h. einem Rezidiv). Da die Erkrankung also »wiederkehren« kann, sollten **Untersuchungen beim Rheumatologen, bzw. Kinderarzt (oder Kinderreumatologen) in regelmäßigen Abständen erfolgen.** 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** (d. h. Wiederaufflammen der PSH). In diesen Fällen wird nachdem durch die Akuttherapie die Krankheitsaktivität reduziert wurde, teilweise auch über längere Zeit eine medikamentöse Therapie zur Drosselung des Immunsystems (d. h. Immun-

suppressiva) vorbeugend durchgeführt. Dieses Vorgehen wird remissionserhaltende Therapie oder Erhaltungstherapie genannt.

Selbsthilfe

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

Einige örtliche 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).

Aktuelle Hinweise auf Veranstaltungen und Selbsthilfeangebote findet man auch auf den Internetseiten für seltene Erkrankungen: www.rheuma-liga.de/seltene

Priv.-Doz. Dr. med. Frank Moosig

Vaskulitiszentrum – Klinikum Bad Bramstedt

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 01804 – 60 00 00

(20 ct. pro Anruf aus dem deutschen Festnetz, max. 42 ct. pro Anruf aus den Mobilfunknetzen)

www.rheuma-liga.de/seltene

Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.

www.lupus.rheumanet.org • Telefon 0202 – 4 96 87 97

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.

www.sklerodermie-sh.de • Telefon 07131 – 3 90 24 25

Herausgeber:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.

Maximilianstr. 14 • 53111 Bonn

www.rheuma-liga.de • eMail: bv@rheuma-liga.de

1. Auflage 2011 – 15.000 Exemplare

Drucknummer: MB 3.16/BV/03/2011

Mit freundlicher Unterstützung der KKH-Allianz

