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.