

© 2016 by Elsevier GmbH - Angemeldet als DGKJ e.V.

# Purpura Schoenlein-Henoch

✦ T. HOSPACH

✦ G. KLAUS

## KRANKHEITSBEZEICHNUNG

Purpura Schoenlein-Henoch, Henoch-Schoenlein-Purpura, anaphylaktoide Purpura.

## DEFINITION UND BASISINFORMATION

### Vorbemerkung

Die Purpura Schoenlein-Henoch (PSH) ist die häufigste Vaskulitis des Klein- und Schulkindes. Eine bei Kindern unter 2 Jahren auftretende Variante wird als „akutes infantiles hämorrhagisches Ödem“ oder „Seidlmayer-Kokardenpurpura“ bezeichnet. Hierbei treten die urtikariellen-makulösen Effloreszenzen sowohl im Bereich der Extremitäten als auch der Gesichtshaut auf; Organmanifestationen an Nieren und Bauchorgane sind seltener.

### Definition

Die Purpura Schoenlein-Henoch (PSH) ist eine Vaskulitis mit Befall der kleinen Gefäße vor allem der Haut, des Gastrointestinaltrakts und der Glomeruli mit überwiegend IgA-haltigen Immunablagerungen.

### Klassifikation

## Kriterien zur Klassifikation der kindlichen Purpura Schoenlein-Henoch (10)

Palpable Purpura oder Petechien (obligates Kriterium) vorwiegend der lageabhängigen Extremitäten plus eine der folgenden Kriterien (Sensitivität 100%, Spezifität 87%).

1. Bauchschmerzen: diffuse akut beginnende kolikartige Bauchschmerzen. Mögliche weitere Manifestation: Invagination, Hämatochezie
2. Histopathologie: typische leukozytoklastische Vaskulitis mit überwiegend IgA-Ablagerungen oder proliferative Glomerulonephritis mit überwiegend IgA-Ablagerungen
3. Arthritis oder Arthralgie: akuter Beginn
4. Renale Beteiligung: Proteinurie ( $> 0,3$  g/24 h) oder  $> 30$  mmol/mg der Albumin-/Kreatinin-Ratio im spontanen Morgenurin. Hämaturie oder Erythrozytenzylinder ( $> 5$  pro Gesichtsfeld) oder Erythrozyten  $\geq 2$  plus im Urinstix

## LEITSYMPTOME

Klinisch imponiert die palpable Purpura im Bereich der lageabhängigen Extremitäten oder des Gesäßes. Neben der Haut tritt häufig eine abdominelle Manifestation mit kolikartigen Bauchschmerzen gegebenenfalls mit Übelkeit, Erbrechen und blutigen Stühlen auf. Gelegentlich kann es zu einer Invagination kommen. Arthralgien und/oder Arthritiden finden sich häufig. Die Patienten sind a- oder subfebril und wirken meist nicht sehr krank.

## DIAGNOSTIK

Die Diagnose wird klinisch anhand der o.g. Kriterien gestellt.

## Zielsetzung diagnostischer Verfahren

Ausschluss anderer Erkrankungen sowie Evaluierung der Schwere und des Ausmaßes der Erkrankung.

## Gebräuchliche Auswahl diagnostischer Verfahren

Blutbild, Urinstatus, Blutdruckmessung, Haemocult (**Empfehlungsgrad A, Evidenzstärke III**).

## Bewertung diagnostischer Verfahren (alle Empfehlungsgrad A, Evidenzstärke III)

- Bei Fieber zusätzlich Bestimmung von BSG, CRP.
- Bei positivem Urinstatus: Mikroskopie, Bestimmung von Serumkreatinin, Serumalbumin, 24-h-Sammelurin, bei Sugillationen zusätzlich Quick, PTT.
- Bei unklarem Hautbefund: Bestimmung von IgA, ANCA, ANA zur Differenzierung gegenüber anderen Vaskulitiden.
- Bei Verdacht auf eine primär abdominell beginnende PSH kann ein Test auf okkultes Blut, sowie die Bestimmung des Gerinnungsfaktors XIII aufschlussreich sein.
- Bei Bauchschmerzen: Sonographie des Abdomens zur Verifizierung einer Darmwandblutung oder Invagination.
- Zur Abgrenzung einer septischen Arthritis ist eine Sonographie gegebenenfalls auch MRT des betroffenen Gelenks ratsam.
- Bei Verdacht auf pulmonale Hämorrhagie: Röntgenaufnahme des Thorax, bzw. CT des Thorax.
- Bei Verdacht auf ZNS-Blutung: MRT des Schädels.
- Bei schmerzhafter Hodenschwellung: Sonographie (inklusive Doppler) zum Ausschluss einer Hodentorsion.
- Die Indikation für eine Nierenbiopsie wird bei folgender Konstellation empfohlen: Proteinurie > 2 g/g Kreatinin, die länger als 4 Wochen persistiert, nephrotisches Syndrom, nephritisches Syndrom, Verschlechterung der Nierenfunktion (**Empfehlungsgrad A, Evidenzstärke III**).

## Ausschlussdiagnostik

Je nach Manifestation der Erkrankung (s.o.): Gerinnungsstörungen, Sepsis, andere Vaskulitiden; septische Arthritis.

## Nachweisdiagnostik

Keine.

## Entbehrliche Diagnostik

Bei typischer Ausprägung ist eine Hautbiopsie nicht notwendig.

Eine Biopsie der Haut ist nur in Ausnahmefällen erforderlich zur Abgrenzung anderer Vaskulitiden oder Pannikulitiden (atypischen Hautbefunde wie Knoten oder Nekrosen) oder bei schwerer Organbeteiligung wie einer pulmonalen Hämorrhagie, einer ZNS-Beteiligung oder bei Erkrankungen von Adoleszenten sowie dem laborchemischen Nachweis von antineutro-philien zytoplasmatischen Antikörpern (ANCA).

## Durchführung von Diagnostik und Therapie

Bei unkomplizierten Verläufen kann die Diagnose und symptomatische Therapie durch den/die Kinderarzt/Kinderärztin erfolgen. Bei Bauchschmerzen, Fieber, schmerzhafter Arthritis, schlechtem Allgemeinzustand, atypischem Exanthem ist eine stationäre Überwachung ratsam. Ebenso bei Proteinurie, Makrohämaturie, Ödemen, erhöhtem Serumkreatinin, arterieller Hypertonie. In diesen Fällen ist das Hinzuziehen eines pädiatrischen Nephrologen zu empfehlen.

## THERAPIE

## Kausale Therapie

Nicht möglich.

## Symptomatische Therapie

Eine grundsätzliche Immobilisierung ist nicht notwendig. Bei ausgeprägter Organbeteiligung kann diese allerdings empfehlenswert sein (**Empfehlungsgrad B, Evidenzstärke III**).

## Medikamentöse Therapie

Bei muskuloskeletalen Schmerzen ist die Gabe von Paracetamol sowie bei unzureichender Wirkung nichtsteroidaler Antiphlogistika (Ibuprofen, Naproxen) indiziert (**Empfehlungsgrad A, Evidenzstärke III**).

Bei starken Bauchschmerzen können Kortikosteroide die Schmerzdauer verkürzen (**Empfehlungsgrad A, Evidenzstärke II**). Üblicherweise ist eine Prednisondosis mit 2 mg/kg KG für die Dauer von 1 Woche mit anschließendem Ausschleichen über einen Zeitraum von 1–2 Wochen ausreichend (**Empfehlungsgrad A, Evidenzstärke III**). Tendenziell kann dadurch auch eine Invagination verhindert werden.

Steroide sind nicht wirksam zur Prävention einer Nierenbeteiligung. Im Fall einer über 6 Wochen persistierenden kleinen Proteinurie (< 2 g/g Kreatinin) ist eine Therapie mit einem ACE-Hemmer oder einem Angiotensin-1-Rezeptorantagonisten zu erwägen (**Empfehlungsgrad B, Evidenzstärke III**). Ab einer Proteinurie größer als 2 g/g Kreatinin mit oder ohne Einschränkung der GFR ist eine perkutane Nierenbiopsie indiziert. Bei großer Proteinurie, nephrotischem, nephritischem oder nephrotisch-nephritischem Syndrom und proliferativer Histologie (Klasse III–IV) ist der Einsatz von hochdosierten Steroiden (Prednison, Methylprednisolon) zu erwägen. Dabei werden drei Steroidpulse (Prednisolon 300–500 mg/m<sup>2</sup> an alternierenden Tagen) gefolgt von oralem Prednison (30 mg/m<sup>2</sup>/Tag für 4 Wochen) in absteigender Dosierung (ab Woche 5: 30 mg/m<sup>2</sup> jeden 2.

Tag, ab Woche 9: 15 mg/m<sup>2</sup> jeden 2. Tag für 2 Wochen) über ca. 12 Wochen appliziert (**Empfehlungsgrad B, Evidenzstärke III**). Bei ausgeprägter Halbmondbildung über 75% in der Nierenhistologie ist der Einsatz von Cyclophosphamid zu empfehlen (**Empfehlungsgrad B, Evidenzstärke III**). Auch Azathioprin, Cyclosporin A, Mycophenolsäure oder Plasmapherese sind im Falle rapid progressiver Glomerulonephritis erwägenswert (jeweils **Empfehlungsgrad B, Evidenzstärke III**).

## Interventionelle Therapiemaßnahmen

Sonographisch gesteuerte hydrostatische Devagination.

## Chirurgische Therapiemaßnahmen

Bei therapierefraktärer Invagination, Darmperforation, Hodentorsion.

## REHABILITATION

Meist nicht erforderlich.

## NACHSORGE

Urinstatus und Blutdruckmessung (auch ohne Zeichen einer Nephritis) sollten über 3 (bis 6) Monate kontrolliert werden: in den ersten 4 Wochen 1- bis 2-wöchentliche Kontrolle, danach 1 × pro Monat (**Empfehlungsgrad A, Evidenzstärke III**). Bei persistierender kleiner Proteinurie und bei allen schwereren Formen der renalen Beteiligung im Rahmen einer PSH sind Verlaufskontrollen entsprechend der Klinik erforderlich, selbst bei Remission aber für mindestens 5 Jahre (**Empfehlungsgrad B, Evidenzstärke III**).

Da Frauen nach durchgemachter PSH in der Schwangerschaft ein höheres Risiko für Nierenschäden aufweisen sollte in dieser Zeit ein adäquates Monitoring (1 × pro Monat) stattfinden (**Empfehlungsgrad A, Evidenzstärke III**).

# LITERATUR

## 1

WL Chang

YH Yang

LC Wang

YT Lin

BL Chiang

Renal manifestations in Henoch-Schonlein purpura: a 10-year clinical study  
Pediatr Nephrol , Auflage 20, 9 2005, Seite 1269 - 1272

## 2

W Chartapisak

S Opastiraku

NS Willis

JC Craig

EM Hodson

Prevention and treatment of renal disease in Henoch-Schonlein purpura: a  
systematic review


Arch Dis Child , Auflage 94, 2 2009, Seite 132 - 137

## 3

MJ Dillon

Vasculitis treatment – new therapeutic approaches

Eur J Pediatr , Auflage 165, 6 2006, Seite 351 - 357

 4 JM Gardner-Medwin P Dolezalova




Incidence of Henoch-Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins

Lancet , Auflage 360, 9341 2002, Seite 1197 - 1202

 5 KL Gibson MA Amamoo WA Primack

Corticosteroid therapy for Henoch Schonlein purpura

Pediatrics , Auflage 121, 4 2008, Seite 870 - 871 author reply 871–872, 2008.

 6 T Hospach G Klaus K Holl-Ulrich GE Dannecker G Horneff

Purpura Schoenlein-Henoch: results of the Worlitz 2005 Consensus Conference focusing on diagnosis and therapy

Klin Padiatr , Auflage 220, 1 2008, Seite 47 - 52

 7



- ✦ O Jauhola
- ✦ J Ronkainen
- ✦ O Koskimies
- ✦ M Ala-Houhala
- ✦ P Arikoski
- ✦ T Hölttä
- ✦ T Jahnukainen
- ✦ J Rajantie
- ✦ T Ormäla
- ✦ M Nuutinen

Clinical course of extrarenal symptoms in Henoch-Schonlein purpura: – a 6-month prospective study  
Arch Dis Child , Auflage 95, 11 2010, Seite 871 - 876

#### 8

- ✦ H Narchi

Risk of long term renal impairment and duration of follow up recommended for Henoch-Schonlein purpura with normal or minimal urinary findings: a systematic review  
Arch Dis Child , Auflage 90, 9 2005, Seite 916 - 920

#### 9

- ✦ P Niaudet
- ✦ R Habib

Methylprednisolone pulse therapy in the treatment of severe forms of Schonlein-Henoch purpura nephritis  
Pediatr Nephrol , Auflage 12, 3 1998, Seite 238 - 243

 10

-  S Ozen
-  A Pistorio
-  SM Iusan
-  A Bakkaloglu
-  T Herlin
-  R Brik
-  A Buoncompagni
-  C Lazar
-  I Bilge
-  Y Uziel
-  D Rigante
-  L Cantarini
-  MO Hilario
-  CA Silva
-  M Alegria
-  X Norambuena
-  A Belot
-  Y Berkun
-  AI Estrella
-  AN Olivieri
-  MG Alpigiani
-  I Rumba
-  F Sztajn bok
-  L Tambic-Bukovac
-  L Breda
-  S Al-Mayouf
-  D Mihaylova
-  V Chasnyk
-  C Sengler

- ✦ M Klein-Gitelman
- ✦ D Djeddi
- ✦ L Nuno
- ✦ C Pruunsild
- ✦ J Brunner
- ✦ A Kondi
- ✦ K Pagava
- ✦ S Pederzoli
- ✦ A Martini
- ✦ N Ruperto
- ✦ Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO)







EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schonlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria  
Ann Rheum Dis , Auflage 69, 5 2010, Seite 798 - 806

## 11

- ✦ J Ronkainen
- ✦ O Koskimies
- ✦ M Ala-Houhala
- ✦ M Antikainen
- ✦ J Merenmies
- ✦ J Rajantie
- ✦ T Ormälä
- ✦ J Turtinen
- ✦ M Nuutinen



Early prednisone therapy in Henoch-Schonlein purpura: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial  
J Pediatr , Auflage 149, 2 2006, Seite 241 - 247

 12

-  K Scharer
-  R Krmar
-  U Querfeld
-  H Ruder
-  R Waldherr
-  F Schaefer

Clinical outcome of Schonlein-Henoch purpura nephritis in children  
Pediatri Nephrol , Auflage 13, 9 1999, Seite 816 - 823

 13

-  EJ Tizard
-  MJ Hamilton-Ayres


Henoch Schonlein purpura  
Arch Dis Child Educ Pract Ed , Auflage 93, 1 2008, Seite 1 - 8

 14


-  PF Weiss
-  JA Feinstein
-  X Luan
-  JM Burnham
-  C Feudtner


Effects of corticosteroid on Henoch-Schonlein purpura: a systematic review  
Pediatrics , Auflage 120, 5 2007, Seite 1079 - 1087


 15

 PF Weiss

 AJ Klink


 K Hexem

 JM Burnham

 MB Leonard

 R Keren

 R Localio

 C Feudtner

Variation in inpatient therapy and diagnostic evaluation of children with henoch schonlein purpura

J Pediatr , Auflage 155, 6 2009, Seite 812 - 818e1

[Impressum](#)

[Datenschutz](#)

[User Guide](#)

[Elsevier AGB](#)

[Elsevier Portal](#)

[Elsevier Webshop](#)

[Checkme! Klinikstandards](#)