

Internist 2005 · 46:685–689
 DOI 10.1007/s00108-005-1376-y
 Online publiziert: 11. März 2005
 © Springer Medizin Verlag 2005

Rubrikherausgeber

K. Werdan, Halle/Saale

D. Dürr¹ · R. Baia¹ · R. Maurer² · S. Lautenschlager³ · A. Schnider⁴ · M. Fliegner¹

¹ Medizinische Klinik, Stadtspital Triemli Zürich, Schweiz · ² Institut für Pathologie, Stadtspital Triemli Zürich, Schweiz · ³ Dermatologisches Ambulatorium, Stadtspital Triemli Zürich, Schweiz · ⁴ Chirurgische Klinik, Stadtspital Triemli Zürich, Schweiz

17-jähriger Mann mit akuten Bauchschmerzen, Hämatochezie und Exanthem

Fallbericht

Anamnese

Sechs Wochen nach einer Angina tonsillaris traten bei einem 17-jährigen mazedonischen Patienten kolikartige Bauchschmerzen auf, begleitet von mehrmaligem Erbrechen und Diarrhö. Bis dato war der Patient – abgesehen von rezidivierendem Nasenbluten – immer gesund gewesen. Am Tag nach der Aufnahme kam es zu Arthralgien und einmaliger Hämatochezie.

Befunde

Klinisch zeigte sich ein eingeschränkter Allgemeinzustand sowie ein druckdolentes Abdomen mit Punctum maximum im rechten Unterbauch. Am Folgetag fielen an den Extremitäten beidseitig diskrete, streckseitenbetonte, petechiale Hautveränderungen auf, die zum Teil erhaben und konfluierend waren.

Laborchemisch fanden sich eine Leukozytose von $24 \times 10^9/l$ (Normbereich: $3,7\text{--}9,6 \times 10^9/l$), ein CRP von 166 mg/l ($<10 \text{ mg/l}$) sowie normale Elektrolyte, Leber- und Nierenparameter. Blutsenkung, Urinestreifen und Sammelurin waren ebenfalls unauffällig. Im Rachenabstrich konnten Streptokokken der Gruppe G nachgewiesen werden, der Antistreptolysintiter war nicht erhöht. ANA, Anti-dsDNS, ANCA und Rheumafaktoren sowie eine Yersinien-serologie waren negativ.

Abdomensonographisch fanden sich in der Ileozökalgion verdickte Dünndarm-

schlingen und vergrößerte Lymphknoten. Bei der *Ileokoloskopie* zeigte sich eine Ileitis terminalis. In der Nase wurden Septumulzerationen nachgewiesen. Bei positivem Mantoux-Test ergab die Bronchoskopie eine Tracheitis. Die Lichtmikroskopie auf säurefeste Stäbchen und ein MTD-Test blieben negativ.

Differenzialdiagnosen

- Vaskulitis der kleinen bis mittleren Gefäße (M. Wegener, Purpura Schönlein-Henoch, Panarteriitis nodosa),
- M. Crohn mit einer leukozytoklastischen Vaskulitis,
- akuter Yersinieninfekt.



Abb. 1 ► **Hautveränderung am Unterschenkel**

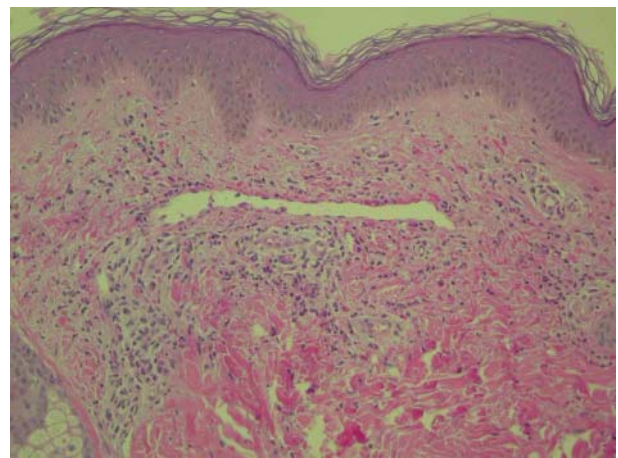


Abb. 2 ► **Leukozytoklastische Vaskulitis der Haut (HE-Färbung, 1:25)**

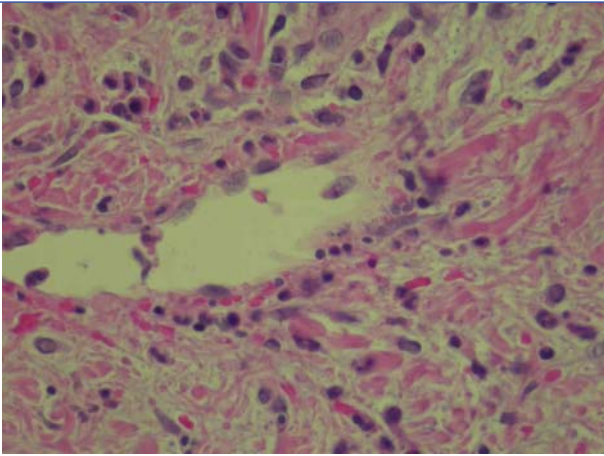


Abb. 3 ◀ **Zerfallende Granulozyten in der Wand eines kleinen kutanen Gefäßes**

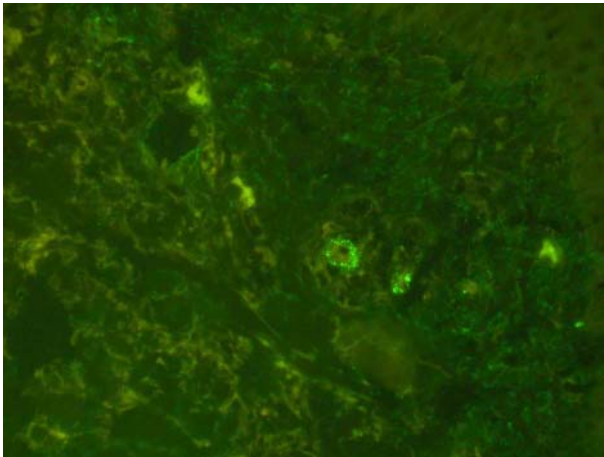


Abb. 4 ◀ **Direkte Immunfluoreszenz mit IgA-Nachweis: granuläre Ablagerungen in Wänden kleiner kutaner Gefäße**

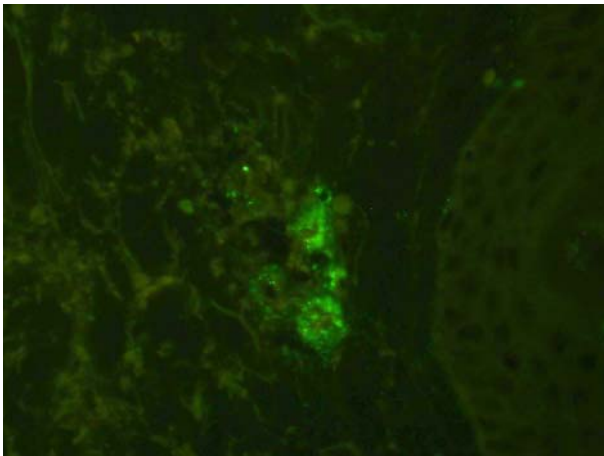


Abb. 5 ◀ **Detailaufnahme der direkten Immunfluoreszenz: IgA-Ablagerungen in Wänden kleiner kutaner Gefäße**

Weiterführende Diagnostik

Während der Hospitalisation nahmen die Abdominalkoliken zu. Neu traten Schmerzen und Schwellung der Sprunggelenke beidseits auf. Die Hautveränderungen wurden prominenter (▣ **Abb. 1**) und entsprachen bioptisch einer leukozytoklastischen Vasculitis (▣ **Abb. 2 und 3**) mit IgA-Ablagerungen

in den Gefäßwänden (▣ **Abb. 4 und 5**). Die Biopsien aus Nasenschleimhaut und terminalem Ileum zeigten eine nekrotisierende Vasculitis ohne Nachweis von Granulomen.

Diagnose

▬ **Purpura Schönlein-Henoch mit typischer Symptom- und Befundkonstellation**

Hier steht eine Anzeige.

 Springer

tion (Arthralgie, Purpura, intestinaler Befall, leukozytoklastische Vaskulitis mit IgA-Ablagerungen).

Therapie und Verlauf

Ein M. Crohn [12, 15], evtl. auch mit begleitender Purpura Schönlein-Henoch [11], wurde aufgrund der Anamnese und des Verlaufs ausgeschlossen. Die für einen M. Wegener zu fordernden ANCA und der histologische Granulomnachweis fehlten. Die Yersinienserologie blieb negativ. In Anbetracht einer möglichen Triggerung der Purpura Schönlein-Henoch durch den vorangegangenen Streptokokkeninfekt therapierten wir mit Penizillin sowie aufgrund der anhaltenden, opioidrefraktären abdominalen Schmerzen mit einem Steroid. Die Beschwerden des Patienten besserten sich schlagartig. Wegen des positiven Mantoux-Tests führten wir bis zum Eintreffen der negativen Mycobacterium-tuberculosis-Diagnostik eine Isoniazidprophylaxe durch.

Diskussion

Historisches

Im Jahr 1837 beschrieb Johann Schönlein eine nicht thrombopenische Purpura, begleitet von Gelenkschmerzen, welche er als „Peliosis rheumatica“ bezeichnete. Sein Schüler Eduard Henoch erkannte, dass diese Purpura oft mit einer gastrointestinalen Symptomatik und einer Hämaturie einherging. Da das Syndrom aus Purpura, Abdominalschmerz und Nephritis von verschiedenen Vaskulitiden kleiner Gefäße imitiert werden kann, ist der Begriff Purpura Schönlein-Henoch (PSH) heute reserviert für das Krankheitsbild, das durch vaskuläre IgA-dominante Immunkomplexe hervorgerufen wird [5].

Definition

Die PSH ist eine ätiologisch unklare Vaskulitis mit IgA-dominanten Immundepots an kleinen Gefäßen wie Arteriolen, Kapillaren und Venolen. Typischerweise sind Haut, Gelenke, Gastrointestinaltrakt und Nieren betroffen (■ **Tabelle 1**).

Tabelle 1

Definition der Purpura Schönlein-Henoch im Erwachsenenalter

American College of Rheumatology [6]; zur Abgrenzung von anderen Vaskulitiden werden 2 der 4 Kriterien gefordert

Alter ≤20 Jahre	IgA-dominante Immundepots in Arteriolen, Kapillaren, Venolen
Palpable Purpura	Typischerweise betroffen sind Haut, Darm, Glomeruli
Akute Abdominalschmerzen Leukozytoklastische Vaskulitis in Biopsie	Assoziation mit Arthralgie

Tabelle 2

Klinische Manifestation der Purpura Schönlein-Henoch. (Nach [6])

Purpura	<ul style="list-style-type: none"> • Auftreten in >80% • Zeitliches Auftreten variabel
Synovitis	<ul style="list-style-type: none"> • Erstsymptom in 25% • Auftreten in >50% • Betont an abhängigen Körperpartien
Gastrointestinaltrakt	<ul style="list-style-type: none"> • Erstsymptom in 20% • Auftreten in >67% • Übelkeit, Erbrechen, krampfartige Schmerzen, Blutung
Nephritis	<ul style="list-style-type: none"> • Auftreten in >50% • Spektrum von klinisch inapparent bis zur terminalen Niereninsuffizienz • Langfristig prognoseentscheidend

Epidemiologie

Die Inzidenz ist abhängig von Alter, Geschlecht, Rasse, Jahreszeit und geographischer Lage. In den nordeuropäischen Breitengraden liegt sie bei 7–12/100.000 [10], wobei es sich zu 90% um Kinder unter 10 Jahren handelt. Die PSH ist die häufigste Vaskulitisform bei Kindern [3] und betrifft Knaben doppelt so häufig wie Mädchen. Bei Erwachsenen sind beide Geschlechter gleichmäßig betroffen.

Pathogenese und Diagnostik

Pathogenetisch handelt es sich bei der PSH um eine Immunreaktion vom Typ III, bei der sich zirkulierende, häufig IgA₁ enthaltende Immunkomplexe an den Gefäßwänden ablagern und sich IgG-Autoantikörper gegen Mesangiumzellen im Serum nachweisen lassen. Über die Aktivierung des alternativen Komplementsystems werden Granulozyten chemotaktisch ange lockt, und unter Freisetzung von proteolytischen Enzymen kommt es zur Gefäßwandzerstörung.

Bereits Schönlein beschrieb 1876 einen respiratorischen Infekt als möglichen Auslöser der Erkrankung, und Assoziationen zu bakteriellen, viralen, medikamentösen oder neoplastischen Auslösern wurden seitdem erwähnt, ohne dass kontrollierte Studien vorlägen.

Laborchemisch gibt es keinen pathognomonischen Parameter. Hämatologisch und serologisch finden sich Zeichen der akuten Entzündung. Trotz pathogenetischer Beteiligung des alternativen Wegs des Komplementsystems sind C_{1q}, C₃, C₄ und CH₅₀ meist normal. IgA ist in >60% vermehrt, IgG und IgM meist normal. Bei Kindern fehlen IgA-ANCA, bei Erwachsenen können sie nachweisbar sein, wobei dann differenzialdiagnostisch auch an eine mikroskopische Polyangiitis oder einen M. Wegener gedacht werden müsste. Die Histologie betroffener Organe zeigt eine leukozytoklastische Entzündung befallener Gefäße, immunhistologisch mit IgA-Dominanz.

Internist 2005 · 46:685–689
DOI 10.1007/s00108-005-1376-y
© Springer Medizin Verlag 2005

D. Dürr · R. Baia · R. Maurer
S. Lautenschlager · A. Schnider
M. Fliegner

17-jähriger Mann mit akuten Bauchschmerzen, Hämatochezie und Exanthem

Zusammenfassung

Ein 17-jähriger Patient stellte sich mit kolikartigen abdominalen Schmerzen und Diarrhö vor. Als weitere Symptome traten Petechien, Arthralgien und eine Hämatochezie auf. Sonographisch bestand eine auffällige Ileozökalregion. Endoskopisch fand sich eine Ileitis terminalis, und histologisch zeigte sich hier eine leukozytoklastische Vaskulitis mit IgA-Ablagerungen. Die Kasuistik zeigt exemplarisch die mehrzeitige klinische Manifestation der Purpura Schönlein-Henoch und deren Verlauf.

Schlüsselwörter

Purpura Schönlein-Henoch · M. Crohn · Vaskulitis · Hämatochezie · Petechien

17 year old patient with acute abdominal pain, hematochezia and exanthema

Abstract

A 17-year old adolescent presented with abdominal pain, petechial lesions, arthralgia, and hematochezia. Abdominal ultrasound showed a suspicious ileocecal region and a lower endoscopy revealed the picture of an ileitis terminalis. The diagnosis of Purpura Henoch Schoenlein was made and confirmed by skin-biopsy showing a leucocytoclastic vasculitis. This case report demonstrates the various clinical symptoms of Purpura Henoch Schoenlein and its clinical course.

Keywords

Purpura Henoch Schoenlein · M. Crohn · Vasculitis · Hematochezia · Petechial lesions

Symptomatik und Komplikationen

Die *Hautbeteiligung* kann bei der initialen Präsentation noch fehlen, ist aber das sensitivste Kriterium einer PSH ([6]; **■ Tabelle 2**). Es kann zu urtikariellen oder makulopapulösen Läsionen kommen. Später entwickeln sich palpable Purpura, Petechien und Ekchymosen. Nicht selten kommt es auch zu Vesikelbildungen oder hämorrhagischen Bullae. Die Hautveränderungen treten überwiegend an schwerkraftabhängigen Körperpartien wie den Unterschenkeln auf, können aber das gesamte Integument befallen. Klassischerweise ist auch das Gesäß betroffen. Bettruhe beschleunigt das Abheilen, doch bei zunehmender Mobilität kann es zum Rezidivexanthem kommen.

Bei den in bis zu zwei Dritteln der Fälle auftretenden *abdominellen Beschwerden* stehen Übelkeit, Erbrechen und krampfartige Schmerzen im Vordergrund. In >30% kommt es aufgrund einer Vaskulitis im Bereich von Jejunum und Ileum zu einer okkulten Blutung, in 10–20% sogar zu Meläna oder Hämatochezie [2, 14]. In Einzelfällen können eine massive gastrointestinale Blutung oder eine Invagination auftreten. Pankreatitis und Gallenblasenhydrops sind beschrieben. Eine gastrointestinale Beteiligung kann Erstsymptom der Erkrankung sein, aber auch nach den Hautveränderungen auftreten.

Arthritische Beschwerden an Knie, Sprunggelenk oder Fuß treten in 25% der Fälle zu Beginn und in 60–85% im Laufe der Erkrankung auf [13]. Auch diese Beschwerden bessern sich unter Entlastung.

Die *Nierenbeteiligung*, die erst nach den Hautsymptomen auftritt, umfasst das Spektrum von asymptomatischer, lediglich im Urinstatus fassbarer Nephritis, über ein nephrotisches Syndrom bis hin zu terminaler Niereninsuffizienz. Histologisch finden sich Veränderungen von Minimal-change-Nephritis bis zu diffus mesangialen IgA-Depots. Nach einer retrospektiven Studie mit einem Follow-up von im Median fast 15 Jahren scheinen bei erwachsenen Patienten ein Kreatininspiegel >120 µmol/l sowie eine Proteinurie >1 g/24 h wichtige prognostische Faktoren für die Ausbildung einer schweren Niereninsuffizienz (Kreatinin-clearance <30 ml/min) zu sein [9]. Wenn eine Nephritis auf-

tritt, manifestiert sie sich in 95% der Fälle innerhalb von 3 Monaten, weshalb nach durchgemachter PSH eine temporäre Kontrolle des Urinstatus empfohlen wird. Rezidive sind sogar nach einer notwendig gewordenen Nierentransplantation und unter Immunsuppression beschrieben.

Die Purpura Schönlein-Henoch als Systemerkrankung kann grundsätzlich alle Organe betreffen. So kann ein *pulmonaler Befall* vorkommen, der von der leichten Abnahme der CO-Diffusionskapazität bis zu intraalveolärer Hämorrhagie reichen kann. Ein seltener *zerebraler Befall* mit Kopfschmerzen, Wesensänderung oder Krampfanfällen ist ebenso beschrieben wie periphere Neuropathie, Orchitis, Karditis oder Uveitis.

Verlauf und Prognose

Grundsätzlich ist die PSH eine selbstlimitierende Krankheit mit sehr guter Prognose. Bei Kindern erholen sich 94%, bei Erwachsenen 89% komplett [1], mehrheitlich innerhalb von wenigen Monaten. In einem Drittel der Fälle kommt es innerhalb von 3 Monaten zu einem Rezidiv. Die Letalität im akuten Stadium (hauptsächlich durch Blutungen) liegt unter 1%. Langfristig hängt die Prognose von der renalen Beteiligung ab und scheint bei Erwachsenen schlechter als bei Kindern zu sein [9].

Therapie

Die meisten Patienten bedürfen keiner spezifischen Behandlung. Arthralgien und abdominelle Beschwerden können eine symptomatische Therapie notwendig machen. Körperliche Schonung, Paracetamol, Opioide und Steroide können Linderung bringen, schützen aber nicht vor Rezidiven. Wegen ihres Nebenwirkungsspektrums sollte auf nichtsteroidale Antiphlogistika bei möglicher Nephritis und gastrointestinaler Beteiligung verzichtet werden.

Bei schwerer Nephritis oder nephrotischem Syndrom sind nach Nierenbiopsie Pulstherapien mit Methylprednison sowie Kombinationstherapien aus Steroid, Azathioprin, Cyclophosphamid, Dipyridamol und temporärer Antikoagulation mit Erfolg eingesetzt worden [4, 7, 8]. Hier scheint ein früher Therapiebeginn bei ag-

gressivem Verlauf sinnvoll zu sein. Da auch medikamentöse Noxen als Auslöser einer PSH in Frage kommen, ist danach gezielt zu fragen. Sind Streptokokken im Rachenabstrich nachweisbar, wird eine Penicillintherapie empfohlen.

Korrespondierender Autor

Dr. M. Fliegner

Medizinische Klinik, Stadtspital Triemli, Birmensdorferstraße 497, 8063 Zürich, Schweiz
E-Mail: markus.fliegner@triemli.stzh.ch

Interessenkonflikt: Der korrespondierende Autor versichert, dass keine Verbindungen mit einer Firma, deren Produkt in dem Artikel genannt ist, oder einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt, bestehen.

Literatur

1. Blanco R, Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V, Garcia-Fuentes M, Gonzalez-Gay MA (1997) Henoch-Schonlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 40: 859–864
2. Cappell MS, Gupta AM (1990) Colonic lesions associated with Henoch-Schonlein purpura. *Am J Gastroenterol* 85:1186–1188
3. Dillon MJ, Ansell BM (1995) Vasculitis in children and adolescents. *Rheum Dis Clin North Am* 21:1115–1136
4. Iijima K, Ito-Kariya S, Nakamura H, Yoshikawa N (1998) Multiple combined therapy for severe Henoch-Schonlein nephritis in children. *Pediatr Nephrol* 12: 244–248
5. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K et al. (1994) Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 37: 187–192
6. Mills JA, Michel BA, Bloch DA et al. (1990) The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schonlein purpura. *Arthritis Rheum* 33: 1114–1121
7. Niaudet P, Habib R (1998) Methylprednisolone pulse therapy in the treatment of severe forms of Schonlein-Henoch purpura nephritis. *Pediatr Nephrol* 12: 238–243
8. Öner A, Tinaztepe K, Erdogan O (1995) The effect of triple therapy on rapidly progressive type of Henoch-Schonlein nephritis. *Pediatr Nephrol* 9: 6–10
9. Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy D (2002) Henoch-Schonlein purpura in adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol* 13: 1271–1278
10. Reinhold-Keller E, Herlyn K, Wagner-Bastmeyer R, Gutfleisch J, Peter HH, Raspe HH, Gross WL (2002) No difference in the incidences of vasculitides between north and south Germany: first results of the German vasculitis register. *Rheumatology (Oxford)* 41: 540–549
11. Saulsbury FT, Hart MH (2000) Case report: Crohn's disease presenting with Henoch-Schonlein Purpura. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 31: 173–175
12. Schlehaider UK, Suckow M, Rosenthal P, Kowalzik L (1997) Cutaneous reactions in Crohn disease. Vasculitis in various skin segments. *Hautarzt* 48: 328–331
13. Szer IS (1996) Henoch-Schonlein purpura: when and how to treat. *J Rheumatol* 23: 1661–1665
14. Wu CS, Tung SY (1994) Henoch-Schonlein purpura complicated by upper gastrointestinal bleeding with an unusual endoscopic picture. *J Clin Gastroenterol* 19: 128–131
15. Zlatanovic J, Fleisher M, Sasson M, Kim P, Korelitz BI (1996) Crohn's disease and acute leukocytoclastic vasculitis of skin. *Am J Gastroenterol* 91: 2410–2413

Themenverwandte Kasuistik

Zuletzt erschien in dieser Rubrik folgender themenverwandter Fallbericht:

Friesenhahn B, Remberger K, Lehmann H (2000) 42-jährige Patientin mit rezidivierender Diarrhö, zunehmender Ruhedyspnoe und Arthralgien. *Internist* 7: 669–674

Erratum

Internist 2005 · 46:689
DOI 10.1007/s00108-005-1418-5
Online publiziert: 22. April 2005
© Springer Medizin Verlag 2005

S. Störk¹ · C. E. Angermann¹ · G. Ertl²

¹ Medizinische Poliklinik,
Universität Würzburg

² Medizinische Klinik,
Universität Würzburg

Akute Herzinsuffizienz und kardiogener Schock Pathophysiologie, Klinik und aktuelle Managementstrategien

Internist (2005) 46:285-297

In den oben genannten Beitrag hat sich leider ein Fehler eingeschlichen: Unter der Überschrift „Vasopressoren und inotrope Medikamente“ wird auf den Einsatz von α_1 -selektiven Agonisten als Alternative zu Noradrenalin hingewiesen. Dabei handelt es sich um die Substanz Phenylephrin und nicht, wie im Text abgedruckt, um Phenylepinephrin.

Die Online-Version des Originalartikels können Sie unter <http://dx.doi.org/10.1007/s00108-005-1359-z> finden.