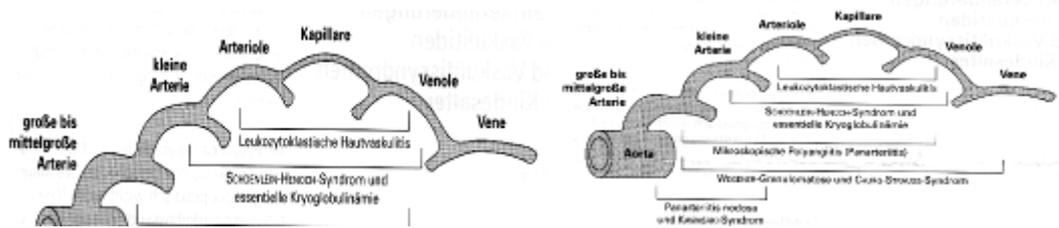


# Vaskulitiden im Kindesalter

Hj.Cremer

Die beiden wichtigsten Vaskulitiden des Kindesalters sind die Purpura Schönlein-Henoch und das Kawasaki-Syndrom



## Epidemiologie:

Die Purpura Schönlein-Henoch ist in Europa die häufigste Vaskulitis des Kindesalters. Gipfel der Erkrankungshäufigkeit zwischen dem 2. und 8. Lebensjahr.

## Geschichtliches:

Schönlein beschrieb 1837 die Symptomenkombination Arthralgie und Purpura als „peliosis rheumaticae“. Sein Schüler Henoch beobachtete 37 Jahre später einen Symptomenkomplex, welcher gekennzeichnet war durch Purpura, Melaena und Gelenkschmerzen und erwähnte als Komplikation das Auftreten einer Nephritis.

## Klinik:

Hautsymptome: Purpura (100%) mit makulopapulösen ekchymatösen Effloreszenzen vor allem an den Extremitäten und im Gesäßbereich.





Gelegentlich manifestierte sich die erhöhte Gefäßdurchlässigkeit auch im Auftreten von Blutungen an nur minimal belasteten Hautstellen.



Hautblutungen ausgelöst durch lokalen Druck von Socken oder Rand von Unterhosen

Weitere Symptome sind flüchtige Arthralgien, meist geringe Nierenbeteiligung (chronische Niereninsuffizienz in nur 2%) und intestinale Beschwerden in Form von Bauchschmerzen und Erbrechen.

Selten auch im Säuglings und Kleinkindesalter Erkrankungsfälle mit sehr mildem Verlauf.



### Therapie

Eine symptomatische Therapie ist in den meisten Fällen ausreichend. Umstritten war bisher die Frage, ob eine Kortikoid-Behandlung sinn voll sei. Eine neuere Studie mit einer meta-analytischen Auswertung von 15 Studien – erschienen in Pediatrics 2007;120, 1079-1087) - ergab aber, dass eine Prednisolonbehandlung mit 1,2 mg(kg/d über 1-2 Wochen und anschließendem Ausschleichen doch sinnvoll sei: Bauchschmerzen verschwanden rascher und die Wahrscheinlichkeit einer chronischen Nierenerkrankung wurde vermindert. Keine der Studien zeigte irgend welche Nachteile

### **Sonderform: Purpura necroticans**

Es handelt sich um eine leichte Verlaufsform der Purpura fulminans



Nach Abstoßen der Nekrosen können Hautdefekte verbleiben

### **Frühinfantile postinfektiöse Kokardenpurpura Seidlmayer**



Es handelt sich um eine Hautreaktion auf Infektionen welche zu einer Gefäßentzündung führen. Dieses im Verlauf gutartige Krankheitsbild kommt ausschließlich im späten Säuglingsalter/frühen Kleinkindesalter vor. Spontanes Abheilen nach 1-2 Wochen. Zusammenhänge mit der Purpura Schönlein-Henoch, aber auch mit einem Erythema exsudativum multiforme werden diskutiert. Mehrfach gelang der Nachweis von Mykoplasmen. Eine Behandlung ist nicht erforderlich.

### **Normokomplementämische Urtikaria-Vaskulitis**



Bei diesem seltenen Krankheitsbild handelt es sich um eine Entzündung kleiner Arterien und Venen aufgrund einer überschießenden Immunantwort des Körpers.. Therapie: Prednisolon

### **Hypokomplementämische Urtikaria-Vaskulitis bzw Urtikaris-Vaskulitis-Syndrom (HUVS)**



Leitsymptom dieser seltenen Erkrankung ist eine chronische Urtikaria-Vaskulitis bei Komplementmangel und Nachweis des C1q-Antikörpers im Serum. Diagnosesicherung durch Hautbiopsie, Behandlung mit hoch dosiertem Immunglobulin i.V.

### **Erythema elevatum et diutinum**

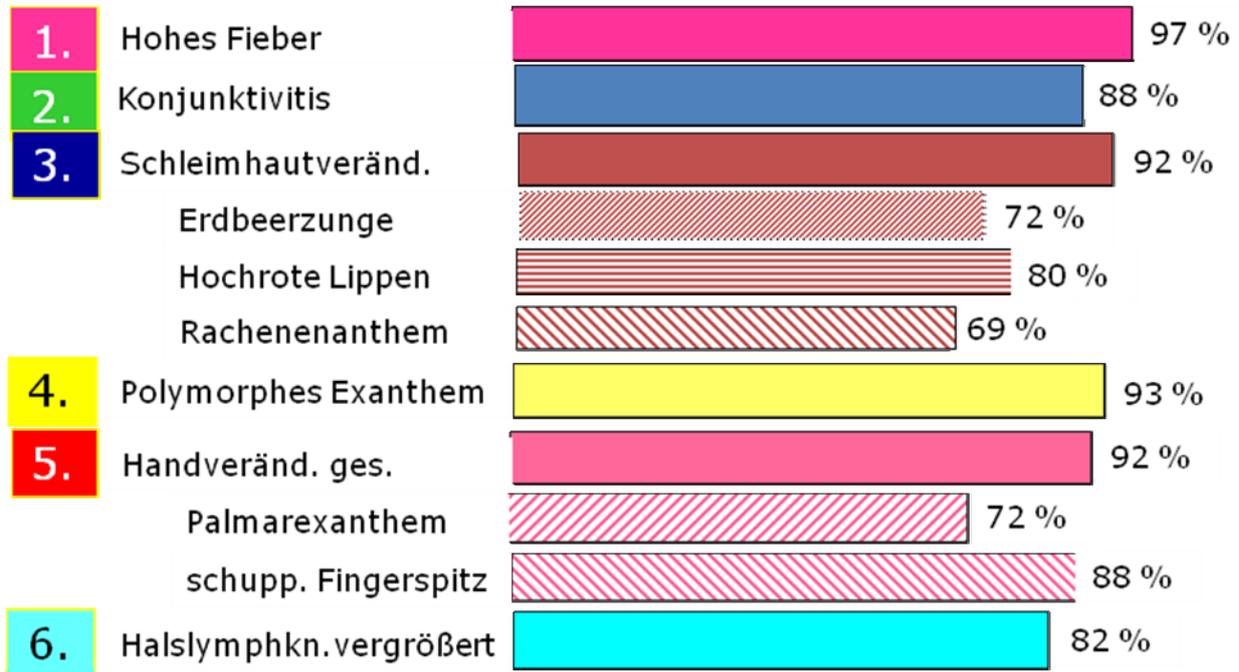
Auch hier handelt es sich um eine seltene chronische leukozytoklastische Vaskulitis. Prädilektionsstellen sind Streckseiten der Extremitäten, gelegentlich aber auch Gesicht und Gesäß. Therapie. Dapsone



# Das Kawasaki-Syndrom

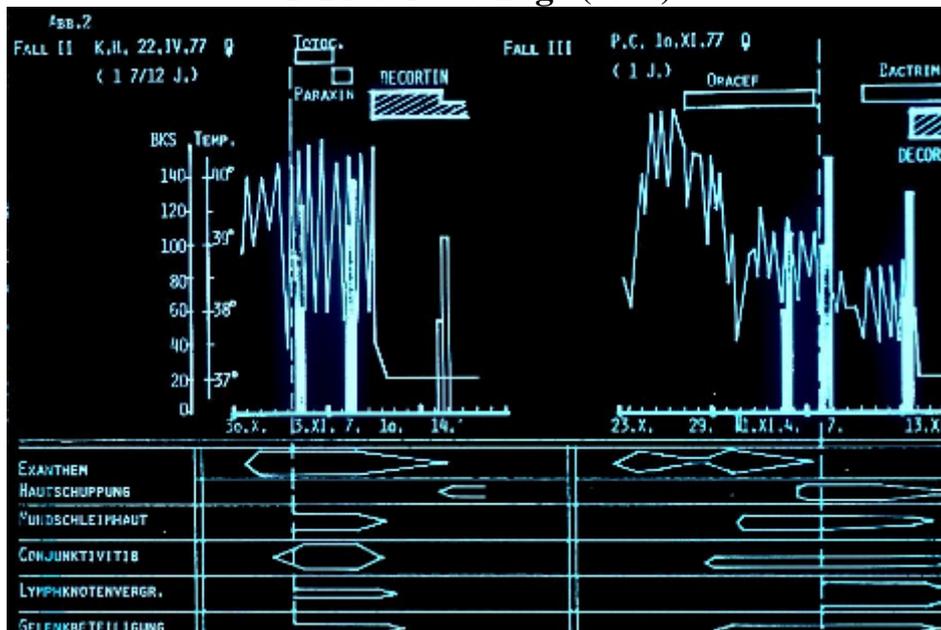
## Symptomenmuster

### Die 6 Hauptsymptome



### A] Frühsymptome (1. Krankheitswoche)

#### I. Fieber > 5 Tage (97%)



Das sind die Fieberkurven der beiden ersten von mir in Deutschland diagnostizierten und publizierten Fälle an Kawasaki-Syndrom

**II. Verstärkte konjunktivale Gefäßfüllung (keine eitrige Konjunktivitis)****III. Schleimhautveränderungen im Mundbereich**

## a) Erdbeerzunge



## b) hochrote Lippen



## c) hochrotes Rachenexanthem



#### IV. Polymorphes Exanthem



Scarlatiniform

oder wie bei einem EEM

#### V. Veränderungen im Hand/Fußbereich

a) Palmarexanthem



fleckig

flächig

#### VI. Vergrößerung der seitlichen Halslymphknoten



## B1] Spätsymptome (ab 2.Krankheitswoche)

Schuppung der Finge/Zehenspitzen

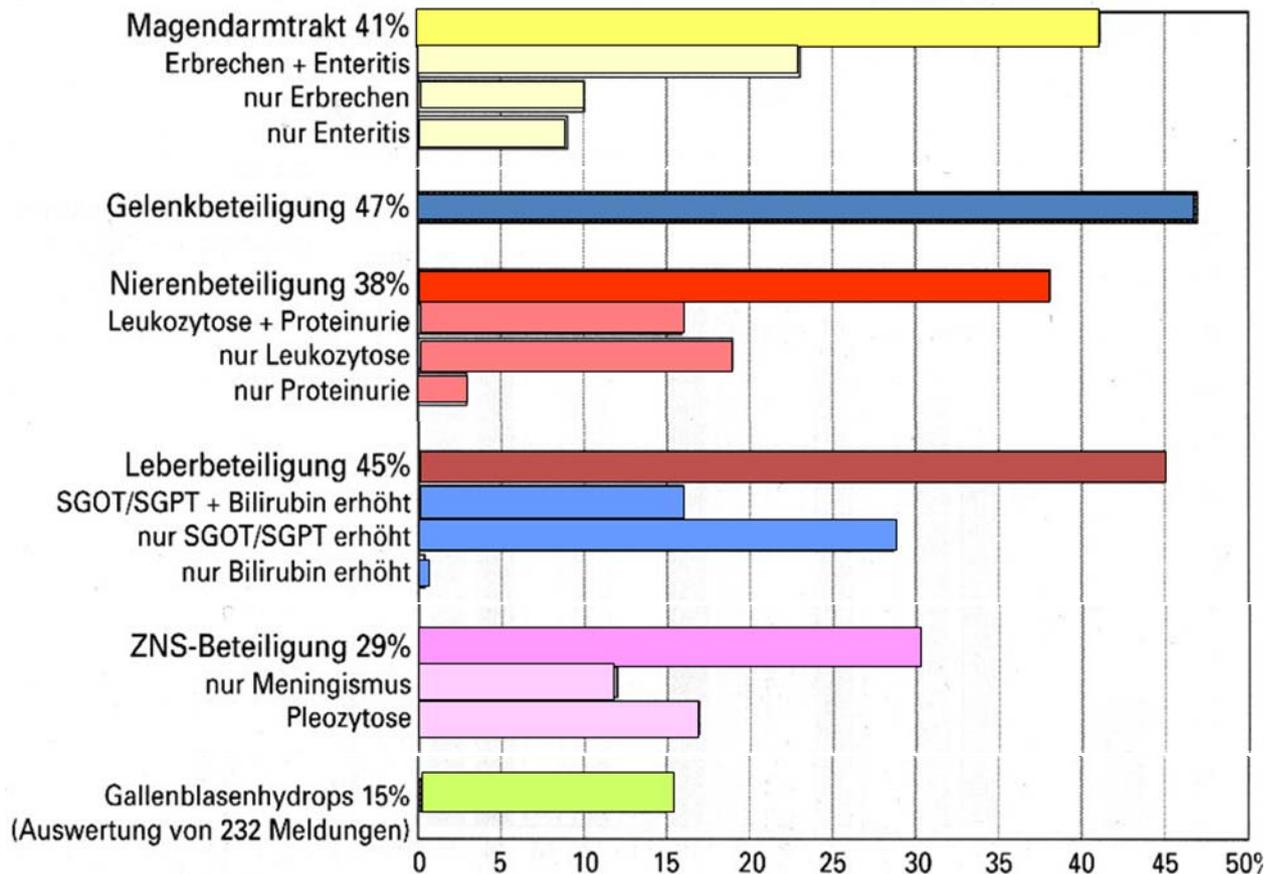


## B2] Spätsymptome (ab 2.-3 Monaten)

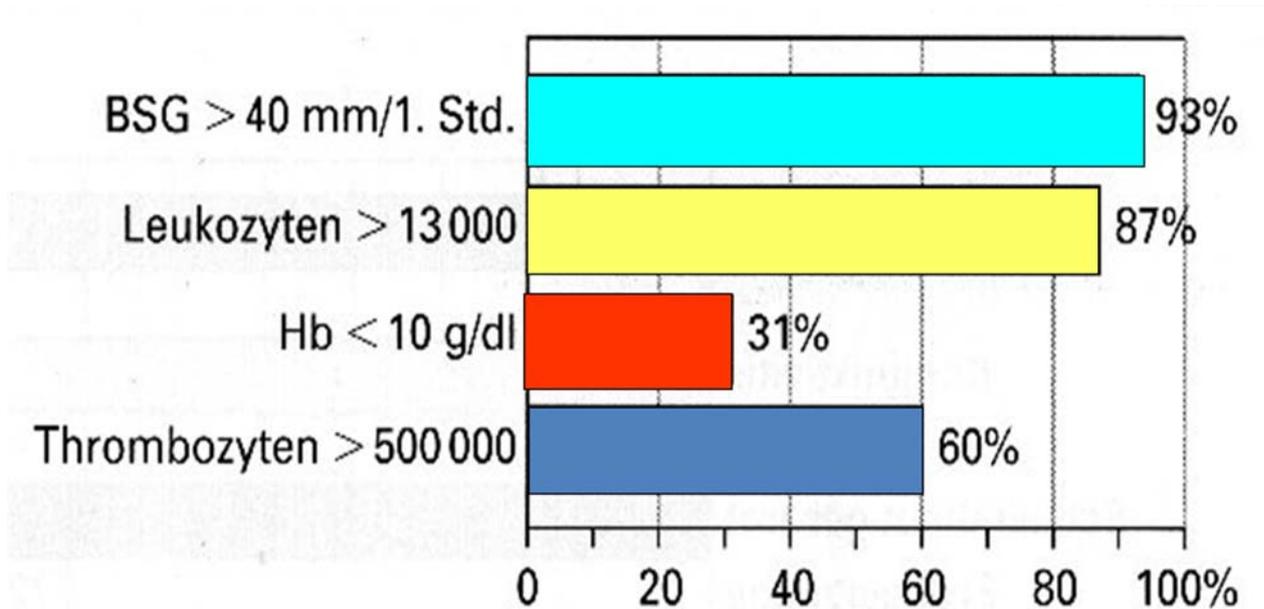
Nagelrillen



## Nebensymptome



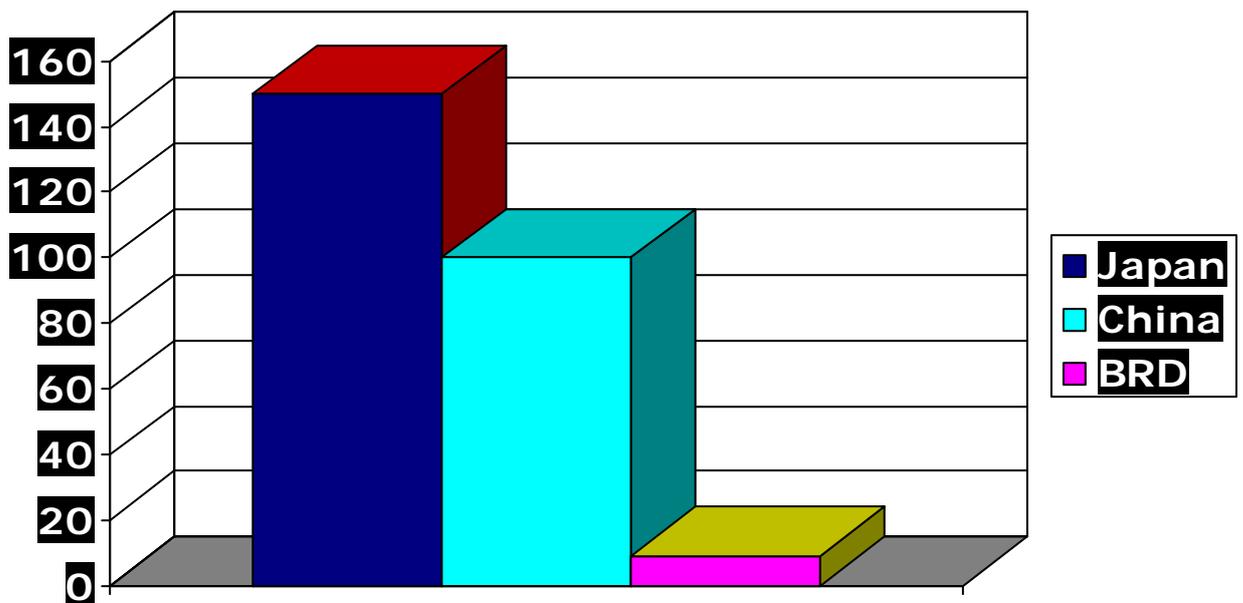
## Laborbefunde



**Eine Erkrankung die aussieht wie ein Kawasaki-Syndrom aber eine normale BKS und keine Leukozytose hat, ist kein Kawasaki-Syndrom**

### Pathogenese:

Die eigentliche Ursache ist unbekannt. Die unterschiedliche Inzidenz (diese wird bezogen auf die Zahl der jährlichen Erkrankungsfälle von Kindern unter 5 Jahren) spricht für eine genetisch bedingte Prädisposition



# Therapie

## Standard-Therapie:

Gammaglobulin mit intaktem FC-Segment 2g/kg als Kurzinfusion über 8 Std  
 ASS 40-50 mg/kg bis zur Entfieberung, danach 3-5 mg/kg über mindestens 6 Wochen.  
 Wichtig ist ein möglichst frühzeitiger Therapiebeginn. Vor Therapie-Beendigung  
 Durchführung einer 2-dimensionalen Echokardiographie. Bei Nachweis aneurysmatischer  
 Veränderungen Langzeittherapie in Niedrigdosierung (3-5 mg/kg/d).

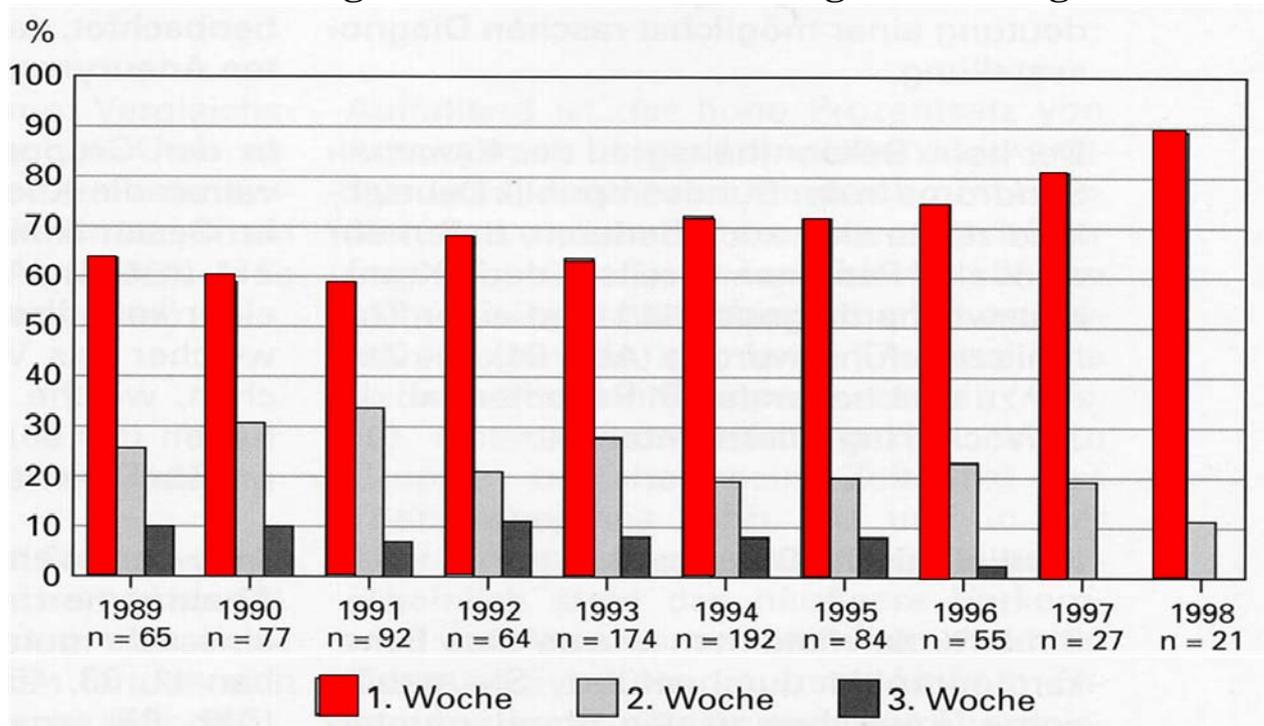
## Therapie bei „Nonrespondern“:

Falls nach 2 Tagen keine Entfieberung erfolgte: nochmals Gammaglobulin mit intaktem FC-Segment 2g/kg als Kurzinfusion über 8 Std. Falls dann immer noch keine Entfieberung:  
 Prednisolon 2 mg/kg über 2 Wochen, dann reduzieren über weitere 2 Wochen.

Wichtig ist ein möglichst frühzeitiger Therapiebeginn. Eine Behandlung welche erst nach der 3. Woche erfolgt, hat keinerlei Einfluss mehr auf den Krankheitsverlauf.



## Wann erfolgte in Deutschland die Diagnosestellung?



Mit dem zunehmenden Bekanntheitsgrad erfolgte in Deutschland die Diagnosestellung immer früher. Dies führte dann auch zu einem deutlichen Rückgang der Sterblichkeit.

## Das inkomplette Kawasaki-Syndrom

Vor allem im Säuglingsalter verläuft das KS oft uncharakteristisch so dass nicht alle Hauptsymptome nachweisbar sind. Infolge erschwerter Diagnosestellung erfolgt dadurch ein zu später Therapiebeginn wodurch die Prognose sich verschlechtert.

