

IgA-VASKULITIS

Wie erkennen?

In der Pädiatrie ist die IgA-Vaskulitis (früher: Purpura Schönlein-Henoch) die häufigste Vaskulitisform mit einer Inzidenz von ca. 20/100.000, oft nach Infekten der Atemwege, bei Erwachsenen tritt sie seltener auf (Gesamtbevölkerung 3,1/100.000 pro Jahr).

Die am häufigsten betroffene Gruppe sind die 16–35-Jährigen und hier mehrheitlich Männer. Der Verlauf ist bei Kindern oft selbstlimitierend und weist eine gute Prognose auf, bei Erwachsenen kommt es dagegen oft zu einer Chronifizierung mit progredienter Nierenfunktionsabnahme.

SYMPTOME BEI ERWACHSENEN

(im klassischen Fall eine Tetrade)

1. Purpura

- › palpable, nicht wegdrückbare Hauteinblutungen mit Ödembegleitung
- › steigt Purpura über das Hüftniveau an, spricht man von einem generalisierten Befund mit erhöhtem Komplikationsrisiko (GI-Trakt, Niere)

Bei Erwachsenen sollte eine Hautbiopsie erfolgen, um die Vaskulitis klar benennen zu können (leukozytoklastische Vaskulitis). Bei Kindern wird bei typischer Präsentation z. T. darauf verzichtet.

2. Gelenkbeschwerden

- › vor allem Knie-/Sprunggelenke mit Schwellung, i. d. R. nicht destruktiv

3. GI-Beschwerden

- › krampfartige Schmerzen evtl. mit begleitenden Hämorrhagien, die bei starker Ausprägung lebensbedrohlich sein können (ausgeprägte Hämorrhagien stellen das höchste Mortalitätsrisiko unter den Ausprägungen der IgA-Vaskulitis dar)

4. IgA-Nephritis

- › bei ca. 70% der erwachsenen Patienten
- › Spektrum reicht von asymptomatischer Hämaturie bis hin zum nephrotischen Syndrom

Kardiale Manifestationen

- › selten; keine klar definierte Aussage zu Häufigkeiten

DIAGNOSE

häufige Anwendung der EULAR/PReS-Kriterien (**aber** nicht für Erwachsene validiert)

Typische Purpura + mind. 1 der folg. Symptome

- › Arthritis/Gelenkschmerzen und/oder
- › eingeschränkte Nierenfunktion und/oder
- › IgA-Ablagerungen in der Histologie von Haut/Niere (Diagnose+Prognose)

LABOR

Kritisch zu sehen ist die Nierenfunktionsverschlechterung, da diese im Frühstadium u. U. noch nicht messbar ist.

Um eine Erythrozyt- und Proteinurie zu erkennen und einordnen zu können, empfehlen wir die Messung von:

- › Urinstatus und -sediment
- › Gesamteiweiß und Albumin im Urin
- › ggf. Urineiweißdifferenzierung (bei milder renaler Ausprägung kann es auch bei einer isolierten Mikrohämaturie, oft mit Akanthozytennachweis, bleiben)

Die weitere Labordiagnostik dient i. d. R. der Abgrenzung von Differentialdiagnosen. Hierzu zählen u. A. ANA, ANCA, sowie Hepatitis B und C Diagnostik. Gesamt-IgA Spiegel im Blut erlauben meist keine gute Differenzierung. →

KURZ UND KOMPAKT

Symptome bei Erwachsenen

1. Purpura
2. Gelenkbeschwerden
3. GI-Beschwerden
4. IgA-Nephritis

Diagnose

EULAR/PReS-Kriterien (European Alliance of Associations for Rheumatology/ Paediatric Rheumatology European Society)

Labor

- › Urinstatus/-sediment
- › Gesamteiweiß und Albumin im Urin
- › ggf. Urineiweißdifferenzierung

THERAPIE

Das Therapiespektrum reicht von watch and wait über Optimierung des Blutdrucks mit Einsatz von RAAS-Inhibitoren + ggf. SGLT-2-Hemmern bis zur lokalen/systemischen Immunsuppression/-modulation je nach Alter und klinischer Konstellation. Ein klarer Nutzen von Immunsuppressiva bei IgA-Vaskulitis mit Nephritis konnte noch nicht sicher gezeigt werden. Im Expertenkonsens werden Immunsuppressiva vor allem bei ausgeprägteren Verlaufsformen angewendet (insbesondere bei RP-Glomerulonephritis). Insgesamt gibt es jedoch keine

allgemeingültigen Empfehlungen zur optimalen Therapie.

Die Prognose wird hauptsächlich durch die renale Manifestation bestimmt und kann mittels „International IgAN Prediction Tool“ abgeschätzt werden. Eine Verschlechterung bis zur terminalen Niereninsuffizienz ist im Verlauf möglich (IgA-Nephropathie). Ungünstig für die Prognose sind u. a. eine arterielle Hypertonie, Ausmaß der Proteinurie, Alter und Histologie. Eine renale Beteiligung kann auch zeitversetzt auftreten, sodass eine engmaschige Überwachung wichtig ist.

Quelle:

Vgl. S. Adler, Immunglobulin-A-Vaskulitis, Innere Medizin 2024 65:114-121

<https://doi.org/10.1007/s00108-023-01650-7>

O'Shaughnessy MM et al. Glomerular disease frequencies by race, sex and region: results from the International Kidney Biopsy Survey. Nephrol Dial Transplant 2018; 33(4): 661-669

Thaiss F, Stahl RAK. IgA-Nephropathie. Klinik, Pathogenese und Therapie der häufigsten Glomerulonephritis. Dt Arztebl 2000; 97(41): A 2708-2711

UPDATE ANCA-DIAGNOSTIK IM ALPHAOMEGA LABOR

Bei Verdacht auf ANCA-assoziierte Vaskulitiden (AAV) wie z.B. der Granulomatose mit Polyangiitis (GPA; früher M. Wegener) ist die ANCA-Testung wichtig für die Diagnosestellung und zur Beurteilung der Aktivität im Krankheitsverlauf.

AUSWAHL TYPISCHER SYMPTOME EINER AAV

- > Glomerulonephritis, Hämoptysen
- > kutane Vaskulitis mit systemischen Auffälligkeiten
- > multiple pulmonale Noduli
- > chronisch destrukt. Erkrankung d. oberen Atemwege
- > persistierende Sinusitis/Otitis
- > periphere Neuropathie, Skleritis

Aktuell kennen Sie die ANCA-Ergebnisse als Differenzierung mit Titer in
pANCA (IIFT) < 1:10 Titer
cANCA (IIFT) < 1:10 Titer

Nur bei positivem Befund erfolgte bisher die monospezifische Testung der Zielantigene mit Proteinase 3 (PR3)- und Myeloperoxidase (MPO)-Antikörpermessung.

neue Analysen mit Referenzbereich

MPO-Antikörper ELISA < 20 RE/ml
PR3-Antikörper ELISA < 20 RE/ml

Ab sofort werden wir bei Anforderung auf ANCA direkt die klinisch besonders relevanten Autoantikörper gegen PR3 und MPO für Sie bestimmen. Hintergrund ist die Empfehlung der EULAR, den ELISA als präferierte Screening-Methode mit höherer Genauigkeit zu verwenden. So erhalten Sie demnächst direkt die Analysen MPO- und PR3-Antikörper bei geändertem Testverfahren mit quantitativer Angabe in RE/ml auf Ihrem Befund. Bei negativem Ergebnis, aber starkem klinischen Verdacht besteht die Möglichkeit, mittels „ANCA (2. Ausschluss)“ in einem neuen Auftrag eine alternative Methode zur Absicherung anzufordern.

Sollten Sie Fragen oder Anmerkungen zu dieser Thematik haben, sprechen Sie uns gerne an.



NEU BEI ELLA

Werden HIV-Analysen über unsere elektr. Laboranforderung ELLA beauftragt, wird nun automatisch ein Formular für die Einverständniserklärung zur Analyse mit ausgedruckt, welches vom Patienten unterschrieben werden muss und in der Praxis verbleibt.