

Z Rheumatol 2023 · 82:587–598
<https://doi.org/10.1007/s00393-023-01355-0>
Angenommen: 22. März 2023
Online publiziert: 2. Juni 2023
© The Author(s), under exclusive licence to
Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von
Springer Nature 2023

Wissenschaftliche Leitung

P. Aries, Hamburg
O. Distler, Zürich
M. Fleck, Bad Abbach
J. Grifka, Bad Abbach
J. Leipe, Mannheim
J. Wollenhaupt, Hamburg (Leitung)



CME

Zertifizierte Fortbildung

Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV)

Katharina Rose¹ · Jan-Eric Turner² · Christof Iking-Konert³

¹ Abteilung für Rheumatologie, Stadtspital Zürich, Zürich, Schweiz

² III. Medizinische Klinik, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg, Deutschland

³ Abteilung für Rheumatologie, Stadtspital Zürich, Zürich, Schweiz

Zusammenfassung

Die Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV) ist eine immunkomplexvermittelte Vaskulitis, die sich durch Ig(Immunglobulin)A1-dominante Immunablagerungen in den kleinen Gefäßen auszeichnet. Sie ist die häufigste systemische Vaskulitis im Kindesalter mit meist unkompliziertem, selbstlimitierendem Verlauf. Erwachsene erkranken seltener, der Verlauf ist jedoch häufig komplizierter und häufiger mit einer Nierenbeteiligung verbunden. Die IgAV manifestiert sich klassischerweise an der Haut mit einer palpablen Purpura, den Gelenken, den Nieren und dem Gastrointestinaltrakt. Bei inkompletter oder untypischer Symptomatik ist eine Differenzialdiagnostik erforderlich. Diverse Trigger werden diskutiert, hierunter insbesondere Infektionen und Medikamente. Das Management orientiert sich an der Organmanifestation und der Schwere der Erkrankung. Insbesondere bei Kindern ist meist eine primär symptomorientierte und supportive Therapie ausreichend. Das Management der renalen und gastrointestinalen Manifestation orientiert sich an Empfehlungen zu ANCA(antineutrophile zytoplasmatische Antikörper)-assoziierten Vaskulitiden und zur IgA-Nephropathie. Die Therapieoptionen umfassen Glukokortikoide und Immunsuppressiva mit unterschiedlicher und meist ungenügender Evidenz.

Schlüsselwörter

Kleingefäßvaskulitis · Purpura Schönlein-Henoch · Palpable Purpura · Immunglobulin-A-Vaskulitis-assoziierte Nephritis · Management

Online teilnehmen unter:
www.springermedizin.de/cme

Für diese Fortbildungseinheit
werden 3 Punkte vergeben.

Kontakt

Springer Medizin Kundenservice
Tel. 0800 77 80 777
(kostenfrei in Deutschland)
E-Mail:
kundenservice@springermedizin.de

Informationen

zur Teilnahme und Zertifizierung finden
Sie im CME-Fragebogen am Ende des
Beitrags.



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Lernziele

Nach Lektüre dieses Beitrags ...

- kennen Sie die Charakteristika der Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV),
- können Sie die IgAV von Differenzialdiagnosen abgrenzen,
- wissen Sie, bei welcher Befundkonstellation eine Nierenbiopsie indiziert ist,
- verwenden Sie die erhobenen Befunde zur Steuerung der Therapien.

Definition

Die Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV), früher als **Purpura Schönlein-Henoch** (PSH) bezeichnet, ist eine immunkomplexvermittelte Vaskulitis, die sich durch Ig(Immunglobulin)A1-dominante **Immuna-blagerungen** in den kleinen Gefäßen auszeichnet und sich häufig an der Haut, dem Gastrointestinaltrakt, den Gelenken und den Nieren manifestiert [1].

Epidemiologie

Die IgAV ist die häufigste **systemische Vaskulitis** im Kindesalter mit einer geschätzten jährlichen Inzidenz von 3–27,2/100.000 [2, 3]. Je nach Kohorte treten bis zu 90% aller IgAV bei Kindern auf, meist zwischen dem 3. und 6. Lebensjahr. Bei Erwachsenen wird entsprechend eine deutlich niedrigere jährliche Inzidenz von 0,8–2,2/100.000 beschrieben [3]. In den meisten Kohorten werden etwas mehr männliche als weibliche Patienten beschrieben (1,5:1).

Der **Verlauf der Erkrankung**, insbesondere der renalen Beteiligung, ist häufig bei Erwachsenen komplizierter als bei Kindern, bei denen eine Ausheilung die Regel ist, und führt häufiger zur Entwicklung einer terminalen Niereninsuffizienz [3, 4].

► Merke

Die IgAV ist bei Erwachsenen seltener als bei Kindern, verläuft dann allerdings häufig komplizierter.

Pathogenese

Die Pathogenese der IgAV ist wie bei den meisten entzündlich rheumatischen Erkrankungen nicht abschließend geklärt. Charakteristisch ist die Bildung und Ablagerung von **IgA1-Immunkomplexen**. Dabei weist das im Serum zirkulierende IgA1 eine verminderte Glykosylierung (insbesondere Galaktosylierung) auf und wird daher als **galaktosedefizientes IgA1** (Gd-IgA1) bezeichnet. Durch seine spezifischen biochemischen Eigenschaften neigt das Gd-IgA1 zur vermehrten Ablagerung im Gewebe und Bindung an Matrixkomponenten, zur Bildung von Immunkomplexen (unter Beteiligung des löslichen IgA-Rezeptors) und spielt darüber hinaus möglicherweise als Autoantigen eine Rolle für die Bildung von Anti-Gd-IgA1-IgG-Autoantikörpern, die die Immunkomplexbildung weiter verstärken. Gd-IgA1 konnte bei IgAV-Patienten in der Niere und der Haut nachgewiesen werden. Genomweite Assoziationsstudien (GWAS) legen eine **genetische Prädisposition** nahe, die das Auftreten und den Verlauf der Erkrankung beeinflussen kann. Insbesondere fanden sich Polymorphismen in HLA-Klasse-II-Genen (u.a. HLA-DQ und HLA-DRB1) sowie in Genen, die für immunologische Mediatoren wie Interleukine (IL) (u.a. IL-18) oder für Regulatoren der Endothelfunktion („endothelial nitric oxide synthase“ [eNOS]) kodieren, die ins Komplementsystem oder die Barrierefunktion des Darms involviert sind [5].

Assoziationen

Die IgAV tritt insbesondere bei Kindern gehäuft im Herbst und Winter und nach Infektion im Respirations- oder Gastrointestinaltrakt

Immunglobulin A vasculitis (IgAV)

IgA vasculitis (IgAV) is an immune complex-mediated vasculitis characterized by IgA1-dominant immune deposits in small vessels. It is the most common systemic vasculitis in childhood with a mostly uncomplicated and self-limiting course. Adults are less affected but the course is frequently more complicated and more frequently accompanied by renal involvement. IgAV characteristically manifests itself on the skin with palpable purpura and in joints, the kidneys and the gastrointestinal tract. In cases of incomplete or atypical symptoms a differential diagnostic work-up is required. A number of triggers have been suggested, especially infections and drugs. Disease management is tailored to organ manifestations and the severity of the symptoms. For children, optimized supportive care and targeted symptom relief are usually sufficient. Management of renal and gastrointestinal manifestations follows recommendations for ANCA-associated vasculitis and IgA nephropathy. Treatment options include glucocorticoids and immunosuppressive agents with varying and mostly insufficient evidence.

Keywords

Small vessel vasculitis · Henoch-Schönlein purpura · Palpable purpura · IgAV-associated nephritis · Management

auf. Diverse **Pathogene** werden als Trigger diskutiert, darunter Streptokokken, *Staphylococcus aureus*, Parvoviren, *Helicobacter pylori*, Hepatitisviren und zuletzt auch SARS-CoV-2 [6]. Pharmakovigilanzanalysen geben auch Hinweise auf **Medikamenten-assoziierte IgAV** v. a. in Zusammenhang mit TNF(Tumornekrosefaktor)- α -Inhibitoren, unter anderem in der Therapie chronisch-entzündlicher Darmerkrankungen [7], sowie mit Antibiotika und Impfungen [8]. Zudem wird eine Assoziation mit **malignen Erkrankungen**, v. a. soliden Tumoren beschrieben. Hiernach sollte insbesondere bei Auftreten einer IgAV im Erwachsenenalter mit prolongiertem oder refraktärem Verlauf gesucht werden [9, 10].

► Merke

Als Trigger einer IgAV werden insbesondere Infektionen und Medikamente diskutiert.

Klassifikation

Zur Klassifikation der IgAV wurden verschiedene **Klassifikationskriterien** vorgeschlagen. Die ersten und vermutlich bekanntesten hierunter sind die ACR(American College of Rheumatology)-Klassifikationskriterien aus dem Jahr 1990. Bei Nachweis von ≥ 2 der Kriterien kann eine IgAV mit einer Sensitivität und Spezifität von je etwa 87% von anderen Vaskulitiden unterschieden werden (Tab. 1; [11]).

In der Definition der Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) von 2012 wird die IgAV als Vaskulitis mit IgA1-dominanten Immuna-blagerungen in den kleinen Gefäßen definiert, die sich häufig an der Haut, dem Gastrointestinaltrakt, den Gelenken und den Nieren manifestiert [1].

Durch eine Initiative der EULAR (European League against Rheumatism), der PRINTO (Paediatric Rheumatology International Trials Organization) und der PRES (Paediatric Rheumatology European

Tab. 1 Klassifikationskriterien der Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV) von ACR (American College of Rheumatology) (1990) und EULAR (European League against Rheumatism)/PRINTO (Paediatric Rheumatology International Trials Organization)/PRES (Paediatric Rheumatology European Society) (2010)	
ACR (1990)	EULAR/PRINTO/PRES (2010)
Erstmanifestation vor dem 20. Lebensjahr	Obligat: Palpable Purpura oder Petechien an den unteren Extremitäten
Palpable Purpura	PLUS ≥ 1 weiteres Kriterium
Akute abdominelle Schmerzen	Akute abdominelle Schmerzen (diffus, kolikartig)
Histologie: Nachweis von Granulozyten in der Wand der kleinen Gefäße	Histologie: leukozytoklastische Vaskulitis oder Glomerulonephritis jeweils mit IgA-Ablagerungen
≥ 2 der Kriterien: Sensitivität und Spezifität von je etwa 87 % gegenüber anderen Vaskulitiden	Arthritis oder Arthralgien (mit akutem Beginn)
	Nierenbeteiligung mit Proteinurie $> 0,3$ g/24 h oder Albumin-Kreatinin-Ratio im Urin > 30 mg/g oder Hämaturie > 5 Erythrozyten/HPF oder Erythrozytenzylinder > 2 im Spontanurin
	Obligates Kriterium plus mindestens ein weiteres Kriterium: Sensitivität von 99,2 % und Spezifität von 86 %
<i>IgA</i> Immunglobulin A, <i>HPF</i> High Power Field	

Society) wurden 2010 neue Klassifikationskriterien für die IgAV im Kindesalter publiziert [12]. Diese Kriterien konnten sich auch in einer Erwachsenenkohorte mit einer Sensitivität von 99,2 % und einer Spezifität von 86 % bewähren und scheinen damit auch für Erwachsene besser geeignet als die älteren ACR-Kriterien [13]. Es sei betont, dass Klassifikationskriterien dazu dienen, Patientenpopulationen für Studien zu definieren und um verschiedene Vaskulitisformen voneinander zu differenzieren. Für eine Diagnostik im engeren Sinne sind die Kriterien nicht geeignet, wobei sie natürlich hierfür auch oft im Alltag Anwendung finden.

Klinische Manifestation der Immunglobulin-A-Vaskulitis

Die **klassische Trias** der IgAV umfasst eine palpable Purpura ohne Vorliegen einer Thrombozytopenie oder Koagulopathie, Arthralgien/Arthritiden und abdominelle Schmerzen. Diese Trias ist – besonders im Kindesalter – so typisch, dass die Diagnose in der Regel rein klinisch gestellt werden kann.

Haut

Die **palpable Purpura** findet sich initial in ca. 75 % der Fälle, im weiteren Verlauf in bis zu 100 %. Sie tritt insbesondere im Bereich der unteren Extremitäten auf, bei Erwachsenen gelegentlich auch zusätzlich an den oberen Extremitäten und am Körperstamm (Abb. 1). Histologisch zeigt sich eine leukozytoklastische Vaskulitis, die jedoch nicht immer mit nachweisbaren IgA-Ablagerungen einhergehen muss.

Gelenke

Arthralgien mit oder ohne Nachweis einer Arthritis sind in ca. 84 % der Fälle beschrieben. Klassisch ist ein akuter Beginn mit meist oligoartikulärem Befall großer Gelenke der unteren Extremität.

Gastrointestinaltrakt

Bei mehr als der Hälfte der Patienten treten im Verlauf der Erkrankung kolikartige **abdominelle Schmerzen** auf, die mit Übelkeit und Erbrechen einhergehen können. Bei 50 % der Patientin kann okkultes Blut im Stuhl nachgewiesen werden. Schwere Verläufe mit gastrointestinalen Hämorrhagien, Ischämien bis Nekrosen, Invaginationen und Perforationen treten auf, sind allerdings glücklicherweise selten.



Abb. 1 ◀ Palpable Purpura der unteren Extremitäten einer jungen Frau mit einer Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV). **a** Übersicht beider Beine mit Pflaster nach Haut-PE (Probeexzision). **b** Detailaufnahme. Bildnachweis: Eigenes Foto mit Genehmigung der Patientin.

Nieren

Renale Manifestationen im Rahmen einer IgAV finden sich bei Kindern in 20–50 % der Fälle, bei Erwachsenen deutlich häufiger (76 %) [14]. Urinanalytisch zeigen sich meist ein nephritisches Sediment mit glomerulärer Hämaturie und eine milde Proteinurie (< 1 g/24 h bzw. 1000 mg/g Kreatinin). Während die Nierenbeteiligung bei Kindern milder verläuft und meist ohne spezifische Therapie komplett ausheilt, sind bei Erwachsenen rezidivierende Verläufe (20 %) und ein erhöhtes Risiko einer terminalen Niereninsuffizienz (11 %) beschrieben [15]. **Prognostisch ungünstige Faktoren** sind insbesondere eine Proteinurie > 1 g/24 h, eine eingeschränkte glomeruläre Filtrationsrate (GFR), eine arterielle Hypertonie und das Ausmaß an interstitieller Fibrose und Sklerose der Glomeruli in der Histologie bei Erstdiagnose.

Die Nierenbeteiligung im Rahmen einer IgAV (IgAV-Nephritis; IgAV-N) ist histologisch nicht von einer **IgA-Nephropathie** (IgA-N) zu unterscheiden, verläuft jedoch häufig aggressiver und nicht selten als **rapid progressive Glomerulonephritis** (RPGN) oder als nephrotisches Syndrom. Inwieweit es sich hierbei um zwei unterschiedliche Erkrankungen oder um eine unterschiedliche Ausprägung eines Krankheitsspektrums handelt, wird weiterhin kontrovers diskutiert [16].

Weitere Manifestationen

In seltenen Fällen können auch weitere Organsysteme betroffen sein. Eine entsprechende Symptomatik sollte jedoch immer zunächst an andere Vaskulitiden oder Differenzialdiagnosen denken lassen. **Kardiopulmonale Manifestationen** wie alveoläre Hämorrhagien, Myokarditis und Arrhythmien können auftreten, sind jedoch sehr selten im Rahmen einer IgAV. Hier sollten insbesondere ANCA (antineutrophile zytoplasmatische Antikörper)-assoziierte Vaskulitiden und eine antiglomeruläre Basalmembran-Erkrankung (Anti-GBM-Erkrankung, Goodpasture-Syndrom) ausgeschlossen werden. Beschrieben sind auch **urologische Manifestationen**, insbesondere des Skrotums, die wie eine Hodentorsion imponieren können. Differenzialdiagnostisch wäre dann aus dem Formenkreis der Vaskulitiden insbesondere an eine Polyarteriitis nodosa (PAN) zu denken. In wenigen Fallberichten wird auch eine mögliche, passagere Beteiligung des zentralen oder peripheren **Nervensystems** beschrieben. Auch in diesem Fall sollte unbedingt eine Differenzialdiagnostik zu anderen Vaskulitiden erfolgen. Eine **Augenbeteiligung** (Uveitis, Keratitis) spricht ebenso eher für eine andere Erkrankung wie ein Behçet-Syndrom oder eine ANCA-assoziierte Vaskulitis.

► Merke

Bei Vorliegen einer typischen Trias (palpable Purpura, Arthralgien/Arthritiden, abdominelle Schmerzen) kann die Diagnose einer IgAV – besonders im Kindesalter – in der Regel rein klinisch gestellt werden.

Diagnostik und Differenzialdiagnostik

Die Diagnose einer IgAV beruht auf der charakteristischen **klinischen Manifestation** (s. oben). Insbesondere bei inkompletter

oder untypischer Symptomatik kann die Diagnosestellung jedoch deutlich erschwert sein, und es ist eine weiterführende serologische und histopathologische Diagnostik zur Abgrenzung gegenüber Differenzialdiagnosen erforderlich.

► Cave

Insbesondere bei inkompletter oder untypischer Symptomatik ist eine weiterführende Diagnostik zur Abgrenzung gegenüber Differenzialdiagnosen erforderlich.

Labordiagnostik

Die Labordiagnostik umfasst ein Differenzialblutbild, CRP (C-reaktives Protein), BSG (Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit), GOT (Glutamat-Oxalacetat-Transaminase), GPT (Glutamat-Pyruvat-Transaminase), GGT (Gamma-Glutamyl-Transpeptidase), AP (alkalische Phosphatase), LDH (Laktatdehydrogenase), Albumin, Kreatinin und eGFR (geschätzte glomeruläre Filtrationsrate) sowie eine Urinanalyse (Urinstatus, Urinsediment, Albumin-Kreatinin-Ratio im Spoturin). Da diese Befunde unspezifisch sind, dienen sie lediglich der Evaluation von möglichen Organmanifestationen oder Begleiterkrankungen bzw. anderen Differenzialdiagnosen.

Bei unklarer Symptomkonstellationen mit Vorliegen einer Purpura können eine normwertige oder erhöhte **Thrombozytenzahl** und eine unauffällige Gerinnungsdiagnostik die Diagnose einer IgAV unterstützen und eine Koagulopathie ausschließen. Eine **Anämie** sollte an eine gastrointestinale Manifestation denken lassen. Die akute Phase-Proteine sind häufig normwertig. Obwohl erhöhte Entzündungsparameter nach bakteriellen Triggern auftreten können, sollte dies immer an andere Differenzialdiagnosen denken lassen.

Im Serum finden sich in bis zu 70 % der Fälle erhöhte **IgA-Level**, die mit einer renalen Manifestation assoziiert zu sein scheinen [17]. Als Biomarker für die Erkrankung ist dieser eher unspezifische Marker jedoch nicht etabliert. Auch eine direkte Messung des Gd-IgA1 ist bisher trotz zahlreicher experimenteller Arbeiten zu diesem Thema in der klinischen Anwendung nicht etabliert.

Bei schweren Verläufen, insbesondere dem Vorliegen eines akuten Nierenversagens bzw. einer RPGN, sollte eine Abklärung hinsichtlich anderer entzündlich rheumatischer Autoimmunerkrankungen erfolgen. Primär umfasst diese die Bestimmung von PR(Proteinase)3- und MPO(Myeloperoxidase)-ANCA, Kryoglobulinen und Komplementfaktoren C3 und C4. Eine **Komplementverminderung** kann auch im Rahmen einer IgAV in ca. 15 % der Fälle auftreten [18]. Je nach klinischer Manifestation sind ggf. auch antinukleäre Antikörper (ANA) und extrahierbare nukleäre Antigene (ENA), Rheumafaktoren und Anti-CCP (zyklisches citrulliniertes Peptid)-Antikörper sowie Antikörper gegen glomeruläre Basalmembran (Anti-GBM-Antikörper) zu bestimmen. Bei gastrointestinaler Symptomatik wird eine Untersuchung auf **okkultes Blut** im Stuhl empfohlen. Eine **infektiologische Diagnostik** ist nur bei Verdacht auf einen entsprechenden Trigger oder in den seltenen Fällen einer immunsuppressiven Therapie erforderlich. Hier sollte v. a. der Ausschluss einer Hepatitis-B- und -C-Virusinfektion erfolgen.

Bildgebende Diagnostik

Der Stellenwert der bildgebenden Diagnostik liegt im **Ausschluss von Komplikationen**, insbesondere bei ausgeprägter abdominaler Symptomatik. Je nach Fragestellung und Schweregrad kommen die Sonographie, konventionell radiographische Verfahren, CT(Computertomographie)- und MRT(Magnetresonanztomographie)-Diagnostik und die Endoskopie zum Einsatz. Im Rahmen einer gastrointestinalen Beteiligung finden sich CT-graphisch beispielsweise eine Darmwandverdickung, dilatierte Darmschlingen sowie intramurale oder submukosale Hämatome [19].

Biopsie

Bei Kindern mit typischer klinischer Präsentation ist eine histologische Sicherung der Diagnose nicht notwendig. Bei untypischer oder inkompletter Präsentation sowie moderater bis schwerer Nierenbeteiligung sollte eine Biopsie angestrebt werden. In der **Hautbiopsie** zeigt sich histopathologisch eine unspezifische leukozytoklastische Vaskulitis, in der **direkten Immunfluoreszenz** können die pathognomonischen IgA-Ablagerungen nachgewiesen werden (**Abb. 2**). Allerdings gelingt dieser Nachweis nicht in allen Fällen und sollte bei typischer Präsentation nicht an der Diagnose zweifeln lassen.

Eine **Nierenbiopsie** ist bei einer Einschränkung der Nierenfunktion und/oder einer signifikanten, persistierenden Proteinurie spätestens ab > 1 g/Tag indiziert [20]. In der Histopathologie zeigen sich eine Verbreiterung der Mesangialfelder mit Mesangiumzellproliferation sowie die charakteristischen mesangialen IgA-Ablagerungen. Je nach Aktivitätsgrad lassen sich häufig eine Vermehrung von Entzündungszellen in den glomerulären Kapillaren (endokapilläre Hyperzellularität) und bei schweren Fällen auch glomeruläre Nekrosen mit Halbmondbildung nachweisen.

► Merke

Eine Nierenbiopsie ist bei einer Einschränkung der Nierenfunktion und/oder einer signifikanten, persistierenden Proteinurie indiziert.

Management/Therapie

Das Management der IgA-Vaskulitis ist – insbesondere bei Kindern – vor dem Hintergrund des häufig selbstlimitierenden Verlaufs meist primär symptomorientiert und supportiv. Der **Therapiealgorithmus** orientiert sich an der Organmanifestation und der Schwere der Erkrankung (**Abb. 3**). Eine prophylaktische Therapie mit Glukokortikoiden ist nicht indiziert, da es keine Evidenz für eine Vermeidung renaler oder gastrointestinaler Manifestationen gibt.

► Merke

Im Management der IgAV ist – insbesondere bei Kindern – meist eine symptomorientierte und supportive Therapie ausreichend.

Supportive Therapie

Die supportive Therapie umfasst in jedem Fall ein **Flüssigkeitsmanagement** und eine adäquate **analgetische Therapie**. Hierbei sollte insbesondere bei renaler oder gastrointestinaler Manifestation nach Möglichkeit auf nichtsteroidale Antiphlogistika (NSAR) verzichtet werden. Alternativ können Paracetamol oder Metamizol angewendet werden. Die Mehrzahl der Fälle kann auf diese Weise in einem ambulanten Setting behandelt werden. Eine stationäre Aufnahme kann bei schweren Verläufen indiziert sein, insbesondere bei schwerer renaler oder gastrointestinaler Beteiligung, neuropsychiatrischen Auffälligkeiten, Notwendigkeit einer intravenösen Flüssigkeitssubstitution oder immobilisierenden Schmerzen.

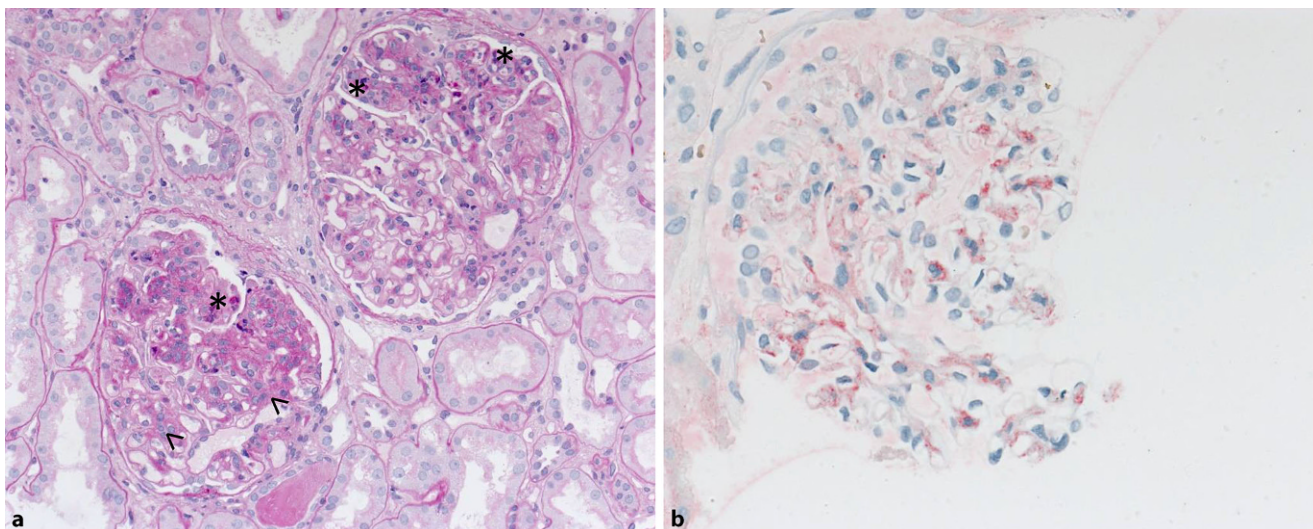


Abb. 2 ▲ **a** PAS („periodic acid–Schiff reaction“)-Histologie einer Nierenbiopsie mit den typischen glomerulären Veränderungen: *Pfeilspitzen*: mesangiale Matrixvermehrung und Hyperzellularität, *Sternchen*: endokapilläre Hyperzellularität. **b** Die immunhistochemische Ig(Immunglobulin)A-Färbung zeigt eine deutliche Positivität (rot) in den Mesangiumfeldern. Bildnachweis: Prof. T. Wiech, Nephropathologie, UKE

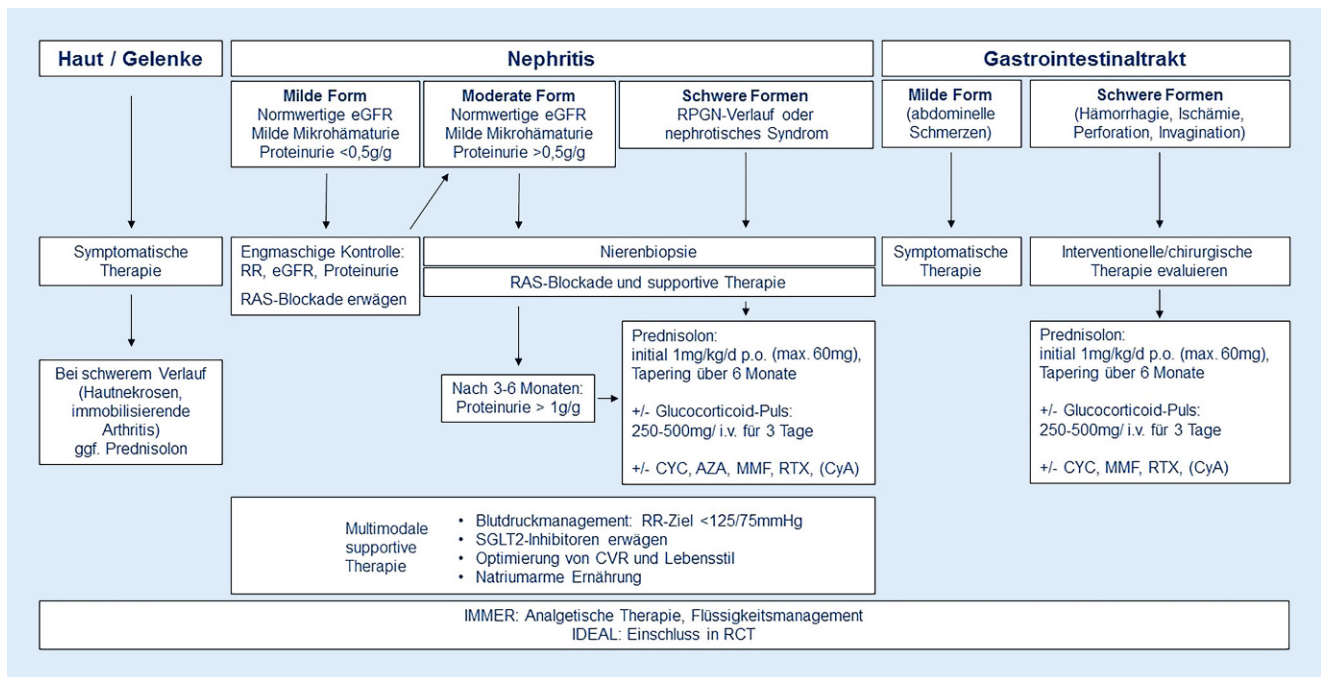


Abb. 3 ▲ Management der Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV) unter Berücksichtigung der Organmanifestation und der Schwere der Erkrankung. RAS Renin-Angiotensin-System, eGFR errechnete glomeruläre Filtrationsrate, RPGN rapid progressive Glomerulonephritis, RR Blutdruck, CYC Cyclophosphamid, AZA Azathioprin, MMF Mycophenolat-Mofetil, RTX Rituximab, CyA Cyclosporin A, CVR kardiovaskuläre Risikofaktoren, SGLT „sodium-glucose cotransporter“, RCT randomisiert kontrollierte Studie

Therapie der Hautmanifestationen und der des Bewegungsapparates

In den meisten Fällen ist eine bedarfsorientierte Therapie mit **Analgetika** ausreichend. Die Hautmanifestation der IgAV ist bei Kindern und Erwachsenen meist selbstlimitierend mit einer Resolution der Symptomatik innerhalb von etwa 2 bis 4 Wochen. Der Einsatz von **Glukokortikoiden** wird kontrovers diskutiert, obwohl er in der Praxis sicher häufig durchgeführt wird. Bei schweren Manifestationen wie Hautnekrosen und immobilisierenden Arthralgien/Arthritiden sollte eine Glukokortikoidtherapie aber sicher erwogen werden. In den Empfehlungen der SHARE-Initiative gibt es hierzu aber keine eigenständige Dosierungsempfehlung, nach Expertenmeinung kann die Dosierung analog zu anderen schweren Manifestationen der IgAV mit 1–2 mg/kgKG (Körpergewicht) (maximal 60 mg/Tag) gewählt werden. Der Einsatz weiterer Immunsuppressiva ist in der Regel nicht nötig. Bei (führend) kutaner Manifestation ist die Mitbehandlung durch Kolleg:innen der Dermatologie zur Festlegung der Lokalthherapie und ggf. anderer Therapieregime sinnvoll. Hier wäre – je nach Erfahrung mit den Substanzen – u. a. Dapsone oder Colchicin empfohlen. In der Literatur wird für **Colchicin** bei isolierter kutaner Vaskulitis eine Dosierung von 0,5 mg 2-mal täglich beschrieben, der Stellenwert dieser Therapie wird in einer laufenden Studie evaluiert (COLCHIVAS).

Therapie der gastrointestinalen Manifestation

Bei den häufig milden Verläufen ist eine symptomatische Therapie mit bedarfsorientierter analgetischer Therapie bei abdominal-

len Schmerzen und einem Flüssigkeitsmanagement ausreichend. Schwere Verläufe mit Hämorrhagie, Ischämie, Perforation oder Invagination erfordern ein **interdisziplinäres Management** gemeinsam mit Gastroenterolog:innen und/oder Chirurg:innen zur Evaluation von interventionellen und chirurgischen Therapieoptionen. In diesen Fällen sollte auch eine Glukokortikoid- oder auch **Immunsuppressionstherapie** analog zu schweren renalen Manifestationen erwogen werden, wenngleich die Evidenz bei unzureichender Datenlage und kontroversen Studienergebnissen auch hierfür gering ist.

Therapie der Immunglobulin-A-Vaskulitis-assoziierten Nephritis

Die Therapie der renalen Manifestation im Rahmen einer IgAV sollte in interdisziplinärer Zusammenarbeit mit einem (Kinder-)Nephrologen erfolgen. Das Management orientiert sich an den Empfehlungen der KDIGO (Kidney Disease: Improving Global Outcomes) [20] und den pädiatrischen Empfehlungen der SHARE-Initiative [21], an den Empfehlungen zu ANCA-assoziierten Vaskulitiden und zur IgA-Nephropathie (IgA-N). Initial erfolgt eine Evaluation der Erkrankungsschwere und des Risikos für einen progressiven Verlauf anhand der Proteinurie, der glomerulären Filtrationsrate (eGFR) und des Blutdrucks. Diese Parameter sollten – auch bei initial unauffälligen Befunden – im Verlauf engmaschig kontrolliert werden, da eine renale Beteiligung auch noch im Verlauf manifest werden kann bzw. sich auch bei initial milder renaler Beteiligung ein rasch progressiver Verlauf entwickeln kann. Während bei milden Urinauffälligkeiten (milde Mikrohämaturie, Proteinurie <0,5 g/g)

mit normaler Nierenfunktion in der Regel auf eine Nierenbiopsie verzichtet werden kann, sollte (zumindest bei Erwachsenen) bei höhergradiger Proteinurie (> 0,5 g/g) oder Verdacht auf einen rapid progressiven Verlauf immer eine Nierenbiopsie zur Diagnosesicherung und prognostischen Einschätzung angestrebt werden.

► Merke

Die Therapie der IgAV-N richtet sich nach der Erkrankungsschwere und dem Risiko eines progressiven Verlaufs, die anhand der Proteinurie, der glomerulären Filtrationsrate (eGFR) und des Blutdrucks evaluiert werden.

Supportive Therapie der IgAV-assoziierten Nephritis

Ein wichtiges Standbein der Therapie der chronischen Verläufe der IgAV-N ist in Analogie zur IgA-Nephropathie ohne Vaskulitis die optimierte supportive Therapie.

Zusätzlich zur oben beschriebenen allgemeinen supportiven Therapie sollte bei chronischer Nierenbeteiligung besonders auf eine **Optimierung des Blutdrucks** mit Zielblutdruckwerten < 125/75 mm Hg geachtet werden. Primär sollten hier ACE(Angiotensin-Converting-Enzyme)-Hemmer oder AT₁-Blocker angewendet werden und – aufgrund ihrer blutdruckunabhängigen nephroprotektiven Wirkung – immer schrittweise auf die maximal zugelassene (bzw. maximal tolerable) Dosierung gesteigert werden. Da bei allen chronischen Nierenerkrankungen das **kardiovaskuläre Risiko** deutlich erhöht ist, ist des Weiteren eine Evaluierung und Optimierung kardiovaskulärer Risikofaktoren und des Lebensstils entscheidend. Dazu gehört neben absoluter Nikotinkarenz und Anstreben eines Normalgewichts insbesondere die risikoadaptierte, d. h. hier v. a. nierenfunktionsadaptierte, Einstellung des LDL(Low-Density-Lipoprotein)-Cholesterins nach aktuellen Guidelines (ESC Guideline 2019). Je nach Grad der Nierenfunktionseinschränkung gelten hier LDL-Cholesterin-Zielwerte von < 70 mg/dl (eGFR 30–60) oder sogar < 55 mg/dL (eGFR < 30). Eine milde Nephritis (Proteinurie < 0,5 g/Tag, geringe Mikrohämaturie, normwertige eGFR) sollte anhand der oben genannten Parameter engmaschig verlaufskontrolliert werden. Eine RAS(Renin-Angiotensin-System)-Blockade mit einem ACE-Hemmer oder einem AT₁-Blocker kann auch in diesem Stadium erwogen werden. Bei einer Proteinurie > 0,5 g/Tag wird eine **RAS-Blockade** in jedem Fall empfohlen. In allen stabilen Stadien mit nachweisbarer Nierenfunktionseinschränkung und/oder signifikanter Proteinurie sollte auch die Gabe von SGLT(„sodium-glucose cotransporter“-2-Inhibitoren erfolgen, die in aktuellen Studien eine signifikante Verbesserung des Nierenüberlebens bei Patient:innen mit chronischen Nierenerkrankungen sowie auch bei der IgA-N (ohne Vaskulitis) gezeigt haben [22, 23, 24].

Induktionstherapie

Eine Nierenbiopsie ist bei einer zunehmenden Einschränkung der Nierenfunktion und/oder einer signifikanten, persistierenden Proteinurie zur Diagnosesicherung, Prognoseabschätzung und zum Ausschluss konkurrierender Diagnosen indiziert. Die initiale Induktionstherapie richtet sich nach der Schwere der Nierenbeteiligung. Da keine hochqualitativen, randomisiert kontrollierten klinischen Studien zur Induktionstherapie der IgAV-N verfügbar sind, emp-

fehlen die KDIGO Guidelines, wie unten weiter ausgeführt, eine Therapie in Analogie zu anderen Erkrankungen. Im Folgenden werden die **Guideline-Empfehlungen** wiedergegeben und durch die gängige Praxis bzw. **Expertenmeinung** der Autor:innen ergänzt.

- In Fällen mit einer rasch zunehmenden Nierenfunktionseinschränkung (rapid progressive Glomerulonephritis [RPGN]) und einem hohen Prozentsatz an glomerulären Nekrosen (> 25 % Halbmonde) in der Nierenbiopsie ist die unverzügliche Einleitung einer hochpotenten immunsuppressiven Induktionstherapie analog zur ANCA-assoziierten Vaskulitis notwendig. Hier kommt insbesondere eine intravenöse Glukokortikoidstoßtherapie gefolgt von oralen Glukokortikoiden (Startdosis 1 mg/kg, Tapering über 6 Monate) in Kombination mit Cyclophosphamid (CYC) i.v. in Betracht. Dieses Vorgehen wird auch von der KDIGO-Leitlinie 2021 vorgeschlagen.
- Beim klinischen Bild eines nephrotischen Syndroms (Ödeme, Hypalbuminämie, Proteinurie > 3,5 g/g Kreatinin) und erhaltener eGFR kann zunächst ein Therapieversuch mit Prednisolon-Monotherapie p.o. erfolgen. Bei Nichtansprechen nach 4 bis 8 Wochen kann dann eine Eskalation mit Gabe von Cyclophosphamid i.v. erwogen werden. Hierzu finden sich keine Empfehlungen in den Guidelines. Es handelt sich daher um die Expertenmeinung der Autor:innen.
- In Abwesenheit von Anzeichen für einen RPGN-Verlauf oder ein nephrotisches Syndrom wird zunächst eine 3- bis 6-monatige Optimierung der supportiven Therapie empfohlen (v. a. RAS-Blockade, optimales RR-Management, SGLT2i-Therapie). Bei einer Proteinurie von > 1 g/g Kreatinin, die trotz 3- bis 6-monatiger optimaler supportiver Therapie persistiert, kann ebenfalls eine orale Gabe von Glukokortikoiden (Startdosis 1 mg/kg, Tapering über 6 Monate) erwogen werden. Diese Therapie erfolgt in Analogie zur IgA-Nephropathie ohne Vaskulitis (KDIGO Guidelines 2021). Hier muss immer eine ausführliche Risiko-Nutzen-Abwägung erfolgen. Dies gilt insbesondere bei höhergradig chronisch eingeschränkter Nierenfunktion (eGFR < 30–50), die meist durch Immunsuppression nicht wesentlich verbessert werden kann und unter der deutlich erhöhte Nebenwirkungsraten zu erwarten sind.

Bei Kontraindikationen gegen oben genannte Therapien oder einer ungünstigen Risiko-Nutzen-Abwägung einer länger dauernden, hoch dosierten Glukokortikoidtherapie, kommen **Rituximab** (RTX) [25], **Azathioprin** [26] oder **Mycophenolat-Mofetil** (MMF) [27] in Betracht sowie in Ausnahmefällen Ciclosporin A (CyA), das aufgrund der bekannten Nephrotoxizität bei Nierenbeteiligung eher zurückhaltend eingesetzt werden sollte.

Erhaltungstherapie

Der Stellenwert einer Erhaltungstherapie ist bei IgAV unklar. In Analogie zur ANCA-assoziierten Vaskulitis kann bei initial schweren organ- bzw. lebensbedrohlichen Verläufen eine Erhaltungstherapie mit **Azathioprin** über 12 bis 24 Monate durchgeführt werden.

Prognose der Immunglobulin-A-Vaskulitis-assoziierten Nephritis

Die Entwicklung einer **terminalen Niereninsuffizienz** im Langzeitverlauf (5 bis 25 Jahre) der IgAV-assoziierten Nephritis wird in verschiedenen retrospektiven Kohortenanalysen mit 11–27 % angegeben [15, 28, 29]. Eine höhergradige **Einschränkung der Nierenfunktion** (GFR < 50 ml/min oder Verdopplung des Serumkreatinins) kommt bei einem weiteren Viertel der Patient:innen im Verlauf vor [15, 28].

Prädiktoren für eine Progression der Niereninsuffizienz sind, neben einer bestehenden Nierenfunktionseinschränkung und einer Hypertonie bei Diagnosestellung sowie chronisch irreversiblen Veränderungen in der Nierenhistologie v. a. eine persistierend hohe Proteinurie im Follow-up [15, 28, 29]. Eine vollständige **renale Remission** scheint unter den in diesen retrospektiven Analysen uneinheitlich verwendeten Therapieregimen nur bei 20–40 % erreichbar zu sein. **Rezidive** der extrarenalen Manifestationen (v. a. Haut) scheinen häufig zu sein (40–50 %), sind jedoch glücklicherweise meist nicht von einer erneuten renalen Beteiligung begleitet [15, 29].

Fazit für die Praxis

- Die Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV) manifestiert sich häufig mit einer palpablen Purpura, Arthralgien oder Arthritiden, Glomerulonephritis und abdominellen Schmerzen und kann anhand der charakteristischen Klinik diagnostiziert werden.
- Bei inkompletter oder atypischer klinischer Präsentation sind eine klinische, serologische, apparative und ggf. histologische Diagnostik zur differenzialdiagnostischen Abgrenzung wichtig.
- Eine Nierenbiopsie ist bei zunehmender Einschränkung der Nierenfunktion und/oder signifikanter, persistierender Proteinurie zur Diagnosesicherung, Prognoseabschätzung und zum Ausschluss konkurrierender Diagnosen indiziert.
- Der Verlauf ist insbesondere bei Kindern meist unkompliziert und selbstlimitierend, eine symptomorientierte supportive Therapie ist meist ausreichend.
- Bei Organ- oder lebensbedrohlichen Manifestationen ist eine immunsuppressive Therapie analog zu ANCA(antineutrophile zytoplasmatische Antikörper)-assoziierten Vaskulitiden und der Ig(Immunglobulin)A-Nephropathie indiziert.

Korrespondenzadresse

Dr. med. Katharina Rose
Abteilung für Rheumatologie, Stadtspital Zürich
Birmensdorferstr. 497, 8063 Zürich, Schweiz
Katharina.Rose@stadtspital.ch

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. Gemäß den Richtlinien des Springer Medizin Verlags werden Autoren und Wissenschaftliche Leitung im Rahmen der Manuskripterstellung und

Manuskriptfreigabe aufgefordert, eine vollständige Erklärung zu ihren finanziellen und nichtfinanziellen Interessen abzugeben.

Autoren. C. Iking-Konert: A. Finanzielle Interessen: C. Iking-Konert gibt an, dass kein finanzieller Interessenkonflikt besteht. – B. Nichtfinanzielle Interessen: Mitarbeiter am UKE seit 2010, aktuell Wiss. Mitarbeiter; aktuell angestellt am Stadtspital Zürich seit dem 15.11.21 als Chefarzt der Abteilung für Rheumatologie. Mitgliedschaften: Schweizer Gesellschaft für Rheumatologie (SGR), Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh), Deutsche Gesellschaft für Innere Medizin (DGIM), Kommission Pharmakotherapie der DGRh; Kommission Covid19 der DGRh; Kommission „Klug entscheiden“ der DGIM, Arbeitsgemeinschaft Kapillarmikroskopie der DGRh. **K. Rose:** A. Finanzielle Interessen: K. Rose gibt an, dass kein finanzieller Interessenkonflikt besteht. – B. Nichtfinanzielle Interessen: Assistenzärztin, Abteilung für Rheumatologie, Stadtspital Zürich | Mitgliedschaften: DGRh, DGIM. **J.-E. Turner:** A. Finanzielle Interessen: Forschungsförderung zur persönlichen Verfügung: LIMM Therapeutics, finanzielle Projektförderung. – Novartis – Reise-/Übernachungskosten, Vortragshonorar; TADA Pharm – Reise-/Übernachungskosten, Vortragshonorar. – FOMF: Vortrag; Nephrolive (Streamed Up GmbH): Vortrag; Vifor: Beraterhonorare; STADA GmbH: Beraterhonorare; Novartis: Beraterhonorare; Otsuka: Beraterhonorare. – B. Nichtfinanzielle Interessen: Angestellter Nephrologe, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf.

Wissenschaftliche Leitung. Die vollständige Erklärung zum Interessenkonflikt der Wissenschaftlichen Leitung finden Sie am Kurs der zertifizierten Fortbildung auf www.springermedizin.de/cme.

Der Verlag erklärt, dass für die Publikation dieser CME-Fortbildung keine Sponsorengelder an den Verlag fließen.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

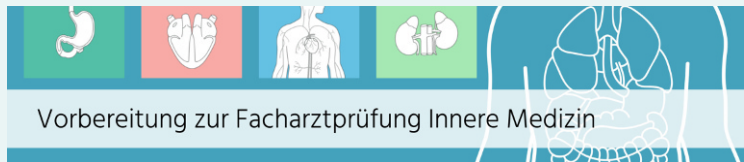
Literatur

1. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA et al (2013) 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 65(1):1–11
2. Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C et al (2002) Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* 360:1197–1202
3. Tracy A, Subramanian A, Adderley NJ et al (2019) Cardiovascular, thromboembolic and renal outcomes in IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura): a retrospective cohort study using routinely collected primary care data. *Ann Rheum Dis* 78:261–269
4. Hung SP, Yang YH, Lin YT et al (2009) Clinical manifestations and outcomes of Henoch-Schönlein purpura: comparison between adults and children. *Pediatr Neonatol* 50(4):162–168
5. Heineke MH, Ballering AV, Jamin A et al (2017) New insights in the pathogenesis of immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schönlein purpura). *Autoimmun Rev* 16(12):1246–1253
6. Sugino H, Sawada Y, Nakamura M (2021) IgA vasculitis: etiology, treatment, biomarkers and epigenetic changes. *Int J Mol Sci* 22(14):7538
7. Rasmussen C, Abitbol V, El Karoui K et al (2022) IgA vasculitis in patients with inflammatory bowel disease: new insights into the role of TNF- α blockers. *Rheumatology* 61(5):1957–1965
8. Rasmussen C, Tisseyre M, Garon-Czmil J et al (2021) Drug-induced IgA vasculitis in children and adults: revisiting drug causality using a dual pharmacovigilance-based approach. *Autoimmun Rev* 20(1):102707
9. Zurada JM, Ward KM, Grossman ME (2006) Henoch-Schönlein purpura associated with malignancy in adults. *J Am Acad Dermatol* 55(5 Suppl):S65–S70
10. Podjasek JO, Wetter DA, Pittelkow MR et al (2012) Henoch-Schönlein purpura associated with solid-organ malignancies: three case reports and a literature review. *Acta Derm Venereol* 92(4):388–392
11. Mills JA, Michel BA, Bloch DA et al (1990) The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis Rheum* 33(8):1114–1121
12. Ozen S, Pistorio A, Lusan SM et al (2010) Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* 69(5):798–806
13. Hočevar A, Rotar Z, Jurčić V et al (2016) IgA vasculitis in adults: the performance of the EULAR/PRINTO/PRES classification criteria in adults. *Arthritis Res Ther* 18:58

14. Yaseen K, Herlitz LC, Villa-Forte A (2021) IgA vasculitis in adults: a rare yet challenging disease. *Curr Rheumatol Rep* 23(7):50
15. Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C et al (2002) Henoch-Schönlein Purpura in adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol* 13(5):1271–1278
16. Pillebout E (2021) IgA Vasculitis and IgA nephropathy: same disease? *J Clin Med* 10(11):2310
17. Hočevar A, Tomšič M, Jurčić V et al (2019) Predicting gastrointestinal and renal involvement in adult IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura): updated picture from a French multicentre and retrospective series of 260 cases. *Rheumatology* 59(10):3050–3057
20. Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Glomerular Diseases Work Group (2021) KDIGO 2021 Clinical Practice Guideline for the Management of Glomerular Diseases. *Kidney Int* 100(4S):S1–S276
21. Ozen S, Marks SD, Brogan P et al (2019) European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A vasculitis—the SHARE initiative. *Rheumatology* 58(9):1607–1616
22. Wheeler DC, Toto RD, Stefánsson BV et al (2021) DAPA-CKD Trial Committees and Investigators. A pre-specified analysis of the DAPA-CKD trial demonstrates the effects of dapagliflozin on major adverse kidney events in patients with IgA nephropathy. *Kidney Int* 100(1):215–224
23. Heerspink HJL, Stefánsson BV, Correa-Rotter R et al (2020) DAPA-CKD trial committees and investigators. Dapagliflozin in patients with chronic kidney disease. *N Engl J Med* 383(15):1436–1446
24. MPA-KIDNEY Collaborative Group, Herrington WG, Staplin N, Wanner C et al (2022) Empagliflozin in Patients with Chronic Kidney Disease. *N Engl J Med*. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa2204233>
25. Maritati F, Fenoglio R, Pillebout E et al (2018) Brief report: Rituximab for the treatment of adult-onset IgA vasculitis (Henoch-Schönlein). *Arthritis Rheumatol* 70:109–114
26. Foster BJ, Bernard C, Drummond KN et al (2000) Effective therapy for severe Henoch-Schönlein purpura nephritis with prednisone and azathioprine: a clinical and histopathologic study. *J Pediatr* 136(3):370–375
27. Han F, Chen LL, Ren PP et al (2015) Mycophenolate mofetil plus prednisone for inducing remission of Henoch-Schönlein purpura nephritis: a retrospective study. *J Zhejiang Univ Sci B* 16(9):772–779
28. Coppo R, Andrulli S, Amore A et al (2006) Predictors of outcome in Henoch-Schönlein nephritis in children and adults. *Am J Kidney Dis* 47(6):993–1003
29. Shrestha S, Sumingan N, Tan J et al (2006) Henoch-Schönlein purpura with nephritis in adults: adverse prognostic indicators in a UK population. *QJM* 99(4):253–265



Facharzt-Training Innere Medizin



Vorbereitung zur Facharztprüfung Innere Medizin

Ihre Vorbereitung zur Facharztprüfung mit 152 Fällen!

- Zusätzliches Vertiefungswissen
- Persönliche Lernstandsanzeige
- Trainings-Leitfaden als PDF
- Lernen online und in der App *Facharzt Training*

➤ Herausgegeben vom Wissenschaftlichen Beirat der DGIM. Kostenlos für beitragsberechtigte DGIM-Mitglieder oder mit e.Med-Abo



← QR-Code scannen und ausprobieren
[SpringerMedizin.de/FacharztTraining](https://www.springermedizin.de/facharzttraining)



Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV)

Zu den Kursen dieser Zeitschrift: Scannen Sie den QR-Code oder gehen Sie auf www.springermedizin.de/kurse-zeitschrift-fuer-rheumatologie

- ?** Sie werden durch die Kollegen der Dermatologie konsiliarisch zu einer 30-jährigen Patientin mit palpabler Purpura der Unterschenkel und Arthralgien der Knie- und Sprunggelenke hinzugezogen. Welche diagnostische Maßnahme ist primär sinnvoll?
- MRT (Magnetresonanztomographie)-Selink
 - Bestimmung von Ig (Immunglobulin) A im Serum
 - U (Urin)-Status
 - CT (Computertomographie) der Nasennebenhöhlen
 - Röntgen der Knie- und Sprunggelenke
- ?** Wie häufig ist eine Nierenbeteiligung im Rahmen einer Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV) bei Erwachsenen?
- Etwa 20 %
 - Etwa 34 %
 - Etwa 54 %
 - Etwa 76 %
 - Etwa 86 %
- ?** In Ihrer Praxis stellt sich ein 25-jähriger Patient mit palpabler Purpura vor. Auf Nachfrage berichtet er von schäumendem Urin. In der von Ihnen veranlassenden Urindiagnostik zeigen sich eine Proteinurie von 0,6 g/g und eine milde glomeruläre Mikrohämaturie, die Nierenfunktion ist normal, der Blutdruck liegt bei 135/85 mm Hg. Welche Therapie sollte initial durchgeführt werden?
- Immunglobuline
 - Rituximab
 - Prednisolon
 - Budesonid
 - Beginn einer RAS (Renin-Angiotensin-System)-Blockade
- ?** Welches der folgenden Medikamente sollten als Add-on-Therapie bei Niereninsuffizienz im Rahmen einer IgAV (Immunglobulin-A-Vaskulitis)-assoziierten Nephritis erwogen werden?
- Kalziumantagonisten
 - Prednison
 - Dihydropyridine
 - SGLT („sodium-glucose cotransporter“) 2-Inhibitoren
 - Hydroxychloroquin
- ?** In welcher Konstellation kann nach den EULAR (European League Against Rheumatism)/PRINTO (Paediatric Rheumatology International Trials Organization)/PRES (Paediatric Rheumatology European Society)-Klassifikationskriterien eine Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV) klassifiziert werden?
- Palpable Purpura und Arthralgien mit akutem Beginn
 - Leukozytoklastische Vaskulitis und Oligoarthritis mit akutem Beginn
 - Proteinurie > 1 g/Tag und Oligoarthritis im Bereich der unteren Extremitäten
 - Arthritis und abdominelle Schmerzen mit akutem Beginn und Proteinurie > 1 g/Tag
 - Palpable Purpura und Erhöhung des Ig (Immunglobulin) A im Serum
- ?** Bei dem 6-jährigen Sohn eines Kollegen ist bei einer Symptomkonstellation aus palpabler Purpura, Oligoarthritis und abdominellen Schmerzen eine Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV) diagnostiziert worden. Sie werden ergänzend um Rat gebeten. Welche Therapie sollte eingeleitet werden?
- Rituximab
 - Systemische Steroidtherapie
 - Lokale Steroide (Haut)
 - Zunächst symptomatische Therapie
 - Azathioprin

Informationen zur zertifizierten Fortbildung

Diese Fortbildung wurde von der Ärztekammer Nordrhein für das „Fortbildungszertifikat der Ärztekammer“ gemäß § 5 ihrer Fortbildungsordnung mit 3 Punkten (Kategorie D) anerkannt und ist damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig.

Anerkennung in Österreich: Für das Diplom-Fortbildungs-Programm (DFP) werden die von deutschen Landesärztekammern anerkannten Fortbildungspunkte aufgrund der Gleichwertigkeit im gleichen Umfang als DFP-Punkte anerkannt (§ 14, Abschnitt 1, Verordnung über ärztliche Fortbildung, Österreichische Ärztekammer (ÖÄK) 2013).

Hinweise zur Teilnahme:

- Die Teilnahme an dem zertifizierten Kurs ist nur online auf www.springermedizin.de/cme möglich.
- Der Teilnahmezeitraum beträgt 12 Monate. Den Teilnahmeschluss finden Sie online beim Kurs.
- Die Fragen und ihre zugehörigen Antwortmöglichkeiten werden online in zufälliger Reihenfolge zusammengestellt.

- Pro Frage ist jeweils nur eine Antwort zutreffend.
- Für eine erfolgreiche Teilnahme müssen 70% der Fragen richtig beantwortet werden.
- Teilnehmen können Abonnenten dieser Fachzeitschrift und e.Med-Abonnenten.

? In der Notfallsprechstunde sehen Sie eine 38-jährige Patientin mit isolierter palpabler Purpura. Welche Untersuchung ist die wichtigste?

- Procalcitonin im Serum
- Blutbild
- HLA-B27
- Komplementfaktor C3
- Auflichtmikroskopie der Haut

? Sie behandeln eine 29-jährige Patientin mit histologisch bestätigter Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV) mit renaler und schwerer gastrointestinaler Manifestation. Welche Therapieoption wäre am besten geeignet?

- Rituximab
- Anakinra
- Ciclosporin A
- Infliximab
- Dapson

? Bei einem 61-jährigen Patienten mit palpabler Purpura, Arthralgien und rapid progressiver Glomerulonephritis (RPGN) veranlassen Sie eine differenzialdiagnostische Abklärung. Welcher Parameter ist in der Differenzialdiagnostik am wichtigsten?

- ANA (antinukleäre Antikörper)
- Rheumafaktoren
- Ig(Immunglobulin)A im Serum
- PR3-/MPO(Myeloperoxidase)-ANCA (anti-neutrophile zytoplasmatische Antikörper)
- ds(doppelsträngige)DNA(Desoxyribonukleinsäure)-Antikörper

? Bei Ihnen stellt sich ein Patient mit Verdacht auf eine renale Beteiligung einer Immunglobulin-A-Vaskulitis (IgAV) vor. Welcher Befund würde die zwingendste Indikation zur Nierenbiopsie darstellen?

- Serumkreatinin > 1,2 mg/dl
- Rascher Abfall der eGFR (geschätzte glomeruläre Filtrationsrate)
- Proteinurie von 400 mg/g Kreatinin
- Albuminurie von 100 mg/g Kreatinin
- Aktives Urinsediment



Haben Sie das letzte Webinar der DGIM e.Akademie verpasst?

DGIM e.Akademie Webinare als Videoaufzeichnung: Expertinnen und Experten informieren Sie zu aktuellen Themen der Inneren Medizin



© jacoblund / Getty Images / iStock

- Klimakrise: So wirken Hitze und Luftverschmutzung auf die Gesundheit
- Update Adipositas
- Herzrhythmusstörungen
- Periphere arterielle Verschlusskrankheit
- Störungen des Natriumstoffwechsel
- Leitlinien: Reflux, Helicobacter und Ulkus
- Klug entscheiden: Beatmungstherapie in der Intensivmedizin
- Psoriasis-Arthritis: Früherkennung und Therapie
- Update Lungenkrebscreening: Wer, wie, wann?
- Stürze im Alter: Von der Ursachenforschung zur Therapie
- Differenzialdiagnostik bei akutem Brustschmerz

Kostenfrei für DGIM-Mitglieder und für e.Med-Abonnenten



← QR-Code einscannen
und reinschauen!

www.dgim-eakademie.de/webinare

Hier steht eine Anzeige.

