

## **PRIMÄRE SYSTEMISCHE VASKULITIDEN**

### **Was ist das?**

Vaskulitis bedeutet Entzündung der Blutgefäße. Vaskulitiden fassen hier eine große Gruppe von sehr seltenen Erkrankungen zusammen. Primäre Vaskulitis bedeutet, dass die Blutgefäße das erste und Hauptziel der Erkrankung ist. Name und Eingruppierung der Vaskulitis hängt insbesondere von der Größe und dem Typ der betroffenen Blutgefäße ab.

### **Wie häufig sind diese Erkrankungen?**

Während einige an anderer Stelle beschriebene Erkrankungen wie die Purpura Schönlein Henoch und die Kawasaki-Erkrankung relativ häufig auftreten sind, sind die hier beschriebenen Erkrankungen sehr selten und ihre genaue Häufigkeit ist nicht bekannt.

### **Was sind die Ursachen der Erkrankung, ist sie ererb't, ist sie ansteckend, kann sie verhindert werden?**

Erkrankungen dieser Gruppe kommen gewöhnlich nicht familiär vor. Die Mehrheit der Patienten sind nur als Individuen betroffen und es ist sehr unwahrscheinlich, dass Geschwisterkinder die gleiche Erkrankung bekommen. Es ist wahrscheinlicher, dass eine Kombination unterschiedlicher Faktoren eine Rolle spielt in der Auslösung der Erkrankung. Dabei können verschiedene Erbfaktoren, Infektionen und Umgebungs faktoren eine bedeutsame Rolle einnehmen. Die Erkrankungen sind nicht ansteckend und können nicht verhindert werden.

### **Was passiert mit dem Blutgefäß bei der Vaskulitis?**

Die Wand des Blutgefäßes wird bei dieser Erkrankung von dem Abwehrsystem des Körpers angegriffen. Dabei spielt die innere Begrenzung der Gefäßwand eine wichtige Rolle. Beim gesunden erlaubt diese Oberfläche den normalen Blutfluss. Wenn die Gefäßwand verletzt oder entzündet ist, kann es zur Bluterinnung an dieser Stelle innerhalb des Blutgefäßes kommen, wodurch das Blutgefäß sich verengt oder verschlossen wird. Die Entzündungszellen innerhalb des Blutgefäßes wandern vom Blutfluss über die Wand des Gefäßes in die Gefäßwand ein und erzeugen über die Entzündung weiteren Gefäßschaden und Schaden des umliegenden Gewebes. Dadurch wird die Wand des Gefäßes durchlässig, so dass Flüssigkeiten aus dem Gefäß in die umliegenden Gewebe gelangen können, die um die Blutgefäß herum gelegen sind, so dass diese anschwellen. Auf Gewebeproben von Patienten mit Vaskulitis findet man Entzündungen in den Gefäßwänden und ein unterschiedliches Ausmaß der Zerstörung. Dabei finden sich Veränderungen der Gefäßform in Arterien, die eventuell am besten während der röntgenologischen Gefäßdarstellung (Angiographie) dargestellt werden können. Der verminderte Blutfluss durch die verengten oder verschlossenen Gefäße oder seltener der Riss des Gefäßes mit nachfolgender Blutung können die abhängigen Gewebe schädigen. Wenn Blutgefäße betroffen sind, die lebenswichtige Organe betreffen wie z. B. das Hirn oder das Herz, können sehr bedrohliche Situationen entstehen.

Eine weit ausgebreitete systemische Vaskulitis ist gewöhnlich begleitet von einer ausgedehnten Entzündung mit Erscheinungen wie Fieber, allgemeines Krankheitsgefühl aber auch auffällige Laborwerte wie erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit und erhöhtes c-reaktives Protein.

### **Was sind die Hauptscheinungen?**

Die Krankheitsscheinungen sind unterschiedlich je nach Art des betroffenen Gefäßes und der Schwere der Organbeteiligung und werden in Einzelheiten bei 3 abzugrenzenden Erkrankungen besprochen, die Polyarteritis nodosa, Takayasu Arteritis und Wegener Granulomatose heißen.

### **Wie werden sie diagnostiziert?**

Die Diagnose der Vaskulitis ist selten einfach. Die Erscheinungen können anderen viel häufigeren Erkrankungen des Kindesalters ähneln. Die Diagnose begründet auf der Untersuchung eines besonders erfahrenen Kinderarztes zusammen mit den Ergebnissen von Blut- und Urintesten und bildgebenden Verfahren wie Ultraschall, Röntgen, Computertomographie und Kernspintomographie sowie Angiographie. Wenn notwendig wird die Verdachtsdiagnose in einer Gewebebiopsie bestätigt. Wegen der Seltenheit der Erkrankung ist es oft notwendig, das Kind in ein Zentrum zu bringen, wo pädiatrische Rheumatologie und andere pädiatrische Spezialitäten mit entsprechender Erfahrung und einschließlich der Möglichkeit entsprechender Bildgebung vorhanden sind.

### **Können sie behandelt werden?**

Die Vaskulitis kann behandelt werden, in der Mehrzahl der richtig behandelten Patienten kann eine Kontrolle der Entzündung erreicht werden.

### **Worin besteht die Behandlung**

Die Behandlung der Vaskulitis ist langwierig und kompliziert. Das Hauptziel ist es, die Erkrankung in Kontrolle zu bekommen und zwar sobald wie möglich. Sobald dies erreicht ist, wird man versuchen, diese Kontrolle mit geringerer Medikamententherapie aufrecht zu erhalten und unnötige Nebenwirkungen der Medikamente versuchen zu vermeiden. Kortikosteroide (Cortison-artige

Medikamente) haben sich als am wirksamsten in Kombination mit immunsuppressiven Medikamenten wie Cyclophosphamid erwiesen, um anfänglich starke Entzündungsaktivität zu unterdrücken. Danach, wenn versucht werden soll, diesen Erfolg aufrecht zu erhalten, werden weitere Medikamente regelmäßig eingesetzt wie z. B. Azathioprin, Methotrexat und Cyclosporin A zusammen mit niedrig dosiertem Prednison. Verschiedene weitere Medikamente haben ebenfalls eine Wirkung gezeigt, wenn die erstgenannten Medikamente keine ausreichende Wirkung gezeigt haben. Die Auswahl erfolgt auf individueller Basis. Dazu gehören biologische Medikamente wie TNF-Blocker, Colchicin und Thalidomid.

Im weiteren Verlauf einer längeren Behandlung kann man versuchen, die durch die Steroidtherapie bedingte Knochenentkalkung zu verhindern, indem Calcium und Vit. D zusätzlich angeboten werden. Medikamente, die die Blutgerinnung beeinflussen, können verschrieben werden, z. B. niedrig dosiertes Aspirin und wenn notwendig muss der Blutdruck durch entsprechende Medikamente vermindert werden. Krankengymnastik kann notwendig sein um die Funktion von Muskeln und Gelenken zu verbessern. Psychologische und Soziale Hilfe für den Patienten und seine Familie kann notwendig sein.

### **Kontrolluntersuchungen**

Die Hauptgründe für regelmäßige Kontrolluntersuchungen ist es, die Aktivität der Erkrankung zu bestimmen, die Wirksamkeit und möglichen Nebenwirkungen der Medikamente herauszufinden und so den besten Nutzen für den Patienten zu erreichen. Die Häufigkeit und die Art der Kontrollen hängt von Art und Schwere der Erkrankung ab und von den gegebenen Medikamenten. Während der frühen Phase der Erkrankung werden die Kontrolluntersuchungen häufig sein und werden dann immer seltener, je besser die Erkrankung unter Kontrolle ist. Es gibt verschiedene Arten, die Aktivität der Vaskulitis zu untersuchen. Alle Veränderungen im Zustand des Patienten sollten dem behandelnden Arzt berichtet werden. Manchmal müssen auch zu Hause Urinuntersuchungen mit einem Schnelltest oder Blutdruckuntersuchungen durchgeführt werden. Genaue klinische Untersuchungen zusammen mit der Bewertung der Beschwerden des Kindes sind ein wichtiger Teil der Abschätzung der Krankheitsaktivität. Blut- und Urinteste werden durchgeführt um die Stärke der Entzündung zu beurteilen, Veränderungen von Organfunktionen auszumachen und mögliche Nebenwirkungen der Medikamente zu erkennen. Begründet auf den beim jeweiligen Patienten vorhandenen Befall innerer Organe können verschiedene weitere Untersuchungen notwendig werden einschließlich der Vorstellung bei verschiedenen Organspezialisten und bildgebender Verfahren.

### **Wie lange wird die Erkrankung dauern?**

Diese Frage ist häufig nicht gut zu beantworten, viele Erkrankungen dauern jedoch sehr lange und es gibt lebenslange Erkrankungen. Die Erkrankung kann akut beginnen, sogar als schwere und lebensbedrohliche Erkrankung und kann danach dann in einen chronischen Zustand einmünden.

### **Wie sieht der langfristige Verlauf der Erkrankung aus, wie ist die Prognose ?**

Die Prognose dieser seltenen Erkrankung ist sehr individuell abzuschätzen. Die Prognose hängt nicht nur vom Typ und vom Ausmaß der Gefäßbeteiligung ab, sondern vermutlich auch von der Zeit zwischen Krankheitsbeginn und dem Beginn der Behandlung und dem Ansprechen des Patienten auf diese Behandlung. Das Risiko von Organschäden hängt ab von der Dauer aktiver entzündlicher Erkrankung. Schäden an den lebenswichtigen Organen können lebenslange Folgen haben. Mit einer entsprechenden Therapie kann eine vollständige Unterdrückung der Entzündung erreicht werden und dies häufig schon innerhalb des ersten Jahres. Diese Unterdrückung kann lebenslang sein, meist muss aber eine langfristige Erhaltungstherapie durchgeführt werden. Phasen guter Unterdrückung der Entzündungsaktivität können unterbrochen werden von Krankheitsrückfällen, die eine intensivere Therapie erfordern.

Unbehandelte Erkrankung an Vaskulitis hat eine hohe Sterblichkeit. Wegen der Seltenheit der Erkrankungen gibt es keine genauen Daten über die langfristige Entwicklung und die Sterblichkeit.

### **Wie kann die Erkrankung das tägliche Leben des Kindes und der Familie beeinflussen?**

Anfangs, wenn es dem Kind sehr schlecht geht und die Diagnose noch nicht feststeht, ist es gewöhnlich eine sehr schwierige Zeit für die ganze Familie. Das Verständnis der Erkrankung und seine Therapie helfen der Familie und dem Kind, mit den oft unangenehmen diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen fertig zu werden und die häufigen Krankenhausbesuche zu ertragen. Wenn die Erkrankung unter Kontrolle ist, kann das Leben zu Hause wieder in normalere Bahnen zurückkehren.

### **Was ist mit der Schule?**

Sobald die Erkrankung im Wesentlichen unterdrückt ist, sollten die Patienten ermutigt werden, wieder in die Schule zu gehen und zwar so oft sie können. Es ist wichtig, die Schule über den Zustand des Kindes zu informieren, so dass dies berücksichtigt werden kann.

### **Was ist mit Sport?**

Kinder sollten ermutigt werden, an Ihrem Lieblingssport teilzunehmen, sobald eine Kontrolle der Entzündungsaktivität erreicht ist. Entsprechende Empfehlungen sind abhängig von möglichen Organbeteiligungen bzw. Funktionsstörungen einschließlich der Muskeln und Gelenke.

### **Was ist mit der Diät?**

Es gibt keinen Hinweis, dass spezielle Diäten den Krankheitsverlauf oder das Ergebnis der Behandlung beeinflussen könnten. Eine gesunde ausgeglichene Diät mit genügend Eiweiß, Calcium und Vitaminen wird empfohlen. Wenn die Patienten mit Corticosteroiden behandelt werden, sollten süße Speisen, Fett und Salz begrenzt werden, um die Nebenwirkungen dieser Medikamente zu begrenzen.

### **Kann das Klima den Krankheitsverlauf beeinflussen?**

Es ist nicht bekannt, dass das Klima den Verlauf der Erkrankung beeinflussen könnte. Im Falle einer gestörten Durchblutung, besonders der Finger und Zehen infolge der Vaskulitis sollte örtliche Kälte vermieden werden. Einige Infektionen können einen schwereren Verlauf nehmen bei Patienten, die mit immunsuppressiven Medikamenten behandelt werden. Im Falle des Kontaktes mit Windpocken oder Herpes Zoster sollten der Patient oder seine Eltern sofort mit dem Arzt sprechen, um eine Behandlung gegen dieses Virus oder ein entsprechendes Immunglobulin zu erhalten. Das Risiko anderer gewöhnlicher Infektionen könnte geringfügig höher sein bei intensiv behandelten Kindern. Diese Kinder können auch ungewöhnliche Infektionen erleiden mit Erregern, die normalerweise gesunde Kinder mit normal funktionierendem Immunsystem nicht betreffen würden. Manchmal werden Antibiotika wie Cotrimoxazol langfristig verordnet, um eine Lungenentzündung mit Bakterium mit dem Namen Pneumocystis zu verhindern, welches eine lebensbedrohliche Komplikation bei immunsupprimierten Kindern darstellen kann.

Lebendimpfstoffe wie Masern, Mumps, Röteln und Schluckimpfung gegen Poliomyelitis sollten zurückgestellt werden bei Patienten, die eine immunsuppressive Behandlung erhalten.

### **Was ist mit Sexuelleben, Schwangerschaft und Schwangerschaftsverhütung?**

Bei sexuell aktiven Jugendlichen ist die Empfängnisverhütung eine bedeutsame Maßnahme, da die Mehrzahl der verordneten Medikamente möglicherweise das sich entwickelte Kind schädigen könnten. Es gibt die Befürchtung, dass einige der Medikamente, insbesondere Cyclophosphamid die Fähigkeit, ein Kind auszutragen, beinträchtigen könnte. Dies hängt insbesondere auch von der Gesamtdosis des verabreichten Medikamentes über die gesamte Behandlungszeit ab und tritt seltener auf, wenn das Medikament jungen Kindern oder Heranwachsenden verabreicht wird.

## **Polyarteritis nodosa**

### **Was ist das?**

Die Polyarteritis nodosa (PAN) ist eine Form der Gefäßwandentzündung, die zur Destruktion der Gefäßwand mit Absterben von Teilen dieser Wand führt. Es sind überwiegend mittlere und kleinere Arterien betroffen. Die Gefäßwand von vielen Arterien (poly gleich viele) ist in einer fleckigen Art und Weise betroffen. Entzündete Teile der Arterienwand werden weicher und unter dem Druck des Blutstromes können sich kleine Aussackungen (Aneurysmen) entlang der Arterie bilden. Daher kommt der Name nodosa, weil dies von außen wie Knötchen an dem Gefäß aussieht. Es gibt eine nur die Haut betreffende Form der Polyarteritis, wobei die inneren Organe nicht beeinträchtigt sind. Bei der mikroskopischen Polyarteritis sind nur die kleineren Gefäße betroffen.

### **Wie häufig ist die Erkrankung?**

Sie ist eine sehr seltene Erkrankung im Kindesalter mit einer geschätzten Häufigkeit von einem neuen Fall pro 1 Mill. Kinder und Jahr. Sie betrifft Jungen und Mädchen gleich häufig, am häufigsten im Alter zwischen 9 und 11 Jahren. Besonders bei Erwachsenen kann die PAN mit einer Hepatitis B Virus Infektion zusammenhängen.

### **Was sind die Hauptkrankheitszeichen?**

Da jedes Gewebe und Körperorgan Blutgefäße enthält sind eine Vielzahl von Krankheitsscheinungen bei dieser Erkrankung möglich. Aus unbekannten Gründen sind jedoch gewisse Gewebe und Organe besonders häufig betroffen. Die häufigsten Erscheinungen sind:

1. angfristiges Fieber
2. Muskel- und Gelenkschmerzen
3. Bauchschmerzen
4. Hautveränderungen, die schmerhaft und rot sind und mit örtlicher Schwellung einhergehen sowie Hautveränderungen mit einer lila Verfärbung, die netzartig wirken können (Livedo reticularis)
5. Hodenschmerzen bei Jungs.

Ausgeprägte vaskulitische Hautveränderungen können vorhanden sein. Besonders bei der Hautform der PAN können die Gefäße am Ende der Versorgungskette wie Fingerspitzen, Zehenspitzen, Ohren und Nase besonders betroffen sein, wodurch der Blutfluss nicht mehr ausreicht und die Gefahr des Gewebeverlustes besteht. Das Kind kann krank erscheinen, müde und uninteressiert, etwas Gewichtsverlust und ein fortdauerndes Fieber. Manchmal werden die Kinder aber auch sehr rasch schwer krank mit schweren Schmerzen, eindrücklichen Hautveränderungen und Schläfrigkeit. Da alle diese Erscheinungen bei vielen anderen Erkrankungen des Kindesalters vorkommen, wird die Diagnose erst durch Ausschluss anderer möglicher Ursachen, insbesondere Infektionen gestellt. Eine Beteiligung der Nieren kann zum Ausscheiden von Blut und Eiweiß im Urin und zum erhöhten Blutdruck führen. Bei der mikroskopischen Polyarteritis ist eine Nierenbeteiligung zusammen mit Lungenerkrankung die häufigste Form. Wenn die Arterien betroffen sind, die den Darm versorgen, führt dies zum Bauchschmerz und zum Unwohlsein zusammen mit einer Störung der Darmtätigkeit, was wiederum die Aufnahme von Nahrungsmitteln beeinträchtigt. Das Nervensystem kann auch in unterschiedlichem Ausmaß betroffen sein, ebenso wie jedes andere Organ. Laboruntersuchungen zeigen eine ausgeprägte Entzündung im Blut an und eine Anämie. Wenn die Erkrankung zusammenhängt mit einem Streptokokken-Infekt, kann dies in Bluttesten nachgewiesen werden.

#### **Wie wird die Erkrankung diagnostiziert ?**

Die PAN wird diagnostiziert nach Ausschluss aller anderen möglichen Ursachen von Fieber im Kindesalter. Dies bedeutet, dass Infektionen ausgeschlossen werden müssen. Die Diagnose wird dann vermutet durch das Fortbestehen der o. g. klinischen Zeichen und die Hinweise für eine starke Entzündung im Blut. Die Diagnose wird bestätigt durch den Nachweis von Verengung und Aussackungen (Aneurysmen) in Blutgefäßen oder bei einer Angiographie. Der Nachweis der Entzündung von Blutgefäßen in einer Haut- oder Nierenbiopsie kann ebenfalls die Diagnose bestätigen.

#### **Takayasu-Arteritis**

##### **Was ist das?**

Die Takayasu-Arteritis (TA) betrifft überwiegend große Arterien, besonders die Aorta (Hauptkörperschlagader) und ihre Nebenäste und die Hauptlungenschlagader (Arteria pulmonalis) und ihre Abgänge. Manchmal werden auch die Begriffe granulomatös oder Großzellarteritis benutzt, um die wichtigsten mikroskopischen Veränderungen zu benennen: kleine Knötchen bzw. Veränderungen, die um eine besondere Art von großen Zellen herum in der Wand der Arterie zu finden sind.

##### **Wie häufig ist die TA?**

Obwohl die TA weltweit als die dritthäufigste systemische Vaskulitis bei Kindern gilt nach der Purpura Schönlein Henoch und der Kawasaki-Erkrankung, ist sie bei der weißen Population (Kaukasier) extrem selten. Sie betrifft Mädchen häufiger als Jungen.

##### **Was sind die Hauptkrankheitsscheinungen?**

Frühe Krankheitszeichen sind Fieber, Appetitverlust, Gewichtsverlust, Muskel- und Gelenkschmerzen und Nachtschweiß. In den Laboruntersuchungen findet man eine Erhöhung der Entzündungswerte. Wenn die Entzündung der Arterien fortschreitet, finden sich Zeichen der verminderten Blutversorgung. Der Verlust der Pulse z. B. am Handgelenk oder Unterschiede des Blutdruckes an den Armen oder Beinen, Geräusche über den verengten Gefäßen und plötzlich einsetzende schwere Schmerzen von Armen oder Beinen infolge Abklemmung der Gefäßversorgung sind häufige Zeichen. Der hohe Blutdruck kann bedingt sein durch die Verengung der Nierenarterien, Brustschmerzen infolge der Beteiligung der Lungengefäß. Verschiedene Erscheinungen des Nervensystems und der Augen zeigen die veränderte Blutversorgung des Hirns an.

##### **Wie wird die TA diagnostiziert?**

Die Ultraschalluntersuchung mittels der sogenannten Dopplermethode ist sinnvoll bei der Beurteilung der großen Gefäße, die herznah verlaufen. Häufig können die Veränderungen an den weiter in der Peripherie gelegenen Gefäßen aber nicht dargestellt werden. Gewöhnlich muss eine Röntgengefäßdarstellung (Angiographie) durchgeführt werden, bei der die wichtigsten Arterien (Panaortographie) zusammen mit den Lungenarterien (Pulmonalis-Angiographie) gemeinsam durchgeführt werden, um das Ausmaß der Arterienbeteiligung abzuschätzen.

#### **Wegener Granulomatose**

##### **Was ist das?**

Die Wegener Granulomatose (WG) ist eine chronische systemische Vaskulitis, die die kleinen und mittleren Blutgefäße besonders der oberen Atemwege (Nase und Nebenhöhlen) sowie der unteren Atemwege (Lunge) und der Nieren betrifft. Der Begriff granulomatös bezieht sich auf das

mikroskopische Bild von entzündlichen Veränderungen, die kleine mehrschichtige Knötchen in und um die Gefäße herum bilden.

### **Wie häufig ist die WG, ist die Erkrankung bei Kindern unterschiedlich von der Erkrankung bei Erwachsenen?**

Die WG ist eine sehr seltene Erkrankung, besonders im Kindesalter. Eine Häufigkeit der Anzahl neuer Patienten pro Jahr läge bei etwa 1 bis 2 pro 1 Mill. Kinder. Mehr als 97 % der berichteten Fälle treten in der weißen (kauasischen) Population auf. Beide Geschlechter sind gleich häufig bei Kindern betroffen, während bei Erwachsenen ältere Männer häufiger betroffen sind als Frauen.

### **Was sind die Haupterscheinungen?**

In großen Patientenübersichten beginnt die Erkrankung häufig mit einer Verstopfung der Nebenhöhlen, die mit Antibiotika und Nasentropfen nicht besser wird. Es gibt eine Tendenz zur Verkrustung der Nasenscheidewand mit Blutung und Geschwürbildung, die manchmal zur Ausbildung einer Sattelnase führt.

Die Entzündung der Atemwege unterhalb der Stimmritze kann zur Einengung der Luftröhre führen und zu einer heiseren Stimme und Atemproblemen. Falls sich entzündliche Knötchen in den Lungen befinden, können sich Zeichen einer Lungenentzündung mit Kurzatmigkeit, Husten und Brustschmerzen ergeben.

Die Beteiligung der Nieren findet sich am Anfang nur in einem kleinen Prozentsatz der Patienten, wird aber häufiger wenn die Erkrankung fortschreitet. Entzündliches Gewebe kann sich hinter den Augen ansammeln und diese nach vorne drücken (Protrusio) oder auch im Mittelohr vorhanden sein. Allgemeinsymptome wie Gewichtsverlust, zunehmende Müdigkeit, Fieber und Nachtschweiß sind ebenso häufig wie eine Beteiligung der Haut und Gelenkschmerz oder Gelenkentzündung.

Nicht alle Patienten haben das volle Bild der Organbeteiligung wie es oben beschrieben wurde. sogenannte begrenzte Formen der Wegener Granulomatose bedeuten, dass die Erkrankung beschränkt ist z. B. auf den Augapfel oder den Atmungstrakt ohne Beteiligung der Nieren.

### **Wie wird die WG diagnostiziert?**

Die Erscheinungen durch die entzündlichen Veränderungen im oberen und unteren Atemwegstrakt zusammen mit Nierenerkrankung sind hochverdächtig auf eine Wegener Granulomatose. Die Nierenerkrankung zeigt sich als Blut und Eiweiß im Urin, erhöhte Konzentration von nierenpflichtigen Substanzen wie Creatinin und Harnstoff und erhöhtem Blutdruck. Blutteste zeigen eine erhöhte unspezifische Entzündungsaktivität anhand von Blutsenkungsgeschwindigkeit und C-reaktivem Protein. Bei der Mehrzahl der Patienten findet sich ein Antikörper mit dem Namen ANCA, was bedeutet, dass hier Antikörper gegen zytoplasmatische Substanzen von neutrophilen Granulozyten vorhanden sind.

### **Andere Vaskulitiden und ähnliche Erkrankungen**

1. Die **kutane leukozytolytische Vaskulitis**, auch Hypersensitivität-Vaskulitis oder allergische Vaskulitis genannt, geht mit einer Entzündung von Blutgefäßen einher und ist bedingt durch eine überschießende Reaktion auf eine allergisierende Quelle. Medikamente und Infektionen sind häufige Auslöser dieses Zustandes bei Kindern. Gewöhnlich betrifft die Erkrankung kleinere Gefäße und hat eine typische mikroskopische Erscheinungsform in der Hautbiopsie.
2. Die **hypokomplementämische urtikarielle Vaskulitis** ist charakterisiert durch juckende, breit verteilte Hauthausschläge, die Quaddeln ähneln und nicht so schnell verschwinden wie klassische allergische Reaktionen. Im Blut findet sich eine verminderte Konzentration von Komplement.
3. Das **Churg-Strauss-Syndrom**, die allergische Granulomatose, ist eine sehr seltene Vaskulitis im Kindesalter. Verschiedene vaskulitische Zeichen in der Haut und an den inneren Organen sind verbunden mit Asthma und einer erhöhten Anzahl einer bestimmten Art weißer Zellen im Blut, die Eosinophile genannt werden.
4. Die **primäre Angiitis des zentralen Nervensystems** betrifft einzig kleine und mittlere Hirnarterien. Besondere neurologische Erscheinungen sind Hirnschlag oder Krampfanfälle.
5. Das **Cogan-Syndrom** ist eine seltene Erkrankung, die charakterisiert ist durch die Beteiligung von Augen und Innenohr mit Lichtscheu, Benommenheit und Hörsturz. Zeichen einer ausgedehnteren Vaskulitis können vorhanden sein.