



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/DE/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/DE/intro)

# **Seltene Primäre Systemische Vaskulitiden Des Kindes- Und Jugendalters**

Version von 2016

## **1. ÜBER VASKULITIS**

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

Vaskulitis ist eine Entzündung der Blutgefäßwände. Die so genannten Vaskulitiden bilden eine uneinheitliche Krankheitsgruppe. Der Begriff „primär“ bedeutet, dass die Blutgefäße das Hauptziel der Erkrankung sind und keine sonstige zugrundeliegende Erkrankung vorliegt. Die Einteilung der Vaskulitiden erfolgt hauptsächlich nach Größe und Art der betroffenen Blutgefäße. Es gibt viele verschiedene Formen der Vaskulitis, die von leichter bis lebensbedrohlicher Ausprägung sein können. Der Begriff „selten“ bedeutet, dass diese Krankheitsgruppe im Kindes- und Jugendalter nur sehr selten auftritt.

### **1.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?**

Bei einigen der akuten primären Vaskulitiden handelt es sich um relativ häufig vorkommende Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter (z. B. purpura Henoch-Schönlein und Kawasaki Syndrom), während die anderen nachfolgend behandelten Erkrankungen sehr selten sind und die genaue Häufigkeit des Auftretens unbekannt ist. Häufig hören Eltern den Begriff „Vaskulitis“ zum ersten Mal, wenn bei ihrem Kind diese Diagnose gestellt wird. Die Purpura Schönlein-Henoch und das Kawasaki-Syndrom werden in eigenen Kapiteln behandelt.

### **1.3 Was sind die Ursachen der Erkrankung? Ist sie vererbbar?**

---

## **Ist sie ansteckend? Kann ihr vorgebeugt werden?**

Primäre Vaskulitiden treten in der Regel nicht familiär gehäuft auf. Meistens ist der Patient der einzige Betroffene in der Familie, und es ist sehr unwahrscheinlich, dass Geschwister dieselbe Krankheit bekommen. Höchstwahrscheinlich spielt eine Kombination aus verschiedenen Faktoren eine Rolle bei der Krankheitsentstehung. Man geht davon aus, dass verschiedene Gene, Infektionen (die als Auslöser fungieren) und Umweltfaktoren an der Entstehung der Erkrankung beteiligt sind.

Die Erkrankungen sind nicht ansteckend, können nicht verhindert oder geheilt werden, doch man kann sie kontrollieren, d. h. die Erkrankung ist nicht aktiv und ihre Zeichen und Symptome klingen ab. Dieser Zustand wird als „Remission“ (Abklingen) bezeichnet.

### **1.4 Was passiert mit den Blutgefäßen bei einer Vaskulitis?**

Bei dieser Erkrankung greift das Abwehrsystem des Körpers die Wand der Blutgefäße an. Dieser Angriff verursacht Schwellung und führt zu Rissen der Gefäßstrukturen. In den entzündeten Gefäßen ist der Blutfluss gestört, und es kann zur Bildung von Blutgerinnseln kommen. In Kombination mit dem Anschwellen der Gefäßwände kann dies zu einer Gefäßverengung oder einem Gefäßverschluss beitragen.

Die Entzündungszellen aus dem Blut sammeln sich in den Gefäßwänden und verursachen weitere Schäden der Gefäße und der umliegenden Gewebsstrukturen. Dieser Vorgang lässt sich anhand von Gewebebiopsien nachweisen.

In der Folge wird die Gefäßwand selbst durchlässig und die Flüssigkeit innerhalb der Blutgefäße kann in das umliegende Gewebe austreten und dort Schwellungen verursachen. Diese beiden Effekte sind für die verschiedenen Formen von Hautausschlägen und Hautveränderungen verantwortlich, die bei dieser Krankheitsgruppe zu beobachten sind. Das umliegende Gewebe kann durch den verminderten Blutfluss in den verengten oder verschlossenen Gefäßen oder seltener durch Risse der Gefäßwände mit nachfolgenden Blutungen geschädigt werden. Wenn Gefäße beteiligt sind, die lebenswichtige Organe wie Gehirn, Nieren, Lunge oder Herz versorgen, kann dies zu sehr bedrohlichen Zuständen führen. Eine den ganzen Körper betreffende (systemische) Vaskulitis geht normalerweise mit einer ausgeprägten Freisetzung von Entzündungszellen einher, die Symptome wie Fieber, allgemeines

---

Krankheitsgefühl aber auch auffällige auf eine Entzündung hinweisende Laborwerte (erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG) und erhöhtes C-reaktives Protein (CRP) hervorrufen. Auffälligkeiten der Gefäßform in den größeren Arterien lassen sich durch eine Angiographie (ein radiologisches Untersuchungsverfahren zur Betrachtung der Blutgefäße) nachweisen.