www.printo.it/pediatric-rheumatology/AT/intro

Seltene Primäre Systemische Vaskulitiden Des Kindes- Und Jugendalters

Version von 2016

4. POLYARTERIITIS NODOSA

4.1 Was ist das?

Polyarteriitis nodosa (PAN) ist eine Form der Gefäßwandentzündung (nekrotisierende Vaskulitis), bei der hauptsächlich mittelgroße und kleine Arterien befallen werden. Die Gefäßwände vieler („poly") Arterien – Polyarteriitis – sind mit ungleichmäßiger Verteilung betroffen. Die entzündeten Anteile der Arterienwände werden schwächer und unter dem Druck des Blutflusses bilden sich kleine knötchenförmige Aussackungen (Aneurysmen) entlang der Arterie, auf die die Bezeichnung „nodosa" (knötchenförmig) zurückzuführen ist. Die kutane (die Haut betreffende) Polyarteriitis befällt hauptsächlich die Haut und das Gewebe des Bewegungsapparats (gelegentlich auch die Muskeln und Gelenke) und nicht die inneren Organe.

4.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?

Polyarteriitis nodosa tritt im Kindesalter sehr selten auf, und die Zahl der Neuerkrankungen pro Jahr beträgt schätzungsweise 1 von 1 Millionen Kindern. Sie betrifft Jungen und Mädchen gleichermaßen und wird am häufigsten bei Kindern im Alter zwischen 9 und 11 Jahren diagnostiziert. Bei Kindern kann sie auf eine Streptokokkeninfektion oder seltener auf eine Hepatitis B- oder -C-Infektion zurückzuführen sein.

4.3 Welches sind die Hauptsymptome?

Zu den häufigsten Allgemeinsymptomen zählen anhaltendes Fieber, allgemeines Krankheitsgefühl, Müdigkeit und Gewichtsverlust.
Das Auftreten der lokalisierten Symptome hängt von den betroffenen Organen ab. Die unzureichende Blutversorgung des Gewebes verursacht Schmerzen. Daher sind Schmerzen an verschiedenen Körperstellen ein Leitsymptom bei Polyarteriitis nodosa. Bei Kindern sind Muskel- und Gelenkschmerzen ebenso häufig wie Bauchschmerzen. Dies liegt an der Beteiligung der den Darm versorgenden Arterien. Wenn die hodenversorgenden Gefäße betroffen sind, kann es auch zu Schmerzen des Hodensacks kommen. Hauterkrankungen können sich auf viele verschiedene Weisen bemerkbar machen. Von schmerzlosen Ausschlägen unterschiedlichen Aussehens (z. B. fleckiger Ausschlag namens Purpura oder bläulich-violette Zeichnung der Haut namens Livedo reticularis) bis hin zu schmerzhaften Knoten und Geschwüren oder Gangränen (vollständiger Verlust der Blutversorgung, der eine Schädigung der Extremitäten, einschließlich Fingern, Zehen, Ohren oder Nasenspitze, nach sich zieht). Bei einer Nierenbeteiligung können Blut und Protein im Urin nachweisbar sein und/oder ein Bluthochdruck (Hypertonie) kann vorliegen. Auch das Nervensystem kann in unterschiedlichem Maße betroffen sein, so dass es bei dem Kind zu Krampfanfällen, Schlaganfall oder neurologischen Veränderungen kommen kann.
In einigen schweren Fällen kann sich der Zustand des Kindes sehr rapide verschlechtern. Die Laboruntersuchungen zeigen in der Regel auffällige Entzündungszeichen im Blut mit einer Erhöhung der Anzahl der weißen Blutkörperchen (Leukozytose) und einer Blutarmut mit niedriger Hämoglobin-Konzentration (Anämie).

4.4 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?

Bevor die Diagnose Polyarteriitis nodosa gestellt werden kann, müssen andere mögliche Ursachen von anhaltendem Fieber in der Kindheit, wie z. B. Infektionen, ausgeschlossen werden. Die Diagnose wird gestützt, wenn die systemischen und lokalen Erscheinungen anhalten, obwohl das Kind die bei anhaltendem Fieber standardmäßig verabreichte antimikrobielle Behandlung erhalten hat. Bestätigt wird die Diagnose durch den Nachweis von Gefäßveränderungen mittels bildgebender Verfahren (Angiographie) oder durch den Nachweis einer

Gefäßwandentzündung mittels einer Gewebebiopsie.
Bei der Angiographie handelt es sich um ein radiologisches Verfahren, bei dem die Blutgefäße, die auf herkömmlichen Röntgenaufnahmen nicht zu sehen sind, mittels Kontrastmittel, das direkt in den Blutkreislauf gespritzt wird, dargestellt werden können. Dieses Verfahren wird als konventionelle Angiographie bezeichnet. Zu diesem Zweck kann auch die Magnetresonanztomographie eingesetzt werden (MR Angiographie).

4.5 Wie sieht die Behandlung aus?

Nach wie vor sind Kortikosteroide das Mittel der Wahl bei der Behandlung von Polyarteriitis nodosa im Kindes- und Jugendalter. Der Verabreichungsweg dieser Medikamente (bei sehr aktiver Erkrankung häufig direkt in die Venen, später in Tablettenform) und Dosis und Dauer der Behandlung werden individuell auf den Patienten abgestimmt, nachdem das Ausmaß und die Schwere der Erkrankung sorgfältig bewertet wurden. Wenn sich die Erkrankung auf die Haut und den Bewegungsapparat beschränkt, kann möglicherweise auf die Gabe weitere die Abwehrfunktion unterdrückender Medikamente verzichtet werden. Doch bei einem schweren Krankheitsverlauf mit Beteiligung lebenswichtiger Organe ist es notwendig, frühzeitig eine Kombinationstherapie mit anderen Medikamenten, in der Regel Cyclophosphamid, einzuleiten, um die Erkrankung unter Kontrolle zu bekommen (so genannte Induktionstherapie). In schweren Fällen und wenn die Erkrankung nicht auf die Behandlung anspricht, werden gelegentlich andere Medikamente, darunter so genannte Biologika eingesetzt, deren Wirksamkeit bei Polyarteriitis nodosa allerdings noch nicht in klinischen Studien untersucht wurde.
Wenn die Krankheitsaktivität erst einmal zum Stillstand gebracht wurde, wird die Polyarteriitis nodosa mit einer Erhaltungstherapie, normalerweise bestehend aus Azathioprin, Methotrexat oder Mycophenolat mophetil, kontrolliert.
Zusätzliche Medikamente, die im Einzelfall verabreicht werden, umfassen Penicillin (bei Erkrankung nach Streptokokken), Medikamente zur Erweiterung der Blutgefäße (Vasodilatoren), blutdrucksenkende Mittel, blutverdünnende Mittel (Aspirin oder Antikoagulanzien) und Schmerzmittel (nichtsteroidale Antirheumatika, NSAR).