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

Zeldzame juveniele primaire systemische vasculitis

Versie 2016

4. POLYARTERITIS NODOSA

4.1 Wat is het?

Polyarteritis nodosa (PAN) is een vorm van vasculitis met vaatwandbeschadiging (necrotisering) van vooral de middelgrote en kleine slagaders (=arteriën). De vaatwanden van meerdere (=poly) slagaders (=arterien) - polyarteritis - worden volgens een onregelmatig patroon aangetast. De ontstoken delen van de vaatwand worden zwakker en door de druk van de bloedstroom kunnen kleine knopvormige (nodi) uitstulpingen (aneurysma's) van de vaatwand ontstaan. Hier komt de term "nodosa" vandaan. Polyarteritis van de huid (=cutane polyarteritis) tast alleen de huid en het spier-skeletweefsel aan en niet de inwendige organen.

4.2 Hoe vaak komt het voor?

PAN is zeer zeldzaam op de kinderleeftijd, met een geschat aantal nieuwe gevallen per jaar van 1 op de miljoen. Evenveel meisjes als jongens kunnen de ziekte krijgen en het wordt vaker gezien bij kinderen in de leeftijd van 9 -11 jaar. Bij kinderen kan het geassocieerd zijn aan een streptokokinfectie of, maar dit komt minder vaak voor, met hepatitis B of C.

4.3 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

De meest voorkomende algemene (constitutionele) symptomen zijn

langdurige koorts, malaise, vermoeidheid en gewichtsverlies.
De verschillende plaatselijke symptomen hangen af van de aangetaste organen. Onvoldoende bloedtoevoer naar de weefsels veroorzaakt pijn. Daarom kan pijn op verschillende plaatsen een hoofdsymptoom van PAN zijn. Bij kinderen komt spier- en gewrichtspijn net zo vaak voor als buikpijn, als gevolg van de aantasting van de arteriën die de darmen van bloed voorzien. Als de arteriën die voor de bloedtoevoer naar de testikels zorgen zijn aangedaan, kan er pijn aan de balzak optreden. De huidaandoening kan verschillende uitingsvormen hebben, van een pijnloze huiduitslag (bijv. puntvormige uitslag genaamd purpura of paarsachtige uitslag genaamd livedo reticularis) tot pijnlijke huiduitstulpingen en huidzweren of gangreen (gangreen = volledig verlies van de bloedtoevoer dat voor schade zorgt in de perifere plekken, zoals vingers, tenen, oren of het puntje van de neus). De aantasting van de nieren kan resulteren in de aanwezigheid van bloed en eiwit in de urine en/of tote en verhoogde bloeddruk (=hypertensie). Het zenuwstelsel kan ook in verschillende mate aangetast zijn en het kind kan stuipen, beroertes en andere neurologische klachten krijgen. In sommige ernstige gevallen van deze ziekte kan de situatie heel snel verslechteren. Laboratoriumonderzoeken tonen meestal duidelijke tekenen van ontsteking in het bloed, met verhoogde aantallen witte bloedcellen (leukocytose) en een laag niveau hemoglobine (anemie).

4.4 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

Om de diagnose PAN te kunnen stellen, moeten andere oorzaken van aanhoudende koorts bij kinderen, zoals infecties, uitgesloten worden. De diagnose wordt ondersteund door aanhoudende klachten, die niet overgaan met antibiotica. De diagnose wordt bevestigd door middel van een op een angiografie aangetoonde vaatverandering of de aanwezigheid van vaatwandontsteking in een weefselbiopt.
Een angiografie is een radiologische methode waarbij bloedvaten die niet zichtbaar zijn op een gewone röntgenfoto zichtbaar gemaakt worden met behulp van een contrastvloeistof, die direct in het bloed geïnjecteerd is. Deze methode wordt conventionele angiografie genoemd. Er kan ook een computertomografie (CT-angiografie) worden gedaan.

4.5 Wat is de behandeling?

Corticosteroïden blijven de voorkeursbehandeling voor kinderen met PAN. De toedieningswijze van deze geneesmiddelen (vaak via het infuus als de ziekte erg actief is en later in tabletvorm) wordt net als de dosis en duur van de behandeling aangepast aan de individuele situatie, op basis van een zorgvuldige beoordeling van de mate en ernst van de ziekte. Als de aandoening beperkt is tot de huid en het spier-skeletstelsel, dan hoeven andere geneesmiddelen die het immuunsysteem onderdrukken niet nodig te zijn. Bij ernstige ziekte en aantasting van de vitale organen is het snel toevoegen van andere medicatie nodig. Vaak gaat het hierbij om cyclofosfamide, om de ziekte zo gauw mogelijk onder controle te krijgen (zogenaamde inductietherapie). In gevallen van ernstige ziekte die niet reageert op de behandeling worden er soms andere geneesmiddelen, waaronder biologische stoffen gebruikt, maar hun effectiviteit bij PAN is niet in grote aantallen patienten onderzocht.

Als de ziekte-activiteit afgenomen is, wordt de ziekte meestal onder controle gehouden met een onderhoudstherapie, waarvoor vaak azathioprine, methotrexaat of mycofenolaat mofetil worden gebruikt. Extra behandelingen die op individuele basis worden gebruikt omvatten penicilline (in geval van een post-streptokokken aandoening), vaatverwijdende middelen (vasodilatatoren), bloeddrukverlagers, anti-stollingsmiddelen (aspirine of anti-stollingsmedicatie), pijnstillers (niet-steroïde anti-inflammatoire geneesmiddelen, NSAID's).