

Takayasu-arteriitis: een chronische vasculitis, zeldzaam bij kinderen

P.M.Greidanus, M.A.Benninga, J.W.Groothoff, O.M.van Delden, J.C.M.A.Davin en T.W.Kuijpers

Bij 2 kinderen, een meisje van 15 en een jongen van 10 jaar oud, werd takayasu-arteriitis vastgesteld. Het meisje had sinds enkele maanden vermoeidheid, malaise, buikpijn en afname in lichaamsgewicht, zonder dat een duidelijke oorzaak kon worden aangewezen. Toen na enkele weken een bloeddruk van 222/155 mmHg werd gevonden, werd aan een nierarteriestenose gedacht en gaf beeldvormend onderzoek aanwijzingen voor de ziekte van Takayasu. Patiënte kreeg methylprednisolon, gevolgd door een combinatie van prednison met eerst cyclofosfamide en daarna methotrexaat. Dit resulteerde in een klinische remissie van het ontstekingsproces. De jongen had toenemende vermoeidheid en wisselende episoden van koorts. Na 3 jaar werd gedacht aan sarcoïdose of de ziekte van Castleman. Bij beeldvormend onderzoek werd een taillering van de aorta gevonden. Hij onderging 'stenting' van het betrokken vaatsegment. Takayasu-arteriitis is een chronische vasculitis met onbekende oorzaak, waarbij vooral de aorta en zijn hoofdtakken zijn aangedaan. Door inflammatie kan stenosering, occlusie of dilatatie van de aangedane vaten optreden, met als gevolg een breed spectrum aan symptomen. Vooral in de eerste fase zijn de symptomen aspecifiek. Bij het onderzoek dient men te kijken naar hypertensie, bloeddrukverschillen tussen beide armen, verminderde perifere pulsaties of souffles over de aorta en de hoofdtakken hiervan. Beeldvormend onderzoek kan plaatsvinden middels angiografie, magnetische-resonantieangiografie of CT-angiografie. Behandeling vindt plaats met corticosteroiden en andere immuunsuppressiva, zoals cyclofosfamide, methotrexaat, azathioprine en antitumornecrosisfactor α -middelen. Daarnaast is ballondilatatie of 'stenting' vaak noodzakelijk.

Ned Tijdschr Geneeskd. 2006;150:2549-54

De ziekte van Takayasu is een zeldzame aandoening waarvan de oorzaak onbekend is. Het betreft een chronische vasculitis die wordt gekenmerkt door inflammatie van voornamelijk de aorta en zijn hoofdtakken. De algehele incidentie is 12,6 per miljoen personen per jaar.¹⁻² De ziekte wordt wereldwijd beschreven, maar komt vooral voor in Japan, Zuid-Oost-Azië, India en Zuid- en Midden-Amerika.³⁻⁶ Getroffen worden overwegend vrouwen van 20-30 jaar. Hoewel er als geheel meer vrouwen zijn aangedaan dan mannen, varieert de man-vrouwverhouding van land tot land. In Japan is deze ratio 1:9 en in India 1:1,3. Ook regionaal is er variatie in de aangedane vaten en verder bestaat er een sterk raciale variatie. Dit suggereert een genetische basis. Verschillende HLA-subtypen lijken een rol te spelen.⁷⁻⁸

De leeftijd van patiënten bij wie de ziekte zich presenteert, loopt uiteen van 6 maanden tot > 60 jaar, maar vóór de puberteit wordt de ziekte zelden gezien.⁷ De aandoening manifesteert zich divers en kan sterke gelijkenis vertonen met onder meer inflammatoire darmziekten.⁹⁻¹⁰

In dit artikel beschrijven wij de kliniek, de pathofysiologie en de behandeling van de ziekte aan de hand van 2 casussen.

ZIEKTEGESCHIEDENISSEN

Patiënt A, een 15-jarig Turks meisje, presenteerde zich op de polikliniek met sinds enkele maanden aanhoudende vermoeidheid, malaise, buikpijn en een afgenomen lichaamsgewicht. Zij had geen diarree of bloederige ontlasting. Algemeen lichamelijk onderzoek liet geen afwijkingen zien. De bloeddruk was niet afwijkend. Differentiaaldiagnostisch werden auto-immuunstoornissen, inflammatoire darmziekten, een maligniteit, een infectieus proces en lever- of nierinsufficiëntie overwogen. Bij laboratoriumonderzoek werd gevonden (referentiewaarden tussen haakjes): een bezinking van 80 mm/1e uur (0-20), een concentratie C-reactieve proteïne (CRP) van 80 mg/l (< 5), een microcytaire anemie met een Hb-waarde van 5,9 mmol/l (7,5-8,7) en een 'mean corpuscular volume' (MCV) van 63 fl (80-100), een trombocytose van $678 \times 10^9/l$ (150-350), een verhoogde concentratie gammaglobuline van 27,5 g/l (< 12 g/l) en een serumconcentratie creatinine van 71 $\mu\text{mol/l}$ (35-100).

Gastroduodenoscopie en coloscopie vertoonden macroscopisch geen aanwijzingen voor een inflammatoire darmziekte. De colonbipten toonden een chronisch aspecifiek ontstekingsbeeld. Er werd gekozen voor een proefbehandeling.

Academisch Medisch Centrum/Universiteit van Amsterdam, Emma Kinderziekenhuis, Meibergdreef 9, 1105 AZ Amsterdam.

Afd. Kindergeneeskunde: mw.P.M.Greidanus, assistent-geneeskundige; hr.dr.M.A.Benninga, kinderarts-gastro-enteroloog; hr.dr.J.W.Groothoff en hr.dr.J.C.M.A.Davin, kinderartsen-nefrologen; hr.prof.dr.T.W.Kuijpers, kinderarts-immunoloog.

Afd. Radiologie: hr.dr.O.M.van Delden, interventieradioloog.

Correspondentieadres: hr.dr.M.A.Benninga (m.a.benninga@amc.uva.nl).

deling met mesalazine oraal, maar die leidde niet tot vermindering van de klachten. Bij poliklinische vervolgccontroles gaf patiënte aan last te hebben van aanvallen van hoofdpijn met braken, misselijkheid en fotofobie. De familieanamnese voor migraine was positief. Neurologisch onderzoek en bloeddrukmeting gaven geen afwijkende uitslagen. Er werd gedacht aan migraine.

Twee weken later presenteerde patiënte zich op de Spoedeisende Hulp met ernstige hoofdpijn. De bloeddruk was toen 222/155 mmHg. Behoudens een gestegen serumcreatininewaarde tot 100 $\mu\text{mol/l}$ werden geen nieuwe afwijkingen gevonden bij aanvullend laboratoriumonderzoek. De bezinking was gedaald tot 36 mm/1e uur, de CRP-waarde tot 53 mg/l.

Bij lichamelijk onderzoek werden geen afwijkingen gevonden, behoudens een soufflé over beide carotiden. Patiënte werd opgenomen op de Pediatrische Intensive Care, waarbij de hypertensie medicamenteus behandeld werd met nifedipine via een continu intraveneus infuus en daarna oraal met nifedipine en labetalol. Om een renale oorzaak van de hypertensie, zoals een nierarteriestenose, uit te kunnen sluiten werd primair angiografie verricht. Deze liet rechts een totale occlusie van de A. renalis en links een ernstige stenose zien. Ook werden een matige stenose van de abdominale aorta, een ernstige stenose van de A. mesenterica superior en mogelijk ook van de A. mesenterica inferior gezien, zonder microaneurysmata (figuur). De cerebrale vaten waren niet afwijkend; wel was er sprake van bilaterale stenose van de A. carotis communis. Oogheelkundig onderzoek bracht geen afwijkingen aan het licht. Echografie van het hart liet een linkerventrikelhypertrofie en geringe aorta-insufficiëntie zien.

De angiografische afwijkingen waren kenmerkend voor een takayasu-arteriitis. Patiënte kreeg daarop een bypass van de A. renalis beiderzijds, waarop de bloeddruk normaliseerde en het gebruik van de antihypertensie medicatie kon worden gestaakt. Ook de serumcreatinineconcentratie daalde tot 55 $\mu\text{mol/l}$. Behandeling met een bolusdosis methylprednisolon p.o. gevolgd door een combinatie van prednison p.o. gedurende 2 jaar, met eerst cyclofosfamide p.o. gedurende 3 maanden en daarna methotrexaat s.c. gedurende 18 maanden, resulteerde in een klinische remissie van het ontstekingsproces.

Patiënt B, een 10-jarige jongen, presenteerde zich met toenemende vermoeidheid en wisselende episoden van koorts, soms piekend, soms continu. Verder had hij buikpijn, voornamelijk rechts in de bovenbuik en stekend van karakter. Zijn defecatiepatroon was niet-afwijkend en er werd geen bloed of slijm bij de ontlasting gezien. Hij zou bij een matige eetlust in een paar weken tijd enkele kilogrammen afgevallen zijn.

Bij lichamelijk onderzoek was de bloeddruk niet-af-

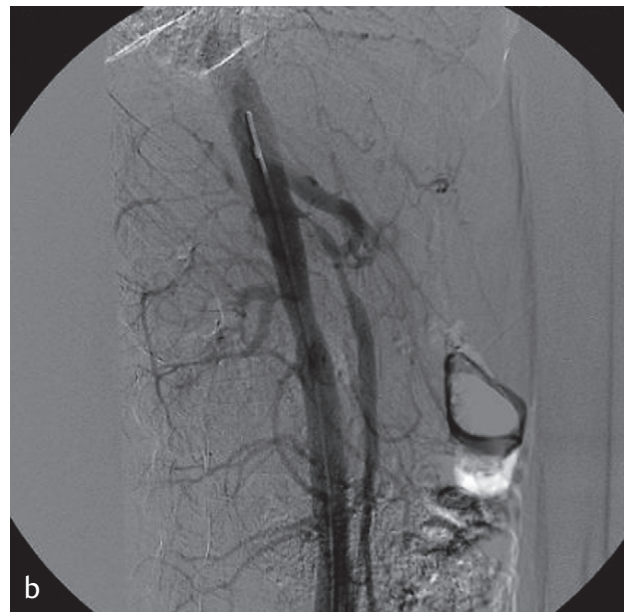
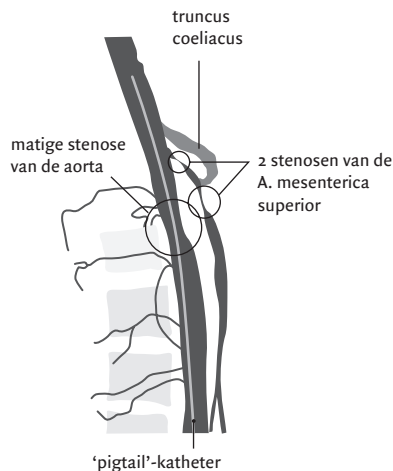
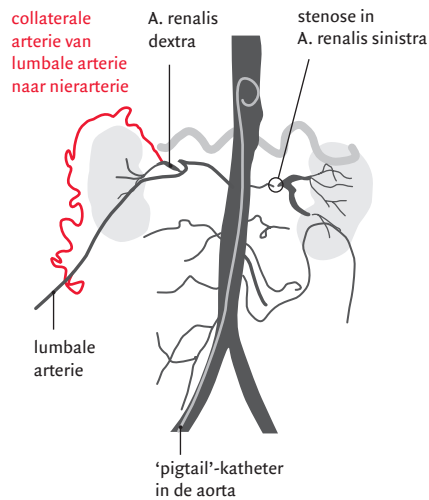
wijkend; wel werd een enigszins vergrote lever vastgesteld, waarna echografisch onderzoek werd verricht. Er bleek sprake te zijn van retroperitoneale lymfadenopathie. Bij opname had patiënt een sterk verhoogde bezinking van 97 mm/1e uur en een CRP van maximaal 263 mg/l. Er werd breed microbiologisch onderzoek ingezet om de koorts en de lymfadenopathie te verklaren, maar acute verwekkers bleven bij herhaling niet aantoonbaar. De mantoux-uitslag was negatief. Empirische behandeling met antibiotica i.v. had geen effect op de koorts.

Meerdere observatieperioden volgden. Na 3 jaar werd in een ziekenhuis elders gedacht aan al dan niet extrapulmonale sarcoïdose of de ziekte van Castleman en werd additioneel beeldvormend onderzoek ingezet. Bij hernieuwde echografische beoordeling van de lymfklieren werd nu een kalibersprong van de aorta waargenomen. Daaropvolgende magnetische-resonantieangiografie (MRA) toonde een tailering van de aorta over een traject van 4 cm, vlak onder de afsplitsing van de beide renale arteriën. Patiënt werd verwezen voor nadere diagnostiek en behandeling.

Wij zagen een gezonde jongen met een duidelijk hoorbare soufflé over de buik. De levergrootte was niet-afwijkend. Bij laboratoriumonderzoek was de BSE 8 mm/1e uur. Echografisch was er nauwelijks lymfadenopathie meer zichtbaar, maar wel werd bij dopplersonderzoek een zeer ernstige stenose van meer dan 50% van de distale aorta gevonden, zonder afwijkingen aan de carotiden, de truncus coeliacus en de A. hepatica. De bloeddruk in de Aa. brachiales was niet-afwijkend; wel was deze systolisch links 10 en rechts 19 mmHg hoger dan die in de Aa. tibiales. De hartfunctie was goed en de coronaire vaten hadden geen afwijkingen. Bij de loopbandtest bleek dat patiënt na 140 m 'vermoeide' benen kreeg en na 330 m 'zeer zware' benen. Na bevestiging van de ernstige arteriële insufficiëntie werd onder de diagnose 'takayasu-aortitis abdominalis' op de leeftijd van 14 jaar besloten tot een percutane ballondilatatie van het stenotische vaatsegment. Omdat het op dat moment ging om een restverschijnsel bij een niet-actieve ziekte van Takayasu kreeg patiënt geen medicatie. Er bleef een geringe reststenose bestaan van de distale aorta, maar klinisch was het resultaat uitstekend, zoals bleek uit een tijdens de follow-up uitgevoerde looptest en uit het feit dat patiënt geen claudicatiëklachten meer had. De pulsaties aan de benen waren verbeterd, hoewel deze over de A. dorsalis pedis sinistra nog altijd niet voelbaar waren. Zodra patiënt volledig uitgegroeid zou zijn, zou een definitieve ingreep aan de aorta overwogen worden: 'stenting' of operatie.

BESCHOUWING

Takayasu-arteriitis is een vasculitis van de grote arteriën. De ziekte werd voor het eerst beschreven in 1908 door Mikito Takayasu, een Japanse oogarts, die de casus rapporteerde



Digitale-subtractieangiogrammen bij patiënt A: (a) voor-achterwaarts angiogram: aortografie met de 'pigtail'-katheter juist craniaal van de nierarteriën. De linkernierarterie toont een langgerekte ernstige stenose. De rechternierarterie is proximaal geocludeerd en wordt distaal nog van bloed voorzien door collateralen uit een lumbaalarterie; (b) lateraal angiogram: de truncus coeliacus is normaal door-gankelijk. De A. mesenterica superior toont twee ernstige stenosen nabij de oorsprong uit de aorta en op enige centimeters van de oorsprong. Caudaal van het niveau van de A. mesenterica superior toont de aorta abdominalis een matige stenose.

van een 21-jarige vrouw met arterioveneuze anastomosen in fundo.¹¹ De ziekte leidt tot aspecifieke symptomen als febriele of subfebriele lichaamstemperatuur, moeheid en gewichtsverlies; deze worden mede bepaald door de lokalisatie van de aangedane vaten en de ernst van de inflammatie. De kliniek varieert van asymptomatisch tot zeer ernstig door hartfalen of een hersenbloeding.

In tabel 1 worden de recent veranderde criteria weergegeven waaraan de verschijnselen moeten voldoen om de diag-

nose 'takayasu-arteriitis' te stellen.¹² De differentiaaldiagnose omvat infectieziekten als oorzaak van arteriitis van de grote vaten, zoals tuberculose, alsmede vasculitiden dan wel auto-immuunziekten, zoals reuscelarteriitis, de ziekte van Kawasaki en periarteriitis nodosa. Deze laatste groep kan uitgesloten worden op basis van aanvullende anamnestiche gegevens, leeftijd, bevindingen bij lichamelijk onderzoek bij presentatie en aanvullende diagnostiek op antinucleaire factor (ANF), antineutrofielencyttoplasmatische

TABEL 1. Classificatiecriteria voor takayasu-arteriitis bij kinderen⁸

voor het stellen van de diagnose 'takayasu-arteriitis' bij kinderen dient minimaal 1 van de volgende 4 criteria positief te zijn:

- verminderde perifere arteriële pulsaties en/of claudicatielachten van de extremiteiten
- verschil van minimaal 10 mmHg in systolische bloeddruk tussen beide armen
- soufflé over aorta en/of hoofdtakken hiervan
- hypertensie

tevens moeten aanwezig zijn angiografische afwijkingen, vastgesteld door conventionele angiografie, CT of MRI, bijvoorbeeld vernauwing of occlusie van de aorta en/of van de hoofdtakken hiervan, die niet kunnen worden geïnterpreteerd als gevolg van arteriosclerose, fibromusculaire dysplasie of andere oorzaken

antistoffen (ANCA), reumafactor en eosinofilie. Als een infectieuze of auto-inflammatoire oorzaak voor de geconstateerde vaatafwijking onwaarschijnlijk is, dienen fibromusculaire dysplasie of syndromale oorzaken zoals ehlers-danlos-syndroom, marfan-syndroom, williams-syndroom en neurofibromatose overwogen te worden.¹³

Kliniek. Het klinische beeld is onder te verdelen in een vroege actieve inflammatoire fase en een chronische fase (tabel 2).^{7 14 15} Hypertensie, hartfalen, souffles en afwezige pulsaties waren de presenterende symptomen van 31 pediatriche patiënten in een Zuid-Afrikaans onderzoek.¹⁶ Zij werden allen pas in een laat stadium van de ziekte voor het

TABEL 2. Symptomen van de arteriitis van Takayasu

acute symptomen*

- koorts/subfebrile temperatuur
- anorexie
- gewichtsverlies
- nachtzweeten
- artralgie
- huidafwijkingen (erythema nodosum, erythema induratum, vlindervormig exantheem)
- vermoeidheid

chronische symptomen

- cardiovasculaire: claudicatio, ischemische ulceraties, gangreen, pijn op de borst, gedilateerde cardiomyopathie, myocarditis, pericarditis
- pulmonale: dyspneu, hemoptoë, pulmonale hypertensie
- neurologische: vertigo, syncope, orthostase, hoofdpijn, convulsies, dementie
- renale: proteïnurie, amyloïdose, glomerulopathie, nierfalen, hypertensie
- gastro-intestinale: buikpijn, diarree, gastro-intestinale bloeding
- oculaire: retinopathie

*Vroege, actieve, inflammatoire fase, met een duur van weken tot maanden, die gepaard gaat met remissies en exacerbaties.

eerst gezien. De gemiddelde leeftijd bij het stellen van de diagnose was 8,4 jaar (uitersten: 2,4-14,5).

Takayasu-arteriitis is de meest voorkomende oorzaak van renovasculaire hypertensie bij Aziatische kinderen.¹⁷ Door ischemie als gevolg van stenosering van de A. renalis kunnen proteïnurie, glomerulonefritis en nierfalen ontstaan.¹⁸ Op gastro-intestinaal gebied kunnen de klachten bestaan uit buikpijn, diarree of een gastro-intestinale bloeding. Het klinische beeld kan sterk lijken op dat van een inflammatoire darmziekte, zoals aanvankelijk bij patiënt A. Beide ziektebeelden worden ook bij één patiënt beschreven en waarschijnlijk is er dan ook een gemeenschappelijke oorzaak.^{9 10} Als gevolg van darmnecrose door stenosering van de A. mesenterialis kan een acute buik ontstaan.

Bij lichamelijk onderzoek is de bloeddruk in één of beide armen aanvankelijk verlaagd en ontstaat uiteindelijk hypertensie. De pulsaties in armen en benen zijn zwak en vaak asymmetrisch. Over onder meer de carotiden kunnen souffles gehoord worden. Onze beide patiënten zouden aanvankelijk een normale bloeddruk hebben gehad, echter, de pulsaties waren in deze fase niet gevoeld en ook naar souffles was niet specifiek geluisterd. Mogelijk had dit tot een eerdere diagnose kunnen leiden.

Pathofysiologie. De oorzakelijke factoren en de exacte pathogenese van takayasu-arteriitis zijn nog onduidelijk. Mogelijk is er een infectieuze component. Bij pathologisch onderzoek wordt vaak een segmentele, deels granulomateuze inflammatie van de arteriële vaatwand gezien, met intimaproliferatie en fibrose van media en adventitia, leidend tot stenose, occlusie en poststenotische dilatatie. Destructie van de elastische vezels en van het gladde spierweefsel van de tunica media kan leiden tot aneurysmavorming. Een mononucleair infiltraat in de adventitia wordt in de vroege fase gezien. Microscopisch worden regelmatig reuscellen en specifieke T-lymfocyten ($\gamma\delta$ -T-cellen) gevonden. Ook zouden anti-endotheliantilichamen een rol spelen.

Diagnostiek. De diagnose wordt vooral gesteld op basis van de kliniek. Laboratoriumuitslagen zijn aspecifiek, zoals bij onze patiënten. Er kan sprake zijn van een anemie, als algemene aspecifieke uiting van een chronische ziekte. Het aantal leukocyten is vaak niet-afwijkend, maar de uitslagen van BSE, CRP en gammaglobulinen zijn in het algemeen verhoogd, als uiting van een inflammatoir proces.^{7 8 14} Verder kan er hypoalbuminemie zijn. Mogelijk zijn anti-endotheliantistoffen, E-selectine en trombomoduline of matrixmetalloproteïnasen merkers voor de uitgebreidheid van de vasculaire ontsteking bij takayasu-arteriitis. Autoantistoffen zoals ANF, ANCA of antidubbelstrengs-DNA zijn niet aanwezig.¹⁹⁻²¹

Qua beeldvorming is conventionele intra-arteriële angiografie voornamelijk de standaard voor de diagnose en evaluatie van een patiënt met takayasu-arteriitis. Hoewel de informatie beperkt blijft tot het lumen van de vaten, worden ste-

nosering, dilatatie en collateraalvorming er effectief mee in beeld gebracht. Het voordeel van angiografie is dat een goed beeld kan worden verkregen van het percentage vernauwing van het lumen, in verband met het plannen van een operatieve ingreep. Nadeel zijn de forse stralenbelasting, ook een nadeel van CT-angiografie (CTA), en het invasieve karakter. CTA en MRA hebben een duidelijk voordeel door de gevoeligheid van de methoden en de additionele informatie over extraluminale afwijkingen, de uitgebreidheid van de ziekteactiviteit en de eventueel toegenomen wanddikte als eerste teken van vaatwandontsteking.²²

Behandeling. De behandeling van patiënten met takayasu-arteriitis vindt plaats met corticosteroiden in hoge doseringen. De dosis dient afgebouwd en opgehoogd te worden afhankelijk van de kliniek en de ontstekingsparameters in het bloed. Daarnaast zijn er aanwijzingen dat cyclofosfamide, methotrexaat, azathioprine, mycofenolzuur en antitumornecrosisfactor α -middelen werkzaam zijn.²³ Bij patiënt A was er pas sprake van een klinische remissie nadat zij behandeld was met methylprednisolon-pulstherapie, gevolgd door oraal prednison in combinatie met cyclofosfamide en later methotrexaat. Bypass-chirurgie of ballondilatatie dan wel stenting van ernstig stenotische of geoccludeerde vaten is vaak noodzakelijk, nadat het actieve ziekteproces in remissie is gekomen, ter behandeling van persisterende klachten van syncope, claudicatie, hartfalen en hypertensie. Reststenose wordt regelmatig gezien.²⁴

Prognose. Takayasu-arteriitis is een chronische ziekte, die gepaard gaat met remissies en exacerbaties. De prognose is sterk afhankelijk van het optreden van complicaties en de mate van progressie van het ziektebeeld. Daarnaast lijkt de prognose per land ook sterk te verschillen. Een studie bij volwassenen liet een 5-jaarsoverleving van 91% en een 10-jaarsoverleving van 84% zien. Er werd ook een aantal kleine studies verricht bij kinderen, die een hogere mortaliteit laten zien dan bij volwassenen. De resultaten van deze studies zijn echter lastig te interpreteren vanwege de sterk wisselende follow-up.^{16 25 26}

CONCLUSIE

Takayasu-arteriitis is een ziektebeeld dat zich op allerlei manieren kan manifesteren, afhankelijk van de aangedane vaten. Vooral in de vroege fase kunnen de symptomen specifiek zijn. Grondig lichamelijk onderzoek, waarbij gekeken dient te worden naar bloeddrukverschillen tussen beide armen of tussen armen en benen, afwezige pulsaties en souffles over carotiden en abdomen is essentieel om tijdig de diagnose te kunnen stellen.

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

Aanvaard op 1 augustus 2006

Literatuur

- 1 Waern AU, Andersson P, Hemmingsson A. Takayasu's arteritis: a hospital-region based study on occurrence, treatment and prognosis. *Angiology*. 1983;34:311-20.
- 2 Hall S, Barr W, Lie JT, Stanson AW, Kazmier FJ, Hunder GG. Takayasu arteritis. A study of 32 North American patients. *Medicine*. 1985;64:89-99.
- 3 Albada J, Geyskes GG. Een patiënt met de ziekte van Takayasu. *Ned Tijdschr Geneeskd*. 1984;128:857-61.
- 4 Vos GD, Blij JF van der, Leeuwen ThM van, Losekoot G. De ziekte van Takayasu als oorzaak van myocardinfarct bij een zuigeling. *Ned Tijdschr Geneeskd*. 1987;131:1355-7.
- 5 Berkmortel FW van den, Wollersheim H, Heijstraten FMJ, Thien Th. Vijf patiënten met de ziekte van Takayasu in Nederland. *Ned Tijdschr Geneeskd*. 1995;139:1127-32.
- 6 Jager PL, Bijl M. Diagnose in beeld (241). Een vrouw met malaise, periodieke koorts en extreme vermoeidheid. *Ned Tijdschr Geneeskd*. 2005;149:1573.
- 7 Kothari SS. Takayasu's arteritis in children. *Images Paediatr Cardiol*. 2002;9:4-23.
- 8 Johnston SL, Lock RJ, Gompels MM. Takayasu arteritis: a review. *J Clin Pathol*. 2002;55:481-6.
- 9 Masuda H, Ishii U, Aoki N, Nakayama H, Sato F, Karube H, et al. Ulcerative colitis associated with Takayasu's disease in two patients who received proctocolectomy. *J Gastroenterol*. 2002;37:297-302.
- 10 Levitsky J, Harrison JR, Cohen RD. Crohn's disease and Takayasu's arteries. *J Clin Gastroenterol*. 2002;34:454-6.
- 11 Takayasu M. [A case with peculiar changes of the retinal vessels]. *Acta Soc Ophthalmol Jpn*. 1908;12:554-5.
- 12 Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis*. 2006;65:936-41.
- 13 McCulloch M, Andronikou S, Goddard E, Sinclair P, Lawrenson J, Mandelstam S, et al. Angiographic features of 26 children with Takayasu's arteritis. *Pediatr Radiol*. 2003;33:230-5.
- 14 Vanoli M, Daina E, Salvarani C, Sabbadini MG, Rossi C, Bacchiani G, et al. Takayasu's arteritis: a study of 104 Italian patients. *Arthritis Rheum*. 2005;53:100-7.
- 15 Mwapatayi BP, Jeffery PC, Beningfield SJ, Matley PJ, Naidoo NG, Kalla AA, et al. Takayasu arteritis: clinical features and management: report of 272 cases. *ANZ J Surg*. 2005;75:110-7.
- 16 Hahn D, Thomson PD, Kala U, Beale PG, Levin SE. A review of Takayasu's arteritis in children in Gauteng, South Africa. *Pediatr Nephrol*. 1998;12:668-75.
- 17 Chugh KS, Sakhuja V. Takayasu's arteritis as a cause of renovascular hypertension in Asian countries. *Am J Nephrol*. 1992;12:1-8.
- 18 Jennette JC, Falk RJ. The pathology of vasculitis involving the kidney. *Am J Kidney Dis*. 1994;24:130-41.
- 19 Eichhorn J, Sima D, Thiele B, Lindschau C, Turowski A, Schmidt H, et al. Anti-endothelial cell antibodies in Takayasu arteritis. *Circulation*. 1996;94:2396-401.
- 20 Boehme MW, Schmitt WH, Youinou P, Stremmel WR, Gross WL. Clinical relevance of elevated serum thrombomodulin and soluble E-selectin in patients with Wegener's granulomatosis and other vasculitides. *Am J Med*. 1996;101:387-94.
- 21 Matsuyama A, Sakai N, Ishigami M, Hiraoka H, Kashine S, Hirata A, et al. Matrix metalloproteinases as novel disease markers in Takayasu arteritis. *Circulation*. 2003;108:1469-73.
- 22 Kissin EY, Merkel PA. Diagnostic imaging in Takayasu arteritis. *Curr Opin Rheumatol*. 2004;16:31-7.
- 23 Liang P, Hoffman GS. Advances in the medical and surgical treatment of Takayasu arteritis. *Curr Opin Rheumatol*. 2005;17:16-24.
- 24 Liang P, Tan-Ong M, Hoffman GS. Takayasu's arteritis: vascular interventions and outcomes. *J Rheumatol*. 2004;31:10-6.
- 25 Subramanyan R, Joy J, Balakrishnan KG. Natural history of aorto-arteritis (Takayasu's disease). *Circulation*. 1989;80:429-37.
- 26 Dabague J, Reyes PA. Takayasu arteritis in Mexico: a 38-year clinical perspective through literature review. *Int J Cardiol*. 1996;54 Suppl: S103-9.

Abstract

Takayasu arteritis: a chronic vasculitis that is rare in children. – Takayasu arteritis was diagnosed in two children, a 15-year-old girl and a 10-year-old boy. The girl had suffered from fatigue, malaise, abdominal pain and weight loss for several months, but no clear cause could be found. A few weeks later, when a blood pressure of 222/155 mmHg was measured, the possibility of renal artery stenosis was considered and imaging studies revealed indications for Takayasu's disease. The patient was given methylprednisolone followed by a combination of prednisone and, initially, cyclophosphamide, later methotrexate. This resulted in a clinical remission of the inflammatory process. The boy presented with increasing fatigue and variable episodes of fever. After 3 years, sarcoidosis or Castleman's disease were considered. Imaging studies revealed aortic

stenosis. He underwent stenting of the involved vessel segment. Takayasu arteritis is a chronic vasculitis of unknown origin, affecting mainly the aorta and its main branches. As a result of the inflammation, stenosis, occlusion or dilatation of the involved vessels may occur and cause a wide range of symptoms. Especially in the early phase, the symptoms often are non-specific. One should look for hypertension, blood pressure differences between the two arms, decreased peripheral pulsation or bruits over the aorta and its major branches. Radiological examination may consist of angiography, magnetic resonance imaging or CT-scans. Treatment consists of corticosteroids and other immunosuppressants, such as cyclophosphamide, methotrexate, azathioprine, and antagonists of tumour-necrosis factor α . In addition, balloon dilatation or stenting is often necessary.

Ned Tijdschr Geneeskd. 2006;150:2549-54