

Sikkelcelziekte: arginine

4061

NO: stikstofoxide

Bron	Bewijs	Effect
ref. 1 Little JA et al. Hematologic, biochemical, and cardiopulmonary effects of L-arginine supplementation or phosphodiesterase 5 inhibition in patients with sickle cell disease who are on hydroxyurea therapy. Eur J Haematol 2009;82:315-21.	studie n=13	24 patiënten met sikkelcelziekte die behandeld werden met hydroxycarbamide kregen daarnaast L-arginine (n=13) of sildenafil (n=14) toegediend. 3 patiënten kregen zowel L-arginine als sildenafil met een wash-out periode van 12 weken. De therapie werd niet gerandomiseerd, gezien de mogelijkheid van het ontstaan van priapisme bij mannen bij het gebruik van sildenafil. Bij 8 patiënten werd de concentratie van arginine en de metaboliet, ornithine, gemeten. Deze was bij iedereen (ongeveer) verdubbeld. Er waren geen verschillen in het aantal bijwerkingen tussen L-arginine en sildenafil. Er waren geen meldingen van verergering van de sikkelcelziekte. De bijwerkingen leidden niet tot verandering van de therapie. Toediening van L-arginine heeft in dieronderzoek en humaan onderzoek sommige complicaties van sikkelcelziekte verminderd.
ref. 2 Sullivan KJ et al. Effect of oral arginine supplementation on exhaled nitric oxide in sickle cell anemia and acute chest syndrome. J Pediatr Hematol Oncol 2010;32:e249-58.	studie n=15	Studie bij 15 patiënten met sikkelcelziekte, waarvan 6 eerder acute chest syndrome (ACS) en 9 niet eerder ACS hadden gehad. Ze kregen 3x oraal L-arginine toegediend in doseringen van 0,1 g/kg, 0,2 g/kg of 0,4 g/kg (elke dosis 1 keer). De tussenliggende perioden waren tenminste 2 weken. 1 patiënt in de ACS-groep ontwikkelde een dag na de dosis van 0,1 g/kg arginine een vaso-occlusieve crisis. Deze patiënt is uit de dataset verwijderd aangezien hij niet therapietrouw was bij gebruik van hydroxycarbamide. Er waren kleine veranderingen in de fysiologische parameters na toediening van arginine die niet verschilden tussen de sikkelcelpatiënten en controles. De auteurs concluderen dat de toediening van L-arginine op korte termijn veilig is. Andere studies hebben laten zien dat de ernst van de hemolytische anemie is gerelateerd aan de ernst van de L-arginine- en NO-depletie.
ref. 3 Morris CR et al. Arginine therapy: a new treatment for pulmonary hypertension in sickle cell disease? Am J Respir Crit Care Med 2003;168:63-9.	studie n=10	L-arginine is een stikstofdonor voor de synthese van NO, wat deficiënt is tijdens een sikkelcelcrisis. Het gebruik van argininesuppletie kan therapeutisch werken bij pulmonale hypertensie, doordat er meer substraat beschikbaar is voor de productie van NO. Pulmonale hypertensie is een complicatie die kan optreden bij sikkelcelziekte. 10 patiënten met sikkelcelziekte en chronische pulmonale hypertensie kregen 5 dagen lang oraal L-arginine HCl 0,1 g/kg 3x per dag. De therapie verlaagde de pulmonale arteriële systolische druk gemiddeld 15,2%. 1 patiënt was niet therapietrouw; bij deze patiënt werd geen verbetering in de pulmonale hypertensie gevonden en deze werd verder niet meegenomen in de studie. 1 maand na de therapie werden verschillende resultaten gevonden: bij 4 patiënten verslechterde de pulmonale hypertensie tot de status voor de behandeling, 4 patiënten bleven verbetering houden en bij 1 patiënt werd de pulmonale hypertensie erger dan voor de behandeling. De concentratie van L-arginine en de metaboliet, ornithine, steeg bij alle patiënten na behandeling met L-arginine. De therapie werd goed verdragen. L-arginine is een veiliger en makkelijker te gebruiken alternatief voor geïnhaleerd NO-gas. Meer onderzoek is nodig naar de veiligheid en effectiviteit van arginine bij patiënten met sikkelcelanemie.

Opmerkingen:

- Informatorium november 2012: Bijwerking: exacerbatie van sikkelcelanemie kan voorkomen.

Datum literatuursearch: 11-11-2011

Risicofactoren	-
Incidentie	-

	Contra-indicatie	Actie	Datum
Beslissing deskundigen	Nee	Nee	19-12-2012