



https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro

Zeldzame Juvenile Primaire Systemische Vasculitis

Versie 2016

2. DIAGNOSE EN THERAPIE

2.1 Wat voor types vasculitis zijn er? Hoe wordt vasculitis geclassificeerd?

De classificatie van vasculitis bij kinderen is gebaseerd op de grootte van het aangetaste bloedvat. Vasculitis aan de grote vaten, zoals Takayasu arteritis, treft de aorta en de grootste aftakkingen. Vasculitis aan de vaten van gemiddelde afmeting treft vaak de arteriën die de nieren, darmen, hersenen of het hart van bloed voorzien (bijv. polyarteritis nodosa, de ziekte van Kawasaki). Aandoeningen aan de kleine vaten treffen kleinere vaten zoals haarvaatjes (bijv. Henoch-Schönlein purpura, granulomatose met polyangiitis, Churg-Strauss syndroom, cutane leukocytoclastische vasculitis, microscopische polyangiitis).

2.2 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

De symptomen van de aandoening hangen af van het totaal aantal ontstoken bloedvaten (wijdverspreid of op een paar plekken) en de locatie ervan (vitale organen zoals de hersenen of het hart versus huid of spieren) en de mate van de belemmering van de bloedstroom. Het kan variëren van een tijdelijk verminderde bloedstroom tot een volledige occlusie met daaropvolgende veranderingen aan het weefsel dat geen bloed krijgt en dus een tekort heeft aan zuurstof en voeding. Dit kan eventueel tot weefselschade leiden met daaropvolgend littekenvorming. De mate van weefselschade hangt af van de mate

weefsel- of orgaandysfunctie. De typische symptomen worden in aparte onderdelen voor de afzonderlijke ziekten beschreven.

2.3 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

Het diagnosticeren van vasculitis is vaak niet gemakkelijk. De symptomen lijken op andere, vaker voorkomende pediatrische aandoeningen. De diagnose is gebaseerd op de evaluatie van de klinische symptomen door een expert, in combinatie met de resultaten van bloed- en urineonderzoeken en echo's (bijv. echo's, röntgenfoto's, CT- en MRI-scans, angiografie). Indien nodig wordt de diagnose bevestigd door bipten, genomen van de aangetaste en eenvoudig bereikbare weefsels of organen. Omdat het om een zeldzame aandoening gaat, moet het kind vaak doorverwezen worden naar een ziekenhuis waar een kinderreumatoloog, andere kinderspecialisten en ervaren personeel voor beeldvormend onderzoek aanwezig is

2.4 Kan het behandeld worden?

Ja, vandaag de dag kan vasculitis behandeld worden, ook al vormen sommige gecompliceerde gevallen een echte uitdaging. Bij de meeste, goed behandelde patiënten wordt de ziekte onder controle (remissie) gehouden.

2.5 Wat zijn de belangrijkste behandelingen?

De behandeling voor primaire chronische vasculitis is langdurig en complex. Het belangrijkste doel is de ziekte zo snel mogelijk onder controle krijgen (inductietherapie) en op lange termijn onder controle te houden (onderhoudstherapie), waarbij onnodige bijwerkingen van de medicatie voorkomen moet worden. De behandelingen worden op strikt individuele basis genomen, volgens de leeftijd van de patiënt en de ernst van de aandoening.

De meest doeltreffende inductietherapie is een combinatie van immuunonderdrukkende geneesmiddelen zoals cyclofosfamide en corticosteroiden.

De geneesmiddelen die meestal gebruikt worden voor de onderhoudstherapie zijn: azathioprine, methotrexaat, mycofenolaat mofetil en lage doseringen prednison. Verschillende andere

geneesmiddelen kunnen gebruikt worden om het geactiveerde immuunsysteem te onderdrukken en de ontsteking te bestrijden. Ze worden op strikt individuele basis gekozen, vooral als andere gebruikelijke middelen niet werken. Ze omvatten de nieuwste biologische stoffen (bijv. TNF-remmers en rituximab), colchicine en thalidomide.

Bij langdurige behandeling met corticosteroïden moet osteoporose voorkomen worden door inname van voldoende calcium en vitamine D. Verder kunnen er geneesmiddelen die de bloedstolling beïnvloeden, worden voorgeschreven (bijv. lage dosis aspirine en antistollingsmiddelen) en bij een te hoge bloeddruk kunnen bloeddrukverlagers worden gebruikt.

Ter verbetering van de spier-skeletwerking kan kinesitherapie nodig zijn, terwijl psychologische en maatschappelijke ondersteuning de patiënt en het gezin helpen om met de stress en belasting van een chronische aandoening om te gaan.

2.6 Hoe zit het met onconventionele/aanvullende therapieën?

Er zijn vele aanvullende en alternatieve therapieën beschikbaar en dit kan verwarrend zijn voor de patiënten en hun families. Denk goed na over de voordelen en risico's die verbonden zijn aan het uitproberen van deze therapieën, aangezien er weinig voordeel is aangetoond en ze kostbaar kunnen zijn wat betreft tijd, belasting van het kind en geld. Mocht u aanvullende en alternatieve therapieën willen uitproberen, dan is het verstandig om deze mogelijkheden te overleggen met de kinderreumatoloog. Sommige therapieën kunnen een wisselwerking hebben op de gebruikelijke medicatie. De meeste artsen staan niet negatief tegenover het gebruik van alternatieve therapieën, zolang u het medisch advies op blijft volgen. Het is van groot belang dat er niet gestopt wordt met het nemen van de voorgeschreven medicatie. Als medicatie zoals corticosteroïden nodig zijn om de ziekte onder controle te houden, dan kan het zeer gevaarlijk zijn om hiermee te stoppen als de ziekte nog actief is. Overleg in het geval u zich zorgen maakt over de medicatie altijd met de arts van uw kind.

2.7 Controles

Het hoofddoel van regelmatige follow-up is het beoordelen van de

activiteit van de ziekte en de werkzaamheid en mogelijke bijwerkingen van de behandeling om het maximale voordeel voor uw kind te kunnen behalen. De frequentie en het soort follow-up hangen af van het type en de ernst van de aandoening en ook van de gebruikte geneesmiddelen. In het vroege stadium van de ziekte zijn poliklinische controles gebruikelijk, maar bij complexere gevallen kunnen ziekenhuisopnames vaker voorkomen. Deze controles worden over het algemeen minder frequent zodra de ziekte onder controle is.

Er zijn verschillende manieren om de mate van activiteit van de ziekte te beoordelen. U zult gevraagd worden om veranderingen in de toestand van uw kind door te geven en in sommige gevallen zult u gevraagd worden urineonderzoeken of bloeddrukmetingen te doen. Gedetailleerd klinisch onderzoek in combinatie met de analyse van de klachten van uw kind vormen een belangrijk onderdeel van de beoordeling van de ziekteactiviteit. Er worden bloed- en urineonderzoeken uitgevoerd om ontstekingen, veranderingen van de orgaanfuncties en mogelijke bijwerkingen van de geneesmiddelen op te sporen. Op basis van de aangetaste interne organen kan er verder onderzoek gedaan worden door verschillende specialisten en er kan beeldvormend onderzoek nodig zijn.

2.8 Hoelang duurt de ziekte?

Zeldzame primaire vormen van vasculitis zijn langdurige, soms levenslange aandoeningen. Ze kunnen ontstaan als een acute, vaak ernstige of levensbedreigende toestand en daarna een meer chronische, minder ernstige vorm aannemen.

2.9 Hoe is het verloop op lange termijn (prognose) van de ziekte?

De prognose bij vormen van zeldzame vasculitis verschillen sterk per patiënt. Het hangt niet alleen af van het type en de mate van aantasting van de bloedvaten en organen, maar ook van het interval tussen de aanvang van de ziekte en het starten van de behandeling en de individuele reactie op de therapie. Het risico op orgaanbeschadiging hangt af van de duur van de actieve ziekte. Schade aan vitale organen kan levenslange gevolgen hebben. Met een goede behandeling wordt vaak binnen het eerste jaar klinische remissie bereikt. De remissie kan

de rest van het leven duren, maar vaak is een langdurige onderhoudstherapie nodig. Periodes waarin de ziekte in remissie is, kunnen afgewisseld worden met periodes van terugval, waarbij een intensievere therapie nodig is. Als de aandoening onbehandeld blijft, is er een relatief hoog risico op overlijden. Aangezien de aandoening zeldzaam is, zijn exacte gegevens over het verloop op lange termijn en mortaliteit schaars.