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

Zeldzame juveniele primaire systemische vasculitis

Versie 2016

1. WAT IS VASCULITIS

1.1 Wat is het?

Vasculitis is een ontsteking van de vaatwanden. Vasculitis omvat een grote groep aandoeningen. Primaire vasculitis betekent dat het bij deze ziekte gaat om ontsteking van de bloedvaten. De term systemisch betekent dat het bloedvaten kan betreffen die overal in het lichaam zitten. . De naam en indeling van de verschillende vormen van vasculitis is met name gebaseerd op de grootte en type van het bloedvat dat ontstoken is. Er zijn veel verschillende soorten vasculitis, met milde tot mogelijk levensbedreigende vormen. De term "zeldzaam" refereert aan het feit dat de aandoening niet vaak voorkomt bij kinderen.

1.2 Hoe vaak komt het voor?

Sommige vormen van primaire vasculitis komen redelijk vaak voor op de kinderleeftijd , bijv. Henoch-Schönlein purpura en de ziekte van Kawasaki). Deze ziektes worden behandeld in aparte documenten. .De vormen van vasculitis die hier beschreven worden zijn zeldzaam, hoe vaak ze precies voorkomen bij kinderen is niet bekend. Vaak hebben ouders nog nooit gehoord van de term "vasculitis" voordat de diagnose bij hun kind gesteld wordt.

1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte? Is het erfelijk? Is het

besmettelijk? Kan het voorkomen worden?
Vasculitis komt meestal niet voor in families. In de meeste gevallen is de patiënt de enige in de familie met de aandoening en het is zeer onwaarschijnlijk dat broers en zussen dezelfde ziekte krijgen. Bij het ontstaan van de ziekte speelt waarschijnlijk een combinatie van verschillende factoren een rol. men denkt dat erfelijke aanleg, infecties en omgevingsfactoren van belang zijn voor het ontstaan van de ziekte. Deze aandoeningen zijn niet besmettelijk en kunnen niet voorkomen worden. Met behandeling komt de ziekte bijna altijd onder controle, dit betekent dat de ziekte dan niet meer actief is en dat de klachten verdwijnen. Dit noemen we "remissie".

1.4 Wat gebeurt er met de bloedvaten bij vasculitis?

De binnenwand van de bloedvaten wordt aangevallen door het afweersysteem van het eigen lichaam. De binnenbekleding van de vaatwand speelt daarbij een centrale rol. Onder normale omstandigheden zorgt deze voor een normale doorstroming van het bloed. Als de vaatwand beschadigd of ontstoken is, worden bloedstolsels of bloedpropjes gevormd in het bloedvat, wat een vernauwing of verstopping van het bloedvat veroorzaakt. De ontstekingscellen in de bloedvaten komen uit de bloedbaan door de vaatwand heen en veroorzaken daar verdere schade aan de vaatwand en de omringende weefsels. Omdat de vaatwand zelf lek raakt, kan het vocht uit de bloedvaten in de weefsels rondom de vaten terechtkomen. Dit veroorzaakt een zwelling van deze weefsels. In de huid onstaan hierdoor soms spontaan blauwe plekken.
De ontsteking van het bloedvat kan onder de microscoop gezien worden als een stukje weefsel (= een biopt) waarin de onsteking zit wordt weggenomen.
Veel vormen van vasculitis gaan gepaard met huiduitslag. De mechanismen die hier beschreven staan , zorgen voor de verschillende types huiduitslag en huidveranderingen, die bij deze groep van ziektes gezien worden.
Weefsels kunnen worden beschadigd door een verminderde doorbloeding wanneer de bloedvaten vernauwd zijn. Soms ontstaan bloedingen door het springen van bloedvaten. Als dit gebeurt bij bloedvaten van belangrijke organen, zoals de hersenen, hart, longen en nieren, kan dit ernstige gevolgen hebben.Systemische vasculitis gaat

vaak gepaard met een hoge productie van ontstekingsmoleculen, die verschijnselen zoals koorts en algehele malaise kunnen veroorzaken. Deze ontstekingsverschijnselen kun je meten in het bloed door de bezinking (BSE) te bepalen of een bepaald soort ontstekingseiwit (CRP). De afwijkende vorm van de bloedvaten in de grotere arteriën kan gezien worden bij een angiografie (een radiologisch onderzoek waarbij de bloedvaten gezien kunnen worden).