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

Zeldzame juveniele primaire systemische vasculitis

Versie 2016

2. DIAGNOSE EN THERAPIE

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

De indeling van de verschillende vormen van vasculitis is gebaseerd op de grootte van de aangetaste bloedvaten. Vasculitis van de grote vaten, zoals Takayasu arteritis, treft de aorta en de grootste aftakkingen. Vasculitis van de middelgrote vaten treft vaak de bloedvaten die de nieren, darmen, hersenen of het hart van bloed voorzien (bij. polyarteritis nodosa, de ziekte van Kawasaki). Aandoeningen van de kleine bloedvaten betreffen meestal de haarvaatjes (bijv. Henoch-Schönlein purpura, granulomatose met polyangiitis, Churg-Strauss syndroom, cutane leukocytoclastische vasculitits, microscopische polyangiitis).

2.2 Wat zijn de belangrijkste klachten?

De klachten van de aandoening hangen af van het type bloedvat dat ontstoken is (groot, middelgroot of klein), van het totaal aantal ontstoken bloedvaten (veel of op maar een paar plekken) , waar de bloedvaten zich bevinden (in belangrijke organen zoals de hersenen of het hart of alleen in de huid of spieren) en in hoeverre het bloed nog goed door het ontstoken bloed vat kan stromen. Dit kan variëren van een tijdelijke verminderde bloedstroom tot een complete verstopping van het bloedvat. Dit kan tot weefselschade leiden met littekenvorming. De Ernst van de weefselschade hangt af van hoeveel weefsel betrokken

is en welk weefsel (hersenen, nieren, huid) het betreft. De typische symptomen worden in de aparte secties voor de afzonderlijke ziekten beschreven.

2.3 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

De diagnose vasculitis stellen is vaak niet makkelijk. De klachten lijken op andere, veel vaker voorkomende aandoeningen op de kinderleeftijd. De diagnose is gebaseerd op de evaluatie van de klachten door een expert, samen met de resultaten van bloed- en urineonderzoeken en ’beeldvormend onderzoek (bijv. echo's, röntgenfoto's, CT- en MRI-scans, angiografie). Indien nodig wordt de diagnose bevestigd door afname van een klein stukje weefsel (een biopt) van de aangetaste en eenvoudig bereikbare weefsels of organen. Omdat het om een zeldzame aandoening gaat, is het bijna altijd nodig het kind te verwijzen naar een academisch (kinder)ziekenhuis waar een kinderreumatoloog en andere gespecialiseerde kinderartsen en kinderradiologen aanwezig zijn.

2.4 Kan het behandeld worden?

Bij de meeste patiënten is de ziekte goed onder controle te krijgen, 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 systemische vasculitis is langdurig en complex. Het belangrijkste doel is de ziekte zo snel mogelijk onder controle te 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, op basis van de leeftijd van de patiënt en de ernst van de aandoening.
De meest effectieve inductietherapie is een combinatie van immuunonderdrukkende geneesmiddelen zoals cyclofosfamide en corticosteroïden.
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 inhibitoren 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 doses aspirine en anti-stollingsmiddelen) en bij een te hoge bloeddruk kunnen bloeddrukverlagers worden gebruikt.
Ter verbetering van de spier-skelet werking kan fysiotherapie nodig zijn, terwijl psychologische en maatschappelijke ondersteuning de patiënt en het gezin helpen om met de stress en belasting van een chronische ziekte om te gaan.

2.6 Hoe zit het met onconventionele/complementaire therapieën?

Er zijn vele complementaire en alternatieve therapieën beschikbaar en dit kan verwarrend zijn voor de patiënten en hun families. Denk goed na over de voordelen en risico's van het uitproberen van deze therapieën. In het algemeen is er weinig voordeel van aangetoond en ze kunnen kostbaar, zowel wat betreft geld, als tijds investering en belasting van het kind. Mocht u complementaire en alternatieve therapieën willen uitproberen, dan is het verstandig om over deze mogelijkheden te overleggen met de kinderreumatoloog. Sommige therapieën kunnen een wisselwerking hebben met de medicatie die de kinderreumatoloog heeft voorgeschreven. 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 controles in het ziekenhuis is het beoordelen van de ziekte-activiteit en de effectiviteit en mogelijke bijwerkingen van de behandeling. Het is belangrijk naar deze controles te komen om zo de optimale zorg en behandeling voor uw kind te kunnen krijgen. De frequentie en het soort controle hangen af van het type en de ernst van de ziekte en ook van de gebruikte medicijnen. In het begin van de ziekte zijn moet u vaak op controle komen, soms moet uw kind ook opgenomen worden om de juiste behandeling en zorg te kunnen geven. De controles worden over het algemeen minder frequent zodra de ziekte onder controle begint te komen.
Er zijn verschillende manieren om de ziekte-activiteit 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 laten doen. Gedetailleerd lichamelijk onderzoek in combinatie met de analyse van de klachten van uw kind vormen een belangrijk onderdeel van de beoordeling van de ziekte-activiteit. Er worden bloed- en urineonderzoeken uitgevoerd om ontstekingen, veranderingen in de nfuncties van organen en mogelijke bijwerkingen van de medicijnen op te sporen. Op basis van welke organen betrokken zijn bij de ontsteking, wordt er verder (beeldvormend) onderzoek gedaan door verschillende specialisten.

2.8 Hoe lang duurt de ziekte?

Meestal zijn deze e vormen van vasculitis langdurige, soms levenslang durende aandoeningen. In het acute stadium kunnen ze een vaak ernstige of levensbedreigende toestand veroorzaken. Daarna gaan ze vaak over in een langdurige, minder ernstige vorm.

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

De toekomstverwachting of 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 het begin van de ziekte en het starten van

de behandeling en de individuele reactie op de behandeling met medicijnen. Het risico op orgaanbeschadiging hangt af van de duur van de actieve ziekte. Schade aan de organen kan levenslange consequenties hebben. Met een goede behandeling komt vaak binnen het eerste jaar de ziekte onder controle , ofwel in klinische remissie . De remissie kan de rest van het leven duren, maar vaak is het nodig om jaren medicijnen te gebruiken. Periodes waarin de ziekte in remissie is kunnen afgewisseld worden met periodes van terugval, waarbij een intensievere behandeling met medicijnen nodig is. Als de ziekte onbehandeld blijft is er een relatief hoog risico op overlijden. Aangezien de ziektes zeldzaam zijn, zijn er weinig gegevens bekend over het verloop op lange termijn.