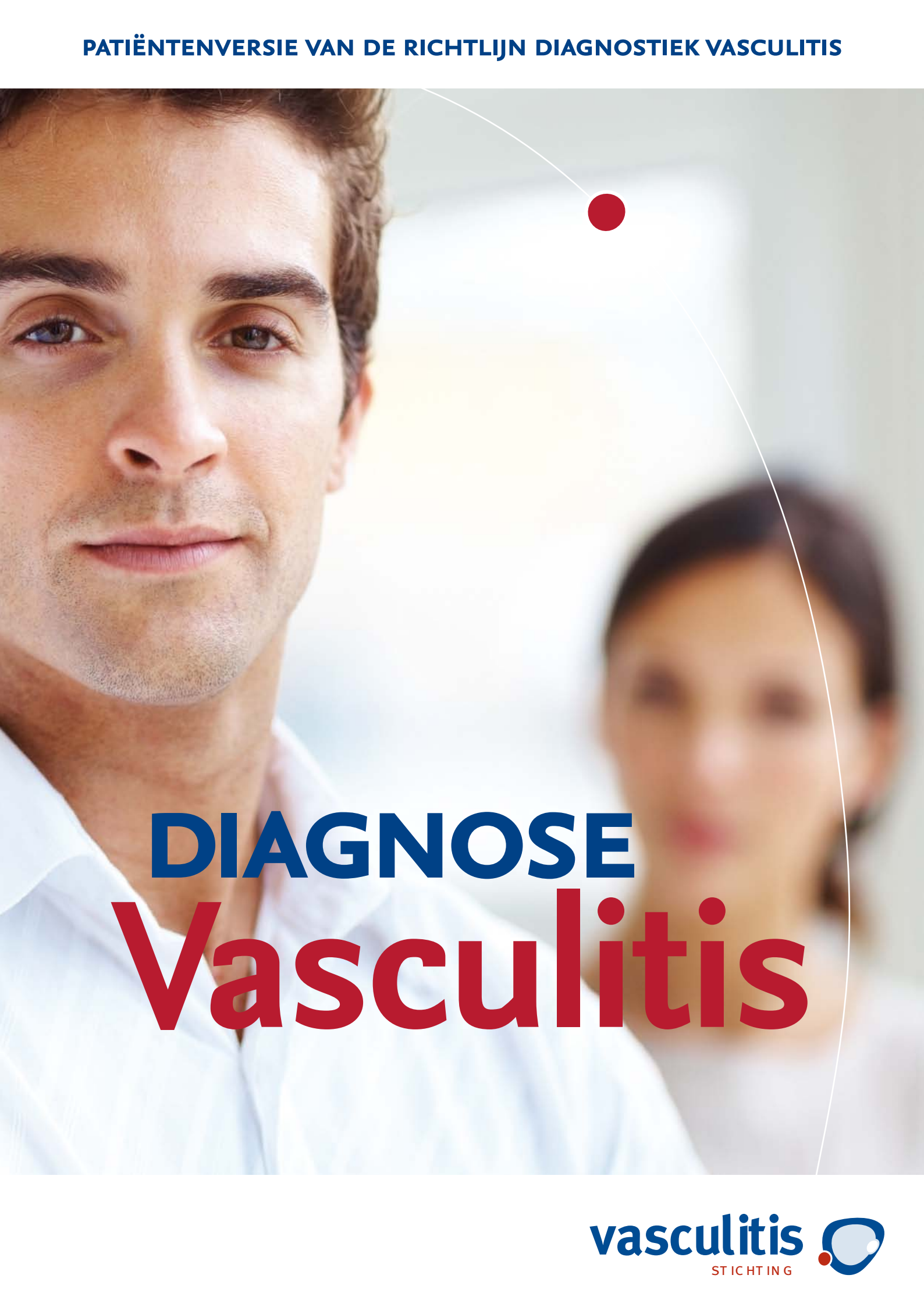




DIAGNOSE Vasculitis

Verantwoording:

Dit boek kwam tot stand in samenwerking met Prof. dr. Jan Willem Cohen Tervaert, specialist op het gebied van vasculitis, Peter Verhoeven, voorzitter van de Vasculitis Stichting en drs. Marianne Brackel, zowel arts als vasculitispatiënt.

Het boek is gebaseerd op de Richtlijn Kleinevatenvasculitis waaraan eendrachtig door diverse specialisten en specialistenverenigingen is gewerkt.

Ondanks de inzet en ijver van meerdere mensen kunnen in deze handleiding voor patiënten toch nog onjuistheden staan. Perfectie blijft in het gewone leven doorgaans een onbereikbaar ideaal. De makers van dit boek zijn niet aansprakelijk voor eventuele fouten, net zo min als de Vasculitis Stichting. We zijn wel dankbaar als u ons attent maakt op onjuistheden die we in een volgende oplage kunnen corrigeren. Neemt u hiervoor contact op met de Stichting.

Vasculitis Stichting
Wezelhof 17
7064 CX Silvolde
info@vasculitis.nl
www.vasculitis.nl

Informatietelefoon: 088 00 22 333
Elke werkdag tussen 10.00 en 21.00 uur.

© Alle rechten voorbehouden. Niets van deze uitgave mag worden verveelvoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand, getransformeerd tot software of openbaar gemaakt, in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch, door fotokopieën, opname of enige andere manier, zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van de Vasculitis Stichting.

INHOUDSOPGAVE

1. Vasculitis in het kort	9
2. Algemene klachten bij vasculitis	13
3. Gewrichten en spieren	15
4. De huid	17
5. De nieren	19
6. Keel, neus en oren	21
7. De longen	23
8. Het maag-darmkanaal	25
9. Oog en oogkas	27
10. Het centrale zenuwstelsel en het perifere zenuwstelsel	29
11. Kinderen met vasculitis	35
12. Een diagnose stellen met behulp van een stukje weefsel	39
13. Laboratoriumonderzoek: Immunologie en vasculitis	41

Bijlagen:

1. Vormen van vasculitis	45
2. Patiëntenenquête	46
3. Symptomen	46

INLEIDING

Voor u ligt het handboek ‘Diagnose: vasculitis’. Dit boek is bestemd voor mensen die vasculitis hebben en voor de mensen in hun omgeving die meer willen weten over deze bijzondere ziekte. U treft in dit boek een kort inleidend hoofdstuk aan over wat vasculitis is en wat er aan te doen is. De overige hoofdstukken gaan uitgebreid in op het stellen van de diagnose vasculitis. Zo komen vrijwel alle onderdelen van uw lichaam en vrijwel alle medische specialismen aan bod die voor de diagnose van vasculitis van belang zijn.

Waarom is dit boek er gekomen? Het boek is geschreven in opdracht van de Vasculitis Stichting. De Stichting behartigt de belangen van mensen met een vorm van vasculitis en heeft zich onder meer ten doel gesteld om zo veel mogelijk informatie over de ziekte te verspreiden.

Leesbare kloon

Een beetje oneerbiedig gesproken, zou u uw lichaam met een wasmachine kunnen vergelijken. Voor de meeste mensen geldt: hoe die machine werkt, interesseert ze niet bovenmatig. Als het ding het maar doet! Om goed met een (nieuwe) wasmachine te leren omgaan, krijg je er meestal wel een handleiding bij. Dit handboek kunt u vergelijken met die handleiding.

Het is een leesbare kloon van de officiële ‘Richtlijn Diagnostiek kleinevatenvasculitis’ die in 2010 geschreven werd voor en door medisch specialisten. Die Richtlijn lijkt een beetje op het handboek voor de monteur die even wil opzoeken hoe uw type wasmachine het best gerepareerd kan worden.

Het boek is zo dik is als een postcodeboek en het is - voor leken- ook ongeveer even boeiend. Daarom hebben we in dit boek fors ingegrepen. Er is heel veel geschrapt, veel ‘vertaald’ en ook nog wat informatie toegevoegd die voor u belangrijk is. Staat alles er in? Nee, niet alles, wel veel..

Mondige patiënt

Waarvoor kunt u dit boek gebruiken? Bijvoorbeeld om een mondige, enigszins geïnformeerde patiënt en gesprekspartner voor uw arts te zijn. Het is úw lichaam en ú bent er verantwoordelijk voor. Sterker, u hebt maar één lichaam en daar moet u het mee doen. Dus is het goed om mee te denken met uw arts en alert te zijn op signalen die uw lichaam u geeft.

U kunt dit boek ook gebruiken om dingen na te lezen over uw ziekte die u tijdens het consult ontgaan zijn, die u toen niet begrepen hebt of waarover u meer wilt weten. Als u in uw leven een nieuwe kwaal krijgt, zult u misschien denken: hoort dit nou bij mijn vasculitis en is het een teken dat ik weer behandeld moet worden? Of heeft deze klacht helemaal niets met vasculitis te maken en kan ik soms een tweede ziekte aan mijn lijstje toevoegen? In zo’n situatie is het handig om dit handboek vasculitis even open te slaan en te kijken bij het hoofdstuk dat van toepassing lijkt te zijn. Vervolgens kunt u dan naar uw arts stappen.

Een minpunt aan dit boek is dat er wel veel in staat over het stellen van de diagnose maar niet veel over de behandeling van vasculitis. Ditzelfde manco vertoont de officiële richtlijn voor artsen waarop dit boek gebaseerd is. Wellicht verschijnt in de toekomst nog een vervolg waarin we juist de behandeling van vasculitis bij de kop pakken.

Niet doen, wel doen

Waarvoor moet u dit boek beslist niet gebruiken? Ten eerste als 'opmonterende' bedliteratuur voor het slapen gaan. Gaat u hierin niet bladeren met de depressieve gedachte: wat hangt me allemaal nog meer boven het hoofd?

Vasculitis uit zich bij de één zus en bij de ander zo. Veel van de kwalen die in dit handboek beschreven zijn, zult u gelukkig nooit krijgen.

Het heeft dus ook geen zin er op voorhand over te piekeren. Ten tweede is het onhandig om dit boek te gebruiken als vervanging voor uw arts. Het is maar een boek en zeker niet de 'Heilige Schrift'. De behandeling van uw ziekte is maatwerk. Kies een goede arts in wie u vertrouwen hebt en gebruik dit handboek als bijgerecht.

De schrijfster,
drs Daphne Scheiberlich



VOORWOORD VOORZITTER PATIËNTENVERENIGING

De patiëntenversie die u hier in handen hebt, is gebaseerd op de ‘Richtlijn kleine-vatenvasculitis’. Een richtlijn is gemaakt voor zorgverleners. Hierin staat beschreven wat algemeen gezien de beste werkwijze is voor de arts bij een bepaalde ziekte. Het is dus een document van en voor artsen. De Vasculitis Stichting vindt het belangrijk dat u als patiënt in staat bent deze richtlijn te begrijpen. Daarom hebben we gezorgd voor een ‘vertaling’ in gewone taal. Dat is het handboek dat nu voor u ligt.

Voortdurende diagnose

Bij veel mensen die dit boekwerkje in handen krijgen is de diagnose vasculitis al gesteld. Men zou zich dus af kunnen vragen of dit voor hen geen ‘mosterd na de maaltijd’ is. Vasculitis is echter een systemische en chronische ziekte. Dat betekent dat er zich regelmatig klachten voordoen waarbij de vraag zich aandient of die klacht nou het gevolg is van de ziekte, van het medicijngebruik of van iets heel anders. Er is dus eigenlijk steeds weer sprake van een stukje diagnostiek. Daarom is ook voor hen dit handboek zeker van belang.

Bloedvaten overal

Vasculitis is een ontstekingsproces van de bloedvatwand. Bloedvaten hebt u in uw hele lichaam, dus de ziekte kan overal in uw lichaam zijn kop opsteken en tal van klachten veroorzaken. Ook verschilt de ziekte dus van mens tot mens, afhankelijk van de plaats, de grootte en de omvang van de aangedane bloedvaten. De gevolgen van vaatwandontsteking zijn in het ene geval beperkt en voorbijgaand, maar in het andere geval uitgebreid, ernstig en dodelijk verlopend.

Hoe gaat het ontstekingsproces bij vasculitis in zijn werk? De bloedvatwand ontsteekt waardoor een bloedstolsel ontstaat. Dit stolsel sluit het bloedvat af en verhindert dat er zuurstofrijk bloed doorheen kan stromen.

Organen en weefsels die afhankelijk zijn van het bloedvat sterven gedeeltelijk af. De schade die zo ontstaat, is soms niet meer te herstellen.

Het type vasculitis zal hangen van het soort bloedvat dat aangetast wordt, maar ook van de oorzaak (meestal onbekend) en van de wijze van ontsteking. Dit alles samen leidt tot een heel grote verscheidenheid in ziektepatronen, die moeilijk te classificeren zijn en dikwijls nog in elkaar overlopen.

Met andere woorden: de verschillende soorten vasculitis lijken sterk op elkaar. Het is dan ook niet verwonderlijk dat de medische wereld verschillende indelingen gebruikt om de ziekte te classificeren. En er zijn ook

gezaghebbende onderzoekers en artsen die het onderscheid tussen al die verschillende typen het liefst zagen verdwijnen omdat ze die soorten als een en dezelfde ziekte zien. In de loop der jaren zijn er dan ook al ‘ondersoorten’ verdwenen uit het spraakgebruik.

Sluipend begin

Een van de problemen bij vasculitis is dat de ziekte vaak langzaam, sluipend ontstaat. De eerste verschijnselen zijn vrij mild maar allengs nemen die toe en wordt de ziekte ernstiger. Hoe ernstig de ziekte verloopt, is onder meer afhankelijk van de organen waarin de bloedvaten ontsto-

ken zijn. Zo is een vasculitis die alleen de huid aantast niet levensbedreigend terwijl dat bij aantasting van de nieren en hersenen een heel ander verhaal kan zijn. Vasculitis gaat ook vaak gepaard met aspecifieke algemene ontstekingsverschijnselen zoals koorts, gewichtsverlies, bloedarmoede en een algeheel onwel voelen. Vaak ook met spier- en gewrichtsklachten. Dit beeld en het sluipende begin van de ziekte maakt dat mensen vaak niet direct naar de dokter gaan. De enkeling die dat wel doet, zal meestal door zijn huisarts naar huis gestuurd worden met een -achteraf- onjuiste geruststelling en de opdracht het 'nog even aan te kijken.' Dat is wel logisch want de kans is groot dat er op dat moment iets onschuldigs aan de hand is, iets dat veel vaker voorkomt in de huisartsenpraktijk dan vasculitis, zoals een griepje. Een huisarts zal bij vage, niet specifieke klachten die blijven bestaan vaak een paar testen doen zoals algemeen bloedonderzoek. Als daar op dat moment nog geen bloedarmoede of verhoogde bezinking uit te voorschijn komt, zal hij de patiënt wederom aanraden het nog even aan te zien. Zo gaan er vaak al een tot twee maanden voorbij.

Qui-vive

Als de klachten niet overgaan, komt de patiënt vervolgens bij een internist of orgaanspecialist terecht, bijvoorbeeld bij een longarts, reumatoloog of keel-, neus- en oorarts, afhankelijk van de klachten waarmee de vasculitis zich presenteert. Ook dan staat vasculitis vaak nog niet bovenaan het rijtje van aandoeningen die waarschijnlijk zijn. Toch behoort elke orgaanspecialist op zijn qui-vive te zijn en goed door te vragen naar klachten op andere terreinen dan het eigen vakgebied. Een huidarts die aan vasculitis denkt, moet bijvoorbeeld ook aandacht hebben voor klachten van de neus en de longen. En een oogarts zal ook moeten vragen naar gewrichtsklachten of gevoelsstoornissen. Daar gaat de Richtlijn Kleinevatenvasculitis voor een belangrijk deel over. Dat al die verschillende orgaanspecialisten niet alleen op hun eigen vakgebied doen wat ze moeten doen, maar ook aandacht besteden aan signalen die andere delen van het lichaam van hun patiënt geven. Ook belangrijk is dat een specialist weet wanneer en waarvoor hij andere specialisten moet inschakelen.

Medicijnen

De officiële Richtlijn waarop wij ons baseren gaat alleen over de diagnostiek van vasculitis. De behandeling van de ziekte blijft buiten beschouwing. Dit komt onder andere doordat er op het gebied van de behandeling veel aan het veranderen is. Dat die veranderingen er zijn is overigens goed nieuws. Medicijnen worden steeds minder belastend voor ons lichaam en zo krijgen mensen met vasculitis nu en vooral in de toekomst minder snel te maken met akeelige bijwerkingen als onvruchtbaarheid en blaaskanker. Zulke medicijnen zijn er maar worden nog steeds maar mondjesmaat voorgeschreven. Waarom?

Onder meer omdat de verzekeraars deze medicijnen nog niet vergoeden voor vasculitis. Dus moeten ze worden bekostigd uit het ziekenhuisbudget en daarvoor staan ziekenhuisdirecties doorgaans niet te springen. Artsen zitten daardoor soms in de pijnlijke situatie dat ze zich uiterst terughoudend moeten opstellen als het gaat om het voorschrijven van dergelijke medicijnen.

Je overgeven, maar ook zelf meedenken

We hebben in deze versie van de Richtlijn geprobeerd het vakjargon van de arts zoveel mogelijk voor u te vertalen en de vaak zeer specialistische en technische details samen te vatten en begrijpelijk te maken. Dat het maar tot op zekere hoogte mogelijk is medische informatie toegankelijk te maken voor een niet-medicus, neemt u ons hopelijk niet kwalijk. Een vasculitispatiënt heeft nu eenmaal meestal geen medische opleiding achter de rug, hetgeen overigens vaak een groot geluk is. Want een arts die zelf ziek wordt, heeft het vaak nog moeilijker dan een 'gewoon mens' zoals u en ik. Dat komt onder meer doordat ziek zijn zowel een kwestie is van je kunnen overgeven aan wat artsen en anderen voor je kunnen doen, als zelf meedenken, meesturen en letten op de signalen van je eigen lichaam. Wellicht dat dit boekwerk u bij die laatste taak enigszins kan helpen.

Peter Verhoeven,
Voorzitter Vasculitis Stichting



HOOFDSTUK 1

Vasculitis in het kort

In dit hoofdstuk zetten we kort voor u op een rij wat vasculitis voor ziekte is, welke vormen van vasculitis er zijn en hoe de ziekte te herkennen is. Ook leggen we iets uit over een belangrijke test die gebruikt wordt bij mensen met vasculitis: de ANCA-test. Verder vindt u in dit hoofdstuk informatie over de behandeling van vasculitis. Zo krijgt u in kort bestek een beeld van deze ziekte.

Dit inleidende hoofdstuk is gebaseerd op de brochure 'Over leven met vasculitis, informatie voor mensen met vasculitis en voor de mensen om hen heen'. In de hoofdstukken hierna richten we ons steeds alleen op het stellen van de diagnose bij vasculitis. Deze volgende hoofdstukken zijn gebaseerd op de 'Richtlijn Diagnostiek kleinevatenvasculitis', geschreven voor artsen en door ons voor u 'vertaald'.

Hebt u vasculitis?

Misschien bent u al weken verkouden, voelt u zich doodmoe en hebt u flinke koorts. Dat kan gebeuren natuurlijk. Maar wellicht hebt u daarnaast ook steeds een bloedneus zonder duidelijke oorzaak. Misschien hebt u ook gewrichtsklachten die steeds op een andere plek in uw lichaam hun kop opsteken. Uw elleboog doet een dag gemeen pijn, de volgende dag is uw knie aan de beurt en na weer een dag kunt u alleen denken aan de pijn in uw pols. ... Help, wat is er aan de hand?

Het zou wel eens vasculitis kunnen zijn

Vasculitis betekent: ontsteking van de bloedvaten. Het is een tamelijk zeldzame, chronische ziekte die zich vaak lastig laat herkennen. Dit komt doordat het een systeemziekte is: een ziekte die invloed heeft op het hele lichaam

en die op verschillende plekken zijn kop kan opsteken. Twee mensen met vasculitis kunnen daardoor heel verschillende klachten hebben.

Vasculitis zorgt vaak voor problemen met neus en oren. Is de ziekte in een vergevorderd stadium, dan ontstaan ook dikwijls nierproblemen. Vroege herkenning van de ziekte kan dikwijls blijvende schade aan uw lichaam voorkomen. Maar veel artsen, ook medisch specialisten zien misschien maar één keer in hun loopbaan iemand met vasculitis. En jammer genoeg onderkennen ze de ziekte dan niet. Naar schatting kampen 3000 tot 5000 Nederlanders momenteel met deze aandoening.

Wat is vasculitis?

Vasculitis is een ziekte van het afweersysteem. Dit systeem slaat op hol en daardoor raken de wanden van uw bloedvaten ontstoken. De bloedvaten kunnen delen van uw lichaam onvoldoende van bloed voorzien.

Het gevolg: organen en weefsels gaan slechter functioneren en vallen- zonder behandeling- op den duur zelfs helemaal uit. De ziekte is niet erfelijk of besmettelijk. Maar wel ernstig. U zult er uw hele leven rekening mee moeten houden, want vasculitis is- op dit moment- helaas nog niet te genezen.

De kunst is om opvlammingen van de ziekte zo snel en goed mogelijk te onderdrukken.



Vormen van vasculitis

Er zijn vele vormen van vasculitis die je kunt indelen op basis van de grootte van de bloedvaten die ontstoken raken. Meer weten? Op www.vasculitis.nl, de site van de Vasculitis Stichting treft u een uitgebreide beschrijving van elke ziektevorm aan.

BLOEDVATEN	VORMEN VAN VASCULITIS
Groot	arteriitis temporalis (reuscel arteritis); ziekte van Takayasu
Middelgroot	polyarteriitis nodosa; ziekte van Kawasaki
Klein	GPA (ziekte van Wegener); Churg-Strauss syndroom; microscopische polyangiitis; Henoch-Schönlein purpura; cryoglobulinemie-geassocieerde vasculitis; cutane leukocytoclastische angiitis
Overig	ziekte van B�rger; ziekte van Cogan; ziekte van Beh�et; polychondritis recidivans

E n lichtpuntje: wanneer uw behandeling afgestemd is op uw ziekte, valt er met vasculitis goed te leven. En u kunt er ook oud mee worden.

GPA, De ziekte van Wegener

Er zijn wel tien verschillende vormen van vasculitis. De bekendste is GPA, wat staat voor granulomateuze polyangiitis (letterlijk: veel ontstekingen die zoveel mogelijk door het lichaam inkapseld worden). Tot voor kort werd GPA steevast de ziekte van Wegener genoemd. De Duitse patholoog Friedrich Wegener was in 1939 een van de eersten die over de ziekte schreef en zo zijn naam eraan verbond.

In Nederland is in 1989 de Friedrich Wegener Stichting (FWS) opgericht. Inmiddels behartigt de stichting de belangen van  lle mensen met een vorm van vasculitis. Daarom heeft de FWS eind 2012 haar naam gewijzigd in Vasculitis Stichting.

Hoe is vasculitis te herkennen?

Vaak zal de ziekte zich aankondigen met algemene ziekteverschijnselen zoals koorts, gewichtsverlies, gebrek aan eetlust en algehele malaise. Maar ook met meer specifieke klachten zoals verspringende gewrichtspijnen, bloedneuzen, bloed ophoesten en rode, pijnlijke ogen. Wees bedacht op de signalen die uw lichaam u geeft en neem contact op met uw huisarts. Bij een vermoeden van vasculitis zal hij of zij u doorsturen naar een internist of reumatoloog. De Vasculitis Stichting kan u eventueel behulpzaam zijn bij het vinden van een specialist met expertise op het gebied van vasculitis. Hiervoor, maar ook met andere vragen, kunt u onze informatietelefoon bellen. (tel. 072-509 0909, elke werkdag van 10.00 tot 21.00 uur bemand door ervaringsdeskundigen).

Om zeker te weten of u vasculitis hebt, zijn doorgaans drie dingen nodig:

1. Een specialist moet uw symptomen herkennen.
2. U moet bloedtesten ondergaan, waaronder de zogenaamde ANCA-test.
3. Er moet (meestal, maar niet altijd) een stukje weefsel onderzocht worden (biopsie) van het orgaan dat aangetast lijkt door de ziekte.

ANCA-test, prima uitvinding

De ANCA-bloedtest is een handig instrument om bij bepaalde vormen van vasculitis de ziekte vast te kunnen stellen. Bij vasculitis van de kleine vaten is de uitslag van de test vaak 'positief'. Dit betekent dat er in uw bloed afweereiwwten aanwezig zijn die vasculitis veroorzaken. We noemen ze auto-antilichamen of zogenaamde ANCA's (Anti Neutrofiële Cytoplasmatische Antilichamen). Als u vasculitis hebt, zal uw arts regelmatig uw bloed controleren om vast te stellen of de ANCA's weer actief zijn.

Een greep uit de symptomen van vasculitis (alfabetische volgorde)

- Algehele malaise
- Bloed ophoesten
- Doof gevoel in vingers of voeten
- Fors gewichtsverlies
- Gewrichtsklachten
- Hardnekkige ontsteking van bijholten
- Koorts
- Krachtsverlies in ledematen
- Langdurige verkoudheid
- Nachtzweeten (zodanig zweten dat u het bed moet verschonen)
- Neusverstoppingen en neusbloedingen
- Nierproblemen
- Oogproblemen
- Pijnlijke oren, plotseling verminderd gehoor
- Rode vlekjes op benen, billen of armen
- Scheve mond en/of verlamming van arm of been
- Vermoeidheid
- Voet die dienst weigert (zogenaamde klap- of sleepvoet)

NB: Deze opsomming is niet volledig, er zijn meer klachten mogelijk. Bovendien zal iemand met vasculitis doorgaans niet alle genoemde klachten ondervinden.

Wat is er aan te doen?

Welke behandeling u krijgt, hangt af van het stadium waarin uw ziekte zich bevindt. Bij de mildste vorm van vasculitis is langdurige behandeling met alleen antibioticum mogelijk. Maar is uw ziekte verder gevorderd of komt deze binnen korte tijd steeds weer terug, dan zijn krachtigere middelen nodig. Doorgaans kiest de specialist voor een combinatie van geneesmiddelen. Een middel dat de ontsteking in uw vaten bestrijdt (prednison) en een chemokuur die uw afweersysteem onderdrukt (cyclofosfamide, merknaam Endoxan.) Bij de ernstigste vorm van vasculitis is daarnaast nog plasma-uitwisseling nodig aan het begin van de behandeling. Uw bloed wordt dan simpel gezegd 'schoongemaakt' doordat uw eigen afweerstoffen eruit gehaald worden en vervangen worden door andere. Is de behandeling belastend? Ja, vaak wel. En ook langdurig. Gemiddeld duurt een behandeling twee jaar. Maar snel en krachtig ingrijpen kan voorkomen dat bijvoorbeeld uw longen of nieren aangetast worden en blijvende schade oplopen. Een effectieve behandeling kan er soms ook voor zorgen dat nierdialyse niet meer nodig is. Bij sommige mensen houdt de ziekte zich na behandeling wel dertig tot veertig jaar rustig. Ze hoeven in die periode geen medicijnen te slikken en je zou bijna denken dat de ziekte definitief verdwenen is. Maar voor de meeste mensen geldt dit helaas niet. Bij zestig tot tachtig procent van de mensen met vasculitis speelt de ziekte binnen tien jaar weer op, ook als zij vanaf het begin een goede medische behandeling kregen. Als u vasculitis hebt, blijft u vaak lange tijd bang dat de ziekte weer zijn kop opsteekt. Maar in de loop der tijd leert u uw lichaam kennen en voelt u beter aan of u met een terugval te maken lijkt te hebben of niet. Daardoor kunt u samen met uw arts sneller handelen om de ziekte te bestrijden.

Wat zijn de bijwerkingen van de medicijnen?

Het gebruik van medicijnen is noodzakelijk maar heeft helaas zijn keerzijde. Zo bent u vooral in het begin van de behandeling erg vatbaar voor infecties door de afweeronderdrukkende medicijnen. Verder heeft een middel als prednison onder andere gewichtstoename en stemmingsstoornissen als bijwerking. Het is belangrijk om goed geïnformeerd te zijn over mogelijke bijwerkingen zodat u, waar dat kan, maatregelen kunt nemen. Uw arts zal u meer informatie geven over mogelijke bijwer-

kingen en de bestrijding hiervan. Ook vindt u op onze website www.vasculitis.nl uitgebreide informatie over medicijnen en hun (bij)werking.

Steun

U hebt steun nodig van familie en vrienden als blijkt dat u vasculitis hebt. Ook zult u uw werkgever en collega's op de hoogte willen stellen. U kunt bij de Vasculitis Stichting brochures aanvragen die u kunt gebruiken om anderen te informeren. Het is ook een goed idee om de landelijke patiëntendag te bezoeken. Alleen of samen met anderen die om u geven. U komt dan in contact met lotgenoten, kunt lezingen bijwonen en vragen stellen aan artsen. U krijgt praktische informatie waaraan u veel kunt hebben in uw leven met vasculitis. Misschien leest u deze informatie ook al hebt u zelf geen vasculitis. U leeft wellicht samen met iemand die de aandoening heeft. U wilt diegene steunen. Maar u kunt misschien zelf ook wel wat steun gebruiken. Want niet alleen de zieke heeft het soms zwaar te verduren, ook voor partners, ouders en andere familieleden is het doorgaans een schok te horen dat hun geliefde vasculitis heeft. Belangrijk is dat u niet alleen begrip en geduld toont voor het ziekteproces van de ander. Heb ook oog voor uw eigen behoeften. Besef dat u soms even afstand moet nemen om tot uzelf te komen. Vraag daarom hulp en betrek vanaf het begin ook anderen bij de zorg voor de zieke.

Verder leven

Uw leven verandert door een chronische ziekte als vasculitis. Vaak kost het tijd om te accepteren dat u lang last blijft houden van vermoeidheid. Misschien moet u van werk veranderen omdat u minder energie hebt. Na verloop van tijd zult u merken dat u beter leert omgaan met de eisen die uw lichaam stelt en dat u uw leven een nieuwe invulling kunt geven. Maar dat kost tijd en moeite.

Tot slot

Hiermee besluiten we deze inleiding over vasculitis. U heeft nu in vogelvlucht een beeld gekregen van deze ziekte. In de volgende hoofdstukken richten we de aandacht steeds op een deel van het lichaam. Bij elk hoofdstuk staat de vraag centraal: welke klachten geeft vasculitis en hoe kan de diagnose vasculitis gesteld worden? Welk onderzoek zal de arts daarvoor bij u kunnen doen en waarmee moet hij of zij dan rekening houden? We starten met hoofdstuk 2: Algemene klachten bij vasculitis.

Meer informatie

De Vasculitis Stichting geeft brochures over vasculitis uit, onderhoudt een website en organiseert met grote regelmaat bijeenkomsten voor patiënten. Ook verspreidt de stichting onder donateurs een tijdschrift met praktische informatie, columns en verhalen van mensen met vasculitis. Daarnaast behartigt ze de belangen van mensen met vasculitis door hun stem te laten horen wanneer dat nodig is. Bijvoorbeeld als patiënten de dupe dreigen te worden van bezuinigingsmaatregelen van ziekenhuizen, verzekeraars of de overheid. Tenslotte ondersteunt ze jonge onderzoekers die zich verdiepen in vasculitis.

Vasculitis Stichting

Informatietelefoon: 088 00 22 333
(Elke werkdag tussen 10.00 - 21.00 uur)
Wezelhof 17
7064 CX Silvolde
info@vasculitis.nl
www.vasculitis.nl

HOOFDSTUK 2

Algemene klachten

Hebt u vasculitis? En is uw ziekte momenteel actief? Dan zult u zich ongetwijfeld behoorlijk ziek voelen. Wanneer een arts u onderzoekt om te achterhalen wat u scheelt, zal hij doorgaans kijken naar ‘systeemklachten’ en naar overige symptomen. Systeemklachten zijn klachten die invloed hebben op uw hele lichaam. Of zoals artsen zeggen: op het ‘hele systeem’. In dit hoofdstuk behandelen we die zogenaamde systeemklachten. De overige klachten komen apart aan bod in de hoofdstukken hierna.

We geven in dit hoofdstuk een overzicht van alle mogelijke algemene klachten bij vasculitis. Let wel, dat betekent niet dat u als vasculitispatiënt last zult hebben of krijgen van ál deze klachten. Gelukkig maar. Ook betekent het niet automatisch dat u vasculitis hebt als alle genoemde klachten op u van toepassing zijn. Deze algemene symptomen komen namelijk bij heel veel andere ziekten ook voor.

De meeste mensen met vasculitis hebben last van enkele klachten uit het onderstaande rijtje. De combinatie ervan kan bij iedereen anders zijn. Je zou bijna kunnen zeggen dat geen twee mensen dezelfde vorm van vasculitis hebben. De ziekte uit zich bij iedereen weer anders. Dat maakt het stellen van de diagnose en het herkennen van de ziekte vaak ook zo lastig, vooral voor specialisten die geen of nauwelijks ervaring met vasculitis hebben. Is er dan geen grote gemene deler te noemen? Grofweg kunnen we zeggen dat er bij vasculitis meestal sprake zal zijn van een combinatie van specifieke klachten (zie de hoofdstukken hierna) en een of meer van de volgende algemene klachten:

- algehele malaise;
- gewichtsverlies;
- koorts gedurende ten minste drie weken. Minimaal

drie keer is de temperatuur in die periode 38,3 graden Celsius of hoger. Er is geen sprake van een gewone infectie.

- verminderde eetlust;
- vermoeidheid;

Arts doet onderzoek

Veel verschillende ziekten laten deze algemene symptomen zien. Uw arts zal dus aanvullend onderzoek moeten doen. Hij zal ten eerste goed bij u doorvragen welke klachten u nog meer hebt. Ten tweede zal hij bij een verdenking van vasculitis een aantal testen doen. (bijvoorbeeld bloedtesten en een stukje weefsel (biopsie) laten onderzoeken van een orgaan dat aangedaan lijkt door vasculitis). Maar voor de arts zal dit rijtje algemene klachten in ieder geval een duidelijk signaal zijn dat er iets niet pluis is.

Hebt u vasculitis, dan zult u vermoedelijk nog meer symptomen hebben, zeker als de ziekte al langer actief is. Voor een arts is de diagnose vasculitis gemakkelijker te stellen als de ziekte in meerdere delen van uw lichaam te zien is. Een ervaren vasculitisspecialist kan echter in een vroeg stadium al zeggen of u vasculitis hebt. Daardoor kan uw

behandeling snel starten en kan blijvende schade aan uw lichaam zoveel mogelijk worden voorkomen.

Bij vasculitis treedt het bovengenoemde rijtje van algemene klachten vaak op. Vaak zijn deze algemene klachten het eerste signaal dat u lijdt aan vasculitis. Maar hoe vaak dat het geval is? Daar moet meer onderzoek naar worden gedaan.

Vermoeidheid

Wanneer word ik nu eindelijk eens minder moe? Deze vraag stellen mensen met vasculitis vaak tijdens en vooral ná hun behandeling. Het is teleurstellend te merken dat vermoeidheid bij vasculitis vaak erg lang duurt. Dat zie je overigens bij veel chronische ziekten. Hoe dit komt en wat er aan te doen is, is helaas nog niet bekend. Hebt u inderdaad vasculitis en slaat uw behandeling aan, dan zal er natuurlijk verandering in uw klachten komen en zult u zich langzaam beter gaan voelen. Maar veel mensen gaat dit helaas té langzaam. Geduld is dan een schone zaak. Een mooi gezegde, maar vaak moeilijk in de praktijk te brengen als je leven zijn fleur verliest door de vermoeidheid.

Gek genoeg lijkt het erop dat mensen zich beter voelen zodra ze zich realiseren dat ze nooit meer 'de oude' worden. De lat lager leggen, minder van jezelf eisen en jezelf met liefde en zorg behandelen zal daarbij ongetwijfeld een rol spelen.

Leeswijzer

In de hoofdstukken hierna gaan we na welke invloed vasculitis op de verschillende delen van uw lichaam kan hebben. We beginnen in hoofdstuk 3 bij de gewrichten en spieren.



HOOFDSTUK 3

Gewrichten en spieren

Vasculitis kan gepaard gaan met pijn in uw gewrichten en met gewrichtsontstekingen. Maar dit zijn klachten die bij veel verschillende ziekten voorkomen.

Voor de dokter dus geen duidelijk signaal dat u vasculitis hebt. Hebt u last van uw gewrichten in combinatie met de algemene klachten die we in hoofdstuk 2 beschreven (gewichtsverlies, aanhoudende koorts, vermoeidheid, verminderde eetlust etc.), dan is dit wel reden voor nader onderzoek. Zeker als u ook klachten in andere organen hebt. De arts moet dan allerlei ziekten uitsluiten die soortgelijke klachten tot gevolg hebben, maar niets met vasculitis te maken hebben.

Gewrichtspijn en -ontstekingen kunnen bij alle vormen van vasculitis voorkomen. Deze klachten kunnen de eerste uitingvorm van de ziekte zijn. Maar hoe vaak dit het geval is, weten we niet. Er is onvoldoende onderzoek naar gedaan. Wel weten we dat gewrichtsklachten vóór voorkomen bij vasculitis.

Om wat voor soort gewrichtsklachten gaat het eigenlijk? Bijvoorbeeld om een duidelijk waarneembare zwelling, soms met roodheid, die dagen tot weken blijft bestaan. Ook kan het gaan om aanhoudende pijn in uw gewrichten zonder dat er een zwelling zichtbaar is. Of juist om een pijn die steeds van plaats verspringt: dan doet uw knie een of twee dagen pijn, vervolgens uw pols en na twee dagen is ook deze pijn plotseling verdwenen maar hebt u pijn in uw elleboog. Dit noemen we verspringende gewrichtsklachten.

Vasculitis opsporen bij gewrichtsklachten

Stel dat uw huisarts u verwijst naar de reumatoloog vanwege uw gewrichtsklachten. Dan kan de specialist

nagaan of er eventueel sprake is van vasculitis door u uitgebreid te vragen naar andere klachten. Ook zal hij een lichamelijk onderzoek (interne organen, huid, ogen, KNO-gebied en zenuwstelsel) doen en bloedtesten laten verrichten. Het kan zijn dat u een reumatische ziekte hebt zoals reumatoïde artritis, maar het kan dus ook vasculitis zijn. Een reumatoloog of andere specialist dient hierop bedacht te zijn. Heftige gewrichtsklachten zullen meestal als sneeuw voor de zon verdwijnen na de start van de vasculitistherapie (prednison!) Bovendien blijven er geen restverschijnselen achter zoals bij reuma vaak wel het geval is: u houdt dus geen vergroeiingen over aan een goed behandelde vasculitis.

Gewrichtsklachten samen met andere klachten

Hebt u gewrichtsklachten én paarze vlekjes op uw huid? Dan moet er bij uw huisarts of specialist een belletje gaan rinkelen. Deze vlekjes zijn bloeditstoringen in de huid. Drukt u op de huid, dan verdwijnen ze niet. De combinatie van deze vlekjes (purpura, petechieën) met gewrichtsklachten, maakt de kans op vasculitis heel

groot. Verder onderzoek is dan dringend noodzakelijk. Ook is er reden tot zorg wanneer u niet alleen gewrichtspijn en –ontstekingen hebt, maar ook zenuwuitval. Dat kan tegelijkertijd optreden of enkele weken of maanden daarna. Bij zenuwuitval moet u denken aan verlammingen, een doof gevoel in hand of voet, een sleepvoet (voet die u met zich meesleept) of een klapvoet (voet die bij elke stap met een klap de grond raakt. De kans dat u vasculitis hebt is dan eveneens zeer groot.

Spierpijn en spierzwakte

Spierpijn en spierzwakte kunnen een uiting van vasculitis zijn. Maar er kan net zo goed iets anders aan de hand zijn. U weet het inmiddels: uw arts zal naar uw gehele ziektebeeld moeten kijken. Beide klachten (spierpijn en spierzwakte) kunnen afzonderlijk optreden of in combinatie met elkaar. Hoe komt het nu eigenlijk dat u last van spierzwakte hebt bij vasculitis? Daarvoor zijn twee oorzaken mogelijk. Ten eerste zorgt vasculitis voor een algehele ontsteking. Deze ontsteking leidt tot afbraak van spieren met als gevolg spierzwakte. Ten tweede leidt vasculitis vaak tot zenuwafwijkingen. Deze afwijkingen veroorzaken op hun beurt ook spierzwakte. Wat is er tegen te doen? Uw ziekte behandelen. Dus de vasculitis de kop indrukken door medicijnen zoals prednison, of endoxan. Helaas heeft prednison als belangrijke bijwerking: spierzwakte! Daarom zal de specialist ervoor zorgen dat u dit medicijn niet te lang gebruikt (denk aan een half jaar) en zal hij ook niet te veel moeten geven. Hoe vaak komen spierpijn en spierzwakte voor bij vasculitis? Daar valt geen harde uitspraak over te doen aangezien onderzoek naar deze vraag vooralsnog ontbreekt.

Biopten

Denkt uw specialist aan vasculitis, dan zal hij over het algemeen een stukje weefsel (biopt) willen onderzoeken

dat door de ziekte aangedaan lijkt te zijn. Hij neemt dan een biopt af van een aangedaan orgaan zoals bijvoorbeeld de huid, de nier, een zenuw, neusslijmvlies of de longen.

Soms zal een arts echter geen orgaanbiopt kunnen nemen en moet hij zich behelpen met een spierbiopt. Dit kun je met recht behelpen noemen, want met een spierbiopt kan veel minder goed een duidelijke diagnose worden gesteld.

De diagnostische waarde van een spierbiopt is minder dan 25 procent. Het zou natuurlijk rond de 100 procent moeten zijn om tot een definitieve diagnose te kunnen komen. De specialist kan echter wel een aantal dingen doen om de diagnostische waarde van een spierbiopsie te verhogen. Daarmee kan de waarde zelfs stijgen tot 85 procent! Daarvoor is het dan bijvoorbeeld nodig dat de arts een biopt neemt dat minimaal 1x1x1 cm groot is. Het afnemen van een spierbiopt is voor u als patiënt belastender dan van een orgaanbiopt. Het doet meer pijn. Bij kuitpijn of ernstige spierzwakte ligt een spierbiopt voor de hand. Maar altijd dient de arts allereerst te kijken of er een andere mogelijkheid (orgaanbiopt) is om weefsel te verkrijgen dat het bewijs kan leveren dat u lijdt aan vasculitis. Een zogenaamd synoviumbiopt (biopt waarbij gewrichtsvloeistof wordt afgenomen) heeft voor het aantonen van vasculitis geen zin. Uw arts zal een dergelijk biopt dan ook niet afnemen. De specialist zal een biopt het liefst afnemen vóór u start met prednison. Het gebruik van dit ontstekingsremmende middel kan er namelijk toe leiden dat de vasculitis minder goed aantoonbaar is in het biopt.

Slot

Vasculitis gaat dus nogal eens gepaard met gewrichts- en spierpijn. Ook krijgt u bij vasculitis vaak last van uw huid. Deze huidproblemen behandelen we in het volgende hoofdstuk.

HOOFDSTUK 4

De huid het grootste orgaan

Wat is er aan je huid te zien als je vasculitis hebt? En hoe vaak is er überhaupt iets met je huid aan de hand bij vasculitis? Op deze vragen gaan we in dit hoofdstuk in. Natuurlijk komt daarnaast in dit hoofdstuk ook de diagnose van vasculitis uitgebreid aan de orde.

Grootste orgaan

De huid is het grootste orgaan dat een mens heeft. Bovendien is het een buitengewoon zichtbaar orgaan. Heb je huidproblemen, dan heb je die meestal snel in de gaten. Daarom kan een dermatoloog (huidarts) een belangrijke rol spelen bij het herkennen van vasculitis. Ook is het handig uw eigen huid in de gaten te houden om te zien of u misschien (weer) te maken hebt met een opvlamming van de ziekte.

Bulten, vlekken en jeuk

Wie vasculitis heeft, kan last krijgen van allerlei huidafwijkingen. We sommen er hier een aantal op, met daarbij de Latijnse naam die uw arts vermoedelijk zal gebruiken. U kunt bijvoorbeeld last hebben van rood-paarse bloeditstoringen zonder dat u zich gestoten hebt. Deze bloeditstoringen zijn ook licht verheven en dus met uw vingers te voelen. Als u erop drukt, verdwijnt de kleur niet. De arts zal het hebben over 'palpabele purpura'. Daarnaast kunt u knobbels (nodi) voelen, met name achter uw ellebogen.

Ook rode bultjes komen voor (erythemateuze papels), jeukende bulten (urticariële laesies) en zweren (ulcera). Uw huid kan er vlekkerig uitzien (livedo). Maar uw huid kan ook juist helemaal wit en bloedeloos worden doordat er

een vernauwing van het bloedvat is en het bloed uw huid niet meer kan bereiken (ischemie). U kunt last hebben van puisten (pustels), jeuk en verkleuring van de huid (hemorragische skin rash). Ook kunnen er kleine puntbloedinkjes (petechiën) te zien zijn. Daarnaast kunt u soms met vocht gevulde blaren en blaasjes aantreffen. De ziekte van Raynaud (verkleuring van de huid van vooral vingers en voeten van wit, blauw naar rood met name onder invloed van kou) kan ook een signaal zijn dat u vasculitis hebt.

De zogenaamde 'palpabele purpura' staan bij vasculitis met stip op 1: deze rode vlekjes komen bij vasculitis het meest voor. Wie deze bloeditstoringen heeft, heeft echter niet automatisch vasculitis. Maar een huidarts zal altijd aan vasculitis moeten denken als hij geconfronteerd wordt met een patiënt met purpura. Ook knobbels bij de ellebogen komen veel voor. Net als zweren. Dus ziet de huisarts bij u niet alleen purpura maar ook andere huidsymptomen van vasculitis zoals knobbels bij uw ellebogen, rode bultjes, splinterbloedinkjes in de nagels, zweren, jeukende bulten en huid die op sommige plaatsen aan het afsterven is? Dan is de kans dat u vasculitis hebt zeer groot!

Vasculitis van de huid?

Sommige mensen hebben een vorm van vasculitis die zich beperkt tot de huid. Je kunt dan spreken van een ge-

luk bij een ongeluk. De behandeling van vasculitis van de huid is namelijk licht in vergelijking met de therapie bij systeemvasculitis waarbij de ziekte invloed heeft op uw hele lichaam. Simpel gezegd, bij systeemvasculitis moet u aan de chemokuur, bij vasculitis van de huid niet. Voor de dermatoloog is het de kunst om bedacht te zijn op de vraag of er meer klachten zijn dan uw huidproblemen. Hebt u bijvoorbeeld ook koorts, gewrichtspijnen of maagdarmklachten? Zijn er afwijkingen van de nieren vast te stellen? Hoe meer van dit soort klachten, hoe groter de kans op systeemvasculitis.

Een arts zal altijd uitgebreid onderzoek moeten doen om vast te stellen of u last hebt van systeemvasculitis of alleen vasculitis van de huid. Een urinetest hoort standaard bij dit onderzoek om vast te stellen of uw nieren ontstoken zijn. Een speciaal geval is de vasculitis waarbij er alleen huidproblemen te zien zijn maar u wel een positieve ANCA-test hebt. (zie hoofdstuk 1 voor een uitleg over deze test). Dan moet de arts u toch meer in de gaten houden dan wanneer u een gewone vasculitis van de huid zou hebben.

U loopt dan namelijk de kans dat u last gaat krijgen van systeemvasculitis. Een arts zal dan eerder en forser moeten ingrijpen dan bij een gewone huidvasculitis.

Huidbiopt

Bij het stellen van de diagnose vasculitis is het essentieel om een stukje weefsel (biopt) te onderzoeken. Van alle soorten biopten (huid-, nier-, spier-, zenuw- en hersenbiopt) is het huidbiopt het gemakkelijkst af te nemen en veroorzaakt het geen of nauwelijks schade aan uw lichaam. Dus als er keuze is, dan heeft een huidbiopt absoluut de voorkeur! Een huidbiopt is doorgaans een stukje huid van zo'n drie á vier millimeter waaraan enig onderhuids vetweefsel vastzit. Dit wordt opgezogen met een naald en omdat het om een minuscuul stukje weefsel gaat, voelt u hiervan vrijwel niets. Meestal neemt de arts juist een stukje weefsel weg op een plek waar de ziekte de huid al beschadigd heeft en er bijvoorbeeld

purpura, nodi of papels zijn veroorzaakt. Vervolgens gaat het biopt naar de patholoog die het onderzoekt en de arts een verslag stuurt met zijn bevindingen. Dit verslag zal de arts met u bespreken. Hebt u vasculitis of niet? Het huidbiopt is een van de wegen die tot het beantwoorden van deze vraag kunnen leiden.

Slot

Hiermee zijn we aan het einde gekomen van het hoofdstuk over de huid. In hoofdstuk 5 kijken we naar de nieren. Welke invloed heeft vasculitis op de nieren? Hoe belangrijk is een nierbiopt voor het stellen van de diagnose vasculitis? Deze en andere vragen rond de nieren komen in het volgende hoofdstuk aan de orde.



HOOFDSTUK 5

De nieren

Wanneer er de verdenking bestaat dat u vasculitis hebt, zal de arts uw urine willen nakijken. Is de nierfunctie gestoord en zit er bloed en te veel eiwit in de urine? Dat is de hamvraag. Is het antwoord ja, dan zou u vasculitis kunnen hebben en moet er aanvullend onderzoek plaatsvinden.

In dit hoofdstuk gaan we wat dieper in op de rol van de nieren bij vasculitis. Ook hier ligt het accent op het stellen van de diagnose.

Urine belangrijk

In de praktijk maken artsen soms de fout alleen een bloedonderzoek te doen en het urineonderzoek achterwege te laten. Wanneer vervolgens het bloed 'goed' is, worden nierproblemen in eerste instantie over het hoofd gezien. Dat is een pijnlijke vergissing want schade aan uw nieren kan ernstige gevolgen hebben. Grote nierschade leidt tot nierdialyse en soms zelfs tot de dood.

Het goede nieuws is dat een juiste behandeling van uw ziekte u soms ook weer van de dialyse af kan helpen. Tijdig onderkennen dat er een nierprobleem is, versnelt vaak het stellen van de diagnose. Hierdoor kan de behandeling eerder starten en kan uw arts blijvend functieverlies van uw nieren voorkomen.

Wanneer uw nieren meedoen, moet de behandeling bovendien veel agressiever zijn dan wanneer dat niet het geval is. Overigens gebeurt het geregeld dat de nierfunctie gestoord is, zonder dat u als patiënt daar klachten van heeft.

Bij het stellen van de diagnose vasculitis is het dus heel belangrijk dat de arts zich afvraagt of de nieren meedoen. Met andere woorden: heeft de ziekte bij deze patiënt ook invloed op de nieren? De kans hierop is groot als er sprake is van bloed en eiwitten in de urine en wanneer duidelijk is dat uw nierfunctie licht tot ernstig gestoord

is. Om met zekerheid vast te stellen wat er aan de hand is, zal de arts uw urine onderzoeken. Onder de microscoop is te zien of er bloed (rode bloedcellen) in zit.

Schade aan de nieren

Vasculitis van de kleine vaten gaat vaak gepaard met een nierontsteking (glomerulonephritis). Via de urine verliest u te veel eiwitten en bloed en uw nieren werken minder goed. Vasculitis van de middelgrote en grote vaten leidt vaak tot bloedingen in de nier, tot verminderde bloeddoorstroming en hoge bloeddruk.

Het resultaat? Nieren die niet meer naar behoren functioneren. Hoe vaak veroorzaakt vasculitis schade aan de nieren? Vaak! Omgekeerd kun je ook de volgende vraag stellen: Hoe vaak wijzen eiwit en bloed in de urine alsmede een gestoorde nierfunctie op vasculitis? En ook dan is het antwoord: vaak! Deze drie signalen samen moeten dus alarmbellen bij uw arts laten rinkelen. Soms komt het ook voor dat een of twee van de drie symptomen achterwege blijven. Dus u hebt wel bloed in de urine maar geen eiwit. Of juist wel eiwitten maar geen bloed. En dat alles met of zonder een gestoorde nierfunctie. Onderzoekers hebben zich afgevraagd hoe het in die gevallen staat met de kans op vasculitis. De kans op vasculitis blijkt klein als er wel bloed in de urine zit, maar geen eiwit terwijl er evenmin een gestoorde nierfunctie te zien is.

De arts moet dan actief op zoek naar andere symptomen van vasculitis. Vindt hij deze niet na een gedegen onderzoek, dan is er vermoedelijk geen vasculitis in het spel. Er is dan iets anders aan de hand.



Denk aan vasculitis

Als u bij uw arts komt met bloed en eiwitten in de urine plus een nierfunctie die steeds meer achteruit gaat, dan zal de arts dus aan systeemvasculitis moeten denken. Hij zal u uitgebreid vragen of u nog verdere klachten hebt. En natuurlijk doet hij ook een lichamelijk onderzoek bij u. Ook zal er zeker een laboratoriumonderzoek moeten plaatsvinden omdat de kans op vasculitis zeer reëel is. Een ANCA-test dient altijd plaats te vinden. Soms is het nodig dat uw bloed naar een gespecialiseerd laboratorium wordt opgestuurd.

Onderzoek

Welk onderzoek is er nu precies nodig om vast te stellen of u vasculitis hebt waarbij ook de nieren zijn aangetast? Simpel gezegd komt dit neer op het testen van uw urine en op het nemen van een nierbiopt. Is er geen

sprake van rode bloedcellen of eiwitten in uw urine en is er geen gestoorde nierfunctie, dan heeft de ziekte uw nieren gelukkig ongemoeid gelaten. Is er echter wel bloed of eiwit aanwezig in de urine dan zal de arts zijn diagnose vaak willen versterken met een nierbiopt. Omdat een nierbiopsie een belasting is voor de patiënt en vertraging kan opleveren, zal de arts voor zichzelf eerst wel een antwoord moeten geven op de volgende drie vragen:

1. Is het nierbiopt echt nodig om de diagnose te stellen en de therapie te bepalen?
2. Kun je de zekerheid over de diagnose of het voortschrijden van de ziekte ook op een manier krijgen die minder belastend is voor de patiënt? (bijvoorbeeld: herkenning klinisch beeld plus ANCA-test is voor een vasculitisexpert vaak al voldoende)
3. Leidt het afnemen van het nierbiopt tot een tragere start van de behandeling? Zo ja, laat het biopt dan liever achterwege en start de therapie.

We geven een korte toelichting op het bovenstaande. Patiënten met vasculitis krijgen in de regel te maken met nierbiopten en in deze biopten is vaak te zien dat de ziekte actief is in de nier. De vraag is echter of een nierbiopt echt noodzakelijk is om de ziekte te diagnosticeren en om vast te stellen hoe zeer de ziekte actief is in de nieren. Een ervaren vasculitisspecialist zal zoals gezegd ook vaak zonder een nierbiopt kunnen vaststellen dat u vasculitis hebt.

Slot

Tot zover hoofdstuk 5 over vasculitis en de rol van de nieren bij het stellen van de diagnose. In het volgende hoofdstuk gaan we in op keel, neus en oren.

HOOFDSTUK 6

Keel, neus en oren klachten vooral bij GPA / Wegener

Vooraf bij één type vasculitis staan de keel-, neus- en oor-(KNO)klachten op de voorgrond. Het gaat om GPA, granulomateuze polyangiitis, ook wel de ziekte van Wegener genoemd. Bij de andere vormen van vasculitis komen KNO-problemen nauwelijks voor. Alleen mensen met het syndroom van Churg-Strauss hebben vaak neuspoliepen die KNO-klachten veroorzaken. In dit hoofdstuk besteden we vooral aandacht aan KNO-klachten bij GPA.

In dit hoofdstuk behandelen we de vraag hoe een arts de diagnose vasculitis kan stellen aan de hand van de keel- neus en oorklachten die zijn patiënt heeft.

In het duister tasten

Bij GPA kunnen zo veel verschillende symptomen te zien zijn, dat een arts die geen ervaring heeft met deze ziekte, in het duister tast en niet weet wat u mankeert. Vooral KNO-klachten komen bij GPA veel en vaak voor. Wat voor klachten precies? U moet dan denken aan bloederige neusuitvloed (als u uw neus snuit, zit er bloed in uw zakdoek), steeds terugkerende neusverstoppingen, heesheid, hoesten en zweertjes in de mond. Ook oorpijn, middenoorontsteking en plotseling gehoorverlies komt vaak voor. Is de ziekte in een ver stadium dan kan de neus inzakken (zadelneus), maar meestal is het de arts gelukkig voordien al duidelijk dat u vasculitis hebt.

Uit onderzoek blijkt dat mensen met vasculitis vaak al acht of negen maanden met hun ziekte lopen voordat de definitieve diagnose gesteld is. In die tijd kan de ziekte schade aanrichten die bij een eerdere diagnose geheel of gedeeltelijk voorkomen had kunnen worden. GPA manifesteert zich het eerst en ook het vaakst in het KNO-gebied. Het is dus heel belangrijk dat zowel huisarts als de KNO-specialist bij KNO-klachten eerder aan vasculitis denken dan nu het geval is.

Mogelijke klachten

Hieronder geven we een opsomming van alle KNO-klachten die u bij GPA kunt hebben.

- Steeds terugkerende neusverstopping;
- Een gat in het neustussenschot zonder duidelijke oorzaak;
- Zweren in de neus;

- Ontsteking van het neusslijmvlies
- Pus uit de neus;
- Diepe, zeurende pijn rond de neus;
- Bloederige korsten in de neus;
- Middenoorontsteking die niet reageert op de gewone behandeling;
- Opgezet, rood, hobbelig aanvoelend tandvlees;
- Zwelling van de speekselklier;
- Zweetjes en wondjes in de mond (tong, wangslimvlies en gehemelte);
- Piepen bij inademing;
- Heesheid.

Als u GPA hebt, doet uw neus vaak pijn en zit steeds verstopt. In een zeldzaam geval is de neus tevens rood en opgezwollen. U kunt zweren en zweetjes in uw mond hebben die geen pijn doen, maar ook pijnlijke zweetjes zijn mogelijk, bijvoorbeeld op de tong. Een van uw oren doet het opeens minder goed waardoor u in korte tijd slecht bent gaan horen. Uw neusbijholten kunnen chronisch ontstoken zijn. En voor uw oren geldt hetzelfde.

Al die klachten op zichzelf geven geen duidelijkheid over de vraag of u vasculitis hebt of niet. Maar de combinatie van een aantal van deze klachten wel. Dus uw arts zal aan GPA moeten denken als u bijvoorbeeld hobbelig rood tandvlees hebt, bloederige korstvorming in de neus en een inwendig pijnlijke, verstopte neus.

De diagnose stellen

Wanneer uw huisarts aan vasculitis denkt, stuurt hij u door naar de KNO-arts. Als een KNO-arts bij u denkt aan GPA, zal hij onderzoek doen om zijn vermoeden te kunnen bevestigen en om andere mogelijke oorzaken uit te sluiten. Wat voor onderzoek staat u dan te wachten? Endoscopisch onderzoek van uw hele neus (met een lichtje en slangetje in uw neus kijken bijvoorbeeld om te zien of er veel korstvorming is), een bloed- en urinetest en een ANCA-test alsmede een neusbiopsie. Ook zal de arts u doorsturen naar een internist of reumatoloog

om te zien of de vasculitis ook op andere plekken in uw lichaam actief is.

Ook al hebt u ernstige neusklachten waarvan u graag snel verlost wilt worden, toch zult u doorgaans pas medicijnen krijgen nadat er een neusbiopsie is genomen (miniem stukje weefsel uit de neus weghalen). De omgekeerde volgorde (eerst medicijnen, dan pas biopsie) zorgt er namelijk voor dat het neusbiopsie geen duidelijke indicatie meer kan geven of u vasculitis hebt of niet. Het medicijn prednison remt ontstekingen namelijk direct. Als uw neusklachten zeer ernstig en pijnlijk zijn, zal de huisarts een spoedverwijzing naar de KNO-afdeling van het ziekenhuis doen ('vandaag nog'). Hierdoor kunt u diezelfde dag eerst een biopsie laten afnemen waarna u met uw medicijnen kunt starten om uw vasculitis aan te pakken.

Meer over het neusbiopsie

Hoe gaat het nemen van een neusbiopsie in zijn werk? De arts gebruikt hiervoor een dunne naald waarmee hij een klein stukje weefsel opzuigt. Het beste is als het biopsie genomen wordt op de grens van ogenschijnlijk gezond huidweefsel en van duidelijk afwijkend weefsel dat door de ziekte bijvoorbeeld al voor een groot deel afgestorven is. Op basis van een dergelijk biopsie kan de patholoog het best vaststellen of u vasculitis hebt. Wanneer heeft een neusbiopsie geen zin? Als in uw neus volkomen gave, gladde slijmvliezen te zien zijn. De kans dat het afgenomen weefsel in het lab dan toch tekenen van vasculitis vertoont is verwaarloosbaar klein.

Slot

Tot zover hoofdstuk 6 over keel, neus en oren bij vasculitis. In het volgende hoofdstuk leest u meer over de longen en welke rol deze spelen bij het stellen van de diagnose vasculitis.

HOOFDSTUK 7

De longen

Hoesten, bloed opgeven, slijm opgeven, kortademigheid, pijn bij het zuchten en een piepende ademhaling kunnen symptomen zijn van vasculitis die zich manifesteert in de longen. Daarnaast hebben sommige mensen met vasculitis een zeer ernstige, plotseling ontstane vorm van astma die niet, zoals gebruikelijk bij astma, al vanaf de vroegste jeugd bestaat. Tenslotte kunt u vasculitis van de longen hebben zonder dat u specifieke longklachten hebt. Toch zijn er dan voor vasculitis typische afwijkingen op de longfoto's te zien.

Alleen de longen?

Beperkt uw vasculitis zich tot uw longen of niet? De longarts zal een gedegen lichamelijk onderzoek verrichten en goed bij u moeten doorvragen of u meer klachten hebt. Naast longklachten kunt u bijvoorbeeld rode vlekjes op de onderbenen hebben, KNO-klachten zoals een verstopte neus waarmee u zonder duidelijke oorzaak al weken loopt, een rood en pijnlijk oog en gewrichtsklachten. U hebt dan vermoedelijk systeemvasculitis. De ziekte heeft meerdere delen van uw lichaam aangetast en dient met kracht bestreden te worden.

Wat is er precies aan de hand bij vasculitis van de longen? Er is een destructief ontstekingsproces gaande in de wanden van de bloedvaten die door uw longweefsel lopen. Aangezien het bloedvatstelsel in de long zeer uitgebreid is en de longen een uiterst belangrijke functie hebben, kan vasculitis van de longen gevaarlijk zijn. Dus moet uw arts zo snel mogelijk starten met medicijnen die uw afweer onderdrukken (Endoxan) en de ontsteking (prednison) bestrijden.

De diagnose stellen

Hoe stelt de longarts bij u de diagnose vasculitis? Zoals we ook al in de andere hoofdstukken beschreven, is het belangrijk dat uw arts goed kijkt en goed doorvraagt om alle mogelijke symptomen van vasculitis bij u op te



sporen. Vervolgens zal de longarts vaak een CT-scan met hoge resolutie (HRCT) laten maken van uw borstkas.

Soms wordt ook een bronchoscopie gedaan met eventueel een longwassing. Hierbij brengt de longarts een slangetje in de longen waardoor hij kan kijken en ook natriumchloridevocht kan spoelen. Heel incidenteel zal de chirurg gevraagd worden om een longbiopsie te nemen. U krijgt dan een roesje waardoor u deze ingreep niet bewust meemaakt. Deze ingreep moet echter wel gebeuren in een medisch centrum dat gespecialiseerd is in ingewikkelde longaandoeningen.

Uw arts zal doorgaans ook een longfunctieonderzoek doen om te bepalen hoe ernstig de vasculitis uw longen heeft aangetast. U moet dan een blaastest doen om de capaciteit van de longen te meten. Tenslotte staat natuurlijk ook de ANCA-test (zie hoofdstuk 1 voor uitleg) op het lijstje van onderzoeken.

Slot

Hiermee besluiten we het hoofdstuk over de longen. In het volgende hoofdstuk behandelen we het maag-darmkanaal.

HOOFDSTUK 8

Het maag-darmkanaal

Vasculitis die zich beperkt tot het maag-darmkanaal komt weinig voor. Het maag-darmkanaal kan wel meedoen bij een systeemvasculitis, dus bij vasculitis die invloed heeft op uw hele lichaam. U hebt dan buikpijn. Maar ook misselijkheid, braken, diarree, bloedbraken en bloedingen uit de anus kunnen voorkomen.

De diagnose stellen

Hoe stelt de maag-darmarts de diagnose? Allereerst zal hij u lichamelijk onderzoeken. Ook een uitgebreid vraaggesprek is nodig. Daardoor komt de arts er achter dat u meer klachten hebt dan alleen de problemen in het maag-darmkanaal.

Ook zal het lichamelijk onderzoek dit aantonen. De maag-darmarts zal bijvoorbeeld huidafwijkingen bij u zien zoals rode vlekjes (purpura) en knobbels (noduli) bij uw ellebogen. Ook ontsteking van uw gewrichten en gewrichtspijn zal bij de arts een belletje doen rinkelen. Onbegrepen koorts, gewichtsverlies en spierpijn kunnen symptomen van vasculitis zijn, net als langdurige neusverstoppingen en bloed ophoesten.

Soms functioneren ook uw nieren niet meer naar behoren. De maag-darmarts zal een endoscopie bij u willen doen (kijken in de darm via een lange flexibele buis waarin een camera zit die beelden van uw darm kan laten zien.) Tegelijkertijd neemt hij dan een of meerdere bipten bij u weg (stukjes weefsel verwijderen om te onderzoeken). Ook zal de maag-darmarts een CT-scan van uw maag en/of dikke darm laten maken.



Pijn

Hebt u meerdere zweren of puntbloedingen in het maag-darmkanaal? Dit kan voor de maag-darmarts een teken zijn dat er vasculitis in het spel is. Hij moet deze mogelijkheid in ieder geval in gedachten hebben. Soms manifesteert de vasculitis zich met een perforatie van de darm. Medici noemen dit een 'acute buik'.

Dit veroorzaakt veel pijn en is levensgevaarlijk. Dus moet er onmiddellijk chirurgisch worden ingegrepen. De chirurg zal tijdens de operatie een stuk darm verwijderen dat vervolgens door de patholoog bekeken kan worden.

Overleven

Vroeger was de kans op overleven van een darmperforatie door vasculitis niet erg groot. Maar intensieve samenwerking tussen chirurg en internist/maag-darmarts heeft zijn vruchten afgeworpen. Het beleid is tweeledig. Ten eerste krijgt u een forse behandeling met medicijnen. Ten tweede moet de chirurg na de operatie goed in de gaten houden of er geen nieuw afsterven van weefsel in de buik plaatsvindt.

Omdat vasculitis zich doorgaans niet beperkt tot het maag-darmkanaal, moet de maag-darmarts alert zijn op systeemvasculitis.

Slot

Tot zover hoofdstuk 8 over het maag-darmkanaal. In het volgende hoofdstuk leest u meer over de mogelijke invloed van vasculitis op oog en oogkas.

HOOFDSTUK 9

Oog en oogkas

Vasculitis kan alle onderdelen van uw oog en oogkas aantasten. Een uitpuilend oog kan een symptoom van vasculitis zijn en moet bij uw arts een alarmbel laten rinkelen. Ook een ontstoken traanklier en knobbeltjes die in de traanzak te voelen zijn, kunnen op vasculitis duiden, net als een rood en pijnlijk oog, wazig zien, acute blindheid en tranen die constant over uw wangen biggelen (tranenvloed) als gevolg van verstopte traanbuizen.

Talloze patiënten

In de praktijk van alledag ziet een oogarts talloze patiënten met een rood en pijnlijk oog zonder dat er vasculitis in het spel is. Er zijn heel veel mogelijke oorzaken van een oogontsteking en de relatief zeldzame ziekte vasculitis staat bepaald niet als eerste mogelijkheid op het lijstje van de oogarts. Veel waarschijnlijker is dat een rood en pijnlijk oog wordt veroorzaakt door een infectieziekte of een auto-immuunziekte zoals sarcoïdose of reuma. Toch zou een oogarts bij elke oogontsteking ook aan vasculitis moeten denken. Zeker wanneer de oogontsteking slecht reageert op de gangbare behandeling is er kans op vasculitis. Door goed door te vragen kan de oogarts er achter komen dat u behalve een rood pijnlijk oog nog andere klachten elders in uw lichaam hebt die op (systeem)vasculitis kunnen wijzen.

Op controle

Bent u bekend met vasculitis en had of hebt u oogklachten? Dan is een periodiek consult bij de oogarts verstandig. Uw oogarts zal uw gezichtsveld controleren, de oogdruk bepalen, een onderzoek doen naar uw oogbewegingen en de traanwegen onderzoeken. Zijn er afwijkingen te zien? Dan kan uw oogarts zijn onderzoek uitbreiden met een

echo, een CT-scan of een MRI. Vaak zal hij ook een vloeistof bij u inspuiten die de bloedvaten in uw oog doen oplichten waardoor hij deze gemakkelijker aan een onderzoek kan onderwerpen.

Soms is het jaren geleden dat bij u vasculitis is gediagnosticeerd. De ziekte houdt zich heel rustig, maar opeens hebt u een rood en pijnlijk oog. Maak uw arts dan attent op het feit dat u aan vasculitis lijdt en laat u niet te snel wegsturen met de mededeling dat er niets aan de hand is. Als uw kwaal blijft aanhouden, zou het heel goed een teken kunnen zijn dat uw vasculitis weer de kop opsteekt. Deze opvlamming moet met medicijnen bestreden worden. De ervaring leert dat de meeste oogsymptomen van vasculitis doorgaans snel reageren op medicijnen tegen vasculitis. Alleen een uitpuilend oog verdwijnt helaas langzaam en soms helemaal niet.

Beperkt uw vasculitis zich tot het oog, of doet uw hele lichaam mee? Hebt u met andere woorden systeemvasculitis? Op deze vraag zal een antwoord moeten komen. De oogarts stuurt u hiervoor door naar een internist of reumatoloog met verstand van vasculitis. Voor uw oogklachten zelf maakt het overigens niet uit welk type vasculitis u hebt. Of u nu systeemvasculitis hebt of een vasculitis die zich tot het oog beperkt, uw oogklachten zullen in beide gevallen hetzelfde zijn.

De diagnose stellen

Welke technieken heeft een oogarts tot zijn beschikking om de diagnose vasculitis te stellen? Allereerst zal hij het gebruikelijke oogonderzoek doen dat hij bij vrijwel elke patiënt doet. Uw gezichtsscherpte wordt bepaald, u krijgt een oogdrukmeting en de arts onderzoekt uw oogbewegingen. Ook bekijkt hij hoe uw pupillen op licht reageren. Hoe gevoelig zijn uw ogen en oogleden? Die vraag komt ook aan bod. Soms stelt de arts voor een CT-scan te maken waarbij er contrastvloeistof moet worden ingespoten.

Ook een oogbiopsie nemen is een mogelijkheid om vast te stellen of u vasculitis hebt. Maar doorgaans slaat een oogarts dit liever over omdat er hierbij schade aan uw oog kan ontstaan. Het is veel beter om, indien mogelijk, een biopsie te nemen van aangedaan weefsel elders in het lichaam om de diagnose te stellen.

Bij de verdenking van vasculitis zal een adequaat reagerende oogarts u doorgaans snel doorsturen naar andere specialist. Vasculitis signaleren is namelijk een taak van de oogarts, maar de diagnose stellen en de ziekte met medicijnen behandelen hoort thuis bij de internist of reumatoloog met verstand van vasculitis.

Slot

Tot zover het hoofdstuk over het oog en de oogkas. In het hoofdstuk hierna bekijken we het centraal en perifeer zenuwstelsel.



HOOFDSTUK 10

Het centrale zenuwstelsel en het perifere zenuwstelsel

In dit hoofdstuk besteden we aandacht aan de invloed van vasculitis op het zenuwstelsel. Maar voor we daarmee beginnen, krijgt u eerst een algemene inleiding over het zenuwstelsel. Wat bedoelen we eigenlijk met het centraal en het perifeer zenuwstelsel? En wat zijn de verschillen tussen die twee? Daarna volgt een stuk over vasculitis van het zenuwstelsel in het algemeen. En vervolgens belichten we eerst vasculitis van het centraal zenuwstelsel (I) en daarna vasculitis van het perifere zenuwstelsel (II). Dat dit hoofdstuk vrij groot is in vergelijking tot de andere hoofdstukken, komt overigens niet doordat vasculitis van het zenuwstelsel zo frequent voorkomt. Het heeft eerder te maken met de complexiteit van dit thema.

Wat doet het centraal zenuwstelsel? (I)

Het centrale zenuwstelsel (czs) bestaat uit de hersenen en het ruggenmerg. Dit zenuwstelsel bestuurt vrijwel alle lichaamsprocessen, zowel de automatische als de psychische en cognitieve functies. Dus simpel gezegd: door het czs blijft uw lichaam op temperatuur, heeft u de juiste bloeddruk, kunt u denken, ervaart u emoties en kunt u bewegen. Voor deze functies maar ook voor vele andere is het centraal zenuwstelsel verantwoordelijk.

En wat doet het perifeer zenuwstelsel? (II)

Naast het centraal zenuwstelsel beschikt ieder mens ook over een zogenaamd perifeer zenuwstelsel. Waarbij je 'perifeer' kunt vertalen met 'aan de uiteinden, verder weg liggend'. Het perifere zenuwstelsel bestaat uit zenuwen die je kunt vergelijken met de elektrische bedrading van uw lichaam. Ze geven signalen door van uw hersenen en ruggenmerg naar uw organen en ledematen. Ze geven ook signalen door in de omgekeerde richting: van uw organen en ledematen naar uw hersenen en ruggenmerg. Zo zorgen de zenuwen voor twee dingen: ten eerste dat u kunt voelen (door de zogenaamde 'sensibele' zenuwen) en ten tweede dat u kunt bewegen (door de 'motorische' zenuwen).

Als voorbeeld: u kunt pijn voelen in uw hand doordat een zenuw een pijnsignaal doorgeeft van uw hand naar uw hersenen. En u kunt uw hand bewegen doordat een zenuw een bewegingssignaal doorgeeft van uw hersenen naar uw hand. Belangrijk om te weten is nog dat er zenuwen zijn die twee functies hebben (zowel sensibele als motorisch). Maar er zijn ook zenuwen die slechts een van beide functies hebben. Dat laatste heeft zijn voordelen bij het nemen van een zenuwbiopsie. We komen hier later in het hoofdstuk (bij het deel over zenuwbiopsies) nog op terug.

Vasculitis van het zenuwstelsel (centraal en perifeer)

Zoals uw weet is vasculitis een ziekte van de bloedvaten. Als u vasculitis hebt, kan de ziekte overal waar bloedvaten zijn schade veroorzaken. Dus ook in het centrale en het perifere zenuwstelsel waar tal van bloedvaten lopen. Vasculitis kan zo zorgen voor uitval van de zenuwen. Hierdoor kunnen verlamingsverschijnselen optreden maar ook zenuwpijn of een gestoorde motoriek. Vasculitis van het zenuwstelsel is zeldzaam. Maar het is wel een aandoening die levensgevaar kan betekenen. En een waaraan je vaak vervelende klachten overhoudt omdat het zenuwstelsel maar beperkt in staat is opgelopen schade te herstellen.

Vroeger kwam men er pas na het overlijden door lijk-schouwing achter aan welke ziekte mensen met vasculitis van het zenuwstelsel hadden geleden. De ziekte werd niet gediagnosticeerd en er was geen behandeling voor. Gelukkig is de overlevingskans sterk gestegen door behandeling met prednison en cyclofasamide. Maar, dan moet die behandeling natuurlijk wel op tijd starten.

Waarom vasculitis van het zenuwstelsel moeilijk te diagnosticeren is

Het is dus heel belangrijk dat de diagnose snel gesteld wordt. Maar er zijn enkele factoren die daarvoor een belemmering vormen.

1. De klachten en symptomen die bij vasculitis van het zenuwstelsel optreden zijn niet specifiek voor vasculitis. Er zijn meerdere, soms uiterst zeldzame ziekten met dezelfde symptomen. Het kost een arts daardoor

veel tijd om uit te zoeken wat er aan de hand is.

2. Vasculitis waarbij alleen het centrale zenuwstelsel is aangetast, is uiterst zeldzaam. In meer dan tien jaar tijd hebben onderzoekers maar twintig patiënten kunnen vinden in Nederland! Dus de kans is groot dat een arts niet denkt aan deze ziekte.
3. Het is niet gemakkelijk een biopsie te verkrijgen om te onderzoeken. Bij vasculitis van het centraal zenuwstelsel is een hersenbiopsie nodig. Maar een (open) hersenbiopsie kan leiden tot invaliditeit of zelfs de dood. Bij vasculitis van het perifere zenuwstelsel is een zenuwbiopsie nodig. Maar een zenuwbiopsie kan leiden tot definitieve uitval van de betreffende zenuw.

Tot zover deze inleiding over vasculitis van het zenuwstelsel in het algemeen (centraal en perifeer). We gaan nu over tot de bespreking van vasculitis van het centraal zenuwstelsel (I).

Vasculitis van het centraal zenuwstelsel (I)

Bij de bespreking van symptomen en diagnostiek in het deel van dit hoofdstuk, kijken we vooral naar vasculitis die zich beperkt tot de hersenen (cerebrale vasculitis of PACNS genoemd). Deze vorm van vasculitis laat in het zenuwstelsel dezelfde symptomen zien als een vasculitis die niet alleen invloed heeft op de hersenen maar ook op andere delen van het lichaam (zoals GPA (Wegener), MPA en het Churg Strauss syndroom).

Grofweg kunnen we de symptomen van hersenvasculitis verdelen in twee grote groepen:

1. Vasculitis die invloed heeft op het gehele brein. U maakt een verwarde indruk, hebt soms last van epilepsie en moet 's ochtends braken. Kenmerkend is ook dat u in een boogje braakt (projectielbraken). De oorzaak van al deze ellende is een algehele aantasting van uw hersenen die steeds erger wordt. Uw bewustzijn daalt hierdoor of verandert en de druk in uw schedel neemt toe.
2. Vasculitis die invloed heeft op een bepaald deel van het brein of het ruggenmerg. U raakt bijvoorbeeld halfzijdig verlamd of krijgt een spraakstoornis door beschadiging van de taalgebieden in de hersenen. Sommigen mensen krijgen ook last van krachtsvermindering in al hun ledematen. En vaak hebben ze ook hoofdpijn.

Los van deze twee grote groepen symptomen is er nog een derde manier waarop vasculitis van de hersenen zich kan uiten. Namelijk door hersenvliesontsteking. Dit kan gepaard gaan met hoofdpijn, maar het hoeft niet. De oorzaak van hersenvliesontsteking kan een vorm van vasculitis zijn (bijvoorbeeld GPA/de ziekte van Wegener).

Geen van de bovenstaande ziektebeelden is uniek voor cerebrale vasculitis. Dat is jammer, want daardoor moet de arts, zoals al eerder beschreven, een langdurige zoektocht naar de diagnose starten. Hoofdpijn is het meest voorkomende symptoom (70 procent van de patiënten heeft er last van) maar vrijwel nooit het enige symptoom. Bij de meeste mensen met een cerebrale vasculitis, begon de ziekte met een mild beginnende, maar steeds erger wordende neurologische uitval. De uitval ontstaat in dagen tot weken, in tegenstelling tot in minuten tot enkele uren, zoals bij acute uitval het geval is. Ontstaat de uitval wel acuut, maar verergert deze niet, dan hebt u vermoedelijk geen vasculitis maar iets anders. Conclusie: mild beginnende neurologische uitval die steeds erger wordt, vaak in combinatie met hoofdpijn moet het vermoeden doen rijzen dat er cerebrale vasculitis in het spel is. De afwezigheid van hoofdpijn sluit deze diagnose echter niet uit.

Met een röntgenfoto van de bloedvaten in het hoofd (angiogram) is cerebrale vasculitis soms vast te stellen. Maar vaak krijgt de arts op deze manier toch niet het definitieve bewijs dat er vasculitis in het spel is. Een andere ziekte blijkt dan toch de oorzaak te zijn van de symptomen. Er zijn helaas geen symptomen die uniek zijn voor vasculitis van de hersenen. Maar als uw arts denkt dat u systeemvasculitis hebt en u hebt neurologische klachten, dan is dit een goede reden voor een consult bij de neuroloog.

Diagnostiek

Welke diagnostiek is nodig voor het stellen van de diagnose vasculitis van het centraal zenuwstelsel?

Er zijn verschillende onderzoekstechnieken die we hieronder achter elkaar bespreken. Het gaat om:

1. MRI/MRA van de hersenen
2. Angiografie van de hersenen
3. Liquoronderzoek
4. Hersenbiopsie

1. MRI- en MRA-onderzoek

Met MRI-onderzoek (magnetic resonance imaging) kun je vaststellen of de hersenen afwijkingen vertonen. Is de MRI normaal? Dan hebt u geen cerebrale vasculitis. Zijn er afwijkingen te zien? Dan zou het vasculitis van de hersenen kunnen zijn. Een MRI en een angiografie (foto van de bloedvaten) laten soms bij een en dezelfde patiënt een verschillend beeld zien. Afwijkingen die op de MRI wel te zien zijn ontbreken op de angiografie en omgekeerd.

Is er een verdenking van cerebrale vasculitis, dan is MRI-onderzoek de eerste keus om deze aandoening aan te tonen of uit te sluiten. Bij dit onderzoek wordt vaak contrastvloeistof ingespoten om de bloedvaten in de hersenen zichtbaar te maken. We spreken dan van MRA (= MR Angio) in plaats van MRI. Soms blijkt u dan een heel andere ziekte te hebben dan vasculitis. Blijft het vermoeden van vasculitis bestaan, dan volgt doorgaans een cerebrale angiografie.

2. Angiografie

Angiografie biedt onvoldoende zekerheid om de diagnose vasculitis van de hersenen te kunnen stellen. Het angiogram laat bij vasculitis wel afwijkingen zien, maar deze kunnen ook voorkomen bij andere ziekten. Een angiogram zonder afwijkingen sluit vasculitis niet uit. Dat wil zeggen: ook al is de angiogram 'normaal', toch kunt u vasculitis hebben. Wat is dan het nut van zo'n angiogram? Als angiografie een alternatieve diagnose oplevert die verder onderzoek naar vasculitis overbodig maakt, is de arts daarmee toch een stap verder gekomen in zijn onderzoek.

Toch zal angiografie van de hersenen in de praktijk niet gauw uitgevoerd worden. Het is namelijk een riskante ingreep. Een hersenangiogram maakt de arts met behulp van een katheter. Onder plaatselijke verdoving wordt bij u een slangetje ingebracht dat meestal via de hals naar de hersenen loopt. Door deze ingreep kan er tijdelijk een zuurstoftekort optreden in de hersenen met als gevolg een infarct. Daarom is het raadzaam deze ingreep te laten uitvoeren in een gespecialiseerd medisch centrum met afdelingen voor neurologie, neurochirurgie, neuroradiologie etc.

3. Liquoronderzoek

Liquor is hersenvloeistof. Bij vasculitis van de hersenen is er vaak verandering te zien in de hersenvloeistof. Zo zijn er vaak meer cellen te zien en is het eiwitgehalte hoger. Is de liquor normaal? Dan is de kans op vasculitis van de hersenen kleiner, maar niet uitgesloten. Liquoronderzoek is nodig om een infectie uit te sluiten. Ook kan met liquoronderzoek een ontsteking worden aangetoond die past bij vasculitis.

4. Hersenbiopt

Het nemen van een hersenbiopsie zien artsen vaak als de gouden standaard voor het stellen van de diagnose cerebrale vasculitis. Via een hersenbiopsie kan ook duidelijk worden dat u geen vasculitis hebt, maar dat er een andere ziekte in het spel is. Alleen een hersenbiopsie geeft voldoende zekerheid dat u cerebrale vasculitis hebt. Zelfs al wijzen alle andere testen, zoals een MRI, erop dat u vasculitis hebt, toch blijkt in 20 tot 40 procent van de gevallen via een hersenbiopsie dat er toch een andere ziekte in het spel is.

Een biopsie waarin geen afwijkingen te zien zijn, sluit overigens niet uit dat u toch vasculitis hebt.

Bij voorkeur neemt de arts een open hersenbiopsie af uit een gebied dat volgens de MRI afwijkingen vertoont. Omdat een biopsie nemen op deze manier belastend is voor de zieke en schade kan aanrichten, moeten er voldoende argumenten zijn om voor deze ingreep te kiezen. Bij systeemvasculitis zal de arts vrijwel altijd proberen een andersoortige biopsie te verrichten (dus geen hersenbiopsie maar bijvoorbeeld liever een huid- of nierbiopsie).

Als de liquor geen afwijkingen vertoont en ook een MRA niets oplevert, hebt u waarschijnlijk geen vasculitis van de hersenen. Om zekerheid te verkrijgen kan de arts in dat geval beter kiezen voor een katheterangiografie dan voor een hersenbiopsie. Is ofwel de liquor ofwel de MRA afwijkend? Dan is een biopsie wel aangewezen. Soms blijkt het biopsie vervolgens geen uitsluitsel te bieden over de ziekte die u onder de leden hebt. Dan kan de arts een deel van zijn onderzoek herhalen, dus bijvoorbeeld nog een keer een MRI/MRA doen, in zijn zoektocht naar de diagnose. Ook kan de arts overwegen om een proefbehandeling te starten. Slaat de behandeling aan? Dan zit

de arts vermoedelijk op het goede spoor. Omdat de behandeling van cerebrale vasculitis niet alleen langdurig is, maar de zware medicijnen ook nogal wat bijwerkingen kennen, zal de arts, als het kan, altijd proberen eerst de definitieve diagnose te stellen. Het zal duidelijk zijn dat zo'n moeizaam zoekproces naar een diagnose, zoals hierboven beschreven, gelukkig zeldzaam is. Tot zover het eerste deel van dit hoofdstuk, over vasculitis van het centraal zenuwstelsel. We nemen nu in het tweede deel vasculitis van het perifere zenuwstelsel onder de loep.

II Perifeer zenuwstelsel

Welke klachten of symptomen passen bij een vasculitis van het perifere zenuwstelsel? Welke soorten vasculitis van het perifere zenuwstelsel zijn er? En welke diagnostische technieken zijn nodig om deze soorten vasculitis aan te tonen? Op deze vragen gaan we in dit volgende deel van hoofdstuk 10 in.

Soorten vasculitis

Er zijn drie soorten aandoeningen van het perifere zenuwstelsel die door vasculitis kunnen worden veroorzaakt. We sommen ze hier alle drie voor u op en geven enige uitleg.

1. Aantasting van verschillende 'losse' zenuwen op verschillende plaatsen in uw lichaam. Dit heet **multiple mononeuropathie**: (multiple = meerdere, mono = één, neuro = zenuw, pathie = aandoening). Bijvoorbeeld: in uw ene arm is wel de ene zenuw uitgevallen, maar de ernaast liggende zenuwen zijn nog volledig intact. Zo kan het zelfde het geval zijn in uw been of een ander deel van uw lichaam. Als deze zenuwen een motorische functie hebben, kunt u dus bepaalde bewegingen niet maken. Hebben de zenuwen een sensibele functie, dan hebt u op bepaalde plekken in uw lichaam last van gevoelloosheid.
2. Aantasting van veel, maar niet alle zenuwen. Dit heet **asymmetrische polyneuropathie**: (poly = veel). In tegenstelling tot wat gebruikelijk is bij een symmetrische polyneuropathie is er verschil tussen de linker- en de rechterhelft van het lichaam. Als voorbeeld: u kunt dus last hebben van een voet waar u niet meer volledig de controle over hebt. Iedere keer als u loopt, raakt uw voet de grond met een klap. U

hebt een klapvoet. Het kan ook zijn dat u een van uw beide voeten met u meesleept. U hebt een sleepvoet. Ook kan het zijn dat uw hand in een vreemde hoek staat. U hebt een predikerhand. Een doof gevoel of tintelingen in uw hand, arm of been kan ook voorkomen. Dit zijn verschijnselen waardoor een specialist zal denken aan asymmetrische polyneuropathie. En soms wordt deze aandoening veroorzaakt door vasculitis.

3. 'Aantasting van veel zenuwen aan beide kanten van uw lichaam. Dit heet 'gewone' symmetrische polyneuropathie. De kans dat vasculitis de oorzaak is van deze aandoening is veel kleiner dan bij de twee bovenstaande.

Over deze drie aandoeningen maken we nog een paar opmerkingen. Ten eerste: vasculitis die zorgt voor asymmetrische polyneuropathie komt van alle drie de hierboven beschreven aandoeningen het meest voor. Bij een pijnlijke asymmetrische polyneuropathie moet vasculitis zeker als oorzaak overwogen worden. Hetzelfde geldt voor multiple mononeuropathie. Ten tweede: bestaat multipole mononeuropathie langere tijd, dan is het verschil met asymmetrische polyneuropathie vaak niet meer goed te zien doordat er zo veel zenuwen meedoen. Ten derde: als u polyneuropathie hebt die alleen zorgt voor motorische uitval in uw lichaam (u bent bijvoorbeeld verlamd aan een arm), dan is vasculitis vrijwel nooit de oorzaak. Polyneuropathie die niet zorgt voor uitval van uw bewegingsapparaat maar wel voor een doof gevoel, kan wel op vasculitis duiden. Ten vierde: Pijn komt vaak voor bij de drie bovenstaande aandoeningen, maar niet altijd. Ten vijfde: Meestal zijn bij deze aandoeningen de beenzenuwen aangedaan, soms de armzenuwen.

Komt u bij een ervaren vasculitisspecialist, dan zal deze u een paar vragen stellen om uitval van het perifere zenuwstelsel op te sporen. Deze vragen zijn bijvoorbeeld:

1. 'Hebt u last van dove gevoelens in vingers en voeten? Zo ja, beweeg uw vingers en voeten dan eens?' Verdwijnt het dove gevoel op dat moment, dan hebt u vermoedelijk geen vasculitis. Is dit niet het geval, dan zou het vasculitis kunnen zijn.
2. 'Hebt u verlamingsverschijnselen zoals een klapvoet of sleepvoet? Kunt u een schroefdoop misschien niet meer open krijgen?' Is dit inderdaad het geval, dan zou u vasculitis kunnen hebben (maar er kan ook een andere ziekte in het spel zijn!). Bij een klapvoet

is de zenuw waarmee je je voet optilt uitgevallen.

Daardoor is de bijbehorende spier verlamd en komt je voet met een klap op de grond bij het lopen.

Als u vasculitis van het perifere zenuwstelsel hebt, dan zult u meestal ook last hebben van de algemene symptomen van vasculitis zoals we die in hoofdstuk 2 noemden. U hebt dan bijvoorbeeld last van gewichtsverlies en voelt zich totaal niet lekker (algehele malaise).

Diagnostiek

Welke diagnostiek is nodig om vasculitis van het perifere zenuwstelsel op te sporen? Het antwoord op deze vraag bestaat uit vier stappen die de specialist zal moeten nemen.

Ten eerste moet hij u onderwerpen aan een lichamelijk onderzoek en moet hij goed bij u doorvragen naar alle klachten die u hebt. Hij kan zo vaststellen dat u last hebt van een, meestal pijnlijke, polyneuropathie.

Ten tweede zal hij kijken in hoeverre uw perifere zenuwen zijn aangetast met behulp van een emg (elektromyogram).

Een emg is een neurologisch onderzoek waarbij er een klein naaldje in een zenuw gezet wordt. Door de naald gaat een klein elektrisch stroompje dat naar de spier geleid wordt en zorgt voor het samentrekken van die spier. Trekt de spier niet samen? Dan weet de arts dat de zenuw is uitgevallen. Tijdens dit onderzoek kijkt de arts meteen of er sprake is van multipole mononeuropathie (is er op meerdere plekken in uw lichaam steeds één zenuw uitgevallen?) of van asymmetrische polyneuropathie (zijn er aan één kant van uw lichaam meerdere zenuwen uitgevallen?). Ten derde zal hij gericht bloedonderzoek doen. En ten vierde kan de arts een zenuwbiopt nemen. We gaan hierna nog kort op twee van de vier diagnosetechnieken in.

Emg

Een emg is nodig om de diagnose te bevestigen dat u multiple mononeuropathie hebt of asymmetrische polyneuropathie. Maar een emg kan daarnaast meer informatie opleveren. Zo kan met een emg bijvoorbeeld worden vastgesteld of de vasculitis een zenuw heeft



aangetast waaruit uw arts graag een biopt zou willen nemen. Dit is een groot voordeel, want heeft de ziekte deze zenuw niet beschadigd, dan heeft een biopt van deze zenuw ook geen zin om de ziekte aan te tonen. Zo blijft een vergeefse biopsie u bespaard. Daarnaast kan een emg aantonen dat u last hebt van een zuiver motorische vorm van polyneuropathie. Met andere woorden, u hebt een vorm van polyneuropathie die ervoor zorgt dat uw beweeglijkheid is aangetast, maar de gevoeligheid van uw zenuw niet. In dat geval is het vrijwel uitgesloten dat u vasculitis hebt. Uw arts kan dan zijn onderzoek in een andere richting voortzetten.

Zenuwbiopt

Een zenuwbiopt waarin vasculitis kan worden aangetast wordt door artsen nog steeds gezien als de gouden standaard voor het stellen van de diagnose vasculitis van het perifere zenuwstelsel. Toch zijn er aan een zenuwbiopt ook nadelen verbonden. Er moet een tamelijk groot stuk zenuw worden weggenomen (tenminste 3 centimeter) en deze beschadiging zorgt voor een doof gevoel in deze zenuw.

Zoals u zich wellicht herinnert, vertelden we in het begin van dit hoofdstuk al dat er zenuwen zijn die alleen voor de motoriek zorgen, terwijl er ook zenuwen zijn die alleen gevoelsprikkels doorgeven. Daarnaast zijn er ook zenuwen die beide doen. Een zenuwbiopt wordt doorgaans afgenomen in een zenuw in uw kuit die alleen voor gevoelsprikkels zorgt. Hierdoor krijgt u dus na het

biopt wel last van een doof gevoel, maar wordt u niet geschaad in uw motoriek. Uit onderzoek blijkt dat 30 tot 50 procent van de mensen na een zenuwbiopt last blijft houden van pijn.

Het is duidelijk dat een zenuwbiopt niet zomaar genomen moet worden. Als u een vorm van vasculitis hebt die niet alleen zorgt voor klachten van het perifere zenuwstelsel maar ook bijvoorbeeld van de huid of de spieren, (systeemvasculitis), dan zal een huid- of spierbiopt de voorkeur genieten boven een zenuwbiopt voor het bevestigen van de diagnose vasculitis. Een huidbiopt is namelijk veel minder belastend voor de patiënt dan een zenuwbiopt.

Soms blijkt bij emg-onderzoek dat de twee kuitzenuwen, die normaal gesproken in aanmerking komen voor een biopt, allebei nog normaal functioneren (ze zijn niet aangetast door vasculitis). Dan is het verstandig om eerst een spierbiopt te nemen, in plaats van een zenuwbiopt. De opbrengst van een zenuwbiopt is in deze situatie namelijk vermoedelijk laag, en dus kan dit onderzoek de patiënt dan vermoedelijk bespaard blijven. Mocht het spierbiopt geen diagnose opleveren, dan kan altijd nog worden gekozen voor een zenuwbiopt.

Bestaat het vermoeden dat u polyneuropathische vasculitis (NB: geen systeemvasculitis) hebt, dan is een zenuwbiopt doorgaans noodzakelijk. Het is aan te raden dat men u daarvoor doorstuurt naar een medische centrum met voldoende ervaring in het nemen en beoordelen van zenuwbiopten.

Slot

In dit hoofdstuk namen we het zenuwstelsel bij vasculitis onder de loep. Zo maakten we in dit en de voorgaande hoofdstukken als het ware een reis door het menselijk lichaam. In het volgende hoofdstuk concentreren we ons op kinderen met vasculitis. Welke soorten vasculitis komen voor bij kinderen, wat zijn de symptomen en hoe kan bij hen de diagnose vasculitis gesteld worden?

HOOFDSTUK 11

Kinderen met vasculitis

Kinderen met vasculitis hebben last van vrijwel dezelfde klachten als volwassenen met vasculitis. Toch zijn er ook enkele verschillen tussen kinderen en volwassenen met vasculitis. In dit hoofdstuk gaan we op deze verschillen in. Zo komen bepaalde soorten vasculitis vaker bij kinderen voor dan bij volwassenen. Als een arts een diagnose probeert te stellen, moet hij zich altijd afvragen: is het vasculitis of is het iets anders? Ook dat rijtje met 'andere mogelijkheden' ziet er bij kinderen anders uit dan bij volwassenen.

Nog twee opmerkingen vooraf. Wanneer we het over kinderen met vasculitis hebben, bedoelen we kinderen die nog geen achttien jaren waren toen hun ziekte zich voor het eerst kenbaar maakte. Verder laten we in dit hoofdstuk een vorm van vasculitis buiten beschouwing die vrijwel uitsluitend bij zeer jonge kinderen optreedt. Dat is de ziekte van Kawasaki. De reden: we baseren ons op de Richtlijn kleinevatenvasculitis en deze laat Kawasaki buiten beschouwing.

Zeldzaam bij kinderen

In het algemeen is vasculitis gelukkig zeldzaam bij kinderen. Hoeveel kinderen in Nederland vasculitis hebben is helaas onbekend. Er is geen onderzoek naar gedaan.

Over de algemene symptomen die met vasculitis gepaard gaan met kinderen is wel iets te zeggen. We sommen er een paar op:

- Koorts
- Algehele malaise
- Gewichtsverlies
- Ontstekingsverschijnselen in het bloed zoals een verhoogde bezinking.



Zoals u ziet lijken deze algemene symptomen op de klachten waar ook volwassenen met vasculitis last van hebben. Deze symptomen kunnen bij kinderen overigens ook duiden op een virusinfectie of een bacteriële infectie en hoeven dus niet te betekenen dat het kind vasculitis heeft. Een laatste opmerking is hierbij nog van belang: systeemvasculitis, dus vasculitis die invloed heeft op het hele lichaam, blijkt bij kinderen vaak uitgelokt te zijn door een infectie.

Verschillende symptomen

Net als bij volwassenen zijn er bij kindervasculitis algemene klachten die invloed hebben op het hele lichaam en meer specifieke klachten die zich uiten in een bepaald deel van het lichaam. Deze specifieke klachten verschillen per vasculitissoort. Hieronder sommen we ze per soort voor u op. Daarbij geven we kort wat informatie over elke soort vasculitis die bij kinderen kan optreden. Meer informatie over elke vorm van vasculitis vindt u op www.vasculitis.nl. Ook in hoofdstuk 1 van dit boek treft u enige uitleg over de verschillende soorten van vasculitis aan. Voor de duidelijkheid: bij elke soort vasculitis heeft het kind doorgaans niet alleen last van de hieronder genoemde specifieke klachten maar ook van de algemene klachten zoals vermoeidheid en hangerigheid, koorts en gewichtsverlies. Het kind voelt zich overduidelijk ziek en voor u als ouder is dat natuurlijk een verdrietige zaak. Met een snel en doeltreffend optreden van uw arts is er gelukkig veel winst te behalen. En, zo leert de ervaring, na verloop van tijd gaat de meest voorkomende soort vasculitis bij kinderen (HSP) vanzelf over, zonder therapie!

Henoch-Schönlein purpura (HSP)

Symptomen:

- Rood-paarse vlekjes die licht verheven zijn (palpabele purpura)
Deze klacht is altijd aanwezig bij HSP! Plus tenminste een van de volgende symptomen:
- Buikpijn waarbij de hele buik pijn doet;
- Ontstoken of pijnlijke gewrichten;
- Bloed of eiwitten in de urine (de nieren 'doen mee');
- De aanmaak van een bepaald soort afweerstoffen (door artsen IgA genoemd, en aan te tonen in een stukje huidweefsel.).

Simpel samengevat is HSP bij kinderen een vorm van vasculitis die vaak voorkomt en meestal vrij onschuldig is. Slechts zelden heeft de ziekte een ernstig verloop. De diagnose HSP wordt bij kinderen honderdmaal vaker gesteld dan bij volwassenen. In Nederland zijn waarschijnlijk 6.1 op 100.000 kinderen ziek door HSP. Vaak begint HSP bij kinderen met een keelontsteking of een andere ontsteking die veroorzaakt wordt door streptokokken, bacteriën die vaak ontstekingen veroorzaken.

Kinderen die jonger zijn dan twee jaar hebben bij HSP vooral last van huidproblemen en gewrichtspijn. Vaak hebben ze ook grote medaillonachtige paars-rode vlekken op hun gezicht, de oortjes, de vingers en voeten en de geslachtsdelen. Ook is er vaak sprake van vochtophopingen. Kinderen die ouder zijn dan twee jaar kunnen bijzonder heftige buikpijn krijgen. Dit noemen artsen een 'acute buik', een klacht waarop doorgaans heel snel een operatie moet volgen om het probleem op te lossen. Deze klacht kan ook op vasculitis duiden, zelfs al zijn er dan geen rood-paarse vlekjes te zien die doorgaans hét symptoom van HSP zijn. Meestal verschijnen deze vlekjes wel een aantal dagen later, maar daarop moet de arts bij een acute buik niet wachten. Als u ziet dat uw kind pijn heeft in een van de zaadballen, neem deze klacht dan serieus! Het kan een ontsteking van de zaadbalk zijn die op HSP kan duiden. Maar het kan ook een gedraaide zaadbalk zijn die onmiddellijk opgelost moet worden om het verlies van een zaadbalk bij uw zoon te voorkomen. Zowel bij de ene mogelijkheid (vasculitis) als bij de andere (verdraaide zaadbalk) is snel ingrijpen noodzakelijk. Met een echo kan de arts vaststellen wat er precies met de zaadbalk aan de hand is.

Een tweede soort vasculitis bij kinderen is Polyarteriitis nodosa (PAN):

Symptomen:

- Huidklachten zoals een wit gevlekte huid (livedo), pijnlijke onderhuidse knobbels bij de ellebogen, wondjes;
- Spierpijn;
- Hoge bloeddruk;
- Uitval van een of meer zenuwen met als gevolg: dode vingers of voeten, klapvoet of sleepvoet, een hand die star verdraaid is (predikershand);
- Stoornis van de nierfunctie;
- Pijn of gevoeligheid van de zaadballen;

Een arts kan pas de diagnose PAN stellen als het kind tenminste twee van de bovenstaande symptomen heeft. PAN is een zeldzame maar ernstige vorm van vasculitis. Vaak zijn er pijnlijke onderhuidse knobbels en heeft het kind spier- en gewrichtsklachten. In de meeste gevallen beperkt de ziekte zich tot huidproblemen, maar er bestaat ook een ernstiger vorm die alle organen kan aantasten, de 'algehele PAN'. Deze komt minder vaak voor, maar veroorzaakt blijvende schade. De diagnose PAN wordt gesteld met behulp van een stukje huidweefsel (biops) waaruit blijkt dat het kind vasculitis heeft. Een andere mogelijkheid om PAN vast te stellen is met behulp van een röntgenfoto van de bloedvaten (angiografie). Bij kinderen komt deze ziekte gelukkig weinig voor. De eerste keer dat de ziekte zich uit zijn de kinderen gemiddeld een jaar of tien, elf. Kinderen herstellen vaak goed van PAN en de kans dat de ziekte keer op keer terugkomt is klein. Ook bij PAN lijkt de boosdoener die deze ziekte in gang zet de streptokokbacterie. Behalve de 'gewone

PAN' en de 'algehele PAN' komen er bij kinderen nog twee bijzondere vormen van de ziekte voor. Eén vorm is geassocieerd met het hepatitis-B virus (geelzucht) en komt in Nederland uiterst zelden voor. De andere vorm is geassocieerd met ANCA (microscopische polyangiitis) Deze laatste vorm tast vrijwel altijd de nieren en vooral de longen aan. De aandoening bij kinderen heeft een vergelijkbaar verloop als bij volwassenen.

Een derde soort vasculitis bij kinderen is GPA (De ziekte van Wegener)

Symptomen:

- Bloed of eiwitten in de urine
- Een biops laat ontstekingen zien
- Neusbijholte- of voorhoofdsholteontsteking



- Vernauwing van de luchtwegen
- Longafwijkingen (te zien op een röntgenfoto)
- In het bloed wordt een bepaald type afweerstoffen gevonden (PR3-ANCA of c-ANCA)

Van deze zes symptomen moeten er drie aanwezig zijn om van GPA te kunnen spreken. GPA (granulomateuze polyangiitis, letterlijk: veel ontstekingen die het lichaam onschadelijk probeert te maken door ze in te kapselen) is een vorm van vasculitis die bij kinderen en volwassenen vooral de luchtwegen en nieren aantast. Het belangrijkste verschil tussen volwassenen met GPA en kinderen met deze aandoening is dat bij kinderen vernauwingen van de luchtpijp en misvormingen van de neus vaker voorkomen.

De arts moet bij kinderen die vermoedelijk GPA hebben altijd een longfoto laten maken. Ook al lijken de kinderen geen longproblemen te hebben, op de foto zijn toch vaak afwijkingen te zien. Deze vorm van vasculitis komt bij kinderen gelukkig weinig voor.

Een vierde soort vasculitis bij kinderen is Primaire angiitis van het centrale zenuwstelsel (PACNS)

Bij PACNS hebben kinderen last van concentratiestoornissen en hoofdpijn. Deze vorm van vasculitis is uiterst zeldzaam bij kinderen. Er is verschil te maken tussen een progressieve PACNS en een niet progressieve vorm. Bij kinderen met progressieve PACNS is er drie maanden na het begin van de ziekte een toenemende vernauwing van de bloedvaten te zien.

Ook kunnen er in die drie maanden nieuwe vernauwingen zijn ontstaan. Dit kan worden vastgesteld met behulp van een röntgenfoto van de hersenbloedvaten (angiografie). Kinderen met progressieve PACNS hebben in 75 procent van de gevallen last van neurologische afwijkingen zoals concentratiestoornissen, stemmingswisselingen en een haperend

geheugen. Bij kinderen met een niet-progressieve vorm van de ziekte komen dit soort klachten maar in 20 procent van de gevallen voor. Ook hebben kinderen met een progressieve vorm vaker last van hoofdpijn.

Diagnostiek

Welke diagnostische technieken gebruiken artsen bij kinderen met vasculitis? Dezelfde technieken als bij volwassenen. Hieronder maken we nog wel enkele opmerkingen die bij de diagnosticering van kindervasculitis van belang zijn.

Ten eerste geven we de aanbeveling om kinderen met vasculitis door te sturen naar een centrum met expertise op het gebied van kindernefrologie en kinderimmunologie. De ziekte komt zo weinig voor en kan zulke grote gevolgen hebben voor het kind dat het belangrijk is dat er artsen bij betrokken zijn die vaker met dit bijltje hebben gehakt en die weten hoe ze doeltreffend kunnen optreden. Deze aanbeveling geldt minder voor kinderen die een ongecompliceerde vorm van Henoch-Schönlein hebben, dat wil zeggen HSP met slechts korte tijd bloed en eiwitten in de urine.

Ten tweede zouden artsen bij kinderen met een vernauwing onder de stembanden of in de luchtpijp moeten denken aan GPA (de ziekte van Wegener).

En ten derde is het bij de diagnosticering van PACNS voor de arts van belang te letten op eventuele virale oorzaken.

Slot

Zo zijn we aan het slot gekomen van het hoofdstuk over kinderen met vasculitis. In het volgende hoofdstuk kijken we naar de beoordeling van biopten. Met andere woorden: hoe kan met behulp van een stukje menselijk weefsel de diagnose vasculitis gesteld worden?

HOOFDSTUK 12

De diagnose stellen met een stukje weefsel

Wie vasculitis heeft of lijkt te hebben zal van zijn arts doorgaans te horen krijgen dat hij een stukje ‘weefsel’ (biopt) moet afstaan voor onderzoek door de patholoog van het ziekenhuis. Door het biopt microscopisch te onderzoeken kan de diagnose definitief worden gesteld. Als u op het verzoek van de arts ‘ja’ zegt, wordt er doorgaans met een holle naald wat huidweefsel afgenomen. Dat geldt althans als de ziekte zijn sporen heeft achtergelaten op uw huid. Is dat niet het geval, dan heeft de arts een ander soort biopt nodig. Bijvoorbeeld een nier- of longbiopt.

Er is maar één soort biopt nodig en als men kan kiezen valt de keuze doorgaans op een huidbiopt omdat de afname daarvan het minst belastend is. (De afname is ongevaarlijk, doet weinig pijn en beschadigt het lichaam van de patiënt niet of nauwelijks).

Is het stukje weefsel eenmaal bij u afgenomen, dan wordt het doorgestuurd naar de onderzoeksafdeling van het ziekenhuis waar de patholoog-anatoom werkt. Hij heeft niet alleen uw weefsel nodig maar ook wat gegevens over klachten die u hebt en afwijkingen die de arts bij u heeft gezien. Ook informatie over een eventuele CT-scan en echo's e.d. zijn handig. Net als informatie over een behandeling die de arts mogelijk al bij u heeft gestart.

Het beste beeld van de ziekte krijgt de patholoog natuurlijk als uw behandeling nog niet gestart is op het moment dat het biopt wordt afgenomen. Want medicijnen beïnvloeden nu eenmaal uw aandoening en dus ook de kwaliteit van het biopt. Uw behandelend arts stuurt het biopt in met een zogenaamde ‘aanvraagbrief’. Daarin

staan onder andere uw persoonsgegevens zoals naam, adres, geslacht en leeftijd. Daarnaast schrijft de arts op waarom hij de verdenking koestert dat u vasculitis hebt. En ook staan in deze brief gegevens over de plaats op uw lichaam waar het biopt is afgenomen. Tenslotte zal de arts ook vermelden welke medicatie u gebruikt.

Goed weefsel

Vanzelfsprekend heeft de patholoog ‘goed weefsel’ nodig om zijn werk naar behoren te kunnen doen. Wat is nou ‘goed weefsel’ voor een patholoog? We geven een voorbeeld. Stel dat bij u huidweefsel wordt afgenomen. De arts neemt dan bij voorkeur weefsel af uit de paars-rode vlekken op uw huid (purpura), als die tenminste aanwezig zijn. Ook de rand van zweren en zweertjes is geschikt. De grens tussen gezond en ongezond weefsel is doorgaans de ideale plek om een biopt af te nemen. De arts neemt een biopt liefst zo diep af dat er wat kleine bloedvaatjes in zitten. Omdat huidbiopten met een heel dun naaldje worden afgenomen, hebt u er meestal geen



Patholoog

De patholoog krijgt de biopten en gaat aan de slag. Hij bekijkt biopten door zijn microscoop en stelt zichzelf een aantal vragen: Wat is het patroon van de ontsteking? Welke cellen kan ik in de ontsteking zien? Op welke plekken zitten de aangedane vaten? En waar zit de ontsteking precies?

Als hij dit onderzoek afgerond heeft, schrijft hij een verslag met zijn bevindingen. Daarin vermeldt hij bijvoorbeeld of de diagnose inderdaad vasculitis kan zijn. Als hij daaraan nog twijfelt zal hij een collega te hulp roepen die meer ervaren is in de diagnostiek van vasculitis. De behandelend arts kan zijn diagnose toetsen aan het verslag van de patholoog en de behandeling daarna eventueel bijstellen.

Slot

In dit hoofdstuk zijn we ingegaan op de vraag wat er komt kijken bij het stellen van een diagnose met behulp van menselijk weefsel. In het volgende en laatste hoofdstuk kijken we naar laboratoriumonderzoek, immunologie en vasculitis.

pijn van. Bij andersoortige biopten zoals een spierbiopt, kan dat wel het geval zijn.

Direct nadat de biopten bij u afgenomen zijn, zal de arts elk biopt in een eigen containertje stoppen. Deze containers zijn gevuld met een formaline, een conserverende vloeistof. Daarnaast wordt vaak een stukje weefsel vers ingevroren voor onderzoek.

HOOFDSTUK 13

Laboratoriumonderzoek, immunologie en vasculitis

In de oorspronkelijke richtlijn voor artsen is dit hoofdstuk een buitengewoon technisch hoofdstuk dat voor leken nauwelijks in kort bestek te vertalen is. U zou er een studie van de immunologie voor over moeten hebben om alle genoemde testen te begrijpen. Maar begrijpelijker zou het vermoedelijk worden als u een dagje mee zou lopen in een laboratorium onder persoonlijke begeleiding van een van de medewerkers daar.

In dit hoofdstuk gaan we in op drie dingen. Ten eerste beantwoorden we de vraag welke laboratoriumdiagnostiek er wordt gedaan met bloed, urine en soms hersen- of gewrichtsvloeistof van mensen met vasculitis. Ten tweede gaan we in op de belangrijke ANCA-test. Waarom is deze zo belangrijk voor de diagnostiek van vasculitis? En ten derde kijken we kort naar de rol van zogenaamde cryoglobulines in de diagnostiek.

De vraag is wat je als patiënt aan kennis van al deze technische details hebt. Vergelijkt u het maar weer met de situatie waarin u een defecte wasmachine hebt. U wilt dat het ding werkt en hoogstens wilt u nog weten welk onderdeel schuldig is aan het defect. Maar u hebt niet de ambitie zelf monteur te worden. We houden het in dit hoofdstuk daarom zo kort en simpel als mogelijk.

Drie vragen, drie antwoorden

Als het vermoeden bestaat dat u vasculitis hebt, dan is doorgaans laboratoriumonderzoek nodig om dit vermoeden te bevestigen. Bij dat labonderzoek proberen de onderzoekers antwoord te geven op drie vragen die we hieronder voor u opsommen:

1. Hoe zit het met de ontstekingsactiviteit in uw lichaam? (systemische ontsteking genoemd),
2. Welke organen zijn aangetast zijn door de ziekte? (de zogenaamde orgaanbetrokkenheid) Men kijkt met name naar de lever, de nier en soms de hersenen
3. Welk type vasculitis hebt u? (typering vasculitis).

Bij die drie vragen horen allerlei verschillende testen waarvan we in het onderstaande schema de namen noemen. U zult ze, tijdens uw ziekteproces, vermoedelijk vaker uit de mond van uw artsen horen. Het voert te ver uit te leggen wat elk van die testen behelst. Kort gezegd worden uw bloed en urine en soms uw hersenvloeistof (liquor) aan een uitvoerig onderzoek onderworpen.

De resultaten van dit onderzoek worden naar uw behandelend arts gestuurd waarop deze weet of hij goed zit met zijn diagnose of niet. Hieronder vindt u een rijtje labtesten bij elk van de drie vragen die we hierboven stelden.

1. Labtesten behorend bij ontstekingsactiviteit:

- Bezinkingssnelheid erythrocyten (BSE)
- C-actieve proteïne (CRP)



- Leucocytentelling
- Leucocytendifferentie
- Totaal eosinofielen

2. Labtesten bij orgaanbetrokkenheid:

- Transaminases: hoe is de werking van de lever?
- Creatinine: hoe is de werking van de nieren?
- Urineanalyse (incl. proteïnurie, sediment): hoe is de werking van de nieren?
- Liquor (eiwit, pleiocytose): zitten er in het hersenvocht tekenen van een ontsteking?

3. Labtesten bij typering vasculitis:

- ANCA
- Hepatitis B/C serologie
- Hiv-serologie
- Cryoglobulines
- Complement (C3 en C4)
- IgM reumafactor en anti-CCP
- Anti-nucleaire antistoffen
- Anti-GBM antistoffen

Een hele batterij aan testen dus, die uw arts verder kunnen helpen bij de vraag naar de diagnose en die eventueel weer aanleiding kunnen zijn tot verder onderzoek, bijvoorbeeld van een biopsie.

Nu gaan we apart in op de belangrijke ANCA-test die altijd gedaan wordt als onderdeel van het labonderzoek bij de vraag naar de typering van de vasculitis die u hebt.

ANCA-test

In hoofdstuk 1 hebben we u al verteld wat u zich bij een ANCA-test moet voorstellen. We vatten deze beschrijven in dit hoofdstuk nog even kort voor u samen: De ANCA-bloedtest is een handig instrument om bij bepaalde vormen van vasculitis de ziekte vast te kunnen stellen. Het gaat dan om de zogenaamde ANCA-geassocieerde vasculitiden waarvan we hier de drie belangrijkste noemen: GPA (de ziekte van Wegener), microscopische polyangiitis (MPA) en het Churg-Straussyndroom. (Als u meer wilt weten over deze verschillende typen vasculitis, kunt u terecht op de site van de Vasculitis Stichting www.vasculitis.nl. Op deze site wordt van elk type vasculitis een uitgebreide beschrijving gegeven.)

Bij vasculitis van de kleine vaten is de uitslag van de ANCA-test vaak 'positief'. Dit betekent dat er in uw bloed afweereiwitten aanwezig zijn die vasculitis veroorzaken. We noemen ze auto-antilichamen of zogenaamde ANCA (Anti Neutrofiële Cytoplasmatische Antilichamen).

Als u vasculitis hebt, zal uw arts regelmatig uw bloed controleren om vast te stellen in hoeverre de ANCA nog aanwezig zijn. Indien het testen van de ANCA zorgvuldig uitgevoerd wordt, is het een waardevol hulpmiddel voor het diagnosticeren van bepaalde typen vasculitis. Artsen maken dan ook dankbaar gebruik van deze test die pas

bestaat sinds 1984 en die voor het vaststellen van vasculitis een ware revolutie heeft betekend.

Bij de ANCA-test wordt onderscheid gemaakt tussen drie verschillende typen ANCA:

- MPO-ANCA (myeloperoxidase ANCA)
- PR3-ANCA (proteïnase 3-ANCA)
- Elastase –ANCA

Deze drie typen ANCA corresponderen met verschillende soorten vasculitis. Zo wordt de PR3-ANCA bijvoorbeeld meestal gevonden bij GPA (de ziekte van Wegener). Bij het syndroom van Churg-Strauss is meestal de MPO-ANCA-test positief. En als de Elastase-ANCA positief is, denken artsen aan een vasculitis die door geneesmiddelen is uitgelokt of door cocaïnegebruik.

De ANCA-test wordt op dit moment nog niet gebruikt in de huisartsenpraktijk. Daarvoor komt vasculitis te weinig voor en is het afnemen van de ANCA-test te veel gebonden aan allerlei voorzorgsmaatregelen die bij de huisarts niet gewaarborgd kunnen worden. Een huisarts moet bij een vermoeden van vasculitis niet zelf aan de slag met testen maar zijn patiënt snel doorsturen naar de specialist in het ziekenhuis. Door snel door en goed te verwijzen kan hij bij u ernstige schade voorkomen, bijvoorbeeld schade aan uw nieren.

Bij ernstig zieke patiënten wordt in het ziekenhuis overigens een sneltest uitgevoerd waarbij binnen vier uur de uitslag bekend is.

de diagnose vasculitis. Daarmee zijn we tegelijkertijd aan het einde van dit boek gekomen. We besluiten hiermee dit handboek voor patiënten over alles wat bij het stellen van de diagnose vasculitis komt kijken.

In de bijlagen bij dit handboek treft u nog drie dingen aan: een korte beschrijving van diverse soorten vasculitis, de conclusies van een enquête gehouden onder mensen met vasculitis en een lijst met symptomen.

Meer informatie over vasculitis vindt u op www.vasculitis.nl

Cryoglobulines

Net als de ANCA-test maakt de bepaling van de zogenaamde ‘cryoglobulines’ deel uit van het derde stukje onderzoek in het lab: de typering van de vasculitis. Maar wat moeten we ons nu voorstellen bij deze cryoglobulines. Kortweg zijn het afweereiwitten die neerslaan bij lage temperaturen en weer oplossen bij kamertemperaturen. Cryo staat letterlijk voor ‘in de kou’. Het aantonen en typeren van deze cryoglobulines is belangrijk voor het beantwoorden van de vraag: welk type vasculitis hebt u?

Slot

In dit hoofdstuk hebben we aandacht besteed aan laboratoriumonderzoek dat van belang is voor het stellen van





BIJLAGEN

Bijlage 1 Vormen van vasculitis

Hieronder geven we een korte uitleg van enkele vormen van vasculitis van de kleine vaten.

1. GPA, voorheen de ziekte van Wegener

GPA staat voor granulomateuze polyangiitis. Deze naam duidt aan dat er ontstekingsreacties zijn die het lichaam niet zelfstandig kan wegwerken. Als noodoplossing kapselt het lichaam deze ontstekingen daarom in. Soms zijn de ontstekingen dan ook voelbaar als harde knobbels. In de wandelgangen wordt deze ziekte ook wel de ziekte van Wegener genoemd, naar degene die deze ziekte voor het eerst beschreef. Het is een ernstige vorm van vasculitis van onbekende oorsprong. Er ontstaan zweren en ingekapselde ontstekingen in de bovenste en lagere luchtwegen (neus en longen) en ook heeft de patiënt vaak last van nierfilterontsteking. De ziekte komt voor bij mannen en bij vrouwen van elke leeftijd. De eerste verschijnselen doen zich meestal voor in de neus met neusbijholteontsteking, bloederige neusuitvloed (na het snuiten zit er bloed in uw zakdoek), een verstopte neus en oorontsteking. Soms ziet men verlamingsverschijnselen, oogontstekingen, vlekjes op de benen en/of knobbels bij de ellebogen. De longen zijn bijna altijd aangetast hoewel slechts een derde van de patiënten hiervan merkbaar last heeft. Meestal gaat het dan om hoesten, met soms opgeven van bloed, kortademigheid en pijn in de borstkas.

2. Syndroom van Churg-Strauss

Dit is een iets zeldzamere vorm van vasculitis die zich onderscheidt van GPA door aanwezigheid van plotseling ontstane astma en neuspoliepen. Veel mensen met het syndroom van Churg-Strauss hebben last van verlamingsverschijnselen. Daarnaast komen relatief vaak hartproblemen en maag-darmbezwaren voor.

3. Microscopische polyangiitis (MPA)

Dit is een ernstige vorm van vasculitis waarbij patiënten meestal een nierfilterontsteking hebben en vlekjes op de huid. Een verschil met GPA en het syndroom van Churg-Strauss is dat de neus en of oren vrijwel nooit meedoen bij deze vorm van vasculitis. Als de longen meedoen is dat bij deze vorm van vasculitis vaak zeer ernstig waardoor vaak tijdelijk kunstmatige beademing nodig is.

4. Henoch Schönlein purpura (HSP)

Deze vorm van vasculitis veroorzaakt vlekjes op de huid, buikpijn, gewrichtspijn en een nierfilterontsteking. HSP is bij volwassenen zeldzaam en gaat doorgaans vanzelf over zonder speciale behandeling.

5. Cryoglobuline geassocieerde vasculitis

Deze vorm van vasculitis uit zich meestal met vlekjes op de huid en nierfilterontsteking. Relatief vaak hebben mensen met dit type vasculitis ook een gestoorde leverfunctie die voor vermoeidheid zorgt. Daarnaast komt de ziekte van Raynaud bij hen tamelijk vaak voor hetgeen voor dove, witte vingers en voeten zorgt, met name onder invloed van kou.

Op de website van de Vasculitis Stichting vindt u meer informatie over vrijwel alle soorten vasculitis. Kijk daarvoor op www.vasculitis.nl.

Bijlage 2 Patiëntenenquête

In 2002 heeft de Vasculitis Stichting toen nog genaamd Friedrich Wegener Stichting (FWS), in samenwerking met het Academisch Ziekenhuis van Maastricht, een enquête gehouden onder 600 mensen met vasculitis die destijds bij de FWS waren aangesloten. (2012: al 1200 aangesloten patiënten.) Er kwam een reactie van 80 procent van die mensen: 478 patiënten retourneerden de enquête. De belangrijkste bevindingen sommen we hier voor u op:

Diagnose stellen

- Bij 65 procent van de patiënten duurde het meer dan drie maanden voordat ze doorverwezen werden naar een specialist; Gemiddeld duurde dit 13 maanden.
- Eenmaal bij een specialist beland, duurde het gemiddeld zes maanden voordat de juiste diagnose was gesteld.
- Meer dan 70 procent van de patiënten werd na doorverwijzing naar een specialist vervolgens weer doorverwezen naar een andere specialist.

Opgelopen schade door late diagnose

- Ten tijde van de diagnose waren gemiddeld al 3,5 orgaansystemen aangetast.
- De meest genoemde orgaansystemen ten tijde van de diagnose zijn: neus/neusbijholten, nieren, oren en longen. Ook de gewrichten en de ogen doen vaak mee.

Belang van ervaren artsen

- Artsen die ervaring hebben met vasculitis stellen veel sneller de diagnose. De gemiddelde diagnoseduur zakt bij hen van 33 weken naar 19 weken. Dat betekent minder schade aan het lichaam van de patiënt en meer kwaliteit van leven.

Levensgeluk

- Ten tijde van de doorverwijzing naar de specialist zit 25 procent van de mensen met vasculitis al een paar weken in de ziektewet. 90 procent van de mensen wordt al in meer of mindere mate gehinderd bij het uitvoeren van normale activiteiten.
- De kwaliteit van leven van vasculitispatiënten is lager dan 50 op een schaal van 0-100.

Bijwerkingen medicijnen

- 96 procent van de patiënten heeft last van bijwerkingen tijdens de behandeling van de vasculitis.
- De meest gerapporteerde bijwerkingen tijdens de behandeling zijn gewichtstoename, stemmingswisselingen, haaruitval, vocht vasthouden en spierzwakte.

Bijlage 3 Symptomen van vasculitis

Vasculitis is een ziekte waarbij de bloedvaten in uw lichaam ontsteken. Omdat uw hele lichaam is voorzien van bloedvaten, kan de ziekte dan ook overal klachten geven. Hieronder geven we een groot aantal symptomen van vasculitis. U zult gelukkig zeker niet al deze symptomen krijgen. En ook niet alle symptomen die denkbaar zijn, staan in deze lijst. Als u twijfelt of een kwaal die u hebt, het gevolg is van uw vasculitis, zou u in deze lijst kunnen kijken. Staat een klacht er niet bij? Dan zou het misschien toch door de vasculitis kunnen komen. Als u last krijgt van een nieuwe klacht, zou dit een opvlaming van uw ziekte kunnen betekenen. Wees dus alert op (nieuwe) klachten die u ervaart en leef met aandacht voor uw lichaam. U zult daarbij in de loop van de jaren de juiste middenweg weten te vinden tussen uzelf verwaarlozen en overbezorgdheid. Dat kost enige tijd.

1. **Algemeen:** koorts, algehele malaise, moeheid, gewichtsverlies, hoge bloeddruk, nachtzweeten.

2. **Bloed:** bloedarmoede.

3. **Hart en bloedvaten:** hartritmestoornissen, hartgeleidingsstoornissen, hartfalen, ontsteking van het hartzakje, ontsteking van een hartklep, hartspierontsteking, beklemd gevoel op de borst ten gevolge van angina pectoris, hartaanval.

4. **Keel, neus, oren en longen:** zweren in de mond en keel, tandvleeszwellingen, steeds terugkerende neusverstoppingen, bloederige korsten neus, oorpijn, middenoorontsteking, vormverandering neus (zadelneus), acute doofheid, ontstoken oorschelp, zwerend neusslijmvlies, neuspoliepen, probleem met buis van Eustachius, speekselkliervergroting, klachten van droge mond/droge ogen, terugkerende bijholten- en/of voorhoofdsholtenontstekingen, bloedneuzen, ontstoken neusslijmvlies, ontstoken neusrug, vernauwde traanafvoerbuiss, waardoor tra-

nende ogen, ontsteking van het mastoïd (= bot net achter het oor).

Longen: bloed opgeven, longafwijkingen, astma/copd, hoesten, piepende ademhaling, heesheid, ontsteking van de longvliezen, longafwijkingen op de röntgenfoto, kortademigheid, zweren/zwellingen en/of vernauwingen in de luchtpijp en/of andere luchtwegen, longbloedingen, afwijkende longfunctietesten, ernstige belemmerde ademhaling door vernauwing in de luchtpijp (net onder de stembanden), pijn bij ademhaling.

5. **Maag-darmstelsel:** Bloederige diarree, darminfarct, braken, darmperforatie, zweren in maag of darm, beklemmend en/of pijnlijk gevoel na de maaltijd ('angina abdominalis'), dikke darm ontsteking, bloedbraken, alvleesklierontstekingen, zwarte, erg stinkende ontlasting op basis van een bloeding in het maag-darmkanaal.
6. **Genitaalstreek, nieren en blaas:** zweren in de vagina en op de penis, menstruatie stopt of is ernstig van slag, schimmelinfectie, eiwit in de urine, bloed in de urine, nierfunctiestoornis, balzak doet plotseling pijn en is gezwollen, nierinfarct, vernauwing van de slagader van de nier met als gevolg hoge bloeddruk. Afsterven van de penis, bijbalontsteking, ontsteking van de prostaat, bij onderzoek van de urine onder de microscoop: misvormde rode bloedcellen.
7. **Centraal en perifeer zenuwstelsel:** nieuwe ongewone hoofdpijn, coma, hersenvliesontsteking, hersenzenuwuitval. Snel voortschrijdende, soms pijnlijke aandoening van de zenuwen, uitval van een of meerdere zenuwen, herseninfarct met/ zonder hoofdpijn, herseninfarct op jonge leeftijd, wegrakingen op basis van insulteren, doof gevoel in vingers, voeten en/of elders, moeite met coördinatie, spierzwakte van armen en/of benen (vaak asymmetrisch), aandoening van het ruggenmerg, ontsteking van het ruggenmerg, enorm veel drinken + plassen zonder verhoogde bloedsuiker ten gevolge van 'diabetes insipidus', onverklaarde hersenziekte.
8. **Spieren en gewrichten:** spierpijn, spierzwakte, gewrichtspijn, gewrichtsontsteking, spieraandoeningen. Afsterven van bot, bijvoorbeeld van het heupgewricht of een van de andere gewrichten.

9. **Ogen en oogkas:** rode, pijnlijke ogen ten gevolge van bindvliesontsteking, ontsteking van de oogbol of van de bloedvaten van/boven de oogbol, ontsteking van het netvlies en/of de bloedvaten van het netvlies, netvliesloslating, acute blindheid, kortdurende voorbijgaande blindheid, afsterven van de oogzenuw, bloeding en/of afsluiting van de bloedvaten in het netvlies, ontsteking van het traanzakje, ontsteking van de traanklier, tranenvloed, een of twee uitpuilende ogen, dubbelzien, beperkte oogbewegingen, droge ogen, zweren op het hoornvlies, bloedvatnieuwvorming in het netvlies, enkelzijdig hangen van het ooglid ten gevolge van het zogenaamde "syndroom van Horner", trombose van de sinus cavernosus (= de sponsachtige ruimte in het voorhoofd waarin de oogaderen uitmonden).
10. **Huid:** nagelrieminfarcten, rode huiduitslag, paars-rode vlekken, zweren, fenomeen van Raynaud (dode, witte vingers en tenen onder invloed van kou), (onderhuidse) knobbels, witte vlekken op de huid, afstervende huid, puisten, puntbloedingen, atrofie blanche (witte gebieden met enkele rode, puntvormige en zichtbare bloedvaatjes), bloedblaren, jeukende bultjes, splinterbloedinkjes in de nagels.



Vasculitis Stichting
Wezelhof 17
7064 CX Silvolde
info@vasculitis.nl
www.vasculitis.nl

Informatietelefoon: 088 00 22 333
Elke werkdag tussen 10.00 en 21.00 uur.