

MEI 2020
NEDERLANDS

NUMMER 015(S)

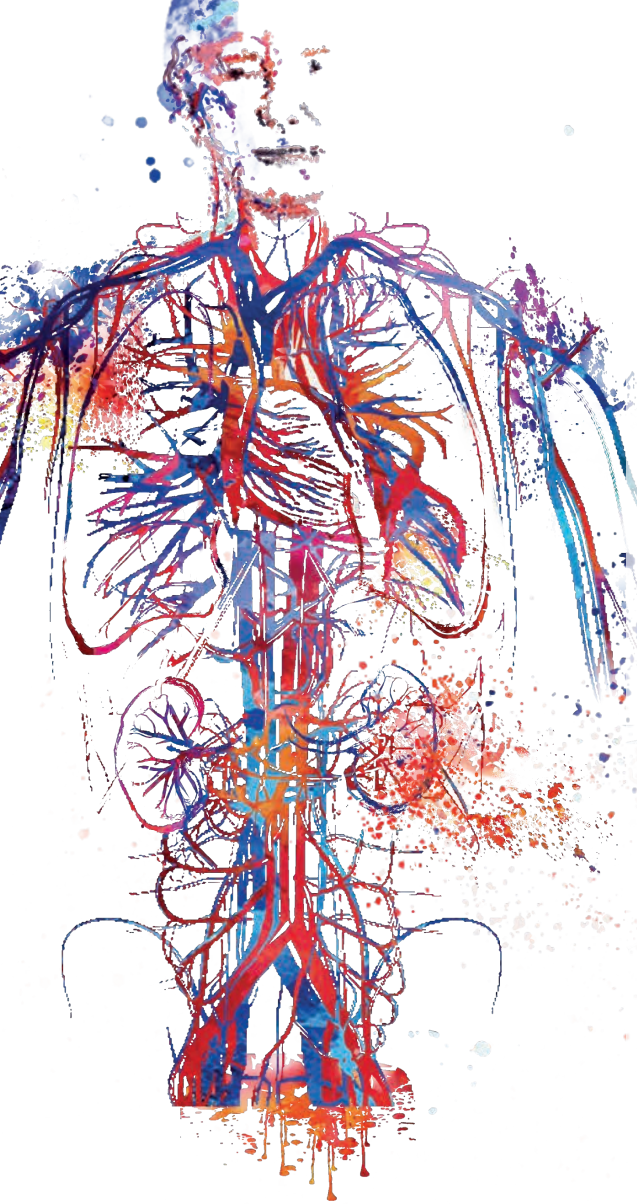
RARETM REVOLUTION Magazine

Speciale editie
ANCA-geassocieerde
vasculitis

 VIFOR
PHARMA

UNDERSTAND AAV

SEE ME
HEAR ME



Tijdens de huidige Covid-19-pandemie raden we alle vasculitispatiënten aan nauwgezet het advies van hun artsen en mantelzorgers en de volksgezondheidsrichtlijnen van hun land op te volgen.

De inhoud van deze speciale editie werd aangeleverd door zowel de PAN-EU Patiëntenverenigingen als Vifor Pharma. Naast de inhoud is er ook financiële ondersteuning geleverd door Vifor Pharma om een speciale editie over AAV mogelijk te maken.

Omslag: Martina (links) en Maresa (rechts), allebei uit Duitsland, met dank aan SEE ME. HEAR ME.

- 3 **Schijnwerper op ANCA-geassocieerde vasculitis: een uniek traject voor elke patiënt**
- 7 **ANCA-geassocieerde vasculitis, een zeldzame ziekte** - Interview met professor dr. Bernd Hohenstein
- 9 **Understand AAV** - Een voorlichtingsinitiatief voor professionals in de gezondheidszorg buiten de VS
- 11 **SEE ME. HEAR ME.** - Een bewustmakingsinitiatief over AAV van en voor patiënten
- 13 **SEE ME. HEAR ME.** - Een creatief initiatief met reumatoloog, vasculitispatiënt en digitaal kunstenaar Shanali Perera
- 15 **Martina's verhaal** - Door de bril van de patiënt
- 18 **Informatie en materiaal over AAV** - Ontwikkeld voor patiënten in samenwerking met patiëntenverenigingen
- 19 **Vasculitis International** - Patiëntenorganisaties bundelen hun krachten
- 21 **Overzicht van vasculitispatiëntenverenigingen in Europa**
- 23 **Een zeldzame vriendschap** - Maresa en Martina ontmoeten elkaar via sociale media
- 25 **Verhalen van patiënten** - Persoonlijke ervaringen van patiënten uit heel Europa
- 25 **Groot-Brittannië**
- 28 **Nederland**
- 31 **Duitsland**

Ons team



Rebecca Stewart
CEO
Directeur Leden en Commerciële Ontwikkeling



Nicola Miller
Hoofdredacteur
Creatief directeur



David Rose
Medewerker
Commerciële Ontwikkeling



Catherine de Vaal
Medewerker
Leden en Communicatie



Emma Bishop
Medewerker
Ontwerp en Redactie

Het Rare Revolution Magazine wordt geschreven en gepubliceerd door NRG Collective Ltd. De volledige inhoud blijft onze eigendom en valt onder het auteursrecht.

Geen enkele verveelvoudiging of overname is toegestaan zonder schriftelijke toestemming. Alle rechten voorbehouden

©NRG Collective Limited 2020

Sommige foto's zijn archiefafbeeldingen ter illustratie van de inhoud. Neem contact met ons op voor de fotocredits.

De artikelen en bijdragen in deze publicatie zijn louter informatief en mogen niet worden opgevat als medisch advies. Patiënten mogen hun behandeling niet veranderen zonder voorafgaand overleg met de medische professionals. De in het Rare Revolution Magazine weergegeven meningen weerspiegelen niet noodzakelijkerwijs de standpunten van de hoofdredacteur, het team of NRG Collective Ltd.

Welkomstwoord van de hoofdredacteur

Sluit je aan bij de #RAREvolution

De ruimere bekendmaking van zeldzame ziekten staat centraal bij al onze activiteiten in het kader van de RARE Revolution. Of het nu gaat om onze RARE-verhalen, ons initiatief #tuesdaytakeover in de sociale media of onze dagelijkse inspanningen om een nauwe samenwerking tussen de verschillende groepen rond zeldzame ziekten te bevorderen, bewustmaking blijft een belangrijk aandachtspunt van ons werk.


In elk nummer van ons driemaandelijkse tijdschrift RARE Revolution Magazine gaan we in op een specifiek thema en belichten we specifieke aspecten of onderwerpen in verband met zeldzame ziekten. We behandelen een breed scala aan ziekten en groepen van ziekten en lichten actuele onderwerpen en problemen toe.

Naast de gebruikelijke nummers publiceren we het hele jaar door speciale edities waarin we nader op specifieke ziekten ingaan. Zo kunnen we binnen een groep van ziekten het hele plaatje bekijken - van wetenschappelijke en medische uitdagingen en doorbraken tot klinische zorg, patiëntendiagnostiek en vooral de uiteenlopende en unieke ervaringen van individuele patiënten, families en mantelzorgers.

Het is een voorrecht om voor deze speciale edities nauw te mogen samenwerken met de professionals, liefdadigheidsinstellingen en families. We zijn er erg trots op dat we op die manier uitvoerig voorlichtingsmateriaal kunnen uitwerken dat wereldwijd nuttig is voor de betrokken patiënten.

We zijn ook ontzettend blij over de samenwerking met het team van Vifor Pharma. Daardoor konden we een aantal internationale partners overtuigen om deze prachtige en boeiende speciale editie over de zeldzame ziekte ANCA-geassocieerde vasculitis (AAV) te publiceren. Dit speciale nummer geeft een uitgebreid inzicht in de implicaties van het leven met AAV en presenteert de recentste ontwikkelingen en initiatieven met het oog op een betere bekendmaking.

We beschouwen het als een eer om samen met de AAV-gemeenschap te werken aan deze informatieve, kleurrijke en tot nadenken stemmende editie ter gelegenheid van de Wereldvasculitisdag op 15 mei 2020. We hopen dat u samen met ons helpt om de aandacht te vestigen op deze speciale dag.



Nicola Miller
Hoofdredacteur
editor@rarerevolutionmagazine.com

Dit nummer verschijnt met de
vriendelijke ondersteuning van de
Vifor Pharma Group

RARE Revolution:

Zorgen voor een ingrijpende
verandering van de
omstandigheden en de
houding tegenover mensen
met een **zeldzame ziekte**

Hoog tijd om het **tij te keren!**

Zeg het voort - de **RARE
Revolution** is begonnen

RARE Revolution

Het tij keren voor zeldzame ziekten

Schijnwerper op ANCA-geassocieerde vasculitis: Een uniek traject voor elke patiënt

AAV is een groep zeldzame auto-immuunziekten,¹⁻⁴ dat zijn ziekten waarbij het eigen immuunsysteem gezonde cellen aanvalt.⁵ AAV is een langdurige ziekte die leidt tot ontsteking van kleine bloedvaten in het hele lichaam. Daarbij worden organen zoals de nieren, de longen, het kno-systeem (keel, neus en oren), de huid, het zenuwstelsel, het maag-darmkanaal, de ogen en het hart beschadigd.⁴

- Elk jaar worden er in Europa 20 nieuwe gevallen van AAV gediagnosticeerd per miljoen inwoners.¹

- AAV komt zowel bij jongere als oudere mensen voor, maar is zeldzaam bij kinderen en adolescenten.^{1,6}

- Deze ziekte komt iets vaker voor bij mannen dan bij vrouwen.^{1,6}

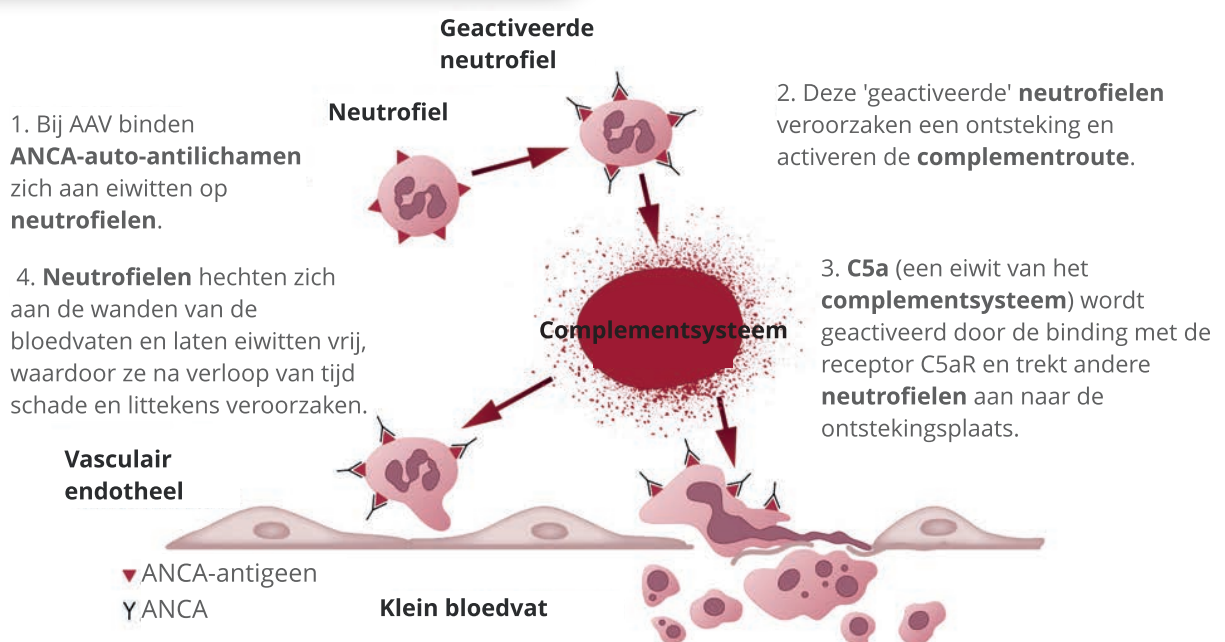
- De meest voorkomende subtypes zijn granulomatose met polyangiitis (GPA, vroeger de ziekte van Wegener genoemd), microscopische polyangiitis (MPA)¹ en eosinofiele granulomatose met polyangiitis (EGPA, vroeger het Syndroom van Churg-Strauss genoemd).

Wat veroorzaakt AAV?

Bij auto-immuunziekten zoals AAV bindt een antilichaam, dat het lichaam normaal gesproken beschermt tegen binnendringende bacteriën en ziektekiemen, zich aan antigenen (eiwitten) op de lichaamseigen cellen. Deze antilichamen worden auto-antilichamen genoemd.⁵

Bij AAV produceert het lichaam de auto-antistof ANCA (anti-neutrofiële cytoplasmatische antilichamen), dat gericht is tegen een antigeen (eiwit) dat zich manifesteert op het oppervlak van neutrofielen, een type witte bloedcel.² Neutrofielen worden geactiveerd wanneer ANCA zich aan hen bindt, wat tot een ontsteking leidt. Het lichaam zou helemaal niet zo moeten reageren, want het ontstekingsproces is juist gericht op het bestrijden van een infectie.^{2,7}

C5a speelt een cruciale rol bij vasculitische schade door AAV.^{2,7}



Gewijzigde afbeelding naar Jennette JC, Nachman PH. *Clin J Am Soc Nephrol* 2017

De neutrofielen activeren dan op hun beurt het complementsysteem, dat bestaat uit een aantal eiwitten die op elkaar inwerken. Wanneer C5a, een eiwit van het complementsysteem, wordt geactiveerd, trekt dit nog meer neutrofielen aan naar de ontstekingsplaats en bereidt het deze voor op activering.²⁻⁷ De geactiveerde neutrofielen hechten zich aan de wanden van de bloedvaten, dringen erdoorheen en geven een aantal eiwitten af. Deze eiwitten zouden normaal gesproken de infectie bestrijden, maar bij AAV veroorzaken ze ontstekingen in en rond de vaatwand en beschadigen ze deze.^{2,7} De wisselwerking tussen het complementsysteem en de neutrofielen leidt tot een ontstekingscyclus die schade aan de bloedvaten veroorzaakt. Na verloop van tijd kan het lichaamseigen immuunsysteem de ontsteking onder controle krijgen, maar, in het gebied waar de bloedtoevoer is gecompromitteerd, treden meestal littekens op in het aangetaste weefsel.^{2,7}

C5a speelt een cruciale rol bij vasculitische schade door AAV.^{2,7}

De onderliggende oorzaken van AAV en de ontwikkeling van ANCA zijn nog onduidelijk, maar er wordt aangenomen dat verschillende factoren de kans op de ontwikkeling van AAV vergroten, bijvoorbeeld:^{2,4}

- Microbiële infectie
- Genetische aanleg
- Milieu-invloeden, bijv. chemicaliën en bouwmaterialen
- Medicijnen of recreatieve drugs

Kenmerken en symptomen

AAV kan in alle delen van het lichaam voorkomen, omdat de kleine bloedvaten die door deze ziekte worden aangetast, in het hele lichaam te vinden zijn.

Afhankelijk van de organen die het meest aangedaan zijn, kan AAV een verschillende impact bij patiënten hebben en een scala aan symptomen veroorzaken.⁸

Hoewel de belangrijkste vormen van AAV (GPA, MPA en EGPA) op basis van verschillende kenmerken van elkaar kunnen worden onderscheiden, kunnen mensen die door het ene subtype worden getroffen, kenmerken vertonen die gewoonlijk met een ander subtype worden geassocieerd.

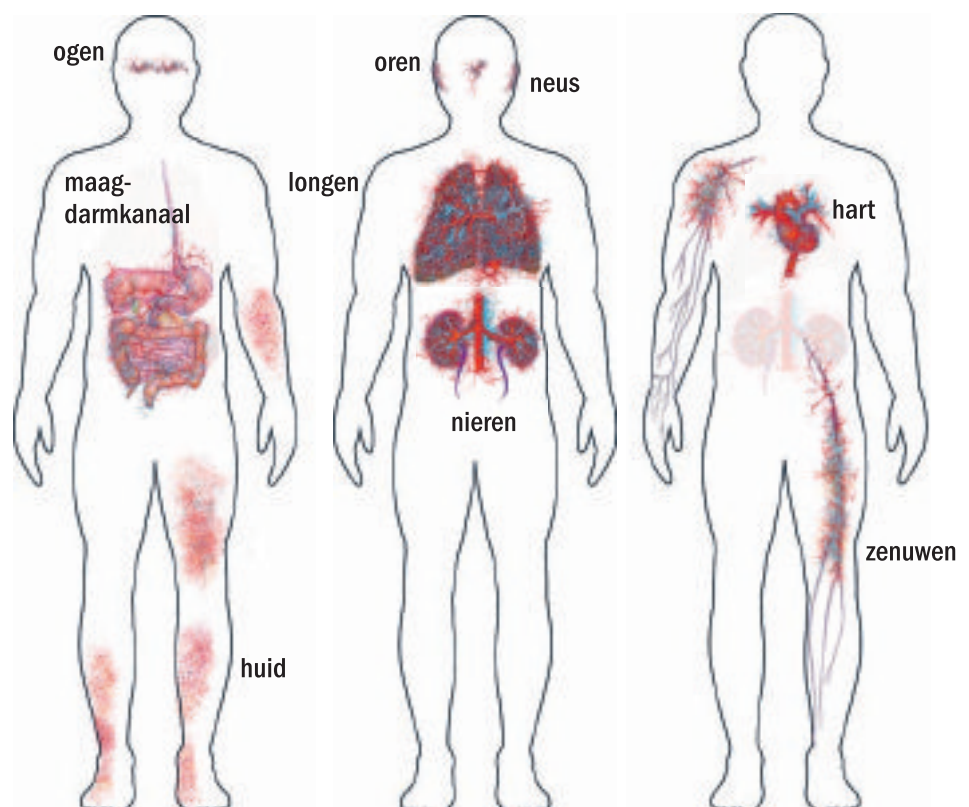
Vormen van AAV

GPA begint vaak in de neus, oren, ogen of mond. Een veelvoorkomend kenmerk is een chronisch verstopte neus die gepaard gaat met korstvorming van bloed rond de neusgaten. Andere veel voorkomende symptomen zijn rode ogen, oorontsteking en gehoorverlies, evenals effecten in de nieren en de longen.⁷⁻⁹

MPA tast doorgaans de nieren aan. Veel voorkomende symptomen zijn een bloederige hoest, een roodachtige uitslag en gewrichtspijn.^{7,8}

EGPA heeft als meest voorkomende symptomen aantasting van de longen, het hart, de huid, de nieren en de perifere zenuwen.

Bij de figuren ziet men welke gebieden kunnen worden getroffen door vasculitis



Wat zijn de belangrijkste aspecten voor een goede behandeling van AAV?¹⁰



Ervaringen van patiënten

AAV is zeldzaam en complex, met veel, zeer verschillende symptomen. Daardoor moeten de patiënten vaak meerdere artsen raadplegen en het kan maanden, soms jaren duren voordat de juiste diagnose wordt gesteld en de behandeling kan beginnen.^{11,12} De patiënten hebben meestal aantastingen van meerdere organen tegelijk. Bij de diagnose blijken de volgende organen het vaakst betrokken te zijn: nieren (78%), longen (41%), huid (35%), sinussen (27%), neus (22%) en zenuwen (15%).¹² Om de diagnose te bevestigen, zijn er vaak meerdere tests nodig, onder meer bloedtests, urinetests, scans en biopsies.

Een op drie patiënten moet meer dan zes maanden wachten voor de juiste diagnose gesteld is.¹¹

AAV is een langdurige ziekte met herstel (remissie) en terugval, maar een behandeling kan ze onder controle houden en het comfort van de patiënten in stand houden. Er kunnen echter ook periodes optreden waarin de symptomen verergeren en er schade optreedt. In die periodes hebben de patiënten meer ondersteuning nodig. Bij AAV is het moeilijk te voorspellen hoe de ziekte zich ontwikkelt. Het ziekteverloop kan per patiënt sterk verschillen.¹³

De behandeling is afhankelijk van het type AAV en de ernst van de ontsteking. De patiënten krijgen een combinatie van therapieën voorgeschreven om de activiteit van het immuunsysteem te onderdrukken.¹³ De meeste nieuw gediagnosticeerde patiënten vertonen ernstige, orgaan- of levensbedreigende AAV.¹¹

Verwijzing, diagnose en behandeling van patiënten met GPA en MPA⁷



van de patiënten wordt doorverwezen door een andere arts



van de patiënten krijgt de diagnose tijdens de opname in een ziekenhuis



van de patiënten wordt bij AAV behandeld door meer dan één arts

Het primaire doel van de therapie is remissie, d.w.z. de afwezigheid van ziekteactiviteit. De huidige zorgstandaard voor het bereiken van remissie bij patiënten met orgaan- of levensbedreigende AAV is een combinatie van hooggedoseerde glucocorticoiden (GC's) plus cyclofosfamide of rituximab.¹³ Hoewel een volledige geneesmiddelvrije remissie kan worden bereikt, komt terugval vaak voor.¹³ Daarom krijgen de patiënten gedurende de hele behandeling GC's toegediend.¹³⁻¹⁵

Door het brede effect van de behandeling hebben de patiënten vaak last van verschillende bijwerkingen.¹¹ In de loop van de tijd treedt in toenemende mate onomkeerbare chronische orgaanschade op, zowel door de ziekte als door de ongewenste bijwerkingen van de GC's. Het langdurige gebruik van hooggedoseerde GC's verhoogt het risico op infecties en diabetes, hoge bloeddruk, osteoporose en andere ernstige bijwerkingen.¹⁶

Het gebruik van GC's kan ook leiden tot emotionele problemen zoals depressie, angst en prikkelbaarheid.¹⁷

Elke patiënt ervaart AAV op zijn/haar eigen wijze, als het gaat om de symptomen, de diagnose, de behandeling, het leven met de ziekte en de verschillende lichamelijke en emotionele effecten in elk stadium van het eigen patiëntentraject. De grote uitdagingen waarmee AAV-patiënten tijdens hun hele traject worden geconfronteerd, veroorzaken aanzienlijke emotionele stress.¹⁵ De patiënten ervaren vaak verschillende gevoelens zoals angst, onzekerheid, benauwdheid, onmacht en isolement.^{17,18}

AAV is een zeldzame ziekte¹⁻⁴ die de levenskwaliteit van de patiënten vanaf het begin vermindert.¹⁹

Er moet meer worden gedaan om deze patiënten te ondersteunen tijdens hun AAV-traject.

EEN EVENWICHTIGE WEGING VAN DE KLINISCHE PRIORITEITEN BIJ AAV¹⁻³ EEN CONTINU PROCES TIJDENS HET HELE TRAJECT VAN DE PATIËNT

Bereiken van remissie

Het primaire doel is het **onder controle houden van de vasculitisactiviteit**

MAAR de **bijwerkingen van de behandeling** moeten tot een minimum worden beperkt

Opgemerkt moet worden dat er in dit stadium al sprake is van het begin van chronische orgaanschade



Onderhoud van de remissie

De focus verschuift naar het verminderen van het **risico op cumulatieve orgaanschade**

EN het verbeteren van het **algemene welzijn van de patiënt**, daarbij ook rekening houdend met mogelijke **comorbiditeit**

MAAR WEL altijd eraan denkend dat vasculitis weer actief kan worden bij een terugval

AAV, ANCA-associated vasculitis; ANCA, anti-neutrophil cytoplasmic antibody
1. Robson J, et al. Ann Rheum Dis 2005;74(1):377-84. 2. Speaspoint P, et al. Nephrol Dial Transplant 2019;34(Suppl 1):3. Rutherford P, et al. Nephrol Dial Transplant 2019;34(Suppl 1).
© Vifor Pharma 24 April 2020. This presentation has been developed and provided as a service to medicine by Vifor Pharma

Literatuur

- [1] Watts RA, et al. Nephrol Dial Transplant 2015;30(Suppl 1):i14-22.
- [2] Hutton HL, et al. Semin Nephrol 2017;37(5):418-35.
- [3] Geetha D, et al. J Nephrol 2015;28(1):17-27.
- [4] Al-Hussain T, et al. Adv Anat Pathol 2017;24(4):226-34.
- [5] Elkon K, Casali P. Nat Clin Pract Rheumatol 2009;4(9):491-8.
- [6] Watts RA, et al. Arthritis Rheum 2000;43(2):414-9.
- [7] Jennette JC, Nachman PH. Clin J Am Soc Nephrol 2017;12(10):1680-91.
- [8] Pagnoux C. Eur J Rheumatol 2016;3(3):122-33.
- [9] Jennette JC, et al. Arthritis Rheum 2013;65(1):1-11.
- [10] Ntatsaki E, et al. Rheumatology (Oxford) 2014;53(12):2306-9.

- [11] Yates M, Watts R. Clin Med (Lond) 2017;17(1):60-4.
- [12] Rutherford PA, et al. J Am Soc Nephrol 2018;29:839 (Abstract SA-P0403).
- [13] Yates M, et al. Ann Rheum Dis 2016;75(9):1583-94.
- [14] Guillevin L, et al. N Engl J Med 2014;371(19):1771-80. [Supplementary appendix].
- [15] Rutherford PA, et al. J Am Soc Nephrol 2018;29:839 (Abstract SA-P0402).
- [16] Robson J, et al. Ann Rheum Dis 2015;74(1):177-84.
- [17] Robson JC, et al. Rheumatol Int 2018;38(4):675-82.
- [18] Rutherford P, et al. Arthritis Rheumatol 2018;70(Suppl 1):--0.
- [19] Walsh M, et al. Arthritis Care Res (Hoboken) 2011;63(7):1055-61.



ANCA-geassocieerde vasculitis, een zeldzame ziekte

Professor dr. Bernd Hohenstein, specialist voor interne geneeskunde en nefrologie, deelt zijn kennis en expertise over ANCA-geassocieerde vasculitis, bespreekt de huidige en veelbelovende nieuwe therapieën en benadrukt het belang van een vroegtijdige opsporing



Professor dr. Bernd Hohenstein

Specialist voor interne geneeskunde en nefrologie,
Nephrologisches Zentrum
Villingen-Schwenningen

Zeldzame ziekten zijn inderdaad zeldzaam. Hoeveel patiënten met ANCA-geassocieerde vasculitis behandelt u momenteel in uw centrum?

Hier in ons centrum komen we dergelijke ziekten niet zo vaak tegen. Door het grote verzorgingsgebied van ons Nefrologisch Centrum en de betrokkenheid van zeven ziekenhuizen verzorgen wij in totaal toch 60 tot 100 chronische patiënten per jaar. Patiënten met ANCA-geassocieerde vasculitis (AAV) zijn een van onze belangrijkste aandachtspunten op het vlak van zeldzame ziekten. Gemiddeld zien we één nieuwe AAV-patiënt per maand.

Wat zijn de kenmerken van ANCA-geassocieerde vasculitis?

Symptomen: AAV is een zeldzame, ernstige systemische ziekte (waarbij meerdere organen kunnen worden aangetast) die in meer dan 50 procent van de gevallen dodelijk is, als ze niet wordt behandeld. Maar zelfs bij behandeling ligt het sterftcijfer twee tot

drie keer hoger bij patiënten met AAV. Omdat deze patiënten kunnen terugvallen, is het een ziekte die langdurige nazorg vereist. Ondanks de ernst van de ziekte leidt de juiste therapie in veel gevallen toch tot volledige remissie. Zelfs in het geval van nierfalen, waarbij tijdelijk nierdialyse nodig is, is het mogelijk om weer bijna een normale nierfunctie te krijgen.

Momenteel beschikbare therapieën of behandelingsmogelijkheden: AAV-therapie die het immuunsysteem onderdrukt. Bij ernstige orgaanbetrokkenheid bestaat de standaardtherapie uit het toedienen van hoge doses glucocorticoïden en uit chemotherapie.

Men gebruikt onder andere cyclofosfamide als werkzaam bestanddeel. Dat wordt ook gebruikt bij de behandeling van kanker, maar dan in hogere doses. Het antilichaam rituximab is een goed alternatief, aangezien het effect ervan op de vasculaire ontsteking wordt bereikt door het elimineren van de B-cellen. Deze therapeutische benaderingen brengen echter ook risico's met zich voor de patiënten, zodat extra medicatie moet worden toegediend om de patiënten te beschermen tegen complicaties.

Plasmavervanging is momenteel een veelbesproken optie, omdat het een complementaire therapie vormt voor de behandeling van nier- en respiratoir falen. Op deze manier kan het ziekteverwekkende ANCA uit het bloed worden verwijderd. Volgens recent gepubliceerde studies is het vervangingseffect van de behandeling echter controversieel. Een plasmavervanging moet altijd vroegtijdig plaatsvinden, over een periode van vijf tot zeven dagen gespreid en de patiënt moet ervoor in het ziekenhuis blijven.



Is de diagnose moeilijk en hoelang duurt het diagnostische proces meestal?

De diagnose is zeker moeilijk omdat de symptomen zo gevarieerd zijn. Er zijn patiënten met mildere symptomen die vaak herhaaldelijk een huisarts raadplegen, zonder dat er een passende diagnose wordt gesteld. AAV begint vaak met niet-specifieke klachten zoals verlies van gevoel in een bepaalde zenuwtak, nachtelijk zweten, verlies van eetlust en gewicht of gewrichtspijn. Daarbij denkt men eerst aan voor de hand liggende ziekten zoals een verkoudheid of andere infectieziekten. Daardoor is AAV *in deze milde vorm* behoorlijk moeilijk te diagnosticeren. De patiënten gaan pas naar een nefroloog, als de nieren getroffen zijn. In onze specialistische discipline maakt de diagnose eigenlijk deel uit van een routinematige screening op systemische ziekten met mogelijke nieraandoeningen. Daardoor sporen we vaak nieuwe patiënten op.

Als de symptomen mild zijn, kan het weken of zelfs maanden duren om de oorzaak van de ziekte te vinden. Bij ernstige of levensbedreigende symptomen kan de diagnose echter aanzienlijk sneller worden gesteld, soms al binnen enkele dagen. Als de huisarts ernstige veranderingen in het bloedbeeld of bewijzen van orgaan- of nierfalen vaststelt, worden de patiënten binnen één of twee dagen doorverwezen naar een specialist en krijgen ze vaak al na één dag een diagnose.



Vaak is het ziektebeeld zo ernstig dat de patiënt een snelle en intensieve behandeling nodig heeft, d.w.z. chemotherapie.

Naast de nieren zijn ook de longen vaak aangetast. Bij deze patiënten is een longontsteking meestal de eerste diagnose (als meest voor de hand liggende ziekte). Pas als de antibiotica niet aanslaan en de symptomen niet verminderen, houdt men rekening met andere oorzaken.

Soms hebben deze patiënten symptomen die wijzen op een longontsteking of betrokkenheid van de longen. Voor men zich eindelijk realiseert dat niet de infectie de oorzaak is, treedt er nierfalen op als gevolg van een ernstige auto-immuunziekte. Dat leidt dan meteen tot een therapeutische draai van 180 graden. Nadat eerst dagenlang antibiotica werden toegediend en het immuunsysteem werd opgepept, kiest men nu voor een tegenoverstelde therapie. Men stelt alles in het werk om het immuunsysteem van de patiënt te remmen. Hiervoor zijn ervaren artsen nodig die zeker zijn van hun diagnose en therapeutische beslissingen.



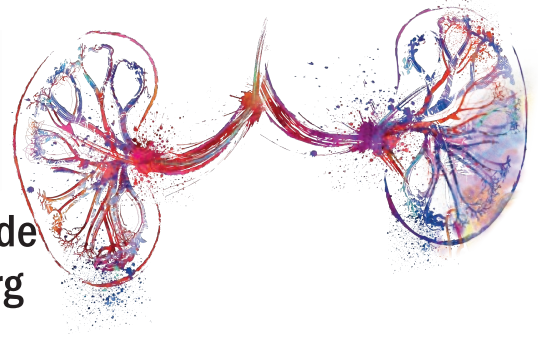
Hoe vaak ziet u deze patiënten en hoe is de samenwerking met huisartsen en andere specialisten?

We zien elke week AAV-patiënten, niet altijd wanneer de diagnose nog maar net is gesteld, maar regelmatig tijdens de behandeling van de ziekte in het chronische stadium. Sommige patiënten hebben immers dialyse nodig. We hebben in ons centrum een team van 16 specialisten en tijdens onze wekelijkse meetings bespreken we alle complexe ziektebeelden, ook die van onze AAV-patiënten. Ons centrum is direct verbonden met het ziekenhuis. Daardoor verloopt de interdisciplinaire samenwerking met andere gespecialiseerde afdelingen eenvoudig en vlot.

In de beginfase van de behandeling houden we AAV-patiënten nauwlettend in de gaten. De onderdrukking van het immuunsysteem moet op de voet worden gevolgd en voortdurend worden bijgesteld. De behandeling ligt in onze handen, maar we houden de huisarts van de patiënt op de hoogte. We verminderen onze controle pas, als de patiënten stabiel zijn en er geen ernstige complicaties meer te verwachten zijn. Een succesvolle behandeling en de veiligheid van de patiënt zijn onze topprioriteit bij AAV.

UNDERSTAND AAV

Een voorlichtingsinitiatief over ANCA-geassocieerde vasculitis voor professionals in de gezondheidszorg



De meeste huisartsen zien zelden een patiënt met ANCA-geassocieerde vasculitis (AAV). En omdat ANCA-geassocieerde vasculitis bij elke patiënt andere effecten heeft¹, kan het voor de arts moeilijk zijn om de kenmerken en symptomen van AAV onmiddellijk te herkennen.

Als een patiënt voor de diagnose wordt doorverwezen naar een specialist, raadpleegt hij of zij een nefroloog, een reumatoloog, een gastro-enteroloog of een kno-arts, afhankelijk van de symptomen en de klinische verschijnselen.¹ De specialist moet de huidige therapieën en hun doeltreffendheid kennen. Slechts 48% van de patiënten is immers na een jaar nog in remissie, wanneer ze na zes maanden volledig herstel hebben bereikt.^{2,3} Bovendien hebben twee op de drie patiënten gemiddeld zeven jaar na de diagnose potentiële behandelingsgerelateerde schade opgelopen.⁴ Daarom is meer bewustmaking nodig om de kennis van de artsen over AAV te bevorderen, van de diagnose tot de behandeling.

De weg naar de diagnose kan moeilijk zijn en duurt bij een derde van alle patiënten zes maanden of langer.⁵ Zodra de juiste diagnose is gesteld, staat men voor de volgende uitdagingen. **Hoewel de huidige standaardbehandeling het overlevingspercentage heeft verhoogd, is slechts 48% van de patiënten, die na zes maanden een volledige remissie heeft bereikt, ook na een jaar altijd ziektevrij, als zij geen glucocorticoïden meer toegediend krijgen.**^{2,3}

Dichten van wetenschappelijk relevante informatielacunes

Vifor Pharma, een toonaangevend bedrijf op het gebied van nefrologie, hart- en nierziekten en ijzertekort, ondersteunt de ontwikkeling van nieuwe therapieën voor zeldzame ziekten, met name AAV. Gesprekken met vasculitideskundigen in heel Europa bevestigen de moeilijke uitdagingen die de pathofysiologie van AAV, de diagnose, de huidige behandelingen en de klinische resultaten met zich brengen.

Vifor Pharma zet zich in om deze leemtes op te vullen en heeft zich tot taak gesteld om online meertalig informatiemateriaal over AAV ter beschikking te stellen aan artsen overal in Europa: understandaav.com. De website werd begin 2019 gelanceerd. Sindsdien biedt hij up-to-date informatie en interactieve infographics evenals een bekronde tool om een antwoord te geven op de belangrijkste vragen van artsen die AAV-patiënten behandelen. Deze omvatten:

- **Epidemiologie** - Hoe staat het met de incidentie en prevalentie van AAV en wat zijn de verschillen in Europa?
- **Classificatie van de ziekte** - Welke vormen zijn er en in welke mate worden ze geassocieerd met de resultaten van de ANCA-antilichamen?
- **Pathofysiologie** - Wat zijn de oorzaken van AAV? Wat stuurt het proces van acute vasculitis? Wat is de wisselwerking tussen complement en neutrofielen bij deze ziekte?
- **Traject van de patiënt** - Hoe wordt de diagnose gesteld en wie zorgt er voor de patiënten? Hoe reageren de patiënten op de diagnose en hoe voelen ze zich na verloop van tijd?
- **Richtlijnen voor de behandeling** - Wat staat er in de EULAR/ERA-EDTA-behandelrichtlijnen over het bereiken en vervolgens behouden van remissie? Wat zijn de definities van de verschillende behandelingsfasen - remissie, terugval?
- **Klinische resultaten** - Wat zijn de klinische bewijzen met betrekking tot de remissiecijfers? Wat zijn de effecten van glucocorticoïden op korte en lange termijn? Hoe vaak treden cumulatieve orgaanschade en nieraandoeningen op?

De website bevat ook nuttige links, bijvoorbeeld naar klinische scoresystemen, beroepsverenigingen, landelijke patiëntenverenigingen en data voor aankomende congressen. Bovendien wordt de informatie bijgewerkt op basis van verifieerbare gegevens uit Europa die tijdens grote internationale wetenschappelijke congressen

worden gepresenteerd. Het algemene doel van understandaav.com is het dichtn van de informatiekloof over ANCA-geassocieerde vasculitis.

Om meer artsen voor de website warm te maken, werd in september 2019 een meertalige online campagne (via zoekmachinemarketing, sociale media en vaktijdschriften) gelanceerd. Die campagne zal begin 2020 volledig uitgerold zijn.

Wetenschap door het oog van de expressionist

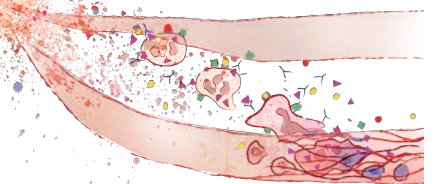


Als men wil informeren en voorlichten, moet men correcte en actuele, wetenschappelijk verantwoorde kennis aanreiken. Een dergelijke online tool moet echter ook interessant en aantrekkelijk zijn. Voor de inhoud van het online platform understandAAV was een indrukwekkende visuele presentatie nodig die de onderliggende wetenschappelijke kennis illustreert. De kern van dit creatieve idee was gebaseerd op vier elementaire waarden die aan de basis liggen van understandAAV: innovatie stimuleren, leiderschap laten zien, percepties veranderen en zorg dragen voor anderen.

De visuele thematisering van understandAAV verenigt wetenschap en kunst, waarbij de wetenschappelijke bevindingen tot uiting komen in de digitale schilderkunst

van Sarah Govia. Het resultaat is een abstracte voorstelling van AAV-patiënten en de pathofysiologie van hun ziekte in de stijl van Jackson Pollock. Dit beeld geeft de complexiteit van AAV weer, de onderlinge verbondenheid van bloedvaten en organen in het hele lichaam - van de ogen en de ledematen tot de nieren, de longen en het hart, allemaal potentieel *aangetaste gebieden*. Aangezien de ziekte woedt in de kleine bloedvaten van het lichaam, was het niet meer dan logisch om het schadelijke effect van AAV te *visualiseren* zoals dat onder de microscoop zichtbaar is.

Naast het abstracte kernbeeld van de patiënt zien we de pathofysiologie van de ziekte in de nieren. Deze microscopische vergroting laat de nadelige werking van AAV zien met de ontwikkeling van ANCA-antilichamen en de daaropvolgende activering van neutrofielen door ANCA. Door de *vergroting* zien we ook dat deze geactiveerde neutrofielen niet alleen de wanden van de kleine bloedvaten binnendringen en beschadigen, maar op hun beurt de complementroute - een enzymcascade die cruciaal is voor het verloop van vasculitis - activeren, waardoor de ontsteking en de vaatbeschadiging nog verder worden versterkt.⁶ Zo ontstaat een microscopische vicieuze cirkel. De artistieke voorstelling onderstreept de wetenschappelijke inhoud van de website understandAAV.



Toen dit ongewone en schokkende beeld aan artsen werd voorgesteld tijdens marktonderzoek en werd vergeleken met meer traditionele visualisaties van een ziekteproces, kozen zij overweldigend het beeld van understandAAV als hun favoriet. Het werd meteen ook de kern van het voorlichtingsinitiatief. Met understandAAV kunnen artsen hun kennis van de complexe pathofysiologie van AAV verruimen, bestaande behandelmogelijkheden en de ermee gepaard gaande problemen beter begrijpen en een inzicht krijgen in de ervaringen van echte patiënten. Dit alles wordt bereikt dankzij een uniek, expressionistisch visueel platform - wetenschap voorgesteld op een artistieke manier.

www.understandaav.com

[1] Al-Hussain T, et al. *Adv Anat Pathol*2017;24(4):226-34.

[2] Stone JH, et al. *N Engl J Med*2010;363(3):221-32.

[3] Specks U, et al. *N Engl J Med*2013;369(5):417-27.

[4] Robson J, et al. *Ann Rheum Dis*2015;74(1):177-84.

[5] Rutherford PA, et al. *J Am Soc Nephrol*2018;29:839(Abstract SA-PO403).

[6] Bekker P, et al. *PLoSOne*2016;11(10):e0164646.

SEE ME HEAR ME

op myANCAvasculitis.com - een nieuw Europees
initiatief, ontwikkeld samen met
patiëntenverenigingen, patiënten en hun
mantelzorgers

Vanaf het moment dat patiënten worden gediagnosticeerd met ANCA-geassocieerde vasculitis (AAV), zijn hun respectieve ervaringen zeer verschillend. Maar zoals vaak bij zeldzame ziekten reageren de betrokkenen eerst bijna allemaal verward en hebben ze veel vragen over hun ziekte

Wat komt er
nog op me af?

Wat voor
behandeling
kan ik
verwachten?

Hoe
ontwikkelt de
ziekte zich?

Op basis van uitgebreid kwalitatief onderzoek naar de ervaringen van patiënten en gesprekken met verschillende vasculitispatiëntenverenigingen in Europa is Vifor Pharma gestart om *samen met* patiënten, mantelzorgers en patiëntenverenigingen in heel Europa materiaal te ontwikkelen ter ondersteuning van mensen die leven met of getroffen worden door AAV. Dit initiatief heeft als doel de inspanningen van lokale patiëntengroepen te ondersteunen en te helpen bij het opvullen van informatielacunes. Dat kan patiënten en hun mantelzorgers helpen om de lichamelijke en psychische effecten van AAV beter te begrijpen en er beter mee leren om te gaan. Het materiaal en de links naar lokale patiëntenverenigingen zijn te vinden op een speciaal online platform: myANCAvasculitis.com.

Samenwerking met Shanali Perera - arts, kunstenaar en vasculitispatiënt

Net als het voorlichtingsinitiatief **understandAAV** voor artsen was er ook een visuele *kapstok* nodig voor het patiëntgericht initiatief. De Vasculitis UK Patient Association was zo vriendelijk om kunstenaar, arts en vasculitispatiënt Shanali Perera voor te stellen aan het team van Vifor Pharma. Voordat bij haar de diagnose werd gesteld, was Shanali Perera praktiserend

reumatoloog.

Plotseling had ze naar eigen zeggen "een ervaring die haar zowel persoonlijke als professionele bescheidenheid leerde" en waardoor ze zelf ging beseffen hoe het leven voor de patiënten echt is. Omdat Shanali gedwongen werd haar medische carrière op te geven, vond ze een manier om via artistiek werk voor een deel de draad van haar leven weer op te nemen - *een keerpunt*, zegt ze.

Een opmerkelijke collectie van patiëntenportretten

Samen met andere patiënten en mantelzorgers nam Shanali in mei 2019 deel aan de eerste patiëntenworkshop in Manchester, Groot-Brittannië. Daar zag het creatieve idee voor SEE ME. HEAR ME. het daglicht. Aan het panel van patiënten en mantelzorgers werden verschillende concepten en namen voor het initiatief voorgelegd. Allen waren ze ervan overtuigd dat dit initiatief moet **visualiseren** en **verwoorden** wat achter een dergelijke complexe ziekte schuilgaat. In de maanden erna werd een reeks andere workshops gehouden, eerst opnieuw in Manchester, daarna in Utrecht en in Stuttgart. Daar kwamen patiënten en mantelzorgers bij elkaar om te praten over hun persoonlijke ervaringen met het leven met AAV en de informatielacunes die zij hadden vastgesteld.

De deelnemers hielpen ook de voorgestelde nieuwe inhoud te evalueren, bijv. richtlijnen voor artsen voor hun gesprekken met nieuw gediagnosticeerde patiënten, een verklarende woordenlijst met definities in verband met een complexe ziekte, infographics om te laten zien wat de betrokkenen mogen verwachten - van diagnose tot behandeling.

Tijdens alle workshops werden ook foto's gemaakt, die nu een werkelijk unieke collectie vormen van echte AAV-patiënten van alle leeftijden, elk met hun verhaal. Deze prachtige serie foto's laat de patiënten zien zoals ze zijn, maar elke foto wordt bedekt door een van Shanali's uitstekende visualisaties. Die laten het ontstekingsproces zien dat zich onder het oppervlak afspeelt.

De kern van dit alles is de patiëntgerichte informatieve website **myANCAvasculitis.com**. Die ging begin 2020 online in het Engels, Duits en Nederlands. De website bevat een schat aan informatie over AAV, maar ook de persoonlijke casestudy's van alle patiënten die aan het project hebben deelgenomen, als PDF-bestand downloadbaar en als video-interview.

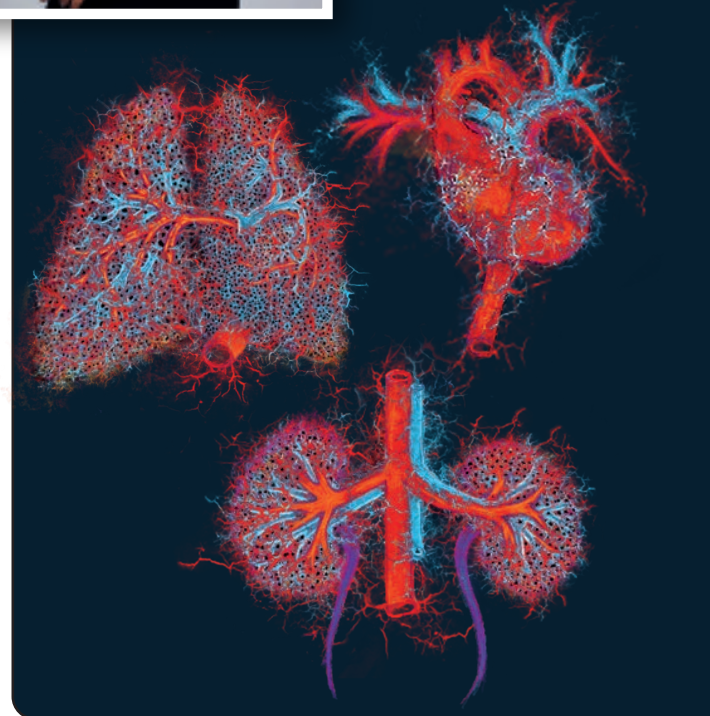
Daarnaast zijn er links naar patiëntenverenigingen, zodat bezoekers van de website persoonlijke ondersteuning kunnen vinden en in contact kunnen komen met andere AAV-patiënten in hun omgeving.

En dat is nog maar het begin. Het initiatief SEE ME. HEAR ME. wordt voortdurend verder ontwikkeld. Het doel is om andere landen en andere patiëntenverenigingen te bereiken en zo AAV-patiënten en hun mantelzorgers te helpen om zich begrepen, gezien en gehoord te voelen.

www.myancavasculitis.com



Shanali Perera's artistieke talent en persoonlijke ervaring stelden haar in staat om de processen van vasculitis in het lichaam op een aansprekende manier weer te geven



Elisabeth NL Maresa DE Hermann DE Catherine UK John UK Hellen NL Rina NL Anne NL Wil NL Martina DE Iva NL Jeremy UK Klaus DE

SEE ME. HEAR ME.

Een gezamenlijk ontwikkeld creatief initiatief

Shanali Perera

Het initiatief SEE ME. HEAR ME. is opgezet om iedereen te ondersteunen die leeft met of getroffen wordt door ANCA-geassocieerde vasculitis, een zeldzame en complexe ziekte, die ook wel AAV wordt genoemd.

Vifor Pharma startte dit initiatief na uitgebreid onderzoek naar de emotionele belasting door de ziekte en de brede waaier van verschillende emoties tijdens het verloop van de ziekte



"We zijn erg dankbaar voor de steun van veel patiëntenverenigingen in heel Europa. Ook voor de bijdragen van de patiënten en hun mantelzorgers met wie we konden samenwerken. Maar vooral Shanali Perera, die niet alleen kunstenaar is maar ook reumatoloog en zelf vasculitispatiënt. Ze ontwierp niet alleen de illustraties voor SEE ME. HEAR ME. maar hielp ook bij de inhoud, zodat ons initiatief zinvol is voor de patiënten en de mantelzorgers."

Dijana Krafcsik, director orphan diseases, Disease Awareness, Vifor Pharma





Shanali Perera - Kunst en stem voor AAV

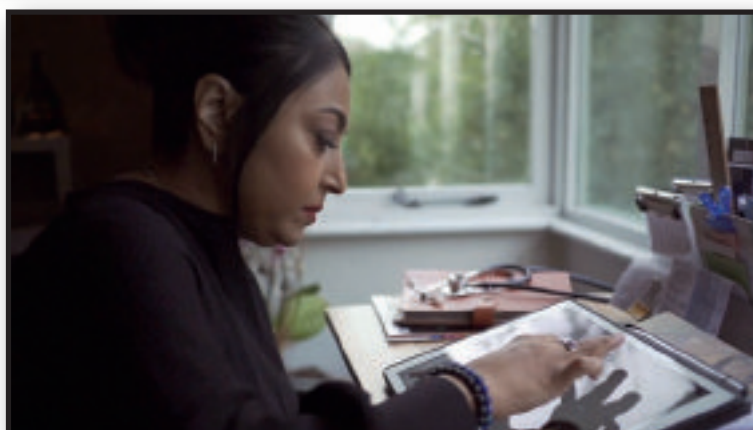
Hoe reageerde zij op haar vasculitisdiagnose?

"Tot dan toe was het diagnosticeren, beheren en behandelen van aandoeningen voor mij meer een zwart-witte realiteit. Maar de reis van de patiënt was een realiteit met vele grijs tinten."

"Ik voelde me machteloos. Ik had geen greep meer op mijn eigen leven."

Hoe voelde ze zich, toen ze haar carrière moest opgeven?

"Ik voelde me beroofd. Al mijn dromen en verwachtingen gingen aan flarden. De ziekte nam de overhand en vervormde mijn zelfbeeld, mijn identiteit en wie ik als persoon was."



Opnieuw een doel

"Ik had geen controle over het verloop van de ziekte of over mijn dagen, maar ik had wel controle over wat ik creëer. Dat gaf me opnieuw een doel en voldoening. Zo kreeg ik weer controle en dat was zeker een keerpunt."

Hartelijk dank

"We bedanken Shanali, de patiënten, mantelzorgers en patiëntenverenigingen die van SEE ME. HEAR ME. een nuttige informatiebron maakten voor iedereen die met AAV te maken heeft." Vifor Pharma

Voor meer informatie kunt u terecht op www.myANCAvasculitis.com



Martina's verhaal

Martina is 29 jaar en woont met haar twee kleine kinderen in Stuttgart. In 2019 stelde men bij haar de diagnose ANCA-geassocieerde vasculitis, microscopische polyangiïtis (MPA) met betrokkenheid van de nieren.



Martina en haar moeder, Lidia

Martina's verhaal

Martina's broer stierf zes maanden voordat ze haar eigen diagnose kreeg. Ze wilde aan dit project deelnemen om haar verhaal te vertellen, zodat andere patiënten met vergelijkbare, niet-specifieke symptomen misschien sneller een diagnose krijgen.

"Niemand kan ons vertellen waaraan mijn broer echt gestorven is. Ik neem dus aan dat ook hij een ernstige ziekte had. Het kan niet dat zoveel mensen sterven aan een ziekte, alleen maar omdat de artsen te laat reageren, te laat zaken herkennen en te laat een diagnose stellen."

Martina's eerste symptomen leken op griep. Ze had lange tijd koorts, hoofdpijn en gewrichtspijn.

"Het duurde erg lang voor men de ziekte herkende en diagnosticeerde. Men onderschatte lang alle griepsymptomen."

Martina's moeder, Lidia, was helemaal van streek door de diagnose.

"Het was een schok voor me en ik kon het niet geloven. Ik zei meteen: "Ik heb mijn ene kind tien maanden geleden verloren en nu heeft mijn andere kind hulp nodig"."

"Ik moest gewoon in de wachtkamer uithuilen. Zeker niet waar Martina bij was."

Lidia



"Ik was eerlijk gezegd bang voor de diagnose omdat ik niet wist wat ik had. Ik was geschokt, maar ik had geen tijd om geschokt te zijn want de therapie begon al meteen de volgende dag."

Martina moest onmiddellijk zware medicatie krijgen om haar ziekte te behandelen.

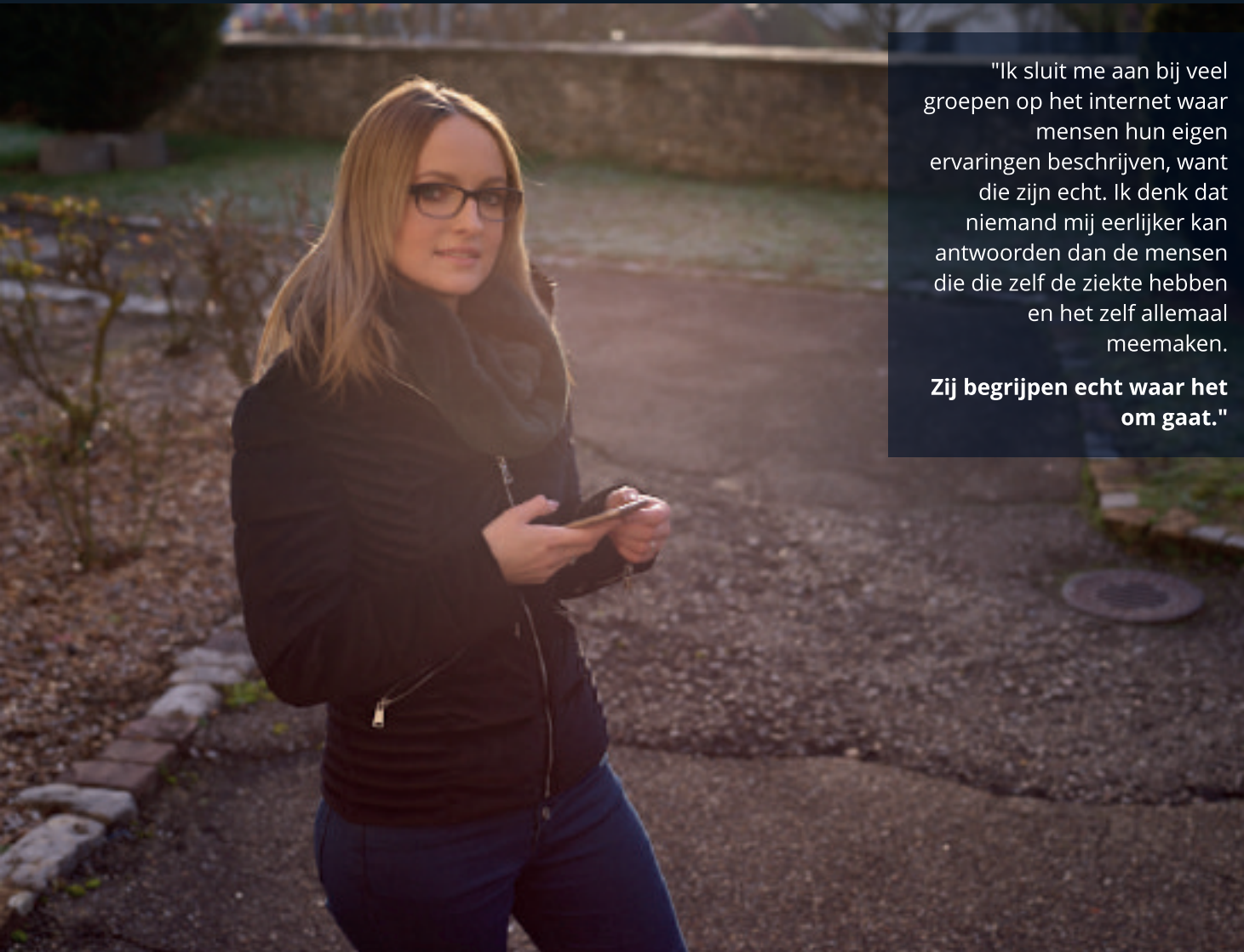
"De ziekte haalt mijn dagelijkse leven helemaal door elkaar. 's Ochtends gaat alles heel goed, maar in de loop van de dag is het net of iemand de stekker eruit trekt. Ik ben helemaal uitgeput en afgemat. Dan heb ik minstens een uur nodig voordat ik weer de kracht heb om door te gaan.

Vroeger kon ik me 's morgens gewoon aankleden en aan de slag gaan, maar dat is voorbij. Ik plan pauzes in. Ik ga op tijd naar bed, want slapen is heel belangrijk. Ik heb ook mijn voedingspatroon helemaal omgegooid. Ik zorg ervoor dat ik elke dag op het juiste moment mijn medicijnen inneem."

"Ik luister nu veel meer naar mijn lichaam, let op de signalen, en als ik hoest, dan moet ik de hele dag in bed liggen om me wat beter te voelen."



"De ziekte heeft ook gevolgen voor mijn beroepsleven. Ik was jarenlang kleuterjuf en ik vond het erg leuk om met kinderen te werken. Dat mag ik nu niet meer, want door de afweerremmende medicijnen ben ik niet meer immuun. Besmettelijke ziekten van de kinderen zouden een te groot risico voor me inhouden. Daarom heb ik die baan nu opgegeven."



"Ik sluit me aan bij veel groepen op het internet waar mensen hun eigen ervaringen beschrijven, want die zijn echt. Ik denk dat niemand mij eerlijker kan antwoorden dan de mensen die die zelf de ziekte hebben en het zelf allemaal meemaken.

Zij begrijpen echt waar het om gaat."

"Het is belangrijk dat je de symptomen niet onderschat. Als je merkt dat er iets is, moet je meteen naar de dokter gaan en je niet laten wegsturen. Jammer genoeg zeggen de artsen vaak: 'Het is een griepje, ga naar huis en rust uit', maar zo eenvoudig is het niet. Je mag het echt niet onderschatten."

"Als je het aan iemand uitlegt, krijg je vaak te horen: 'Ja, maar je ziet er helemaal niet ziek uit. Je bent in goede vorm. Je ziet er goed uit. Er is niets mis met je'. Hoe vaker je dat hoort, hoe erger voor je moreel."

"Ik steun het project omdat ik vind dat men meer artsen bewust moet maken van de ziekte en de verschillende symptomen. Iemand met griepverschijnselen heeft niet altijd griep. Het kan ook iets anders zijn."

Martina's blik in de toekomst

"Ik wil mijn kinderen zien opgroeien, zeker tot ze 18 zijn.

...dat ik ook de komende tien jaar dialyse voor mijn nieren kan vermijden.

...dat ik een redelijk normaal leven kan leiden, iets met mijn vrienden kan ondernemen, weer met mijn familie op vakantie kan gaan."

Informatie en materiaal over AAV, ontwikkeld voor patiënten in samenwerking met patiëntenverenigingen

Drie workshops in drie landen, in nauwe samenwerking met patiëntenverenigingen uit verschillende Europese landen, hebben geleid tot een beter begrip van het effect van ANCA-geassocieerde vasculitis (AAV) op het leven van de patiënten en hun mantelzorgers

Vorig jaar hield Vifor Pharma drie workshops in drie verschillende landen om vooral patiënten en mantelzorgers de mogelijkheid te bieden hun kant van het AAV-verhaal te vertellen: Hoe deze zeldzame ziekte hun leven en hun familie beïnvloedt en welke tools hen kunnen helpen om de ziekte beter te begrijpen. De workshops waren alleen mogelijk dankzij de samenwerking met lokale patiëntenverenigingen: Vasculitis UK, de Vasculitis Stichting in Nederland en twee Duitse patiëntenorganisaties, Vaskulitis e.V. en Vaskulitis-Mainz.

De workshops vonden plaats in: **Manchester (Engeland), Utrecht (Nederland) en Stuttgart (Duitsland)**

een speciale website. Een concept waarmee de patiënten de zogenaamde empowerment - d.w.z. de versterking van de zelfbeschikking om op eigen kracht problemen en crises te kunnen overwinnen - moeten ervaren en hun eigen stem moeten vinden. Het algemeen doel is het bewustzijn over de ziekte te vergroten en de AAV-patiënten en hun mantelzorgers en families te ondersteunen. De waardevolle feedback maakte van deze workshops echte creatieve samenwerkingsactiviteiten, met bijdragen aan het beeldmateriaal, de inhoud en het downloadbare materiaal. Met de website **myancavasculitis.com** hebben we nu een platform in verschillende talen met uitgebreide informatie over AAV,



Na een eerste kennismakingsronde werden de deelnemers uitgenodigd om hun persoonlijke ervaringen te delen. We stelden vast dat in alle groepen de roep naar meer informatie over AAV aanwezig was, hetzij van behandelende artsen, hetzij van online bronnen. Hoewel de ervaringen van elke patiënt weer anders zijn, was iedereen het erover eens dat het belangrijk is om vooral voor pas gediagnosticeerde patiënten begeleiding te geven over hoe het verdere traject eruit kan zien.

In elke groep werd het visuele thema van **SEE ME.HEAR ME**. en de daarrond uitgewerkte content aan de patiënten en hun mantelzorgers gepresenteerd in het ontwerp voor

ervaringen van patiënten, ideeën voor een zelfbepaald dagelijks leven en video's en persoonlijke verhalen van patiënten die online kunnen worden bekeken en gedownload.

Heel erg bedankt!

We willen alle patiëntenverenigingen, patiënten en mantelzorgers bedanken die deze workshops hebben bijgewoond en hebben geholpen bij het opzetten van een website en ter beschikking stellen van materiaal om mensen die met AAV leven of erdoor worden getroffen, beter te informeren.

Vasculitis International

De internationale patiëntenorganisatie bundelt haar krachten om ondersteuning te bieden, onderzoek te stimuleren en uiteindelijk het leven van de patiënten te verbeteren. Dat doet ze door de stem van de vasculitisgemeenschap te laten horen en te bewijzen dat we **samen sterker zijn**

Vasculitis International is het geesteskind van Peter Verhoeven, voorzitter van de Vasculitis Stichting in Nederland, en John Mills, voorzitter van Vasculitis UK. In 2002 werd bij Peters vrouw granulomatose met polyangiitis (GPA) gediagnosticeerd, een auto-immuunziekte die vroeger bekend stond als de ziekte van Wegener. In 2001 kreeg ook John de diagnose GPA



Boezemvrienden
John Mills en
Peter Verhoeven

De twee ontmoetten elkaar op een vasculitisconferentie in 2013 en ze besloten hun krachten te bundelen om hun stem luider te laten horen.

"De motivatie voor de oprichting van Vasculitis International was het besef dat vasculitis, net als elke andere ziekte, niet maakt om geografische grenzen", zegt Peter

De Vasculitis Stichting en Vasculitis UK behoren tot de grotere, beter gepositioneerde hulpgroepen. Dat was een van de redenen waarom deze twee organisaties een leidende rol speelden in het gezamenlijke initiatief. "We realiseerden ons dat het met meer gegevens over de ervaringen van patiënten gemakkelijker is om zaken zoals onderzoek en zorgkwaliteit te beïnvloeden",

aldus Peter. Dankzij de samenwerking konden ze ook snel onderzoeksprojecten ondersteunen.

Eendracht maakt sterk

Peter erkent dat Vasculitis International nog altijd een vrij informele groep van vasculitispatiëntenverenigingen is die nog in de kinderschoenen staat. Maar het is een boeiende tijd, want de groep wordt alsmaar professioneler. In 2019 werd Vasculitis International erkend als internationale organisatie naar Nederlands recht.

Vasculitis International zag het levenslicht als Vasculitis Europe, maar zoals John zegt: "We wilden geen andere landen afwijzen en een exclusieve club worden". Hij vindt het belangrijk om verder te kijken dan Europa. John merkt op dat de ziekte in sommige landen vrijwel onbekend is en ongeveer 100 jaar geleden in Europa zelfs niet eens werd erkend.

"De belangrijkste stap in de omgang met een zeldzame ziekte is de erkenning ervan," aldus John



Peter en John zijn van plan om mettertijd hun aandacht te richten op andere landen, met name de landen die de steun het hardst nodig hebben. Ze willen hen voorzien van patiëntgericht materiaal.

Een van de uitdagingen voor de groep is dat er landen zijn zonder onafhankelijke patiëntenverenigingen. Zij zouden zich tot hen kunnen wenden. Ook de taal kan een barrière zijn voor communicatie en samenwerking. Patiënten die Engels begrijpen, kunnen zich wenden tot de Britse of Ierse steungroepen, maar Peter en John willen vooral hen bereiken die het Engels niet machtig zijn. Ze vinden het ook heel belangrijk om materiaal in de lokale taal aan te bieden en zo inclusie te garanderen.

De groep verstrekt momenteel via haar website informatie aan individuele patiëntenverenigingen en maakt gebruik van sociale netwerken en online communicatiemiddelen voor de uitwisseling van informatie. Formeel heeft de groep nog niet vergaderd als Vasculitis International, maar er zijn plannen voor videoconferenties en een jaarlijkse bijeenkomst.

Samen sterker

Peter en John geven toe dat de organisatie nog niet stevig verankerd is, maar toch zijn de projecten al succesvol dankzij de samenwerking met Vasculitis International. Patiëntenvertegenwoordigers uit Ierland, het Verenigd Koninkrijk en Nederland, vertegenwoordigd door Peter, John en Julie Power van Vasculitis Ireland, waren onder de paraplu van Vasculitis Europe betrokken bij het FAIRVASC-project. Dat project heeft tot doel vooraanstaande wetenschappers, artsen en patiëntenorganisaties samen te brengen en met behulp van webtechnologie de vasculitisregisters uit heel Europa te verenigen in één grote Europese database.

Patiëntenverenigingen uit Ierland, Groot-Brittannië, Nederland, Frankrijk, België, Italië, Finland en Duitsland werken momenteel samen met het farmaceutische bedrijf Vifor Pharma om de bekendheid met ANCA-geassocieerde Vasculitis (AAV) te vergroten. Het digitale en gedrukte materiaal wordt gebruikt voor de online platforms

myANCAvasculitis.com - in de eerste plaats voor patiënten en mantelzorgers - en **understandaav.com** - voornamelijk voor professionals in de gezondheidszorg buiten de VS. Door het symbiotische karakter van de samenwerking kunnen de betrokken patiëntenverenigingen het volledige materiaal ook

gebruiken voor hun eigen organisatie.

De Europese referentienetwerken (ERN's) vormen een ander belangrijk Europees initiatief. Vasculitis behoort tot het ERN-RITA (Europees Netwerk voor zeldzame primaire immunodeficiëntie-, auto-inflammatoire en auto-immuunziekten). Door de samenwerking kon Vasculitis International/Europe specifiek voor de patiëntengemeenschap van ERN-RITA en ook voor het bestuur van het ERN-RITA geschikte vertegenwoordigers van de vasculitisgemeenschap aanwijken.

John en zijn vrouw, Susan



Peter en zijn vrouw, Elisabeth

Partnerschappen stimuleren

Peter ziet het grootste voordeel van de community-aanpak in het feit dat grotere, kapitaalkrachtigere en qua bestaffing beter gepositioneerde groepen de kleinere organisaties ondersteunen als gelijkwaardige partner. Door deze organisaties samen te brengen en samen te werken, kan men meer patiëntervaringen, contacten en expertise bundelen. En dat komt de invloed en de stem van de vasculitisgemeenschap alleen maar ten goede.

Hoop voor de toekomst

Peter en John willen dat Vasculitis International meer en meer uitgroeit tot een professionele en internationaal erkende organisatie die de vasculitisgemeenschap voorziet van een schat aan informatie en materiaal. Het doel is om de samenwerking en de uitwisseling van informatie en ervaringen met andere patiëntenverenigingen voort te zetten en om verder gezamenlijke projecten met alle belanghebbenden op het terrein te initiëren.

www.vasculitisint.com
p.verhoeven@vasculitisint.com





VASCULITIS **UK**

Vasculitis UK is de Britse zelfhulpgroep voor mensen met alle vormen van vasculitis en hun familie. De vereniging verstrekt advies en biedt steun.

Vasculitis UK heeft als doel het bewustzijn van vasculitis onder medische professionals en bij het publiek te verhogen. Het moedigt de wederzijdse uitwisseling aan door middel van lokale steun en online discussiegroepen. Vasculitis UK informeert mensen met vasculitis over hun ziekte, zodat ze samen met hun mantelzorgers kunnen werken om de ziekte beter te beheersen.

Vasculitis UK ondersteunt onderzoek naar de oorzaken en gevolgen, diagnose en behandeling van vasculitis.

www.vasculitis.org.uk

info@vasculitis.org.uk



Groot-Brittannië 



De **Vasculitis Stichting** ondersteunt personen met systemische vasculitis en hun familie en vrienden. Met verschillende initiatieven streven we er uiteindelijk naar om de tijd voorafgaand aan de diagnose te verkorten, de behandeling te optimaliseren en de levenskwaliteit van de vasculitispatiënten te verbeteren.

www.vasculitis.nl

info@vasculitis.nl



Nederland 



Vasculitis Ireland Awareness is een zelfhulpgroep voor patiënten met verschillende vormen van vasculitis, hun mantelzorgers en gezondheidsprofessionals. De groep wordt geleid door getroffen personen op het hele Ierse eiland.

Ons doel is elkaar ondersteunen, onderzoek verrichten naar de beschikbare behandelingen, therapieën verbeteren en het bewustzijn over vasculitis vergroten.

www.vasculitis-ia.org

julie@vasculitis-ia.org



Ierland 



De patiëntenvereniging **France Vasculites** ondersteunt, helpt en begeleidt patiënten en hun familieleden in Frankrijk en de Franstalige landen. De vereniging zorgt voor uitwisseling op lokaal niveau en bestrijdt de problemen van isolement en moeilijkheden in het diagnostische proces. Zij ondersteunt het medisch onderzoek met alle beschikbare middelen.

Als men een ziekte beter leert kennen, kan men er beter mee omgaan in het dagelijkse leven.

www.association-vascularites.org

association.vascularites@gmail.com



Voor België kunt u terecht op:

www.association-vascularites.org

Frankrijk/België 



De **Selbsthilfe Vaskulitis e.V.** is gevestigd in Duitsland en biedt een platform voor de uitwisseling van informatie en ervaringen. We geven ondersteuning bij alle sociale en gezondheidsvraagstukken met betrekking tot de ziekte. We organiseren medische lezingen en leggen contacten met specialisten en ziekenhuizen. We stellen uitgebreid informatiemateriaal over vasculitis ter beschikking.

Getroffen mensen helpen andere getroffen en halen hen zo uit hun isolement.

www.vaskulitisverein-rlp.de

info@vaskulitisverein-rlp.de

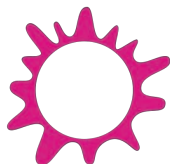
Duitsland



Wij zijn de zelfhulpgroep **Vaskulitis Mainz** in de regio Mainz. We ondersteunen mensen van uiteenlopende leeftijden met verschillende vormen van vasculitis.

vaskulitis-mainz@gmx.de

Duitsland



APACS

Associazione Pazienti Sindrome di Churg Strauss

APACS is een Italiaanse organisatie die zich richt op de hulp aan EGPA-patiënten (voorheen het syndroom van Churg-Strauss). Ze werkt samen met artsen om het bewustzijn te vergroten, advies te geven en de gezondheidszorg voor patiënten en hun families te verbeteren.

www.apacs-egpa.org

infoapacsegpa@gmail.com

Italië



Suomen Vaskuliittiyhdistys ry

Suomen Vaskuliittiyhdistys ry is een landelijke patiëntenvereniging in Finland met als missie het bij elkaar brengen van mensen met vasculitis, het verbeteren van hun levenskwaliteit, het bevorderen van onderzoek en het ondersteunen van de families van patiënten. De vereniging werkt actief samen met andere verenigingen die zeldzame ziekten vertegenwoordigen, zoals het Finse Reumafonds en Eurordis.

Als kleine vereniging zijn we erg blij dat we de mogelijkheid hebben om ideeën uit te wisselen met andere belanghebbenden op het gebied van zeldzame ziekten in het algemeen en vasculitis in het bijzonder.

www.vaskuliittiyhdistys.fi

vaskuliittiyhdistys@gmail.com



Finland





Maresa en Martina

Een zeldzame band

Uitwisseling tussen patiënten via digitale en sociale media in de omgang met ANCA-geassocieerde vasculitis

Martina is 29 jaar en komt uit Stuttgart. In januari 2019 werd bij haar microscopische polyangiitis (MPA) met betrokkenheid van de nieren gediagnosticeerd.

Maresa is 19 jaar en komt uit Nordhorn. In maart 2019 werd bij haar granulomatose met polyangiitis gediagnosticeerd met betrokkenheid van de longen en de nieren.

Martina en Maresa ontmoetten elkaar via sociale media, eerst op Facebook en daarna op Instagram. Ze delen hun ervaringen met ANCA-geassocieerde vasculitis en bieden elkaar zo een onschatbare ondersteuning.

"We schreven elkaar nagenoeg elke dag. Hoe we ons voelen, wat we doen, wat onze ziekte doet, of onze medicatie of onze therapie is veranderd. Dat was altijd heel fijn." *Martina*

"Het is erg waardevol als je iemand hebt die je altijd begrijpt en die weet hoe het is als je je eens niet zo goed voelt, maar die ook meevoelt als je een goede dag hebt. We zijn er altijd voor elkaar en we kunnen over alles met elkaar praten."

Maresa

Vriendschap op het eerste gezicht

"Het was eigenlijk vriendschap op het eerste gezicht. We schoten meteen goed op." *Maresa*

De twee vrouwen steunen elkaar met begrip voor hun situatie. Dat kan alleen, als je zelf door de ziekte wordt getroffen.

"Als we 's nachts sms'en of elkaar spraakberichten sturen, weten we meteen hoe het met de ander gaat of je probeert je tranen in bedwang te houden. Dan merk je hoezeer dit je psychologisch beïnvloedt. Voor Maresa hoef ik mijn gevoelens niet te verbergen, want ik weet dat ze vaak hetzelfde voelt." *Martina*

Martina en Maresa bespreken de mentale en lichamelijke bijwerkingen van steroïden, de opgeblazenheid, de stemmingswisselingen, de eetbuien. Tussen de twee vrouwen is geen uitleg nodig, want zij *begrijpen* elkaar, iets "wat velen eenvoudigweg niet kunnen begrijpen omdat ze deze ziekte niet hebben". *Martina*



Hoewel de twee op verschillende plaatsen wonen, zijn ze altijd verbonden via de virtuele wereld en staan ze voortdurend met elkaar in contact.

"We zitten allebei in de Facebook-groep waar je alles kunt vragen. Niemand zegt ooit iets stoms of iets wat daar niet in thuishoort. Iedereen is heel behulpzaam en we zijn er voor elkaar." *Maresa*

"Alle vragen worden ernstig genomen. Zowel over kleinigheden zoals eten, voeding, je toestand, als over kleine bijwerkingen of een verkoudheid. De reacties zijn altijd erg positief en behulpzaam." *Martina*



De toekomst

"We hopen in ieder geval dat het bij ons verder goed verloopt en dat we er altijd voor elkaar kunnen zijn." *Maresa*

Verhalen van patiënten – unieke en individuele ervaringsverslagen uit heel Europa

Patiënten uit heel Groot-Brittannië kwamen in Manchester samen om deel te nemen aan de eerste workshop van Vifor Pharma. De uitwisseling tijdens deze bijeenkomst was een unieke gelegenheid om inzicht te krijgen in de individuele ervaringen rond diagnose, behandeling en terugval van de betrokken patiënten. De collectieve resultaten van deze eerste workshop vormden vervolgens de basis voor het initiatief SEE ME.HEAR ME.



Jeremy

Jeremy heeft microscopische polyangiïtis (MPA). Tot lang na zijn 50e verjaardag genoot hij van een uitstekende gezondheid. Maar toen kreeg hij hartproblemen en moest hij een hartbypassoperatie ondergaan.

Uiting van systemische vasculitis: Nieren, huid.

Eerste symptomen: Toen zijn arts hem onderzocht voor een coronaire hartziekte, bleek Jeremy een verminderde nierfunctie te hebben. Hij werd naar een nierspecialist gestuurd.

Duur tot de diagnose: Door de late verwijzing naar de juiste specialist werd pas 10 maanden later MPA gediagnosticeerd.

Initiële behandeling: Cyclofosfamide (een geneesmiddel dat het afweersysteem remt) en deelname aan een klinische studie (zonder kennis van de ontvangen behandeling).

Onderhoudstherapie: Azathioprine (een geneesmiddel dat het immuunsysteem onderdrukt), gestart zes weken na de initiële behandeling. Vier jaar lang toediening van azathioprine. Eén of twee keer per jaar opvlammingen, telkens behandeld met hooggedoseerde steroïden (glucocorticoïden). Nu behandeling met rituximab en al meer dan een jaar geen terugval.

Zelfhulpgroepen:

"Er is een uitstekende website, Vasculitis UK, die de moeite waard is om te bekijken. Je vindt er allerlei betrouwbare informatie over ANCA-geassocieerde vasculitis."

Persoonlijk advies:

"Zorg dat je zoveel mogelijk informatie krijgt van de specialist... Maar laat je niet afschepen met wat ze zeggen."

"Blijf hoe dan ook positief."

Jeremy





Catherine

Catherine heeft eosinofiele granulomatose met polyangiitis (EGPA). Ze woont in het Verenigd Koninkrijk en werkt parttime in de communicatie voor de overheid. Haar neef is onlangs gediagnosticeerd met GPA.

Uiting van systemische vasculitis: Longen, zenuwen, hart, allergieën.

Eerste symptomen:

Griepachtige symptomen, hoofdpijn en moeheid. Zelfs na drie bezoeken aan de huisarts hield die vast aan zijn diagnose: een virale infectie.

Duur tot de diagnose: Het duurde een jaar vanaf de eerste symptomen tot ze op de intensive care belandde. Gediagnosticeerd met EGPA.

Vroege progressie:

Ademhalingsmoeilijkheden gediagnosticeerd als astma. Beschadigde zenuwen in een voet. Kon een tijdje niet meer lopen.



Persoonlijk advies:

"Ik denk dat u bij een nieuwe diagnose zoveel mogelijk over de ziekte te weten moeten komen en uw artsen moet uitdagen als u niet de antwoorden krijgt die u zoekt."

Patiëntenondersteuningsgroepen:

"Maak in elk geval gebruik van de ondersteuningsnetwerken zoals Vasculitis UK. Zij hebben een forum waarvan u lid kunt worden en waar u vragen kunt stellen aan veel mensen met dezelfde symptomen."

Catherine



John

John heeft granulomatose met polyangiïtis (GPA). Hij is voorzitter van Vasculitis UK en een van de oprichters van Vasculitis International. Hij woont in Groot-Brittannië met Susan, zijn vrouw en mantelzorgster.

Uiting van systemische vasculitis: Nieren, longen, sinussen, gewrichten.

Eerste symptomen: In november 2000 had John last van sinusproblemen en pijn in zijn enkels.

Progressie van de ziekte: Tijdens het skiën verloor hij de controle over zijn benen en ski's, maar hij ging daarna nog een tijdje ongestoord verder met zijn leven. Een paar dagen na wat klussen in zijn huis begon John bloed op te hoesten. De dokter wist niet zeker wat John had. John werd al snel bedlegerig en had zuurstof nodig.

Duur tot de diagnose: Zes maanden vanaf de eerste symptomen tot aan de opname in het ziekenhuis. Zes weken nadat hij de eerste keer bloed ophoestte. Na een longbiopsie werd hij in april 2001 gediagnosticeerd met GPA.

Heeft erg last van moeheid: Als hij van het werk thuiskwam, ging hij altijd meteen naar bed. Hij moest vaak gaan zitten om niet te vallen. Hij verloor alle kracht in zijn spieren en hij had het gevoel dat zijn hersenen niet meer mee wilden.

Persoonlijk advies:

"Ik deel regelmatig mijn ervaringen en kennis met anderen, maar het blijft moeilijk. Ik kan immers geen specifiek advies geven, want iedereen is anders."

Een paar, een team:

"Het belangrijkste wat ons erdoorheen heeft gekregen, zijn liefde en een goed gevoel voor humor, ook al klinkt dat een beetje sentimenteel."

John

John & Susan



In samenwerking met Peter Verhoeven en de Vasculitis Stichting kwamen in Utrecht in totaal 10 AAV-patiënten en -mantelzorgers samen om hun ervaringen uit te wisselen en het initiatief SEE ME. HEAR ME. verder uit te werken. In de workshop bevestigden de deelnemers hoe onvoorspelbaar het traject van een AAV-patiënt is en spraken ze over de grote uitdagingen waar hun mantelzorgers dagelijks mee worden geconfronteerd

Wil

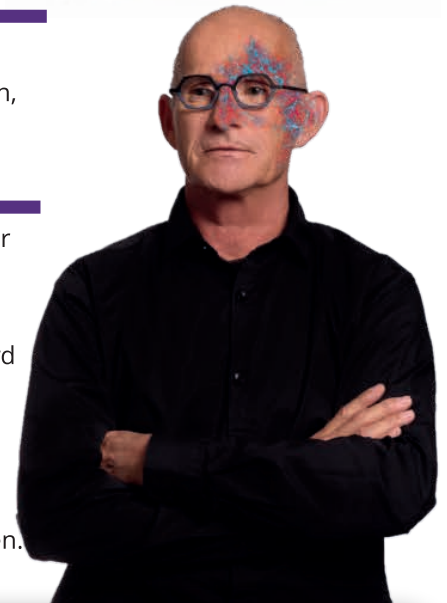
Wil heeft granulomatose met polyangiitis (GPA). Hij woont met zijn vrouw, Marleen, in Nederland.

Uiting van systemische vasculitis: Oor, neus en keel.

Eerste symptomen: Kon niet ademen door zijn neus, vooral 's nachts. Moest door zijn mond ademen en werd herhaaldelijk wakker met dorst, waardoor zijn vermoeidheid nog toenam.

Duur tot de diagnose: Ging naar de dokter, maar werd toen niet gediagnosticeerd met GPA. De symptomen bleven dezelfde tot een specialist in 2001 de diagnose stelde. Dat was 18 tot 24 maanden nadat Wil voor het eerst een dokter had geraadpleegd.

Impact op het leven: Het grootste probleem was de door ziekte of behandeling veroorzaakte moeheid. Dat had een negatief effect op zijn vermogen om te werken.



Bewustwording van de ziekte:

"Ik kan er niet over praten met vrienden en familie, want er is nog nooit iemand in de familie geweest die de ziekte heeft gehad."

Marleen

Elisabeth

Elisabeth heeft granulomatose met polyangiitis (GPA). Zij en Peter wonen in Nederland. Ze zijn al 53 jaar getrouwd. Peter is voorzitter van de Vasculitis Stichting en medeoprichter van Vasculitis International.

Uiting van systemische vasculitis: Oor, neus en keel, longen.

Problemen voor de diagnose: Had twee jaar lang problemen, vooral moeheid, verschillende oorontstekingen, ooginfecties en problemen met de neus.

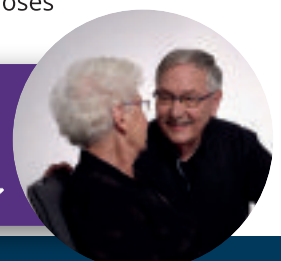
Diagnose en behandeling: Werd gediagnosticeerd met GPA na doorverwijzing naar een specialist. Kreeg steroïden (glucocorticoïden) en chemotherapie voorgeschreven.

Terugvallen: Heeft twee keer een opvlamming gehad sinds haar eerste behandeling. Die zijn verder behandeld met hoge doses steroïden.

Gezichtspunt partner:

"Ze heeft een groot talent om iets heel snel te accepteren, tegenslag te aanvaarden, de ziekte te accepteren. Je ziekte aanvaarden is al een heel groot voordeel."

Peter





Iva

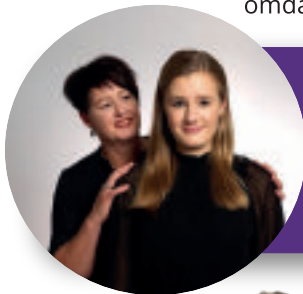
Iva is 17 jaar en heeft eosinofiele granulomatose met polyangiitis (EGPA). Ze woont bij haar ouders in Nederland.

Uiting van systemische vasculitis: Gezicht.

Eerste symptomen: Had onverklaarbare koorts, werd bleek in het gezicht en had alsmat minder energie. Haar dokter liet verschillende keren haar bloed onderzoeken, maar hij vond niets verdachts. Iva verloor de controle over sommige gelaatstrekken en ze kon haar mond niet meer helemaal sluiten. Ze werd onmiddellijk doorverwezen naar het regionale ziekenhuis.

Diagnose: Na vijf maanden van onzekerheid ontwikkelde Iva tijdens haar verblijf in het ziekenhuis een gevoeligheid voor licht, geluid en geur. De diagnose werd binnen zes weken gesteld.

Leven met AAV: Ze maakt zich het meest zorgen over de moeheid en het risico op infectie. Iva was altijd een sportieve meid, maar nu houdt ze het nog maar een halve hockeywedstrijd vol. Ze is naar een lagere divisie overgestapt, omdat ze het tempo niet meer kon volgen.



Vanuit het perspectief van de ouders:

"We zijn erg bezorgd over haar toekomst. We maken ons zorgen of ze fulltime kan werken, of de ziekte terugkomt... We hebben altijd zorgen in ons achterhoofd."

Birgitta



Rina

Rina werd in 2004 gediagnosticeerd met microscopische polyangiitis (MPA). Ze woont met haar man in Nederland en heeft twee volwassen zonen.

Uiting van systemische vasculitis: Neurologische uitvalsverschijnselen, gewrichtspijn, vlekken op de longen, bloedingen onder de vingernagels.

Eerste symptomen: Vanaf 1995 had ze voortdurend last van verkoudheden en gewrichtspijn. Ze werd doorverwezen naar een longspecialist, een reumatoloog en een keel-, neus- en oorarts, maar haar ANCA-vasculitis werd niet ontdekt.

Lange weg naar de diagnose: In 2004 stond ze op een ochtend op, stortte ze in en werd ze opgenomen in het ziekenhuis. Haar nierfunctie was slecht, er waren vlekken op haar longen en ze had bloedingen onder haar vingernagels. De reumatoloog dacht meteen aan ANCA-geassocieerde vasculitis. Deze diagnose werd uiteindelijk bevestigd na ANCA-tests, negen jaar na haar eerste bezoek aan de arts.

Hoe voelde ze zich, toen de behandeling startte?

"Toen ik in het ziekenhuis werd opgenomen, was ik erg bang dat ik het niet zou halen."

Rina





Anne

Anne heeft granulomatose met polyangiitis (GPA). Ze woont in Nederland.

Uiting van systemische vasculitis: Oor, neus en keel, longen, gewrichten.

Eerste symptomen: In maart/april 2015 griepachtige verschijnselen, ontsteking van de sinussen en het binnenoer, korstvorming in de neus. De dokter schreef antibiotica voor, maar die sloegen niet aan. Toen ze bijna doof was aan één oor, ging ze naar het ziekenhuis. Ze werd naar huis gestuurd met pijnstillers en neusdruppels.

Diagnose: Nadat de toediening van steroïden (glucocorticoïden) was gestopt, voelde ze zich weer slechter. Ze werd opgenomen in het ziekenhuis. De arts herkende de eerste symptomen en vermoedde vasculitis. Er werden verschillende tests uitgevoerd, waaronder een biopsie van het neusslijmvlies. De diagnose van ANCA-geassocieerde vasculitis werd pas gesteld in juni 2015.

Terugval: Drie maanden na het begin van de behandeling werden andere medicijnen voorgeschreven. Een opvlamming veroorzaakte een vernauwing van de luchtpijp. De luchtpijp moest worden verwijfd en rituximab werd aan de behandeling toegevoegd.



Persoonlijk doel

"Ik wil me echt concentreren op de positieve dingen en probeer me niet door ANCA-geassocieerde vasculitis te laten neerhalen."

Anne

Hellen

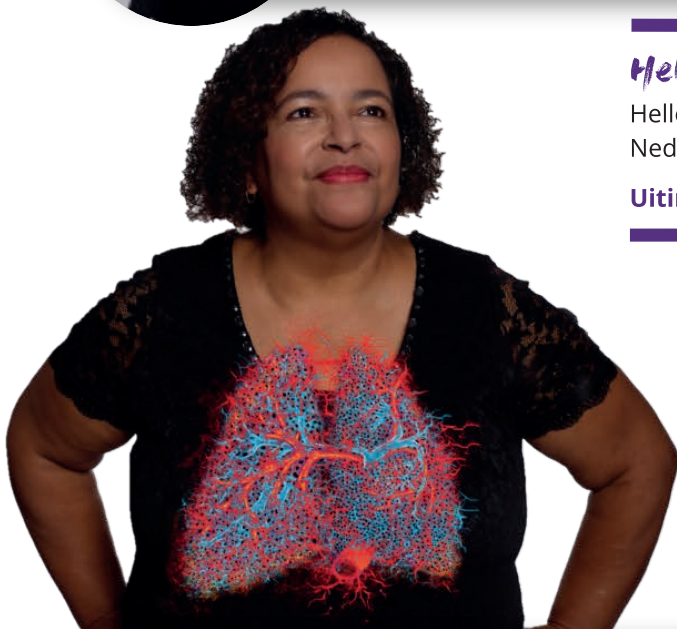
Hellen heeft granulomatose met polyangiitis (GPA). Ze woont in Nederland met haar man, Frank, en hun drie kinderen.

Uiting van systemische vasculitis: Longen.

Eerste symptomen: Werd 's morgens wakker met kortademigheid en kon nauwelijks de trap op.

Het traject naar de diagnose: De diagnose werd uiteindelijk bevestigd na een biopsie, ongeveer vijf tot zes maanden na haar eerste bezoek aan de dokter. Voor de diagnose had ze vaak last van hoofdpijn, gewrichtspijn en moeheid.

Ondersteuning van specialisten: In de loop der jaren raadpleegde ze verschillende specialisten, onder meer een longarts, een internist, een kno-specialist, een reumatoloog en een oogarts.



Impact op het dagelijks leven

"In het begin was het knap lastig. Beetje bij beetje kon ik weer meer en meer dingen doen, maar nog altijd niet genoeg om weer te kunnen werken of dat soort dingen. Dan pas je je aan en ga je minder vaak uit. Nu zijn mijn dagen rustig en ik doe een beetje vrijwilligerswerk."

Hellen



Patiënten en mantelzorgers kwamen in Stuttgart samen voor een workshop. Ze wisselden van gedachten over hun persoonlijke ervaringen met het stellen van de diagnose en het leven met ANCA-geassocieerde vasculitis. Elke patiënt had een uniek verhaal te vertellen. Dat was nog maar eens het bewijs hoe individueel de ervaringen zijn voor AAV-patiënten



Hermann

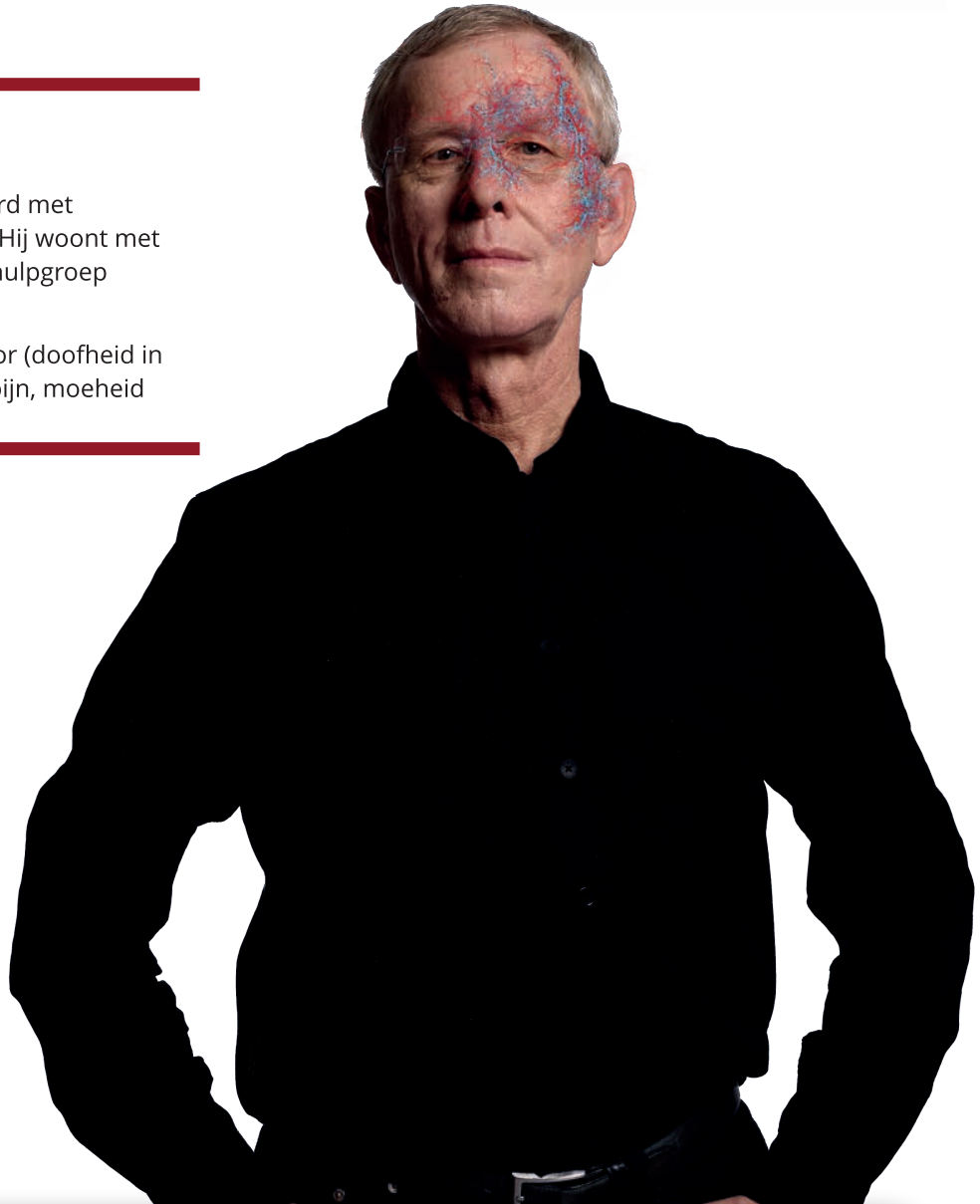
Hermann werd in 2005 gediagnosticeerd met granulomatose met polyangiïtis (GPA). Hij woont met zijn vrouw in Duitsland en leidt de zelfhulpgroep Vaskulitis Mainz.

Uiting van systemische vasculitis: Oor (doofheid in het linkeroor), neus en keel, gewrichtspijn, moeheid

Eerste symptomen: Wat als een middenoorontsteking begon, leidde al snel tot bijna volledige doofheid.

Diagnose: Er werd een MRI-scan uitgevoerd en zijn ogen werden onderzocht. Er volgden verschillende bloedtests die een verhoogd ANCA-gehalte aantoonde. Dat leidde tot de diagnose van ANCA-geassocieerde vasculitis.

Terugval: In het najaar van 2006 werd hij opgenomen in het ziekenhuis en kreeg hij hooggedoseerde steroïden (glucocorticoïden).



"In het begin ging de ziekte gepaard met grote onzekerheid en veel angst. Ik had jarenlang geen enkel contact met andere patiënten en kon daardoor niet over mijn ervaringen praten. En de informatie op het internet vond ik ook niet echt nuttig."

"Samen met de zelfhulpgroep wil ik mensen met ANCA-geassocieerde vasculitis de kans geven om ervaringen uit te wisselen."

Hermann



Klaus

Klaus is 62 jaar. Bij hem werd in 2008 granulomatose met polyangiitis (GPA) gediagnosticeerd, nadat zijn symptomen drie jaar lang almaar erger werden. Hij woont in Duitsland met zijn vrouw, Heike, en is hoofd van de patiëntenvereniging Selbsthilfe Vaskulitis e.V.

Uiting van systemische vasculitis: Nieren, longen, ledematen.

Eerste symptomen: Bloedige hoest, gevolgd door pijn in de ledematen en gezwollen benen. De leverfunctie was ernstig verstoord. Na drie weken verdwenen de symptomen, maar al snel kwamen ze terug met pijn in de benen.

Diagnose: In 2008 gediagnosticeerd met GPA, nadat zijn symptomen drie jaar lang erger werden. Klaus was toen 50. Heike, zijn vrouw, belde een ambulance omdat zijn benen zo gezwollen waren dat hij niet meer kon lopen. Hij werd naar het ziekenhuis gebracht en toen zijn nieren het lieten afweten, werd hij overgeplaatst naar een gespecialiseerd ziekenhuis. Daar stelde men binnen het uur de diagnose GPA.

Langetermijneffecten van ANCA-geassocieerde vasculitis:

"Klaus' levenskwaliteit is zeer, zeer beperkt. Vroeger ging hij veel wandelen. Dat kan hij helaas niet meer. Nu loopt hij op krukken. Hij doet er erg lang over, als hij ergens naartoe wil."

Persoonlijk advies:

"Mijn advies voor nieuwe patiënten of getroffenenen: je moet met je ziekte omgaan. Nieuwe patiënten staan nagenoeg voor een onzichtbare muur met zoveel vraagtekens. Ze willen een antwoord op al de vragen om te begrijpen wat er in hun lichaam gebeurt. Ik geef ze hulp en advies over waar ze verdere ondersteuning kunnen krijgen."

Heike

Klaus





Maresa

Maresa kreeg in 2019 de diagnose granulomatose met polyangiitis (GPA). Zij en haar vriend en mantelzorger, Kai, komen uit Duitsland.

Uiting van systemische vasculitis: Nieren, longen.

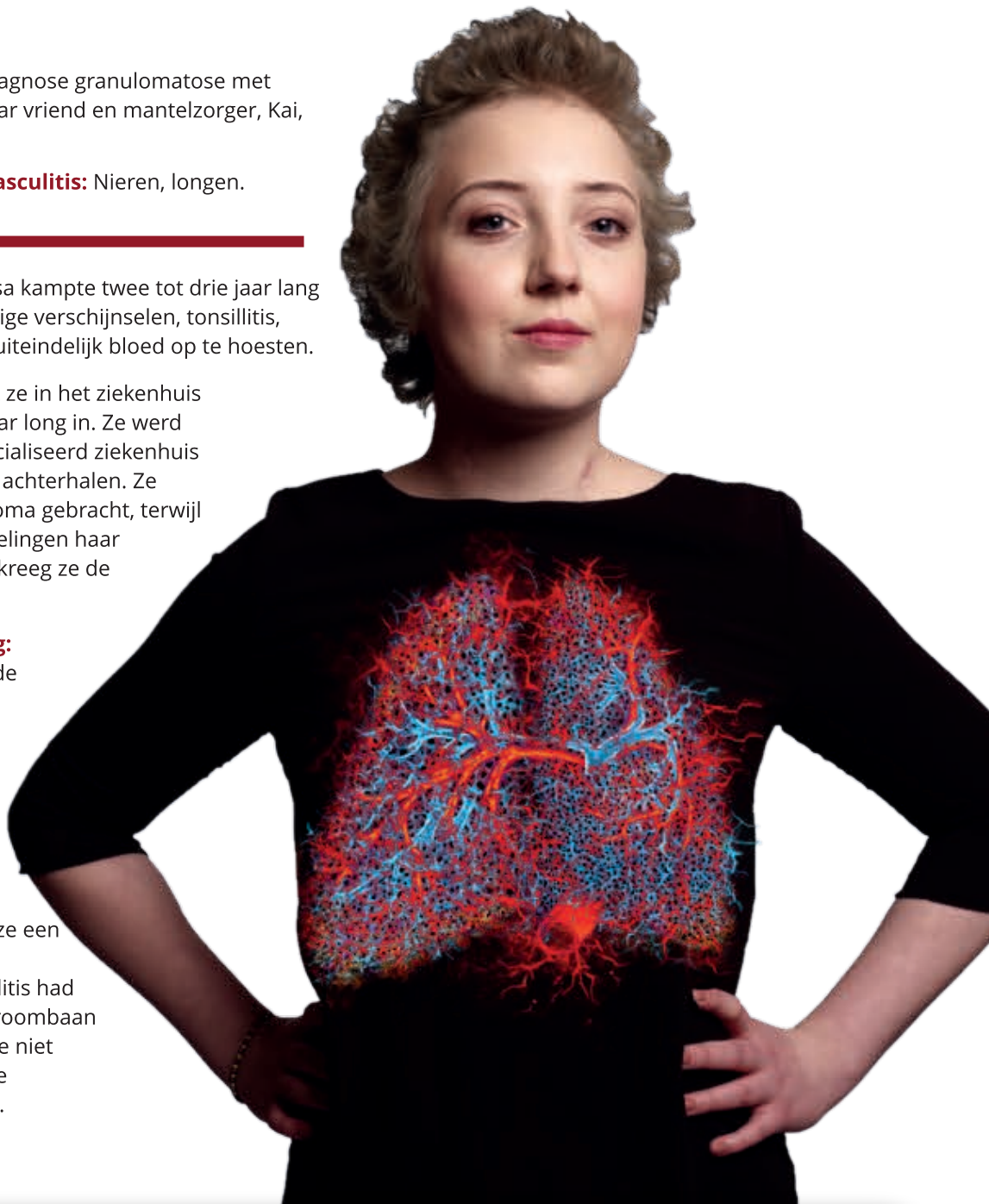
Eerste symptomen: Maresa kampte twee tot drie jaar lang voortdurend met griepachtige verschijnselen, tonsillitis, leverpijn, koorts en begon uiteindelijk bloed op te hoesten.

Diagnose: Vijf dagen nadat ze in het ziekenhuis was opgenomen, klapte haar long in. Ze werd met spoed naar een gespecialiseerd ziekenhuis gebracht om de oorzaak te achterhalen. Ze werd in een kunstmatige coma gebracht, terwijl de specialisten van alle afdelingen haar onderzochten. Uiteindelijk kreeg ze de diagnose GPA.

Effect van de behandeling:

Maresa's uiterlijk veranderde sterk en ze leed aan zware psychologische en lichamelijke stress en moeheid.

Impact op haar leven: Op 19-jarige leeftijd slaagde ze voor het toelatingsexamen van de politie, maar nadat ze een maand later de diagnose ANCA-geassocieerde vasculitis had gekregen, moest ze haar droombaan opgeven. Momenteel kan ze niet werken of studeren door de symptomen zoals moeheid.



Persoonlijk advies:

"Je moet jezelf nieuwe doelen stellen. Het is ook heel normaal dat je af en toe verdrietig bent. Maar beetje bij beetje kom je er wel uit. Dan heb je minder trieste en meer mooie momenten."

Kai



Het typische traject van de patiënt met ANCA-geassocieerde vasculitis



Een emotioneel en psychologisch traject

DIAGNOSE

Aan de diagnose kan een lange periode van frustratie en angst voorafgaan. Zodra de diagnose is bevestigd, reageren sommige patiënten opgelucht, omdat de ziekte is geïdentificeerd. Anderen reageren dan weer heel geschokt.

OP NAAR DE REMISSIE

Eenmaal onder behandeling voor remissie kunnen er problemen optreden die men met de artsen moet bespreken. In dit stadium is het ook belangrijk om na te denken over een nieuwe levensbalans, want er kunnen veranderingen nodig zijn. Persoonlijke relaties, het beroepsleven en het inkomen kunnen danig onder druk komen te staan.

BELANGRIJKSTE UITDAGINGEN

De ziekte is zeldzaam en het bewustzijn daarover bij het grote publiek ontbreekt. Dat vormt een bijkomend probleem, dat kan worden aangepakt door meer informatie en voorlichting. Ook vrienden en familie kunnen helpen voor een beter begrip voor en een grotere bewustmaking over de ziekte.

1

2

3

4

5

STARTEN VAN DE BEHANDELING

Dit kan een periode zijn van verwarring, onzekerheid, angst en vermoeidheid. De patiënten kunnen tijdens de eerste intensieve behandelingsperiode last hebben van angst en isolement. Sommigen zijn echter ook opgelucht dat er eindelijk actie wordt ondernomen.

REMISSIE EN TERUGVAL

Remissie kan worden bereikt en onderhouden, maar er kunnen ook opvlammingen en terugval optreden. Daarom is het belangrijk om goed te letten op de signalen van het eigen lichaam. Na verloop van tijd kan het onduidelijk zijn of de perioden waarin men zich slechter voelt, te wijten zijn aan de ziekte, de medicijnen of simpelweg het ouder worden.

BEDANKT

Wij willen graag alle patiëntenverenigingen, patiënten en mantelzorgers bedanken die hebben bijgedragen aan dit creatieve initiatief en aan dit speciale nummer over ANCA-geassocieerde vasculitis.



UNDERSTAND AAV

understandAAV.com

Bezoek understandAAV.com voor informatie en materiaal over ANCA-geassocieerde vasculitis, specifiek voor artsen.

**SEE ME
HEAR ME**

myANCAvasculitis.com

Bezoek myANCAvasculitis.com, een informatieve website voor iedereen die leeft met of getroffen wordt door AAV.