Vasculitis

Dermatologie

Beter voor elkaar

Ikazia ziekenhuis

Wat is vasculitis?

Vasculitis betekent ontsteking van de bloedvaten. Er zijn verschillende soorten bloedvaten. De bloedvaten die het zuurstofrijke bloed van het hart naar de weefsels vervoeren zijn de slagaderen (arteriën). De bloedvaten die het bloed terug naar het hart voeren heten aders (venen). Daartussen liggen de haarvaten (capillairen). De vaten zijn groter naarmate ze dichter bij het hart liggen. Zo worden de bloedvaten ingedeeld in de grote, de middelgrote en de kleine arteriën, de haarvaten, de kleine venen en de grote venen.

Bij een ontsteking van een bloedvat wordt het bloedvat beschadigd door het ontstekingsproces. Hierdoor kan het bloedvat gaan lekken, waardoor kleine bloeduitstortingen ontstaan (purpura). Als de ontsteking gepaard gaat met vaatvernauwing of zelfs afsluiting van het bloedvat, dan krijgt het orgaan of het weefsel dat van die bloedvoorziening afhankelijk is, onvoldoende zuurstof. Dit kan uiteindelijk leiden tot schade aan die organen en weefsels die soms niet meer te herstellen is. De gevolgen van vaatwandontsteking zijn in sommige gevallen beperkt en voorbijgaand, maar in andere gevallen uitgebreid en ernstig.

Het type vasculitis zal afhangen van het soort bloedvat dat is aangetast, maar ook van de plaats en de oorzaak en de wijze van ontsteking. Er kan sprake zijn van allerlei combinaties van ontstekingen aan de grote en de kleine vaten, van arteriën, venen en haarvaten, en in diverse organen. Hierdoor ontstaat een grote variatie in ziektepatronen die soms moeilijk onder te verdelen zijn en vaak ook nog in elkaar overlopen. Het is dan ook niet verwonderlijk dat er verschillende indelingen bestaan.

Hoe ontstaat vasculitis?

Men onderscheidt primaire vasculitis en secundaire vasculitis. Bij primaire vasculitis is er geen onderliggende oorzaak aantoonbaar; dit geldt voor de helft van alle gevallen. Bij secundaire vasculitis is de ontsteking het gevolg van een andere ziekte. Vrijwel altijd begint een vasculitis met antistoffen die het lichaam maakt tegen bepaalde lichaamsvreemde stoffen (antigenen), die in het bloed terechtgekomen zijn. Deze antistoffen zijn soms in staat om

rechtstreeks de bloedvatwand aan te vallen. Een andere mogelijkheid is dat deze
antistoffen zich aan de antigenen hechten. Hierdoor ontstaan zogenoemde immuuncomplexen. Deze immuuncomplexen kunnen zich dan hechten op of in de wand van de bloedvaten, en zo een ontsteking veroorzaken.

De antigenen kunnen afkomstig zijn van virussen of bacteriën (infecties) of geneesmiddelen, maar ook van stoffen die het lichaam zelf maakt en die dan toch door het afweersysteem als 'lichaamsvreemd' (vijandig) materiaal worden beschouwd. Wanneer er antistoffen worden gevormd tegen lichaamseigen stoffen, dan wordt dit een auto–immuunreactie genoemd. In zeldzame gevallen kan vasculitis ontstaan ten gevolge van bepaalde vormen van kanker.

Wat zijn de verschijnselen?
De ernst en de verschijnselen van een vasculitis hangen af van de organen waarin de bloedvaten zijn ontstoken. Vaak zit de vaatontsteking in 1 of 2 organen, maar soms ook door het gehele lichaam. Wanneer alleen de huid is aangetast, noemt men dit cutane vasculitis (cutis = huid). Wanneer vasculitis zich in meerdere organen van het lichaam manifesteert, spreekt men van systemische vasculitis.

Cutane vasculitis
De huidafwijkingen die bij een vasculitis horen, zijn zeer divers. Meestal is er sprake van rood–paarse plekken die niet wegdrukbaar zijn (zogenoemde purpura). Soms zijn er rode bultjes aanwezig, galbulten, blaasjes, blaren, of niet genezende soms blauwzwarte open plekken. Soms is er sprake van het fenomeen van Raynaud aan vingers en tenen (witte huidskleur, later overgaand in blauwe verkleuring gevolgd door rode verkleuring, 'dode vingers of tenen') of grillig gevormde verkleuringen op de benen.

De belangrijkste vorm van cutane vasculitis is kleinevatenvasculitis, een ontsteking van zowel de kleine arteriën, de haarvaatjes als de kleine venen. Deze vorm van vasculitis komt vooral voor op de onderbenen, maar kan zich ook uitbreiden naar de billen, romp en armen. Een andere vorm van cutane vasculitis is polyarteriitis nodosa. Hierbij zijn de grotere bloedvaten

aangedaan. Polyarteriitis nodosa kan in meerdere organen voorkomen, maar soms alleen in de huid. In het laatste geval spreekt men dan van cutane polyarteriitis nodosa.

Systemische vasculitis
Bij systemische vasculitis zijn er meerdere organen betrokken, zoals gewrichten, nieren, huid, darmen, longen, hart, zenuwen, hersenen, et cetera. Dit kunnen ernstige, soms ook levensbedreigende aandoeningen zijn. De meest voorkomende verschijnselen bij systemische vasculitis zijn verspringende gewrichtspijn (vooral knie, elleboog en kleinere gewrichten van handen en voeten), spierpijn, buikpijn, misselijkheid en braken. Daarnaast zijn er vaak algemene klachten zoals koorts, algeheel onwel voelen, moeheid, gewichtsverlies en 'griepachtige' verschijnselen. Vasculitis kan zich voordoen na infectie (IgA vasculitis, voorheen Henoch Schönlein purpura), bij bindweefselziekten, zoals reuma en lupus erythematodes, en andere autoimmuunziekten (het afweersysteem valt lichaamseigen stoffen aan) zoals bijvoorbeeld Granulomatose met polyangiitis (voorheen Wegener) eosinofiele granulomatose met polyangiits (voorheen het syndroom van Churg–Strauss), microscopische polyangiitis en polyarteriitis nodosa.

Hoe wordt de diagnose gesteld?
Het sluipende begin van de verschijnselen van systemische vasculitis en de veelal weinig specifieke verschijnselen maken dat het soms moeilijk is om snel de exacte diagnose te stellen. Bij een vasculitis van de huid levert het onder plaatselijke verdoving afnemen van een stukje huid (biopsie) vrijwel altijd een zekere diagnose op. Vaak wordt niet alleen een huidbiopt afgenomen voor gewoon weefselonderzoek, maar wordt een tweede biopt afgenomen om daarin met een speciale techniek antistoffen in de huid aan te tonen (immunofluorescentie–onderzoek). Soms moet er een biopt worden genomen van een inwendig orgaan (bijvoorbeeld nier– of longbiopt, of een biopt uit een spier) om tot de uiteindelijke diagnose en classificatie te komen. Verschillende (orgaan)specialisten kunnen dan ook bijdragen aan het stellen van de diagnose. Vrijwel altijd vindt ook uitgebreid bloedonderzoek en aanvullend onderzoek plaats om de vasculitis goed te classificeren.

Wat is de behandeling?

Zo mogelijk wordt de oorzaak behandeld: infectie bestrijden, geneesmiddel staken, onderliggende ziekte behandelen. Bij cutane vasculitis ontstaat nogal eens vocht in de benen (oedeem). In dat geval worden de benen gewoonlijk behandeld met zwachtels of elastische kousen. Bij kleinevatenvasculitis, waarbij alleen de huid is betrokken, is meestal geen behandeling met geneesmiddelen nodig. De huidafwijkingen verdwijnen meestal vanzelf na enkele weken. Als dat niet gebeurt, kan behandeling nodig zijn met prednison, Dapson of een ander geneesmiddel. Bij cutane polyarteriitis nodosa is vaak geen behandeling nodig. Alleen in ernstige gevallen moet het worden behandeld met prednison of een ander geneesmiddel. Bij systemische vasculitis is bijna altijd behandeling met prednison noodzakelijk, soms in combinatie met andere geneesmiddelen die de immuunreactie onderdrukken (immunosuppressiva), zoals azathioprine of cyclofosfamide. De behandeling wordt individueel aangepast en is afhankelijk van het spontane beloop, de uitgebreidheid, welke organen zijn aangetast en de reactie op de behandeling.

Wat kunt u zelf nog doen?

In het algemeen is het belangrijk om voldoende rust te houden, omdat dit het genezingsproces bevordert. Overmatige lichamelijke inspanning verhoogt de kans op het ontstaan van nieuwe huidafwijkingen, of een vertraagde genezing. Doe wel regelmatig lichte kuitspieroefeningen om een trombosebeen te voorkomen.

Wat zijn de vooruitzichten?

Kleinevatenvasculitis, zonder betrokkenheid van andere organen, verdwijnt meestal vanzelf of na een behandeling zoals hierboven genoemd staat. Cutane polyarteriitis nodosa kan vele maanden tot jaren duren. De prognose van een vasculitis wordt slechter wanneer behalve de huid ook inwendige organen zijn aangedaan, zoals bij systemische vasculitis het geval is. De behandeling is dan veelal langdurig en intensief.

Deze folder is een uitgave van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie. Bij het samenstellen van deze informatie is

grote zorgvuldigheid betracht.

De Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie wijst desondanks iedere aansprakelijkheid af voor eventuele onjuistheden of andere tekortkomingen in de aangeboden informatie en voor de mogelijke gevolgen daarvan.

Let op: *In deze folder staat informatie die belangrijk is voor u. Heeft u moeite met de Nederlandse taal? Lees deze folder dan samen met iemand die de informatie voor u vertaalt of uitlegt.*

Please note: *This leaflet contains information that is important for you. If you have trouble understanding the Dutch language, you should read this leaflet together with someone who can explain the information or translate it for you.*

Dikkat: *Bu broşür sizin için önemli bilgiler içerir. Hollandaca okumakta zorlanıyor musunuz? O zaman broşürü bilgileri sizin için çeviren ya da açıklayan biriyle okuyun.*

Uwaga: *Ta ulotka zawiera ważne dla Ciebie informacje. Masz trudności ze zrozumieniem języka holenderskiego? Przeczytaj tę ulotkę razem z kimś, kto przetłumaczy jej treść lub będzie w stanie wyjaśnić zawarte w niej informacje.*

انتبه: هناك معلومات مهمة بالنسبة لك في هذا المنشور. هل تواجه صعوبة في اللغة الهولندية؟ اقرأ إذن هذا المنشور مع شخص آخر يترجم أو يشرح لك المعلومات.

Ikazia Ziekenhuis
Montessoriweg 1
3083 AN Rotterdam
www.ikazia.nl

Vasculitis
801420-NL / 2022-02