

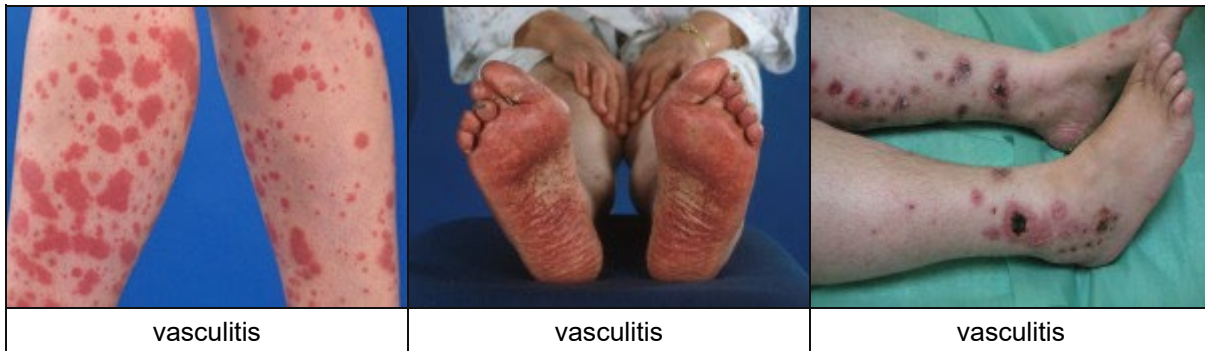
---

## VASCULITIS

---

### WAT IS VASCULITIS ?

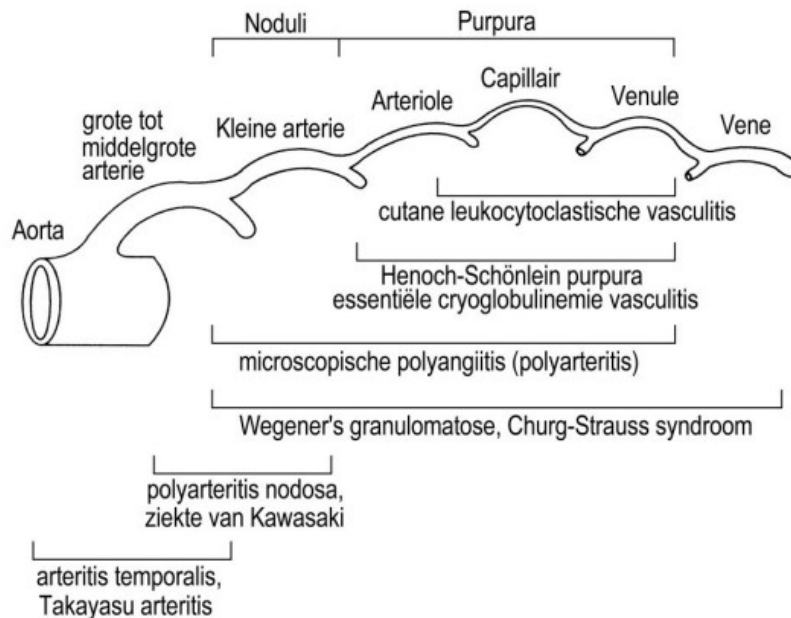
Vasculitis is een ontsteking van de bloedvaten. Bij allerlei ziekten en aandoeningen kunnen de bloedvaten ontstoken raken. Zowel grote als kleine slagaderen kunnen worden getroffen. Door de ontsteking raken de bloedvaten beschadigd. Ze gaan lekken, er lekt bloed naast het vat. Dat ziet er uit als rode, blauwe, paarse of zwarte verkleuringen, een soort bloeditstortingen. Soms raakt het vat verstopt door de vasculitis. Dan kunnen er ook grote of kleine wondjes ontstaan. Niet alleen de vaten van de huid kunnen door een vasculitis worden beschadigd, ook de bloedvaten van organen zoals de nieren of de longen kunnen getroffen worden. Als een vasculitis veel schade veroorzaakt, aan de huid, of aan de nieren, longen of andere organen, dan is het nodig om krachtige ontstekingsremmers te gaan innemen, meestal prednison.



### WAT IS DE OORZAAK VAN VASCULITIS ?

Een vasculitis is meestal een reactie op iets wat er gebeurd is in het lichaam, bijvoorbeeld een doorgemaakte infectie met een bacterie of een virus, of het slikken van een geneesmiddel. Het kan ook zomaar ontstaan. In ongeveer de helft van de patiënten die een vasculitis hebben kan er een oorzaak worden gevonden. In de andere helft dus niet ! Het is goed om dit te onthouden. Veel patiënten die geconfronteerd worden met zo'n rare ziekte als vasculitis willen weten hoe ze er aan komen en verlangen van hun dokter dat die uitzoekt waar het van komt. Besef dan dat in de helft van de gevallen er niets te vinden is, ook al wordt u helemaal binnenste buiten gekeerd en wordt al het onderzoek aangevraagd wat er te bedenken is. Een vasculitis kan ook het gevolg zijn van een virus dat u weken geleden hebt gehad. Van dat virus is dan geen spoor meer terug te vinden. Gelukkig gaat vasculitis in de meeste gevallen vanzelf weer over.

Er zijn veel verschillende soorten vasculitis. De indeling ervan is ingewikkeld. Meestal worden ze ingedeeld naar de grootte van het vat. Sommige vormen van vasculitis beschadigen een groot vat, bijvoorbeeld bij de vasculitis van Takayashu wordt de aorta (hoofdslagader) beschadigd. En bij de ziekte van Henoch-Schönlein worden vooral de kleine haarvaten beschadigd.

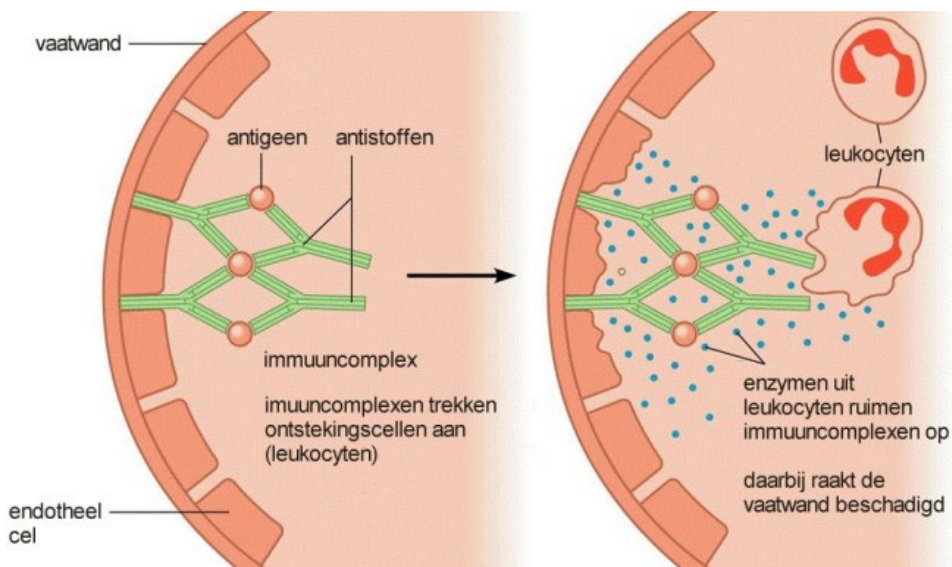


Indeling van de verschillende soorten vasculitis op basis van de grootte van de vaten

### WAARDOOR RAKEN DE VATEN BESCHADIGD ?

Hierover is wel wat meer bekend, er zijn verschillende mechanismen waardoor de vaten beschadigd kunnen raken. Meestal ontstaat vasculitis door de vorming van **antistoffen**. Antistoffen worden aangemaakt door ons afweersysteem om indringers onschadelijk te maken, bijvoorbeeld bacteriën. Stel u raakt besmet met een bacterie, bijvoorbeeld de streptococci bacterie die keelinfecties en keelpijn kan veroorzaken. Het lichaam gaat dan antistoffen aanmaken die precies passen op het oppervlak van deze bacterie. De antistoffen plakken er als het ware aan vast. Er worden klontjes gevormd in de bloedbaan bestaande uit bacteriën en antistoffen. Deze klontjes kunnen blijven hangen in de vaten, vastplakken aan de wand. Ze blijven vooral hangen in de kleinste vaatjes, zoals de haarvaten van de huid en in de nieren, en ze slaan vooral neer op de laagste punten van de bloedbaan waar de stroomsnelheid het laagst is. Daarom zit vasculitis vaak aan de onderbenen, voeten of tenen, of aan de vingers.

De klontjes bestaande uit antistoffen en **antigenen** (antigeen = iets waartegen de antistoffen gericht zijn, bijvoorbeeld een bacterie of een virus of een geneesmiddel) worden **immuuncomplexen** genoemd. De immuuncomplexen worden uiteindelijk opgeruimd door de cellen van ons afweersysteem (de witte bloedlichaampjes: leukocyten, lymfocyten en macrofagen). Bij het opruimen van de immuuncomplexen kan de vaatwand beschadigd raken. Hierdoor ontstaat lekkage maar ook bloedstolsels in het vat.



## VASCULITIS BIJ AUTO-IMMUUNZIEKTEN

Het antigeen waartegen de antistoffen gericht zijn is niet altijd een lichaamsvreemd materiaal zoals een bacterie, het kunnen ook lichaamseigen bestanddelen zijn. Dat is het geval bij interne ziekten zoals reuma en SLE (systemische lupus erythematoses). Dit worden ook wel **auto-immuunziekten** genoemd. Bij auto-immuunziekten zoals reuma kan ook een vasculitis ontstaan.

## WAT ZIJN DE VERSCHIJNSELEN BIJ VASCULITIS ?

De verschijnselen kunnen heel verschillend zijn. Meestal zijn er rode of blauwpaarse puntjes te zien op het lichaam, vooral aan de voeten en de onderbenen. Deze puntjes zijn niet wegdrukbaar: als je er op drukt verdwijnt de roodheid niet, want er ligt bloed buiten het vat. Dit soort paarse vlekken worden ook wel **purpura** genoemd. Ze kunnen heel klein zijn als de vasculitis alleen kleine haarvaten treft, en ze kunnen groot zijn als ook de grotere vaten meedoen. De huid kan ook kapot gaan, er kunnen wonden in ontstaan (zweren). Dit komt gelukkig minder vaak voor.

De vasculitis is zichtbaar aan de huid, maar ook in de rest van het lichaam kunnen vaatjes beschadigd raken. Als een vasculitis niet alleen in de huid zit maar ook in de rest van ons lichaam heet dat een **systemische vasculitis**. Bij een systemische vasculitis kunnen meerdere organen meedoen, zoals de nieren, de gewrichten, de darmen, de longen, het hart, de zenuwen en de hersenen.

Bij een systemische vasculitis zijn er vaak ook algemene ziekteverschijnselen zoals koorts, algeheel onwel voelen, moeheid, gewichtsverlies en 'griepachtige' verschijnselen. En er kunnen klachten zijn zoals gewrichtspijn (vooral knie, elleboog en kleinere gewrichten van handen en voeten), spierpijn, buikpijn, misselijkheid en braken.

## HOE WORDT DE DIAGNOSE GESTELD ?

De diagnose is soms op het klinisch beeld te stellen, op hoe het er uit ziet en wat de klachten zijn. Maar vaak is het toch nodig om dit te bevestigen door het afnemen van een huidbiopt. In het biopt kan men onder de microscoop goed zien of de vaten beschadigd en ontstoken zijn. In dat geval wordt de diagnose vasculitis gesteld.

Daarna is het natuurlijk de vraag wat de oorzaak is. Soms is daar achter te komen door middel van bloedonderzoek. Vaak wordt ook de urine onderzocht om te kijken of daar eiwit in zit of ontstekingscellen. Als dat zo is, dan is dat een teken dat de nieren ook meedoen (systemische vasculitis).

De meeste soorten vasculitis verlopen mild en treffen alleen de kleine haarvaten van de huid. Er ontstaat geen schade aan interne organen en het gaat meestal vanzelf weer over. In die gevallen is het mogelijk om rustig af te wachten tot het vanzelf weer over gaat. Het is dan ook niet nodig om voor honderden euro's aan laboratoriumonderzoek aan te vragen waar meestal toch niets uitkomt.

Als de vasculitis ernstig is, of niet vanzelf overgaat, of wonden veroorzaakt, dan wordt er vaak wel op zoek gegaan naar wat de onderliggende oorzaak is. Dat onderzoek kan omvangrijk en specialistisch zijn. Het kan gaan om uitgebreid bloedonderzoek, kweken, röntgenfoto's, nog meer biopten. Soms moet u worden doorverwezen naar andere medisch specialisten zoals bijvoorbeeld een reumatoloog of een internist. Soms moet er zelfs een biopt worden genomen van een inwendig orgaan (bijvoorbeeld nier- of longbiopt, of een biopt uit een spier). Welk onderzoek er gedaan moet worden hangt af van het type vasculitis en wat uw klachten zijn.

### Enkele mogelijke oorzaken van vasculitis:

- infecties met bacteriën en virussen
- geneesmiddelen
- auto-immuunziekten zoals reuma en SLE
- bloedziekten
- oorzaak onbekend (dit komt helaas het meest voor)

## HOE WORDT VASCULITIS BEHANDELD ?

Bij vasculitis van de kleine vaten, waarbij alleen de huid is aangedaan en er verder geen systemische klachten zijn, is een behandeling niet nodig. Het trekt vanzelf weer weg naar enkele weken. Als er veel vocht in de benen zit door de vasculitis kan men tijdelijk zwachtels of elastische kousen

Als de oorzaak bekend is en kan worden aangepakt, dan moet dat natuurlijk ook gebeuren. Als de vasculitis veroorzaakt lijkt te zijn door een keelbacterie, dan is een antibioticakuur verstandig. Wordt het vermoedelijk veroorzaakt door een geneesmiddel, dan moet dat worden gestopt. Was het een virus, dan wordt het afwachten en uitzieken. Als de oorzaak onbekend is, dan is er niks aan te doen. En als de oorzaak een auto-immuunziekte is zoals reuma of SLE, of een andere interne aandoening, dan moet die worden behandeld.

Als de vasculitis ernstig is, of niet vanzelf overgaat, of schade veroorzaakt aan de huid of aan interne organen, dan moet er worden gestart met een ontstekingsremmend geneesmiddel. Meestal wordt dat **prednison**.

Prednison wordt eerst in een hoge dosis gegeven om het ziekteproces te stoppen, en als het goed gaat wordt het langzaam afgebouwd. Er zijn ook andere ontstekingsremmende geneesmiddelen die bij vasculitis worden gegeven. Enkele voorbeelden zijn: dapson, methotrexaat, Imuran ( azathioprine), Endoxan (cyclofosfamide) of combinaties.

## WAT KUNT U ZELF NOG DOEN ?

In het algemeen is het belangrijk om voldoende rust te houden, omdat dit het genezingsproces bevordert. Ga rustig zitten op de bank met de benen hoog. Doe wel regelmatig lichte kuitspieroefeningen om de bloedcirculatie op gang te houden en een trombosebeen te voorkomen.

## WAT ZIJN DE VOORUITZICHTEN ?

De **vasculitis van de kleine vaten** zonder betrokkenheid van andere organen, verdwijnt meestal vanzelf na enkele weken, met of zonder behandeling. Er zijn echter ook vormen van vasculitis die schade kunnen aanrichten aan de nieren: een voorbeeld is **Henoch-Schönlein vasculitis**. En er zijn vormen van vasculitis die maanden tot jaren kunnen duren, zoals de **cutane polyarteriitis nodosa**. Als er interne organen zijn aangedaan dan duurt de vasculitis meestal langer, en het is ook moeilijker te behandelen. Het kan dan nodig zijn om langdurig ontstekingsremmende middelen zoals prednison te gebruiken. De vooruitzichten hangen dus heel erg af van het soort vasculitis.

## VERSCHILLENDE SOORTEN VAN VASCULITIS

Er zijn veel verschillende soorten vasculitis. Hieronder worden van enkele voorbeelden de belangrijkste kenmerken opgesomd:

### **Vasculitis van de kleine vaten**

De meest voorkomende vorm van vasculitis is de cutane kleine vaten-vasculitis, een ontsteking van zowel de kleine arteriën, de haarvatjes als de kleine venen. Deze vorm staat ook wel bekend onder namen als 'allergische vasculitis', 'leukocytoclastische vasculitis', of 'small-vessel disease'. Deze vorm van vasculitis komt met name voor op de onderbenen, maar kan zich ook uitbreiden naar de billen, romp en armen. Soms doen de organen mee, meestal zonder beschadigd te raken. Soms is de oorzaak te vinden: een geneesmiddel, een vreemd eiwit, een bacterie. Het gaat meestal vanzelf weer over zonder dat een behandeling nodig is.

### **Henoch-Schönlein purpura**

Henoch-Schönlein vasculitis wordt gekenmerkt door huidafwijkingen (purpura), schade aan de nieren (eiwit in de urine), gewrichtsklachten, en buikklachten (buikpijn). Het komt vooral voor bij kinderen (de helft is onder de 5 jaar oud) en bij jong-volwassenen, en wordt vaak voorafgegaan door een luchtweginfectie. Het kan o.a. worden veroorzaakt door een infectie met streptokokken (*Streptococcus pyogenes*, beta-hemolytische streptococ). Het kan blijvende nierschade veroorzaken. Onder de microscoop is Henoch-Schönlein goed te herkennen omdat er speciale antistoffen te zien zijn in de vaten: IgA (Immunoglobuline type A). De behandeling bestaat uit prednison of dapson.

### **Polyarteritis nodosa (PAN)**

Een andere vorm van vasculitis is polyarteritis nodosa. Hierbij zijn de grotere bloedvaten aangedaan. Er kunnen wondjes ontstaan op de benen. Polyarteritis nodosa kan in meerdere organen voorkomen. Typisch is aantasting van de nieren en inwendige organen, maar ook spieren en gewrichten kunnen aangetast worden. De gemiddelde leeftijd bij het begin van de ziekte is 45 jaar en de ziekte komt bijna drie keer meer voor bij mannen dan bij vrouwen. Soms is alleen de huid aangedaan, in dat geval spreekt men van cutane polyarteritis nodosa.

### **Allergische angiïtis en granulomatose (Churg-Strauss syndroom)**

Deze vorm van vasculitis lijkt op poly-arteritis nodosa, maar vaak doen ook de longvaten mee. En er is een apart type ontsteking te zien rond de bloedvaten, een granulomateuze ontsteking. Andere klachten zijn ernstige astma, een verhoogd aantal eosinofielen (soort witte bloedcel die een rol speelt bij allergieën) in het bloed en infiltratie van eosinofielen in de weefsels. De ziekte komt op ongeveer dezelfde leeftijd voor als poly-arteritis nodosa en komt iets meer voor bij mannen dan bij vrouwen. Het is zeldzaam.

### **De ziekte van Wegener (granulomatosis with polyangiïtis)**

Dit is een ziekte van onbekende oorsprong, gekenmerkt door een granulomateuze vasculitis van bovenste en lagere luchtwegen, glomerulonefritis (nierontsteking) en een wisselende mate van ontsteking van de kleine bloedvaatjes. Het is een zeldzame ziekte, die iets vaker mannen dan vrouwen treft. Het begint meestal met ontstekingen in de hogere luchtwegen (hoesten, kortademigheid, pijn in de borstkas) en de neusbijholten (sinusitis, neusontsteking, neusverstopping, neusbloedingen). Andere klachten kunnen zijn keelpijn, oorontsteking, ontstoken tandvlees. De diagnose kan worden bevestigd door bloedonderzoek. In het bloed zijn hele speciale antistoffen te vinden die ANCA's heten (anti-cytoplasmatische antistoffen). Dit zijn auto-antistoffen gericht tegen bestanddelen van witte bloedcellen, en dit is zeer typisch voor de ziekte van Wegener. Wegener's granulomatosis is een ernstige ziekte, die intensieve behandeling vergt, met prednison en met Endoxan (cyclofosfamide).

### **Vasculitis bij reuma**

Bij reuma zijn er gewrichtsklachten, en in het bloed wordt de reumafactor aangetroffen: dat zijn ook immuuncomplexen. Het is dus niet verwonderlijk dat er bij reuma ook een vasculitis kan ontstaan. De behandeling bestaat uit behandeling van de reuma, soms is het nodig om prednison te geven.

### **Reuzencel arteritis (giant cell arteritis)**

Deze vorm van vasculitis tast de grootste arteriën aan en kan ingedeeld worden in twee groepen:

**Temporale arteritis (arteritis temporalis)** is een systemische arteritis van de grote en middelgrote arteriën, die voornamelijk voorkomt bij oudere personen. Vaak worden de arteriën in het hoofd aangetast, soms met plotselinge blindheid. Ook andere arteriën, over het hele lichaam kunnen in zeldzame gevallen aangetast worden. Dit kan leiden tot onvoldoende bloedvoorziening in de ledematen, soms ook in inwendige organen.

**Takayasu arteritis** wordt gekenmerkt door ontsteking en vernauwing van de grote en middelgrote slagaderen, zoals de aorta (hoofdslagader) en de zijtakken hiervan. Meestal komt de ziekte voor bij jonge vrouwen. De oorzaak is onbekend.

### **Trombo-angiïtis obliterans of ziekte van Buerger**

Dit is een vasculitis die de middelgrote en kleine arteriën en venen aantast en deze verstoppt. Het gaat vooral om de bloedvaten van handen en voeten. Er is duidelijk verband met roken. Stoppen met roken is dan ook de enige en meestal afdoende behandeling.

### **Erythema nodosum**

Bij erythema nodosum ontstaan aanvalsgewijs pijnlijk rode bulten, wat dieper gelegen onder de huid, warm en drukpijnlijk, en ze zitten meestal aan de voorzijde van de onderbenen. Het kan vanzelf weer overgaan. Slechts in de helft van de gevallen wordt een oorzaak gevonden. Mogelijke oorzaken zijn tuberculose, infecties met streptococci, andere infecties, darmontstekingen, sarcoïdose, en de ziekte van Behçet.

### **Ziekte van Behçet**

Deze ziekte wordt gekenmerkt door episoden van afters (zweren) in de mond en ter hoogte van de geslachtsorganen, en beschadiging van de huid de ogen (uveïtis). Het onderliggende probleem is een vasculitis die vooral kleine venen aantast.

## **ADERONTSTEKING (TROMBOFLEBITIS): DAT IS HEEL WAT ANDERS**

Vasculitis is niet hetzelfde als 'aderontsteking (medische naam: tromboflebitis)'. Met aderontsteking, een beetje een verwarrende term, wordt bedoeld een stolsel in een vene (een afvoerend vat, een spatader). Zo'n tromboflebitis is een langwerpige streng ter plaatse van een vene, het is vaak ook rood en pijnlijk en warm, maar het zit maar op 1 plek in 1 afvoerend vat, terwijl vasculitis op diverse plekken zit, bijvoorbeeld aan beide benen en armen, en in de aanvoerende vaten.

