



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/BE\\_FM/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro)

# Zeldzame Juvenile Primaire Systemische Vasculitis

Versie 2016

## 1. WAT IS VASCULITIS

### 1.1 Wat is het?

Vasculitis is een ontsteking van de vaatwanden. Vasculitis omvat een grote groep aandoeningen. De term 'primair' betekent dat het bloedvat de voornaamste target is van de ziekte, zonder dat er een onderliggende aandoening is. De classificatie van vasculitis hangt vooral af van de grootte en het type aangetaste bloedvaten. Er zijn veel verschillende soorten vasculitis, met milde tot potentieel levensbedreigende vormen. De term 'zeldzaam' verwijst naar het feit dat de aandoening niet vaak voorkomt bij kinderen.

### 1.2 Hoe vaak komt het voor?

Sommige vormen van acute primaire vasculitis zijn vrij vaak voorkomende pediatrische aandoeningen (bijv. Henoch-Schönlein purpura en de ziekte van Kawasaki), terwijl andere van de hieronder beschreven vormen zeldzaam zijn en er niet bekend is hoe vaak ze voorkomen. Soms hebben ouders nooit gehoord van de term 'vasculitis' voordat de diagnose bij hun kind gesteld wordt. Henoch-Schönlein purpura en de ziekte van Kawasaki worden behandeld in aparte onderdelen.

### 1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte? Is het erfelijk? Is het besmettelijk? Kan het voorkomen worden?

---

Vasculitis komt meestal niet voor in families. In de meeste gevallen is de patiënt de enige in de familie met de aandoening en het is zeer onwaarschijnlijk dat broers en zussen dezelfde ziekte krijgen. Waarschijnlijk is een combinatie van verschillende factoren de oorzaak van de ziekte. Er wordt gedacht dat verschillende genen, infecties (die als trigger werken) en omgevingsfactoren belangrijk kunnen zijn bij het ontwikkelen van de ziekte. Deze aandoeningen zijn niet besmettelijk en kunnen niet voorkomen of behandeld worden, maar ze kunnen onder controle gehouden worden, wat betekent dat de ziekte dan niet meer actief is en dat de symptomen verdwijnen. Dit noemen we 'remissie'.

#### **1.4 Wat gebeurt er met de bloedvaten bij vasculitis?**

De wand van het bloedvat wordt aangevallen door het eigen immuunsysteem, waardoor het opzwelt en beschadigd geraakt. De doorbloeding verslechtert en er kunnen zich bloedpropjes vormen in de ontstoken vaten. In combinatie met het opzwellen van de vaatwanden, kan dit leiden tot vernauwingen en occlusies.

De ontstoken cellen uit het bloed verzamelen zich in de vaatwand en veroorzaken zo nog meer schade aan het bloedvat en de omringende weefsels. Dit kan gezien worden in biopten van weefsels.

De vaatwand zelf gaat lekken, waardoor de vloeistof vanuit de bloedvaten naar de omliggende weefsels stroomt en voor zwellingen zorgt. Deze effecten zijn allebei verantwoordelijk voor de verschillende types huiduitslag en huidveranderingen, die bij deze groep aandoeningen gezien worden.

Verminderde bloedtoevoer door vernauwde of geblokkeerde bloedvaten of, minder vaak voorkomend, de ruptuur van de bloedvatwand met bloedingen, kan het weefsel beschadigen. Als er bloedvaten bij betrokken zijn die vitale organen, zoals de hersenen, nieren, longen of het hart van bloed voorzien, kan de toestand zeer ernstig worden.

Systemische vasculitis gaat vaak gepaard met een hoge productie van ontstekingsmoleculen, die voor algemene symptomen zorgen, zoals koorts en malaise. Daarnaast worden afwijkende laboratoriumwaarden gezien die op ontsteking duiden: bezinkingsnelheid (ESR) en C-reactieve proteïne (CRP). De afwijkende vorm van de vaten in de grotere arteriën kan gezien worden bij een angiografie (een radiologisch onderzoek waarbij de bloedvaten gezien kunnen worden).

