

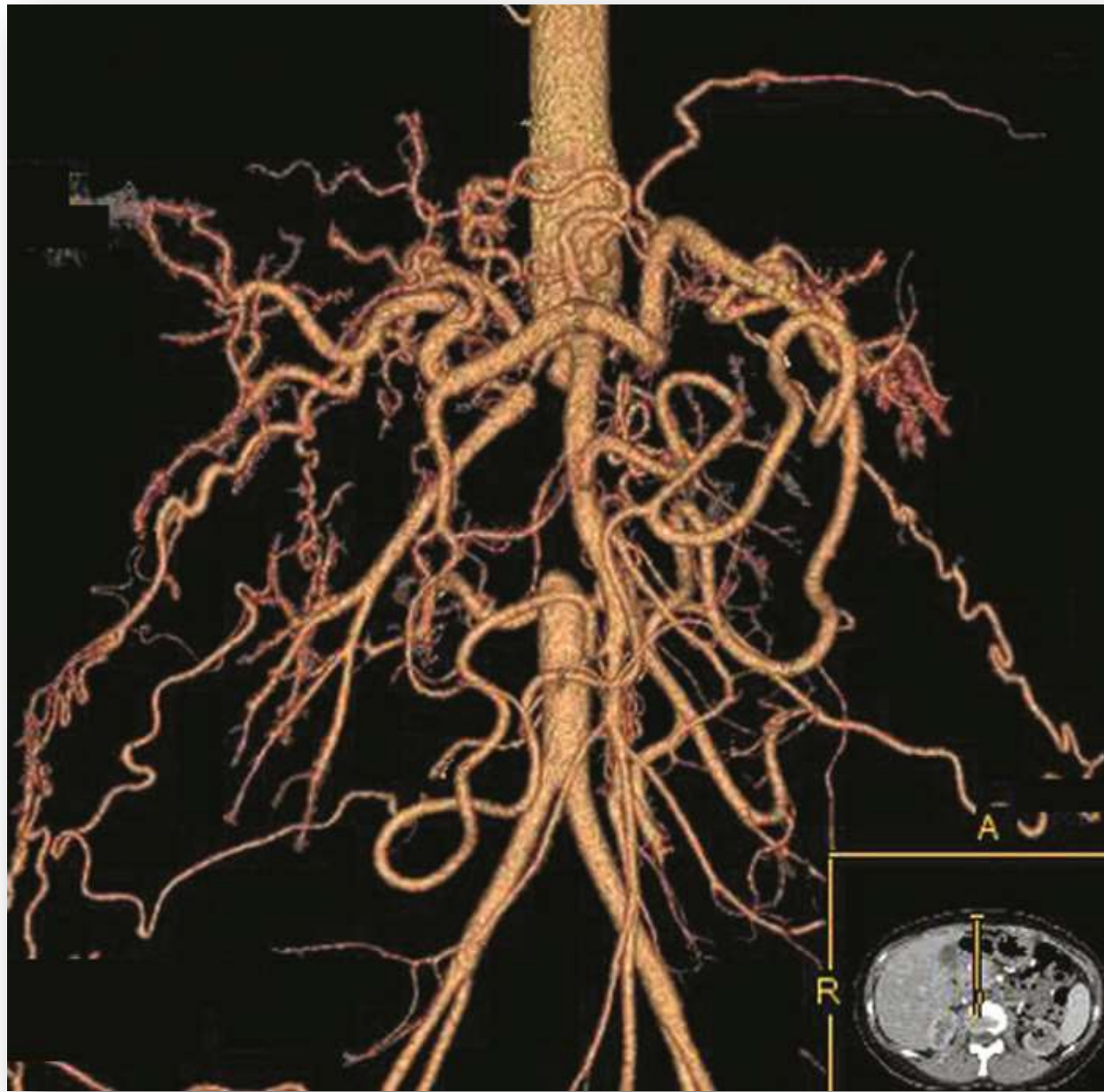
Vasculitis & Hart- en Vaatziekten

Jasper Truijen

AIOS Interne geneeskunde/Fellow Vasculaire geneeskunde

AMC Amsterdam



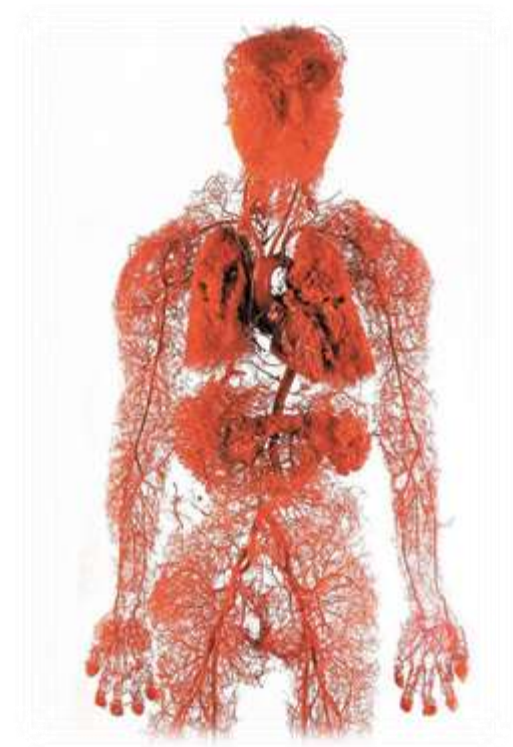


NEJM aug 2016



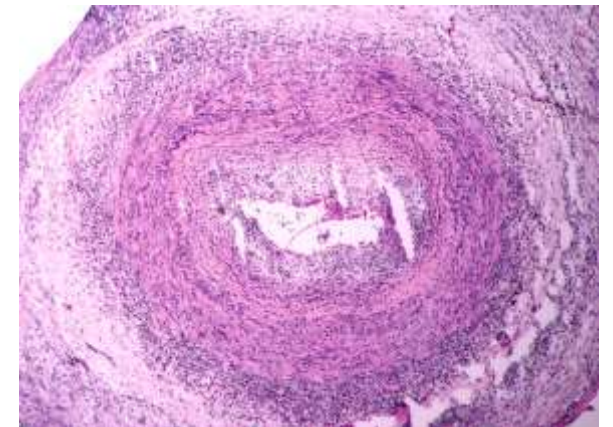
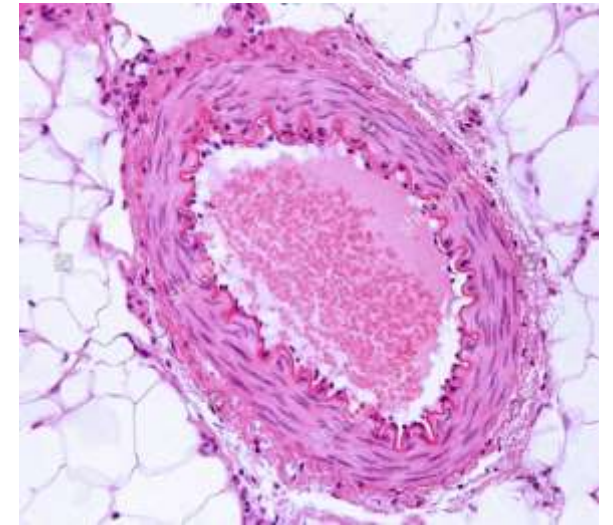
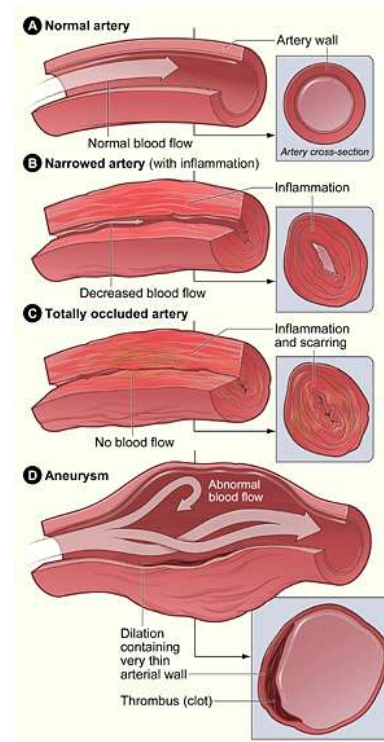
Overzicht Presentatie

- *Indeling & Pathofysiologie Vasculitis*
- *Epidemiologie*
- *Belangrijkste Vasculitiden*
- *Diagnostiek*
- *Behandeling en Prognose*
- *Van Ziektebeeld naar Vasculitis*
- *Take Home Message*



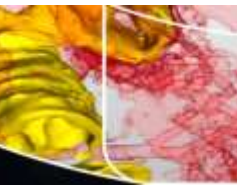
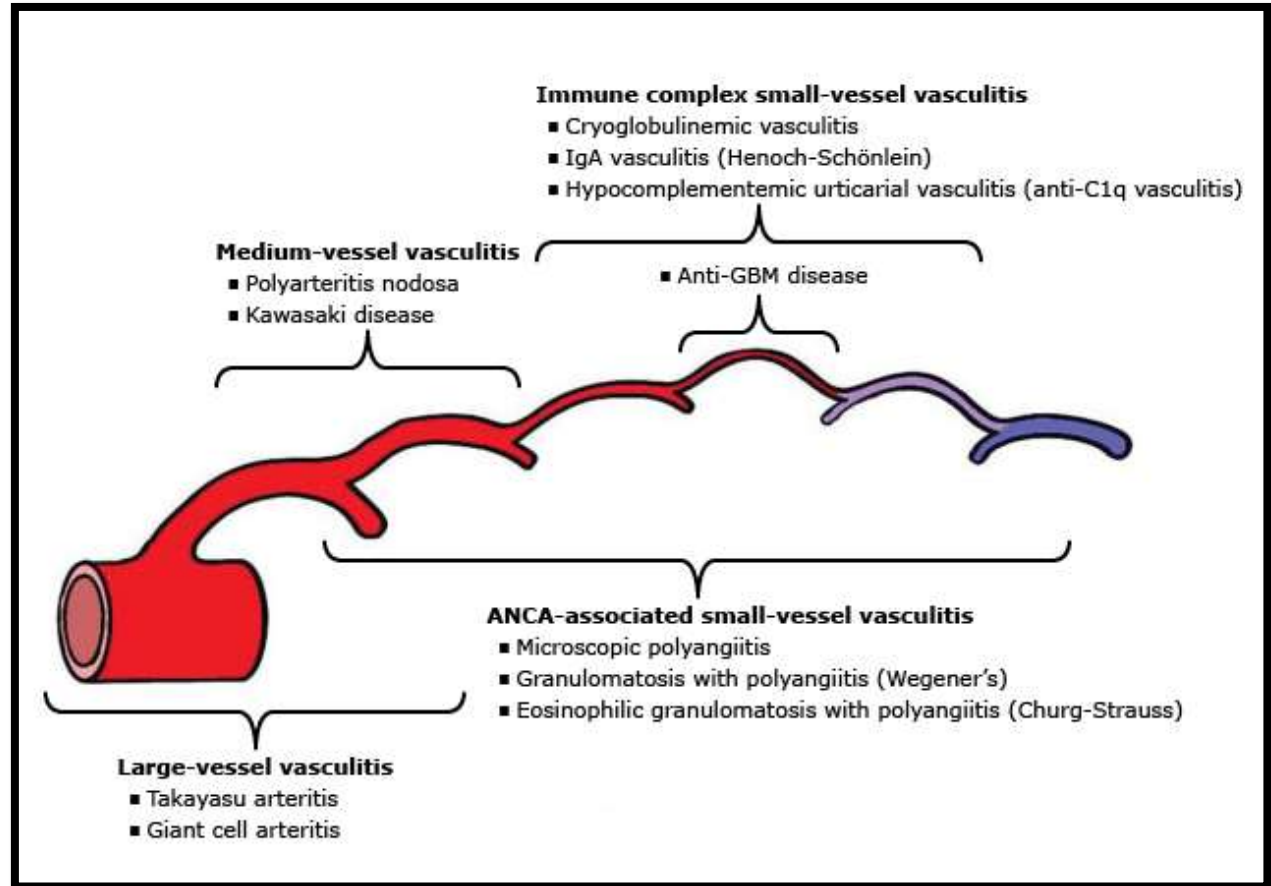
Pathofysiologie

- Ontsteking van de vaatwand (niet-infectieus)
- Primair of secundair
- Exacte oorzaak vaak onbekend
- Vernauwing van het lumen
- Schade aan de vaatwand



Pathofysiologie

- Vasculitis van:
 - *Grote vaten*
 - *Middelgrote vaten*
 - *Kleine vaten*

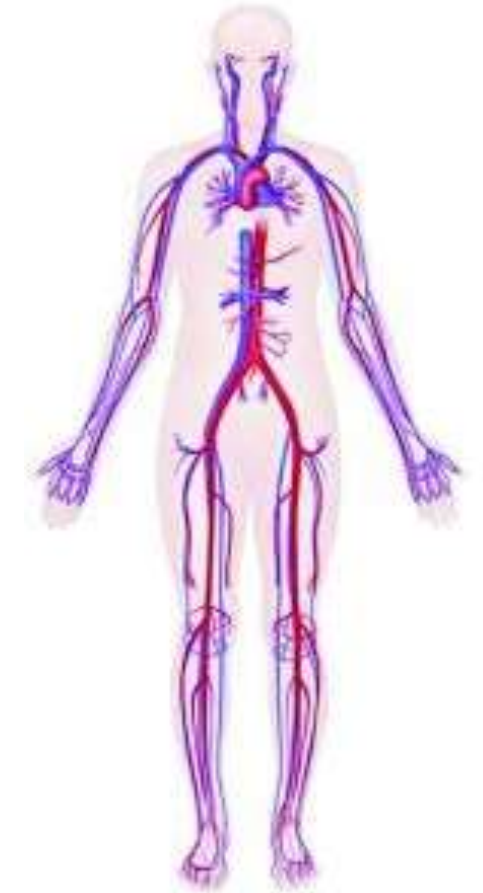


Pathofysiologie

Grote vaten

- **Takayasu arteritis**
 - Aorta + aftakkingen
 - Begint vaak in linker a. subclavia

- **Reuscel arteritis (arteritis temporalis)**
 - (Aorta +) aftakkingen naar het hoofd
 - Associatie met polymyalgia rheumatica (PMR)
 - Kans op Blindheid!

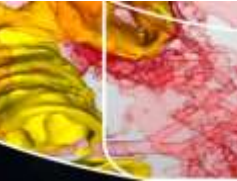


Pathofysiologie

Grote vaten

Distinguishing features of giant cell versus Takayasu arteritis

Finding	Giant cell arteritis	Takayasu arteritis
Female-to-male ratio	3:2	7:1
Age at onset	>50 years	<40 years
Ethnic ancestry	European	Asian
Histopathology	Granulomatous inflammation	Granulomatous inflammation
Primary vessels involved	External carotid artery branches	Aorta and branches
Renovascular hypertension	Rare	Common
HLA association	HLA-DR4	HLA-Bw52
Course	Self-limited	Chronic
Response to corticosteroids	Excellent	Excellent
Surgical intervention needed	Rare	Common



Pathofysiologie

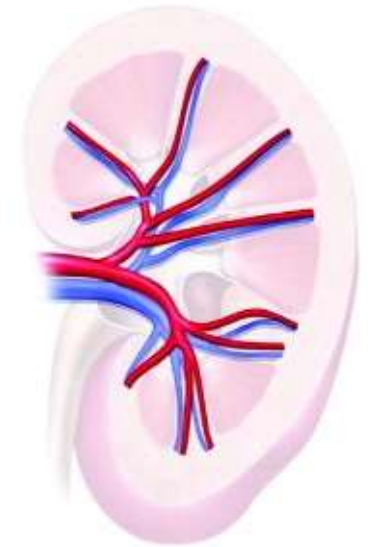
Middelgrote vaten

- **Polyarteritis nodosa (PAN)**

- Beperkt tot arteriën
- ANCA *negatief*
- Associatie met hepatitis B
- Microaneurysmata bij angiografie

- **M. Kawasaki**

- Vooral in kinderen
- Afwijkingen huid en in de mond
- Cardiale complicaties

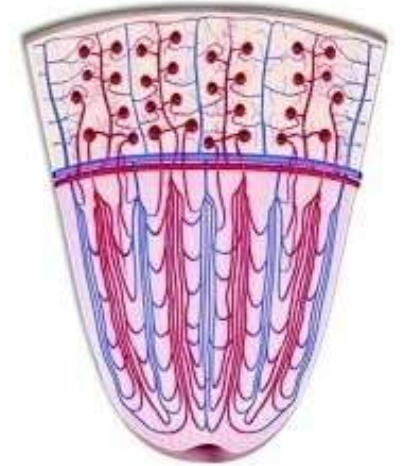


Pathofysiologie

Kleine vaten

- **ANCA-geassocieerde vasculitiden:**
 - Granulomatose met polyangiitis (*M. Wegener*)
 - Microscopische polyangitis
 - Eosinofiele granulomatose met polyangiitis (*M. Churg-Strauss*)

- **Immuuncomplex vasculitis:**
 - Anti-GBM ziekte
 - Vasculitis t.g.v. cryoglobulinemie
 - IgA vasculitis (*M. Henoch-Schönlein*)



Naamgeving

- *Ziekte van Wegener*
→ **Granulomatose met polyangiitis (GPA)**
- *Ziekte van Churg-Strauss*
→ **Eosinofiele granulomatose met polyangiitis (EGPA)**
- *Ziekte van Henoch-Schönlein*
→ **IgA vasculitis**
- Reuscel arteritis ↔ Arteritis temporalis



Epidemiologie

	Reuscel arteritis	IgA Vasculitis	GPA
Incidentie	17 / 100.000	20 / 100.000	3 / 100.000
M : V	M < V	1,5 : 1	1 : 1
Leeftijd	>50 jaar	Piek 4-7 jaar	alle leeftijden

Disease category	Percent with disorder	Mean age at disease onset	Percent female
Polyarteritis nodosa	15	48	38
Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss)	3	50	37
Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's)	10	45	37
Hypersensitivity vasculitis	12	47	54
Henoch-Schonlein purpura (IgA vasculitis)	10	17	46
Giant cell arteritis	26	69	75
Takayasu arteritis	8	26	86
Other vasculitis, type unspecified	16	44	55

Data from: Hunder GG, Arend WP, Bloch DA, et al. Arthritis Rheum 1990; 33:1065.



Belangrijke Vasculitiden

- **Reuscel arteritis**

(Arteritis Temporalis)

- **Granulomatose met polyangiitis (GPA)**

(Ziekte van Wegener)

- **IgA Vasculitis**

(Ziekte van Henoch-Schönlein)



Reuscel Arteritis

- **Klachten en symptomen**

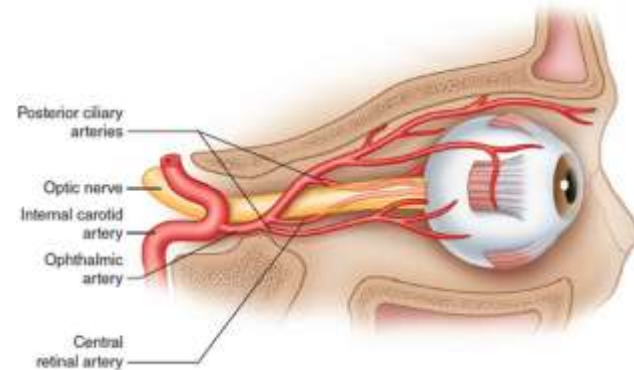
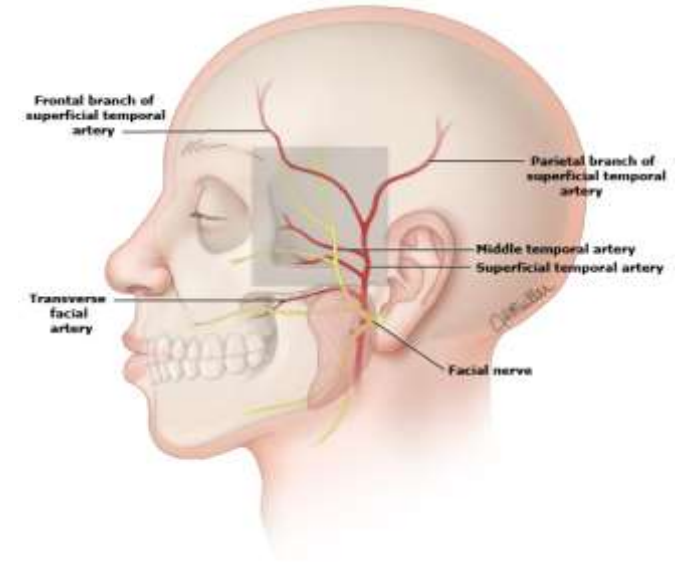
- Eenzijdige hoofdpijn
- Kaak claudicatio
- PMR

- **Onderzoek**

- Pijn bij palpatie
- Verhoogde bezinking
- Anemie

- **Complicaties**

- n. opticus ischemie



Granulomatose met polyangiitis (GPA)

- **Klachten en symptomen**
 - Luchtwegklachten
 - Huidafwijkingen
- **Onderzoek**
 - ANCA + (anti-PR3)
 - Urinesediment afwijkingen (hematurie/proteinurie)
 - Pulmonale infiltraten
- **Complicaties**
 - Terminale nierinsufficiëntie



IgA Vasculitis

- **Klachten en symptomen**
 - Buikkoliken
 - Huidafwijkingen
 - Gewrichtsklachten
- **Onderzoek**
 - Purpura
 - Urinesediment afwijkingen (hematurie/proteinurie)
- **Complicaties**
 - Zelden chronische nierinsufficiëntie



Diagnostiek

- **Verdenking:**

- Afwezigheid van risicofactoren voor atherosclerose
- Koorts, gewrichtsklachten, vermoeidheid, gewichtsverlies
- Verhoogde ontstekingsparameters (BSE, CRP)

- **Bevestiging:**

- Beeldvorming (angiografie)
- Serologie (ANCA)
- Biopsie



Behandeling

- **Reuscel arteritis:**
 - Prednison 40-60mg gedurende 4 weken, dan afbouwen
- **Granulomatose met polyangiitis (GPA):**
 - Hoge dosis prednison + cyclofosfamide 3-6 mnd
 - Onderhoud azathioprine of methotrexaat 18 mnd
- **IgA Vasculitis:**
 - Ondersteunend



Prognose

- **Reuscel arteritis**
 - Zelflimiterend in maanden tot jaren
 - Visusverlies in 15-20%
- **Granulomatose met polyangiitis (GPA)**
 - Mortaliteit behandeld : 12-44% na 7-10 jaar
 - Mortaliteit onbehandeld : 90% na 2 jaar
- **IgA Vasculitis**
 - Zelflimiterend binnen 1 maand, <1% lange termijn complicaties
 - Nierinsufficiëntie kan optreden binnen 6 maanden



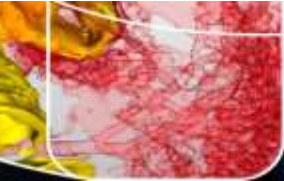
Van Ziektebeeld naar Vasculitis



Hypertensie



?



Hypertensie

- Betrokkenheid nieren:
 - **Vasculair** → **(Middel-) Grote vaten vasculitis**
 - RAAS activatie
 - **Glomerulair** → **Kleine vaten vasculitis**
 - Natrium- en vochtretentie



Nierinsufficiëntie



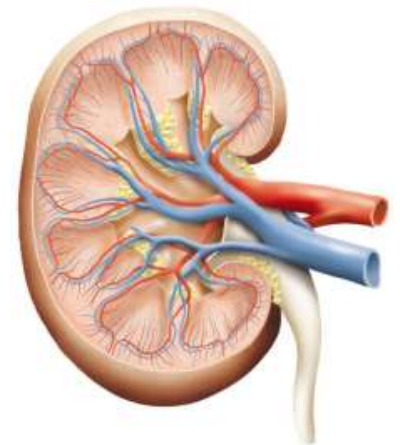
Nierinsufficiëntie

– **Vasculair** → **(Middel-) Grote vaten vasculitis**

- Geen/minimale sediment afwijkingen

– **Glomerulair** → **Kleine vaten vasculitis**

- Hematurie (dysmorfe ery's/erythrocytencilinders) + proteinurie

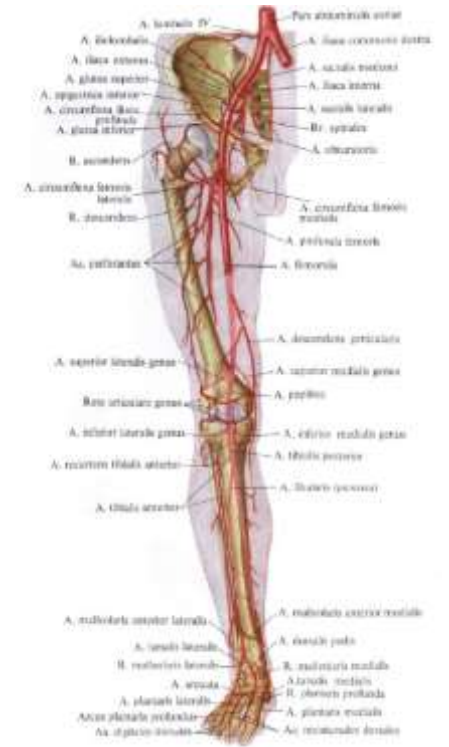


Perifeer Vaatlijden

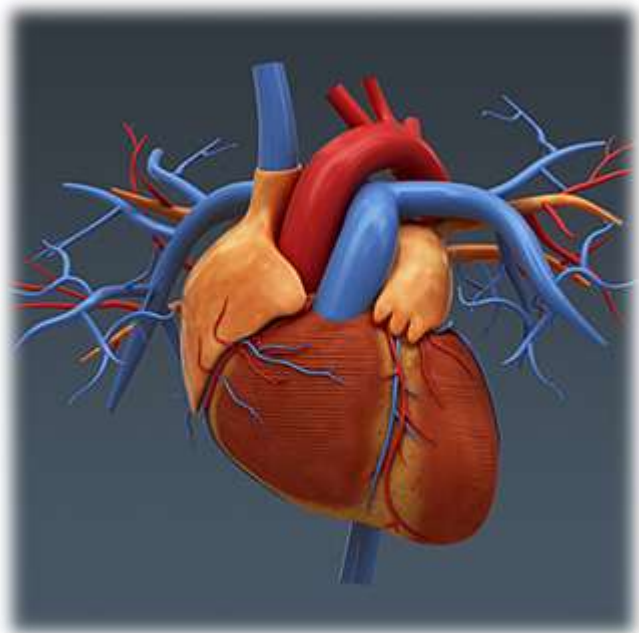


Perifeer Vaatlijden

- Overwegingen m.b.t. vasculitis:
 - Aneurysma
 - Dissectie
 - Embolie
 - Thromboangiitis obliterans
(Ziekte van Buerger)



Cardiale Ischemie

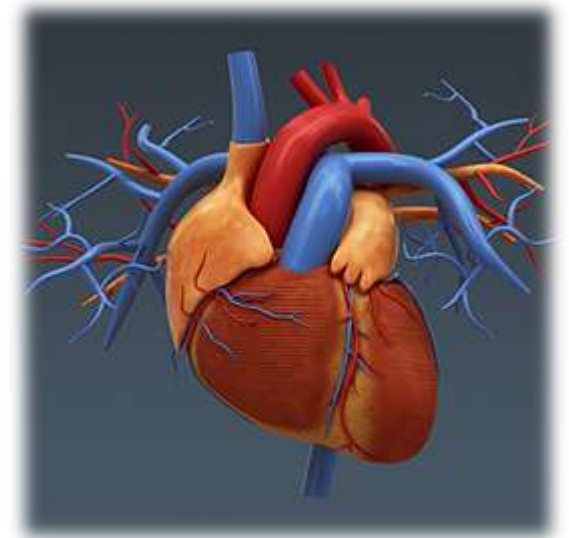


?



Cardiale Ischemie

- **(Middel-) grote vaten vasculitis**
 - Ziekte van Kawasaki
 - Ziekte van Takayasu
 - Polyarteritis nodosa



Herseninfarct of -Bloeding

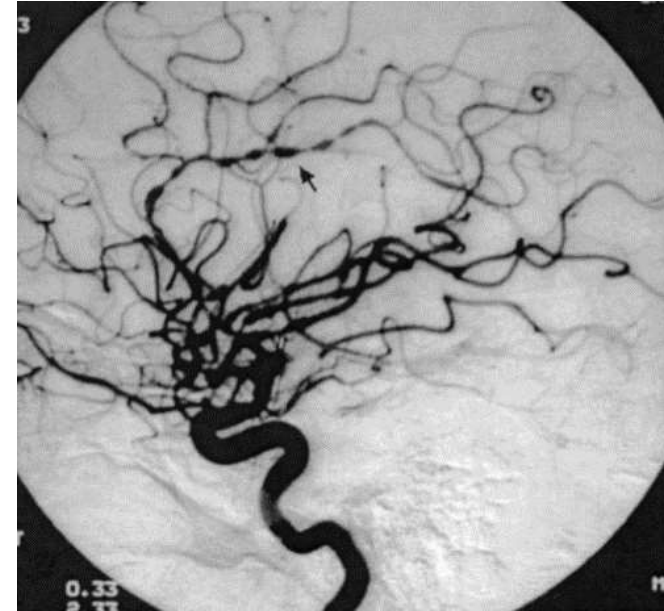


?



Herseninfarct of -Bloeding

- **Differentiaal diagnose m.b.t. vasculitis:**
 - M. Takayasu
 - Reuscel arteritis
 - Polyarteritis nodosa
 - ANCA+ vasculitiden
 - Primaire angiitis van het centraal zenuwstelsel (PACNS)



Take Home Message

- Ontsteking van kleine tot grote bloedvaten
- Klachten en symptomen zeer divers
- Denk aan vasculitis bij afwezigheid van risicofactoren voor atherosclerose
- Snelle behandeling kan geïndiceerd zijn om schade te beperken



