

# Zorgpad Vasculitis voor patiënten

## Amsterdam UMC Expertisecentrum voor Vasculitis

In dit zorgpad leggen we uit hoe we de zorg voor patiënten met vasculitis in Amsterdam UMC hebben georganiseerd.

### Inhoud

1. Vasculitis - Algemene informatie .....	2
2. Vasculitiszorg binnen Amsterdam UMC.....	2
3. VASKIR-polikliniek volwassenen .....	3
3.1 Verwijzing en eerste consult .....	3
3.2 Het VASKIR-kernteam.....	3
3.3 Zorgpad in beeld .....	4
3.3 Multidisciplinair Overleg (MDO) .....	4
3.4 Follow-up en monitoring .....	4
3.5 Klinische zorg .....	5
4. Primaire angiïtis van het centraal zenuwstelsel (PACNS) .....	5
4.1 Logistiek voor verwijzingen vanuit andere ziekenhuizen .....	5
4.2 Diagnostiek .....	5
4.3 Follow-up en monitoring .....	5
4.4 Behandelaren .....	5
5. VEXAS (Vacuoles, E1 enzyme, X-linked, Autoinflammatory, Somatic) -syndroom .....	6
5.1 Logistiek voor verwijzingen vanuit andere ziekenhuizen .....	6
5.2 Diagnostiek .....	6
5.3 Follow-up en monitoring .....	6
5.4 Behandelaren .....	6
6. Vasculitis zorg voor kinderen .....	6
6.1 Logistiek .....	6
6.2 Diagnostiek en behandeling .....	6
6.3 Behandelaren .....	6

7. Specifieke expertise ziekte van Kawasaki .....	7
7.1 Verwijzing en eerste consult .....	7
7.2 Diagnostisch onderzoek .....	7
7.3 Behandeling acute fase.....	7
7.4 Poliklinische follow-up en monitoring .....	7
7.5 Behandelaren-MDO-poli Kawasaki 1x per 2 weken: .....	7
8. Transitie zorg .....	7
9. Regionale Casusbespreking .....	8
Bijlage .....	9
Overzicht van verschillende soorten vasculitis in Amsterdam UMC Expertisecentrum voor Vasculitis .....	9
1. Vasculitis van grote bloedvaten .....	9
2. Vasculitis van middelgrote vaten .....	9
3. Vasculitis van kleine bloedvaten .....	9

## 1. Vasculitis - Algemene informatie

Vasculitis is een ziekte waarbij de bloedvaten ontsteken, wat kan leiden tot schade aan de vaten, minder doorbloeding en problemen met organen. De oorzaak is vaak onbekend. Het immuunsysteem wordt te actief en valt de bloedvaten aan, wat schade veroorzaakt.

De klachten en behandeling van vasculitis verschillen, afhankelijk van welke bloedvaten (grote, middelgrote of kleine vaten) betrokken zijn.

Vasculitis is een zeldzame en vaak langdurige ziekte, die veel behandelingen vraagt en invloed heeft op de levenskwaliteit van patiënten en hun familie.

Veel informatie over vasculitis is te vinden op

- [Home - Vasculitis Stichting](#)

In ons Amsterdam UMC Expertisecentrum voor Vasculitis hebben we protocollen voor de diagnostiek en behandeling voor de meeste vormen van vormen van vasculitis. Aan het einde van dit document vindt u een overzicht hiervan.

## 2. Vasculitiszorg binnen Amsterdam UMC

Amsterdam UMC Expertisecentrum voor Vasculitis is sinds 2014 officieel erkend door het ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport (VWS) en biedt zorg voor patiënten met vasculitis. Voorheen was er een apart centrum voor de zorg van kinderen met de ziekte van Kawasaki, maar nu biedt ons centrum zorg voor zowel volwassenen als kinderen, zodat we alles in één kunnen behandelen.

- De meeste volwassen patiënten worden gezien op de multidisciplinaire VASculaire Klinische Immunologie en Reumatologie polikliniek (**paragraaf 3**).
- Patiënten met vasculitis van het centraal zenuwstelsel worden vaak samen behandeld met de afdeling neurologie (**paragraaf 4**). Voor patiënten met het VEXAS-syndroom werken we nauw samen met de afdeling Hematologie (**paragraaf 5**).

- Kinderen krijgen zorg via de kinderafdeling (poli)kliniek kindergeneeskunde, klinische immunologie, reumatologie en infectieziekten (KIRI) (**paragraaf 6**). Voor kinderen met de ziekte van Kawasaki hebben we specifieke expertise binnen ons centrum (**paragraaf 7**). Als het nodig is, overleggen we met de afdelingen voor volwassenen, en zorgen we voor een goed overgangsproces naar de zorg voor volwassenen (**paragraaf 8**).

Wat onze zorg bijzonder maakt, is de goede samenwerking tussen verschillende specialisten. We werken samen in multidisciplinaire poliklinieken en overleggen regelmatig in besprekingen met verschillende artsen. Daarnaast maakt de verpleegkundig reumaconsulent deel uit van ons team en bieden we diagnostische expertise, zoals vasculaire echografie en neuroradiologie. Ook de laboratoriumgeneeskunde en medische immunologie zijn nauw betrokken bij de zorg.

### 3. VASKIR-polikliniek volwassenen

#### 3.1 Verwijzing en eerste consult

De zorg voor vasculitis begint meestal met een verwijzing van de huisarts of een specialist. Dit gebeurt vaak bij vermoeden van een auto-immuunziekte, bijvoorbeeld bij symptomen zoals koorts, huidproblemen, gewrichtspijn of orgaanklachten. Medisch specialisten van interne geneeskunde en reumatologie beoordelen de urgentie van de situatie en voegen, indien mogelijk, eerdere onderzoeksresultaten toe aan het medisch dossier.

De VASKIR-polikliniek [VASKIR-polikliniek - patiëntinformatie \(versie 3\)](#) wordt verzorgd door internisten en reumatologen in opleiding, met expertise in vasculaire geneeskunde of reumatologie. Ze kunnen snel andere specialisten, zoals dermatologen of neurologen, raadplegen. Op onze polikliniek bespreekt een arts de klachten en voert lichamelijk onderzoek uit. Daarna volgt vaak aanvullend onderzoek, zoals bloedtesten en mogelijk een biopsie of beeldvorming, om de diagnose te bevestigen en orgaanschade te controleren.

Op basis van de resultaten en na bespreking in ons multidisciplinaire team wordt een behandelplan gemaakt, met medicatie en eventueel fysiotherapie. Patiënten krijgen informatie over de medicijnen en mogelijke bijwerkingen.

- [Overzicht medicijnen bij reuma | Medicijnen | Reuma.nl](#).

Het behandelplan wordt vastgelegd in het patiëntendossier en gedeeld met de huisarts en andere zorgverleners.

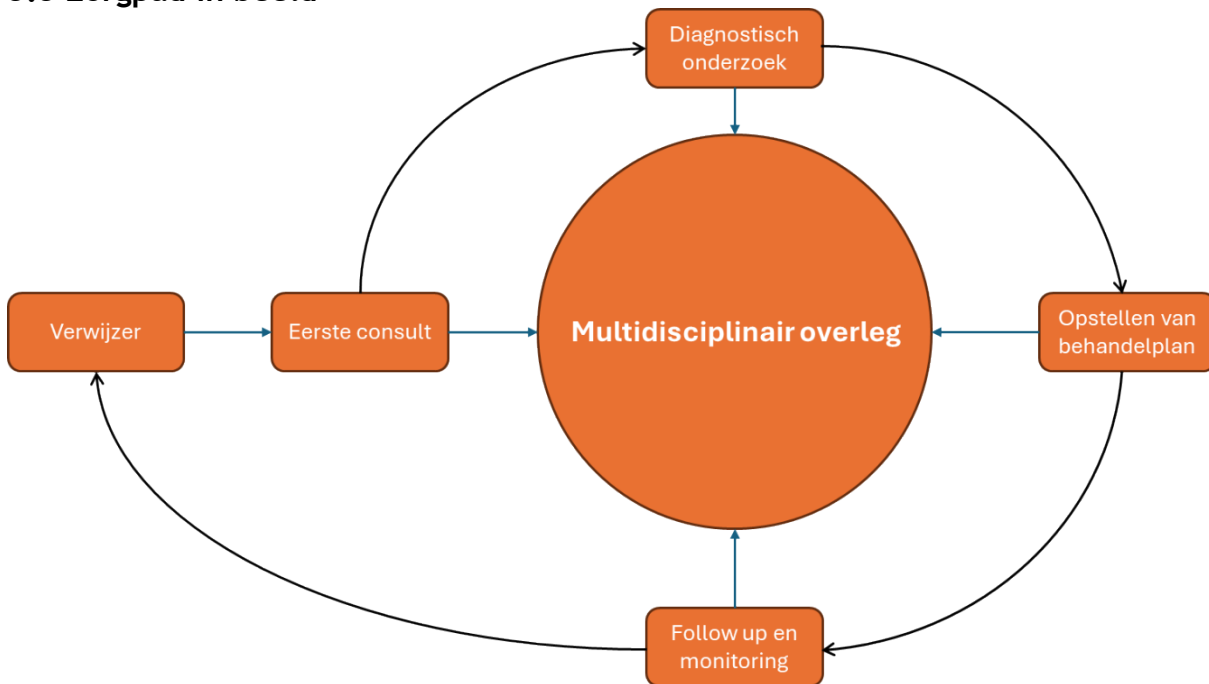
De kwaliteit van zorg wordt gewaarborgd door supervisie van stafleden en multidisciplinaire besprekingen. Dit helpt specialisten in opleiding ervaring op te doen in het herkennen en behandelen van vasculitis.

#### 3.2 Het VASKIR-kernteam

Het VASKIR-kernteam bestaat uit onderstaande stafleden welke de spreekuren direct superviseren en zijn aangesloten bij de diverse multidisciplinaire overleggen:

- Dr. A.E. Hak, internist-klinisch immunoloog
- Prof. dr. B.J.H. van den Born, internist-vasculair geneeskundige
- Dr. N. van Es, internist-vasculair geneeskunde
- Dr. T.B. van der Houwen, internist-klinisch immunoloog
- Dr. M. van Sande, reumatoloog

### 3.3 Zorgpad in beeld



### 3.3 Multidisciplinair Overleg (MDO)

Het VASKIR MDO is een belangrijk deel van ons zorgpad en vindt wekelijks plaats, een dag na de polikliniek. Alle nieuwe patiënten worden besproken om samen een diagnose en behandelplan te maken, met aandacht voor zowel medische als praktische aspecten.

Tijdens het MDO worden onder andere de volgende onderwerpen besproken:

- Diagnose en behandelplan voor nieuwe patiënten
- Zorglocatie
- Herhaling van de ziekte
- Aanpassen of stoppen met medicijnen
- Bijwerkingen en effect van de behandeling
- Invloed van de ziekte op het sociaal en psychisch functioneren.

Elke zorgverlener kan een patiënt inbrengen als dat nodig is.

Patiënten kunnen ook besproken worden in het wekelijkse MDO Klinische Immunologie en Reumatologie (KIR), waar artsen van verschillende specialismen samenkomen. Bij specifieke vragen kunnen andere specialisten worden uitgenodigd. Als nodig, wordt expertise van Vaatchirurgie, Neurologie of Radiologie via het MDO Vaat ingeroepen.

Wat er besproken is in het MDO wordt genoteerd in het medisch dossier, en patiënten worden hierover geïnformeerd.

Voor complexe gevallen kan het Klinisch Patiënten Management Systeem (CPMS) van het ERN worden gebruikt, maar dit is meestal niet nodig.

### 3.4 Follow-up en monitoring

Na de behandeling zijn regelmatige controles belangrijk om te kijken of de behandeling werkt en om bijwerkingen snel te zien. De follow-up bestaat uit:

- Polikliniekbezoeken: hier wordt besproken hoe het met u gaat, worden uw vragen besproken en wordt zo nodig lichamelijk onderzoek verricht.

- Bloed- en urineonderzoek: Om ontstekingen en de werking van organen te controleren.
- Beeldvorming: Soms nodig om de bloedvaten of andere organen te onderzoeken.

Hoe vaak de follow-up is, hangt af van de fase van de behandeling. In het begin zijn de controles vaker, later minder vaak. Als het niet goed gaat, wordt het behandelplan opnieuw bekeken. De follow-up kan in Amsterdam UMC of het ziekenhuis waar de patiënt vandaan komt. Als het nodig is, kan de behandeling tijdelijk overgenomen worden door Amsterdam UMC.

### **3.5 Klinische zorg**

Naast poliklinische zorg biedt het ons vasculitis expertisecentrum ook ziekenhuiszorg voor vasculitispatiënten. Door de ernstige aandoening is deze zorg belangrijk. Patiënten worden opgenomen op de afdelingen interne geneeskunde of reumatologie, afhankelijk van hun situatie. Onze zorg is 24/7 beschikbaar, met een internist of reumatoloog altijd bereikbaar voor hulp.

## **4. Primaire angiitis van het centraal zenuwstelsel (PACNS)**

### **4.1 Logistiek voor verwijzingen vanuit andere ziekenhuizen**

Patiënten met verdenking op vasculitis van het centrale zenuwstelsel worden naar de afdeling neurologie op locatie AMC verwezen.

### **4.2 Diagnostiek**

Bij patiënten die mogelijk PACNS hebben, wordt vaak een scan van de hersenen gemaakt, wordt er vaak een lumbale punctie gedaan en soms wordt er een hersenbiopt genomen. Patiënten met PACNS worden tijdens het stellen van de diagnose besproken in het wekelijkse MDO neuro-cardio-vasculair. Voor de behandeling worden ze besproken in het VASKIR-MDO en, indien nodig, ook in het MDO-KIR (zie paragraaf 3.3).

### **4.3 Follow-up en monitoring**

- Na de start van de behandeling worden patiënten goed gecontroleerd op ziekteactiviteit en bijwerkingen. De controle is afhankelijk van de ziektelast en behandeling.
- De klinisch immunoloog of reumatoloog schrijft immuunsuppressiva voor en controleert de behandeling, vaak binnen de VASKIR polikliniek (paragraaf 3.1).
- Bij elke controle worden ziekteactiviteit, bijwerkingen, neurologisch onderzoek en labonderzoek gedaan volgens de richtlijnen.
- Bij tekenen van ziekteactiviteit wordt een MRI van de hersenen of liquoronderzoek gedaan.
- Als de ziekte niet onder controle is, of er zijn problemen met de medicatie, wordt de patiënt opnieuw besproken in het MDO-VASKIR of MDO-KIR (zie paragraaf 3.3).

### **4.4 Behandelaren**

- Dr. W.F. Westendorp, neuroloog
- Prof. dr. J. Coutinho, neuroloog
- Prof. dr. D. van der Beek, neuroloog
- Prof. dr. M. Brouwer, neuroloog
- Dr. F. Eftimov, neuroloog
- Dr. A.E. Hak, internist-klinisch immunoloog

## **5. VEXAS (Vacuoles, E1 enzyme, X-linked, Autoinflammatory, Somatic) -syndroom**

### **5.1 Logistiek voor verwijzingen vanuit andere ziekenhuizen**

Patiënten met verdenking op VEXAS worden naar de afdeling interne geneeskunde-klinische immunologie op locatie AMC of de afdeling Hematologie op locatie VUMC verwezen.

### **5.2 Diagnostiek**

Bij patiënten die mogelijk VEXAS hebben, wordt vaak een beenmergonderzoek verricht. Patiënten met VEXAS worden tijdens het stellen van de diagnose besproken in de wekelijkse MDO-besprekingen van de hematologie en immunologie. Voor de behandeling worden ze, indien nodig ook besproken in het MDO-VASKIR of MDO-KIR (zie paragraaf 3.3).

### **5.3 Follow-up en monitoring**

- Na de start van de behandeling worden patiënten goed gecontroleerd op ziekteactiviteit en bijwerkingen. De controle is afhankelijk van de ziektelast en behandeling.
- Bij elke controle worden ziekteactiviteit, bijwerkingen en labonderzoek gedaan volgens de richtlijnen.
- Als de ziekte niet onder controle is, of er zijn problemen met de medicatie, wordt de patiënt opnieuw besproken binnen MDO hematologie-immunologie en indien nodig in het MDO-VASKIR of MDO-KIR (zie paragraaf 3.3).

### **5.4 Behandelaren**

- Dr. C. Alhan, internist-hematoloog
- Dr. A.J. Kwakernaak, internist-klinisch immunoloog en nefroloog
- Dr. T.B. van der Houwen, internist-klinisch immunoloog
- Dr. A.E. Hak, internist-klinisch immunoloog

## **6. Vasculitis zorg voor kinderen**

### **6.1 Logistiek**

De zorg wordt gegeven door de afdeling Kindergeneeskunde, Immunologie, Reumatologie en Infectieziekten (KIRI) van het Emma Kinderziekenhuis. Patiënten komen vaak via andere centra.

### **6.2 Diagnostiek en behandeling**

De diagnostiek en behandeling voor kinderen zijn meestal hetzelfde als voor volwassenen en worden besproken in het MDO-VASKIR of MDO-KIR (zie paragraaf 3.3).

Patiënten met DADA2 (Deficiëntie van Adenosine Deaminase 2) worden ook besproken in het tweewekelijkse MDO Immunodeficiënties, omdat er vaak ook sprake is van een afweerstoornis.

### **6.3 Behandelaren**

- Dr. J.M. van den berg, kinderarts-reumatoloog
- Dr. G. Biesbroek, kinderarts-reumatoloog
- Prof. dr. T.W. Kuipers, kinderarts-immunoloog

## 7. Specifieke expertise ziekte van Kawasaki

De zorg voor patiënten met de ziekte van Kawasaki in Amsterdam UMC wordt gegeven door een team van kinderimmunologen, kindercardiologen en volwassenencardiologen.

### 7.1 Verwijzing en eerste consult

Patiënten kunnen via de huisarts of kinderarts worden verwezen, zowel in de acute fase als later. Verwijzing gaat meestal naar de KIRI-polikliniek. In de acute fase is opname vaak nodig voor diagnostiek en behandeling. Neem voor een afspraak in de rustige fase contact opnemen via

- e-mail [kawasaki@amsterdamumc.nl](mailto:kawasaki@amsterdamumc.nl)
- telefoonnummer 020 - 566 80 00

### 7.2 Diagnostisch onderzoek

De initiële diagnostiek bestaat uit laboratoriumonderzoek, hart-echo en een ECG.

### 7.3 Behandeling acute fase

In de acute fase wordt de patiënt behandeld met een hooggedoseerd immuunglobulines (IVIG)-infuus en aspirine om aneurysmata te voorkomen. Het aantal infusen en de duur van de behandeling hangen af van de respons.

### 7.4 Poliklinische follow-up en monitoring

Patiënten kunnen 6 tot 9 maanden na de ziekte worden gecontroleerd in het Expertisecentrum Kawasaki. Er is een multidisciplinaire polikliniek elke 2 weken voor controles.

### 7.5 Behandelaren-MDO-poli Kawasaki 1x per 2 weken:

- Prof. dr. T.W. Kuipers, kinderarts-immunoloog
- Dr. I.M. Kuipers, kindercardioloog
- Dr. B. Straver, kindercardioloog
- Dr. M. van der Kuip, kinderarts-immunoloog.

Naast de MDO-poli vindt er 1x per 6 weken samen met radiologie en cardiologie volwassenen een MDO bespreking plaats.

## 8. Transitie zorg

Vasculitis kan bij kinderen voorkomen en lang aanhouden. Daarom bieden wij de mogelijkheid om patiënten over te nemen van de kinderreumatologie en -immunologie naar de volwassenenpolikliniek. De transitie kan beginnen vanaf 16 jaar, maar moet op 18-jarige leeftijd naar de volwassenenpolikliniek.

Het algemene traject is als volgt:

- Vanaf 14 jaar: de arts richt zich vooral op het kind.
- Vanaf 16 jaar: wordt gevraagd of de jongere alleen wil komen.
- Op 18-jarige leeftijd: de overgang naar de volwassenenpolikliniek vindt plaats.

De kinderarts maakt een medische overdracht en kan een gezamenlijke afspraak regelen met de arts van de volwassenenafdeling. De reumaconsulent zorgt voor een verpleegkundige overdracht en regelt, indien mogelijk, een gezamenlijk consult. Als dit niet kan, wordt een schriftelijke overdracht gemaakt.

De eerste afspraak in de volwassenenpolikliniek duurt 60 minuten om alles over de zorg en afspraken te bespreken.

## **9. Regionale Casusbespreking**

Als expertisecentrum voor vasculitis bieden wij gespecialiseerde ondersteuning aan zorgverleners in andere regio's voor diagnose en behandeling. We organiseren twee wekelijkse regionale overleggen voor collega-zorgverleners, waarbij digitale deelname mogelijk is:

- MDO ARCH (Autoimmune Research Collaboration Hub)
- MDO vasculitis Noord-Nederland.

Wat er besproken is in het MDO wordt genoteerd in het medisch dossier, en patiënten worden hierover geïnformeerd door de arts die hen voor de bespreking heeft aangemeld.

# Bijlage

## Overzicht van verschillende soorten vasculitis in Amsterdam UMC Expertisecentrum voor Vasculitis

In ons Amsterdam UMC Expertisecentrum voor Vasculitis hebben we protocollen voor de diagnostiek en behandeling van de volgende vormen van vasculitis.

### 1. Vasculitis van grote bloedvaten

Vasculitis van de grote bloedvaten, zoals de lichaamsslagader (aorta), veroorzaakt ontstekingen die de bloedvaten kunnen beschadigen. Dit kan leiden tot vernauwingen, aneurysma's (bloedvatuitstulpingen) en een grotere kans op bloedstolsels.

- **Reuscelarteriitis:** Ontsteking van de grote bloedvaten, vaak met grote cellen in de vaatwand. Dit kan blindheid veroorzaken als het niet behandeld wordt.
- **Takayasu arteriitis:** Een aandoening die vooral jonge vrouwen treft en de grote vaten ontsteken. Dit kan leiden tot vernauwing van de vaten.
- **Ziekte van Behçet:** Een ziekte die ontstekingen veroorzaakt in zowel grote als kleine bloedvaten, en ook andere symptomen zoals zweren en gewrichtspijn.

### 2. Vasculitis van middelgrote vaten

Deze aandoeningen tasten de middelgrote vaten aan, zoals die in de nieren en het hart, en kunnen leiden tot ernstige schade aan organen.

- **DADA2:** een zeldzame ziekte die ontstekingen veroorzaakt in de middelgrote vaten door een genetisch defect.
- **Polyarteriitis Nodosa (PAN):** ontsteking van de middelgrote vaten, vaak door een infectie. Dit kan leiden tot schade aan organen en vaten.
- **Ziekte van Kawasaki:** een ziekte die vooral kinderen treft, waarbij de middelgrote vaten in het hart ontsteken. Dit kan leiden tot hartproblemen, zoals verwijding van de coronairvaten (die het hart van bloed voorzien).
- **Primaire angiitis van het centraal zenuwstelsel:** een zeldzame aandoening die de middelgrote vaten in de hersenen en het ruggenmerg aantast. Dit kan leiden tot beroertes of neurologische problemen.

### 3. Vasculitis van kleine bloedvaten

Dit type vasculitis treft de kleinste bloedvaten, zoals capillairen en arteriolen, en wordt vaak veroorzaakt door een auto-immuunreactie.

- **AAV (ANCA-geassocieerde vasculitis):** een groep ziekten waarbij het immuunsysteem kleine bloedvaten aanvalt, wat schade veroorzaakt aan vaten en organen. Vormen van AAV zijn:
  - Granulomatose met Polyangiitis (GPA)
  - Microscopische Polyangiitis (MPA)
  - Eosinofiele Granulomatose met Polyangiitis (eGPA).
- **Immuuncomplex-gemedieerde vasculitis:** Vasculitis veroorzaakt door de ophoping van immuuncellen in de bloedvaten, wat leidt tot ontsteking en schade.
- **VEXAS-syndroom:** Een zeldzame aandoening waarbij een genetisch defect het immuunsysteem aanzet om ontstekingen te veroorzaken in verschillende delen van het lichaam, vooral bij oudere mannen. Dit kan leiden tot koorts, bloedarmoede en vasculitis.