Rendu-Osler-Weber (behandelingen)

De Ziekte van Rendu-Osler-Weber (ROW) is erfelijk en kenmerkt zich door afwijkingen van de bloedvaten. Op verschillende plekken ontbreken de haarvaten. Daar vermengt het bloed van de aders en slagaders zich. Deze plekken worden shunts genoemd, of ook arterioveneuze malformatie (AVM). Bij deze shunts kunnen bloedingen ontstaan.

Alle bloedvaten van een ROW-patiënt hebben een tekort aan een bepaald eiwit. Daarom kunnen vaatafwijkingen overal voorkomen. Welke organen klachten veroorzaken en of het om kleine of grote klachten gaat, verschilt van familie tot familie en van persoon tot persoon.

Meer over behandelingen

Bij ROW zijn meestal meerdere behandelingen mogelijk. Welke in uw situatie geschikt zijn, hangt onder meer af van de plek waar de klachten optreden. U vindt alle behandelingen hieronder, gesorteerd op de plaats van de klachten.

Neuzen

Bij behandeling kunnen we denken aan:

- het zelf voorkomen van bloedneuzen;
- het zelf stoppen van bloedneuzen;
- behandeling door een arts om bloedneuzen te voorkomen of te verminderen.

Lees voor meer informatie: bloedneuzen (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/6010) en dagboek bloedneuzen (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/5176).

Huid, slijmvlies en nagels

Kleine afwijkingen worden aangestipt met aluin of aluminiumchloride in alcohol. Grotere, 'verheven' (óp de huid liggende) vaatafwijkingen kunnen dicht gebrand worden, bijvoorbeeld met een laser.

Zonlicht

Zonlicht speelt waarschijnlijk een rol bij het ontstaan van teleangiëctasieën. Daarom is het belangrijk dat de huid niet 'verbrandt'.

Lever

Behandeling is alleen nodig bij zeer grote AVM's. Een operatie is meestal niet mogelijk vanwege de kans op complicaties. Met name embolisatie van AVMs in de lever kan leiden tot ernstige complicaties. Een veilige behandeling, die in zeer ernstige gevallen geprobeerd kan worden, is behandeling met het geneesmiddel

bevacizumab, een medicijn dat vaatgroei remt en officieel alleen nog beschikbaar is voor behandeling van kanker. In de internationale literatuur zijn echter al wel goede resultaten beschreven van behandeling van ernstige AVMs in de lever met bevacizumab.

Levertransplantatie is een andere mogelijkheid. Patiënten die daar eventueel voor in aanmerking komen, moeten in een gespecialiseerd centrum beoordeeld worden.

Waarschuwing!

Vanwege de kans op hevige bloedingen, mogen ROW-patiënten geen leverbiopsie (leverpunctie of leverprik) ondergaan, behalve als daar zeer dringende noodzaak toe is. Ook een ERCP (Endoscopisch Retrograde Cholangio Pancreaticografie – kijkonderzoek), waarbij een slangetje via de maag in de galwegen wordt gebracht om deze zichtbaar te maken, is gevaarlijk.

Longen

De behandeling van AVMs in de longen bestond vroeger uit een (vaak dubbelzijdige) longoperatie. Tegenwoordig bestaat de behandeling vaak uit embolisatie. Dit is een zeer succesvolle methode.

Embolisatie

Bij een embolisatie wordt onder plaatselijke verdoving een katheter (een zeer dun slangetje) in een ader in de lies gebracht. De katheter wordt doorgeschoven door de aders en het hart, tot in de slagader die naar de PAVM leidt. De radioloog ziet precies waar de katheter zich bevindt, omdat de patiënt op een röntgentafel ligt. Op de plaats van bestemming worden via de katheter kleine platina spiraaltjes of een titanium plug in de slagader geplaatst. Rondom de spiraaltjes of plug ontstaat een stolsel: de slagader zit dan dicht en de PAVM verdwijnt.

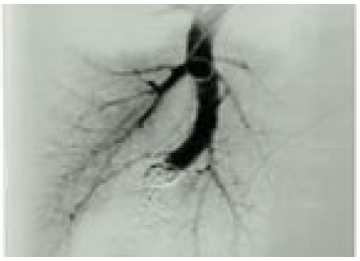
Plug en spiraaltjes bij embolisatie

De behandeling duurt, afhankelijk van het aantal PAVM's, 1 tot 3 uur. Daarna moet de patiënt een nacht in het ziekenhuis blijven. Als er veel PAVM's zijn, is soms een tweede of derde embolisatie nodig.

Omdat ROW een zeldzame ziekte is, is embolisatie een weinig voorkomende behandeling. De ingreep moet daarom door een zeer ervaren radioloog worden uitgevoerd. De behandeling is goed te verdragen, al moet de patiënt wel enkele uren op een harde röntgentafel liggen. Soms treedt enkele dagen later wat pijn in het longvlies op.

De resultaten zijn zeer goed: in 75% van de gevallen is de PAVM na de eerste behandeling blijvend afgesloten. De hoeveelheid zuurstof in het bloed stijgt en de patiënten voelen zich vaak meteen fitter. Bij 20% van de volwassenen en bij 30% van de kinderen is de PAVM na de eerste behandeling nog niet volledig afgesloten, of gaat de PAVM weer open. Dan is een tweede behandeling nodig.

PAVM - voor en na embolisatie.



Controle

Na de embolisatie volgt na ongeveer een half jaar poliklinische controle. Bij volwassenen worden dan een echo-onderzoek en CT-scan gemaakt. De arts kijkt dan of:

- de slagader naar de behandelde PAVM nog dicht zit;
- er nieuwe PAVM's zijn ontstaan.

De vervolgafspraak hangt daarna af van het resultaat van de embolisatie.

Lees meer over het zorgpad Embolisatie bij bloedvatafwijkingen in de longen (https://www.antoniusziekenhuis.nl/expertisecentrum-row/zorgpad-embolisatie-van-bloedafwijking-pavm-de-longen)

Antibiotica

Klontjes bacteriën die door een PAVM schieten, vormen een groot risico. Daarom moeten patiënten met een (mogelijke) PAVM altijd antibiotica gebruiken voordat ze een niet-steriele ingreep ondergaan.

Het gaat dus om patiënten die:

- misschien een PAVM hebben;
- een behandelde PAVM hebben;
- een onbehandelde PAVM hebben.

Een niet-steriele ingreep is een ingreep waarbij het bloed in aanraking kan komen met bacteriën. Denk bijvoorbeeld aan een tandvleesbehandeling of het insnijden van een abces.

Waarschuwing!

Patiënten bij wie een PAVM niet uitgesloten is, mogen niet diepzeeduiken. Daarbij komen namelijk altijd kleine stikstofbelletjes in het bloed, die bij aanwezigheid van een PAVM naar de hersenen kunnen stromen.

Maagdarmkanaal

De symptomen zijn; zwarte ontlasting, bloedarmoede en vermoeidheid. Het is meestal voldoende om de ijzervoorraad van het lichaam aan te vullen door middel van staaltabletten, staaldrank of ijzerinjecties. In ernstige gevallen kan men proberen de bloedende afwijkingen op te sporen en dicht te branden.

Dat heeft meestal maar tijdelijk effect. Als ijzersuppletie tekort schiet, is er op dit moment (nog) geen medicamenteuze behandeling waarbij alle patiënten baat hebben. Wel is een gunstig effect beschreven van de behandeling met propranolol (eventueel in combinatie met tranexaminezuur), of thalidomide, of bevacizumab, of tamoxifen.

Hersenen

Als er vaatafwijkingen in de hersenen worden gevonden, dan wordt bekeken of behandeling nodig is. Dit hangt af van de grootte en de opbouw van de afwijking. Heel kleine afwijkingen hebben geen behandeling nodig.

Radiochirurgie

Wanneer wel behandeling nodig is, wordt soms de voorkeur gegeven aan bestraling. Dit duurt 20 tot 30 minuten en een eenmalige behandeling is vaak voldoende. Bij deze behandeling wordt de plek waar de vaatafwijking zit vanuit diverse richtingen bestraald met een relatief hoge dosis. Met deze techniek komt de vaatafwijking in het brandpunt van de bestraling te liggen en wordt het rondom liggende hersenweefsel vrijwel niet aangetast. Zo nodig kan de behandeling worden herhaald.

De kans op genezing met deze behandeling is 80% (na 1 tot 2 jaar). De kans op complicaties is kleiner dan 3% en eventuele complicaties zijn meestal van tijdelijke aard.

Operatie en/of embolisatie

Andere behandelingsmogelijkheden zijn operatie en embolisatie. Dit is een behandeling van een AVM, waarbij de slagader die het bloed aanvoert wordt afgesloten. Het afsluiten gebeurt door spiraaltjes of een plug in het bloedvat te plaatsen. Dit leidt tot de vorming van bloedstolsels die de slagader ter plaatse afsluiten waarbij de toevoerende slagader van binnenuit wordt afgesloten via een katheter die in de lies wordt ingebracht.

'Wil ik het wel weten?'

De wetenschap dat u een vaatafwijking in de hersenen heeft is vervelend, terwijl de kans op een bloeding betrekkelijk klein is. Maar hoe jonger u bent, hoe groter die kans wordt, omdat u nog vele levensjaren voor de boeg heeft. Daarnaast is de kans op een hersenafwijking groter als u ROW type 1 heeft, als u epilepsie heeft of regelmatig last heeft van hoofdpijn.

Ogen

Als de afwijkingen in het oogslijmvlies tot bloedingen leiden, is dichtbranden effectief.

Ruggenmerg

De behandeling (embolisatie of operatie) moet in zeer gespecialiseerde centra plaatsvinden.

Ruggenprik

Bij sommige ingrepen kan de patiënt plaatselijk worden verdoofd met een ruggenprik. Er zijn twee soorten ruggenprikken:

- epidurale anesthesia. Hierbij blijft de naald buiten het ruggenmerg, zodat er geen complicaties te verwachten zijn.
- intradurale (of spinale) anesthesia. Hierbij komt de naald binnen het wervelkanaal, zodat deze een eventuele AVM kan aanprikken en een bloeding kan veroorzaken.

Omdat de kans op een AVM in het ruggenmerg zo klein is, hoeft niet elke ROW-patiënt voor een ruggenprik nader onderzocht te worden. Een MRI-scan (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/5802)wordt wel aanbevolen als de patiënt klachten heeft die op een ruggenmerg-AVM kunnen wijzen.

Expertise en ervaring

Het St. Antonius ROW Expertisecentrum is een groot centrum waar meer dan 1.400 patiënten met ROW bekend zijn en waar jaarlijks ongeveer 150 van hun familieleden op ROW worden gescreend. Het centrum is een van de grootste ter wereld en geniet wereldwijde bekendheid door de vele publicaties en lezingen, de buitenlandse patiëntendagen en proefschriften. U bent hier als patiënt dus in goede handen.

Het ROW Expertisecentrum hoort bij het Longcentrum van het St. Antonius Ziekenhuis, maar de longartsen werken nauw samen met verschillende andere specialisten zoals de KNO-arts, de neuroloog, de maag-, lever-, darmarts, de cardioloog, de interventie-radioloog, de kinderarts en de klinisch geneticus.

Veilige zorg in het ziekenhuis

In het St. Antonius Ziekenhuis staat veiligheid voorop. Onze medewerkers doen er alles aan om uw bezoek aan het ziekenhuis zo goed mogelijk te laten verlopen. Help ons a.u.b. om goed voor u te zorgen door ons te vertellen:

- Welke medicijnen u gebruikt.
- Of u allergieën heeft.
- Of u (mogelijk) zwanger bent.
- Als u iets niet begrijpt.
- Wat u belangrijk vindt.
- Als u iets ziet wat niet schoon is.

Bereid uw gesprek met uw zorgverlener goed voor. Voor tips: Begin een goed gesprek (https://begineengoedgesprek.nl/)

Op de website van de Nederlandse Patiëntenfederatie (https://www.patientenfederatie.nl) leest u meer over hoe u zelf kunt bijdragen aan veilige zorg.

Meer informatie

Heeft u vragen of wilt u een afspraak maken?

Als u meer informatie wilt of een afspraak wilt maken met het ROW Expertisecentrum, dan kunt u telefonisch contact met ons opnemen van maandag tot en met vrijdag tussen 09.30 en 10.30 uur via 088 320 15 47. U kunt ook een mail sturen naar row@antoniusziekenhuis.nl (mailto:row@antoniusziekenhuis.nl).

Op deze website

- Expertisecentrum Rendu Osler Weber (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/4122)
- Geschiedenis van ROW (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/4146)
- Medische aspecten van ROW (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/4148)
- Maatschappelijke aspecten van ROW (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/4152)
- Antwoorden op veelgestelde vragen (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/4156)

Gerelateerde informatie

Aandoeningen

- Ziekte van Rendu-Osler-Weber (ROW) (https://www.antoniusziekenhuis.nl/aandoeningen/ziekte-van-rendu-osler-weber-row)

Behandelingen & onderzoeken

- Rendu-Osler-Weber (onderzoeken) (https://www.antoniusziekenhuis.nl/behandelingen-onderzoeken/rendu-osler-weber-onderzoeken)
- Informatie over bloedneuzen bij de ziekte van Rendu-Osler-Weber (https://www.antoniusziekenhuis.nl/bloedneuzen-bij-row-wat-te-doen)
- Hersenabces preventie bij ROW (https://www.antoniusziekenhuis.nl/hersenabces-preventie-bij-row)
- Dagboek bloedneuzen (bij ROW) (https://www.antoniusziekenhuis.nl/behandelingen-onderzoeken/dagboek-bloedneuzen-bij-row)

Specialismen

- Longcentrum (https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum)

Contact Expertisecentrum ROW **T 088 320 15 48**