De ziekte van Rendu-Osler-Weber en zwangerschap

De ziekte van Rendu-Osler-Weber kan extra risico's met zich mee brengen tijdens de zwangerschap. Controle op met name vaatafwijkingen in longen en hersenen, liefst voorafgaand aan de zwangerschap, is daarom belangrijk.

Daarvoor kan een afspraak gemaakt worden bij een gynaecoloog die zo nodig overlegt met het ROW Expertisecentrum. Wanneer er bij screening geen aanwijzingen zijn voor vaatafwijkingen in de longen en hersenen, zijn de risico's van de zwangerschap vergelijkbaar met vrouwen zonder ROW. Niet-gescreende patiënten en patiënten met een niet behandelde vaatafwijking in de longen lopen risico op complicaties zoals een longbloeding of een herseninfarct. Als een verhoogd risico wordt vastgesteld, is in veel gevallen behandeling mogelijk.

Wanneer er bij screening geen aanwijzingen zijn voor vaatafwijkingen in de longen en hersenen, kunnen de verdere controles in het eigen ziekenhuis plaatsvinden, met extra aandacht voor eventuele verergering van bloedneuzen en/of bloedarmoede en het zuurstofgehalte in het bloed.

Meer over vaatafwijkingen in de longen

Tijdens de zwangerschap kunnen vaatafwijkingen in de longen groeien of kapotgaan. Dit komt door toename van de bloedstroom, totale hoeveelheid bloed en door het hormoon progesteron, dat kan leiden tot uitzetting van de aders. Hierdoor is er een hoger risico op complicaties: een longbloeding, bloed ophoesten en verslechtering van de longfunctie.
Daarom is het belangrijk om voorafgaand aan de zwangerschap te screenen op de aanwezigheid van vaatafwijkingen in de longen en deze zo nodig ook te behandelen, om het risico op complicaties te verminderen.

Wanneer iemand met ROW zwanger wordt en nog niet gescreend is, of lang geleden, is het belangrijk om alsnog de screening uit te voeren. Hiervoor wordt een echo van het hart gemaakt, waarbij er via het infuus microbelletjes (een mix van het eigen bloed, zout water en een beetje lucht) worden toegediend. Bij gezonde bloedvaten in de longen lopen de belletjes vast in de haarvaten en komen deze niet terug aan de linkerkant van het hart. Bij een verwijding in een of meerdere bloedvaten van de longen, steken de belletjes over van de rechter- naar de linkerkant van het hart. Dit onderzoek is veilig tijdens de zwangerschap. Afhankelijk van de hoeveelheid overstekende belletjes kan het nodig zijn om daarna een CT-scan van de longen te maken. Wanneer er geen klachten zijn wordt er vanwege de straling met het maken van de CT-scan gewacht totdat de organen van de baby zijn gevormd. Omdat de meeste complicaties voorkomen later in de zwangerschap, kan er veilig gewacht worden.

Wanneer er symptomen zijn die passen bij de aanwezigheid van vaatafwijkingen in de longen, kan er niet te lang gewacht worden met de CT-scan en de behandeling. Bij alle zwangere patiënten met een behandelbare vaatafwijkingen in de longen is het belangrijk om de afweging te maken tussen de risico's van het behandelen en de risico's van niet-behandelen. Deze afweging wordt ook altijd besproken in een overleg met meerdere

specialisten, waaronder de longarts en de radioloog die de behandeling uitvoert.

Vaatafwijkingen in de hersenen

Wanneer er geen symptomen zijn die kunnen passen bij een vaatafwijking in de hersenen hoeft er bij een zwangere geen MRI te worden gemaakt. Onderzoek heeft aangetoond dat de zwangerschap geen invloed heeft op de groei of de complicaties van eventuele vaatafwijkingen in de hersenen. Het risico op bloeding van een vaatafwijking in de hersenen is vergelijkbaar met niet-zwangere patiënten, namelijk 0.4-1% per jaar.

Wel zijn er specifieke situaties, waarbij de zwangerschap van belang is. Namelijk bij:

- Een specifieke vorm van de vaatafwijking: high-flow arterioveneus fistel of complexe vasculaire malformatie met hoger bloedingsrisico;
- Een bloeding van de vaatafwijking in de afgelopen 2 jaar;
- Een bloeding van de vaatafwijking in de vorige zwangerschap.

Bij een bloeding van de vaatafwijking in de hersenen tijdens de zwangerschap is de kans groter dat deze nogmaals gaat bloeden later in of na de zwangerschap. Ook is de kans om te overlijden door de bloeding groter.

Wanneer er tijdens de zwangerschap symptomen zijn die kunnen passen bij een vaatafwijking in de hersenen kan het nodig zijn om een MRI-scan te maken, het liefst tussen de 14 en 27 weken.

Bij vaatafwijkingen in de hersenen maken we per patiënt de afweging tussen de risico's van wel of niet behandelen van de vaatafwijking. Deze afweging wordt ook besproken in overleg met meerdere specialisten, waaronder de longarts, radioloog en neuroloog.

Vaginaal bevallen is mogelijk bij een vaatafwijking in de hersenen, waarbij het wel belangrijk is dat de bloeddruk stabiel blijft. In sommige gevallen wordt een keizersnede of een ruggenprik geadviseerd, bijvoorbeeld bij klachten van de vaatafwijking of een eerdere bloeding van de vaatafwijking.

Tijdens de zwangerschap

Tijdens de zwangerschap moet u regelmatig bloeddruk en het zuurstofgehalte van uw bloed laten controleren, óók bij behandelde PAVM's. Kleine PAVM's kunnen door de zwangerschap groter worden. Gelukkig is embolisatie van PAVM's goed mogelijk in de zwangerschap. De zwangerschap van een vrouw met ROW verloopt meestal goed. De kans op miskramen is niet groter dan bij de gemiddelde zwangerschap.

De bevalling

Meestal kan de bevalling op natuurlijke wijze plaatsvinden, maar liefst in een polikliniek of ziekenhuis, omdat er bloedneuzen kunnen optreden tijdens het persen. Er is geen bezwaar tegen verdoving met een ruggenprik.

De ruggenprik

Bij de ziekte van Rendu-Osler-Weber kunnen er ook vaatafwijkingen voorkomen bij de ruggenwervels, deze zijn zeldzaam (0.5%). Uit onderzoek is gebleken dat er niet gescreend hoeft te worden op deze vaatafwijkingen. Hoewel er een theoretisch risico is bij niet-gescreende vrouwen, is een ruggenprik veilig om te gebruiken. Wanneer er een bekende vaatafwijking bij de ruggenwervel aanwezig is, kunnen de opties besproken worden

met de anesthesist. In alle gevallen, ook bij niet-gescreende patiënten, is het verstandig om een ervaren anesthesist de ruggenprik te laten zetten. Bij aanwezigheid van vaatafwijkingen in de hersenen is het verstandig om rekening te houden met het risico van een hoge bloeddruk.

Genetisch onderzoek

De ziekte van Rendu-Osler-Weber is een erfelijke ziekte, waarbij er een fout (mutatie) zit in 1 van de 2 DNA-kopieën die de blauwdruk zijn van ons lichaam. Hierdoor is de kans 50% dat de mutatie wordt doorgegeven aan het kind.

In ongeveer 90 procent van de mensen met ROW wordt de specifieke mutatie gevonden. Als die gevonden is, is het mogelijk om genetisch onderzoek te doen: voorafgaand aan de zwangerschap, tijdens de zwangerschap en na de geboorte van het kind. U kunt een afspraak maken met de gynaecoloog om de verschillende opties en de voor- en nadelen te bespreken.

Wanneer de bevruchting buiten het lichaam plaatsvindt (IVF), is het mogelijk om genetisch onderzoek te doen en daarna te kiezen om niet-aangedane embryo's te terug te laten plaatsen in de baarmoeder. Tijdens de zwangerschap is het mogelijk om met een vruchtwaterpunctie of een vlokkentest onderzoek te doen naar de aanwezigheid van de mutatie. Bij deze onderzoeken is er een verhoogde kans op een miskraam, van respectievelijk <0.5% en 1%.

Tijdens de bevalling kan bloed afgenomen worden uit placenta en navelstreng om dit te laten onderzoeken op de aanwezigheid van de mutatie. Hierbij is het wel belangrijk om in overweging te nemen wat de consequenties zullen zijn in geval van aanwezigheid van de mutatie. Zo is ook de screening bij kinderen anders dan op de volwassen leeftijd.

Expertise en ervaring

Het St. Antonius Rendu-Osler-Weber 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 is wereldwijde bekend door de vele publicaties en lezingen, (buitenlandse) patiënten dagen en proefschriften. U bent hier als patiënt dus in goede handen.

Het ROW Expertisecentrum hoort bij het Longcentrum, maar de longartsen werken nauw samen met verschillende andere specialisten zoals de KNO-arts, de neuroloog, de MDL-arts, de cardioloog, de interventieradioloog, de kinderarts, de dermatoloog en de klinisch geneticus.

Gerelateerde informatie

Aandoeningen

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

Contact Longcentrum	T 088 320 14 00