



**European
Reference
Network**

for rare or low prevalence
complex diseases

 **Network**
Vascular Diseases
(VASCERN)

INFORMATIEBLADEN VAN DE VASCERN
MET DE 'DO'S en DON'TS' IN DE MEEST
VOORKOMENDE SITUATIES BIJ PATIËNTEN
MET ZELDZAME VAATZIEKTEN

Ziekte van Rendu-Osler Weber



VASCERN

VASCERN, het Europese referentienetwerk voor zeldzame multisystemische vaatziekten, zet zich in OM de beste expertise in Europa te verzamelen en toegankelijke, grensoverschrijdende gezondheidszorg te bieden aan patiënten met zeldzame vaatziekten (naar schatting 1,3 miljoen). Deze laatste omvatten arteriële ziekten (die de aorta tot kleine slagaders aantast), arterioveneuze afwijkingen, veneuze malformaties en lymfatische ziekten.

VASCERN bestaat momenteel uit 31 zeer gespecialiseerde multidisciplinaire zorgverleners uit 11 EU-lidstaten en uit verschillende Europese patiëntenorganisaties en wordt gecoördineerd in Parijs, Frankrijk.

Via onze 5 werkgroepen voor zeldzame ziekten (RDWG's, Rare Disease Working Groups) en verschillende thematische werkgroepen evenals de Europese groep voor de verdediging van patiëntenrechten (ePAG, European Patient Advocacy Group) willen we de zorg verbeteren, goede werkpraktijken en richtlijnen bevorderen, het onderzoek versterken, de patiënten mondiger maken, opleiding bieden aan gezondheidszorgprofessionals en het volledige potentieel van Europese samenwerking voor gespecialiseerde gezondheidszorg realiseren, door de nieuwste innovaties op het gebied van medische wetenschap en gezondheidstechnologieën te benutten.

Meer informatie is beschikbaar op: <https://vascern.eu>

Volg ons op [Twitter](#), [Facebook](#), [YouTube](#) en [LinkedIn](#)



Inhoudsopgave

Ziekte van Rendu-Osler-Weber

Lijst met afkortingen	4	Hersenabcessen	12
Inleiding	5	Hartfalen	13
Lichaamsbeweging	6	Nierfalen	14
Borstvoeding	7	Zorg voor patiënten met meerdere traumatische letsels	15
Gecontra-indiceerde medicatie	8	Bronchoscopieën	16
Bloedplaatjesaggregatieremmers en anticoagulantia	9	Aortadissectie.....	17
Diepveneuze trombose, longembolie.....	10	Redactieraad/Bijdragers	18
Hemorragische beroerte	11		

Afkortingen

ZROW: Ziekte van Rendu-Osler-Weber

WG-ZROW: Werkgroep voor de ziekte van Rendu-Osler-Weber

BPAR: Bloedplaatjesaggregatieremmer

NKO-arts: Neus-keel -oorarts

AVM: Arterioveneuze malformatie

VM: Vasculaire malformatie

SaO₂: Zuurstofsaturatie

Inleiding

Deze informatiebladen zijn gebaseerd op bestaande Franse informatiebladen die zijn beoordeeld en aangepast door de deskundigen van de VASCERN WG-ZROW.

De WG-ZROW is het eens met de aanbevelingen, maar wil benadrukken dat dit aanbevelingen zijn die bij consensus op deskundigenniveau worden gedaan. We bevelen aan dat deze informatiebladen worden gebruikt als leidraad voor het implementeren van lokaal overeengekomen beleid.

Deze informatiebladen zijn bedoeld voor zowel de patiënten als de zorgverleners. Het implementeren van deze aanbevelingen moet hand in hand gaan met strategieën om de patiënten voor te lichten over medische situaties waarin specifieke zorg vereist is en over relevante symptomen en hoe te handelen wanneer deze zich voordoen.

Lichaamsbeweging



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Er zijn geen beperkingen op lichaamsbeweging of sport, behalve in geval van acute hypoxie.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Duiken met een duiktank bij patiënten met pulmonale arterioveneuze malformaties, zelfs als deze geëmboliseerd zijn (gevaar voor luchtembolie).

Borstvoeding



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Borstvoeding is niet gecontra-indiceerd bij vrouwen met de ziekte van Rendu-Osler-Weber.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Geen specifieke aanbevelingen.

Gecontra-indiceerde medicatie

Geen medicatie is formeel gecontra-indiceerd.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Altijd de risico's en voordelen bespreken met het referentie- of competentiecentrum dat verantwoordelijk is voor de zorg voor de patiënt.
- De behandeling aanpassen aan de klinische toestand van de patiënt (neusbloeding, maagdarmbloeding).



WAT JE NIET MOET DOEN

- Bloedplaatjesaggregatieremmers (BPAR) of anticoagulantia voorschrijven zonder de potentiële risico's en voordelen te hebben afgewogen.

Bloedplaatjesaggregati eremmers (BPAR) en anticoagulantia



WAT WORDT AANBEVOLEN

- De risico's en voordelen bespreken met het referentie- of expertisecentrum dat verantwoordelijk is voor de patiënt.
- De behandeling aanpassen aan de klinische toestand van de patiënt (neusbloeding, maagdarmbloeding).
- Na een ischemische beroerte secundair aan pulmonale arterioveneuze malformaties is er geen indicatie om dit type behandeling (BPAR of anticoagulantia) voort te zetten als alle pulmonale arterioveneuze malformaties op bevredigende wijze zijn behandeld.



WAT JE NIET MOET DOEN

- BPAR of anticoagulantia voorschrijven zonder de risico's en voordelen te hebben afgewogen.

Diepveneuze trombose, longembolie (of veneuze trombo-embolische ziekte)

Geen medicatie is formeel gecontra-indiceerd.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- De standaardbehandeling voor trombose en/of longembolie (behandeling met anticoagulantia) volgen na de potentiële risico's en voordelen te hebben afgewogen.
- De behandeling aanpassen aan de klinische toestand van de patiënt (neusbloeding, maag-darmbloeding, bloedbeeld).
- In geval van meer episodes van neusbloedingen bij het nemen van anticoagulantia zorgen voor een raadpleging bij een KNO-arts die de ziekte kent om een geschikte behandeling te vinden.
- Buiten een noodsituatie, en afhankelijk van de tolerantie van anticoagulantia, alternatieve behandelingen (trombectomie, cavafilter) bespreken met het referentie- of competentiecentrum.



WAT JE NIET MOET DOEN

- De behandeling van vasculaire trombo-embolische ziekte vermijden wegens de ziekte van Rendu-Osler-Weber.

Hemorragische beroerte



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Crisisbeheer en -behandeling (zoals bij niet-ZROW-patiënten).
- Zoeken naar onderliggende AVM's in de hersenen om herhaling te voorkomen.
- Als de klinische toestand van de patiënt het inbrengen van een neussonde vereist, moet deze zacht zijn, een kleine diameter hebben (tenzij klinische omstandigheden een grote sonde vereisen) en uiterst voorzichtig worden aangebracht vanwege het risico op het teweegbrengen van een ernstige episode van neusbloedingen gerelateerd aan de aanwezigheid van teleangiëctasieën in het slijmvlies.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Geen specifieke contra-indicaties.

Hersenabcessen

Een hersenabces is een klassieke complicatie van de ziekte van Rendu-Osler-Weber. Het is gerelateerd aan de rechts-naar-linkse shunt secundair aan pulmonale arterioveneuze malformaties.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Crisisbeheer en -behandeling (zoals bij niet-ZROW-patiënten).
- Een CT-scan van de borst zonder injectie of een contrastechocardiogram uitvoeren om pulmonale arterioveneuze malformaties (de meest voorkomende oorzaak van hersenabcessen bij de ziekte van Rendu-Osler-Weber) te identificeren en de pulmonale arterioveneuze malformaties behandelen om het risico op herhaling te verminderen.
- Als de klinische toestand van de patiënt het inbrengen van een neussonde vereist, moet deze zacht zijn, een kleine diameter hebben (tenzij klinische omstandigheden een grote sonde vereisen) en uiterst voorzichtig worden aangebracht vanwege het risico van het teweegbrengen van een ernstige episode van neusbloedingen gerelateerd aan de aanwezigheid van teleangiëctasieën in het slijmvlies.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Geen specifieke contra-indicaties.

Hartfalen

Hartfalen bij de ziekte van Rendu-Osler-Weber kan verband houden met de evolutie van hepatische AVM's die cardiale chronische overbelasting kunnen veroorzaken: zowel de hemodynamica van de lever als die van het hart moeten worden onderzocht.

De medische behandeling zal worden aangepast aan elk specifiek geval: behandeling van hartfalen, correctie van anemie, beheersing van aritmie.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Het hartminuutvolume en de hartindex, de vullingsdrukwaarden en de aanwezigheid of afwezigheid van pulmonale hypertensie (vaak post-capillair) meten.
- Zoeken naar hepatische arterioveneuze malformaties (doppleronderzoek en/of leverscan).
- De patiënt doorverwijzen naar een referentiecentrum.
- De anemie corrigeren.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Hartonderzoek (met inbegrip van echocardiografie) over het hoofd zien als er ernstige VM's aanwezig zijn in de lever.
- Pulmonale hypertensie secundair aan lever-VM's bij ernstig hartfalen met vaatverwijders behandelen.

Nierfalen



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Geen contra-indicaties voor nierbiopsiepuncties na uitsluiting van nier-AVM's door doppleronderzoek.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Geen specifieke contra-indicaties.

Zorg voor patiënten met meerdere traumatische letsels

Het is altijd noodzakelijk om nasale manipulaties (nasale intubatie, aspiraties, enz.) te contra-indiceren vanwege het significante risico van het teweegbrengen van soms zeer ernstige episodes van neusbloedingen gekoppeld aan teleangiëctasieën in het slijmvlies.

Afgezien van het risico op bloedingen gerelateerd aan de aanwezigheid van teleangiëctasieën in het (nasaal, gastro-intestinaal) slijmvlies, zijn er geen stollingsafwijkingen geassocieerd met de ziekte van Rendu-Osler-Weber en is er geen chirurgisch bloedingsrisico verbonden met deze pathologie.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Controleren of er geen lage SaO₂ is die gerelateerd zou kunnen zijn aan de aanwezigheid van niet-gediagnosticeerde pulmonale AVM's, wat een behandeling zou rechtvaardigen.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Intubatie of aspiratie door de neus: risico op ernstige neusbloedingen.

Bronchoscopieën

Houd er rekening mee dat hoesten mogelijk minder goed wordt verdragen dan bij andere patiënten vanwege het risico op hemoptoë door de schuring van de slang.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Volg de standaard fibroscopietechniek.
- Een biopsie met antibiotische profylaxe uitvoeren als er pulmonale AVM's aanwezig zijn, of als de pulmonale status onbekend is.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Nasale manipulaties tijdens anesthesie (nasale intubatie, aspiraties, enz.) vanwege het significante risico op het teweegbrengen van soms zeer ernstige episodes van neusbloedingen gekoppeld aan teleangiëctasieën in het slijmvlies.

Aortadissectie

Vóór elke operatie is het altijd noodzakelijk om nasale manipulaties (nasale intubatie, aspiraties, enz.) te contraindiceren vanwege het significante risico van het teweegbrengen van soms zeer ernstige episodes van neusbloedingen gekoppeld aan teleangiëctasieën in het slijmvlies.

Afgezien van het risico op bloedingen gerelateerd aan de aanwezigheid van teleangiëctasieën in het (nasaal, gastro-intestinaal) slijmvlies, zijn er geen stollingsafwijkingen geassocieerd met de ziekte van Rendu-Osler-Weber en is er geen chirurgisch bloedingsrisico verbonden met deze pathologie.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Crisisbeheer en -behandeling (zoals bij niet-ZROW-patiënten).
- De standaard behandelingsprotocollen voor deze pathologie volgen.
- Als de klinische toestand van de patiënt het inbrengen van een neussonde vereist, moet deze zacht zijn, een kleine diameter hebben (tenzij klinische omstandigheden een grote sonde vereisen) en uiterst voorzichtig worden aangebracht vanwege het risico op het teweegbrengen van een ernstige episode van neusbloedingen gerelateerd aan de aanwezigheid van teleangiëctasieën in het slijmvlies.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Intubatie of aspiratie door de neus: risico op ernstige neusbloedingen.

Redactieraad/ Bijdragers

Gebaseerd op het Franse originele document opgesteld door:
Fava-Multi (het Franse netwerk voor zeldzame vaatziekten)



Redactieraad:

Dr Sophie DUPUIS-GIROD, HHT Center of Reference, CHU de Lyon HCL, France



Beoordelingsraad van het Franse ZROW-netwerk:

Prof Brigitte GILBERT-DUSSARDIER (HHT Expert Centre, Poitiers), **Didier ERASME** (AMRO-HHT-France), **Prof Laurent LACCOUREYE** (HHT and Vascular Diseases Expert Centre, Angers), **Dr Christian LAVIGNE** (HHT and Vascular Diseases Expert Centre, Angers), **Dr Sophie RIVIÈRE** (HHT Expert Centre Montpellier), **Dr Geoffrey URBANSKI** (HHT and Vascular Diseases Expert Centre, Angers)

En andere leden van het Franse ZROW-netwerk:

Prof Marie-France CARETTE (HHT Expert Centre Paris - Hôpital Tenon), **Prof Thierry CHINET** (HHT Expert Centre Paris - Hôpital Ambroise Paré), **Dr Anne CONTIS** (HHT Expert Centre Bordeaux - Hôpital Jean Bernard), **Dr Romain CORRE** (HHT Expert Centre Rennes - Hôpital Pontchaillou), **Dr Pierre DUFFAU** (HHT Expert Centre Bordeaux - Hôpital Jean Bernard), **Xavier DUFOUR** (HHT Expert Centre Poitiers - Hôpital Jean Bernard), **Prof Vincent GROBOST** (HHT Expert Centre - CHU Estaing Clermont-Ferrand), **Pr Jean- Robert HARLE** (HHT Expert Centre Marseille - Hôpital de la Timone), **Prof Pierre-Yves HATRON** (HHT Expert Centre Lille -Hôpital Claude Huriez), **Dr Shirine MOHAMED** (HHT Expert Centre - CHRU Nancy), **Dr Pascal MAGRO** (HHT Expert Centre - Tours - Hôpital Bretonneau), **Dr Antoine PARROT** (HHT Expert Centre- Paris - Hôpital Tenon)

Ziekte van Rendu-Osler-Weber

Engelse versie vertaald door VASCERN en bijgewerkt door de leden van de VASCERN WG-ZROW:

Prof Elisabetta BUSCARINI (VASCERN HHT European Reference Centre, Maggiore Hospital, ASST Crema, Italy)

Claudia CROCIONE (HHT Europe/Associazione Italiana Teleangectasia Emorragica - HHT ONLUS)
Dr Freya DROEGE (VASCERN HHT European Reference Centre, Essen Center for Rare Diseases, Essen University Hospital, Germany)

Dr Sophie DUPUIS-GIROD (VASCERN HHT European Reference Centre, CHU de Lyon HCL, France)

Prof Anette KJELDSEN (VASCERN HHT European Reference Centre, Odense University Hospital, Denmark)

Dr Hans-Jurgen MAGER (VASCERN HHT European Reference Centre, St. Antonius Hospital Nieuwegein, The Netherlands)

Dr. Fabio PAGELLA (VASCERN HHT European Reference Centre, Department of Otorhinolaryngology, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, University of Pavia, Italy)

Prof Carlo SABBÀ (VASCERN HHT European Reference Centre, Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale di Bari Policlinico-Giovanni XXIII, Bari, Italy)

Prof Claire SHOVLIN (VASCERN HHT European Reference Centre, Hammersmith Hospital, Imperial College Healthcare NHS Trust London, UK)

Dr Patricia SUPPRESSA (VASCERN HHT European Reference Centre, Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale di Bari Policlinico-Giovanni XXIII, Bari, Italy)

Prof Ulrich SURE (VASCERN HHT European Reference Centre, Essen Center for Rare Diseases, Essen University Hospital, Germany)

Dr. Sara UGOLINI (VASCERN HHT European Reference Centre, Department of Otorhinolaryngology, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, University of Pavia, Italy)



**European
Reference
Network**

for rare or low prevalence
complex diseases

 **Network**
Vascular Diseases
(VASCERN)



Co-funded by
the Health Programme
of the European Union