

Vanishing White Matter Patiënten Kaart

Aanbevelingen voor preventieve maatregelen en behandeling bij acute presentatie

Introductie

- Vanishing White Matter is een zeldzame erfelijke ziekte die leidt tot motorische en verstandelijke achteruitgang.
- Er kunnen episodes van acute achteruitgang optreden. Deze worden vaak uitgelokt door lichamelijke stressfactoren zoals koorts, infecties, hoofdtrauma, of bepaalde medicijnen, zoals narcosemiddelen.
- Er bestaat momenteel geen genezende behandeling voor VWM, maar er zijn wel richtlijnen voor hoe te handelen bij VWM.
- Deze folder beschrijft de belangrijkste aanbevelingen voor preventieve maatregelen en behandeling bij acute presentatie.

Wat te doen:

- Gebruik ibuprofen bij koorts, eventueel in combinatie met paracetamol indien nodig.
- Gebruik antibiotica bij een (vermoedelijk) bacteriële infectie.
- Propofol is het voorkeursmiddel bij narcose.
- Behandel epilepsie.
- Volg het standaardvaccinatieprogramma, inclusief vaccinaties tegen influenza en COVID-19.
- Draag een helm bij activiteiten met risico op hoofdtrauma.
- Gewone opvoeding is belangrijk

Wat te vermijden:

- Contactsporten.
- Narcose met een kapje.

Aanbevelingen voor patiënten

Measures to prevent episodes of acute decline

- Maatregelen ter voorkoming van acute achteruitgang:
- Gebruik bij koorts ibuprofen, paracetamol of een combinatie van beide om de lichaamstemperatuur te normaliseren.
- Raadpleeg bij een infectie met koorts uw arts om te beoordelen of antibiotica nodig zijn.
- Volg het reguliere nationale vaccinatieprogramma, inclusief de jaarlijkse influenzavaccinatie en actuele COVID-19-vaccinaties. Overweeg het gebruik van ibuprofen rond vaccinaties om koorts te voorkomen.
- Draag een helm bij activiteiten met een verhoogd risico op hoofdtrauma, zoals fietsen.
- Vermijd contactsporten.
- Grote chirurgische ingrepen brengen extra risico's met zich mee voor patiënten met VWM; de voordelen en risico's moeten daarom zorgvuldig worden afgewogen.
- Gewoon opvoeden is veilig, aangezien psychologische stress (boos, verdrietig) niet geassocieerd is met acute achteruitgang.



Aanbevelingen voor artsen

Maatregelen ter voorkoming van acute achteruitgang:

- Weeg de noodzaak voor grote chirurgische ingrepen zorgvuldig af tegen de risico's van narcose en lichamelijke stress door de ingreep. Een PEG-sondeplaatsing is een kleine ingreep. Verdere aanbevelingen rondom chirurgische ingrepen zijn te vinden in het wetenschappelijk artikel genoemd onder "Verder lezen".
- Monitor de patiënt zorgvuldig na hoofdtrauma, chirurgische ingrepen en narcose.
- Overweeg bij patiënten met een voorgeschiedenis van acute achteruitgang een ziekenhuisopname met mogelijkheid tot intensieve zorg bij blootstelling aan een vergelijkbare stressfactor.
- Overweeg het vermijden van geneesmiddelen die de cellulaire stressrespons activeren, met name inhalatieanesthetica zoals sevofluraan. Gebruik bij voorkeur propofol.
- Start ibuprofen bij koorts of rondom vaccinaties om een normale lichaamstemperatuur te handhaven. Combineer indien nodig met paracetamol.
- Streef naar een goede voedingstoestand.

Behandeling bij acute presentatie:

- Verricht bij koorts laagdrempelig aanvullend onderzoek en start laagdrempelig antibiotica bij verdenking op een bacteriële infectie.
- Overweeg ziekenhuisopname met beschikbaarheid van intensieve zorg bij acute neurologische achteruitgang.
- Overweeg een korte kuur corticosteroiden bij ernstige acute neurologische achteruitgang (bijvoorbeeld bij verminderd bewustzijn of verlies van loopvermogen), mits er geen contra-indicaties zijn.



Vragen? Neem contact op via:
vwmconsortium@amsterdamumc.nl

Verder lezen

Het volledige wetenschappelijke artikel met alle aanbevelingen voor de diagnostiek en klinisch management van VWM is open access gepubliceerd (DOI: <https://doi.org/10.1212/>

Over ons

Deze folder is opgesteld door VWM-experts van het VWM-consortium, in samenwerking met patiëntenvertegenwoordigers van de United Leukodystrophy Foundation (ULF), European Leukodystrophy Association (ELA), and Volwassenen, Kinderen en Stofwisselingsziekten (VKS).

Disclaimer

De informatie in deze folder is zorgvuldig samengesteld op basis van wetenschappelijk bewijs en expertopinion. Nieuwe ontwikkelingen kunnen leiden tot aanpassingen van deze aanbevelingen.

Controleer daarom of er een geactualiseerde versie beschikbaar is via:
<https://www.VWMconsortium.org/about-vwm/>