



[https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE\\_FM/intro](https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro)

## **Zeldzame Juveniele Primaire Systemische Vasculitis**

Versie 2016

### **6. ANCA GERELATEERDE VASCULITIS: Granulomatose met polyangiitis (de ziekte van Wegener, GPA) en microscopische polyangiitis (MPA)**

#### **6.1 Wat is het?**

GPA is een chronische systemische vasculitis die met name kleine vaten en weefsels aantast van de bovenste luchtwegen (neus en bijholten), onderste luchtwegen (longen) en de nieren. De term 'granulomatose' verwijst naar het microscopische beeld van de ontstoken zones, waarbij in en rond de vaten noduli worden gevormd die uit meerdere lagen bestaan.

MPA tast de kleinere vaten aan. Bij beide aandoeningen is een antilichaam ANCA genaamd (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody) aanwezig, daarom worden deze aandoeningen ANCA gerelateerde aandoeningen genoemd.

#### **6.2 Hoe vaak komt het voor? Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?**

GPA is, vooral bij kinderen, een niet vaak voorkomende aandoening. De werkelijke frequentie is niet bekend, maar is waarschijnlijk niet hoger dan 1 nieuwe patiënt per 1 miljoen kinderen per jaar. Meer dan 97% van de gedocumenteerde gevallen komt voor bij de blanke (Kaukasische) bevolking. Bij kinderen treft het beide geslachten evenredig, terwijl bij volwassenen mannen net iets vaker getroffen worden dan vrouwen.

---

### **6.3 Wat zijn de belangrijkste symptomen?**

Het merendeel van de patiënten presenteert zich met klachten van sinusitis, die niet reageert op antibiotica en middelen tegen slijmvlieszwelling. Soms treedt er korstvorming van het neustussenschot op met bloedingen en zweertjes, die in een enkel geval kunnen leiden tot een inzakking van het neustussenschot en daarmee tot een zogenaamde 'zadelneus'.

Een luchtwegontsteking onder de stembanden kan een vernauwde luchtpijp veroorzaken en leiden tot een schorre stem en ademhalingsproblemen. Als de ontstekingshaarden aanwezig zijn in de longen kan dit leiden tot symptomen van longontsteking met kortademigheid, hoesten en pijn op de borst.

In het begin van de ziekte is slechts bij een klein aantal patiënten aantasting van de nieren aanwezig, maar naarmate de ziekte zich verder ontwikkelt, komt het vaker voor en veroorzaakt het afwijkende resultaten van urine- en bloedonderzoeken voor de nierfunctie en hypertensie. Ontstekingsweefsel kan zich ophopen achter de oogbol, waarbij de oogbol naar buiten gedrukt wordt (protrusie), of in het middenoor waar het een chronische middenoorontsteking veroorzaakt. Algemene symptomen zoals gewichtsverlies, toenemende vermoeidheid, koorts en nachtzweeten komen zeer vaak voor, net als verschillende huidafwijkingen en gewrichts- en spierklachten. Bij MPA zijn de nieren en longen de belangrijkste organen die worden aangetast.

### **6.4 Hoe wordt het gediagnosticeerd?**

De klinische symptomen van ontstekingen in de bovenste en onderste luchtwegen in combinatie met nieraandoeningen, die zich manifesteren met de aanwezigheid van bloed en eiwitten in de urine en verhoogde concentraties van de stoffen in het bloed, die normaal door de nieren worden uitgescheiden (creatinine, ureum), wijzen zeer sterk op GPA. De bloedonderzoeken tonen vaak verhoogde niet-specifieke ontstekingsmarkers (bezinking, CRP) en verhoogde ANCA-titers aan. De diagnose kan ondersteund worden door een weefselbiopsie.

---

## **6.5 Wat is de behandeling?**

Corticosteroiden in combinatie met cyclofosfamide vormen de voorkeursbehandeling bij kinderen met GPA/MPA. Andere immuunonderdrukkende middelen, zoals rituximab kunnen bij individuele gevallen ook gekozen worden. Als de ziekteactiviteit afgenomen is, wordt het meestal onder controle gehouden met een onderhoudstherapie, waarvoor vaak azathioprine, methotrexaat of mycofenolaat mofetil worden gebruikt.

Extra behandelingen omvatten antibiotica (vaak langdurig co-trimoxazol), bloeddrukverlagers, antistollingsmiddelen (aspirine of antistollingsmedicatie) en pijnstillers (niet-steroïdale anti-inflammatoire geneesmiddelen, NSAID's).