www.printo.it/pediatric-rheumatology/NL/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 de kleine bloedvaten aantast, vooral van de bovenste luchtwegen (neus en bijholten), onderste luchtwegen (longen) en de nieren. De term "granulomatose" verwijst naar het beeld van de ontsteking onder de microscoop, waarbij in en rond de vaten noduli worden gevormd, die uit meerdere lagen bestaan.
MPA tast de nog kleinere bloedvaten (haarvaatjes) aan. Bij beide aandoeningen is een antilichaam met de naam ANCA (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 witte (Kaukasische) bevolking. Bij kinderen treft het even vaak jongens als meisjes, 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 de neusbijholten, die niet reageren op antibiotica en middelen tegen slijmvlieszwelling. Soms treedt korstvorming van het neustussenschot op, met neusbloedingen 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 voortschrijdt komt het vaker voor en veroorzaakt het afwijkende resultaten van urine- en bloedonderzoeken voor de nierfunctie en kan ook een te hoge bloeddruk veroorzaken. Ontstekingsweefsel kan zich ophopen achter de oogbol, waardoor de oogbol naar buiten gedrukt wordt (protrusie), of in het middenoor waar het een chronische middenoorontsteking veroorzaakt. Algemene klachten zoals gewichtsverlies, toenemende vermoeidheid, koorts en nachtzweten komen zeer vaak voor, net als verschillende huidafwijkingen en gewrichts- en spierklachten.
Bij MPA zijn de nieren en longen de organen die voornamelijk worden aangetast.

6.4 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

Ontstekingsverschijnselen van de bovenste en onderste luchtwegen in combinatie met nierziekte, die zich meestal presenteert met bloed en eiwitten in de urine en verhoogde concentraties van de stoffen in het bloed die normaal door de nieren worden uitgescheiden (creatinine, urea) wijzen op GPA.
De bloedonderzoeken tonen vaak verhoogde ontstekingsmarkers (BSE, CRP) en verhoogde ANCA-titers. De diagnose kan ondersteund worden door een weefselbiopsie.

6.5 Wat is de behandeling?

Corticosteroïden in combinatie met cyclofosfamide vormen de voorkeursbehandeling bij kinderen met GPA/MPA. Andere afweeronderdrukkende medicijnen, zoals rituximab kunnen in individuele gevallen ook gekozen worden. Als de ziekte-activiteit afgenomen is, wordt de ziekte meestal onder controle gehouden met een onderhoudstherapie, waarvoor vaak azathioprine, methotrexaat of mycofenolaat mofetil worden gebruikt.
Extra behandelingen omvatten antibiotica (vaak langdurig co-trimoxazole), bloeddrukverlagers, anti-stollingsmiddelen (aspirine of anti-stollingsmedicatie) en pijnstillers (niet-steroïde anti-inflammatoire geneesmiddelen, NSAID's).