



## **Focale Segmentale Glomerulosclerose (FSGS)**

Focale segmentale glomerulosclerose (FSGS) is een belangrijke oorzaak van nefrotisch syndroom bij zowel kinderen als volwassenen.

### **Ontstaan**

Er kan sprake zijn van een 'primaire' FSGS of 'secundaire' FSGS. Bij een primaire FSGS is de precieze oorzaak niet bekend. Het ziektebeeld wordt gekenmerkt door het snelle ontstaan (in korte tijd veel vocht vasthouden). Bij secundaire FSGS veroorzaakt een andere ziekte de FSGS en houden patiënten vaak veel minder vocht vast. Als oorzaak van secundaire FSGS kan onder andere gedacht worden aan overgewicht, infecties, andere nierziekten of genetische oorzaken.

### **Wat zijn de klachten?**

Bij primaire FSGS merken patiënten dat zij in korte tijd veel vocht gaan vast houden (oedeem). Dit uit zich in gewichtstoename, dikke benen en vaak ook vochtophoping rondom de ogen. Tevens valt vaak op dat, door het eiwit in de urine, de urine erg schuimt. Bij secundaire FSGS staat de vochtophoping vaak minder op de voorgrond.

### **Hoe vaak komt het voor?**

FSGS behoort tot de zeldzame aandoeningen. Per jaar wordt bij ongeveer 500 volwassenen een nefrotisch syndroom vastgesteld. Bij ongeveer 10-35% van de patiënten met een nefrotisch syndroom is FSGS de oorzaak. Het komt 2-4 keer vaker voor bij Afro-Amerikanen in vergelijking met blanken.

### **Diagnose**

Bij een primaire FSGS zal er op basis van de klachten (in korte tijd veel vocht vasthouden) al snel aan een nefrotisch syndroom gedacht worden. Om dit te bevestigen wordt bloed- en urine onderzoek verricht. Belangrijkste afwijkingen hierbij zijn een laag eiwitgehalte in het bloed en veel eiwit in de urine.



Tevens wordt er vaak een hoog cholesterol gevonden. De nierfunctie is hierbij over het algemeen nog goed. Zie info info 2.5 'Nefrotisch syndroom'.

Om de oorzaak van het nefrotisch syndroom vast te stellen is het noodzakelijk een stukje nierweefsel te onderzoeken. Bij een nierbiopsie wordt onder lokale verdoving onder echogeleiding een van de nieren aangeprikt. Met een holle naald wordt een stukje van de nier weggenomen. Dit wordt daarna opgestuurd voor onderzoek onder de microscoop. Bij FSGS worden bij microscopisch onderzoek verschillende afwijkingen gevonden. Alleen bij elektronenmicroscopie worden typische afwijkingen aan de nierfiltrertjes (littekenweefsel) gevonden die de diagnose bevestigen.

Bij een secundaire FSGS is een nierbiopsie niet altijd nodig. Op indicatie zal er aanvullend onderzoek naar eventuele onder-liggende ziektes worden gedaan.

## **Behandeling**

De behandeling bestaat uit het behandelen van symptomen en het voorkomen van verdere schade aan de nieren.

- De eerste behandeling is er op gericht het te veel aan vocht kwijt te raken. Hiervoor wordt een zoutbeperkt dieet afgesproken in combinatie met plastabletten (diuretica). Zie info 2.39 'Plastabletten' en info 4.3 'Natrium (zout)'.
- Een goede -niet te hoge- bloeddruk is belangrijk om verder eiwitverlies te voorkomen. Ook hiervoor is een zoutbeperkt dieet belangrijk, soms aangevuld met bloeddrukverlagende medicijnen. Een gezonde leefstijl is ondersteunend. Zie info 2.6 'Hoge bloeddruk', info 2.38 'Bloeddrukverlagende medicijnen' en info 4.3 'Natrium (zout)'.



- Een licht eiwitbeperkt dieet voorkomt verder eiwitverlies. Zie info 4.1 'Eiwit'.
- Bij een primaire FSGS zal zodra de diagnose bekend is over het algemeen gestart worden met prednison. Indien het ziektebeeld niet of onvoldoende op prednison reageert zal behandeling met andere afweerderdrukkende medicatie worden overwogen, zoals bijvoorbeeld cyclofosfamide (Endoxan®), ciclosporine (Neoral®) of tacrolimus (o.a. Prograf®). Zie info 2.51 'Prednison' en/of info 2.52 'Afweerderdrukkende medicijnen'.
- Bij secundaire FSGS is de behandeling gericht op het afdrijven van vocht, een goede bloeddruk regulatie en behandeling van bijkomende risicofactoren voor hart- en vaatziekten. Indien mogelijk zal geprobeerd worden om de onderliggende ziekte te behandelen.

### **Belangrijk tijdens de behandeling**

Schrijft de nefroloog prednison en/of afweerderdrukkende medicijnen voor, dan richt de behandeling zich op het onderdrukken van het eigen afweersysteem. De keerzijde daarvan is dat u vatbaarder bent voor infecties. Oók voor infecties waar u normaliter niet vatbaar voor bent, zoals bijvoorbeeld een voedselinfectie. Neem koorts en tekenen van ziekte altijd zeer serieus en raadpleeg bijtijds een arts. Zie ook info 4.40 'Voedselveiligheid'.

### **Wat is het beloop?**

Het beloop is heel wisselend. Primaire FSGS kan na behandeling over gaan, maar kan ook later terugkomen. Meestal blijft een eiwitlek bestaan. Bij 30-50% van de patiënten verslechtert op den duur de nierfunctie.

Bij ernstig overgewicht geeft gewichtsverlies (minimaal 10% daling van de BMI) een sterke daling van het eiwitverlies.



### **Wat is de prognose?**

Als bij een primaire FSGS het ziektebeeld met de medicatie rustig wordt is de prognose over het algemeen gunstig. Als het niet lukt om de ziekte rustig te krijgen is de prognose helaas minder gunstig en is de kans op nierfunctie achteruitgang groot. Nierfunctievervangende therapie of niertransplantatie is dan nodig. Zie info 2.3 'Nierfunctievervangende behandeling'.