



## **ANCA-Vasculitis**

Een vasculitis is een ontstekingsproces van de wand van een bloedvat. Door de ontsteking vult ontstekingsmateriaal de binnenkant van het bloedvat op. Dit kan zo ver gaan dat het bloedvat vernauwt of zelfs verstopt raakt. Het orgaan of het weefsel dat door het bloedvat van bloed wordt voorzien, krijgt dan onvoldoende zuurstof. Dit kan het orgaan of weefsel beschadigen. ANCA-vasculitis is een auto-immuunziekte.

### **Auto-immuunziekte**

Het immuun- of afweersysteem bestaat uit verschillende cellen en eiwitten. Het afweersysteem herkent infecties, vreemde en overbodige lichaamseigen cellen en ruimt ze op. Van het opruimen van overbodige cellen merkt u niets. Bij het opruimen van infecties kunt u klachten als koorts, roodheid of pijn ervaren. Bij een auto-immuunziekte gaat er iets verkeerd met het opruimen. Het afweersysteem is overactief. Door nog onbekende oorzaak ziet het afweersysteem bepaalde lichaamseigen stoffen en goede cellen aan voor vreemde indringers. Er worden afweer- of antistoffen gemaakt die zijn gericht tegen deze goede cellen van bepaalde weefsels of organen. Het afweersysteem valt dus het eigen lichaam aan (auto = eigen). Hierbij kunnen ontstekingen ontstaan.

### **Wat is ANCA?**

Bij een ANCA-vasculitis keren ANCA-antistoffen in het bloed zich tegen de eigen witte bloedcellen. ANCA staat voor Anti Neutrofielen Cytoplasmatische Antistoffen. De oorzaak van de ANCA-vasculitis is niet bekend.

## **Verschillende soorten ANCA-vasculitis**

Er zijn 3 soorten vasculitis die gepaard gaan met ANCA-antistoffen:

- granulomatose met polyangiitis (GPA), vroeger de ziekte van Wegener geheten
- microscopische polyangiitis (MPA)
- eosinofiele granulomatose met polyangiitis (EGPA), ook wel de ziekte van Churg-Strauss geheten

Deze 3 soorten vasculitis verschillen op bepaalde punten van elkaar worden, maar hebben ook veel overlap. De behandeling is hetzelfde.

## **Wat zijn de klachten?**

ANCA-vasculitis kan zich overal in het lichaam afspelen. Daardoor zijn de verschijnselen zeer divers. Vaak zijn de nieren aangedaan (80%), de longen (80%) en het keel-neus-oor gebied (80%).

Ook huidafwijkingen, gewrichtsontstekingen of oogontstekingen komen voor. Daarnaast voelen patiënten zich vaak algeheel niet lekker en kan er koorts optreden, net als gewichtsverlies of vermindering van de eetlust.

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

ANCA-vasculitis komt niet vaak voor. Slechts 1 op de 8000 mensen krijgt deze ziekte. Het treft met name personen tussen de 40 en 70 jaar.

## **Diagnose**

Heeft iemand de klassieke verschijnselen van een ANCA-vasculitis en zitten er ANCA-antistoffen in het bloed, dan is dat vaak voldoende om de diagnose te stellen. In geval van twijfel kan het noodzakelijk zijn een stukje weefsel van een aangedaan orgaan te onderzoeken. Bijvoorbeeld wat weefsel uit de neus of de nier. 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.



## Behandeling

Omdat een ANCA-vasculitis berust op een ontregeling van het eigen afweersysteem, bestaat de behandeling uit het afremmen / onderdrukken van het afweersysteem. Dit kan door medicijnen die de afweercellen onderdrukken.

- De behandeling is in twee fasen onder te verdelen:  
In de 1<sup>e</sup> fase moet de ziekte tot rust worden gebracht. In deze fase krijgt u een hoge dosis prednison en een ander afweeronderdrukkend medicijn: cyclofosfamide (Endoxan®). Deze fase duurt drie tot zes maanden. Zie info 2.52 'Afweeronderdrukkende medicijnen'.

Is de ziekte tot rust gebracht, dan is de 2<sup>e</sup> fase bedoeld om de ziekte ook rustig te houden. Deze fase duurt 18 – 24 maanden. In deze fase wordt de prednison afgebouwd en wordt de cyclofosfamide vervangen door het veelal mildere azathioprine (Imuran® of Azafalk®). Zie info 2.52 'Afweeronderdrukkende medicijnen'.

- In ernstige gevallen worden de ANCA-antistoffen uit het lichaam verwijderd met behulp van een dialyse-apparaat, een plasmafiltraat behandeling. Zie info 3.71 'Plasmafiltratie'.
- Soms lukt het niet om de ziekte tot rust te krijgen. In dat geval kan een behandeling met rituximab worden gegeven. Dit medicijn wordt via een infuus toegediend. Zie info 2.52 'Afweeronderdrukkende medicijnen'.
- De behandeling kan de nodige bijwerkingen geven, zoals infecties, botontkalking, maagklachten. U krijgt daarom ook medicijnen om die bijwerkingen tegen te gaan. Niet alle bijwerkingen zijn helaas te voorkomen, zoals het ontstaan van suikerziekte door prednison.

## **Belangrijk tijdens de behandeling**

De behandeling richt zich op het onderdrukken van het eigen afweersysteem. De keerzijde daarvan is dat u vatbaarder bent voor infecties. Ook 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?**

Een ANCA-vasculitis is niet te genezen maar wel goed te behandelen. Het lukt vrijwel altijd om de ziekte tot rust te brengen. Na beëindigen van de 2<sup>e</sup> fase kan de ziekte zelfs jaren lang rustig blijven zonder medicatie.

Er bestaat helaas altijd een kans dat de ziekte later alsnog de kop opsteekt en daarom moet u levenslang onder controle bij een specialist blijven.

## **Meer informatie?**

U vindt extra informatie op [www.nieren.nl/bibliotheek](http://www.nieren.nl/bibliotheek), dossier 'Nierziekten - Systemische vasculitis' en op [www.myancavasculitis.com/nl/](http://www.myancavasculitis.com/nl/).

## **Patiëntenorganisatie**

De Vasculitis Stichting is de patiëntenorganisatie voor patiënten met vasculitis: [www.vasculitis.nl](http://www.vasculitis.nl).

Een lidmaatschap kost ongeveer € 25,- per jaar. De meeste zorgverzekeraars vergoeden het lidmaatschap geheel of gedeeltelijk vanuit de aanvullende verzekering als u een declaratie instuurt. Kijk hiervoor op uw polis.

U kunt zich via de website aanmelden.

Heeft u geen internet, dan kunt u bellen met (088) 00 22 333.