



## Membraneuze nefropathie (MN)

Bij membraneuze nefropathie (MN) maakt het afweersysteem antistoffen tegen de eigen niercellen waardoor de nierfilters lek raken. Hierdoor verliest u eiwit met de urine. Membraneuze nefropathie 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).

### Ontstaan

Het is niet precies bekend hoe en waarom iemand membraneuze nefropathie krijgt. We weten wel dat het eigen immuunsysteem een rol speelt en zich op een bepaald moment tegen de eigen nier richt. Wat er op dat moment verantwoordelijk is voor het 'ontsporen' van het afweersysteem is onbekend. De ziekte is niet erfelijk van bijvoorbeeld ouder naar kind. Wel is bekend dat mensen met een bepaalde combinatie van genen (erfelijke eigenschappen) meer gevoelig zijn voor het krijgen van de ziekte, hoewel ook dan de ziekte nog zeldzaam is.

Soms wordt membraneuze nefropathie veroorzaakt door een onderliggend probleem, zoals een infectie, medicatie of een reumatische ziekte. In dat geval noemen we de



ziekte 'secundaire' membraneuze nefropathie en moet vooral het onderliggende probleem worden behandeld.

Als alleen de nier betrokken is, hebben we het over een zogenaamde 'primaire' membraneuze nefropathie. De informatie hieronder gaat over deze primaire vorm.

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

De nieren zorgen voor de zuivering van het bloed in ons lichaam. In de nierfiltertjes (ongeveer een half miljoen per nier) wordt het bloed gefiltreerd. Een ernstige beschadiging van de nierfilters kan leiden tot een 'nefrotisch syndroom', een aandoening waarbij er eiwit vanuit het bloed weglekt door de nier in de urine. U merkt dat de urine schuimt. Dit eiwitlek leidt onder andere tot een eiwit tekort in het bloed en daardoor tot het vasthouden van vocht in het lichaam (oedeem). Zie info 2.5 'Nefrotisch syndroom'.

In eerste instantie kunnen de nieren ondanks het eiwitlek nog wel prima de afvalstoffen zuiveren en is de nierfunctie normaal. Als de ziekte vordert kan er echter verdere nierschade optreden, waarbij ook de nierfunctie afneemt.

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

Membraneuze nefropathie is de op volwassen leeftijd de meest voorkomende oorzaak van het nefrotisch syndroom. Per jaar wordt bij ongeveer 500 volwassenen een nefrotisch syndroom vastgesteld. Toch blijft het een zeldzame ziekte met zo'n 150-175 nieuwe patiënten per jaar in Nederland.

### **Diagnose**

Als er sprake is van een nefrotisch syndroom en de arts denkt aan membraneuze nefropathie als oorzaak, zal vrijwel altijd voor het stellen van de diagnose een stukje nierweefsel worden onderzocht. 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. In het nierweefsel is neerslag van afweerstoffen te zien.

Sinds kort kunnen er ook antistoffen tegen de niercellen gemeten worden in het bloed; dit kan ook helpen bij het stellen van de diagnose.

### **Behandeling**

Een belangrijk deel van de behandeling van membraaneuze nefropathie bestaat uit het behandelen van symptomen en het voorkomen van verdere schade aan de nieren.

- Om het overtollige vocht (oedeem) te bestrijden, krijgt u plastabletten (diuretica). Zie info 2.39 'Plastabletten'.
- Een goede -niet te hoge- bloeddruk is belangrijk om verder eiwitverlies te voorkomen. 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'.
- Om het hoge vetgehalte in het bloed te bestrijden worden vaak cholesterolremmers voorgeschreven. Zie info 2.42 'Cholesterolverlagende medicijnen' en info 4.11 'Cholesterol'.
- Soms is het ook nodig om bloedverdunners te geven, omdat er een verhoogd risico kan bestaan op het krijgen van een trombosebeen of longembolie. Zie info 2.43 'Antistolling'.



Als deze ondersteunende behandeling niet voldoende is, en met name ook als er nierfunctieachteruitgang optreedt, is soms aanvullende behandeling nodig.

- Met afweeronderdrukkende medicijnen wordt dan geprobeerd de ziekte af te remmen. Deze behandeling wordt gegeven voor de duur van enkele maanden tot een jaar. Het bestaat meestal uit een combinatie van prednison (via het infuus of als tablet) en minstens 1 ander afweer-onderdrukkend medicijn, bijvoorbeeld cyclofosfamide (Endoxan®) of tacrolimus (bijvoorbeeld Prograft®). Deze behandeling kan zwaar zijn en gepaard gaan met forse bijwerkingen, zoals verhoogde gevoeligheid voor infecties, gewichtstoename, maag-darmklachten. Tijdens deze behandeling staat u dan ook onder frequente controle van de nefroloog. Zie info 2.51 'Prednison' en 2.52 'Afweeronderdrukkende medicijnen'.

### **Belangrijk tijdens de behandeling**

Schrijft de nefroloog afweeronderdrukkende medicijnen voor, dan richt de behandeling 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?**

Het beloop van membraneuze nefropathie is erg wisselend. Bij ongeveer 30-40% van de mensen komt de ziekte na 1-2 jaar 'spontaan' tot rust. Bij ongeveer 30% van de mensen verdwijnt de ziekte niet, Bij nog eens ongeveer 30% van de mensen verergert de ziekte in de loop van de tijd, waarbij er ook achteruitgang van de nierfunctie optreedt. Zie info 2.2 'Nierschade'.



Het is van belang om al ten tijde van het stellen van de diagnose in te kunnen schatten in welke categorie een patiënt valt. Hoewel deze inschatting niet met 100% zekerheid te maken is, is er wel een redelijk betrouwbare indeling te maken. Dit wordt gedaan door het meten van antistoffen in het bloed en eiwitten in de urine. Omdat het hier gaat om een zeldzame ziekte, werken wij hiervoor samen met het Radboud Expertisecentrum voor Zeldzame Nierziekten (REZN) in Nijmegen. Soms betekent dit ook dat we u voorstellen eenmalig voor een zogenaamde 'proteïnurie-meting' het Radboudumc te bezoeken.

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

De prognose van membraanuze nefropathie is vrij goed. Als de ziekte niet spontaan tot rust komt, komt met de juiste behandeling alsnog 90% van de patiënten in een zogenaamde 'remissie', wat betekent dat het eiwitverlies (grotendeels) verdwijnt. Dit gaat vrijwel altijd gepaard met behoud van nierfunctie. Dialyse is dus slecht in een heel kleine minderheid van de patiënten noodzakelijk.

Membraneuze nefropathie kan na een remissie wel nog een keer terugkomen: bij zo'n 25% van de patiënten in de eerste 10 jaar. U blijft daarom onder controle van een nefroloog.