

## Anti-GBM-nefritis

### Soort ziekte

Acute nierfilterontsteking door auto-antistoffen.

### Wat is anti-GBM-nefritis

Anti-GBM glomerulonefritis (GBM=glomerulaire basaalmembraan, een dunne doorlopende laag onder de cellen die de binnenzijde van de glomerulus bedekken; glomerulonefritis=ontsteking van de nierfilters) is een zeldzame auto-immuunziekte waarbij het immuunsysteem auto-antistoffen (auto=zelf) maakt tegen de basaalmembraan van de nierfilters. Het gevolg is een ontsteking van de nierfilters waardoor de nierfunctie snel vermindert. Indien naast de nierfunctiestoornissen ook longafwijkingen bestaan, spreekt men van de ziekte van Goodpasture. De aandoening komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen. De ziekte kan op elke leeftijd ontstaan maar treedt meestal op tussen het 20ste en 30ste levensjaar.

De auto-antistoffen hechten zich aan de glomerulaire basaalmembraan waarna een ernstige ontstekingsreactie van de nierfilters (glomerulonefritis) op gang komt. Wanneer een stukje nierweefsel onder lokale verdoving met een naald uit de nier is gehaald, kan dit onder de microscoop worden bekeken. Er is dan een lijnvormig patroon zichtbaar dat bestaat uit de auto-antistoffen op de basaalmembraan van de glomeruli. De auto-antistoffen kunnen ook in het bloed worden aangetoond. Het is nog onbekend waardoor het immuunsysteem deze antistoffen tegen een onderdeel van het eigen lichaam aanmaakt.

### Wat zijn symptomen en vooruitzichten

Bij patiënten met anti-GBM glomerulonefritis gaat de nierfunctie meestal snel achteruit en ook de urineproductie vermindert of stopt volledig. Wanneer er nog urine wordt geproduceerd, kunnen daarin eiwit en rode en witte bloedcellen worden aangetoond.

Binnen een aantal dagen tot enkele weken kunnen de nierfilters zo ernstig beschadigd zijn dat herstel van de nierfunctie niet meer mogelijk is. De patiënt is dan aangewezen op nierfunctievervangende behandeling in de vorm van dialyse of transplantatie. Indien de ziekte minder ernstig verloopt en op tijd wordt ontdekt, kan door behandeling vaak een deel van de nierfunctie worden behouden.

### Behandeling

De behandeling is erop gericht om de ontsteking in de nieren (en longen) die het gevolg is van de auto-antistoffen te stoppen. De reeds het bloed aanwezige auto-antistoffen kunnen worden verwijderd door plasmaferese. Dit is een soort dialyse waarbij de bloedvloeistof (het plasma) waarin zich de auto-antistoffen bevinden, wordt vervangen door 'schoon' plasma. Daarnaast kan de productie van nieuwe auto-antistoffen door het immuunsysteem worden geremd met medicijnen die de afweer onderdrukken. Hiervoor wordt meestal de combinatie van corticosteroiden (prednisolon) en cyclofosfamide gebruikt.

Indien bij het ontdekken van de ziekte bijna geen urine meer wordt geproduceerd en de nierfunctie reeds ernstig is gestoord, heeft bovengenoemde behandeling meestal geen zin meer. De enige mogelijkheid is dan dialyse.

*Met vragen over uw persoonlijke situatie of behandeling kunt u terecht bij uw behandelend arts.*