

## Ziekte van Goodpasture

### Soort ziekte

Stoornis van het immuunsysteem waarbij antistoffen worden gemaakt tegen bepaalde delen van het lichaam, waardoor een acute ontsteking van de nierfilters ontstaat.

### Wat is de ziekte van Goodpasture

De ziekte van Goodpasture is een zeldzame zogenaamde auto-immuunziekte waarbij het immuunsysteem antistoffen maakt tegen bepaalde delen van het eigen lichaam (auto = eigen, zelf). Bij het syndroom van Goodpasture zijn de antistoffen gericht tegen een bepaalde laag (de basaalmembraan) van de nierfilters en tegen de basaalmembraan van de longblaasjes. Wanneer alleen de nieren zijn aangedaan wordt de ziekte anti-GBM glomerulonefritis genoemd (GBM = glomerulaire basaalmembraan = een bepaalde laag van het nierfilter; glomerulus = nierfilter; nefritis = nierontsteking).

De ziekte van Goodpasture leidt in de nieren tot een ernstige acute ontsteking van de nierfilters met achteruitgang van de nierfunctie. In de longen kunnen bloedingen optreden. Aantasting van de longen treedt vooral op bij mensen die roken of al een longziekte hebben of recent een luchtweginfectie doormaakten.

De diagnose kan worden gesteld door laboratoriumonderzoek waarbij de antistoffen tegen de basaalmembraan in het bloed worden aangetoond. En in een stukje nierweefsel dat onder lokale verdoving met een naald uit de nier wordt gehaald (een biopsie), zijn onder de microscoop de kenmerken van de ziekte van Goodpasture te zien.

### Wat zijn symptomen en vooruitzichten

Bij patiënten met de ziekte van Goodpasture gaat de nierfunctie meestal snel achteruit en ook wordt er steeds minder urine geproduceerd. Zo lang er nog urine wordt aangemaakt, zijn bij onderzoek eiwit en rode bloedcellen aantoonbaar. Meestal zijn binnen enkele dagen of weken de nierfilters zo ernstig beschadigd dat herstel van de nierfunctie niet meer mogelijk is. Dan is dialyse de enige mogelijkheid. Soms is het verloop minder ernstig en als tijdig met de behandeling kan worden gestart, lukt het de nierfunctie gedeeltelijk te behouden.

Door de afwijkingen in de longen wordt bloed opgehoest en ontstaat kortademigheid. De longklachten kunnen een aantal dagen tot weken voorafgaan aan de nierafwijkingen. Bij de juiste behandeling verdwijnen de longafwijkingen meestal volledig.

### Behandeling

De behandeling is erop gericht om de ontsteking die het gevolg is van de wisselwerking tussen de antistoffen en de basaalmembranen in de nieren en de long te stoppen. De in het bloed aanwezige antistoffen kunnen worden verwijderd door middel van plasmaferese. Daarbij wordt het bloed buiten het lichaam gescheiden in de bloedcellen en de vloeistof (het bloedplasma) waarin zich de antistoffen bevinden. Daarna worden de bloedcellen aan het lichaam teruggegeven met nieuwe vloeistof zonder antistoffen. De aanmaak van nieuwe antistoffen kan worden geremd met medicijnen die het immuunsysteem onderdrukken. Soms is de nierfunctie al zo slecht dat deze behandeling voor de nieren geen zin meer heeft, maar kunnen de afwijkingen in de longen er wel minder door worden.

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