

Complicaties in de nieren bij systemische sclerose

Christopher Denton

Professor of Experimental Rheumatology

Consultant Rheumatologist

Royal Free Hospital and UCL Medical School, London, UK

Hoewel systemische sclerose (SSc) nog steeds niet kan worden genezen zijn er belangrijke verbeteringen in de behandeling van de ziekte. Verschillende niercomplicaties zijn mogelijk, maar de belangrijkste bij sclerodermie is de niercrise. Bij deze complicatie, die voorheen bijna altijd fataal was, is er sprake van hoge bloeddruk die tot nierbeschadiging en uiteindelijk nierfalen kan leiden indien niet wordt behandeld. Dit is de meest ernstige vorm van aantasting van de nieren. In het minst erge geval van nierbetrokkenheid kunnen veel patiënten een lichte vermindering van de nierfunctie hebben, zonder duidelijke ziekteverschijnselen. Sommige patiënten krijgen ontstekingen aan de nieren. Om de verschillende vormen van niercomplicaties van elkaar te onderscheiden kan een biopsie nodig zijn.

Bij de beide hoofdvormen van SSc (gelimiteerde en diffuse SSc) kan zich een niercrise voordoen, maar het komt meer voor bij patiënten met de diffuse vorm. Globaal kan één op de vijf patiënten met diffuse SSc een niercrise krijgen. Hoewel de niercrise nog steeds regelmatig voorkomt, is het niet langer een fatale complicatie. Dit komt doordat er medicijnen beschikbaar zijn die het angiotensine splitsende enzym remmen, de zogenaamde ACE-remmers. Met deze medicijnen moet gestart worden zodra er een verhoging van de bloeddruk ontstaat bij SSc. Wij geven patiënten die risico lopen op een niercrise een waarschuwingskaart om aan hun artsen te geven wanneer zij ziek worden. Deze kaart dient ook om aan vrienden en familie uit te leggen welke verschijnselen zich kunnen voordoen. Deze aanpak kan meer bewustwording opleveren, alsmede een vroegtijdige diagnose en behandeling.

Meerdere nierproblemen kunnen zich voordoen bij SSc. Een vermindering van de nierfunctie te wijten aan chronische ziekte komt het meest voor, maar klinisch gezien staat de niercrise bij SSc op nummer één. Deze levensbedreigende complicatie komt in 15% van de gevallen van diffuse cutane SSc voor. De toestand van de nieren kan onderzocht worden door bepaling van de nierfunctie en door meting van de eiwuitscheiding in de urine. Ook dient de frequentie van het voorkomen van een niercrise onderzocht te worden, alsmede de nierfunctie na een niercrise, het al dan niet noodzakelijk zijn van dialysebehandeling en de duur van de dialysebehandeling, en eventueel herstel van de nierfunctie.

Niercrise bij SSc komt voor bij 5 tot 10% van de patiënten die een plotseling optredende verhoging van de bloeddruk hebben, acuut nierfalen, hoofdpijn, koorts, onwelbevinden, slecht zien t.g.v. retinopathie (= ziekte van het netvlies) t.g.v. hoge bloeddruk, encefalopathie of longoedeem. Vroege intensieve behandeling met ACE-remmers heeft de prognose voor niercrise bij SSc verbeterd, hoewel 40% van de patiënten gedialyseerd moet worden en het sterftecijfer na vijf jaar 30 tot 40% is. De gemiddelde tijd voor eventueel herstel van de nierfunctie is een jaar. De prognose voor mannen is slechter, maar is niet gerelateerd aan het gebruik van corticosteroiden, de aanwezigheid van MAHA (micro-angiopathisch hemolytische anemie) of de ernst van de ziekteverschijnselen in de nieren.

Recent hebben wij in onze kliniek meer dan 100 gevallen van niercrise tussen 1990 en 2005 opnieuw onderzocht. Het betrof voornamelijk vrouwen (81%), met de diffuse cutane vorm van SSc (78%). Een slechte prognose t.a.v. de nierfunctie was geassocieerd met een lagere bloeddruk bij het eerste onderzoek en met een hogere leeftijd bij degenen die dialyse nodig hadden. Het gebruik van corticosteroiden, MAHA, en het type antistoffen hadden geen verband met de nierfunctie. Bij de 58 nierbiopsies die beschikbaar waren voor klinisch onderzoek, waren acute schade aan de bloedvaten en fibrinoïde necrose in de kleine bloedvaten in de nieren gerelateerd aan een slechte prognose voor de nierfunctie. Het sterftecijfer was hoog (59% bij overleving na vijf jaar) en ook hoger bij mannen.

Ondanks de effectiviteit van ACE-remmers in het behandelen van niercrise bij SSc rechtvaardigt de slechte lange termijn prognose een grondig onderzoek naar aanvullende behandeling van deze ernstige complicatie van SSc. Het is belangrijk om niertransplantatie te overwegen voor diegenen die voor langere tijd moeten dialyseren, maar besluitvorming daarover moet twee jaar worden uitgesteld.

De mogelijkheid bestaat namelijk dat de nierfunctie voldoende verbetert zodat er na een bepaalde periode niet meer gedialyseerd hoeft te worden.

Hoewel in het algemeen de overlevingskansen bij SSc zijn verbeterd en niercrise een behandelbare complicatie is, zou het goed zou zijn om deze complicatie nog effectiever te kunnen bestrijden. Nieuwe medicijnen, zoals endothelineremmers, zouden gunstig kunnen uitpakken en worden getest in klinisch onderzoek, hoewel er tot op heden nog geen duidelijk bewijs is dat ze goed werken. Hoewel ACE-remmers noodzakelijk zijn bij de behandeling van niercrise bij SSc, is er geen reden om ze preventief voor te schrijven.

NB: Een renale crise kan al ontstaan door verhoging van de bloeddruk ten opzichte van de Ausgangssituatie. Dus ook bij waarden die door sommigen nog geen hoge bloeddruk worden genoemd. Nefrologen zijn voorstander van het preventief voorschrijven van ACE-remmers (Med. Adviesraad van de NVLE).