

PCR - PolyChondritis Recidivans

een publicatie van de Friedrich Wegener Stichting

www.vasculitis.nl

Informatie uit deze brochure mag vrijelijk worden overgenomen onder de voorwaarde dat als bronvermelding duidelijk wordt aangegeven: "een publicatie van de Friedrich Wegener Stichting - www.vasculitis.nl".

INHOUD

INLEIDING.....	2
SYMPTOMEN.....	2
DIAGNOSE	3
BEHANDELING	3
PROGNOSE	3

PCR - PolyChondritis Recidivans

een publicatie van de Friedrich Wegener Stichting

www.vasculitis.nl

INLEIDING

Polychondritis recidivans, ofwel de telkens terugkerende polychondritis is een ontsteking van een aantal kraakbeenderen in het lichaam (Grieks: poly= veel; chondros = kraakbeen). Vooral het kraakbeen van de neus, oren, bovenste luchtwegen en gewrichten wordt aangetast.

Bij 88% van de patiënten is vooral de oorschelp aangedaan.

Luchtwegproblemen kunnen bestaan uit hoesten en levensbedreigende ademnood.

De aandoening kan leiden tot gewrichtsklachten en gehoorverlies.

Bij polychondritis kan ook een systemische bloedvatontsteking optreden. De beelden hiervan zijn zeer wisselend. Een deel van de patiënten met polychondritis heeft ANCA in het bloed. Aangezien ook GPA (Granulomatose met PolyAngiitis oftewel de ziekte van Wegener) polychondritis kan geven, is het de vraag of er sprake is van een aparte ziekte of dat polychondritis recidivans moet worden gezien als een speciale uiting van GPA.

De oorzaak van RP is niet bekend. Tot nu toe wordt verondersteld dat deze aandoening valt onder de auto-immuunziekten waarbij het auto-immuunsysteem van het lichaam (dat normaliter voornamelijk in het geweer komt tegen infecties) wordt misleid. Dit resulteert in ontstekingen in verschillende, kraakbeenbevattende weefsels van het lichaam.

SYMPTOMEN

Zeer gevoelige/pijnlijke, rode zwellingen van één of beide oren, de neus, keel, gewrichten en/of ogen. Daarbij kan zich ook koorts, vermoeidheid en gewichtsverlies ontwikkelen.

Ontsteking van de oren en de neus kan misvormingen geven (zgn. zadelneus en bloemkooloren) omdat het kraakbeen zacht wordt. Verminderd gehoor, evenwichtsstoornissen en misselijkheid kan veroorzaakt worden door een middenoorontsteking.

Ontsteking van de luchtpijp of strottenhoofd kan keelpijn, heesheid en ademhalingsmoeilijkheden veroorzaken. Dit is een gevaarlijk ontstekingsgebied en kan in ernstige gevallen leiden tot beademing van de patient.

Artritis (ontsteking van gewrichten) kan de oorzaak zijn van pijn, zwelling en stijfheid van de gewrichten. Hierbij gaat het ook om de handen, knieën, enkels, polsen en voeten.

Ontstekingen van de ogen zijn mild of ernstig en kunnen dan het gezichtsvermogen beschadigen. Staar (oogziekte) kan worden veroorzaakt door een ontsteking of kan het gevolg zijn van de medicijnen die gebruikt worden voor de behandeling van PCR.

Tot de weefsels waar ontstekingen kunnen ontstaan behoren ook de aorta (kan leiden tot een aneurysma of verslappen van de aortaklep), weefsel in of rondom het hart (myocarditis en pericarditis), de huid (vasculitis) en de zenuwen van de hersenen (verlamming van de hersenzenuwen).

PCR - PolyChondritis Recidivans

een publicatie van de Friedrich Wegener Stichting

www.vasculitis.nl

DIAGNOSE

De diagnose 'recidiverende polychondritis' wordt gesteld wanneer een arts het geleidelijk ontstaan van minimaal drie van de volgende symptomen waarneemt:

- ontsteking van beide oren,
- pijnlijke zwelling in verscheidene gewrichten,
- ontsteking van het neuskraakbeen, oogontsteking, beschadiging van het kraakbeen in de luchtwegen en gehoor- of evenwichtsproblemen.

Met behulp van een biopsie van het aangetaste kraakbeen kunnen vaak kenmerkende afwijkingen worden aangetoond.

Bloedonderzoek zoals BSE (de snelheid waarmee de rode bloedcellen naar de bodem van een met bloed gevuld testbuisje zakken) kan het bewijs leveren voor een chronische ontsteking.

BEHANDELING

Een lichte vorm van recidiverende polychondritis kan worden behandeld met acetylsalicylzuur (aspirine) of andere niet-steroïde anti-inflammatoire middelen

In ernstiger gevallen worden er dagelijkse doses prednison gegeven, die worden afgebouwd zodra de symptomen afnemen.

Soms worden zeer ernstige gevallen behandeld met immunosuppressiva zoals cyclofosfamide (Endoxan)

PROGNOSE

De prognose voor PCR patiënten verschilt sterk afhankelijk van de hevigheid waarin de ziekte zich voordoet. Hoewel zich zaken kunnen voordoen als ademhalingsproblemen, gehoorverlies of visuele problemen laten recente studies zien dat PCR weliswaar een chronische ziekte is maar eentje die wel goed te behandelen en onderdrukken is.