



Eric van Bommel, internist-nefroloog en oprichter expertisecentrum RPF

FOTO: SABINE DE VRIES

RPF is een goedaardige ziekte maar wel met ernstige gevolgen

In Nederland krijgen jaarlijks zo'n tweehonderd mensen de diagnose RPF. "Het is een zeldzame ziekte met vaak atypische klachten", vertelt internist-nefroloog Eric van Bommel. "Daardoor is het moeilijk om de juiste diagnose te stellen."

Door Petra Lageman

Retroperitoneale fibrose (RPF) is een chronische ontsteking achter in de buik die zodanig lang duurt dat deze uiteindelijk leidt tot de vorming van bindweefsel. Door die bindweefselvorming kunnen orgaanstructuren worden afgeklemd. Het gaat dan vooral om de urineleiders en de aders in het kleine bekken. "RPF kan ernstige gevolgen hebben, maar als de juiste diagnose op tijd wordt gesteld, is het goed behandelbaar."

Atypische klachten

Probleem is dat het stellen van de juiste diagnose niet eenvoudig is. "Vaak hebben mensen in het begin vage klachten zoals vermoeidheid en futloosheid. Ze voelen zich niet helemaal fit maar ook niet echt ziek. Na verloop van tijd ontstaat vaak pijn in de buik, de rug of flanken. Mensen kunnen ook last hebben van obstipatie. Mannen geven soms ook aan dat ze pijn in de balzak hebben of dat deze gezwollen is. Deze klachten kunnen echter ook op allerlei andere ziekten wijzen. Gaat het om een combinatie van deze symptomen dan is het verstandig om een specialist een CT-scan te laten maken. Die scan kan, als enige, de diagnose bevestigen."

Juiste diagnose

In Nederland is één landelijk erkend RPF-expertisecentrum. Dit centrum is verbonden aan het Albert Schweitzer ziekenhuis en werkt binnen Europa samen met andere RPF-specialisten. "Doordat veel dokters patiënten naar ons doorsturen, hebben wij inmiddels van ruim 450 patiënten gegevens kunnen verzamelen", vertelt Van Bommel. "Met die database proberen wij de kennis over RPF en verwante aandoeningen voortdurend te verbeteren. Dat is onder meer nodig omdat RPF ook onderdeel kan zijn van andere zeldzame ziekten zoals IgG4-related disease en Erdheim-Chester disease. Deze ziekten vereisen een andere aanpak. Ook kunnen soms de symptomen en CT-scan lijken te wijzen op RPF, maar is er sprake van een kwaadaardige ziekte. Als onterecht de diagnose RPF wordt gesteld, kan dit leiden tot gevolgen."

"De atypische klachten maken het moeilijk om de juiste diagnose te stellen"

"RPF kan ook onderdeel zijn van andere zeldzame ziekten"

Behandelmogelijkheden

Voor de behandeling van RPF met medicijnen zijn in principe twee mogelijkheden die beide gebaseerd zijn op het onderdrukken van het eigen afweersysteem. "Wereldwijd worden patiënten vooral behandeld met langdurig corticosteroïden zoals prednison. Omdat mensen door deze medicatie vaak last hebben van korte én lange termijn bijwerkingen en omdat er mensen zijn die beter geen prednison kunnen gebruiken, is er ook de mogelijkheid om tamoxifen, een antioestrogeen middel, te gebruiken. Bij milde vormen van RPF heeft dat mijn voorkeur. Dit middel heeft mildere korte termijn bijwerkingen en geen lange termijn bijwerkingen. Het werkt bij circa zestig procent van de patiënten goed en heeft mogelijk als bijkomend voordeel dat de ziekte na behandeling minder vaak terugkeert." ■