

MCTD

Door dr. M. Walravens, reumatoloog MCRZ Rotterdam

Inhoud

- [1 Wat is Mixed Connective Tissue Disease \(MCTD\)?](#)
- [2 Belangrijkste kenmerken](#)
- [3 Wie kan MCTD krijgen en is het erfelijk?](#)
- [4 Verloop](#)
- [5 Diagnose](#)
- [6 Behandeling](#)
- [7 MCTD en zwangerschap](#)
- [8 Overlap-syndromen](#)
- [9 Undefined Connective Tissue Disease \(UCTD\)](#)

Wat is Mixed Connective Tissue Disease (MCTD)?

Sinds tientallen jaren is het bekend dat sommige bindweefselziektepatiënten symptomen hebben van zowel lupus als sclerodermie als van myositis enz. Deze aandoeningen zijn bijgevolg moeilijk te benoemen. Meestal worden zij "overlap-syndromen" genoemd. In 1969 merkten Sharp en medewerkers dat er een speciale vorm van overlap-syndroom bestaat met symptomen van lupus, sclerodermie, myositis en reumatoïde artritis, waarbij een grote hoeveelheid antistoffen gevonden werd tegen één welbepaald eigen antigeen, namelijk U1RNP. Intussen weet men ook dat het Sjögren-syndroom veel voorkomt bij MCTD. Nog steeds is er discussie of deze aandoening wel van de andere overlap-syndromen moet onderscheiden worden. De meesten nemen echter het bestaan van deze ziekte als aparte vorm aan.

Belangrijkste kenmerken

Raynaud-fenomeen

Practisch altijd aanwezig in het begin, en dikwijls zonder andere symptomen ter hoogte van de vingers, tenzij er van in het begin sclerodermie aanwezig is.

Gezwellen vingers

Meestal alle vingers over de hele lengte. Men spreekt van worstvormige zwelling. Soms is deze voorbijgaand, soms evolueert ze naar een sterodactylie (dunne vingers met een harde huid en beperkte beweeglijkheid).

Gewrichtsontsteking

In het begin dikwijls pijnlijk en zwelling van de hand- en voetgewrichten zoals bij reumatoïde artritis. Er treedt echter zeldzaam vernietiging van kraakbeen of been op, zodat er ook weinig of geen misvormingen optreden en de functie van de gewrichten bewaard blijft. Dit is vergelijkbaar met de artritis die bij lupus kan optreden.

Spieraantasting

10 tot 20 % van de patiënten krijgt een echte myositis, spierontsteking (zie polymyositis). Twee op drie hebben belangrijke spierpijnen (geen verzwakking of verlamming) zonder echter aanwijsbare laboratorium-, elektromyografische of biopsische afwijkingen. Deze klachten betreffen dan vooral de grote spiergroepen van schoudergordel en bovenarmen.

Longen

Hier kunnen dezelfde afwijkingen en problemen optreden als bij sclerodermie. Dikwijls ziet men vermindering van het longvolume, soms vermindering van de zuurstofopname en een zeldzame keer overdruk in de longbloedvaten met soms dodelijke afloop.

Slokdarm

Ook hier kunnen dezelfde klachten optreden als bij sclerodermie.

Hartaantasting

Ontsteking van het hartvlies (pericarditis) kan acuut zijn. Zeldzaam ziet men ontsteking van de hartspier (myocarditis) zoals bij polymyositis, soms leidend naar hartfalen of ritmestoornissen. Deze verwikkeling is heel ernstig en kan levensbedreigend zijn.

Neurologische letsels

Meningitis, psychische afwijkingen ten gevolge van hersenaantasting, aantasting van ruggenmerg of aangezichtszenuwen zijn beschreven. Deze aantastingen komen ook veel voor bij Sjögren-syndroom, dat eveneens dikwijls voorkomt bij MCTD.

Nieraantasting

s vrij zeldzaam. Er kan echter aantasting van de nieren voorkomen zowel van het type sclerodermie (vooral aantasting van de nierbloedvaatjes) als van het type lupus (aantasting van de nierfiltertjes).

Huid en slijmvliezen

De huid kan zowel tekenen van sclerodermie als van lupus vertonen. De slijmvliezen (mond, vagina) en ook de ogen kunnen droog zijn ten gevolge van het Sjögren-syndroom.

Wie kan MCTD krijgen en is het erfelijk?

MCTD is een zeldzame ziekte. Zij begint meestal tussen 20 en 50 jaar, 8 tot 9 op 10 zijn vrouwen. MCTD is niet erfelijk. Een verschil in de genetische aanleg kan aanwezig zijn: soms dezelfde aanleg die dikwijls bij lupus gezien wordt, soms die van reumatoïde artritis, soms die van Sjögren kunnen gecombineerd voorkomen. Mogelijk spelen ook uitwendige factoren een rol. Enkele gevallen werden beschreven na beroepscontact met PVC (polyvinylchloride).

Verloop

Gezien MCTD een mengbeeld is, kan men zich voorstellen dat de vormen heel verschillend kunnen zijn, dus ook het verloop. Klachten en symptomen zullen afhangen van welke organen, in welke mate zijn aangetast en ook van de graad van ziekteactiviteit. Doorgaans is het verloop zeer gunstig indien adequaat wordt behandeld. De overleving is vergelijkbaar met deze van lupus, dus gunstig maar er zijn uitzonderingen.

Diagnose

Deze is gebaseerd op enerzijds klachten, symptomen en orgaanaantastingen, anderzijds op de

aanwezigheid van anti-U1RNP antistoffen in hoge titer (= gehalte aan opgeloste stof). Het is de enige bindweefselziekte waar één specifieke soort auto-antistof vereist is om de diagnose te stellen (althans in de meeste centra). Zodra de diagnose MCTD vermoed wordt, moeten enkele bijkomende onderzoeken worden uitgevoerd, zoals longfunctie, hartonderzoek, nazicht van nierfunctie en bloeddruk. Bij spierklachten of zenuwpijnen moet een electromyografie uitgevoerd worden. Gegevens uit deze onderzoeken kunnen uiteraard ook bijdragen tot de diagnose.

Behandeling

Dikwijls is er gunstig resultaat bij een lage dosis cortisone. Toch bestaat er geen standaardprocedure voor MCTD. De behandeling moet bepaald worden door soort en graad van orgaanaantasting en kan dus zowel een lupusbehandeling als een sclerodermiebehandeling zijn. Meer nog dan bij andere bindweefselziekten moet de behandeling aan elke patiënt aangepast worden.

MCTD en zwangerschap

De rapporten hierover zijn heel verschillend. De invloed van zwangerschap op MCTD of omgekeerd de invloed van MCTD op zwangerschap is best vergelijkbaar met deze bij lupus.

Overlap-syndromen

Behalve MCTD komen ook andere overlap-syndromen voor, minder duidelijk afgeijnd of zonder anti-U1RNP antistoffen. Zoals bij MCTD moet de behandeling zich richten op soort en graad van orgaanaantasting en moet zij individueel aangepast worden. Ook over verloop en vooruitzichten kan hetzelfde gezegd worden als over MCTD. Mogelijk zijn de individuele verschillen nog groter.

Undefined Connective Tissue Disease (UCTD)

Bij het begin van een bindweefselziekte en wellicht vooral bij het begin van een overlap-syndroom of MCTD, kunnen de symptomen zo beperkt zijn dat een beginnende bindweefselziekte vermoed, maar niet met zekerheid gediagnostiseerd kan worden. Dan spreekt men van UCTD (=ongedefinieerde bindweefselziekte). Meestal is er Raynaud-fenomeen, gewrichtspijnen, soms artritis, spierpijnen. Het verloop is heel verschillend. Sommigen blijven in dit stadium terwijl anderen soms vrij snel evolueren naar een typische lupus of andere bindweefselziekte. Ook hier is de behandeling heel persoonlijk te bepalen.

Last updated: augustus 28, 2013 at 10:50 am

VN:F [1.9.22_1171]

please wait...

Rating: 6.0/10 (1 vote cast)

MCTD, 6.0 out of 10 based on 1 rating

- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)
- [0Share](#)

SHARE AND ENJOY!