



I G G 4 C O M P A S S

IgG4-gerelateerde ziekte

Gids voor patiënten

RUSTIG · MET BRONNEN · ONAFHANKELIJK

LUC SMET

igg4.org

IgG4-gerelateerde ziekte: gids voor patiënten

Van IgG4 Compass. Rustig, met bronnen,
onafhankelijk.

Luc Smet

Versie 1.0 · september 2026

Uitgave en toestemming

Vooraf

Deel 1. Wat IgG4-gerelateerde ziekte is

Hoofdstuk 1. Een ziekte die andere ziekten
nabootst

Hoofdstuk 2. Waarom ze zo vaak voor kanker
wordt aangezien

Hoofdstuk 3. Bij wie het gebeurt, en hoe
zeldzaam het echt is

Hoofdstuk 4. De vorm van de ziekte

Deel 2. Hoe ze herkend wordt

Hoofdstuk 5. De vijf alarmsignalen

Hoofdstuk 6. Hoe de diagnose wordt

opgebouwd

Hoofdstuk 7. Het bloedonderzoek, en wat het je niet kan vertellen

Hoofdstuk 8. De biopsie

Hoofdstuk 9. Scans, en het werk dat aan de volgorde gedaan wordt

Hoofdstuk 10. Waarom het zo lang duurt, en wat het bekort

Deel 3. Waar ze opduikt

Hoe je dit deel gebruikt

Voor je verder gaat: waar je niet mee wacht

De spijsverteringsorganen

Hoofd en hals

Borstkas en buik

Elders

Wat dit deel je niet kon vertellen

Deel 4. Behandeling

Hoofdstuk 11. Wat de behandeling probeert te bereiken

Hoofdstuk 12. Corticosteroïden, en ermee leven

Het belangrijkste van dit hoofdstuk

Hoofdstuk 13. De behandelingen waardoor je minder corticosteroïd nodig hebt

Hoofdstuk 14. De nieuwere behandelingen

Hoofdstuk 15. Terugkeer, stoppen, en de lange blik

Deel 5. Ermee leven

Hoofdstuk 16. Hoe het is

Hoofdstuk 17. Vermoeidheid

Hoofdstuk 18. De vragen die later komen

Hoofdstuk 19. Een specialist vinden

Hoofdstuk 20. Is het erfelijk, en kan ik het
doorgeven
Hoofdstuk 21. Zwangerschap, borstvoeding en
een kinderwens
Hoofdstuk 22. Kinderen
Hoofdstuk 23. Werk, geld en het dagelijks
leven
Hoofdstuk 24. Je staat er niet alleen voor
Epiloog
Over de auteur
Deel 6. De bronnen
Voor je dit boek dichtslaat

Uitgave en toestemming

IgG4-gerelateerde ziekte: gids voor patiënten

Eerste editie, versie 1.0.

Tekst en omslag, copyright © 2026 Luc Smet.

Uitgegeven door de auteur, naast igg4.org.

Toestemming. Kopieer dit boek. Druk het af.
Citeer het. Geef het weg, in zijn geheel of in
stukken, aan wie het nodig heeft en aan wie
zorgt voor wie het nodig heeft. Niets hierin is
afgeschermd en er is niemand om

toestemming aan te vragen. De enige voorwaarde is dat de auteur en igg4.org genoemd worden, zodat wie het leest bij de geldende versie kan komen.

Wat dit niet is. Dit boek heeft geen enkel medisch gezag. Het verzamelt gepubliceerde bronnen en zegt waar elke bron vandaan komt. Elke klinische beslissing hoort bij een specialist die jouw dossier voor zich heeft.

De levende versie, met een werkende link naar elke bron, staat op **igg4.org**.

Vooraf

Waarom dit boek bestaat

Men vertelde me dat ik hoogstwaarschijnlijk alvleesklierkanker had.

Een letsel op de staart van mijn alvleesklier, gelezen als een waarschijnlijk adenocarcinoom. Een tijdlang was dat het woord dat ik meedroeg.

Het weefsel vertelde iets anders. IgG4-gerelateerde ziekte, een immuunziekte die kanker goed genoeg nabootst om ermee verward te worden. De diagnose die ik het meest vreesde maakte plaats voor een die me mijn leven teruggaf, want deze ziekte is behandelbaar.

Tegen die tijd waren er jaren voorbij met signalen in mijn bloed die niemand had opgevolgd.

De behandeling houdt me wakker. Sommige nachten lig ik wakker met vragen over mijn eigen lichaam en nergens fatsoenlijks om ermee heen te gaan. Dus deed ik wat iedereen vandaag doet. Ik zocht.

Ik vond bitter weinig. Pagina's die informatie beloofden en uitkwamen op dode links. Gemeenschappen die vooral in naam bestonden. Voor een ziekte waarbij uitstel blijvende schade kan nalaten, was wat een bang mens kon bereiken schraal.

Dus besloot ik te bouwen wat ik niet kon vinden.

Eerst igg4.org, en nu dit boek. Het zoekt voor jou. Het verzamelt wat er over IgG4-gerelateerde ziekte gepubliceerd is, laat zien waar elk stuk vandaan komt, geeft je de link,

en wijst je naar een specialist. Het stelt geen diagnose en het vervangt je arts niet. Het geeft je in handen wat je nodig hebt om je volgende afspraak binnen te stappen met meer kennis dan daarvoor.

Ik ben patiënt, geen arts. Dat is juist het punt. Het gezag blijft bij de bronnen en bij de specialisten. Ik ben degene die ze bij elkaar heeft gebracht, zodat jij dat niet alleen hoeft te doen midden in de nacht.

Mijn vrouw Vanessa en ik schreven *Balanced Divinity*, een boek dat voortkwam uit levenskracht, uit liefde en ook uit wat deze ziekte ons liet meemaken. Dat boek is het enige dat achter dit project staat. Geen bedrijf, geen sponsor. Twee mensen die besloten dat de volgende patiënt een makkelijker weg verdient.

Als je met deze ziekte leeft, als je haar behandelt of als je houdt van iemand die haar heeft, is er hier plaats voor je. Breng ons een bron die we gemist hebben. Leen je naam. Help iemand vaste grond te vinden. Ik heb dit voor ons gebouwd, en het wordt beter met jou erbij.

Luc

Hoe je dit boek gebruikt

Je hoeft het niet op volgorde te lezen.

Als de diagnose deze week gevallen is, is deel 1 voor jou geschreven en is hoofdstuk 2 waarschijnlijk wat je eerst nodig hebt. Zoek je je eigen orgaan, ga dan naar deel 3 en zoek het op. Heb je net een voorschrift voor prednison gekregen en wil je weten wat eraan komt, ga dan naar hoofdstuk 12.

Niets hierin moet met spoed gelezen worden. Het blijft staan.

Elk hoofdstuk eindigt met twee dingen: iets dat je deze week kunt doen, en een verwijzing naar de pagina op igg4.org die hetzelfde terrein dekt en actueel blijft.

Wanneer je mijn eigen geval tegenkomt

Ik heb IgG4-gerelateerde ziekte. Daarom bestaat dit boek.

Een paar keer duikt in deze bladzijden mijn eigen ervaring op. Die passages dragen altijd de regel *Mijn eigen geval* erboven, en ze staan altijd in de eerste persoon. Ze staan er omdat

sommige dingen makkelijker te herkennen zijn wanneer ze komen van iemand die ze heeft doorstaan.

Het zijn geen bewijzen.

De ziekte van één mens bewijst niets over die van een ander. Mijn organen, mijn behandeling en mijn verloop zijn de mijne. Waar mijn ervaring en het onderzoek een andere kant op wijzen, wint het onderzoek, en elke klinische uitspraak in dit boek komt uit een geciteerde bron en niet uit wat mij is overkomen.

Medische disclaimer

Dit is het enige deel van het boek dat geschreven is om vóór al het andere gelezen te worden. Het is met opzet kort.

Dit boek is informatie en educatie. Het is geen medisch advies, geen diagnose en geen behandeling, en het lezen ervan schept geen zorgrelatie tussen jou en de auteur.

De auteur is een patiënt, geen arts. Geen enkel deel van dit boek is geschreven, nagelezen of goedgekeurd door een arts, een medische instantie of een geneesmiddelenautoriteit. Het gezag zit in de

bronnen achterin, en het samenvatten van die bronnen in gewone taal is het werk van de auteur, met alles wat dat met zich meebrengt: een samenvatting kan onvolledig zijn, ze kan fout zijn, en ze veroudert vanzelf.

Het kan je niet vertellen wat er in jouw lichaam gebeurt. Niet wat je scan toont, niet wat je uitslag betekent, niet of een behandeling bij jou past. Die vragen horen bij een specialist die jouw dossier voor zich heeft en die deze ziekte eerder behandeld heeft. Hoofdstuk 19 helpt je er een te vinden.

Niets hierin is een reden om een behandeling of een dosis te starten, te stoppen of te wijzigen. Geen hoofdstuk, geen citaat uit een productinformatie, geen zin die jou precies lijkt te beschrijven. Neem het mee naar je specialist en beslis daar.

Waar dit boek en je eigen arts van elkaar verschillen, kent je arts jouw geval en dit boek niet. Waar dit boek en igg4.org van elkaar verschillen, is de site de geldende versie.

Er wordt geen aansprakelijkheid aanvaard voor beslissingen of handelingen op grond van iets in deze bladzijden. Wat jij met dit boek doet, beslis jij.

Bel bij een noodgeval je lokale hulpdienst.

In de hele Europese Unie is dat nummer 112.

Wacht niet, en zoek eerst niets op.

De geneeskunde beweegt, en deze ziekte beweegt sneller dan de meeste. Kijk op igg4.org voordat je op iets belangrijks hier vertrouwt.

Waar alles in dit boek vandaan komt

Dit is het deel dat de meeste patiëntengidsen weglaten, en het is de reden waarom je de rest kunt vertrouwen.

Elke feitelijke uitspraak in dit boek draagt een bronvermelding, en elke bron moest dezelfde lat halen voordat ze werd toegelaten:

- Ze is onafhankelijk, door vakgenoten beoordeeld en geïndexeerd, of ze komt van een onafhankelijke openbare instantie zoals Orphanet, een nationaal netwerk voor zeldzame ziekten, een geneesmiddelenautoriteit of een universitair ziekenhuis, of ze is een academisch proefschrift of een monografie.
- Materiaal gefinancierd door de industrie valt af, tenzij het de resultaten rapporteert

van een klinische studie die in een tijdschrift met vakgenotenbeoordeling is gepubliceerd.

- Als een bron een uitspraak niet ondersteunt, vervalt de uitspraak. Geen jacht op een vriendelijker bron.
- Geen bron wordt beschreven zonder gelezen te zijn.

Waar het bewijs niet bestaat, zegt dit boek dat het bewijs niet bestaat. Je zult meerdere plaatsen vinden waar het eerlijke antwoord is dat niemand de vraag nog heeft onderzocht. Die passages zijn geen omissies. Het zijn de nuttigste zinnen van het boek, want ze vertellen je wanneer je moet stoppen met zoeken.

De volledige bronnenlijst is deel 6.

Versie en actualiteit

Dit is versie 1.0, voor het eerst uitgebracht in september 2026.

De geneeskunde beweegt, en deze ziekte beweegt sneller dan de meeste. De levende versie van alles hier staat op **igg4.org**, in vijf talen, en ze wordt bijgewerkt naarmate het bewijs verandert. Lees je dit meer dan een jaar na de datum hierboven, kijk dan op de site.

Wat dit boek kost

Het boek is gratis te downloaden op igg4.org, in elke taal waarin het bestaat.

De gedrukte en Kindle-edities staan op het laagste bedrag dat de drukker of het platform toelaat. Waar een minimumroyalty niet te vermijden is, staat die zo laag als het platform toestaat.

Wat er toch bij de auteur terechtkomt, gaat terug in igg4.org en het werk eromheen. Niets hiervan onderhoudt iemand.

De site zelf draagt geen advertenties en aanvaardt geen sponsoring.

Deel 1. Wat IgG4-gerelateerde ziekte is

Vóór de onderzoeken, vóór de behandeling, vóór het orgaan dat je hier bracht.

Wat is dit ding, bij wie komt het voor, en waarom duurde het zo lang voor iemand het een naam gaf?

Hoofdstuk 1. Een ziekte die andere ziekten nabootst

Iemand heeft de woorden tegen je gezegd. Misschien een reumatoloog, misschien een maag-darm-leverarts, misschien wie uiteindelijk naar de beeldvorming keek en niet greep naar het woord waar iedereen omheen had gedraaid.

IgG4-gerelateerde ziekte.

Vier tekens en een streepje, en bijna niemand die je kent heeft ervan gehoord. Je hebt het binnen het uur in een zoekbalk getypt. De meeste mensen doen dat. Wat terugkomt is voor artsen geschreven, of het is geschreven door iemand die iets verkoopt, en in beide gevallen beantwoordt het de vraag niet die jij stelt, want die vraag is niet *wat is de pathofysiologie van deze aandoening*.

Ze is: wat gebeurt er in mij, en wat komt er nu.

Dit hoofdstuk beantwoordt de eerste helft.

Niemand bereidt je voor op een diagnose die uitleg nodig heeft

Er is een bijzondere eenzaamheid die met een zeldzame ziekte meekomt, en ze begint eerder dan mensen verwachten. Ze begint de eerste keer dat je het aan iemand probeert te vertellen.

Bij de meeste ziekten doet de naam het werk. Je zegt hem en het gezicht tegenover je verandert, want de ander weet al ongeveer wat het betekent en ongeveer wat het kost. Hier doet de naam niets. Je zegt hem en je ziet iemand wachten op meer. Zo eindig je met het uitleggen van je eigen ziekte aan je eigen familie, dagen nadat je hoorde dat ze bestaat, met woorden die je zelf net hebt leren kennen.

Dat is uitputtend, en het is geen teken dat je het slecht uitlegt.

Het is een structuurkenmerk van iets zeldzaams hebben. Het gebeurt opnieuw met een secretaresse, een leidinggevende, een verpleegkundige op een afdeling die nog nooit een geval heeft gezien. Dit boek bestaat mede zodat je ergens naar kunt wijzen.

Wat er gebeurt is een immuunsysteem dat op de verkeerde plaatsen bouwt

IgG4-gerelateerde ziekte is een aandoening waarbij het immuunsysteem ontsteking veroorzaakt die massa-achtige letsels vormt of organen doet zwellen.¹

Dat is het hele verhaal, en het is de moeite waard om twee keer te lezen, want twee dingen in die zin doen stil werk.

Het eerste is *het immuunsysteem*. Dit is geen infectie, en het is niets dat van buiten is binnengekomen. De betrokken cellen zijn je eigen cellen. In de aangedane weefsels stapelen bepaalde afweercellen zich op: B-lymfocyten, de plasmacellen die IgG4 maken, en CD4-positieve T-lymfocyten. Ze geven signalen af die de ontsteking aandrijven, en na verloop van tijd drijven die signalen de vorming van littekenweefsel aan.²

Die drie namen, in gewone woorden

Ze komen later terug, vooral in deel 4, dus ze zijn dertig seconden waard. Weet je dit al, sla dit dan over.

B-lymfocyten zijn een soort witte bloedcel met als taak antistoffen te maken. Antistoffen zijn eiwitten waarmee je immuunsysteem dingen merkt die het aangepakt wil hebben.

Plasmacellen zijn B-lymfocyten die zijn uitgegroeid tot voltijdse antistoffenfabrieken. Die hier meespelen maken IgG4, één bepaald type antistof, en degene waarnaar deze ziekte genoemd is.

T-lymfocyten zijn een ander soort witte bloedcel. In plaats van antistoffen te maken sturen ze de reactie aan en voeren ze die uit. Die hier meespelen heten CD4-positieve T-lymfocyten, en ze horen bij de cellen die de bevelen geven.²

Niets daarvan is een fout in de cellen zelf. Ze doen het werk waarvoor ze gemaakt zijn, op een plaats en op een schaal waar het resultaat schade is in plaats van verdediging.

Waarom het later telt: verschillende van de nieuwere behandelingen in hoofdstuk 14 werken door B-lymfocyten weg te nemen of stil te leggen. Kom je de uitdrukking B-cel-gerichte therapie tegen, dan is dat waarop gericht wordt, en dit is waarom.

Het tweede is *massa-achtige letsels*. De meeste mensen stellen zich ontsteking voor als roodheid en zwelling die komt en gaat. Deze ontsteking bouwt iets. Ze maakt een knobbel, of ze maakt een orgaan groter dan het hoort te zijn. Daarom loopt deze ziekte zo vaak een ziekenhuis binnen door de deur met kanker erop, en dat is waar het volgende hoofdstuk heen gaat.

Bijna elk orgaan kan aangedaan zijn. Op meer dan één plaats aangedaan zijn is gebruikelijk, ofwel tegelijk, ofwel jaren uit elkaar.¹

Jaren uit elkaar. Hou dat vast, want het verklaart veel van wat er misschien al met je gebeurd is: de klier die zwol en weer tot rust kwam, de scan die iets toonde dat niemand kon benoemen, het voorval dat werd weggeschreven als onverklaard. Dat waren misschien geen losse gebeurtenissen.

— ♦ —

Ze was meerdere ziekten voordat ze er één was

Het grootste deel van de vorige eeuw was dit geen ziekte. Het was een verzameling aandoeningen met aparte namen, in aparte

specialismen, gezien door artsen die geen enkele reden hadden om met elkaar te praten.

De draad werd door de alvleesklier getrokken. Herkenning van de ziekte kwam eerst via auto-immuunpancreatitis, en pas daarna werd begrepen dat het één aandoening was die in veel organen kan opduiken.²

Dit is de reden waarom je diagnose jaren kan hebben geduurd, en de reden waarom je huisarts de naam misschien niet herkent. Het ene beeld kwam lang na de aparte ziekten, en sommige artsen die je zult tegenkomen zijn opgeleid voordat het bestond.²

Dat is niet hun falen en het is zeker niet het jouwe.



Dit is het punt waar eerlijkheid meer telt dan bemoediging

De meeste mensen met deze ziekte reageren op behandeling.¹ Dat klopt, en het is het belangrijkste op deze bladzijde.

Hier is het stuk dat ernaast staat.

Ontsteking die maanden en jaren doorgaat verandert in littekenweefsel, en littekenweefsel is het deel dat behandeling niet ongedaan kan maken.¹ Medicijnen kunnen de ontsteking stil leggen. Ze kunnen geen weefsel teruggeven dat al door litteken vervangen is.

Wat betekent dat tijd hier niet neutraal is. De reden waarom specialisten aandringen op vroege herkenning is geen netheid. Het is dat het venster waarin behandeling een orgaan kan beschermen een echt venster is, en dat het dichtgaat.

Lees dat als informatie, niet als alarm. Het betekent niet dat er al iets verloren is. Het betekent dat de afspraken, de doorverwijzing waarop je wacht en de specialist die deze ziekte kent het waard zijn om nu voor te duwen in plaats van na de zomer.

Je mag duwen. De meeste mensen met een zeldzame diagnose zijn er veel te lang veel te beleefd over.



Wat dit hoofdstuk je niet kan vertellen

Het kan je niet vertellen wat dit bij jou veroorzaakt heeft.

De vakliteratuur beantwoordt die vraag voor geen enkele individuele persoon.² Er zijn bevindingen over vatbaarheid en over blootstelling in de omgeving, en dit boek komt erop terug. Geen ervan zal je vertellen waarom jouw lichaam en niet een ander, en waarom nu.

Ik zeg dat liever ronduit dan je te laten zoeken naar een antwoord dat er nog niet is.

Zeven jaar van een getal dat niemand las

Mijn eigen geval.

In 2019 toonde een routinebloedonderzoek een leverenzym hoger dan het hoorde te zijn. Mijn GGT stond op 231. De bovengrens is 64.

Het werd opgemerkt. Het werd opgeborgen.

In de zeven jaar daarna klom dat getal. 354. 477. 517. 783. 933. Elke keer dat het verscheen werd het toegeschreven aan leverziekte in de familie, en elke keer nam ik de verklaring aan, want ze kwam van iemand die meer geneeskunde kende dan ik. In datzelfde eerste jaar vond een echografie een lymfeklier in mijn rechterlies, omschreven als waarschijnlijk goedaardig.

Ik leidde een groep bedrijven. Signalen lezen uit onvolledige informatie was het werk. Ik paste er niets van toe op mezelf.

Wat ik nu begrijp is dat dit geen zeven losstaande gebeurtenissen waren. Een levermarker die jaren stijgt hoorde in mijn geval bij deze ziekte, en dat werd pas veel later als zodanig onderzocht.

Dat was het mijne, en het jouwe zal anders zijn. Een ander orgaan, een andere marker, andere jaren, en heel goed mogelijk helemaal geen jaren.

Wat wel kan overslaan is alleen de vraag. Als iets in je eigen voorgeschiedenis meer dan eens is weggeredeneerd, is het de moeite waard te vragen of het hierbij hoort.



Wat je hiermee kunt doen

Schrijf de naam op en hou hem ergens waar je hem kunt aanreiken. IgG4-gerelateerde ziekte. Je zult vaker gevraagd worden hem te spellen dan redelijk lijkt, vaak op momenten waarop je daar het minst toe in staat bent. Een notitie op je telefoon volstaat.

Vraag bij je volgende afspraak welke organen bij jou betrokken zijn, en of er nog andere in de gaten gehouden worden.

De formulering mag simpel: *“Welke organen treft dit bij mij, en houdt u nog iets anders in de gaten?”* Deze ziekte werkt dwars door specialismen heen, en wie tegenover je zit kijkt misschien maar naar één deel ervan.

Vraag of je gesprekspartner deze ziekte eerder behandeld heeft. Niet om iemand aan te vallen. Om het te weten. De formulering die werkt is: *“Ziet u dit vaak, of zou een expertisecentrum iets toevoegen?”* Hoofdstuk 19 heeft het overzicht.

Wat de vraag overlaat waar dit hoofdstuk steeds omheen liep.

Als deze ziekte massa's bouwt en organen doet zwellen, en als ze dat in de alvleesklier vaker doet dan waar ook, hoe onderscheidt iemand haar dan van kanker? En wat gebeurt er met de mensen bij wie niemand dat doet?

Dat is het volgende hoofdstuk.

Hoofdstuk 2. Waarom ze zo vaak voor kanker wordt aangezien

Voor heel veel mensen komt het woord kanker vóór het woord IgG4.

Het komt in een gang, of in een telefoontje dat begint met iemand die vraagt of je ergens bent waar je kunt praten. Het komt als een schaduw op een scan die een radioloog zorgvuldig beschreven heeft en een clinicus zonder omwegen gelezen heeft. Het komt, vaak, weken voordat iemand je kan zeggen dat het een vergissing was.

Als jou dat overkomen is, gaat dit hoofdstuk over waarom, en over wat het betekent dat het gebeurde.

De angst gaat niet weg wanneer de diagnose verandert

Er gebeurt iets vreemds wanneer een kankeralarm in iets anders oplost.

Iedereen om je heen ademt uit. Er komen kaartjes. De opluchting in de kamer is echt en hij is van hen, en het is goed nieuws, en jij wordt geacht het ook te voelen.

Wat mensen zelden noemen is dat een deel bij je blijft. Je hebt het gesprek in je hoofd al gehad, dat waarin je uitzocht wat je je familie zou vertellen. Dat gesprek heeft plaatsgevonden. Het gaat niet ongedaan omdat de biopsie anders terugkwam.

Je merkt misschien ook dat je scans niet meer vertrouwt zoals vroeger, en dat de week voor een afspraak erger is dan vroeger.

Niets daarvan is dat je tekortschiet in dankbaarheid. Het is de gewone nasleep van iets enorms gehoord hebben, en het is de moeite waard om iemand erover te vertellen in plaats van het stil te dragen omdat de afloop goed was.

De gelijkenis is echt, en het is een gelijkenis van vorm

IgG4-gerelateerde ziekte vormt massa's en zwellingen, en kan er op een scan dus uitzien als kanker. De alvleesklier is waar dit het vaakst gebeurt, en het gebeurt ook in de nieren, in de lymfeklieren en elders.³

Merk op wat die zin niet zegt. Ze zegt niet dat artsen slordig zijn, en ze zegt niet dat de scan verkeerd gelezen is. Op een beeld kunnen een massa gevormd door ontsteking en een massa gevormd door een tumor op elkaar lijken, want wat een scan ziet is vorm en dichtheid in plaats van oorzaak.

Daarom worden sommige mensen onderzocht, gebiopteerd of geopereerd voor een vermoede kanker voordat IgG4-gerelateerde ziekte herkend wordt.³

Die volgorde komt vaak genoeg voor om haar eigen literatuur te hebben.



Kanker zorgvuldig uitsluiten is het systeem dat werkt

Dit is het waard zonder omwegen gezegd te worden, want mensen dragen er onnodige boosheid over.

Kanker zorgvuldig uitsluiten is een normale en belangrijke stap in het traject, en het is geen teken dat er iets misgegaan is.³

Een clinicus die een massa in een alvleesklier ziet en niet aan kanker denkt, bewijst je geen dienst. Als de onderzoeken, het wachten en de tweede mening buitensporig voelden, waren ze in verhouding tot een vraag die beantwoord moest worden voordat er iets anders kon.

Wat de kans vergroot dat de twee uit elkaar gehouden worden, is vroeg bij een specialist komen die deze ziekte kent.³

— ♦ —

Het is niet alleen kanker waar deze ziekte op lijkt

De lijst is langer dan de meeste mensen te horen krijgen.

Artsen werken lymfoom, infecties, sarcoïdose en sommige vormen van bloedvatontsteking af. Er is ook een groep zeldzamere aandoeningen die met deze overlappen: de ziekte van Erdheim-Chester, de ziekte van Rosai-Dorfman en idiopathische multicentrische ziekte van Castleman.⁴

Die drie tellen om een precieze reden. Ze kunnen dezelfde organen treffen, en ze kunnen ook een verhoogde IgG4 geven. Het ene bloedonderzoek waarvan de naam in de ziekte zit, kan ze dus niet uit elkaar halen.

Ze onderscheiden vraagt meestal een biopsie die naast scans en bloedonderzoek gelezen wordt, en soms een tweede mening van een centrum dat de ziekte vaak ziet.⁴

Als je eigen diagnose lang duurde, of onderweg één keer veranderde, is dit de reden. Het was geen besluiteloosheid.

— ♦ —

Het eerlijke deel van dit hoofdstuk gaat over chirurgie

Soms haalt niemand de twee op tijd uit elkaar.

Wanneer deze ziekte een knobbel in een orgaan vormt, kunnen scans genoeg op kanker lijken om te opereren voordat iemand aan IgG4-gerelateerde ziekte denkt. Een gepubliceerde reeks van vier patiënten met massa's in de nier en de urineleider beschrijft precies dat, waarbij de diagnose pas achteraf uit het weefsel kwam.⁵

Bij twee van die vier was het IgG4-bloedonderzoek normaal.⁵

Blijf daar even bij, want het is het praktischste feit van dit hoofdstuk. Een normale IgG4-uitslag betekende niet dat de ziekte afwezig was. Hoofdstuk 7 behandelt dat onderzoek zoals het hoort, en dit is de eerste van meerdere plaatsen waar het je zal teleurstellen.

De auteurs van die reeks pleiten ervoor om vroeg een klein stukje weefsel af te nemen wanneer het beeld ongewoon is, in plaats van meteen naar zware chirurgie te gaan.⁵

Vier patiënten zijn vier patiënten. Het is een casusreeks, geen studie, en ze kan je niet vertellen wat de juiste beslissing in jouw geval is. Wat ze wel kan, is je vertellen dat de vraag echt is, op papier gesteld, door chirurgen.



Wat je hiermee kunt doen

Sta je voor een operatie voor een massa en is IgG4-gerelateerde ziekte als mogelijkheid genoemd, dan is het redelijk te vragen of een biopsie vooraf iets zou veranderen.⁵ Die liggen dicht bij de woorden van het corpus zelf, en ze liggen dicht bij de woorden die je kunt gebruiken: *“Zou een weefselmonster vóór de operatie het plan veranderen?”*

Vraag wat je eigen IgG4-waarde in het bloed was, en schrijf hem op. Wat het getal ook is, hoofdstuk 7 helpt je het te lezen. Een normale uitslag is niet de geruststelling die hij lijkt, en een hoge is niet het vonnis dat hij lijkt.

Als je door een kankeralarm bent gegaan, zeg dat dan tegen iemand. Tegen je huisarts, tegen een gespecialiseerd verpleegkundige, tegen wie vraagt hoe het

met je gaat en op het antwoord wacht. Het alarm hoort bij je medische voorgeschiedenis en het hoort ook bij wat dit je gekost heeft.

Vijf woorden op een parkeerplaats

Mijn eigen geval.

Op 22 mei 2026 kreeg ik een echo-endoscopie en een geleide biopsie in een ziekenhuis in Cádiz. Vanessa reed me de twee uur erheen en zat met me door de toestemmingsformulieren.

Ik las het ontslagverslag op de parkeerplaats.

Masa en cola de páncreas, probable adenoCa.
Een massa in de staart van de alvleesklier, waarschijnlijk een adenocarcinoom.

Ik weet nu wat die woorden zijn. Het is de klinische indruk van de endoscopist, gevormd uit wat zij door de scoop zag: hard weefsel bij elastografie, geen aankleuring na contrast, een beeld dat beter bij kanker past dan bij ontsteking. Het is geen weefseldiagnose.

Staand op die parkeerplaats om vier uur in de namiddag wist ik dat niet. Ik kende alleen de vijf woorden.

Vijf dagen later kwam het weefsel terug.
Fibrose in storiform patroon. Een dicht
ontstekingsinfiltraat. Een verhouding IgG4- op
IgG-plasmacellen van vijftig procent.
Betrokkenheid van de alvleesklier door IgG4-
gerelateerde ziekte.

Geen kanker.

Het geluid dat mijn vrouw maakte toen ik het
haar vertelde is het mooiste geluid dat ik ooit
gehoord heb.

Tussen die twee momenten liggen vier
nachten en ik zal ze de rest van mijn leven
meedragen. Dat was het mijne. Het jouwe
krijgt zijn eigen vorm en zijn eigen wachten,
en ik zou niet doen alsof ik weet wat het jou
kost.

Wat ik je ervan zou aanreiken is één zin.

Een klinische indruk is geen weefseldiagnose.
Vraag om het weefsel.

De ziekte bootst dus na. Ze bootst kanker na,
en ze bootst meerdere andere aandoeningen
goed genoeg na om er door specialisten mee
verward te worden.

Wat een vraag oproept met een ongemakkelijke rand. Als ze zo moeilijk te herkennen is, hoeveel mensen hebben haar dan? En ben je hier zo alleen in als het nu voelt?

Hoofdstuk 3. Bij wie het gebeurt, en hoe zeldzaam het echt is

Het eerste wat bijna iedereen doet, is de cijfers opzoeken.

Hoeveel mensen hebben dit. Hoeveel mensen zoals ik. Of er iemand in dit land, deze stad, deze leeftijdsgroep rondloopt met hetzelfde.

De cijfers zijn dunner dan je zou verwachten, en de reden waarom ze dun zijn blijkt het weten waard.

Zeldzaam is geen getal, het is een ervaring

Te horen krijgen dat je een zeldzame ziekte hebt kan isoleren, alsof niemand anders weet waar je voor staat.⁶

Dat gevoel heeft een eigen textuur. Het is niet alleen dat weinig mensen het hebben. Het is dat de systemen rond ziekte ervan uitgaan dat je gewoon bent. De folder bestaat niet. De lotgenotengroep in je stad is voor een andere aandoening. De arts aarzelt voor hij de naam zegt, of leest hem van de brief af.

Je bent er één van velen, verspreid over veel landen, en er zijn patiëntenverenigingen waar mensen die met deze ziekte leven delen wat ze geleerd hebben.⁶

Beide dingen zijn tegelijk waar: de eenzaamheid is echt, en het gezelschap bestaat. Het is alleen verder weg dan bij een veelvoorkomende ziekte, en je moet het meestal zelf gaan zoeken.

— ♦ —

**Niemand weet hoeveel
mensen dit hebben, en de
reden telt**

Hoeveel mensen IgG4-gerelateerde ziekte hebben is niet precies bekend, en schattingen uit hele bevolkingen zijn nog beperkt.⁷

Je vindt online toch cijfers. Behandel ze voorzichtig, en let op hoe weinig ervan zeggen waar ze vandaan komen.

De reden voor de onzekerheid is niet dat niemand het geprobeerd heeft. Het is dat de herkenning van de ziekte de afgelopen twintig jaar gegroeid is, wat betekent dat tellingen op basis van gediagnosticeerde gevallen waarschijnlijk te laag uitkomen ten opzichte van het aantal mensen dat ermee leeft.⁷

Lees die zin in de juiste richting. Ze zegt niet dat de ziekte vaker voorkomt. Ze zegt dat we haar beter opsporen, en dat de mensen die er altijd al waren nu pas geteld worden.

Sommigen van hen zijn jarenlang als iets anders geteld. Sommigen zijn nog niet geteld.

— ♦ —

**Ze wordt overal gevonden,
bij iedereen**

IgG4-gerelateerde ziekte komt voor bij mensen van elke afkomst, over de hele wereld.⁷

Dit is het waard ronduit gezegd te worden, want veel van het vroege onderzoek kwam uit Japan, en een lezer die dat opmerkt kan er iets uit afleiden dat niet klopt. Dat de literatuur Japans is zegt waar het onderzoek begon. Het zegt niet waar de ziekte woont.



Het patroon in wie het krijgt is echt, en het is geen regel over jou

In zijn geheel genomen treft deze ziekte mannen ongeveer twee keer zo vaak als vrouwen, wat ongewoon is bij aandoeningen van dit type.⁸

Dat heeft een gevolg in de spreekkamer. Een ziekte die vaker bij mannen voorkomt, ingedeeld bij een soort ziekten waarvan meestal het omgekeerde wordt aangenomen, is een ziekte die in beide richtingen gemist wordt.

Het patroon hangt ook af van welke organen betrokken zijn.⁸

- Ziekte van de alvleesklier en de galwegen, en ziekte van het gebied achter de buik, treft vaker mannen.
- Ziekte die beperkt blijft tot hoofd en hals treft het vaakst vrouwen.

Mannen hebben ook vaker meerdere organen aangedaan, en ernstiger ziekte.⁸

De meeste mensen krijgen de diagnose tussen midden vijftig en de zeventig, waarbij mannen bij de diagnose gemiddeld enkele jaren ouder zijn dan vrouwen. Bij kinderen komt ze weinig voor.⁸

Als je een vrouw bent, of vierendertig, of als je ziekte in een orgaan zit dat niet in het patroon hierboven past, maakt niets hiervan je diagnose minder waarschijnlijk juist. Dit zijn beschrijvingen van een bevolking. Het is de vorm van een menigte, en jij bent één mens daarin. Het patroon is nuttig voor je arts om te beslissen waaraan te denken. Het heeft geen gezag over wat jij hebt.

De eerlijke alinea hier is een kleine

Er staat geen prevalentiecijfer in dit boek omdat er geen prevalentiecijfer is dat het waard is je te geven.⁷

Sommige gidsen drukken er toch een af. Kom je een getal tegen voor hoeveel mensen deze ziekte hebben, zoek dan waaraan het vastzit. Verschillende van de cijfers die circuleren zijn terug te voeren op een bron die zelf ook niets citeerde.

Een eerlijk “niet precies bekend” helpt je meer dan een zeker getal dat van niemand blijkt te zijn.

Wat ik vond toen ik zocht, en wat ik vond toen ik vroeg

Mijn eigen geval.

In de weken waarin niemand me kon vertellen wat ik had, zocht ik zoals bange mensen zoeken. Om twee uur 's nachts, met glucosewaarden op tafel en pijn onder het borstbeen.

Wat terugkwam was fragmentarisch, technisch, verouderd, of achter een betaalmuur. Bijna niets geschreven voor iemand zonder medische achtergrond. Bijna niets in het Spaans, in het land waar ik woon.

Dat is de eenzaamheid waar dit hoofdstuk over gaat, en ze is niet alleen sociaal. Ze is informatief. Wat je om twee uur 's nachts het hardst nodig hebt, is niet voor jou geschreven.

Toen, om half één 's nachts in de zwaarste nacht van die week, stuurde ik een bericht naar de Spaanse patiëntenvereniging voor deze ziekte.

Ze antwoordden diezelfde ochtend.

Hun wetenschappelijke commissie legde mijn geval binnen enkele uren hogerop. Een professor in Newcastle antwoordde op een brief die ik gestuurd had en steunde de aanpak van mijn Spaanse team voordat de biopsie-uitslag bestond. Het systeem werkt wel degelijk wanneer je weet hoe je erbij komt, en ik wist dat niet tot ik het moest leren.

Dat was het mijne, en jouw route zal anders zijn, in je eigen land en je eigen taal.

Wat overeind blijft is kleiner en nuttiger dan mijn verhaal. De mensen die deze ziekte hebben, hebben elkaar gevonden. Sommigen

antwoorden om middernacht.



Wat je hiermee kunt doen

Zoek de patiëntenvereniging voordat je haar nodig hebt. Niet omdat vandaag zwaar is, maar omdat de dag waarop je om elf uur 's avonds een vraag hebt niet de dag is om te beginnen zoeken. igg4.org somt de verenigingen op die bestaan.

Ben je het eerste geval dat iemand ziet, zeg dat dan hardop, vriendelijk. *“Ik begrijp dat dit weinig voorkomt. Zou het helpen als iemand die het vaak ziet hier met u naar kijkt?”* Die zin beschermt de relatie en levert je op wat je nodig hebt.

Stop met prevalentiestatistieken lezen. Ze zullen je niets over je eigen ziekte vertellen, en de goede bestaan nog niet.

Zeldzaamheid verklaart de eenzaamheid. Ze verklaart de verwarring niet.

Die komt ergens anders vandaan: dit is één ziekte die op een dozijn verschillende plaatsen opduikt, en waar ze opduikt verandert bijna

alles aan hoe ze eruitziet.

Hoofdstuk 4. De vorm van de ziekte

Twee mensen met deze diagnose kunnen bijna niets gemeen hebben.

De een heeft een gezwollen klier in de kaak en een wat vreemd bloedonderzoek. De ander heeft een alvleesklier die op een tumor leek en zes weken angst achter zich. Weer een ander heeft littekenweefsel achter de buik dat gevonden werd omdat een nier niet meer afvoerde.

Dezelfde ziekte. Dezelfde naam in de brief. Bijna geen overlap in de ervaring.

Dit hoofdstuk is de kaart, en het is de reden waarom deel 3 is ingedeeld zoals het is.

Waar ze opduikt, en ruwweg hoe vaak

IgG4-gerelateerde ziekte kan veel organen treffen, en de meeste mensen hebben er maar enkele.⁹

De veelvoorkomende gebieden zijn de alvleesklier en de galwegen; de speeksel- en traanklieren; de ogen en de oogkassen; de nieren; de longen en de borstkas; de ruimte achter de buik, het retroperitoneum genoemd, en de aorta; en de lymfeklieren.⁹

Om een ruw gevoel van hoe vaak te geven: de speekselklieren zijn betrokken bij een kwart tot de helft van de mensen, de nieren bij ongeveer één op zes, de longen bij ongeveer één op zeven, en de aorta bij ongeveer één op tien.⁹

Op meer dan één plaats aangedaan zijn, tegelijk of jaren uit elkaar, is gebruikelijk.⁹

En omdat ze op zoveel plaatsen kan opduiken, is ze makkelijk te missen en makkelijk te verwarren met andere aandoeningen.⁹ Dat is heel hoofdstuk 2 opnieuw verteld als rekenwerk: een ziekte met een dozijn adressen wordt ontvangen door een dozijn specialismen, waarvan de meeste niet naar haar op zoek zijn.

De ziekte valt uiteen in vier brede patronen

Een studie van een gespecialiseerd Italiaans centrum keek naar 179 mensen en bevestigde dat de ziekte de neiging heeft in vier patronen uiteen te vallen, afhankelijk van welke organen betrokken zijn.¹⁰

- Vooral de alvleesklier en de galwegen.
- Vooral het retroperitoneum of de aorta.
- Beperkt tot hoofd en hals.
- Een breder patroon, bekend als Mikulicz, met systemische betrokkenheid.

Ervaren artsen konden patiënten alleen op het klinische beeld in dezelfde vier patronen indelen.¹⁰

De patronen waren meer dan beschrijvend. Ze volgden verschillen in leeftijd: mensen met ziekte in hoofd en hals waren eerder jonger, rond 52, en mensen met ziekte van de alvleesklier en de galwegen eerder ouder, rond 67. Ze volgden verschillen in IgG4-waarden in het bloed, het hoogst in de groep met alvleesklier en galwegen. En ze volgden verschillen in het verloop van de ziekte in de eerste twee jaar.¹⁰

Ziekte in hoofd en hals vroeg de hoogste cumulatieve dosis corticosteroïden en was moeilijker onder controle te krijgen. Diabetes kwam vaker voor in de groepen met betrokkenheid van de alvleesklier.¹⁰

Eén ding voorspelden de patronen niet: het terugkeerpercentage zelf verschilde er niet duidelijk tussen.¹⁰

Die laatste bevinding verdient een eigen regel, want ze gaat in tegen wat je zou verwachten. Moeilijker onder controle te krijgen is niet hetzelfde als vaker terugkomen.



Wat een studie uit één land laat zien, en wat niet

Hier zou een patiëntengids normaal de randen afronden, en deze gaat dat niet doen.

Een Chileense studie keek terug naar de dossiers van 52 volwassenen die in zes centra gezien werden. In die groep waren de organen die het vaakst betrokken waren de longen, de ogen en de nieren.¹¹

Vergelijk dat met de frequenties enkele alinea's hierboven, waar de speekselklieren vooropstonden. Dit zijn verschillende beelden van dezelfde ziekte.

Geen van beide is fout. Het zijn verschillende groepen patiënten, in verschillende landen, die via verschillende routes in verschillende ziekenhuizen terechtkomen. Wat precies de reden is waarom de eigen formulering van de Chileense auteurs de juiste is om mee te nemen: dit is de ervaring van één land, geen regel voor jou.¹¹

De andere bevindingen uit die groep zijn het hebben waard:

- Ongeveer één op de drie patiënten had maar één orgaan aangedaan. De rest had er twee of meer.¹¹
- Iedereen met betrokkenheid van nier of long had ziekte in meer dan één orgaan tegelijk.¹¹
- IgG4 in het bloed lag boven de referentiewaarde bij ongeveer vier op de tien van de geteste mensen, wat betekent dat een normaal bloedonderzoek de ziekte niet uitsluit.¹¹
- Iedereen werd met corticosteroïden behandeld. Ongeveer twee derde had daarnaast een extra afweeronderdrukkend

geneesmiddel nodig, en ongeveer één op zes had rituximab nodig omdat de ziekte bleef terugkomen.¹¹

Die laatste regel is een voorproefje van deel 4, en een realistisch voorproefje.

Corticosteroïden voor iedereen, iets extra's voor de meesten, en een verdere stap voor een minderheid.



Waarom jouw patroon telt, en hoe ver dat gaat

Weten in welk patroon je valt vertelt je specialist iets echts over wat te verwachten: welke organen in de gaten te houden, welk leeftijdsprofiel ongeveer past, hoeveel corticosteroïd de ziekte kan vragen.

Wat het niet kan, is je je eigen verloop vertellen.

De Italiaanse studie rapporteert gemiddelden over 179 mensen, en gemiddelden bestaan uit mensen die meestal ergens anders zaten dan in het midden. Wat dit alles voor jouw geval betekent is een vraag voor je specialist, die

jouw scans, jouw bloed en jouw
voorgeschiedenis heeft, en die komen in geen
enkele studie voor.¹⁰

Die zin gaat terugkeren in dit boek. Het is
geen clausule die er voor de veiligheid op
geschroefd is. Het is de werkelijke grens van
wat een boek over jou kan weten.

— ♦ —

Wat je hiermee kunt doen

**Vraag op welk van de vier patronen jouw
ziekte lijkt.** *“Past de mijne in een van de
herkende patronen, en verandert dat wat u in
de gaten houdt?”* Het is een vraag die
specialisten in deze ziekte meteen herkennen.

**Vraag of er buiten het aangedane orgaan
nog iets gevolgd wordt.** Gezien hoe vaak
meer dan één plaats betrokken is, is dat een
redelijke vraag in plaats van een angstige.

**Lees in deel 3 alleen de orgaansecties die
op jou van toepassing zijn.** De rest blijft
staan als je ze ooit nodig hebt. Lezen over
organen die bij jou niet betrokken zijn, is een
manier om jezelf bang te maken met
andermans ziekte.

Dat is de kaart: wat het is, bij wie het gebeurt, en waar het heen gaat.

Deel 2 gaat over hoe iemand haar herkent. Het begint met vijf alarmsignalen die precies zijn opgeschreven zodat een arts die deze ziekte nooit gezien heeft haar toch zou kunnen opmerken.

Deel 2. Hoe ze herkend wordt

Deel 1 ging over wat deze ziekte is. Dit deel gaat over hoe iemand vaststelt dat jij haar hebt.

Het duurt langer dan het zou moeten, het vraagt meerdere onderzoeken in plaats van één, en het onderzoek dat naar de ziekte genoemd is, is het minst betrouwbare van allemaal. Die drie feiten verklaren het meeste van wat mensen overkomt in de maanden voor ze een antwoord krijgen.

Hoofdstuk 5. De vijf alarmsignalen

Als je één ding uit dit boek meeneemt om aan een arts te geven, maak er dan dit hoofdstuk van.

Onderzoekers uit heel Europa werden het eens over vijf signalen die een arts aan IgG4-gerelateerde ziekte zouden moeten doen denken en tot doorverwijzing naar een specialist zouden moeten leiden.¹² Vijf, want een ziekte die in een dozijn organen opduikt kan niet gevangen worden door één specialisme dat naar één orgaan kijkt. Iemand moest opschrijven wat maakt dat welke arts ook, waar ook, even stilstaat en eraan denkt.

De vijf

- Zwelling in een of meer organen of gebieden.
- Betrokkenheid van de alvleesklier of de galwegen.
- Een verhoogde waarde van IgG4 in het bloed.
- Bepaalde bevindingen in het weefsel onder de microscoop.
- Een bijzondere vorm van ontsteking van de

aders, oblitererende flebitis genoemd.¹²

Drie daarvan zijn dingen die een arts vindt. Twee, de zwelling en de alvleesklier of de galwegen, zijn dingen die je misschien al van jezelf weet.



Waar ze voor dienen, en waar niet

Ze zijn geen test.

Ze kunnen je niet vertellen of jij deze ziekte hebt, en tellen hoeveel er op jou van toepassing zijn levert geen antwoord op.¹² Ze zijn de aanleiding voor een gesprek en een doorverwijzing, wat een heel ander werk is, en in dit stadium nuttiger dan een score zou zijn.

Ze komen ook uit overeenstemming tussen experts in plaats van uit een studie, en ze zijn nog in onderzoek.¹² Dat is het weten waard in plaats van het verbergen: een groep specialisten werd het eens over wat argwaan zou moeten wekken, en het is de overeenstemming die het werk doet.

Een van de vijf verdient een vroege waarschuwing. Een verhoogde IgG4 in het bloed staat op die lijst, en het is de meest verkeerd gelezen uitslag van deze ziekte. Hoofdstuk 7 gaat over waarom.



Wat je hiermee kunt doen

Druk de vijf af en neem ze mee naar een afspraak. Niet om te discussiëren. Om te vragen: *“Past een van deze bij mijn beeld?”*

Gebruik ze wanneer je van het ene specialisme naar het andere gestuurd wordt. Deze ziekte wordt vaak ontvangen door één specialist die naar één orgaan kijkt. De alarmsignalen zijn wat die grenzen oversteekt, en jij bent misschien de enige in de kamer die je hele voorgeschiedenis vasthoudt.

Wat de voor de hand liggende vraag oproept. Als vijf signalen alleen argwaan wekken, wat geeft dan de doorslag?

Hoofdstuk 6. Hoe de

diagnose wordt opgebouwd

Er bestaat geen test hiervoor.

Die zin verrast mensen, dus hij hoort aan het begin van het hoofdstuk in plaats van erin begraven. IgG4-gerelateerde ziekte diagnosticeren betekent meerdere stukken samenbrengen, want geen enkel onderzoek bevestigt haar op zichzelf.¹³

De stukken

Een specialist kijkt naar bloedonderzoek, naar beeldvorming zoals CT, MRI of PET, en meestal naar een weefselmonster.¹³ Daarnaast bestaat een deel van het werk er bewust uit om uit te sluiten waar deze ziekte op lijkt, kanker en infectie voorop.¹³

Het Franse nationale protocol zet uiteen wat de eerste ronde bloedonderzoek doorgaans omvat: IgG4 in het serum, een eiwitelektroforese, een volledig bloedbeeld, nier- en leveronderzoek, en complementwaarden.¹⁴

Geen van die onderzoeken is op zichzelf het antwoord. Ze zijn de grondstof voor een oordeel.



Wie dat oordeel velt, telt

Het beeld wordt meestal samengesteld door meerdere specialisten die samenwerken in plaats van door één.¹⁴

Dat is geen bureaucratie. Een ziekte die in de alvleesklier, de nieren, de ogen en de lymfeklieren kan zitten heeft mensen nodig die samen een alvleesklier, een nier, een oog en een lymfeklier kunnen lezen. Wanneer jouw geval in een overleg besproken wordt in plaats van in één spreekkamer, is dat het systeem dat het juiste doet, ook al voelt het traag vanaf waar jij zit.



De criteria zijn voor onderzoek, niet voor jou

Je komt misschien de classificatiecriteria tegen, en als je gaat zoeken vind je mensen die zichzelf ertegen afmeten.

Ze zijn geschreven om patiënten voor onderzoeksstudies te identificeren, dus ze zijn met opzet streng, en mensen die deze ziekte hebben kunnen erbuiten vallen.¹³ Het is een hulpmiddel voor artsen in plaats van een afvinklijst voor patiënten.¹³

Wat betekent dat een clinicus er zeker van kan zijn dat jij deze ziekte hebt terwijl je de criteria niet haalt, en dat beide tegelijk waar kunnen zijn. Als iemand je zegt dat je de criteria niet haalt, is de nuttige vraag niet of je genoeg punten had. Het is wat men denkt dat je hebt, en waarom.

— ♦ —

Het eerlijke deel van dit hoofdstuk gaat over de volgorde

Hier is een praktisch detail dat makkelijk te missen is en moeilijk ongedaan te maken.

Waar een weefselmonster nodig is, wordt het genomen voordat de behandeling met corticosteroiden begint wanneer dat mogelijk is, want corticosteroiden veranderen wat het monster toont en kunnen een vals-negatief opleveren.¹⁴

Corticosteroiden werken. Dat is juist het probleem. Ze leggen de ontsteking stil waarnaar de patholoog zoekt, zodat een monster dat na de start van de behandeling genomen wordt kan terugkomen met niet veel te zien, en de kans om de ziekte duidelijk te zien is weg.

Dit betekent niet dat de behandeling uitgesteld moet worden. Soms kan een orgaan niet wachten, en dat beslist de specialist. Het betekent dat de volgorde van de gebeurtenissen een echte klinische vraag is in plaats van een administratieve, en dat het redelijk is ernaar te vragen.

— ♦ —

Wat je hiermee kunt doen

Staan een biopsie en corticosteroiden allebei gepland, vraag dan naar de volgorde. *“Gebeurt de biopsie voordat de*

corticosteroïden starten, en zo niet, verandert dat wat ze kan tonen?" Vraag het één keer, rustig, en aanvaard het antwoord.

Vraag wat elk onderzoek zoekt. *"Welke onderzoeken staan gepland, en wat moet elk daarvan u vertellen?"* Het maakt van een reeks afspraken iets dat je kunt volgen.

Meet jezelf niet af aan de criteria. Ze zijn daar niet voor gemaakt, en ze zullen je in beide richtingen misleiden.

Van alles op die lijst draagt één onderzoek een naam die het beslissend laat klinken. Dat is het niet.

Hoofdstuk 7. Het bloedonderzoek, en wat het je niet kan vertellen

De ziekte heet IgG4-gerelateerde ziekte. Er bestaat een bloedonderzoek dat IgG4 heet. Het zou redelijk zijn om aan te nemen dat het tweede het eerste beslist.

Dat doet het niet, en de kloof tussen waar dat onderzoek naar klinkt en wat het doet, is waar een hoop vermijdbare angst en valse geruststelling woont.

Een normale uitslag sluit haar niet uit

Het onderzoek meet de waarde van IgG4, een soort antistof. Ze is verhoogd bij veel mensen met deze ziekte, maar niet bij iedereen. Afhankelijk van de studie heeft ergens tussen één op tien en bijna de helft van de mensen met de ziekte een normale waarde.¹⁵

Lees die marge nog eens, want de bovenkant is wat telt. In sommige studies bijna de helft.

Er bestaat een hardere versie van dezelfde bevinding, uit een plaats waar de inzet zo hoog was als hij worden kan. Een meta-analyse bundelde tien studies van mensen die geopereerd werden omdat hun alvleesklier van kanker verdacht werd, en keek naar degenen bij wie auto-immuunpancreatitis bleek te bestaan, de alvleeskliervorm van deze ziekte. Onder de type 1-gevallen met een beschikbare uitslag van vóór de operatie had minder dan

de helft een verhoogde IgG4 in het serum: 43 procent, eenentwintig patiënten van de negenenveertig.¹⁶

Dus in de situatie waarin het er het meest toe doet om het goed te hebben, liet het onderzoek dat naar de ziekte genoemd is de meerderheid van de mensen die haar hadden buiten beeld.



Een verhoogde uitslag bevestigt haar ook niet

Het onderzoek faalt ook in de andere richting.

Allergische, immuun- en kwaadaardige aandoeningen kunnen IgG4 verhogen.¹⁵ Zelfs wanneer de waarde meer dan vijf keer de bovengrens van normaal is, blijkt ongeveer één op de vier mensen een heel andere diagnose te hebben.¹⁵

Vijf keer normaal is het soort getal dat afdoend lijkt op een scherm. Eén op de vier van die mensen heeft iets anders.

Daarom vermelden de alarmsignalen in hoofdstuk 5 een verhoogde IgG4 als reden om te denken, niet als reden om te besluiten, en daarom zei hoofdstuk 6 dat de diagnose wordt samengesteld in plaats van afgelezen.



Waar het zijn plaats wel verdient

Het onderzoek heeft echt werk te doen, en dat is iets anders dan de diagnose.

Wanneer de waarde verhoogd was voordat de behandeling begon, wordt ze nuttig om te volgen hoe het in de loop van de tijd gaat, en een stijging kan een vroeg teken zijn dat de ziekte terugkomt.¹⁵

Dat is het begrijpen waard, want het verandert wat jouw eigen getal betekent naargelang wanneer het is afgenomen. Een verhoogde waarde vóór de behandeling geeft je specialist iets om te volgen. Hetzelfde getal op zichzelf, zonder een ervoor, vertelt je veel minder.



Dit is het punt waar eerlijkheid je beter dient dan geruststelling

Als je te horen hebt gekregen dat je IgG4 normaal was en dat dit dus niet is wat je hebt, is die conclusie op zichzelf niet veilig.

Als je te horen hebt gekregen dat je IgG4 hoog is en dat dit dus is wat je hebt, is dat ook niet veilig.

Geen van beide is een reden om je arts te wantrouwen, die het getal vrijwel zeker naast al het andere leest, wat precies is wat de bronnen zeggen dat je moet doen.¹⁵ Het is een reden om te vragen waar het oordeel verder op steunt, en om voorzichtig te zijn met wat je online leest, waar dit onderzoek routinematig beschreven wordt alsof het de zaak beslecht.



Wat je hiermee kunt doen

Zoek uit wat je waarde was, en wanneer ze is afgenomen. Vóór of na de behandeling verandert waar ze voor gebruikt kan worden.

Was je uitslag normaal en staat de vraag nog open, zeg dat dan hardop. *“Ik weet dat mijn IgG4 normaal was. Sluit dat dit uit, of niet?”* Een specialist die de ziekte kent heeft een helder antwoord.

Wees voorzichtig met het getal zelf volgen tussen afspraken door. Op zichzelf beweegt het om redenen die niets met jou te maken hebben, en het alleen in de gaten houden kost meestal meer rust dan het oplevert.

Daarom is de volgende stap zo vaak weefsel, en daarom gaat het volgende hoofdstuk over wat weefsel wel en niet kan beslechten.

Hoofdstuk 8. De biopsie

Met een microscoop naar een klein stukje van het aangedane weefsel kijken is vaak de meest zeggende stap van het hele traject.¹⁷

Het is ook de stap waar mensen het meest tegenop zien, en waarover ze vooraf de minste informatie krijgen.

Waar de patholoog naar zoekt

Drie bevindingen wijzen richting deze ziekte.¹⁷

- Een dichte opeenhoping van afweercellen.
- Een wervelend patroon van littekenweefsel, dat pathologen storiforme fibrose noemen.
- Ontsteking die kleine aders vernauwt.

Een hoog aandeel IgG4-positieve cellen ondersteunt het beeld.¹⁷ De pathologieliteratuur zet er een getal op: meer dan 40 procent van de IgG-plasmacellen die aankleuren voor IgG4 telt mee in het voordeel.¹⁸

Staan die woorden op een verslag dat je krijgt, dan is dat wat ze betekenen. Op zichzelf zijn ze geen vonnis.

— ♦ —

Waarom niets daarvan de diagnose bewijst

Omdat dezelfde bevindingen bij andere aandoeningen voorkomen.¹⁷

Een pathologieoverzicht zet de overlap ronduit uiteen. Verhoogde IgG4, in het bloed of in het weefsel, wordt ook gezien bij bepaalde kankers, bij infecties, bij het syndroom van Sjögren, bij granulomatose met polyangiitis en bij de ziekte van Castleman.¹⁸ De drie klassieke kenmerken zijn niet altijd allemaal aanwezig, en ze zien er anders uit naargelang het orgaan: traanklieren en lymfeklieren tonen het klassieke littekenpatroon vaak helemaal niet.¹⁸

Een biopsie uit een traanklier zonder storiforme fibrose heeft dus niets uitgesloten. Ze heeft zich gedragen zoals traanklieren zich gedragen.



En waarom een biopsie ernaast kan zitten

Dit is het deel dat je beter vóór de jouwe weet dan erna.

De veranderingen zitten verspreid, en een klein naaldmonster kan uit het verkeerde stuk weefsel komen.¹⁷

Dat is niemands fout. Het is de aard van een ziekte die zich niet gelijkmatig door een orgaan verdeelt. Een negatieve biopsie bij iemand van wie het hele beeld naar deze ziekte wijst, is een reden om verder te kijken, geen dichte deur.



De conclusie die de pathologen zelf trekken

Het overzicht dat al die overlap documenteert eindigt waar je zou willen dat het eindigt. Een biopsie alleen volstaat zelden. De diagnose komt het best tot stand wanneer een team van specialisten, met daarbij een patholoog die deze ziekte kent, het klinische beeld, de scans, het bloedonderzoek en het weefsel samen bekijkt.¹⁸

Daarom gaat een onduidelijk geval naar een multidisciplinair overleg in plaats van door één onderzoek beslecht te worden.¹⁸ Krijg je te horen dat jouw geval in een groep besproken wordt, dan is dat goed nieuws in de kleren van een vertraging.



Wat je hiermee kunt doen

Vraag of de patholoog die naar je monster kijkt deze ziekte eerder gezien heeft. Stel het als een vraag over de dienst, niet over de persoon: *“Wordt dit gelezen door iemand die regelmatig IgG4-gerelateerde ziekte ziet?”*

Was je biopsie negatief en past je beeld nog steeds, vraag dan wat er nu gebeurt. *“Gezien al het andere, beslecht een negatieve biopsie dit, of moet er opnieuw gekeken worden?”*

Vraag om het verslag en bewaar het. Er zal opnieuw naar gevraagd worden, misschien over jaren, misschien door iemand in een ander land.

Tussen het bloed en het weefsel staan de scans, en een stiller stuk werk over hoe de hele volgorde ingericht zou moeten worden.

Hoofdstuk 9. Scans, en het werk dat aan de volgorde gedaan wordt

Beeldvorming is hoe het verhaal van de meeste mensen begint. Een scan vindt iets, en dat iets heeft een naam nodig.

Waarom gewerkt wordt

Een proefschrift van de Universitat Autònoma de Barcelona pakt twee praktische vragen aan.¹⁹

De eerste is hoe kwantitatieve PET-CT te gebruiken, een scan van het hele lichaam die activiteit in weefsels meet, om te zien of de behandeling werkt.¹⁹

De tweede is hoe de stappen van diagnose en behandeling in een algoritme te brengen dat een gespecialiseerd team in Europa kan volgen: wat in het bloed te controleren, waarnaar te zoeken op beeldvorming, wanneer een biopsie te nemen, wanneer corticosteroïden te starten, en wanneer een ander geneesmiddel toe te voegen zoals een afweeronderdrukker of rituximab.¹⁹

Het overziet ook hoe de ziekte vandaag gedefinieerd wordt, de verschillende klinische patronen die ze aanneemt, en hoe de reactie in

de tijd gevolgd wordt met een responsindex voor ziekteactiviteit, een disease responder index.¹⁹



Waarom dit überhaupt in een patiëntengids staat

Niet omdat je het kunt gebruiken. Dat kun je niet, en het is geen zelftest.¹⁹

Het staat hier om wat het je vertelt over waar de zaken staan. Gespecialiseerde centra werken actief aan gedeelde manieren om sneller tot deze diagnose te komen en om te meten of de behandeling helpt.¹⁹ De volgorde die geïmproviseerd werd voor mensen die tien jaar geleden de diagnose kregen, wordt omgevormd tot iets dat een team kan volgen.

Voelde je eigen traject ongeorganiseerd, dan was het dat misschien ook. Daar wordt aan gewerkt, door mensen die het opmerkten.

Je eigen scans, onderzoeken en behandelplan blijven een zaak voor je specialist.¹⁹



Wat je hiermee kunt doen

Vraag waarvoor een scan herhaald wordt.

De reactie op de behandeling volgen en zoeken naar nieuwe ziekte zijn verschillende doelen, en weten in welke van de twee je zit maakt het wachten makkelijker.

Vraag of je reactie op een gestructureerde manier bijgehouden wordt. Sommige centra gebruiken een responsindex. Weten of dat bij jou zo is, vertelt je hoe je vooruitgang beoordeeld wordt.

Dat alles beschrijft een proces dat werkt. Het laatste hoofdstuk van dit deel gaat over hoe lang het duurt om erin te komen.

Hoofdstuk 10. Waarom het zo lang duurt, en wat het bekort

Deze ziekte is nog steeds weinig bekend, ook bij artsen, waardoor ze vaak laat herkend wordt.²⁰

Die ene zin verklaart meer over de ervaring van deze diagnose krijgen dan wat ook in dit boek.

Wat het uitstel kost

De tijd tussen de eerste klachten en een heldere diagnose kan lang zijn, en het doet ertoe, want onbehandelde ontsteking kan blijvende schade aan een orgaan nalaten voordat de behandeling begint.²⁰

Dat is precies wat hoofdstuk 1 zei over littekenweefsel, aankomend van de andere kant. De klok stopt niet terwijl het systeem uitzoekt hoe het het moet noemen.



Cijfers, van één ziekenhuis dat telde

Een ziekenhuis in Buenos Aires nam zijn eigen zestig patiënten door en zette cijfers op dat wachten.²¹

De helft kreeg de diagnose binnen ongeveer negen maanden na de eerste klachten. Eén op tien wachtte meer dan tien jaar.²¹

En de bevinding die het meest telt: wie bij de diagnose al orgaanschade had, had er beduidend langer op gewacht.²¹

Dit is één centrum en geen heel land, dus de cijfers illustreren het verschijnsel in plaats van het overal te meten.²¹ De richting van de bevinding is wat je meeneemt, niet de precieze getallen.

— ♦ —

Wat het bekort

Bij een arts komen die de ziekte kent, en bij een expertisecentrum, bekort dat traject. En de behandeling werkt meestal goed zodra ze begint.²⁰

Beide helften verdienen hetzelfde gewicht. Het uitstel is echt en het heeft een prijs. Wat aan de andere kant ervan ligt reageert op behandeling.

— ♦ —

Mijn eigen geval

Mijn eigen geval.

Niemand ging mijn voorgeschiedenis voor me samenstellen.

Zeven jaar uitslagen lagen in verschillende systemen, in twee talen, verzameld door artsen die elk een stuk zagen. Geen van hen had het ooit allemaal gezien, wat betekende dat het verhaal dat die uitslagen samen vertelden nog nooit aan iemand verteld was.

Dus bouwde ik het. Een gestructureerd dossier uit zeven jaar medische documenten, achtentwintig bladzijden, in één document, in één volgorde. En daarna brieven aan specialisten in deze ziekte, in vier landen, van een patiënt die het werk gedaan had en een heldere vraag te stellen had.

Ze antwoordden. Een van hen steunde de aanpak van mijn Spaanse team nog voordat mijn biopsie-uitslag bestond. De Spaanse patiëntenvereniging die ik om half één 's nachts een bericht stuurde, legde mijn geval binnen enkele uren hogerop.

Ik wil voorzichtig zijn met de les hier, want het zou makkelijk zijn de verkeerde te trekken. Ik kreeg geen betere zorg omdat ik het meer

verdiende dan de volgende patiënt. Ik kreeg het omdat ik toevallig de vaardigheden had om een dossier samen te stellen en het zelfvertrouwen om vreemden aan te schrijven, en de meeste mensen krijgen geen van beide mee met hun diagnose.

Dat was het mijne, en het jouwe zal er anders uitzien. Wat overslaat is kleiner en het is echt: het verhaal dat jouw documenten samen vertellen heeft nog niemand gelezen, en jij bent de enige die ze op dezelfde plaats kan leggen.



Wat je hiermee kunt doen

Verzamel je documenten voordat je ze nodig hebt. Allemaal, uit elk ziekenhuis, over elk jaar. Niet om jezelf te diagnosticeren. Zodat de volgende specialist in één keer kan lezen wat nu over tien jaar heen verspreid ligt.

Leg ze op datum en schrijf één bladzijde vooraan. Wat er gebeurde, wanneer, en wat de vraag nu is. Die bladzijde is wat een drukke clinicus leest.

Heb je al lang gewacht, zeg de duur dan hardop. *“Dit begon vier jaar geleden.”* Duur is klinische informatie, en ze verandert hoe een specialist al het andere leest dat je vertelt.

Vraag naar een expertisecentrum. *“Zou het de moeite lonen om hier te laten kijken op een plaats waar men de ziekte regelmatig ziet?”* Hoofdstuk 19 heeft het overzicht.

Zo komt de diagnose tot stand: vijf signalen, meerdere onderzoeken, een biopsie die in haar context gelezen wordt, en meestal meer tijd dan iemand zou willen.

Deel 3 gaat orgaan voor orgaan, en je zou er alleen de stukken van moeten lezen die op jou van toepassing zijn.

Deel 3. Waar ze opduikt

Eén ziekte, een dozijn adressen. Dit deel is de kaart, en het is gemaakt om selectief gelezen te worden.

Hoe je dit deel gebruikt

Lees je eigen orgaan. Laat de rest.

Dat is geen terloopse instructie. Dit deel behandelt twaalf plaatsen waar deze ziekte opduikt, en bijna niemand heeft er twaalf. Lezen over organen die bij jou niet betrokken zijn, is een manier om jezelf bang te maken met andermans ziekte, en er is geen voordeel dat tegen die prijs opweegt.

Raakt er later een nieuw orgaan betrokken, dan staat dit deel er nog.

Elke sectie behandelt wat de ziekte in dat orgaan doet en hoe dat voelt of eruitziet. Waar de bronnen het dragen, zegt een sectie ook waarmee de ziekte daar verward wordt, en wat het waard is te vragen. Waar ze dat niet dragen, stopt ze. Ze zijn met opzet kort, en elk is zo kort als het bewijs erachter.

Voor je verder gaat: waar je niet mee wacht

Het meeste van wat deze ziekte doet ontwikkelt zich over maanden, en het meeste is niet dringend. Drie uitzonderingen lopen door dit deel heen, en ze staan hier bij elkaar zodat niemand ze hoeft te vinden door een sectie te lezen die niet op hem van toepassing is.

Nieuw of veranderend zicht. Als zwelling achter het oog op de oogzenuw drukt, kan het zicht verslechteren. Nieuw of veranderend zicht is het waard snel te melden in plaats van bij de volgende afspraak.²²

Nieuwe of toenemende kortademigheid.
Het waard om meteen te melden.²³

Pijn op de borst, kortademigheid, of klachten die je zorgen baren. Breng je behandelend team op de hoogte in plaats van op een routineafspraak te wachten.²⁴

Geen van die drie betekent dat er iets vreselijks aan de hand is. Ze betekenen dat de klok meer telt dan de afsprakenagenda.

De spijsverteringsorganen

De alvleesklier

IgG4-gerelateerde ziekte kan de alvleesklier doen zwellen, wat auto-immuunpancreatitis heet.²⁵

Het gebruikelijke eerste teken is pijnloze geelzucht, een geel worden van de huid of de ogen, veroorzaakt door een verstopping in de galwegen.²⁵ Het woord pijnloos doet daar echt werk, want het is wat mensen doet wachten.

Sommige mensen hebben in plaats daarvan vage buikklachten of gewichtsverlies, en maar een minderheid heeft de klachten van een plotse aanval van alvleesklierontsteking.²⁵

Dit is waar de ziekte het vaakst voor alvleesklierkanker wordt aangezien, want de twee kunnen op een scan op elkaar lijken en dezelfde klachten geven.²⁵ Een zorgvuldige diagnose telt hier enorm,²⁵ en hoofdstuk 2 gaat precies daarover.

Na verloop van tijd kan betrokkenheid van de alvleesklier de spijsvertering en de bloedsuiker raken, dus beide worden meestal gevolgd.²⁵

Het waard te vragen: wat er gevolgd wordt, en hoe vaak. Spijsvertering en bloedsuiker worden om een reden gevolgd, en dat weten maakt van een herhaald bloedonderzoek iets dat je begrijpt in plaats van ondergaat.



De galwegen

De galwegen zijn de buizen die gal van de lever naar de darm brengen. Deze ziekte kan ze ontsteken en littekenweefsel geven, wat artsen IgG4-gerelateerde scleroserende cholangitis noemen.²⁶

Ze komt heel vaak samen met auto-immuunpancreatitis voor,²⁶ en daarom staan deze twee secties bij elkaar.

De gebruikelijke tekenen zijn geelzucht, samen met jeuk, en soms gewichtsverlies.²⁶ De jeuk verrast mensen. Het is geen huidprobleem.

Op beeldvorming kan ze op twee andere aandoeningen lijken: primaire scleroserende cholangitis, en galwegkanker, cholangiocarcinoom genoemd. Ze uit elkaar houden kan moeilijk zijn en telt enorm, want

hun behandeling en vooruitzichten verschillen sterk.²⁶ Dit is nog zo'n situatie waarin deze ziekte voor kanker wordt aangezien.²⁶

Wanneer een verstopte galweg geelzucht veroorzaakt, kan die gedraineerd moeten worden met een buisje, een stent genoemd, terwijl de ontsteking zelf behandeld wordt.²⁶

Dat is het begrijpen waard voordat het je aangeboden wordt. Een stent pakt de verstopping aan. Het is niet de behandeling van de ziekte, en er een hebben betekent niet dat de behandeling faalt.

Hoofd en hals

De speeksel- en traanklieren

De grote speekselklieren horen bij de plaatsen die bij deze ziekte het vaakst aangedaan zijn, betrokken bij een kwart tot de helft van de mensen.²⁷

Het toont zich als pijnloze zwelling van de klieren rond de kaak, vóór de oren, en rond de ogen. De zwelling is meestal geleidelijk, aan beide kanten, en niet pijnlijk, waardoor ze makkelijk over het hoofd gezien wordt.²⁷

Lees die opsomming nog eens als je eigen diagnose jaren duurde. Geleidelijk, symmetrisch en pijnloos is een combinatie die anderen eerder opmerken dan artsen, en vaak pas na lange tijd.

Zwelling van de traanklieren toont zich als een gezwollen buitenkant van de bovenste oogleden.²⁷

Droogte van mond en ogen kan voorkomen maar is meestal licht, en dat is een van de dingen die dit onderscheiden van het syndroom van Sjögren.²⁷

Het waard te vragen: als je te horen hebt gekregen dat je Sjögren hebt en de droogte heeft nooit echt gepast, is dat een redelijk punt om aan te kaarten.

— ♦ —

De mond

Het meest voorkomende teken in de mond is een pijnloze, rubberachtige zwelling op het gehemelte, aan één kant of aan beide. Ze kan dezelfde kleur hebben als het weefsel eromheen, of roodachtig of paars zijn.²⁸

De tong en de kaakbeenderen kunnen ook betrokken zijn, en het tandvlees kan zwellen en branderig aanvoelen.²⁸

Zwelling van de klieren onder de kaak hoort bij hetzelfde beeld, en had andere namen voordat deze aandoening beschreven werd.²⁸ Kreeg je jaren geleden een van die oudere namen, dan kan dat de reden zijn.

De meeste mensen met betrokkenheid van de mond hebben ook elders tekenen van de ziekte, en de meesten hebben een verhoogde IgG4-waarde in het bloed.²⁸

En de zin die in deze sectie het meest telt: omdat deze letsels op andere dingen lijken, worden ze soms chirurgisch verwijderd voordat iemand aan IgG4-gerelateerde ziekte denkt.²⁸

Dat is het argument van dit hele boek, in één orgaan. Een tandarts of een mondchirurg kan de eerste zijn die deze ziekte ziet en de laatste die eraan denkt.



De ogen en de oogkas

Deze ziekte treft vaak de traanklieren, wat zich toont als pijnloze zwelling van de buitenkant van de bovenste oogleden. Ze kan zich ook uitbreiden in de oogkas zelf en daar de zachte weefsels of de oogspieren ontsteken.²²

Dat kan de ogen doen uitpuilen, dubbelzien geven, roodheid of pijn.²²

Als de zwelling op de oogzenuw drukt, kan het zicht verslechteren, en daarom is nieuw of veranderend zicht het waard snel te melden.²²

De diagnose verloopt meestal via een MRI of CT van de oogkas, bloedonderzoek, en vaak een klein weefselmonster, gewoonlijk uit de traanklier.²² Omdat de ziekte tegelijk elders in het lichaam actief kan zijn, werkt een oogarts meestal samen met een internist of een immunoloog.²²

Sommige centra hebben hier bijzondere ervaring mee, waaronder het Orbitacentrum van Het Oogziekenhuis Rotterdam, een erkend

Nederlands expertisecentrum voor zeldzame oogkasaandoeningen.²²

Het waard te vragen: of iemand naar de rest van jou kijkt. Een oogkliniek kan een oogkas deskundig behandelen en nooit vragen wat er verder speelt, en bij deze ziekte is de oogkas meestal niet het hele verhaal.



De schildklier

De schildklier wordt minder vaak getroffen dan organen als de alvleesklier of de speekselklieren.²⁹

Wanneer dat gebeurt, is de herkende vorm de thyreoïditis van Riedel, waarbij de schildklier hard en fibreus wordt, dat wil zeggen vol littekenweefsel.²⁹

Dat kan aanvoelen als een vaste zwelling vooraan in de hals. Drukt ze op omliggende structuren, dan kan ze een hese stem geven, of moeite met ademen of slikken.²⁹

Nieuwe moeite met ademen of slikken hoort bij wat het begin van dit deel zei niet af te wachten. Het hoort in dezelfde groep, en het

vraagt om meteen gemeld te worden in plaats van bij de volgende afspraak.

Omdat een harde schildkliermassa op andere schildklieraandoeningen kan lijken, telt een zorgvuldige diagnose.²⁹

Betrokkenheid van de schildklier kan de hormoonwaarden van de klier veranderen, dus de schildklierfunctie wordt meestal gecontroleerd en gevolgd. Een specialist beoordeelt of behandeling nodig is.²⁹

Borstkas en buik

De longen

De longen zijn aangedaan bij ongeveer één op de zeven mensen met deze ziekte.²³

Velen hebben weinig of geen klachten, maar sommigen hebben kortademigheid, hoest, of klachten die op astma lijken.²³

Hoe het er op een scan uit ziet loopt sterk uiteen, van vaste noduli tot wazige vlekken tot verdikking rond de luchtwegen, en dat is deels

waarom longbetrokkenheid moeilijk vast te stellen kan zijn.²³

Ze wordt beoordeeld met beeldvorming en gevolgd door een specialist. **Nieuwe of toenemende kortademigheid is het waard om meteen te melden.**²³

Het waard te vragen: ben je behandeld voor astma dat op volwassen leeftijd begon en zich nooit helemaal als astma gedroeg, vraag dan of er naar de longen gekeken is in de context van deze diagnose.



De nieren

De nieren zijn aangedaan bij ongeveer één op de zes mensen.³⁰

De gebruikelijke vorm is ontsteking van het nierweefsel zelf, die de nierfunctie kan verminderen en zich kan tonen als eiwit in de urine.³⁰

Minder vaak vormt de ziekte een massa in de nier die er op een scan als een tumor uitziet, en dat is een van de redenen waarom soms

een weefselmonster nodig is.³⁰ De vier patiënten uit hoofdstuk 2 zaten precies in die situatie.

Nierbetrokkenheid wordt door een specialist gevolgd met bloed- en urineonderzoek, **want veranderingen kunnen verschijnen voordat er iets te voelen is.**³⁰

Die laatste bijzin is de reden om de afspraken aan te houden wanneer je je goed voelt. Nieren klagen niet vroeg.

— ♦ —

Het retroperitoneum en de aorta

Het retroperitoneum is de ruimte achter de buik. Deze ziekte kan daar een band van bindweefsel doen ontstaan, retroperitoneale fibrose genoemd, soms met betrokkenheid van de aorta, het grote bloedvat dat door de buik omlaag loopt.³¹

Het is een van de vaakst aangedane plaatsen en het duidelijkste voorbeeld van de littekenvorm van de ziekte.³¹ Ze treft mannen van middelbare en hogere leeftijd vaker dan

vrouwen, ongeveer vier op één in een Amerikaanse bevolkingsstudie die twintig jaar lang één county volgde.³¹

Veel mensen hebben helemaal geen klachten, en anderen alleen vage pijn in de rug of de flank.³¹

Omdat het ontstoken weefsel dicht bij de buizen ligt die urine uit de nieren voeren, kan het erop drukken en urine doen ophopen, dus de nieren worden meestal gecontroleerd ook als er niets te voelen is.³¹

Wat behandeling hier doet

Corticosteroïden zijn de gebruikelijke behandeling en ze werken goed.³¹

Een Italiaanse gerandomiseerde studie vond dat methotrexaat toevoegen hetzelfde resultaat mogelijk maakte met een veel lagere dosis corticosteroïd: ruwweg een kwart minder prednison over negen maanden, zonder meer bijwerkingen.³¹ In die studie kromp het bindweefsel met ongeveer 60 procent, verbeterde de nierfunctie, en kreeg niemand nierfalen.³¹

Terugkomen nadat de behandeling stopt komt vaak voor, bij ongeveer een derde van de mensen binnen anderhalf jaar erna.³¹

Dat is een nuttige reeks cijfers, en het is de enige plaats in deel 3 waar een gerandomiseerde studie rechtstreeks over één orgaan spreekt.

Het voorbehoud dat met alles meereist

Het meeste onderzoek naar retroperitoneale fibrose omvat mensen van wie de ziekte niet als IgG4-gerelateerd geclassificeerd is, dus deze bevindingen beschrijven de aandoening in brede zin in plaats van alleen haar IgG4-vorm.³¹

Dezelfde Amerikaanse studie vond dat de overleving niet verschilde van die van de algemene bevolking, al volgde ze maar elf mensen.³¹

Elf. Geruststellend, en dun, en beide zijn het waard tegelijk vast te houden.

Sommige centra hebben hier een eigen dienst voor, waaronder de dienst voor retroperitoneale fibrose en IgG4-gerelateerde

ziekte van Imperial College Healthcare NHS Trust in Londen.³¹



De bloedvaten

Deze ziekte kan bloedvaten van elke maat treffen, van de kleinste tot de aorta.²⁴

Neem je alle grotere slagaders samen, de aorta en de slagaders naar het hoofd, de darm en het hart, dan wordt betrokkenheid gevonden bij ongeveer de helft van de mensen.²⁴ De aorta alleen is aangedaan bij ongeveer één op de tien.²⁴

De helft is een groter getal dan de meeste mensen verwachten, en het is het waard rustig gelezen te worden. Betrokkenheid betekent dat de vaatwand kan verdikken, dat het vat kan vernauwen, of dat het kan verwijden tot een aneurysma.²⁴ Het betekent niet dat de helft van de mensen een gevaarlijke slagader heeft.

Betrokkenheid van de kransslagaders komt weinig voor. In één grote ziekenhuisgroep werd ze gevonden bij ongeveer vier op de

honderd mensen met de ziekte, allemaal mannen, allemaal met ziekte die al vele jaren bestond en met zeer hoge IgG4-waarden.²⁴

Omdat de ziekte vaten van zoveel maten bereikt, vinden sommige specialisten dat ze als een vorm van bloedvatontsteking geteld zou moeten worden.²⁴

Heb je pijn op de borst, kortademigheid of klachten die je zorgen baren, breng dan je behandelend team op de hoogte in plaats van op een routineafspraak te wachten.²⁴

Elders

De lymfeklieren

Deze ziekte kan lymfeklieren doen zwellen, vaak zonder enige andere klacht. Het is een veelvoorkomende bevinding, en de klieren die het vaakst betrokken zijn, zijn die in de borstkas, de buik, de oksels en de hals.³²

Gezwollen klieren hebben veel mogelijke oorzaken, dus ze zijn een van de dingen die een specialist naast de rest van het beeld

weegt in plaats van een bevinding die op zichzelf ergens heen wijst.³²

Wat in beide richtingen snijdt, en beide verdienen gezegd te worden. Een gezwollen klier is geen bewijs dat deze ziekte actief is. En het is evenmin iets dat je zomaar kunt wegwuiven.



Het zenuwstelsel

Deze ziekte treft meestal klieren en organen, en maar zelden het zenuwstelsel.³³

Wanneer ze dat doet, staan de twee vormen die het vaakst gerapporteerd worden los van elkaar, en beide kunnen alleen voorkomen.³³

De ene is een verdikking van het harde vlies rond de hersenen en het ruggenmerg, pachymeningitis genoemd, die hoofdpijn kan geven en soms het zicht raakt of de druk in de schedel verhoogt.³³

De andere is ontsteking van de hypofyse, hypofysitis genoemd, die de hormonen van het lichaam kan verstoren.³³

Het hersenweefsel zelf is maar zelden betrokken, in enkele gepubliceerde gevallen beschreven als een ontstekingsmassa in plaats van een uitgebreid probleem.³³

Dit alles komt weinig voor, en het wordt herkend en gevolgd door specialisten met beeldvorming zoals MRI en, waar nodig, aanvullend onderzoek.³³

En de zin om vast te houden: neurologische klachten hebben veel mogelijke oorzaken, de meeste zonder verband met deze ziekte, dus wie ze heeft zou een arts moeten zien die naar het hele beeld kan kijken.³³

Ben je elke hoofdpijn aan je diagnose gaan toeschrijven, dan is die zin voor jou.

Wat dit deel je niet kon vertellen

Het kon je niet vertellen welke organen bij jou betrokken zijn. Alleen je eigen scans en je eigen specialist kunnen dat.

Het kon je niet vertellen wat er nu gebeurt in het orgaan waarover je las, want de secties beschrijven wat de ziekte bij veel mensen doet in plaats van wat ze bij jou zal doen.

En het behandelt niet elk orgaan dat deze ziekte kan bereiken. Het behandelt de twaalf die het gecontroleerde materiaal draagt. Staat het jouwe er niet bij, dan is dat een grens van dit boek en geen bewijs dat jouw orgaan niet betrokken is.

Deel 4 gaat over behandeling, en het is met afstand het langste deel van dit boek, want daar zit het meeste bewijs.

Deel 4. Behandeling

Dit is het langste deel van het boek, want hier zit het meeste bewijs.

Het is ook het deel waar de toon verandert. Alles hiervoor ging over wat er gebeurt en hoe iemand het ontdekte. Vanaf hier wordt er iets gedaan.

Eén herinnering voor je begint, want dit is het deel waar het het meest telt. Alles wat volgt beschrijft geneesmiddelen in het algemeen en niets ervan beschrijft jou. Geen dosis, geen afbouwschema, geen interval en geen beslissing in dit deel is advies, en niets erin is een reden om te veranderen wat je neemt. Neem wat je hier vindt mee naar degene die voor jou voorschrijft.

Hoofdstuk 11. Wat de behandeling probeert te bereiken

Begin met het goede nieuws, want het is echt en het vormt het kader voor al het andere.

IgG4-gerelateerde ziekte reageert vaak goed op behandeling, zeker wanneer ze vroeg opgemerkt wordt.³⁴

Drie doelen, niet één

De behandeling stelt zich tot doel de ontsteking te kalmeren, de aangedane organen te beschermen, en terugkeer te voorkomen.³⁴

Dat zijn drie verschillende taken en ze lopen op verschillende klokken. De ontsteking kalmeren gaat snel. De organen beschermen is de reden voor die snelheid. Terugkeer voorkomen is de lange, en het is de reden waarom de behandeling niet gewoon stopt wanneer je je goed voelt.

Corticosteroïden zoals prednison zijn nog altijd de standaard eerste behandeling, en meer dan acht op de tien mensen reageren erop.³⁴

Voorbij de corticosteroïden beweegt de behandeling richting therapieën die de B-lymfocyten aanpakken die bij de ziekte betrokken zijn. Rituximab wordt hier al jaren off-label gebruikt, wat betekent dat het voor deze ziekte geen registratie heeft hoewel specialisten het erbij inzetten. In 2025 werd inebilizumab het eerste geneesmiddel dat specifiek voor IgG4-gerelateerde ziekte werd goedgekeurd. Andere B-cel-gerichte en immuunmodulerende middelen zitten in een later stadium van ontwikkeling.³⁴

De hoofdstukken 13 en 14 nemen ze elk op hun beurt.



De zin om bij stil te staan

De behandeling wil de ziekte onder controle houden in plaats van haar te genezen.³⁴

Veel mensen gaat het lange tijd goed, maar in remissie blijven zonder enige behandeling komt weinig voor, dus dit wordt op lange termijn gevolgd in plaats van afgerond en afgesloten.³⁴

Dat is niet de zin die iemand wil aan het begin van een behandelhoofdstuk. Hij staat hier in plaats van achteraan begraven, omdat hem kennen verandert hoe de komende twee jaar voelen. Verwacht je een einde en krijg je het niet, dan leest elke volgende afspraak als falen. Verwacht je een lange relatie met een beheersbare aandoening, dan lezen dezelfde afspraken als onderhoud.



Hoe lang de eerste kuur loopt

Maanden in plaats van weken.³⁵

De meeste mensen starten op 20 tot 40 mg prednison per dag, of het equivalent, en die dosis wordt over twee tot vier maanden afgebouwd.³⁵

Die getallen staan er zodat de vorm van het geheel geen raadsel is. Het is niet jouw dosis. Niemands dosis komt uit een boek.

— ♦ —

Je beter voelen komt ruim voor het einde

De verbetering laat zich meestal binnen twee tot vier weken na de start zien, en sommige mensen merken binnen dagen een verschil.³⁵

De meeste mensen reageren, en het boek heeft je het cijfer al gegeven: meer dan acht op de tien. Een reactie wordt vaak genoeg verwacht dat niet reageren op een juiste dosis voor artsen een reden is om zich af te vragen of de diagnose wel klopt.³⁵

Die tweede zin is het waard in beide richtingen vast te houden. Reageerde je snel, dan is dat de ziekte die zich gedraagt zoals

deze ziekte zich gedraagt. Reageerde je niet, dan is dat informatie, en het is een reden voor iemand om opnieuw te kijken in plaats van de dosis te verhogen en te hopen.



Het deel dat niet beslecht is, en dat niemand je ronduit zal zeggen

Hier telt eerlijkheid meer dan bemoediging.

Hoe lang een onderhoudsbehandeling moet doorgaan, hoe vaak een B-celbehandeling herhaald moet worden, en wie helemaal van de behandeling af kan, worden in de literatuur alle drie beschreven als open vragen.³⁵

Geen moeilijke vragen. Open vragen. Het bewijs om ze te beslechten is nog niet geproduceerd.

Wat betekent dat twee specialisten je verschillende antwoorden kunnen geven terwijl ze allebei goede geneeskunde bedrijven. Het betekent ook dat het antwoord

dat je krijgt kan veranderen naarmate het bewijs verandert, en een veranderd antwoord is geen fout die rechtgezet wordt.³⁵

Ben je van slag geraakt doordat verschillende artsen je verschillend advies gaven, dan is dat de reden, en het is het weten waard dat de onenigheid tussen de specialisten zit en niet in jouw geval.

Waar B-celbehandelingen zoals rituximab of inebilizumab gebruikt worden, wordt een reactie doorgaans binnen één tot drie maanden verwacht, of eerder naast corticosteroiden.³⁵

Je eigen tijdlijn hangt af van welke organen betrokken zijn en van hoe je reageert, dus het is er een om met je specialist vast te leggen in plaats van van een bladzijde af te lezen.³⁵

De veertien dagen waarin het keerde

Mijn eigen geval.

Wat uiteindelijk iemand aan het zoeken zette, was het gewicht. Ongeveer twintig kilo in vijf maanden.

Een levermarker klom al zeven jaar en was elke keer dat hij verscheen weggeredeneerd. Een lymfeklier was waarschijnlijk goedaardig genoemd. Geen van beide bracht iemand in beweging. Het gewicht wel.

Toen begon de juiste behandeling, en dit is het deel waarop ik me niet had voorbereid.

De pijn die me vier weken lang elke nacht tussen twee en vier uur wekte, was binnen dagen weg.

De levermarker die op 933 gepiekt had, zakte in de drie maanden erna naar ongeveer 300.

Ik ga je niet vertellen dat dit jou zal overkomen, en de reden is rekenkunde in plaats van bescheidenheid. Ik ben één mens. De studies in dit hoofdstuk beslaan duizenden, en wat ze zeggen is dat de meeste mensen reageren en dat de verbetering zich meestal binnen twee tot vier weken laat zien.

Wat ik aan die studies kan toevoegen is alleen dit: hoe het van binnenuit is wanneer iets dat zeven jaar lang erger werd in veertien dagen keert.

Dat was het mijne. Het jouwe loopt op zijn eigen klok, in je eigen organen, met je eigen geneesmiddelen.



Wat je hiermee kunt doen

Vraag waar je behandeling op dit moment op mikt. De ontsteking kalmeren, een orgaan beschermen en terugkeer voorkomen zijn verschillende doelen en je zit misschien in een andere fase dan je aanneemt.

Vraag wat het plan is na de eerste kuur.
“Wanneer dit afbouwschema klaar is, wat gebeurt er dan?” Het antwoord kan onzeker zijn, en horen waarom het onzeker is helpt meer dan een getal krijgen dat later verandert.

Wat ons brengt bij het geneesmiddel dat de meeste mensen als eerste tegenkomen, en waar ze het langst mee leven.

Hoofdstuk 12. Corticosteroiden, en ermee leven

Prednison werkt. Daarom is het na al die jaren nog steeds de eerste behandeling, en daarom reageren meer dan acht op de tien mensen erop.³⁴

Alles in dit hoofdstuk bestaat omdat het ook iets kost, en omdat het meeste van wat het kost te voorzien, in de gaten te houden en vaak te verlichten is.

Voor veel mensen is een kuur corticosteroiden de gebruikelijke eerste behandeling en ze werkt vaak snel. Een specialist stuurt de dosis en de manier waarop ze in de tijd omlaaggaat. Omdat langdurige corticosteroiden een last met zich meebrengen en terugkeer na het stoppen vaak voorkomt, werken artsen er vaak aan om ze te verminderen, soms door een ander geneesmiddel toe te voegen, en steeds vaker door B-cel-gerichte therapieën te overwegen als corticosparende optie.³⁶

Die ene alinea is het hele betoog van de hoofdstukken 13 en 14 in het klein: de zin van de andere middelen is grotendeels dat je minder van dit ene nodig hebt.



Wat de productinformatie opsomt

Vermelde effecten van prednison zijn onder meer slaapproblemen, stemmingsveranderingen, een verhoogde bloedsuiker, meer eetlust en gewichtstoename, en een verhoogde bloeddruk. Maagzweren en bloedingen uit het maag-darmkanaal staan er ook bij, net als een hoger risico op infectie, die prednison kan maskeren.³⁷

Die lijst in één keer lezen is onaangenaam, en het is beter dan elk punt apart tegenkomen om twee uur 's nachts met de vraag of het de ziekte is.

Elk van de secties hieronder pakt er een.

Vertel je specialist over alles wat nieuw is of erger wordt, en zeg wanneer het begon en of het volgde op een dosisverandering.³⁷

Die laatste bijzin is de nuttigste zin van dit hoofdstuk. Het moment ten opzichte van een dosisverandering is vaak wat een specialist vertelt waar hij naar kijkt.

Slaap en stemming

Slaapstoornis is een vermeld effect, naast stemmingsveranderingen zoals prikkelbaarheid, angst en een sombere stemming.³⁸

Die twee reizen samen en voeden elkaar. Dat is het waard ronduit te benoemen, want mensen melden meestal de slaap en zwijgen over de stemming, en de stemming is het deel dat al het andere zwaarder maakt om te dragen.

Zeg het tegen je specialist als slechte slaap je dagen in de weg zit.³⁸

— ♦ —

De bloedsuiker

Prednison kan de bloedsuiker verhogen. Verminderde glucosetolerantie en diabetes zijn allebei vermelde effecten.³⁹

Er zit een ritme in dat bijna niemand verteld wordt, beschreven in een studie van patiënten die in het ziekenhuis corticosteroïden kregen. Wanneer prednison één keer in de ochtend genomen wordt, heeft de bloedsuiker de

neiging in de loop van de dag te stijgen, tussen de middag en het avondeten te pieken, en tegen de volgende ochtend weer te dalen.³⁹

Wat een praktisch gevolg heeft: **een meting die alleen 's ochtends vroeg gebeurt kan de stijging helemaal missen.**⁴⁰ Test je bij het ontbijt en krijg je te horen dat je cijfers er goed uitzien, dan kan dat tegelijk waar en onvolledig zijn.

En in de andere richting: wordt een dosis te snel verlaagd, dan kan de bloedsuiker te laag zakken.³⁹

Zeg het tegen je specialist als je metingen veranderen na een dosisverandering, en hou ze bij zodat er iets is om samen naar te kijken.³⁹

— ♦ —

Bijhouden, en waarom weken beter zijn dan momenten

Je team kan je vragen thuis bloedsuiker en bloeddruk te meten. Metingen over weken vertellen een specialist meer dan één meting

in de spreekkamer.⁴⁰

Vraag wanneer je moet meten en wat je moet noteren. Je eigen streefwaarden, hoe vaak te meten en wat een meting betekent zijn vragen voor je specialist en niet voor een bladzijde.⁴⁰

Neem de metingen mee. Alles wat het getal, het tijdstip en wat je gegeten had vastlegt volstaat, papier inbegrepen.⁴⁰

igg4.org biedt een gratis meetlogboek als je er een wilt. Het legt glucose, bloeddruk, hartslag en gewicht vast en maakt een overzicht om mee te nemen naar een afspraak. De metingen blijven op je eigen telefoon, er zijn geen accounts, en het legt vast wat je meet zonder het te duiden.⁴⁰

— ♦ —

Infectie, en hoe ze zich verbergt

Prednison verhoogt het risico op infectie. Vermelde effecten zijn onder meer nieuwe infecties, verergering van bestaande, en het weer actief worden van slapende.⁴¹

Het kan een infectie ook maskeren, waardoor de gebruikelijke waarschuwingstekenen zwakker kunnen zijn dan je zou verwachten.⁴¹

Dat is het deel waar mensen door verrast worden. De koorts die je normaal naar een arts zou sturen komt misschien niet, of komt klein.

Neem meteen contact op met je arts als je koorts hebt, rillingen, of je je op een nieuwe manier ziek voelt. Zeg dat je corticosteroiden neemt.⁴¹

Die laatste woorden veranderen wat er daarna in de consultatie gebeurt.

— ♦ —

De maag

Maagzweren, bloedingen uit het maag-darmkanaal en ontsteking van de alvleesklier zijn alle drie vermelde effecten van prednison.⁴²

Artsen schrijven soms een middel voor om de maag te beschermen naast de corticosteroiden. Europese reumatologische

richtlijnen raden dat aan wanneer het risico op maagzweren verhoogd is, onder meer bij het tegelijk innemen van ontstekingsremmende pijnstillers, bij een ontstekingsziekte, en bij hogere leeftijd.⁴²

Een ontstekingsziekte hebben staat op die lijst, wat betekent dat veel lezers van dit boek eronder vallen. Heeft niemand maagbescherming met je besproken, dan is dat een redelijk punt om aan te kaarten.

Eén grens op die richtlijn is het waard mee te nemen, want ze geldt voor alles wat dit hoofdstuk eruit haalt. Ze is geschreven voor mensen op wat zij middelhoge tot hoge doses noemt, dat wil zeggen meer dan 7,5 mg prednisonequivalent per dag.⁴² Verder in een afbouwschema dan dat, beschrijft ze jou niet meer, en of de bescherming nog nodig is wordt een vraag voor je specialist in plaats van een vaststaande aanbeveling.

Vertel je specialist over maagpijn of maagklachten die blijven terugkomen.⁴²

Zoek dezelfde dag hulp bij hevige maagpijn, braaksel dat op koffiedik lijkt, of zwarte of teerachtige ontlasting. Dat kunnen tekenen van een bloeding zijn.⁴²



Branden of tintelen in handen of voeten: degene die geen corticosteroïdeffect is

Deze sectie staat er om wat ze niet is.

Een branderig of tintelend gevoel in handen of voeten is het waard serieus te nemen, en **het hoort niet bij de vermelde effecten van prednison.**⁴³

Het wordt dus niet opgeborgen onder “waarschijnlijk de corticosteroïden” en daar gelaten. Het is een klacht die haar eigen verklaring zoekt, en de bloedsuiker is een van de dingen die het waard zijn te controleren.

Vertel je specialist over branden, tintelen of gevoelloosheid in handen of voeten. Zeg hoe lang het al duurt en wanneer je bloedsuiker voor het laatst gecontroleerd is.⁴³

Nieuwe gevoelloosheid of zwakte, branden met hevige pijn, of een kleurverandering van een hand of voet vraagt om snelle medische hulp.⁴³



Seks, waar niemand over zal beginnen

Deze sectie bestaat omdat het effect in de productinformatie staat en bijna nooit in het gesprek.

Het Spaanse geneesmiddelenagentschap vermeldt abnormale uitscheiding van geslachtshormonen, waaronder impotentie, bij de bijwerkingen van prednison, in een lijst die het inleidt als effecten die vooral bij hoge doses en bij langdurige behandeling gezien worden.⁴⁴

De Amerikaanse productinformatie van prednison beschrijft het mechanisme in plaats van de klacht. Ze stelt dat corticosteroïden de aanmaak van geslachtshormonen verminderen. En ze gaat verder dan beschrijven: ze zegt tegen voorschrijvers dat substitutie van geslachtshormonen, testosteron bij mannen, aangeboden zou

moeten worden aan patiënten met hypogonadisme, bij iedereen die naar verwachting minstens het equivalent van 5 mg prednison gedurende minstens drie maanden krijgt.⁴⁵

Daar volgen twee dingen uit, en beide zijn het hebben waard.

De richting is omlaag, niet omhoog. Is je seksleven veranderd sinds de behandeling begon, dan is dat een erkend effect van het geneesmiddel in plaats van een aparte tegenslag die toevallig tegelijk kwam.

En het wordt voorzien. De autoriteit schreef een instructie aan voorschrijvers over een groep die gedefinieerd wordt door vijf milligram gedurende drie maanden, een drempel die de meeste lezers van dit hoofdstuk allang zijn gepasseerd. De instructie bestaat. Wat ze je niet vertelt, en wat dit boek je daarom ook niet zal vertellen, is hoeveel mensen in die groep het meemaken.

Geen van beide documenten zegt hoe vaak het gebeurt, dus dit boek geeft je geen cijfer.

Eén verschil is het weten waard, want je kunt beide documenten tegenkomen: de Amerikaanse productinformatie noemt erectiestoornis niet bij haar bijwerkingen, en

de Spaanse noemt impotentie.^{44 45} Beide zijn door een autoriteit goedgekeurd, en ze beschrijven hetzelfde terrein met andere woorden.

Kaart het aan, want het kaart zichzelf niet aan. *“Ik neem al maanden corticosteroïden. Zouden mijn geslachtshormonen gecontroleerd moeten worden?”* Dat is een bloedonderzoek. De productinformatie zegt al wat te doen als het antwoord laag terugkomt.

— ♦ —

De twee geneesmiddelen die door de corticosteroïden binnenkomen

Een behandeling met corticosteroïden komt zelden alleen. Europese reumatologische richtlijnen raden er een maagbeschermend middel naast aan wanneer het risico op een zweer verhoogd is,⁴² en wanneer de bloedsuiker ver genoeg stijgt om behandeld te moeten worden, kan daar ook een tablet bij komen.

Elk van beide draagt iets dat het voorschrift niet vermeldt, en ze dragen allebei hetzelfde.

De maagbeschermer. Omeprazol en de middelen van die familie werken door het zuur in je maag te verlagen, en de door de autoriteit goedgekeurde productinformatie is open over wat langdurig gebruik kost.

Ze vraagt dat wie langer dan een jaar behandeld wordt onder regelmatige controle blijft.⁴⁶ Ze vermeldt goedaardige poliepen in het maagslijmvlies als een veelvoorkomende bevinding.⁴⁶ Ze noteert sterk verlaagd magnesium bij mensen die drie maanden of langer behandeld worden, en ze zegt dat deze middelen bij hoge doses langer dan een jaar het risico op een breuk *zouden kunnen* verhogen, waarbij dat woord in het origineel echt werk doet.⁴⁶ Ze merkt een lichte stijging van darminfecties op.⁴⁶ En ze stelt dat het middel de opname van vitamine B12 kan verminderen, want het zuur dat het onderdrukt hoort bij hoe B12 wordt opgenomen.⁴⁶

Lees dat als een argument voor een evaluatiedatum in plaats van als een argument om het te weigeren. Een bloeding uit het maag-darmkanaal is wat de beschermer moet voorkomen, en Europese reumatologische richtlijnen raden hem juist aan waar het risico op een zweer verhoogd is, wat het voor veel lezers van dit boek is.⁴²

De evaluatiedatum is het deel dat vaak verdwijnt. Een beschermer die aan het begin van een corticosteroïdkuur gestart is, kan nog lang op het herhaalvoorschrift staan nadat het corticosteroïd omlaag is gegaan, en het eigen antwoord van de productinformatie daarop is de jaarlijkse controle waar ze om vraagt.⁴⁶

Metformine. Sommige lezers nemen al metformine. Anderen komen het tegen omdat corticosteroïden hun bloedsuiker omhoog duwden, op de manier die de sectie over bloedsuiker eerder beschreef. Waar dat met tabletten behandeld moet worden in plaats van met insuline, hoort metformine bij de middelen die gebruikt worden: een ziekenhuisrichtlijn geschreven voor volwassenen onder corticosteroïdbehandeling noemt het voor de lichtere gevallen, en die richtlijn is geschreven voor opgenomen patiënten en niet voor mensen die thuis een afbouwschema doorlopen.⁴⁷

Metformine verlaagt vitamine B12. Dit is geen zeldzaamheid weggestopt in een voetnoot. De productinformatie vermeldt verlaagde vitamine B12 als een veelvoorkomende bijwerking, dat wil zeggen bij tussen één op de honderd en één op de tien mensen, en zegt

ronduit dat het risico stijgt met de dosis, met de duur van de behandeling, en bij iedereen die al een reden heeft om laag te zitten.⁴⁸

De Britse geneesmiddelenautoriteit gaf er in juni 2022 een specifiek advies over uit, met de vraag aan artsen om B12 te bepalen waar een tekort vermoed wordt en om periodieke controle te overwegen bij mensen die die risicofactoren dragen.⁴⁹

En hier komen de twee samen. In datzelfde advies noemt de autoriteit geneesmiddelen die de opname van B12 belemmeren als een van de risicofactoren, en het voorbeeld dat ze geeft is dat van de protonpompremmers: maagbeschermers.⁴⁹

Iemand die lang corticosteroïden neemt kan dus eindigen met twee geneesmiddelen, voorgeschreven om twee ongerelateerde redenen, die allebei dezelfde vitamine verlagen. Geen van beide voorschriften vermeldt het andere.

Wat dit een alinea waard maakt in plaats van een voetnoot, is hoe een lage B12 eruitziet. De productinformatie van metformine noemt bloedarmoede en neuropathie als de twee situaties waarin bepaald moet worden.⁴⁸

Neuropathie betekent zenuwklachten, en bloedarmoede is het ding dat je moe achterlaat.

Je hebt al een sectie van dit hoofdstuk gelezen die zegt dat branden of tintelen in handen en voeten geen vermeld effect van prednison is en gemeld zou moeten worden in plaats van opgenomen. Dit is een van de redenen waarom die sectie bestaat. Een deel van wat weggeborgen wordt onder *waarschijnlijk de corticosteroïden* heeft een naam, een bloedonderzoek en een behandeling.

Vraag of je vitamine B12 bepaald is, als je metformine neemt, een maagbeschermer, of allebei.^{48 49}

Vraag wat de evaluatiedatum van de maagbeschermer is.⁴⁶

Geen van beide vragen kost een minuut. Geen van beide is een verzoek om iets te stoppen, en niets in dit hoofdstuk is een reden om op eigen houtje iets te stoppen.

Wat ernaast gegeven wordt, in plaats van als reactie

Sommige dingen worden vanaf het begin met de corticosteroïden aangeboden, voordat er iets misgegaan is.

Europese reumatologische richtlijnen raden calcium en vitamine D aan om de botten te beschermen, en een maagbeschermend middel waar het risico op maagzweren verhoogd is.⁵⁰ Dit is dezelfde richtlijn, geschreven voor middelhoge tot hoge doses, met dezelfde grens op wie ze beschrijft.⁵⁰

Effecten van een corticosteroïdbehandeling zijn vaak te verlichten, en wat helpt hangt af van welk effect het is en van de rest van je behandeling.⁵⁰

Breng de effecten die je hebt bij je specialist in plaats van ermee te leven. Zeg wanneer ze begonnen en of ze volgden op een dosisverandering.⁵⁰

Mensen zijn opmerkelijk goed in beslissen dat een bijwerking de prijs van behandeld worden is en er niets over zeggen. Het is de moeite waard daar weerstand aan te bieden, want een flink deel ervan is bij te sturen.

Het belangrijkste van dit hoofdstuk

Deze sectie staat apart omdat ze degene is die je kan schaden als niemand het je vertelt.

Corticosteroiden die langer dan een paar weken genomen worden mogen nooit plots gestopt worden.⁵¹

Terwijl je ze neemt, vermindert je lichaam zijn eigen aanmaak van een hormoon, en het heeft tijd nodig om opnieuw op gang te komen. Een gezamenlijke richtlijn van de Europese en de Amerikaanse endocrinologische verenigingen trekt één duidelijke grens: een kuur van minder dan drie tot vier weken kan zonder afbouwen gestopt worden, ongeacht de dosis, want er is weinig reden om te vrezen dat je eigen aanmaak onderdrukt is.⁵² Voorbij dat punt verandert het beeld.

Drie weken. Dat is een lage lat, en de meeste mensen die dit lezen zijn er allang overheen.

Wat die richtlijn je weigert te geven, is een drempel waarboven het gebeurt. De dosis, hoe lang je ze al neemt, welk corticosteroïd het is en hoe het gegeven werd spelen allemaal mee, en de richtlijn zegt ronduit dat het risico bij één persoon voorspellen moeilijk blijft.⁵²

Dat is minder geruststellend dan een getal, en het is de waarheid. Niemand kan je dosis lezen en je vertellen of je lichaam weer op gang is.

Hetzelfde geldt wanneer je ziek bent

Een infectie, een ongeval of een operatie legt een extra vraag bij het lichaam precies op het moment waarop het dat hormoon zelf niet kan maken.⁵²

Dezelfde richtlijn is er duidelijk over. Iedereen die op dit moment corticosteroïden neemt of ze kortgeleden nam en niet getest is, hoort extra dekking te krijgen wanneer het lichaam onder dat soort stress staat.⁵² En raakt zo iemand ontregeld, of houdt niets meer binnen, of heeft diarree die niet stopt, dan hoort men aan een bijniercrisis te denken ongeacht welk corticosteroïd, hoe het gegeven werd, en bij welke dosis ook.⁵²

Bij welke dosis ook. Daarom hangt niets hiervan ervan af dat jouw getal hoog is.

Artsen hebben hier regels voor, soms ziektedagregels genoemd, die uiteenzetten wat te doen wanneer je je niet goed voelt.⁵²

En hier is de bevinding die deze sectie nodig maakt

De endocrinologische richtlijn noteert iets ongemakkelijks over mensen precies in deze positie. Naast mensen bij wie de bijnierschorsinsufficiëntie een andere oorzaak heeft, bleken **mensen bij wie de bijnierschorsinsufficiëntie van een corticosteroïdbehandeling kwam minder goed op de hoogte van hun eigen diagnose, en hadden ze minder vaak de stappen gezet die een crisis voorkomen**, waaronder iets bij zich dragen dat voor hen spreekt wanneer ze dat zelf niet kunnen.⁵² Gebrekkige kennis en gebrek aan besef gingen samen met hogere cijfers van bijniercrisis.⁵²

Minder goed op de hoogte, en het is niemands schuld. De corticosteroïden waren voor iets anders voorgeschreven, en de bijniervraag was nooit de hoofdzaak in de kamer.

Er is een tweede studie die het weten waard is, want ze beantwoordt de gedachte dat je eigen dosis te klein is om mee te tellen. Onder 67 niertransplantatiepatiënten die onderhoudsprednisolon namen, bij een gemiddelde dagdosis onder 5 mg, zakte 72 procent voor een test van de bijnierfunctie.⁵¹

Dat waren niertransplantatiepatiënten en geen mensen met deze ziekte, en zevenenzestig mensen in één centrum maken een kleine studie. Lees ze voor één ding: een laag getal op de doos is niet de geruststelling die het lijkt.

Een kaart vertelt wie je in een noodgeval behandelt dat je corticosteroïden neemt, en de endocrinologische richtlijn noemt daarvoor een gestandaardiseerde Europese noodkaart voor corticosteroïden.⁵² Ze werkt precies wanneer je het minst in staat bent jezelf uit te leggen.

Wat je moet vragen

Vraag je specialist om je eigen ziektedagregels en of je een corticosteroidkaart zou moeten dragen.⁵²

Jouw regels hangen af van je dosis, van hoe lang je ze neemt en van de rest van je behandeling, dus het is aan hem om ze vast te leggen en niet iets om van een website af te lezen.⁵² Dit boek geeft je geen regel, en elke website die je er een geeft zonder je dosis te kennen bewijst je geen dienst.

De kaart zelf is een andere zaak, en die kun je vandaag hebben. igg4.org biedt een gratis waarschuwingskaart die je zelf afdrukt en invult: je diagnose, je geneesmiddelen en doses, je specialist, een contactpersoon voor noodgevallen. Ze bestaat in de vijf talen van de site, en wat je erin typt blijft op je eigen toestel. Ze zegt wie je bent en wat je neemt, voor het moment waarop je het niet kunt zeggen. Ze draagt geen ziekte dagregel, en ze vervangt geen noodkaart voor corticosteroïden die je eigen zorgstelsel misschien uitgeeft.⁵³

Ben je al aan het afbouwen, dan is dit een gesprek voor nu in plaats van voor het einde van het afbouwschema.

Wat je hiermee kunt doen

Zeg wanneer het begon, en of het volgde op een dosisverandering. Hang dat aan elke bijwerking die je meldt. Het is de informatie waar een specialist het vaakst naar moet gaan zoeken.

Stel de vraag over botten en over je maag, één keer, vroeg. *“Zou ik calcium en vitamine D moeten nemen, en moet er iets mijn maag beschermen?”*

Vraag om je ziekte dagregels en een corticosteroïdkaart. Is het antwoord dat je ze niet nodig hebt, dan is dat een prima antwoord en het kostte dertig seconden. De afdrukbare waarschuwingskaart op igg4.org is intussen van jou.⁵³

Stel de vraag over vitamine B12 als je metformine of een maagbeschermer neemt. En vraag wat de evaluatiedatum van de maagbeschermer is.^{48 49 46}

Beslis niet dat iets de prijs van de behandeling is. Breng het. Het meeste van deze lijst is bij te sturen, en wat dat niet is, is het nog steeds waard dat je specialist ervan weet.

De hoofdstukken 13 en 14 gaan over de geneesmiddelen waarvan het voornaamste

doel is dat je minder nodig hebt van dat uit dit hoofdstuk.

Hoofdstuk 13. De behandelingen waardoor je minder corticosteroid nodig hebt

Hoofdstuk 12 ging over wat corticosteroiden kosten. Dit hoofdstuk gaat over de geneesmiddelen waarvan de hoofdtaak is die kosten te drukken, door de ziekte stil te houden op een lagere dosis of helemaal zonder.

Drie zijn gevestigd genoeg om echt bewijs achter zich te hebben, en ze verschillen sterk van elkaar.

Mycofenolaatmofetil

Mycofenolaat blokkeert een enzym dat geactiveerde afweercellen nodig hebben om zich te vermenigvuldigen, zodat de cellen die de ontsteking aandrijven er geen nieuwe meer van kunnen maken.³⁶ Het wordt veel gebruikt bij deze ziekte, vooral wanneer de nieren, de oogkas of de longen betrokken zijn.³⁶

Het is een tablet, dagelijks in te nemen, en het is het enige klassieke middel in dit hoofdstuk met een gerandomiseerde studie achter zich.

De studie

Een gerandomiseerde studie nam negenenzestig mensen die net de diagnose hadden gekregen en verdeelde ze in twee groepen. Vijfendertig kregen alleen corticosteroïden. Vierendertig kregen corticosteroïden plus mycofenolaat, 1 tot 1,5 g per dag. Iedereen werd gevolgd na één, drie, zes en twaalf maanden.⁵⁴

- Terugval binnen het jaar: veertig op de honderd met alleen corticosteroïden, ongeveer eenentwintig op de honderd met mycofenolaat erbij.⁵⁴
- Remissie: ongeveer eenenvijftig op de honderd met alleen corticosteroïden, ongeveer zesenzeventig op de honderd met

mycofenolaat erbij.⁵⁴

- In geen van beide groepen traden ernstige bijwerkingen op.⁵⁴

Waar er wel terugval kwam, was dat het vaakst in de longen, de traanklieren, de speekselklieren, de neusbijholten en de nieren.⁵⁴

Lees dat naast het stuk over azathioprine hieronder, want ze wegen niet even zwaar aan bewijs. Dit is een gerandomiseerde studie. Het bewijs voor azathioprine bij deze ziekte zijn tien mannen uit één centrum, retrospectief bekeken.

Wat de studie je niet kan zeggen

Negenenzestig mensen, in één land. De gepubliceerde samenvatting zegt niet of iemand geblindeerd was voor de groep waarin hij zat, en de volledige tekst zit achter een betaalmuur, dus de cijfers hier komen uit die samenvatting. Op de pagina was geen verklaring te zien over wie de studie financierde of over de belangenconflicten van de auteurs.⁵⁴

En het is niet jouw dosis. De titel van de studie zelf noemt 1 tot 1,5 g per dag een lage dosis, en de doses die in de praktijk gebruikt worden liggen hoger. De cijfers van de Europese productinformatie zelf, geschreven voor transplantatie, zijn 2 g per dag na een nier en 3 g per dag na een hart of een lever.⁵⁵ Hoofdstuk 11 zei dat niemands dosis uit een boek komt, en dat geldt hier ook: is jouw getal groter dan dat van de studie, dan is dat een vraag van één zin op je volgende afspraak en geen reden om iets te veranderen.

Het onafhankelijke overzicht dat naar deze studie verwijst is voorzichtig over deze hele klasse middelen. Het beschrijft het gebruik ervan bij deze ziekte als grotendeels doorgetrokken uit andere auto-immuunziekten, en het zegt dat de terugvalpercentages en de mogelijke extra toxiciteit redenen zijn om andere opties in beeld te houden.³⁶ Dat overzicht kreeg geen externe financiering en de auteurs verklaren dat er geen belangenconflicten zijn.³⁶

— ♦ —

Wat de productinformatie zegt, en over wie ze gaat

Eerst het bereik, want het verandert hoe je de rest leest. De Europese productinformatie van mycofenolaatmofetil is geschreven om afstoting van een getransplanteerde nier, hart of lever te voorkomen. IgG4-gerelateerde ziekte staat nergens bij de goedgekeurde toepassingen.⁵⁵ Het wordt hier dus off-label gebruikt, zoals rituximab dat al jaren wordt. De effecten hieronder zijn die van de productinformatie, beschreven bij getransplanteerde mensen die het naast andere afweeronderdrukkers namen.

Effecten die als zeer vaak vermeld staan, dus bij minstens één op de tien mensen: diarree, braken, misselijkheid, buikpijn en verstopping; een laag aantal witte bloedcellen; bloedarmoede; bacteriële infecties; hoofdpijn; hoge bloeddruk; hoest en kortademigheid; hoog cholesterol; zwakte, koorts en zwelling.⁵⁵

Drie dingen uit die productinformatie verdienen meer dan één regel.

Infectie. Wie afweeronderdrukkers neemt, mycofenolaat inbegrepen, heeft een verhoogd risico op opportunistische infecties, op dodelijke infecties en op sepsis.⁵⁵ Hoofdstuk 12 zei dat corticosteroiden de gewone waarschuwingssignalen kunnen maskeren. Met de twee middelen samen weegt diezelfde

zin zwaarder: de koorts die je normaal naar de arts zou sturen, komt misschien klein, of komt niet.

De huid. De productinformatie stelt dat wie combinaties van afweeronderdrukkers krijgt een verhoogd risico heeft op lymfomen en op andere kwaadaardige aandoeningen, vooral van de huid.⁵⁵ Ze geeft daar haar eigen advies bij, en het is er een dat je vandaag al kunt opvolgen: beperk blootstelling aan zon en uv-licht, draag bedekkende kleding, gebruik een zonnebrandmiddel met hoge beschermingsfactor.⁵⁵ Hoofdstuk 18 vertelt wat er bekend is over het kankerrisico bij de ziekte zelf, en dat is het lezen waard naast dit.

De bloedtellingen. De productinformatie vraagt een volledig bloedbeeld wekelijks de eerste maand, twee keer per maand de tweede en de derde, en daarna maandelijks het hele eerste jaar.⁵⁵ Dat schema is geschreven voor getransplanteerde mensen. **Het jouwe stelt je specialist op, en vragen hoe het eruitziet kost je één vraag.**

En de spiegel van het middel zelf. Sommige teams meten mycofenolzuur, waar mycofenolaat in het lichaam in verandert, om te zien hoeveel van het middel je echt bereikt. De Europese productinformatie noemt dat

alleen als iets wat gepast kan zijn wanneer een combinatie gewisseld wordt, of wanneer het immunologische risico hoog is, en ze geeft geen enkele streefwaarde.⁵⁵ Dus dit boek geeft er ook geen. Meet jouw team het, dan is het bereik waartegen ze het lezen het hunne.

En de zin die vet hoort te staan waar hij ook opduikt: **mycofenolaat is een sterk menselijk teratogeen**, en de productinformatie contra-indiceert het tijdens de zwangerschap.⁵⁵ Hoofdstuk 21 heeft het detail, en het is het hoofdstuk dat je leest voordat een zwangerschap op tafel ligt in plaats van erna.

— ♦ —

Azathioprine

Azathioprine is een tablet, dagelijks ingenomen, en het wordt gebruikt als onderhoud: niet om de ziekte in eerste instantie onder controle te krijgen, maar om haar daar te houden zodra corticosteroiden dat gedaan hebben.

Het bewijs bij deze ziekte is dun, en het is het waard precies te zien hoe dun.

Een gespecialiseerd centrum in Graz, Oostenrijk, keek retrospectief naar tien mannen die azathioprine kregen na een eerste kuur corticosteroiden. Sommigen omdat de ziekte terugkwam terwijl de corticosteroiden afgebouwd werden, sommigen omdat de corticosteroiden bijwerkingen gaven, en sommigen om de totale corticosteroiddosis omlaag te brengen. Alle tien voldeden aan de classificatiecriteria van 2019, en ze werden gemiddeld ongeveer zes jaar gevolgd.⁵⁶

Zeven van de tien bleven in die periode in remissie. Drie kregen terugval, met vijf terugvallen samen.⁵⁶

Bijwerkingen tijdens de behandeling: infecties bij twee, afwijkingen in het bloedbeeld bij vier, en verhoogde leverenzymen bij één. Bij het laatste bezoek namen vijf het nog, waren er twee overgezet op rituximab, en stonden drie helemaal zonder afweeronderdrukkende behandeling, twee door problemen met het bloedbeeld en één op eigen keuze.⁵⁶

De bevinding om mee te nemen naar je eigen afspraak

Beide patiënten met nierbetrokkenheid kregen terugval onder azathioprine.⁵⁶

De auteurs besluiten dat waar de nieren aangedaan zijn een B-cel-gerichte behandeling zoals rituximab de betere onderhoudsoptie kan zijn, en dat azathioprine verder een redelijke keuze is.⁵⁶

Twee patiënten zijn twee patiënten. Het is geen bewijs. Het is een precieze, gepubliceerde waarneming die een specialist kan wegen, en zijn jouw nieren betrokken, dan is het terecht om het aan te kaarten.

Wat deze studie niet is

Tien mannen, één centrum, terugkijkend. Geen gerandomiseerde studie. En ze zegt helemaal niets over hoe azathioprine bij vrouwen werkt, want die zaten er niet in.⁵⁶

Welk onderhoudsmiddel bij iemand past hangt af van welke organen aangedaan zijn, van andere gezondheidsproblemen en van het oordeel van de specialist.⁵⁶

— ♦ —

Rituximab

Rituximab is een antistofbehandeling die zich richt op een merker genaamd CD20 op B-lymfocyten, de afweercellen die met deze ziekte verbonden zijn. Het wordt hier al jaren off-label gebruikt, vooral wanneer de ziekte terugkomt of wanneer corticosteroiden alleen niet volstaan.⁵⁷

Het wordt in een ziekenhuis toegediend en gevolgd, en of het herhaald wordt is een beslissing voor de specialist.⁵⁷

Het bewijs is steviger dan dat van azathioprine, en het komt uit drie hoeken.

Werkt het. In een vroege open studie zonder vergelijkingsgroep, wat betekent dat iedereen het middel kreeg en er niets tegenover gemeten werd, werden dertig mensen behandeld, de meesten met rituximab alleen en zonder corticosteroiden. Zevenennegentig procent toonde een klinische reactie, en ongeveer vier op de tien waren een jaar later nog in volledige remissie.⁵⁷

Wat er gebeurt als het stopt. In een Franse studie van drieëndertig mensen kwam de ziekte bij ongeveer vier op de tien terug nadat de behandeling stopte, gemiddeld anderhalf jaar later.⁵⁷

En de bevinding die de praktijk verandert.

In diezelfde Franse studie verdubbelde rituximab opnieuw geven voordat een terugval verscheen ongeveer de tijd dat mensen ziektevrij bleven.⁵⁷ Een Duits ziekenhuiscohort van vierentwintig mensen, retrospectief bekeken over ongeveer vier jaar, vond dat rituximab als onderhoud voortzetten het aandeel dat terugval kreeg verlaagde van bijna negen op de tien naar minder dan drie op de tien, met een geruststellend veiligheidsbeeld.⁵⁷

Van negen op de tien naar minder dan drie op de tien is een groot verschil, en het is het argument voor geplande herhaalbehandeling in plaats van wachten tot er iets misgaat. Het komt van vierentwintig mensen in één ziekenhuis, dus hou de richting steviger vast dan de getallen.



Wat je hiermee kunt doen

Zit je op onderhoud, vraag dan wat het plan is om het voort te zetten. Beide geneesmiddelen uit dit hoofdstuk gedragen

zich anders bij stoppen dan bij doorgaan, en het plan is het weten waard in plaats van het te ontdekken.

Vraag welke van de drie je krijgt, en waarom die. Ze hebben ander bewijs achter zich en andere dingen om op te letten, en het antwoord zegt je hoe je eigen opvolging eruit hoort te zien.

Zijn je nieren betrokken en wordt azathioprine voorgesteld, noem dan de bevinding uit Graz. *“Ik heb gelezen dat in één reeks beide patiënten met nierbetrokkenheid terugval kregen onder azathioprine. Geldt dat voor mij?”*

Hoofdstuk 14. De nieuwere behandelingen

Dit is het deel van het boek dat het eerst zal verouderen.

Eén ervan is goedgekeurd. Twee hebben gepubliceerde studieresultaten en zijn niet goedgekeurd. De rest is onderzoek.

Inebilizumab, de eerste goedgekeurde behandeling

In 2025 werd inebilizumab, verkocht als Uplizna, het eerste geneesmiddel dat specifiek voor IgG4-gerelateerde ziekte werd goedgekeurd.⁵⁸

Het is toegelaten in de hele Europese Unie, waar het Europees Geneesmiddelenbureau IgG4-gerelateerde ziekte bij de goedgekeurde toepassingen vermeldt.⁵⁸

Toegelaten zijn is iets anders dan terugbetaald worden. Elk land beslist zelf over prijs en vergoeding.⁵⁸ Heb je gelezen dat een behandeling in Europa goedgekeurd is en ontdek je daarna dat ze voor jou niet beschikbaar is, dan is dat de reden, en het is geen misverstand van jouw kant.

Het hecht zich aan B-lymfocyten en vernietigt ze. Het wordt via een infuus gegeven, met twee doses aan het begin en daarna één om de zes maanden.⁵⁸

In de fase 3-studie MITIGATE, gefinancierd door het bedrijf dat het maakt, verlaagde inebilizumab het risico op opflakking van de

ziekte aanzienlijk ten opzichte van placebo, en wie het nam had veel minder corticosteroid nodig.⁵⁸

Financiering door de fabrikant is geen reden om een resultaat af te wijzen, en het is een reden om het te weten. Een gerandomiseerde studie tegenover placebo is de sterkste opzet die er is, en dit boek gebruikt door de industrie gefinancierd werk alleen wanneer de resultaten door vakgenotenbeoordeling zijn gegaan, zoals hier.⁵⁸

En de andere kant daarvan, in dezelfde studie: ernstige bijwerkingen kwamen vaker voor onder inebilizumab dan onder placebo, dus het voordeel en dat risico worden samen gewogen.⁵⁸

Eén afwezigheid is opzettelijk. Langere opvolging uit de verlenging van de studie werd in 2026 op een wetenschappelijk congres gepresenteerd en is niet in een medisch tijdschrift gepubliceerd, dus die cijfers worden hier niet herhaald.⁵⁸

Dat is dit boek dat weigert je iets te vertellen wat het makkelijk had kunnen vertellen. Congrespresentaties gaan niet door

vakgenotenbeoordeling, en een cijfer dat eruit geciteerd wordt kan verschuiven tegen de tijd dat het een tijdschrift bereikt.

— ♦ —

Obexelimab, gepubliceerd en niet goedgekeurd

Obexelimab werkt anders dan rituximab en inebilizumab. In plaats van B-lymfocyten te vernietigen bindt het zich aan CD19 op de B-lymfocyt samen met een remmende receptor, wat de cel stil legt zonder haar te doen verdwijnen. Het wordt wekelijks onder de huid ingespoten.⁵⁹

In de fase 3-studie INDIGO, eveneens gefinancierd door de fabrikant en gepubliceerd in juni 2026, kregen 194 mensen een jaar lang ofwel obexelimab ofwel een schijninjectie, waarbij iedereen vóór week acht van de corticosteroïden af was.⁵⁹

- Opflakkeringen kwamen voor bij ongeveer 27 op de 100 mensen onder obexelimab, en bij ongeveer 55 op de 100 onder placebo.⁵⁹
- Ongeveer 37 op de 100 bereikten na een jaar volledige remissie, tegenover ongeveer

20 op de 100 onder placebo.⁵⁹

- Wie obexelimab kreeg had ruwweg een derde zoveel noodcorticosteroïd nodig.⁵⁹

Bijwerkingen die vaker dan onder placebo gemeld werden, waren gewrichtspijn, allergieachtige reacties en diarree. **Ernstige bijwerkingen kwamen minder vaak voor onder obexelimab dan onder placebo.**⁵⁹

Obexelimab is geen goedgekeurde behandeling voor IgG4-gerelateerde ziekte.⁵⁹

— ♦ —

Rilzabrutinib, degene die een tablet is

Rilzabrutinib is experimenteel en het wordt via de mond ingenomen. Het blokkeert een enzym genaamd BTK dat signalen binnen in B-lymfocyten doorgeeft.⁶⁰

Een tablet zijn onderscheidt het van rituximab, inebilizumab en obexelimab, die via infuus of injectie gegeven worden.⁶⁰ Voor wie ooit een dag op een infuusafdeling doorbracht, hoeft dat verschil geen uitleg.

In een vroege fase 2-studie uitgevoerd door de fabrikant namen 27 mensen het tot een jaar lang: sommigen die niet verbeterd waren onder rituximab, en sommigen die het niet geprobeerd hadden. Ongeveer zeven op de tien, 19 van de 27, waren aan het eind vrij van opflakkingen en zonder corticosteroïden of andere afweeronderdrukkende middelen, en de ziekteactiviteit daalde tegen week 12 en bleef laag tot week 52.⁶⁰

Ernstige bijwerkingen kwamen voor bij twee van de 27, waaronder één sterfgeval dat de onderzoekers van de studie los van het geneesmiddel achtten. De meest voorkomende bijwerking was diarree.⁶⁰

En hier is waarom die getallen los vastgehouden moeten worden. Iedereen in die studie kreeg het middel. Er was geen vergelijkingsgroep, en ze was klein, dus de bevindingen wijzen de weg in plaats van haar te beslechten.⁶⁰

Zeven op de tien klinkt beter dan de cijfers van obexelimab hierboven. Het is er niet mee te vergelijken, want een studie waarin iedereen het middel krijgt kan je niet vertellen wat er zonder gebeurd zou zijn. Een grotere

fase 3-studie, die rilzabrutinib vergelijkt met een schijnbehandeling, is nu aan het rekruteren.⁶⁰

Rilzabrutinib is geen goedgekeurde behandeling voor IgG4-gerelateerde ziekte.⁶⁰



Al de rest, eerlijk geëtiketteerd

Verschillende andere geneesmiddelen worden onderzocht. Volgens een onafhankelijk overzicht van het behandellandschap uit juli 2025 is het bewijs voor elk ervan nog beperkt: kleine open studies, lopende studies, of gepubliceerde gevallen. **Geen ervan is een goedgekeurde behandeling voor deze ziekte.**⁶¹

- **Zanubrutinib**, een andere BTK-remmer, in een open studie.⁶¹
- **Abatacept**, dat de activering van T-lymfocyten dempt, in een kleine proof-of-conceptstudie en losse gepubliceerde gevallen.⁶¹
- **Dupilumab**, dat de signalen IL-4 en IL-13 blokkeert, alleen in gepubliceerde gevallen,

vooral bij patiënten met een allergisch ziektepatroon.⁶¹

- **Efgartigimod**, dat circulerende IgG-antistoffen verlaagt, met één gepubliceerd geval en één lopende studie.⁶¹
- **Tocilizumab**, dat IL-6 blokkeert, in gepubliceerde gevallen, vooral bij vasculaire vormen van de ziekte.⁶¹
- **JAK-remmers** zoals tofacitinib en baricitinib, in vroege klinische studies.⁶¹

Geen van deze mag vandaag als behandeloptie gezien worden. Het zijn gebieden van lopend onderzoek, en beslissingen over studies of off-labelgebruik horen bij een specialist.⁶¹

— ♦ —

Wat je hiermee kunt doen

Interesseert een behandeling hier je, vraag dan of ze voor jou beschikbaar is in plaats van of ze bestaat. Goedkeuring, registratie en terugbetaling zijn drie verschillende dingen en alleen de laatste bepaalt of je haar kunt krijgen.

Stel de vraag over studies als je dat wilt.

“Is er een studie waarvoor ik in aanmerking zou komen?” Niemand begint er uit zichzelf over, en een gespecialiseerd centrum weet wat er rekruteert.

Behandel elk cijfer in dit hoofdstuk als voorlopig. Dit is het deel van het boek dat het meest zal veranderen, en igg4.org draagt de geldende versie.

Hoofdstuk 15.

Terugkeer, stoppen, en de lange blik

De ziekte kan terugkomen, dus mensen worden meestal in de tijd gevolgd. Een terugval vroeg opmerken houdt haar beheersbaar, en regelmatige opvolging door een specialist hoort normaal bij het leven hiermee.⁶²

Dat is het hele hoofdstuk in twee zinnen. De rest is het detail dat het waard is.

Hoe vaak ze terugkomt

Dit is over veel studies heen gemeten. Een overzicht dat 24 studies en 3.797 mensen bundelde vond terugval bij ongeveer 17 op de 100 na één jaar, 26 op de 100 na twee jaar, en 33 op de 100 na drie jaar.⁶²

Andersom gezegd: twee op de drie waren na drie jaar nog zonder terugval.⁶²

Beide zinnen beschrijven dezelfde bevinding. Welke je meeneemt is een keuze, en de tweede is even waar als de eerste.

— ♦ —

Wat het risico verhoogt

Hetzelfde overzicht vond drie dingen die terugval waarschijnlijker maken: allergieën in de voorgeschiedenis, ziekte die meerdere organen tegelijk treft, en lage complementwaarden in het bloed.⁶²

Het vond ook dat corticosteroïden gecombineerd met een afweeeronderdrukkend middel het risico op terugval verlaagden ten opzichte van corticosteroïden alleen.⁶²

Naast IgG4 in het serum kunnen specialisten kijken naar circulerende plasmablasten, een soort B-lymfocyt, die de neiging hebben te stijgen bij actieve ziekte en die in verband gebracht zijn met een hoger risico op terugval.⁶²

Geen van die drie risicofactoren is iets dat je kunt veranderen. Ze staan er zodat je, als je specialist je nauwer volgt dan iemand anders die je met deze ziekte kent, kunt zien waarom.

Dit zijn gemiddelden over duizenden mensen in plaats van een voorspelling voor één persoon.⁶²

— ♦ —

De studie die vroeg wat er gebeurt als je stopt

De meeste vragen in dit boek hebben geen studie achter zich. Deze wel, en ze is ongewoon helder.

Een studie in China nam 146 mensen van wie de ziekte stabiel was en verdeelde hen willekeurig over drie groepen. Eén stopte zowel het corticosteroïd als het afweeronderdrukkende middel. Eén stopte het

corticosteroïd en bleef op het afweerderonderdrukkende middel. Eén bleef op beide. Iedereen werd achttien maanden gevolgd.⁶³

- Alles gestopt: de ziekte kwam terug bij ongeveer de helft, 25 van de 48.⁶³
- Corticosteroïd gestopt, afweerderonderdrukkend middel gehouden: 7 van de 49.⁶³
- Beide gehouden: 6 van de 49.⁶³

Het afweerderonderdrukkende middel is wat de groepen uit elkaar hield. Of er daarnaast een corticosteroïd in lage dosis doorliep maakte weinig verschil.⁶³

Dat is een nuttig resultaat, en het is misschien de praktischste bevinding van dit boek. Is van het corticosteroïd af komen waar je op hoopt, dan is deze studie de reden waarom die hoop het waard is aan je specialist voor te leggen in plaats van hem stil te dragen. Het is een vraag om te stellen, geen beslissing om te nemen.

Wat de studie je niet kan vertellen

Ze was open, dus iedereen wist in welke groep hij zat, en ze volgde mensen achttien maanden in plaats van jaren. Ze werd uitgevoerd in

Chinese ziekenhuizen, bij mensen van wie de ziekte al stabiel was, dus ze beschrijft die situatie in plaats van de eerste maanden van de behandeling of ziekte die nog actief is.⁶³

Of je een geneesmiddel stopt of voortzet is een beslissing voor jou en je specialist samen, waarbij je weegt hoe lang het rustig is, welke organen betrokken waren, en hoe de behandeling verdragen wordt.⁶³



De lange blik

De meeste mensen met deze ziekte reageren op behandeling. Meer dan acht op de tien reageren op corticosteroïden, en B-celbehandelingen brengen de ziekte bij de meeste patiënten in remissie.⁶⁴

Vroeg gevonden worden maakt verschil. De ziekte beschadigt organen over maanden en jaren naarmate ontsteking in littekenweefsel verandert, en vroeg met de behandeling beginnen kan veel daarvan voorkomen.⁶⁴

De ziekte kan na de behandeling terugkomen, en in remissie blijven zonder enige behandeling komt weinig voor.

Controleafspraken en bloedonderzoek zijn de manier waarop een terugkeer opgemerkt wordt, soms voordat je zelf iets merkt.⁶⁴

En het getal dat dit boek je niet zal geven

Er staan hier geen overlevingscijfers, en de reden is het zeggen waard in plaats van je erachter te verschuilen.

De cijfers die bestaan komen van afzonderlijke centra, en ze tellen schade veroorzaakt door de behandeling naast schade veroorzaakt door de ziekte, dus ze zouden iemand die net de diagnose kreeg misleiden.⁶⁴

Is dat de vraag die in je hoofd zit, en voor veel mensen is het in het begin de enige vraag in hun hoofd, dan is het de juiste vraag om aan je specialist te stellen, die weet welke organen betrokken zijn en hoe je tot nu toe gereageerd hebt.⁶⁴

Een boek kan hem niet eerlijk beantwoorden. Iemand die jouw dossier heeft wel.

— ♦ —

Wat je hiermee kunt doen

Vraag hoe jouw eigen opvolging eruit hoort te zien. Hoe vaak, welke onderzoeken, en wat zou gelden als reden om tussen afspraken door te bellen.

Vraag hoe een terugval er in jouw organen uit zou zien. Dat verschilt, en je eigen versie kennen betekent dat je haar vroeg opmerkt in plaats van haar weg te redeneren.

Hoop je van de behandeling af te komen, zeg het dan hardop. Het is een legitiem doel en er kan naartoe gepland worden, in plaats van dat het verontschuldiging aan het eind van een afspraak opkomt.

En verandert er iets terwijl je afbouwt, meld het dan zolang het nieuw is. Daar gaat de studie in dit hoofdstuk over.

Dat is behandeling.

Deel 5 gaat over ermee leven: hoe het is, de vragen die later komen, en hoe je iemand vindt die de ziekte kent.

Deel 5. Ermee leven

De ziekte is één ding. Het leven eromheen is iets anders, en dit deel gaat over het tweede.

Lees wat op jou van toepassing is. Hoofdstuk 19 is degene om op terug te komen, want zo vind je iemand die deze ziekte kent.

Hoofdstuk 16. Hoe het is

Alles tot hier ging over de ziekte. Dit deel gaat over het leven eromheen, en het opent met de enige studie in het hele corpus die aan patiënten vroeg hoe het is om hiermee te leven.

Iemand vroeg het eindelijk

Een internationale enquête legde de vraag voor aan 229 mensen met retroperitoneale fibrose, in 30 landen en op vijf continenten.⁶⁵

Vier dingen kwamen keer op keer terug.⁶⁵

Pijn.

De bijwerkingen van de behandeling.

Het ontbreken van artsen die de aandoening kenden, en van informatie waar ze terecht konden.

En het gewicht dat het psychisch op hen legde.



De derde verdient een eigen alinea

Mensen beschreven hoe moeilijk het was om ook maar iemand te vinden die iets wist over hun eigen ziekte.⁶⁵

Niet hoe moeilijk het was om behandeling te krijgen. Hoe moeilijk het was om iemand te vinden die wist wat ze hadden.

Dat is de kloof die deze site gebouwd is om te dichten, en het is de reden waarom een kaart van gespecialiseerde centra even zwaar weegt als de medische pagina's.⁶⁵

Heb je een afspraak besteed aan het uitleggen van je eigen diagnose aan wie je behandelt, dan beschrijf je de meest voorkomende klacht van 229 mensen in dertig landen.



Dat jouw traject anders is, is de norm

Dezelfde enquête liet zien hoe verschillend mensen begeleid worden. Iets meer dan de helft kreeg een biopsie om tot de diagnose te komen. Drie op de vier ondergingen een verdere ingreep. Zes op de tien stonden tegelijk onder medicamenteuze behandeling.⁶⁵

Leek jouw route in niets op die van iemand anders, dan is dat de norm in plaats van een fout.⁶⁵

Mensen leggen hun ervaringen naast elkaar in patiëntenverenigingen en besluiten dat iemand slecht begeleid is. Meestal is dat niemand. Dit is een ziekte met een dozijn verschijningsvormen die ontvangen wordt door een dozijn specialismen, en de wegen erdoorheen lopen navenant uiteen.



Wat deze studie is en wat ze niet is

Ze ging over retroperitoneale fibrose, die met IgG4-gerelateerde ziekte overlapt zonder hetzelfde te zijn.⁶⁵

Het is dus wat het dichtst in de buurt komt van een enquête over hoe het is hiermee te leven, en het is niet precies een enquête over deze ziekte. Beide zijn waar, en het eerste is meer waard dan niets, wat het alternatief zou zijn.

Klinkt iets ervan als jouw ervaring, dan is het de moeite waard dat tegen je specialist te zeggen, ook de delen die niet lichamelijk zijn.⁶⁵

De vier nachten

Mijn eigen geval.

Vier nachten in mei 2026, tussen de biopsie en de uitslag.

De pijn wekte me elke ochtend tussen twee en vier. Onder het borstbeen, door naar de onderrug. Mijn glucose klom mee, 224, dan 236, dan 249, terwijl de stresshormonen deden wat stresshormonen doen. Een fentanylpleister in de laagste beschikbare dosis deed bijna niets.

Een van die nachten ging ik naar de spoeddienst. Wat ik eruit meenam was een voorschrift voor een ontstekingsremmer die ik niet innam, want die zou een lever hebben belast die het al zwaar had en de enige markers vertroebeld hebben die iemand las. Dat was een beslissing over mijn eigen lever, genomen met mijn eigen voorgeschiedenis voor me. Het is geen advies, en ik zou niet willen dat het zo gelezen wordt.

Wat me meer bijblijft dan de pijn is wat er ontbrak. Niemand in dat gebouw had deze ziekte gezien. Om drie uur 's nachts legde ik mijn eigen diagnose uit aan mensen die me probeerden te helpen en niets hadden om mee te werken.

Dus deed ik het enige wat overbleef. Ik schreef. Brieven aan specialisten in vier landen. Achtentwintig bladzijden uit zeven jaar documenten, samengetrokken in één document. Een bericht aan de Spaanse patiëntenvereniging om half één 's nachts, dat diezelfde ochtend antwoord kreeg.

De enquête in dit hoofdstuk noemt vier dingen: pijn, de bijwerkingen van de behandeling, het ontbreken van geïnformeerde artsen en van informatie, en het psychische gewicht. Die nachten hadden alle vier tegelijk,

en ik wist toen niet dat het de gewone ervaring van deze ziekte was in plaats van mijn eigen pech.

Dat was het mijne. Het jouwe krijgt zijn eigen uren en zijn eigen kamer.

Zit je er nu middenin: wat jij draagt is eerder gedragen, en het heeft een naam.

Hoofdstuk 17.

Vermoeidheid

Van alles wat deze ziekte doet, is de klacht waar mensen het meest naar vragen degene met het minste onderzoek erachter.

Je bent moe op een manier die slaap niet oplost. Je bloedwaarden zijn verbeterd. Iemand heeft je verteld dat de ontsteking onder controle is. En je kunt nog altijd niet wat je twee jaar geleden kon, en je bent je gaan afvragen of je het je verbeeldt, of dat dit gewoon is hoe jouw leeftijd nu voelt.

Je verbeeldt het je niet.

Vermoeidheid is een erkende klacht van deze ziekte

Het American College of Rheumatology vermeldt vermoeidheid bij de veelvoorkomende klachten van IgG4-gerelateerde ziekte, naast gewichtsverlies en hoofdpijn.⁶⁶

Het geeft geen cijfer voor hoeveel mensen het treft, en dit boek ook niet, want niemand heeft het gemeten. Kom je een percentage voor vermoeidheid bij deze ziekte tegen, kijk dan waaraan het vastzit. Verschillende van de getallen die circuleren komen uit studies naar reumatoïde artritis.

Het kan zijn dat je het woord zelf moet uitspreken in een consultatie. Het komt anders zelden ter sprake, deels omdat het op geen enkele scan verschijnt en deels omdat de afspraak meestal aan het orgaan opgaat.



Waarom uitgeput zijn terwijl het bloed er goed uitziet een bekend patroon is

Dit is het nuttigste deel, en het komt met een grens eraan vast.

Onderzoek naar vermoeidheid bij ontstekingsreuma **als groep**, in plaats van bij deze ziekte in het bijzonder, vond dat vermoeidheid vaak doorloopt nadat CRP en bezinking naar normaal zijn teruggekeerd, en nadat ziekteactiviteitsscores er beheerst uitzien.⁶⁷

Hetzelfde werk vond dat vermoeidheid nauwer meebeweegt met pijn, verstoorde slaap, stemming, effecten van geneesmiddelen, verminderde belastbaarheid en andere aandoeningen dan met de ontstekingswaarden zelf.⁶⁷

De grens: dat onderzoek gaat niet over IgG4-gerelateerde ziekte. Het gaat over een familie van aandoeningen waar deze naast staat. Het kan je niet vertellen welk deel van jouw vermoeidheid waarvandaan komt.

Wat het je wel kan vertellen, is dat het patroon waarin je leeft gedocumenteerd is. Normale ontstekingswaarden en zware vermoeidheid zijn geen tegenspraak, en een clinicus die deze literatuur gelezen heeft zal ze niet zo behandelen.

Er zit ook een lus in die het herkennen waard is, want het is een van de weinige delen hiervan waar je een hand op kunt leggen. Pijn, rust na een opflakking, een sombere stemming en minder vertrouwen leiden allemaal tot minder doen. Minder doen vermindert het uithoudingsvermogen en de spierkracht, waardoor gewone taken zwaarder voelen, wat opnieuw tot minder doen leidt.⁶⁷

Die lus benoemen is niet hetzelfde als jou verwijten dat je erin zit. Je hebt geen enkele ingang ervan gekozen.



Corticosteroiden horen hierbij

Slaap en stemming worden allebei geraakt door een behandeling met corticosteroiden. Slapeloosheid en stemmingsveranderingen zijn erkende effecten die door de autoriteit

vermeld worden,⁶⁸ en verstoorde slaap en stemming worden in het vermoeidheidsonderzoek genoemd als factoren op zichzelf.⁶⁷

Slechte slaap maakt alles zwaarder. Is je vermoeidheid gekomen of erger geworden toen de behandeling begon, dan is dat verband echt en het is het aankaarten waard, want een verandering in dosis of tijdstip is een gesprek om te voeren in plaats van iets om te ondergaan.



Wat dit hoofdstuk niet kan

Het kan je niet vertellen hoe lang dit duurt. Het kan je niet vertellen of jouw vermoeidheid de ziekte is, de behandeling, verstoorde slaap, een sombere stemming, conditieverlies, of iets anders dat toevallig tegelijk speelt.

Die onderscheiden tellen, want sommige ervan zijn behandelbaar en de antwoorden verschillen.

Wat het hele argument is om het hardop te zeggen tegen iemand met de juiste opleiding, in plaats van het op te nemen als de prijs van

ziek zijn.



Wat je hiermee kunt doen

Zet het op de agenda voordat de afspraak begint. *“Voor we bij de scans komen, wil ik het over vermoeidheid hebben.”* Anders slokt het orgaan het hele bezoek op.

Beschrijf haar in termen van wat je niet kunt in plaats van hoe je je voelt. *“De ochtend haal ik, daarna niets meer na twee uur.”* Dat is informatie waar een clinicus mee kan werken. “Ik ben moe” niet.

Vraag of er iets behandelbaars over het hoofd gezien wordt. Bloedarmoede, schildklierfunctie, een vitaminetekort, slaap, stemming en effecten van geneesmiddelen zijn allemaal het vragen waard, en meerdere ervan zijn eenvoudige onderzoeken.

Hoofdstuk 18. De vragen die later komen

Sommige vragen komen niet in de eerste week. Ze komen maanden later, meestal 's nachts, en ze blijven vaak onuitgesproken omdat ze ofwel te beangstigend ofwel te onbeduidend voelen om aan te kaarten.

Drie ervan hebben echte antwoorden.

Verhoogt dit mijn risico op kanker

Twee studies hebben het gevraagd, en beide vonden van wel.⁶⁹

Een studie die 587 mensen in China volgde vond kanker na de diagnose op ongeveer 2,8 keer het tempo dat in de algemene bevolking verwacht wordt. Een landelijke studie op basis van Zuid-Koreaanse verzekeringsgegevens, over 1.267 mensen, vond ongeveer 4,1 keer.⁶⁹

De types die eruit sprongen waren bloedkankers, vooral lymfoom en een beenmergaandoening die myelodysplastisch syndroom heet, samen met alvleesklierkanker. De Chinese studie noteerde bij haar patiënten ook kankers van het spijsverteringskanaal, de schildklier, de nier en de borst.⁶⁹

Lees nu de volgende alinea, die meer telt dan de cijfers

Een getal als dit vergelijkt hele groepen in plaats van één persoon te beschrijven. Het zegt dat kanker vaker verscheen dan verwacht in een groep patiënten, en het zegt niets over hoe waarschijnlijk het voor een van hen is.⁶⁹

De meeste mensen in beide studies bleven vrij van kanker.⁶⁹

Die zin is geen verzachting achter slecht nieuws aan. Het is dezelfde bevinding, gezegd zoals ze geldt voor één lezer in plaats van voor een bevolking.

Wat eruit volgt

Dit is een van de redenen waarom opvolging telt, en een van de redenen waarom een specialist een nieuwe klacht serieus neemt in plaats van aan te nemen dat alles bij dezelfde aandoening hoort.⁶⁹

Verandert er iets, dan is het het melden waard in plaats van op de volgende afspraak te wachten.⁶⁹

Beide studies zijn uitgevoerd in Oost-Azië, dus in welke mate de cijfers elders gelden is niet bekend.⁶⁹



Kan ik mijn vaccinaties krijgen

Ja, en het is de timing die planning verdient.

Vaccins werken het best wanneer ze gegeven worden voordat een behandeling begint die het afweersysteem onderdrukt. Europese reumatologische richtlijnen zeggen het ronduit: waar het te plannen valt, komt vaccinatie eerst.⁷⁰

Die richtlijn is in 2019 geschreven, voordat de nieuwere behandelingen uit hoofdstuk 14 bestonden, en ze noemt ze niet. Waar ze over gaat is het beginsel, en het beginsel gaat over behandeling die het afweersysteem onderdrukt, wat alle geneesmiddelen uit deel 4 doen.

Wat dit een vraag maakt om aan te kaarten wanneer een nieuwe behandeling besproken wordt, niet nadat ze begonnen is.

Vaccins zonder levend organisme, waaronder de gebruikelijke griep- en pneumokokkenvaccins, kunnen gegeven worden terwijl iemand corticosteroiden of andere afweerderdrukkende middelen neemt. Dezelfde richtlijn zegt dat griep- en pneumokokkenvaccinatie voor de meeste mensen onder deze behandelingen sterk overwogen zou moeten worden.⁷⁰

Levend verzwakte vaccins worden voorzichtig benaderd. De richtlijn stelt ook voor te vaccineren terwijl de ziekte rustig is in plaats van tijdens een opflakking, en één keer per jaar na te gaan wat nodig is in plaats van het aan het toeval over te laten.⁷⁰

Die richtlijn is geschreven voor auto-immuunreuma als groep in plaats van voor deze ziekte in het bijzonder, al zijn de behandelingen die ze beschrijft degene die hier gebruikt worden.⁷⁰

— ♦ —

En die IgG4-voedseltests

Deze is een valstrik, en de naam zet hem.

Online zoeken op IgG4 en voeding leidt snel naar voedselintolerantietests die IgG4-antistoffen tegen voedingsmiddelen meten.

Die tests hebben niets met IgG4-gerelateerde ziekte te maken. De twee delen een naam en verder niets.⁷¹

Allergiespecialisten raden ze af. De Canadian Society of Allergy and Clinical Immunology zegt het rechtstreeks: vraag geen IgG-bepaling aan tegen panels van voedingsmiddelen. Hun redenering is dat IgG tegen een voedingsmiddel eerdere blootstelling toont in plaats van een reactie erop, zodat een positieve uitslag je vertelt dat je iets gegeten hebt, niet dat het je schaadt. Europese allergiespecialisten kwamen tot dezelfde conclusie in een rapport van een werkgroep dat zijn oordeel in de titel geeft.⁷¹

Het praktische risico is een dieet dat zonder reden voedingsmiddelen schrapt. Voedselgroepen weglaten op grond van deze panels kan iemand slecht gevoed achterlaten op een moment dat hij goed moet zijn.⁷¹

Waarom dit boek niets over voeding zegt

Over voeding en IgG4-gerelateerde ziekte zelf doet dit boek helemaal geen uitspraken, en de reden is de simpelste van deze bladzijden. Het zoekwerk achter dit boek vond geen enkele studie over voeding bij deze ziekte om te citeren, en de regel die vooraan staat is dat een uitspraak zonder bron er niet in komt.

Elders vind je volop stellige adviezen.

Is eten moeilijk geworden, wat gebeurt wanneer de alvleesklier of de galwegen betrokken zijn, dan is dat een echte vraag met een echt antwoord, en hij hoort bij je specialist of bij een diëtist naar wie die je doorverwijst.⁷¹

— ♦ —

Wat je hiermee kunt doen

Kaart vaccinatie aan voordat een nieuwe behandeling begint, niet erna. *“Zou ik vaccinaties moeten krijgen voor we hiermee beginnen?”*

Meld een nieuwe klacht in plaats van haar onder je diagnose op te bergen. Niet alles wat je nu overkomt hoort bij deze ziekte, en

dat is precies waarom het het vermelden waard is.

Negeer de voedselpanels. Is eten moeilijk, vraag dan om een diëtist.

Hoofdstuk 19. Een specialist vinden

Hoofdstuk 10 zette uiteen wat de weg bekort: bij een arts komen die deze ziekte kent, en bij een centrum dat haar eerder gezien heeft.

Dat is het hele hoofdstuk. Al het andere hier is het hoe.

Het overzicht

igg4.org heeft een overzicht van gespecialiseerde centra in heel Europa dat je kunt doorzoeken, filteren en op een kaart bekijken.⁷²

Vraag je eigen arts om een doorverwijzing, en bevestig de gegevens rechtstreeks bij het centrum.⁷²

Wat te zeggen

Je hoeft niemand aan te vallen om hierom te vragen. Twee zinnen doen het werk.

“Ziet u dit vaak, of zou een expertisecentrum iets toevoegen?”

“Ik zou graag doorverwezen worden naar een plaats waar men deze ziekte regelmatig ziet. Kunnen we dat regelen?”

De meeste clinici die een zeldzame ziekte tegenkomen zijn blij met de hulp. Heel weinigen zullen zich eraan storen, en wie dat wel zou doen is juist de reden waarom je de doorverwijzing wilt.

Als een doorverwijzing niet lukt

Sommige landen, sommige verzekeraars en sommige afstanden maken het onmogelijk. Is dat jouw situatie, dan is het overzicht het nog steeds waard, want een centrum kan je eigen team soms adviseren zonder je te zien, en weten waar de kennis zit verandert wat je kunt vragen.

Hoofdstuk 20. Is het erfelijk, en kan ik het doorgeven

Twee vragen komen samen, meestal binnen een dag of twee na de diagnose, en meestal niet van jou.

Ze komen van je kinderen. Van een zus die is gaan lezen. Van een partner die stilletjes heeft zitten uitzoeken of hij zich voor zichzelf zorgen moet maken.

Beide hebben heldere antwoorden, en een ervan is helderder dan de meeste dingen in dit boek.

Niemand kan dit van jou krijgen

Nee. IgG4-gerelateerde ziekte kan niet op een ander mens overgaan.

Het Franse nationale netwerk voor zeldzame ziekten FAI2R, aangewezen door het Franse ministerie van Volksgezondheid, zegt het rechtstreeks op zijn patiëntenpagina. De oorzaken zijn niet precies bekend, en de

pagina voegt eraan toe, in het Frans: *“Ce n’est pas une maladie génétique ni une maladie contagieuse et elle ne fait pas partie des cancers.”* Het is geen genetische ziekte en geen besmettelijke ziekte, en ze hoort niet bij de kankers.⁷³

De reden ligt in wat de ziekte is. Ze is immuungemedieerd, wat betekent dat de ontsteking van je eigen afweersysteem komt dat zich afwijkend gedraagt, en niet van iets dat van buiten binnenkwam.⁷⁴ Er is niets te vangen. Er is niets door te geven aan een partner, een kleinkind of een collega.

Je kunt een bed delen, een keuken, een badkamer, een leven. Niets daarvan draagt iets over.

Eén ding is het weten waard over dat antwoord: het was verrassend moeilijk te onderbouwen. Zoekend in het Engels, het Frans en het Duits is de pagina van FAI2R de enige van een openbare instantie die het ronduit zegt. De grote wetenschappelijke verenigingen en universitaire ziekenhuizen behandelen overdracht simpelweg niet, want klinici denken er zelden aan om iets te ontkennen wat niemand hun gevraagd heeft.

Daarom heb je misschien drie mensen gevraagd en drie vage antwoorden gekregen. De vaagheid was geen voorzichtigheid over jouw geval. Het was een vraag die de literatuur vergeten is te beantwoorden.



Erfelijk is een interessanter nee

Dit is geen erfelijke ziekte in de betekenis die mensen aan dat woord geven. FAI2R zegt het op dezelfde pagina.⁷³

Het langere antwoord is het hebben waard, want een kaal nee zou net iets te netjes zijn.

Genetische vatbaarheid bij deze ziekte is weinig onderzocht, en de reden staat ronduit in de vakliteratuur: de ziekte is zeldzaam, en families met meer dan één aangedaan lid zijn schaars.⁷⁵

Wat gevonden is, zijn vatbaarheidsfactoren in plaats van overerving. Een genoombreed onderzoek in Japan wees naar de gebieden HLA-DRB1 en FCGR2B. Een studie bij retroperitoneale fibrose wees naar een bepaalde variant van HLA-DRB1.⁷⁵ Dat zijn

patronen die de kansen over een hele bevolking heel licht verschuiven. Het is geen ding dat van ouder op kind overgaat en de ziekte veroorzaakt.

Familiale gevallen bestaan, en doen alsof dat niet zo is zou oneerlijk zijn. Eén publicatie documenteert een vader en twee dochters die aangedaan zijn, met de moeder niet aangedaan, alle drie met dezelfde twee zeldzame genvarianten.⁷⁶

Dat is één familie. Ze staat in de medische literatuur juist omdat ze ongewoon is.

Een tweede familie is uitvoeriger bestudeerd, en ze beantwoordt een vraag die sommige lezers meedragen. Het screenen van de verwanten van een 48-jarige man met deze ziekte bracht bij zijn twee tienerzonen een onverwacht verhoogde IgG4 aan het licht. De zonen waren gezond: geen klachten, gewone school, gewone sport. Alle drie deelden ze een zeldzame genvariant.⁷⁷

De onderzoekers brachten dat niet als goed nieuws en niet als slecht nieuws. Ze schreven dat de zonen vroege ziekte konden hebben die zich nog niet geuit had, en daarna schreven ze de zin die hier het meest telt: of de zonen IgG4-gerelateerde ziekte zullen ontwikkelen, is niet bekend.⁷⁷

Dus als bij iemand in je familie een verhoogde IgG4 gevonden is en geen ziekte, weet je nu twee dingen. Andere families hebben precies gestaan waar jij staat. En de mensen die dit voor hun beroep bestuderen, met sequencing van het hele genoom binnen handbereik, konden niet zeggen wat het betekende.

“Niet bekend” is geen comfortabel antwoord. Het is het ware, en je hebt er recht op in plaats van op een geruststelling die niemand kan waarmaken.

— ♦ —

Het getal dat je wilt bestaat niet

Hier is het deel dat ik je liever ronduit vertel dan opsmuk.

Geen enkele studie heeft ooit het risico berekend voor een broer, een zus of een kind van iemand met deze ziekte. Er is in de literatuur geen herhalingsrisico voor broers en zussen, geen relatief risico voor eerstegraadsverwanten, en geen schatting van erfelijkheid. Het cijfer is nooit geproduceerd.⁷⁵

Andere auto-immuunziekten hebben zulke cijfers. Deze niet, en die van hen lenen zou neerkomen op de jouwe verzinnen.

Vind je online een percentage voor het risico voor je kinderen, zoek dan waar het vandaan komt. Het komt niet uit een studie naar deze ziekte.



Het enige dat het waard is door te geven

Niets in dit hoofdstuk is een reden om je familie te laten testen.

Geen enkele richtlijn beveelt aan om de verwanten van iemand met deze ziekte te screenen, en dit boek heeft geen bron die het ondersteunt. Een getal gemeten bij een gezond mens is geen diagnose.

De enige familie in de literatuur waarbij verwanten gescreend werden, maakt het punt beter dan welk argument ook. Er werd iets gevonden, en de onderzoekers konden niet zeggen wat het betekende.⁷⁷ Een test die een

antwoord teruggeeft dat niemand kan duiden, geeft een familie geen gemoedsrust. Hij geeft haar een getal om zich zorgen over te maken.

Er is iets beters om door te geven, en het kost helemaal niets.

Deze ziekte bouwt massa's. Ze wordt voor kanker aangezien, het vaakst in de alvleesklier en ook in de nieren en de lymfeklieren, en mensen worden onderzocht, gebiopteerd en geopereerd voor een vermoede kanker voordat iemand eraan denkt.⁷⁸ In een gepubliceerde reeks van vier patiënten met massa's in de nier en de urineleider ging de operatie door en kwam de diagnose pas achteraf uit het weefsel. Bij twee van die vier was het IgG4-bloedonderzoek normaal.⁷⁹

De getallen zijn klein. Auto-immuunpancreatitis, de alvleeskliervorm van deze ziekte, wordt gevonden bij ongeveer 1,6 procent van de alvleesklieroperaties die voor een vermoede kanker gebeuren: ruwweg 140 gevallen op bijna negenduizend operaties, gebundeld over tien studies.⁸⁰

Klein is niet nul, en wat op het spel staat is een orgaan.

Wat het waard is je familie te geven is dus geen test en geen risicocijfer. Het is een vraag, voor een kamer waar ze misschien nooit komen, over een orgaan dat misschien nooit in gevaar is.

Is er aan IgG4-gerelateerde ziekte gedacht?

Zes woorden. Niemand in je familie zou anders weten dat die vraag gesteld moet worden, want bijna niemand weet dat deze ziekte bestaat. En waar het beeld ongewoon is, pleitten de chirurgen die die reeks van vier patiënten publiceerden ervoor om eerst een klein stukje weefsel af te nemen in plaats van meteen naar zware chirurgie te gaan,⁷⁹ wat een tweede vraag het klaarhouden waard maakt: zou een biopsie vóór de operatie het plan veranderen?

Dat is wat jouw diagnose de mensen om je heen kan geven. Geen zorg om te dragen. Een vraag om te bewaren.

— ♦ —

Wat je hiermee kunt doen

Beantwoord de besmettingsvraag rechtstreeks, en vroeg. *“Het is niet besmettelijk. Er is geen enkel risico voor jou door bij mij te zijn.”* Zeg het voordat iemand er een nacht alleen over zit te zoeken.

Geef ze de vraag, geen test. *“Als ze je ooit zeggen dat je geopereerd moet worden voor een knobbel of een gezwollen orgaan, vraag dan of er aan IgG4-gerelateerde ziekte gedacht is.”* Dat is alles. Het vraagt vandaag niets van hen.

Heeft een verwant eigen klachten, dan gaat hij voor die klachten naar een arts. Zijn klachten staan op zichzelf. Een familieband is niet de reden om ze te onderzoeken, en het is ook geen reden om ze niet te onderzoeken.

Vraagt iemand je wat het risico voor je kinderen is, zeg dan dat niemand het gemeten heeft. Neem de vraag daarna mee naar je specialist, die over jouw familie kan praten in plaats van over een bevolking.

Hoofdstuk 21.

Zwangerschap,

borstvoeding en een kinderwens

Ben je in de leeftijd om aan kinderen te denken, dan telt dit hoofdstuk meer dan zijn lengte doet vermoeden, en het vraagt gelezen te worden voordat het dringend wordt in plaats van erna.

De ziekte zelf is tijdens de zwangerschap nauwelijks bestudeerd. De geneesmiddelen zijn grondig bestudeerd. Die scheefheid bepaalt alles hieronder.

Wat bekend is en wat niet

Er bestaat vrijwel geen onderzoek naar hoe IgG4-gerelateerde ziekte zich tijdens een zwangerschap gedraagt. Geen uitkomststudies, geen reeks van enige omvang.

Wat goed vaststaat is welke van de geneesmiddelen die voor deze ziekte gebruikt worden verenigbaar zijn met zwangerschap en borstvoeding, en welke niet. Dat werk is degelijk gedaan, door wetenschappelijke

verenigingen en door geneesmiddelenautoriteiten, en het gaat middel voor middel.

De eerlijke stand van zaken is dus deze: niemand kan je vertellen hoe jouw ziekte zich zal gedragen, en iedereen kan je vertellen wat jouw geneesmiddelen vragen.



De geneesmiddelen verschillen scherp van elkaar

Dit is de kern van het hoofdstuk, en niets ervan is advies over jouw eigen behandeling.

Prednisolon. Britse gespecialiseerde richtlijnen beschouwen het als verenigbaar met zwangerschap en als het corticosteroïd van voorkeur bij reumatologische ziekte van de moeder.⁸¹ De eigen productinformatie van de autoriteit is voorzichtiger en beschrijft een klein maar inconsistent verhoogd risico op schisis bij gebruik van corticosteroïden in het eerste trimester.⁸² Beide zijn tegelijk waar, en je verdient het beide te zien.

Azathioprine. Britse gespecialiseerde richtlijnen beoordelen het als verenigbaar gedurende de hele zwangerschap, met volledige overeenstemming in het panel.⁸¹ De Amerikaanse productinformatie uit 2018 is duidelijk restrictiever en raadt vrouwen in de vruchtbare leeftijd aan niet zwanger te worden.⁸³

Die onenigheid is echt, en dit boek gaat er niet de geruststellende kant van kiezen. Een tientallen jaren oud document van een autoriteit en een actuele richtlijn van een wetenschappelijke vereniging komen tot verschillende conclusies. Je specialist kan dat voor jouw geval wegen. Een website kan dat niet.

Methotrexaat. Europese autoriteiten beschrijven het als een krachtige menselijke teratogeen en contra-indiceren het tijdens de zwangerschap.⁸⁴ De Europese productinformatie vraagt om effectieve anticonceptie tijdens de behandeling en gedurende minstens zes maanden erna voor vrouwen, en om betrouwbare anticonceptie tijdens de behandeling en gedurende minstens drie maanden erna wanneer de man de patiënt is.⁸⁴

De Britse richtlijn van de wetenschappelijke vereniging legt beide anders. Ze zegt dat methotrexaat bij 25 mg per week of minder ten minste een maand voor de conceptie gestopt moet worden, en ze beoordeelt blootstelling langs vaderszijde bij die dosis als verenigbaar met zwangerschap, dat wil zeggen helemaal geen wachttijd voor mannen.⁸¹

Zes maanden tegenover één. Drie maanden tegenover geen. Dat zijn geen kleine verschillen, en geen enkele bladzijde kan je vertellen welk document op jou van toepassing is.

Mycofenolaatmofetil. De Europese productinformatie zegt ronduit dat mycofenolaat een sterk menselijk teratogeen is, en ze contra-indiceert het tijdens de zwangerschap.⁵⁵ De Britse richtlijn zegt hetzelfde, en voegt eraan toe dat vrouwen die een zwangerschap plannen het moeten vermijden.⁸¹ Hoofdstuk 13 vertelt wat dit middel doet en wat zijn productinformatie verder draagt.

Rituximab. Ook hier verschillen de twee documenten, en scherper dan waar ook in dit hoofdstuk. De Britse richtlijn zegt te overwegen te stoppen bij de conceptie.⁸¹ De

Europese productinformatie vraagt om effectieve anticonceptie tijdens de behandeling en gedurende twaalf maanden erna.⁸⁵ De ene beschrijft de conceptie als het moment om te stoppen; de andere vraagt je een jaar na de laatste dosis niet zwanger te worden.

Dat venster van twaalf maanden is het praktischste feit van dit hoofdstuk, want het is een feit over de toekomst in plaats van over het heden. Het is het weten waard voordat de behandeling begint, niet erna.



De eerlijke alinea gaat over de onenigheden

Je hebt net drie plaatsen gelezen waar een geneesmiddelenautoriteit en een wetenschappelijke vereniging niet hetzelfde zeggen.

Een patiëntengids zou dat kunnen verbergen door de bron te citeren die hem het beste uitkomt. Dat zou comfortabeler lezen en het zou slechter voor je zijn, want je zou het andere standpunt vroeg of laat tegenkomen, waarschijnlijk in een consultatie, waarschijnlijk in hoog tempo.

De onenigheden bestaan omdat documenten van autoriteiten en klinische richtlijnen op verschillende momenten geschreven worden, voor verschillende doelen, vanuit verschillend bewijs. Geen van beide is slordig.

Wat ze oplost is geen document. Het is iemand die jouw ziekte, jouw organen, jouw behandeling en jouw plannen kent, die met je gaat zitten voordat er iets beslist wordt.

— ♦ —

Wat je hiermee kunt doen

Kaart het vroeg aan, ook als een zwangerschap jaren weg is of alleen een misschien. *“Op een gegeven moment wil ik misschien kinderen. Verandert dat waarmee u me laat starten?”* Het antwoord kan het behandelplan veranderen, en het is veel makkelijker een weg te kiezen dan er een te veranderen.

Neem je methotrexaat of mycofenolaat en is een zwangerschap mogelijk, dan is dat een gesprek voor nu in plaats van voor de volgende routineafspraken.

Niemand stopt, start of verandert een van deze geneesmiddelen op eigen houtje. Niet op grond van dit hoofdstuk, en niet op grond van een document dat online gelezen is. Een behandeling stoppen draagt zijn eigen risico voor jou en dus voor een zwangerschap.

Hoofdstuk 22.

Kinderen

Dit hoofdstuk is voor ouders, en het is kort omdat het bewijs dat is.

IgG4-gerelateerde ziekte is vooral een ziekte van volwassenen, en ze is zeldzaam bij kinderen. Wanneer ze in de kindertijd verschijnt, is dat het vaakst bij tieners, en ze treft jongens en meisjes in ongeveer gelijke aantallen.⁸⁶

Die gelijkheid is het opmerken waard, want bij volwassenen treft de ziekte mannen ongeveer twee keer zo vaak als vrouwen. Het patroon dat in volwassen bevolkingen standhoudt, houdt hier geen stand.

Hoe het er bij een kind uitziet

Kinderen hebben de ziekte eerder op één plaats dan verspreid over meerdere organen tegelijk, wat meer het patroon van volwassenen is.⁸⁶

De ogen en het gebied eromheen zijn bij kinderen de vaakst aangedane plaats, en het kan een uitpuilend oog geven, een hangend ooglid, dubbelzien, of beperkte oogbewegingen.⁸⁶

Andere plaatsen, zoals de alvleesklier, de nieren, de lever en de longen, zijn minder vaak betrokken.⁸⁶



Waarom de diagnose bij een kind moeilijker is

Drie redenen, en ze stapelen op.⁸⁶

De criteria die bij volwassenen gebruikt worden, zijn voor onderzoek ontworpen en passen niet altijd bij jongere patiënten.

De IgG4-waarde in het bloed is bij kinderen vaak normaal, zeker wanneer de ogen betrokken zijn.

En de typische veranderingen onder de microscoop zijn maar bij een minderheid aanwezig. Een weefselmonster is bij een kind ook moeilijker te verkrijgen.⁸⁶

Alles wat hoofdstuk 7 zei over de onbetrouwbaarheid van het bloedonderzoek geldt bij kinderen sterker, niet zwakker. Om al die redenen wordt het beoordeeld door een specialist die de ziekte kent.⁸⁶



De behandeling

De behandeling volgt dezelfde lijnen als bij volwassenen. Corticosteroiden zijn de gebruikelijke eerste behandeling, en een corticosparend middel zoals azathioprine, mycofenolaat of methotrexaat wordt vaak vroeg toegevoegd, om de kans op terugval te verlagen en de hoeveelheid corticosteroid te verminderen. Rituximab is nu een gevestigde optie, zowel om de ziekte onder controle te krijgen als om opflakkingen te behandelen.⁸⁶

Het tweede middel vroeg toevoegen, in plaats van te wachten tot er iets misgaat, is meer het patroon bij kinderen dan bij volwassenen, en de reden is de hoeveelheid corticosteroïd die een groeiend kind anders nodig zou hebben.



De eerlijke alinea, voor een ouder

De ziekte heeft de neiging in de tijd te komen en te gaan, en terugval komt bij kinderen vaak voor, in sommige studies gerapporteerd bij meer dan de helft van hen, dus ze wordt op lange termijn gevolgd.⁸⁶

Meer dan de helft. Dat is een harder getal dan de cijfers voor volwassenen in hoofdstuk 15, en een ouder die dit boek leest verdient het hier tegen te komen in plaats van het later te ontdekken.

Vroeg met de behandeling beginnen telt, want het helpt het blijvende littekenweefsel voorkomen dat onbehandelde ontsteking kan veroorzaken.⁸⁶

Elke beslissing over de zorg voor een kind hoort bij zijn specialist.⁸⁶

Hoofdstuk 23. Werk, geld en het dagelijks leven

Dit is het kortste hoofdstuk van het boek, en de reden dat het kort is, is de bevinding zelf.

Niemand heeft dit onderzocht

Geen enkele studie heeft gemeten hoe IgG4-gerelateerde ziekte werk beïnvloedt.

Er is geen onderzoek naar hoeveel mensen blijven werken, hoeveel verlof ze nodig hebben, hoeveel er minder uren gaan werken, hoeveel er ander werk gaan doen, of hoeveel er op een punt komen waarop werken niet meer lukt. Er zijn geen cijfers over ziekteverlof, over werkhervatting, of over arbeidsongeschiktheid.

Dit hoofdstuk kan je niet vertellen wat je te wachten staat, want niemand heeft gekeken.

Die afwezigheid verdient hardop gezegd te worden in plaats van toegedekt te worden met algemeen advies over je tempo. Het is een van

de duidelijkste voorbeelden in dit hele boek van een vraag die patiënten voortdurend stellen en die het onderzoek niet heeft aangeraakt.



Wat patiënten zelf gezegd hebben

Wat wel bestaat, is één studie die met veertien mensen met deze ziekte ging zitten en hun vroeg naar het leven met het risico dat ze terugkomt.⁸⁷

Een van hen beschreef een terugval zo:

“Ik moet elke keer dat ik terugval meer geld uitgeven, en werken lukt helemaal niet. Het is ook een aanzienlijke financiële last voor mijn gezin.”⁸⁷ Het citaat is vertaald uit een in het Engels gepubliceerd artikel.

Anderen beschreven de angst die met de mogelijkheid van terugkeer meekomt, en het gewicht van een aandoening die blijft terugkomen.⁸⁷

Veertien mensen zijn veertien mensen. Hun ervaring is geen voorspelling van de jouwe, en niets ervan is een statistiek. Het staat hier omdat het de enige plaats in de literatuur is waar iemand het gevraagd heeft.

Klinkt iets ervan als jouw leven, dan ben je niet de eerste, en dat het onuitgesproken voelt komt doordat het dat bijna is.

— ♦ —

Over het geld, en over wie het geteld heeft

De financiële impact van deze ziekte is wel onderzocht. Bijna uitsluitend in analyses van verzekeringsgegevens in de Verenigde Staten, gefinancierd door farmaceutische bedrijven, met werknemers van die bedrijven onder de auteurs.

Dit boek gebruikt geen materiaal gefinancierd door de industrie tenzij het de resultaten rapporteert van een klinische studie die in een tijdschrift met vakgenotenbeoordeling is gepubliceerd, en die analyses zijn geen studies. Hun getallen staan hier dus niet.

Die uitsluiting is het begrijpen waard in plaats van eroverheen te lezen. Ze betekent dat de enige mensen die gemeten hebben wat deze ziekte kost, bedrijven zijn met een product om erin te verkopen. Onafhankelijk onderzoek naar wat ze kost aan wie haar heeft, is niet gedaan.

Je hebt het recht te weten dat dat gat bestaat, en waarom dit boek het niet zal vullen met cijfers die het niet vertrouwt.



Wat je hiermee kunt doen

Wordt werken moeilijk, zeg het dan tegen je specialist. Het komt zelden uit zichzelf ter sprake, en er kan een behandelbare reden onder zitten.

Vraag je nationale patiëntenvereniging naar je rechten. Zij kent het lokale stelsel, wat een algemene gids niet kan. In Frankrijk bijvoorbeeld kan het nationale protocol voor deze ziekte een aanvraag tot vrijstelling van remgeld ondersteunen. Elders liggen de regelingen anders, en de vereniging kent ze.

Hou je eigen overzicht bij. Niemand verzamelt deze gegevens, dus het enige verslag van wat deze ziekte jou gekost heeft is dat wat jij bijhoudt. Dat telt voor je eigen beslissingen, en het telt voor elk gesprek met een werkgever of een verzekeraar.

Hoofdstuk 24. Je staat er niet alleen voor

IgG4-gerelateerde ziekte is zeldzaam, en het is gewoon om je alleen te voelen met iets waar weinig mensen van gehoord hebben.⁸⁸

Het begin is het zwaarst, en dat is gewoon

Te horen krijgen dat je een ziekte hebt die veel artsen nooit gezien hebben kan beangstigend zijn, en je overweldigd voelen aan het begin is een gewone reactie in plaats van een teken dat je het slecht aanpakt.⁸⁸

Die zin staat in dit boek omdat mensen zich verontschuldigen voor hun angst. Er valt niets te verontschuldigen, en overweldigd zijn door

een zeldzame diagnose is de gewone reactie van een gewoon mens op moeilijk nieuws.



Wat het meeste verschil maakt

Betrouwbare informatie en de juiste specialist.⁸⁸

Niet veerkracht, niet houding, niet zelf onderzoek doen tot drie uur 's nachts. Informatie die je kunt vertrouwen, en een arts die de ziekte kent.

Deze site verzamelt informatie met bronnen in vijf talen en wijst naar gespecialiseerde centra, zodat hulp zoeken niet op één mens hoeft neer te komen.⁸⁸

Patiëntenverenigingen voor deze ziekte bestaan in meerdere landen en staan op de bronnenpagina.⁸⁸

En voelt wat je draagt zwaarder dan de ziekte zelf, dan is dat het hardop zeggen waard tegen je behandelend team.⁸⁸



Waar de wetenschap heen gaat

Deze ziekte is pas ongeveer twintig jaar geleden als aparte aandoening herkend, en het begrip ervan is sindsdien snel gegroeid.⁸⁹

De behandeling is opgeschoven van corticosteroïden alleen naar geneesmiddelen die de afweercellen achter de ziekte aanpakken, en er worden er meer onderzocht.⁸⁹

Onderzoekers zoeken ook naar betere bloedmarkers dan IgG4, waaronder bepaalde afweercellen en eiwitten die de activiteit van de ziekte lijken te volgen. Geen ervan is al beschikbaar als een onderzoek dat je kunt aanvragen, en ze worden nog bestudeerd.⁸⁹

De richting waarin het gaat is die van vroegere diagnose en behandeling die op de persoon gekozen wordt.⁸⁹

Twintig jaar geleden waren dit meerdere aparte ziekten met aparte namen op aparte afdelingen. Vandaag heeft het één naam, vijf alarmsignalen die opgeschreven zijn zodat

elke arts het zou kunnen opmerken, één goedgekeurd geneesmiddel en twee andere met gepubliceerde studies erachter.

Wie over twintig jaar de diagnose krijgt zal een boek als dit verouderd vinden, en dat is precies de bedoeling.

Epiloog

Je bent aan het eind gekomen van een boek over een ziekte. Dat vraagt iets, en ik weet het, want ik was degene die deze bladzijden omsloeg op een uur waarop niets anders open was.

Dank dat je erbij gebleven bent.

Twee dingen voor je het dichtslaat.

Kom terug naar de site

Niet uit trouw. Omdat dit beweegt.

Een van de behandelingen in deel 4 werd goedgekeurd terwijl dit boek geschreven werd. Twee andere hebben studieresultaten die in de afgelopen achttien maanden gepubliceerd zijn. Richtlijnen worden

herschreven, cijfers worden herzien, en links rotten weg: een pagina die werkte toen dit gedrukt werd, is over enkele jaren een doodlopende weg.

igg4.org draagt de levende versie van alles hier, in het Nederlands, het Engels, het Spaans, het Frans en het Duits, met elke link in leven gehouden en elke bron genoemd.

Spreekt iets in dit boek ooit de site tegen, vertrouw dan de site.

En geef het door

Ergens bij jou in de buurt is iemand die net deze diagnose gekregen heeft en gevonden heeft wat ik vond: fragmenten, dode links, en bladzijden geschreven voor artsen.

Jij kunt dat zoeken voor die persoon bekorten.

Stuur hem dit boek. Druk het af en laat het liggen waar iemand die bang is het vindt. Geef het aan een arts die deze ziekte nooit tegengekomen is, want wie er het meest aan heeft is misschien degene die het volgende geval ziet. Niets hierin is afgeschermd, er is niemand om toestemming aan te vragen, en het doorgeven kost niets.

Dit boek bestaat omdat één patiënt niet kon vinden wat hij nodig had. Het wordt nuttig wanneer het de volgende bereikt.

Wat ik je toewens

Ik ga dit ronduit zeggen, want ik bedoel het precies zoals het er staat.

Een herstel zonder pijn.

Een zachte behandeling.

En iemand in de kamer die al weet wat je hebt.

Luc

Over de auteur



Luc Smet is een patiënt.

Dat is de kwalificatie die hier telt, en het is de enige die telt. In juli 2025, op zijn 54e, las hij een verslag van een beeldvormend onderzoek dat het woord maligniteit gebruikte over zijn alvleesklier. Het weefsel zei iets anders: IgG4-gerelateerde ziekte, na zeven jaar waarin een stijgend getal in zijn bloed elke keer opgemerkt en anders verklaard was, door iemand met meer medische kennis dan hij.

Hij is geen arts en doet ook niet alsof. Het gezag in dit boek hoort bij de bronnen en bij de specialisten. Hij is degene die ze bij elkaar bracht.

Wat dertig jaar werk aan dit project gaf, is een gewoonte en geen medische kennis. Hij begon begin jaren negentig in België met het bouwen

van de eerste mobiele netwerken van het land, en ging via technische verkoop, landendirectie en directiefuncties naar zijn huidige werk als operationeel directeur van een multisectorale groep. Onderweg leerde hij bewijs samenbrengen, benoemen waar elk stuk vandaan komt, en helder zeggen wat niet bekend is. Dat is de hele methode van dit boek.

Hij schrijft. *The Human Field* gaat over aanwezigheid en eerlijkheid in leiderschap. *Balanced Divinity* schreef hij met zijn vrouw Vanessa De Wit, beeldend kunstenaar en healer, en het is het enige dat achter igg4.org staat. Geen bedrijf. Geen sponsor.

Hij woont in Andalusië. Zijn praktijk heet Incremento, voor groei opgevat als ontvouwen in plaats van uitbreiden, wat vrij dicht ligt bij hoe dit project groeide: één pagina met bronnen tegelijk, omdat de volgende patiënt een makkelijkere weg verdient dan hij had.

Deel 6. De bronnen

Elke bron die ergens in dit boek geciteerd wordt staat hieronder, genummerd in de volgorde waarin het boek haar voor het eerst

gebruikt. Elke noot zegt ook om wat voor soort bron het gaat en wat ze niet kan aantonen, want een bronvermelding op zichzelf vertelt je waar een uitspraak vandaan komt en niet hoeveel gewicht ze kan dragen.

De levende referentielijst, met een werkende link naar elk document, staat op igg4.org.

1. Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448); en Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Orphanet is het Europese openbare referentieportaal voor zeldzame ziekten, beheerd onder INSERM; het artikel van Mahajan is een gespecialiseerd overzicht, wat betekent dat deze uitspraken dit boek bereiken via experts die een geheel van werk samenvatten en niet via één oorspronkelijke studie.
2. Okazaki K (red.). *IgG4-Related Disease*. Current Topics in Microbiology and Immunology, deel 401. Springer International Publishing, 2017. Een technisch naslagwerk geschreven voor artsen en onderzoekers, dat bijeenbrengt wat in 2017 begrepen werd over hoe de ziekte zich ontwikkelt. Het beschrijft mechanismen bij een groep patiënten. Het

wijst bij geen enkele persoon een oorzaak aan, en geen enkele bron doet dat op dit moment. De eenvoudige uitleg van wat B-lymfocyten, plasmacellen en T-lymfocyten zijn is een verklaring in gewone taal van het mechanisme dat deze bron beschrijft, geschreven voor lezers zonder achtergrond in biologie. Ze voegt over de ziekte geen enkele uitspraak toe die niet in de bron staat.

3. Della-Torre E, Talarico R, Ballarin J, et al. Identification of red flags for IgG4-related disease: an international European Reference Network for Rare Connective Tissue Diseases framework. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71; en Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Het eerste is het artikel waarop hoofdstuk 5 gebouwd is: een reeks alarmsignalen die specifiek geschreven is om artsen die niet in deze ziekte gespecialiseerd zijn te helpen haar te herkennen.
4. Sina S, Bonisoli GL, et al. Clinicopathological Pearls and Diagnostic Pitfalls in IgG4-Related Disease. *Diagnostics* 2025;15:2299; en Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory

conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Beide zijn overzichten geschreven voor specialisten over de aandoeningen waarmee deze ziekte verward wordt. Het overzicht van Peyronel verklaart dat er geen belangenconflicten zijn.

5. Nuthalapati M, Menon AR, Rajendran R, et al. IgG4-Related Disease in Urological Practice: A Case Series of Mistaken Malignancies. *Indian Journal of Surgical Oncology* 2025;16(6):1446-1451. Een casusreeks van vier patiënten, dat wil zeggen een beschrijving van wat er met vier mensen gebeurde en niet een studie die is opgezet om te meten hoe vaak het gebeurt. Ze wordt hier aangehaald voor het patroon dat ze documenteert en voor het argument dat haar auteurs maken, en niet als bewijs van frequentie.
6. igg4.org. Deze alinea is het project dat met zijn eigen stem spreekt en niet het melden van een bevinding. Ze bevat geen enkele klinische uitspraak.
7. Wallace ZS, Katz G, Hernandez-Barco YG, Baker MC. Current and future advances in practice: IgG4-related disease. *Rheumatology Advances in Practice* 2024;8(2):rkae020. Een gespecialiseerd

overzicht van de stand van het onderzoek. Over prevalentie is het bewust onnauwkeurig, want de bevolkingsstudies die de vraag zouden beslechten zijn niet gedaan.

8. Wallace ZS, et al. *Rheumatology Advances in Practice* 2024;8(2):rkae020; Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27; Peyronel F, et al. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Drie onafhankelijke overzichten, die het eens zijn over de verhouding tussen de geslachten en over hoe die per orgaan varieert. De cijfers over de leeftijd bij diagnose zijn gemiddelden over de bestudeerde bevolkingen en zeggen niets over de leeftijd waarop een bepaald mens deze ziekte kan ontwikkelen.
9. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; en Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology / European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology* 2020;72(1):7-19. De criteria van 2019 zijn gebouwd om te beslissen welke patiënten in onderzoeksstudies opgenomen worden. Ze zijn geen

diagnostische afvinklijst voor één mens, en je kunt deze ziekte hebben zonder eraan te voldoen.

10. Lanzillotta M, Campochiaro C, Mancuso G, et al. Clinical phenotypes of IgG4-related disease reflect different prognostic outcomes. *Rheumatology (Oxford)* 2020;59:2435-2442. Eén gespecialiseerd centrum in Italië, 179 patiënten, retrospectief bekeken in plaats van prospectief. Wat in een gespecialiseerd centrum gezien wordt, geldt misschien niet in de bevolking van een algemeen ziekenhuis, en de aangehaalde leeftijdscijfers zijn groepsgemiddelden.
11. Cuéllar MC, et al. Enfermedad relacionada a IgG4. Serie clínica de pacientes chilenos. *Revista Médica de Chile* 2022;150:705-710. Tweeënvijftig volwassenen in zes centra, retrospectief bekeken. De frequenties per orgaan wijken af van die in de grotere overzichten, wat te verwachten is bij een reeks van deze omvang en bij het verwijspatroon van één land. Ze wordt hier aangehaald voor dat contrast en voor de bevinding over normale IgG4-waarden in het bloed.

12. Della-Torre E, Talarico R, Ballarin J, et al. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71. Het artikel dat de vijf alarmsignalen vastlegde, tot stand gekomen door overeenstemming tussen experts in Europese centra en niet door een studie. De auteurs zelf beschrijven de signalen als een aanzet om aan de diagnose te denken en door te verwijzen, en noteren dat ze nog in onderzoek zijn. José Ballarín, die de Europese Federatie voor IgG4-gerelateerde ziekte voorziet, is een van de auteurs.
13. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; en Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology / European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology* 2020;72(1):7-19. De criteria van 2019 zijn ontworpen om patiënten voor onderzoek te selecteren, en daarom zijn ze met opzet streng. Je kunt deze ziekte hebben en er niet aan voldoen.
14. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS), Maladie associée aux IgG4, Haute Autorité de santé, met FAI2R en

CERAINOM-IgG4, november 2025; en Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Het PNDIS is een Frans nationaal protocol dat onder de nationale gezondheidsautoriteit is uitgegeven en geschreven is door aangewezen referentiecentra. Het legt vast wat van een behandelend team verwacht wordt, en daarom is het de bron voor de eerste ronde bloedonderzoek en voor het punt over het moment van de biopsie.

15. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; en Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27. Het aandeel mensen met de ziekte bij wie de IgG4 op een normale waarde staat, verschilt van studie tot studie, en dat is juist waar het om gaat: dit is geen onderzoek met één afgesproken prestatiecijfer.
16. Karamya ZA, Kovács A, Illés D, Czakó B, Fazekas A, Farkas N, Hegyi P, Czakó L. Prevalence of autoimmune pancreatitis in pancreatic resection for suspected malignancy: a systematic review and meta-analysis. *BMC Gastroenterology* 2024;24:278. Tien studies, 8.917

alvleesklieroperaties in zes landen, uitgevoerd tussen 1987 en 2016. Gefinancierd met Hongaarse publieke en universitaire middelen, met open toegang bekostigd door de Universiteit van Szeged; de auteurs verklaren dat er geen belangenconflicten zijn. **Lees dit cijfer voor wat het is: het beschrijft mensen van wie de ziekte al zo grondig voor kanker was aangezien dat ze naar de operatiekamer gestuurd werden, niet iedereen met IgG4-gerelateerde ziekte.** In die groep had 43 procent van de type 1-gevallen met een uitslag van vóór de operatie een verhoogde IgG4 in het serum.

17. Della-Torre E, et al. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71; de ACR/EULAR-classificatiecriteria van 2019; Arias-Intriago M, et al. IgG4-Related Disease: Current and Future Insights into Pathological Diagnosis. *International Journal of Molecular Sciences* 2025;26(11):5325; en Stone JH. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27.
18. Bateman AC, Culver EL. Challenges and pitfalls in the diagnosis of IgG4-related disease. *Seminars in Diagnostic Pathology* 2024;41(2):45-53. Een overzicht geschreven door pathologen voor

pathologen over de manieren waarop deze diagnose onder de microscoop misgaat. Het is de bron voor de verschillen per orgaan, voor de lijst van aandoeningen die overlappen, en voor de conclusie dat weefsel alleen zelden volstaat.

19. Orozco Gálvez O. Enfermedad relacionada con la IgG4: creación de un algoritmo diagnóstico y terapéutico europeo y nuevas técnicas de medicina nuclear. Proefschrift, Universitat Autònoma de Barcelona, 2024. Een academisch proefschrift, openbaar gedeponneerd. Het beschrijft werk dat in gespecialiseerde centra loopt in plaats van gevestigde praktijk, en niets erin is een hulpmiddel voor een patiënt om op zijn eigen geval toe te passen.
20. Iaccarino L, Talarico R, Scirè CA, et al. IgG4-related diseases: state of the art on clinical practice guidelines. *RMD Open* 2019;4(Suppl 1):e000787, tot stand gekomen binnen ERN ReCONNET, het Europese referentienetwerk voor zeldzame bindweefselziekten.
21. Angarola E, Pasqua A, Castro HM, Cáceres A, Spina JC, Casciato P. Clinical characteristics, disease course, and chronic organ damage in a real-world cohort of IgG4-related disease: insights from an

Interdisciplinary Unit. *Medicina Clínica* 2026;166:107317. Zestig patiënten in één interdisciplinaire eenheid in Buenos Aires, retrospectief bekeken. Een cohort uit één centrum toont een patroon; het meet niet hoe lang het wachten in een ander land of een ander zorgstelsel duurt.

22. Het Oogziekenhuis Rotterdam, IgG4-gelateerde orbitale ziekte, patiënteninformatie; en Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Het eerste is de patiënteninformatie van een Nederlands ziekenhuis dat een erkend expertisecentrum voor zeldzame oogkasaandoeningen leidt.
23. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
24. Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290; Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; en Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl

- 1):i24-i27. Het cijfer over de kransslagaders komt van één grote ziekenhuisgroep en niet van een bevolking, en de patiënten bij wie het gevonden werd deelden bepaalde kenmerken, die de tekst aan het getal vast houdt.
25. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; en Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448).
26. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
27. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; en Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448). Het cijfer van een kwart tot de helft is een marge tussen studies in plaats van één gemeten waarde, en daarom staat het hier als een marge.
28. Khurram SA, Gueiros LAM, Soares CD, Fonseca FP. IgG4-Related Disease. In: *Lymphoproliferative and Granulomatous Disorders of the Oral Cavity*. Springer,

2025:207-213. Een gespecialiseerd boekhoofdstuk, geschreven voor klinici die in mondziekten en mondpathologie werken.

29. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
30. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108.
31. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; Peyronel F, Palmisano A, Maritati F, et al. Methotrexate and low-dose prednisone in idiopathic retroperitoneal fibrosis: a randomised clinical trial. *Journal of Autoimmunity* 2025;157:103487; Koster MJ, Ghaffar U, Duong SQ, et al. Incidence, prevalence and mortality of chronic periaortitis: a population-based study. *Clinical and Experimental Rheumatology* 2022;40:751-757; en Imperial College Healthcare NHS Trust, dienst voor RPF en IgG4-RD. De studie van Peyronel is een gerandomiseerde klinische studie bij 60 patiënten, gefinancierd met een beurs van het Italiaanse geneesmiddelenagentschap zonder enige rol voor de financier, en zonder gemelde belangenconflicten. De

studie van Koster volgde twintig jaar lang één Amerikaanse county en identificeerde elf gevallen, en daarom wordt haar bevinding over overleving hier met haar eigen omvang erbij gemeld. Beide studies gaan over retroperitoneale fibrose en chronische periaortitis in brede zin, met inbegrip van mensen van wie de ziekte niet als IgG4-gerelateerd geclassificeerd is.

32. Orphanet, IgG4-related systemic disease (ORPHA:596448); en Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 ACR/EULAR Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology* 2020;72(1):7-19.
33. Sina S, Bonisoli GL, et al. Clinicopathological Pearls and Diagnostic Pitfalls in IgG4-Related Disease. *Diagnostics* 2025;15:2299; en Maritati F, Peyronel F, Vaglio A. IgG4-related disease: a clinical perspective. *Rheumatology* 2020;59(Suppl 3):iii123-iii131. Beide zijn overzichten. Het punt over hersenweefsel steunt op gepubliceerde gevallen, die afzonderlijke patiënten beschrijven en niet kunnen zeggen hoe vaak iets gebeurt, en de tekst zegt dat.

34. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108; en Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Twee gespecialiseerde overzichten. “Meer dan acht op de tien” is een responspercentage dat over meerdere studies heen gemeld wordt en niet het resultaat van één studie.
35. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. De dosismarge en de duur van het afbouwen beschrijven de gangbare praktijk zoals dit overzicht haar meldt, en niet een protocol. De uitspraak dat de duur van het onderhoud, het herhalen van doses en het stoppen open vragen zijn, is de eigen inschatting van het overzicht over het bewijs, en daarom presenteert dit boek de onzekerheid in plaats van haar op te lossen.
36. González-García A, Starita-Fajardo G, Lucena López D, Iranzo Alcolea MP, et al. New Developments in the Treatment of IgG4-Related Disease: A Comprehensive Clinical Approach. *Journal of Clinical Medicine* 2025;14(19):6774, met

literatuuronderzoek tot juli 2025; en de internationale consensusrichtlijn over het beleid en de behandeling van IgG4-gerelateerde ziekte (Khosroshahi A, et al., 2015).

37. Ficha técnica prednisona, Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS), CIMA. De door de Spaanse autoriteit goedgekeurde productinformatie voor prednison. Dat een effect vermeld staat betekent dat het in de door de autoriteit goedgekeurde informatie voorkomt; het zegt niet hoe waarschijnlijk het bij één mens is.
38. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA.
39. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA; en Fong AC, Cheung NW. The high incidence of steroid-induced hyperglycaemia in hospital. *Diabetes Research and Clinical Practice* 2013;99(3):277-280. Het beschreven dagritme komt uit de studie naar door corticosteroïden veroorzaakte hoge bloedsuiker en geldt voor prednison die in één ochtenddosis genomen wordt.
40. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA; en Fong AC, Cheung NW. *Diabetes Research and Clinical Practice*

2013;99(3):277-280. Het beschreven meetlogboek is een gratis hulpmiddel dat door igg4.org gepubliceerd wordt; die alinea is het project dat zijn eigen hulpmiddel beschrijft en bevat geen klinische uitspraak.

41. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA.
42. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA; en Duru N, van der Goes MC, Jacobs JWG, et al. EULAR evidence-based and consensus-based recommendations on the management of medium to high-dose glucocorticoid therapy in rheumatic diseases. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2013;72(12):1905-1913. **Reikwijdte: het EULAR-document bepaalt zijn eigen onderwerp als behandeling met middelhoge tot hoge doses, die het omschrijft als meer dan 7,5 mg en niet meer dan 100 mg prednisonequivalent per dag.** Dat cijfer is de grens van de groep waarover het geschreven is en geen drempel waarbij iets begint, en om die reden staat het in de lopende tekst. De richtlijn is geschreven voor reumatische ziekten als geheel en niet voor IgG4-gerelateerde ziekte, en haar auteurs noteren dat het bewijs achter hun aanbevelingen zwak bleek te zijn.

43. Ficha técnica prednisona, AEMPS, CIMA. Deze sectie steunt op een afwezigheid in dat document in plaats van op een uitspraak erin: branden en tintelen in handen of voeten staan niet bij de vermelde effecten van prednison, en dat is de reden waarom de klacht niet standaard aan de corticosteroiden wordt toegeschreven.
44. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). *Ficha técnica: PREDNISONA CINFA 10 mg comprimidos*, registratienummer 75649, sectie 4.8, tekst herzien in januari 2026, gepubliceerd in CIMA. De vermelding onder aandoeningen van het voortplantingsstelsel luidt in het origineel “Excreción anormal de hormonas sexuales (amenorrea, hirsutismo, impotencia)”, binnen een lijst die het document inleidt als reacties die vooral bij hoge doses en bij langdurige behandeling gezien worden. Het document gebruikt de woorden testosteron en libido niet, en het geeft geen frequentie.
45. Door de Amerikaanse Food and Drug Administration goedgekeurde voorschrijfinformatie, *PREDNISONONE tablets USP*, herzien 06/2026, gepubliceerd op DailyMed door de Amerikaanse National Library of Medicine. De zinsnede “reduced

sex hormone production” staat in de musculoskeletale voorzorgen, in de passage die uitlegt hoe corticosteroiden bot verzwakken. De aanbeveling om substitutie van geslachtshormonen aan te bieden, testosteron bij mannen, aan patiënten met hypogonadisme, geldt voor iedereen die naar verwachting minstens het equivalent van 5 mg prednison gedurende minstens drie maanden krijgt. Dit is een ander document dan de productinformatie van RAYOS, de prednison met vertraagde afgifte die elders in dit boek aangehaald wordt: RAYOS was op 10 september 2026 niet op te halen, en dit is de geldende door de FDA goedgekeurde productinformatie voor prednison. Het document noemt erectiestoornis niet, en het geeft geen frequentie voor het effect.

46. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). *Omeprazol Cinfa 20 mg cápsulas duras gastrorresistentes EFG*, ficha técnica, herziening maart 2023, secties 4.4 en 4.8. Door de autoriteit goedgekeurde productinformatie. De formulering over langdurige behandeling luidt «*Como en todos los tratamientos a largo plazo, especialmente cuando se sobrepasa un periodo de tratamiento de 1 año, se debe*

mantener a los pacientes bajo vigilancia regular». Goedaardige poliepen van de fundusklieren staan vermeld met de frequentie *frecuentes*, dat wil zeggen minstens 1 op 100 en minder dan 1 op 10. Sterk verlaagd magnesium wordt gemeld bij mensen die minstens drie maanden behandeld worden. De formulering over breuken is in het origineel genuanceerd als *«podrían elevar ligeramente el riesgo de fractura»* bij hoge doses die langer dan een jaar gebruikt worden, en ze wordt hier met die nuance intact weergegeven. Productinformatie legt vast wat een autoriteit van een fabrikant eist te vermelden. Het is geen studie, het telt niemand, en het bevat geen cijfer voor hoe vaak dit alles gebeurt bij mensen die corticosteroiden nemen.

47. Queensland Health. *Adult inpatient management of steroid induced hyperglycaemia*, richtlijn ACG22.73-1-V1-R27, van kracht sinds september 2022, herziening voorzien in september 2027. Een richtlijn van een gezondheidsdienst van een deelstaat, wat haar tot een openbare instantie maakt in plaats van een wetenschappelijke vereniging. **Reikwijdte: ze is geschreven voor volwassenen in het ziekenhuis, en ze wordt hier voor één feit aangehaald, namelijk dat**

metformine hoort bij de orale geneesmiddelen die gebruikt worden bij de lichtere door corticosteroiden veroorzaakte hoge bloedsuiker. Haar cijfers over hoe vaak hyperglykemie voorkomt beschrijven opgenomen patiënten op middelhoge tot hoge doses, en ze worden hier met opzet niet weergegeven, want voor iemand thuis op een lage onderhoudsdosis zouden ze als een persoonlijk risico klinken.

48. AEMPS. *Metformina Alter 850 mg comprimidos recubiertos con película EFG*, ficha técnica, herziening maart 2025, secties 4.4 en 4.8. Door de autoriteit goedgekeurde productinformatie. Verlaagde vitamine B12 staat vermeld met de frequentie *frecuentes*, dat wil zeggen minstens 1 op 100 en minder dan 1 op 10. Sectie 4.4 luidt «*El riesgo de disminución de la vitamina B12 aumenta con la dosis de metformina, la duración del tratamiento y/o en pacientes con factores de riesgo conocidos que causen deficiencia de vitamina B12*», en noemt bloedarmoede of neuropathie als de situaties waarin de waarden bepaald moeten worden. Het document beschrijft een geneesmiddel, niet deze ziekte. Niets erin is specifiek voor

IgG4-gerelateerde ziekte, en het wordt hier alleen aangehaald omdat sommige lezers dit geneesmiddel nemen.

49. Medicines and Healthcare products Regulatory Agency (MHRA). *Metformin and reduced vitamin B12 levels: new advice for monitoring patients at risk*. Drug Safety Update, 20 juni 2022. Een veiligheidsmededeling van een nationale geneesmiddelenautoriteit. Ze vraagt voorschrijvers om vitamine B12 te bepalen waar een tekort vermoed wordt, om periodieke controle te overwegen bij patiënten met risicofactoren, en ze noemt protonpompremmers bij de geneesmiddelen die de opname van vitamine B12 belemmeren. Ze is geschreven voor het Verenigd Koninkrijk, en de productinformatie waarnaar ze verwijst is Europees. Ze geeft geen cijfer voor mensen die beide geneesmiddelen tegelijk nemen, en dit boek suggereert er geen.
50. Duru N, van der Goes MC, Jacobs JWG, et al. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2013;72(12):1905-1913. Hetzelfde EULAR-document, met dezelfde reikwijdte: behandeling met glucocorticoïden in middelhoge tot hoge doses, meer dan 7,5

mg en niet meer dan 100 mg prednisonequivalent per dag, bij reumatische ziekten als geheel.

51. Tomkins M, Martin-Grace J, Kennedy C, et al. Adrenal insufficiency is common amongst kidney transplant recipients receiving maintenance prednisolone and can be predicted using morning cortisol. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2023;38(2):236-245. Een transversale studie bij 67 niertransplantatiepatiënten in één centrum, die elk een korte synacthentest kregen. Achtenveertig van de 67, oftewel 72 procent, zakten ervoor; wie zakte nam gemiddeld 4,9 mg prednisolon per dag tegenover 4,2 mg bij wie slaagde. **Reikwijdte: niertransplantatiepatiënten, geen mensen met IgG4-gerelateerde ziekte, en geen mensen op de doses die bij deze ziekte gebruikt worden.** Ze wordt hier voor één punt aangehaald en voor geen ander: bijnierschorsinsufficiëntie kwam vaak voor in een groep op lage onderhoudsdoses. Zevenenzestig mensen in één centrum kunnen voor niemand anders een percentage geven, en dit boek geeft er geen.

52. Beuschlein F, Else T, Bancos I, Hahner S, Hamidi O, van Hulsteijn L, Husebye ES, Karavitaki N, Prete A, Vaidya A, Yedinak C, Dekkers OM. European Society of Endocrinology and Endocrine Society Joint Clinical Guideline: Diagnosis and Therapy of Glucocorticoid-induced Adrenal Insufficiency. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 2024;109(7):1657-1683. Een richtlijn die gezamenlijk door twee wetenschappelijke verenigingen is opgesteld, aanbeveling per aanbeveling gegradeerd, waarbij de verklaringen van elk lid van de werkgroep volgens de procedures voor belangenconflicten van beide verenigingen behandeld zijn. **Reikwijdte: ze is geschreven voor behandeling met glucocorticoïden van elke soort en voor alle aandoeningen waarbij die gegeven wordt, niet voor IgG4-gerelateerde ziekte, en ze wordt hier op dat niveau gebruikt.** Deze sectie steunt op drie van haar uitspraken: dat een kuur korter dan drie tot vier weken zonder afbouwen gestopt kan worden ongeacht de dosis; dat iedereen die op dit moment glucocorticoïden neemt of ze kortgeleden nam en niet getest is, extra dekking hoort te krijgen wanneer het lichaam onder stress staat; en dat bij zo iemand die

ontregeld raakt, aanhoudend braakt of langdurige diarree heeft, aan een bijniercrisis gedacht moet worden ongeacht het corticosteroïd, de toedieningsweg en de dosis. Ze stelt dat het risico bij één mens voorspellen moeilijk blijft, en daarom geeft dit boek geen drempel, en ze noemt zowel de ziektedagregels als de gestandaardiseerde Europese noodkaart voor corticosteroïden.

53. Waarschuwingsskaart voor patiënten van igg4.org. Dit is het project dat zijn eigen gratis afdrukbare hulpmiddel beschrijft en het bevat geen klinische uitspraak.
54. Fei Y, Peng Y, Zhang P, Zhang X, Peng L, Zhang J, Zhang L, Zhao S, Li J, Wu D, et al. Efficacy and safety of low dose Mycophenolate mofetil treatment for immunoglobulin G4-related disease: a randomized clinical trial. *Rheumatology (Oxford)* 2019;58(1):52-60, geregistreerd als NCT02458196. Een gerandomiseerde gecontroleerde studie bij negenenzestig pas gediagnosticeerde patiënten, vijftig op een glucocorticoïd alleen en vierendertig op een glucocorticoïd samen met mycophenolaatmofetil, 1 tot 1,5 g per dag, twaalf maanden gevolgd. Gerandomiseerd, en daarom is de vergelijking tussen de twee groepen te

vertrouwen op een manier waarop de retrospectieve reeksen elders in dit deel dat niet zijn. **De volledige tekst zit achter een betaalmuur. De cijfers die hier staan komen uit de gepubliceerde samenvatting, wat te lezen viel, en niets daarbuiten wordt beschreven.** Die samenvatting zegt niet of iemand geblindeerd was voor zijn groep, en op de artikelpagina van het tijdschrift was geen verklaring over financiering of belangenconflicten te zien, wat hier als leemte genoteerd wordt. Negenenzestig mensen in één land is een kleine studie, en de tekst houdt dat aan de cijfers vast.

55. Europees Geneesmiddelenbureau. *CellCept (mycofenolaatmofetil)*, samenvatting van de productkenmerken, secties 4.1, 4.4 en 4.8. Door de regelgever goedgekeurde productinformatie. **Bereik: sectie 4.1 keurt dit middel goed voor de profylaxe van acute afstoting bij mensen die een nier-, hart- of levertransplantatie hebben gehad. IgG4-gerelateerde ziekte staat nergens bij de goedgekeurde toepassingen, en de bijwerkingen die ze opsomt werden vastgesteld bij getransplanteerde mensen die het samen met ciclosporine en corticosteroïden namen.** Ze wordt

hier op dat niveau aangehaald. De passage over zwangerschap luidt in het origineel “Mycophenolate is a powerful human teratogen”. De frequentie *zeer vaak* betekent minstens 1 op de 10. Het schema van bloedtellingen dat in de tekst staat is dat van de productinformatie zelf, geschreven voor getransplanteerde mensen, en het is geen schema voor iemand met deze ziekte. Productinformatie legt vast wat een regelgever van een fabrikant eist. Het is geen studie, het telt niemand met deze ziekte, en het draagt geen cijfer over hoe vaak iets hiervan gebeurt bij de mensen voor wie dit boek geschreven is.

56. Reisch M, Spindelböck WJ, Hödl I, Pietsch D, Rainer F, Kickingner D, Sutic A, Thiel J, Stradner M. Azathioprine as maintenance therapy for IgG4-related diseases: a retrospective case series and case-based review of the literature. *Rheumatology International* 2026;46(3):47. Een retrospectieve casusreeks van tien mannen in één centrum, gemiddeld ongeveer zes jaar gevolgd. Een casusreeks beschrijft wat er met de mensen erin gebeurde en kan niet zeggen wat er met een andere behandeling zou zijn gebeurd. Er zijn geen vrouwen opgenomen, dus niets erin zegt iets over vrouwen.

57. Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108, met verwijzing naar Carruthers MN, Topazian MD, Khosroshahi A, et al. Rituximab for IgG4-related disease: a prospective, open-label trial. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2015;74(6):1171-1177, en Ebbo M, Grados A, Samson M, et al. Long-term efficacy and safety of rituximab in IgG4-related disease: data from a French nationwide study of thirty-three patients. *PLoS One* 2017;12(9):e0183844; en Hammitzsch A, Ferraro N, Bachmann Q, Heemann U, Moog P. Long-term treatment patterns and outcomes in IgG4-related disease: a retrospective single-centre cohort study focusing on rituximab. *Rheumatology International* 2026;46:33. De studie van Carruthers was open, wat betekent dat iedereen wist wat hij kreeg en dat er geen vergelijkingsgroep was. Het Duitse cohort volgde vierentwintig mensen in één ziekenhuis.
58. Stone JH, et al. Inebilizumab for Treatment of IgG4-Related Disease. *New England Journal of Medicine* 2025;392(12):1168-1177, de MITIGATE-studie; en Europees Geneesmiddelenbureau, Europees

openbaar beoordelingsrapport van Uplizna. MITIGATE is een fase 3-studie gefinancierd door de fabrikant waarvan de resultaten in een tijdschrift met vakgenotenbeoordeling zijn gepubliceerd, wat de enige omstandigheid is waarin dit boek door de industrie gefinancierd materiaal gebruikt.

59. Della-Torre E, Baker MC, Zhang W, et al; INDIGO Trial Investigators. Obexelimab for the Treatment of IgG4-Related Disease. *New England Journal of Medicine*, online gepubliceerd op 2 juni 2026. Een fase 3-studie gefinancierd door de fabrikant en gepubliceerd in een tijdschrift met vakgenotenbeoordeling. De cijfers hier zijn afgerond op basis van de door de studie zelf gemelde verhoudingen.
60. Stone JH, Carruthers M, Baker MC, et al. A phase 2 trial of rilzabrutinib in IgG4-related disease. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2026; en de registraties op ClinicalTrials.gov NCT04520451 (fase 2, afgerond, gesponsord door Principia Biopharma, een bedrijf van Sanofi) en NCT07190196 (fase 3, aan het rekruteren, gesponsord door Sanofi). Een fase 2-studie met één groep bij 27 mensen: iedereen kreeg het middel, dus de resultaten kunnen niet vergeleken worden met die van de placebogecontroleerde studies hierboven.

61. González-García A, Starita-Fajardo G, Lucena López D, Iranzo Alcolea MP, et al. New Developments in the Treatment of IgG4-Related Disease: A Comprehensive Clinical Approach. *Journal of Clinical Medicine* 2025;14(19):6774, met literatuuronderzoek tot juli 2025. Een onafhankelijk overzicht van het behandellandschap, en daarom kan het aangehaald worden voor een lijst van dingen die nog niet vaststaan.
62. González-García A, et al. *Journal of Clinical Medicine* 2025;14(19):6774; de internationale consensusrichtlijn over het beleid en de behandeling van IgG4-gerelateerde ziekte (Khosroshahi A, et al., 2015); en Yang F, Wang T, Liu Y. Risk factors for relapse of IgG4-related disease: a systematic review and meta-analysis. *Clinical Rheumatology* 2025;44:4137-4147. De terugvalcijfers komen uit de meta-analyse, die 24 studies en 3.797 mensen bundelt. Gebundelde cijfers uit veel studies dragen de verschillen tussen die studies in zich mee.
63. Peng L, Nie Y, Zhou J, et al. Withdrawal of immunosuppressants and low-dose steroids in patients with stable IgG4-RD (WInS IgG4-RD): an investigator-initiated, multicentre, open-label, randomised

controlled trial. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2024;83(5):651-660. Op initiatief van de onderzoekers, wat betekent dat ze door de onderzoekers is opgezet en uitgevoerd en niet door een fabrikant. Gerandomiseerd, en daarom kan haar vergelijking tussen de drie groepen op een manier gedragen worden waarop de studies met één groep elders in dit deel dat niet kunnen.

64. Stone JH. IgG4-related disease: lessons from the first 20 years. *Rheumatology (Oxford)* 2025;64(Suppl 1):i24-i27; Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290; en Mahajan A, Tinianow A, Katz G. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. De beslissing om geen overlevingscijfers te publiceren is die van igg4.org, en ze is genomen omdat de beschikbare cijfers van afzonderlijke centra komen en omdat de schade-indexen waarop ze steunen schade door de behandeling naast schade door de ziekte tellen.
65. Dattani R, Barwick TD, El Wardany G, et al; RaDaR Rare Disease Group. An international patient-centred study of retroperitoneal fibrosis. *QJM*

2022;115(3):148-154. Gefinancierd door het NIHR en Imperial, zonder financiering vanuit de industrie. Een enquête onder 229 mensen in 30 landen, die retroperitoneale fibrose beschrijft, die met IgG4-gerelateerde ziekte overlapt zonder er identiek aan te zijn. Een enquête legt vast wat mensen melden; ze meet niet hoe vaak die ervaringen in de bredere patiëntengroep voorkomen.

66. American College of Rheumatology. *IgG4-Related Disease (IgG4-RD)*, patiënteninformatiepagina, bijgewerkt in februari 2025. Een pagina met patiënteneducatie van een wetenschappelijke vereniging in plaats van een richtlijn van die vereniging. Ze noemt vermoeidheid bij de veelvoorkomende klachten en geeft geen prevalentiecijfer.
67. Gwóźdz-Broczkowska A. Fatigue beyond inflammation in inflammatory rheumatic diseases: a narrative review and treatable-traits framework. *Rheumatology International* 2026;46(8):232. Door vakgenoten beoordeeld en geïndexeerd. In het artikel wordt verklaard dat er voor dit werk geen financiering is ontvangen en dat er geen belangenconflicten zijn.
Reikwijdte: dit overzicht beslaat ontstekingsreuma als groep en is geen

studie van IgG4-gerelateerde ziekte.

Elke uitspraak die dit hoofdstuk eruit haalt, wordt op dat niveau gepresenteerd. In dit overzicht staat een cijfer van 80 procent voor vermoeidheid; het komt uit een cohort met reumatoïde artritis en wordt hier met opzet niet weergegeven.

68. US Food and Drug Administration. *RAYOS (prednisone) delayed-release tablets*, voorschrijfinformatie, herziening 12/2019. Door de autoriteit goedgekeurde productinformatie. Slapeloosheid en stemmingsveranderingen staan bij de vermelde bijwerkingen. Het document vermeldt vermoeidheid **niet** als ontwenningsverschijnsel, en het wordt daar niet voor aangehaald.
69. Tang H, Yang H, Zhang P, et al. Malignancy and IgG4-related disease: the incidence, related factors and prognosis from a prospective cohort study in China. *Scientific Reports* 2020;10:4910, gefinancierd door Chinese publieke financiers zonder belangenconflicten; en So H, Choi SJ, Park S, et al. Increased cancer risk in patients with IgG4-related disease in a nationwide South Korean cohort, 2012-2021. *Scientific Reports* 2025;15:37273, zonder specifieke financiering en zonder belangenconflicten. De gegeven

verhoudingen zijn gestandaardiseerde incidentieratio's, die een groep patiënten vergelijken met het tempo dat in de algemene bevolking van hetzelfde land verwacht wordt. In beide artikelen bestaan er ratio's per kankertype, en die worden hier met opzet niet weergegeven, want een ratio voor één kankertype in een kleine groep is onstabiel en klinkt voor één mens als een persoonlijk risico.

70. Actualisering 2019 van de EULAR-aanbevelingen over vaccinatie bij volwassen patiënten met auto-immune inflammatoire reumatische ziekten, European Alliance of Associations for Rheumatology. Een aanbeveling van een wetenschappelijke vereniging, geschreven voor auto-immune inflammatoire reumatische ziekten als geheel en niet specifiek voor IgG4-gerelateerde ziekte. De behandelingen waarover ze spreekt zijn degene die bij deze ziekte gebruikt worden, en daarom is ze van toepassing, en de grens van de reikwijdte staat in de tekst.
71. Choosing Wisely Canada, aanbevelingen voor allergie en klinische immunologie, Canadian Society of Allergy and Clinical Immunology, bijgewerkt in mei 2025, met verwijzing naar Stapel SO, Asero R, Ballmer-Weber BK, et al; EAACI Task

Force. Testing for IgG4 against foods is not recommended as a diagnostic tool: EAACI Task Force Report. *Allergy* 2008;63(7):793-796. Twee onafhankelijke wetenschappelijke verenigingen die zeventien jaar na elkaar tot dezelfde conclusie over hetzelfde onderzoek komen.

72. Overzicht van specialisten van igg4.org. Deze sectie is het project dat zijn eigen hulpmiddel beschrijft en bevat geen klinische uitspraak.
73. FAI2R (Filière de Santé Maladies Rares, Maladies Auto-Immunes et Auto-Inflammatoires Rares). *Maladie associée aux IgG4: les réponses à vos questions*. Gepubliceerd op 5 mei 2022, laatst gewijzigd op 20 juli 2023. FAI2R is een van de nationale netwerken voor zeldzame ziekten die door het Franse ministerie van Volksgezondheid zijn aangewezen. De aangehaalde uitspraak staat onder het kopje over de oorzaken van de ziekte, in het Frans: “*Ce n’est pas une maladie génétique ni une maladie contagieuse et elle ne fait pas partie des cancers.*” Deze pagina bevat geen enkele verklaring over financiering of sponsoring, wat hier als beperking genoteerd wordt. Het is, voor zover een zoektocht in het Engels, het

Frans en het Duits kon vaststellen, de enige bron van een openbare instantie die overdracht überhaupt behandelt.

74. American College of Rheumatology. *IgG4-Related Disease (IgG4-RD)*, patiënteninformatiepagina, bijgewerkt in februari 2025 door Howard Yang, MD, RhMSUS, en nagelezen door het Committee on Communications and Marketing van het ACR. Hier alleen aangehaald voor de omschrijving van de ziekte als immuungemedieerd. Deze pagina zegt niets over overdracht, en ze wordt daar niet voor aangehaald.
75. Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, Urban ML, Bajema I, Schleinitz N, Vaglio A, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nature Reviews Rheumatology* 2025;21(5):275-290. Een gespecialiseerd overzicht. Belangenconflicten verklaard als afwezig. Het stelt rechtstreeks dat genetische vatbaarheid “has not been extensively investigated, probably owing to the rarity of the disease and the paucity of familial cases”, en het is de bron van de genoombrede associatiebevindingen die hier samengevat worden. Het ontbreken

van elk cijfer over familiaal risico is een feit over de literatuur als geheel en geen beperking van dit artikel.

76. Liu Q, Zheng Y, Sturmlechner I, et al. IKZF1 and UBR4 gene variants drive autoimmunity and Th2 polarization in IgG4-related disease. *Journal of Clinical Investigation* 2024;134(16):e178692. Gefinancierd door de Amerikaanse National Institutes of Health en door beurzen van stichtingen, zonder sponsor uit de industrie. De auteurs verklaren dat er geen belangenconflict bestaat. Het is het verslag van één familie, gepresenteerd als een ongewone waarneming. Het meet niets over hoe vaak familiale gevallen voorkomen.
77. Newman JH, Shaver A, Sheehan JH, et al; Undiagnosed Disease Network. IgG4-related disease: Association with a rare gene variant expressed in cytotoxic T cells. *Molecular Genetics & Genomic Medicine* 2019;7(6):e686. Volledig met publiek geld gefinancierd: NIH/NHGRI, een CTSA-beurs van de NIH, NIH/NIAID en andere NIH-beurzen, via het centrum van Vanderbilt in het Undiagnosed Diseases Network. De verklaring over belangenconflicten luidt "None declared". Één familie, bestudeerd omdat ze ongewoon was, binnen een

onderzoeksprogramma waar sequencing van het hele genoom beschikbaar was. Ze kan niet zeggen hoe vaak een verhoogde IgG4 bij de verwanten van iemand met deze ziekte gevonden wordt, want ze heeft zich niet voorgenomen dat te meten. De auteurs beschrijven de twee zonen als mogelijk met preklinische ziekte en stellen ronduit dat onbekend is of ze de ziekte zullen ontwikkelen. Een familieonderzoek naar de HLA-types van de zonen vond geen gedeeld haplotype tussen de vader en beide zonen.

78. Della-Torre E, Talarico R, Ballarin J, et al. Identification of red flags for IgG4-related disease: an international European Reference Network for Rare Connective Tissue Diseases framework. *The Lancet Rheumatology* 2025;7(1):e64-e71; en Mahajan A, Tinianow A, Katz G. IgG4-Related disease: From diagnosis to remission. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2025;39:102108. Dezelfde twee bronnen waarop deel 1 steunt voor de gelijkenis met kanker.
79. Nuthalapati M, Menon AR, Rajendran R, et al. IgG4-Related Disease in Urological Practice: A Case Series of Mistaken Malignancies. *Indian Journal of Surgical Oncology* 2025;16(6):1446-1451. Vier

patiënten. Een casusreeks beschrijft wat er met de mensen erin gebeurde; ze kan niet zeggen hoe vaak dat gebeurt. Ze wordt hier aangehaald voor het patroon dat ze documenteert en voor het argument dat haar auteurs maken over vroeg weefsel afnemen.

80. Karamya ZA, et al. *BMC Gastroenterology* 2024;24:278. Een systematisch overzicht met meta-analyse: tien studies, 8.917 alvleesklierresecties in zes landen, gegevens van 1987 tot 2016, 140 gevallen van auto-immuunpancreatitis, oftewel 1,6 procent. Gefinancierd met Hongaarse publieke en universitaire beurzen; de auteurs verklaren dat er geen belangenconflicten zijn. Twee dingen waarmee dit cijfer vaak verward wordt, en die het niet is: de veelgeciteerde 5 tot 13 procent is het aandeel goedaardige ziekte van *welke* aard ook in gereseceerde weefsels, waarvan auto-immuunpancreatitis 30 tot 43 procent uitmaakt, zoals het consensusdocument van de International Study Group of Pancreatic Surgery vastlegt en de Europese richtlijn van UEG/SGF correct weergeeft in haar verklaring 2.4. En chronische pancreatitis, niet auto-

immuunpancreatitis, is de vaakst voorkomende goedaardige bevinding in die weefsels.

81. Russell MD, Dey M, Flint J, et al.; BSR Standards, Audit and Guidelines Working Group. British Society for Rheumatology guideline on prescribing drugs in pregnancy and breastfeeding: immunomodulatory anti-rheumatic drugs and corticosteroids. *Rheumatology (Oxford)* 2023;62(4):e48-e88. Een richtlijn van een wetenschappelijke vereniging, aanbeveling per aanbeveling gegradeerd. De belangenverklaringen van de leden staan op de website van de BSR en niet in het document. In de tekst van de richtlijn staat geen verklaring over financiering, wat hier als lacune genoteerd wordt.
82. US Food and Drug Administration. *RAYOS (prednisone)*, voorschrijfinformatie, herziening 12/2019, sectie 8.1. De formulering is “a small but inconsistent increased risk”, en ze wordt met die nuance intact weergegeven in plaats van aangescherpt.
83. US Food and Drug Administration. *IMURAN (azathioprine) 50-mg scored tablets*, productinformatie, herziening 12/2018. Door de autoriteit goedgekeurde

productinformatie uit 2018, die een restrictiever standpunt inneemt dan de geldende Europese reumatologische richtlijnen. Beide worden in dit hoofdstuk aangehaald omdat beide geldende documenten zijn en ze het oneens zijn.

84. Europees Geneesmiddelenbureau. *Nordimet (methotrexaat)*, samenvatting van de productkenmerken, secties 4.3 en 4.6, herziening 10 oktober 2024.
85. Europees Geneesmiddelenbureau. *MabThera (rituximab)*, samenvatting van de productkenmerken, sectie 4.6.
86. Taranto S, Bernardo L, Mauro A, Perrone A, Tamborino A, Giani T. IgG4-Related Disease in Childhood: Clinical Presentation, Management, and Diagnostic Challenges. *Children (Basel)* 2025;12(7):888. Een overzicht van de gepubliceerde gevallen bij kinderen. Omdat de ziekte bij kinderen zeldzaam is, steunt alles in dit hoofdstuk op een kleiner geheel van bewijs dan de hoofdstukken over volwassenen, en het terugvalcijfer van meer dan de helft komt uit sommige studies en niet uit alle.
87. Yu K, Gao H, Liu S, et al. Perception of recurrence risk in patients with IgG4-related disease: a descriptive

phenomenological study. *Rheumatology Advances in Practice* 2025;9(1):rkae148. Veertien patiënten geïnterviewd in één centrum in Peking tussen september 2023 en februari 2024, zes bij het eerste optreden en acht met ervaring met terugval. Met steun van het Peking University Nursing Research Development Fund; de auteurs verklaren dat er geen financiële belangenconflicten of persoonlijke relaties zijn die het werk hadden kunnen beïnvloeden. Een kwalitatieve studie beschrijft ervaring in de diepte. Ze meet niet hoe vaak die ervaring voorkomt.

88. igg4.org. Deze sectie is het project dat met zijn eigen stem spreekt over isolement en steun, en bevat geen klinische uitspraak.
89. Wallace ZS, Katz G, Hernandez-Barco YG, Baker MC. Current and future advances in practice: IgG4-related disease. *Rheumatology Advances in Practice* 2024;8(2):rkae020; Cagnotto G, Bäcklund RT, Bengtsson A, Bruschettini M. Immunosuppressants for IgG4-related disease, Cochrane-protocol, 2025; Arias-Intriago M, et al. *International Journal of Molecular Sciences* 2025;26(11):5325; en Hao Q, Lian D, Zhou M, et al. Identification of candidate biomarkers for diagnosis,

disease activity, and relapse prediction in IgG4-related disease. *Arthritis Research & Therapy* 2026;28(1):96. De beschreven kandidaat-biomarkers zijn onderzoeksbevindingen en geen onderzoeken die voor patiënten beschikbaar zijn, en de tekst zegt dat.

Voor je dit boek dichtslaat

Deze editie

Versie 1.0, eerste uitgave in september 2026.
Gratis te downloaden op **igg4.org**, in het Nederlands, het Engels, het Spaans, het Frans en het Duits.

De gedrukte en Kindle-editie kosten het minimum dat de drukker of het platform toelaat. Waar een minimumroyalty niet te vermijden is, staat die op de bodem. Alles wat bij de auteur terechtkomt gaat terug in de site.

Een gedrukte bladzijde werkt zichzelf niet bij. De versie op **igg4.org** wel, en ze doet dat ook. Waar de twee verschillen, heeft de site gelijk.

Breng ons een bron die we gemist hebben

Het corpus achter deze bladzijden groeit langs precies één weg: iemand vindt gepubliceerd werk dat de lat haalt die vooraan in dit boek staat, en stuurt het op. Specialisten, patiënten en families hebben het allemaal gedaan.

igg4.org heeft een contactformulier. Gebruik het.

Waar je meer vindt

igg4.org draagt elk hoofdstuk uit dit boek als een levende pagina, een doorzoekbaar overzicht van gespecialiseerde centra in heel Europa, en een assistent die alleen antwoordt uit de bronnen die in deel 6 staan.

Patiëntenverenigingen. Meerdere landen hebben er nu een, en de geldende lijst staat op de site. AE-IgG4 in Spanje beantwoordde een bericht dat om half één 's nachts verstuurd werd en legde een geval binnen enkele uren hogerop. De Europese Federatie voor IgG4-gerelateerde ziekte werkt over de grenzen heen aan bekendheid en aan vroegere diagnose. AFRIGG4 in Frankrijk.

Je eigen arts blijft degene die beslist. Dit boek bestaat om dat gesprek beter te maken.

Als je een recensie achterlaat

Zeg wat dit boek voor je gedaan heeft, en zeg waarin het tekortschoot. Allebei helpen. Een recensie is hoe de volgende bange mens om twee uur 's nachts een boek vindt dat voor hem geschreven is in plaats van weer een dode link.

Ook van Luc Smet

The Human Field gaat over aanwezigheid en eerlijkheid in leiderschap: wat er in een kamer gebeurt, en wat het kost om er waar te blijven.

Balanced Divinity, geschreven met Vanessa De Wit, kwam voort uit levenskracht, uit liefde en uit wat deze ziekte ons allebei liet meemaken. Het is het enige dat achter igg4.org staat. Geen bedrijf. Geen sponsor.

Dank

Voor het lezen. Voor het doorgeven. Voor het zijn van, heel waarschijnlijk, de persoon die de woorden *vraag naar IgG4* zegt in een kamer waar niemand anders het zal doen.

Luc Smet

igg4.org