Systemische sclerose

NVLE

Nationale vereniging voor
lupus, APS, sclerodermie en MCTD

Systemische sclerose

Copyright 04-12-2019

Informatie uit deze folder hergebruiken of delen is toegestaan mits de bron (NVLE) vernoemd wordt.

Wat is systemische sclerose?

Sclerodermie of sclerose betekent letterlijk 'harde huid'. Het is een zeldzame reumatische aandoening die zich kenmerkt door toename van bindweefsel in de huid en inwendige organen. Sclerodermie kan zich in verschillende vormen uiten:

- **De lokale (plaatselijke) sclerodermie**, waarbij in de huid en onderliggende weefsels, maar niet in de inwendige organen, verhardingen van het bindweefsel optreden. Dit wordt ook wel Morphea of Scleroderma circumscriptum genoemd.
- **De systemische sclerodermie of systemische sclerose**. Hierbij kunnen de veranderingen van het bindweefsel niet alleen op de huid maar ook de inwendige organen betrekking hebben. Dit kan organen van het spijsverteringskanaal, longen, hart en nieren betreffen.

Systemische sclerose kent twee hoofdgroepen; **diffuse systemische sclerose** en **gelimiteerde systemische sclerose**. Deze indeling wordt gemaakt op basis van het patroon van huidverdikking. Bij de gelimiteerde vorm begint de huidverandering rond de mond en vingers en/of tenen en trekt in de loop van maanden tot jaren op tot maximaal de onderarmen en/of benen.
De diffuse vorm kent een sneller beloop van huidverdikking die begint bij de handen en voeten, waarna ook de romp, armen en benen betrokken kunnen raken. De indeling op basis van het huidpatroon is relevant omdat diffuse en gelimiteerde systemische sclerose verschillen in ziektebeloop, orgaanbetrokkenheid en het tempo waarin deze zich meestal manifesteren.
Bij diffuse systemische sclerose is er een vroege actieve fase met risico op orgaanbetrokkenheid van bijvoorbeeld long, hart, nieren en darmstelsel. Bij gelimiteerde systemische sclerose is er een meer geleidelijk beloop met een late kans op complicaties van voornamelijk maagdarmstelsel, longen of hart-longcirculatie.

Een derde vorm is zeer zeldzaam, en betreft orgaanbetrokkenheid zonder huidverandering; **systemische sclerose sine scleroderma** (sine = zonder).
Andere benaming van gelimiteerde systemische sclerose: CREST
Bij mensen met gelimiteerde systemische sclerose werd vroeger een patroon van ziekteverschijnselen herkend. Dit werd het CREST syndroom genoemd en is een (Engelse) afkorting van de volgende symptomen:

C staat voor Calcinosis, het neerslaan van kalk in het bindweefsel van gewrichten en spieren, waardoor harde knobbeltjes kunnen ontstaan;
R staat voor het Raynaud-fenomeen, de koude aanvallen met witte-blauwe verkleuring van vingers en/of tenen;
E staat voor Oesophagusdismotiliteit (oesophagus = slokdarm, dismotiliteit = verstoorde beweging, Engels: esophagus) waardoor mensen het gevoel hebben dat eten blijft steken achter het borstbeen;
S staat voor Sclerodactylie, verharding van de huid en onderhuids weefsel van de vingers, waardoor men spitse vingers krijgt;
T staat voor Teleangiëctasieën, verwijding van haarvaten waardoor er rode plekjes in de huid ontstaan.

Inmiddels is duidelijk dat de exacte definitie CREST slechts bij een deel van de mensen met gelimiteerde systemische sclerose van toepassing is, wat ertoe heeft geleid dat deze verouderde term steeds minder in gebruik is.

Hoe begint de ziekte?

Systemische sclerose begint bij ongeveer 90% van de patiënten met het fenomeen van Raynaud. Onder invloed van kou en/of emoties ontstaat een sterke neiging tot vernauwen van de bloedvaatjes van vingers en/of tenen. Deze kunnen hierdoor blauw of vrijwel wit, stijf en pijnlijk worden. Ook de bloedvaatjes in de oorschelpen en in de punt van de neus kunnen vernauwen. Vaak treedt dit op in een aanval die 5 tot 30 minuten duurt. Door de slechte doorbloeding kunnen wondjes slecht genezen of zelfs zweertjes of weefselschade ontstaan.

Bij ongeveer 30% van de patiënten begint de ziekte met vermoeidheid, pijn en stijfheid in spieren en gewrichten, en haaruitval. Samen met het eerder beschreven fenomeen van Raynaud kunnen deze klachten soms weken, maanden of zelfs jaren aanwezig zijn voordat de arts de ziekte duidelijk kan herkennen.

Naast deze klachten kunnen ook zwellingen en vochtophopingen aan handen, armen, voeten, benen en/of gezicht ontstaan.
Door zwelling kan de huid van de handen en gezicht er glimmend en gespannen uitzien, waardoor het gezicht uitdrukkingsloos en strak wordt omdat de normale huidplooien verdwijnen. Door toename van bindweefsel in de bloedvaatjes gaan deze dichtzitten en waardoor de afvoer van vocht in de huid verstoord raakt. Na verloop van tijd kunnen de zwellingen en vochtophopingen weer wegtrekken. Dan ontstaat een droge huid doordat de talgkliertjes op den duur verdwijnen. De huid is dan te vergelijken met littekenweefsel.

Klachten

De klachten zijn per persoon verschillend en kunnen bestaan uit:

Gewrichtsklachten

Door samentrekking en verharding van de huid en pezen kunnen gewrichten in een gebogen vorm vast blijven zitten. Dit gebeurt vooral met de vingers. Van groot belang is dan ook iedere dag nauwkeurig alle gewrichten te oefenen. Los van klachten door verharding van huid en pezen kunnen ook diffuse spier- en gewrichtspijnen optreden zonder eenduidige oorzaak (myalgie en artralgie).

Droogte van slijmvliezen, onder meer in de ogen en de mond (siccaklachten)

De vocht producerende klieren in ogen, mond en vagina kunnen door bindweefseltoename minder gaan functioneren wat kan leiden tot een droge mond, droge ogen en pijn bij het vrijen door een droge vagina.

Klachten van de mond

Doordat het gezicht strakker wordt kan de mondopening smaller worden en problemen veroorzaken bij het eten. Door regelmatig de mondopening te ‘rekken’, door maximaal de mond te openen, kan deze iets soepeler worden. Als de mondopening smaller wordt is vroegtijdige controle van het gebit door een tandarts van het grootste belang om zo het gebit in een goede conditie te houden.

Slokdarmklachten

Deze worden veroorzaakt doordat de knijpbeweging van de slokdarm, om het voedsel te transporteren, afneemt. Het voedsel kan dan blijven hangen en kan pijn achter het borstbeen veroorzaken. Neem kleine

hapjes en kauw langdurig. Door de terugstroom van maagsappen naar de slokdarm kan brandend maagzuur ontstaan, wat onder meer kan leiden tot een branderig gevoel achter het borstbeen of zure oprispingen.

Darmklachten

In de darmen kan, net als in de slokdarm, de voedselbrij blijven hangen, waardoor aanvallen van buikkramp kunnen ontstaan. Als de functie van de dunne darm is aangetast kunnen bacteriën daarin overmatig gaan groeien met als mogelijk gevolg onvoldoende opname van vitaminen en mineralen. Hierdoor kan een tekort ontstaan en is het noodzakelijk om extra vitaminen en mineralen in te nemen. Complicaties in de dikke darm kunnen verstoppingen of juist diarree geven. Ook kan de sluitspier van de anus minder goed functioneren wat kan leiden tot incontinentie voor ontlasting.

Longen

In de longen kan er een toename van bindweefsel ontstaan in de longblaasjes, waardoor er minder zuurstof in het bloed kan worden opgenomen. Hierdoor ontstaat kortademigheid. Dit is aanvankelijk alleen bij inspanning maar kan bij toename van de verbindweefseling ook in rust voorkomen. Ook kunnen de slijmvliezen van de luchtpijp door verbindweefseling minder slijm produceren met als gevolg een droge hoest. Een enkele keer kan er door plaatselijke toename van bindweefsel in de longvliezen pijn bij zuchten ontstaan.

Hart

Als er een toename is van bindweefselvorming in het hart zal deze niet goed kunnen samentrekken, waardoor de pompfunctie kan verminderen. Het bloed in de grote circulatie wordt dan onvoldoende naar alle delen van het lichaam vervoerd waardoor moeheid en kortademigheid bij inspanning kan ontstaan. Ook kan het geleidingssysteem van het hart minder functioneren waardoor hartritmestoornissen kunnen ontstaan: het hart kan dan te snel, te langzaam of onregelmatig kloppen. Het hartzakje kan ontstoken raken waardoor het hart minder goed functioneert met als gevolg kortademigheid bij inspanning.

Hart-long circulatie

Door vernauwing van de kleine longslagaders kan de bloeddruk in de kleine circulatie geleidelijk verhoogd raken, dit heet pulmonale arteriële hypertensie (PAH). Hierdoor zal de rechter harthelft steeds harder moeten werken om het bloed door de kleine circulatie heen te pompen, en kan verwijd raken. Mensen met PAH kunnen geleidelijk meer kortademig worden bij inspanning, maar uiteindelijk ook in rust. Vroege opsporing van deze complicatie is belangrijk omdat dan de juiste medicatie kan worden voorgeschreven waarmee voortschrijding van de ziekte geremd kan worden.

Nieren

Door vernauwing van de bloedvaten naar de nieren kunnen de nieren plotseling niet meer functioneren, waardoor de bloeddruk zeer hoog wordt. Dit kan in de acute fase gepaard gaan met hevige hoofdpijn en braken. In deze situatie dient er direct ingegrepen te worden omdat er een risico is dat de functie van de nieren definitief verloren gaat, waardoor dialyse (en uiteindelijk transplantatie) noodzakelijk wordt.

Is zwangerschap mogelijk?

Systemische sclerose staat op voorhand het krijgen van kinderen niet in de weg. Het is wel belangrijk om een kinderwens met je behandelend specialist te bespreken. Die kan er dan in de behandeling en bij het voorschrijven van medicijnen rekening mee houden. Tijdens de zwangerschap is het in de regel beter geen medicijnen te gebruiken. Vooral in de eerste 10 weken van de zwangerschap is het ongeboren kind zeer gevoelig voor medicijnen. Het is echter soms onmogelijk zonder medicijnen te functioneren en de arts zal je daarin begeleiden en waken voor de veiligheid van moeder en kind.

Hoe vaak komt systemische sclerose voor?

Systemische sclerose komt bij 1 op de 10.000 mensen voor. Bij vrouwen komt de ziekte drie keer vaker voor dan bij mannen. De leeftijd waarop de ziekte tot uiting komt ligt meestal tussen de 30 en 50 jaar.

Diagnose

Een speciale bloedtest (waarin onder meer onderzoek wordt gedaan naar specifieke auto-antistoffen) kan helpen om de diagnose systemische sclerose te stellen. Onderzoek van de huid door middel van een huidbiopt is in de regel niet noodzakelijk. Patiënten met systemische sclerose worden regelmatig onderzocht op toename van bindweefsel in de huid, nieren, darmen, hart en longen.

Behandeling

Systemische sclerose is een chronische aandoening en is nog niet te genezen. Met leefregels en medicijnen zijn veel verschijnselen te onderdrukken. Met behulp van fysiotherapie kun je de mobiliteit van handen, armen, schouders, heupen, benen en voeten vergroten en/of behouden. Lichaamsbeweging is vaak de enige remedie tegen vermoeidheid en regelmatige inspanning zoals fietsen, zwemmen, wandelen en joggen is een goede manier om de conditie op peil te houden of te verbeteren.
Stipte naleving van het medisch advies en regelmatige controle zijn een noodzaak om voortijdige progressie van de ziekte op het spoor te komen zodat snelle behandeling mogelijk is en de ziekte onder controle gehouden kan worden.

Vermoeidheid en pijn

Extreme moeheid en de ongedefinieerde pijnen zijn soms moeilijk te aanvaarden. Elke persoon heeft zo zijn eigen manier om pijn en vermoeidheid te aanvaarden en te verwerken. Er kunnen allerlei emoties optreden die je misschien niet gewend bent van jezelf, zoals boosheid, machteloosheid, irritaties, angst of verdriet. Het kost tijd om weer in evenwicht te komen met jezelf. Steun van familieleden en van buitenaf kan daarbij van grote waarde zijn. Maar ook zij zullen moeten wennen aan de nieuwe situatie en zullen zich vaak machteloos voelen als jij je niet fit voelt of pijn hebt. Praat er ook over met je huisarts, behandelend specialist, bedrijfsarts of reumaconsulent. Zij kunnen jou hulp bieden op veel terreinen.

Oorzaak en erfelijkheid

Systemische sclerose is niet erfelijk. Het kan echter wel voorkomen dat familieleden ook sommige klachten hebben of krijgen op reumatisch gebied, zonder dat er sprake is van een systemische sclerose.

Commissie sclerodermie/MCTD

Binnen de NVLE is een commissie sclerodermie/MCTD actief. Het doel van de commissie is om de patiënt informatie te geven over nieuwe ontwikkelingen over Systemische sclerose en MCTD, zowel nationaal als internationaal. De internationale organisatie heet FESCA (Federation of European Scleroderma Associations).

Door het organiseren van bijeenkomsten zal de commissie je informeren over de ontwikkelingen binnen de NVLE en FESCA. De commissie tracht zo het lotgenotencontact te stimuleren. Lotgenotencontact kan je helpen deze aandoening beter te aanvaarden.

Vragen?

Heb je vragen? Stel deze dan via het secretariaat van de NVLE.

Secretariaat : info@nvle.org
Telefoon : 088-0157000
Website : www.nvle.org

04 | 2020

NVLE Nationale vereniging voor lupus APS sclerodermie en MCTD

Newtonlaan 115
3584 BH Utrecht

info@nvle.org
088 – 0157000

Kijk voor meer informatie op www.nvle.org