Systemische sclerose

NVLE

Nationale vereniging voor mensen met lupus, APS, sclerodermie en MCTD

Systemische sclerose

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

Wat is systemische sclerose?

Systemische sclerose is een auto-immuunaandoening. Bij een auto-immuunaandoening valt je afweersysteem gezond weefsel aan, waardoor ontstekingen ontstaan. Bij systemische sclerose valt het afweersysteem het bindweefsel aan.

Bindweefsel komt in het hele lichaam voor. Het zorgt ervoor dat de cellen van je huid, gewrichten, spieren en organen bij elkaar worden gehouden.

Systemische sclerose wordt ook wel sclerodermie genoemd. Sclerodermie betekent letterlijk 'harde huid'. Bijna iedereen met systemische sclerose heeft daarmee te maken. Sclerodermie bestaat uit twee vormen:

1 **De lokale (plaatselijke) sclerodermie** – waarbij alleen de huid betrokken is
2 **Systemische sclerose** – waarbij ook de organen betrokken zijn

Systemische sclerose kent twee subgroepen:

- **diffuse systemische sclerose**
- **gelimiteerde systemische sclerose**

Deze indeling is gemaakt op basis van de manier waarop je huid erbij betrokken is.

Bij de gelimiteerde vorm begint de huidverandering in de vingers en/of tenen en dit kan in de loop van maanden tot jaren steeds meer uitbreiden, tot maximaal je onderarmen en/of benen. Je gezicht kan ook betrokken zijn, maar je romp niet.
De diffuse vorm kent een sneller verloop van huidverdikking die begint

bij je handen en voeten, waarna ook je romp, armen, benen en gezicht betrokken raken.

De indeling op basis van het huidpatroon is belangrijk omdat diffuse en gelimiteerde systemische sclerose op een aantal punten verschillen. Er is verschil in ziekteverloop, betrokkenheid van je organen en het tempo waarin je klachten krijgt.

Bij diffuse systemische sclerose is er vaak een vroege actieve fase met veel ontsteking en risico op betrokkenheid van bijvoorbeeld de longen, hart, nieren en darmstelsel.

Bij gelimiteerde systemische sclerose is er meestal een meer geleidelijk verloop met later kans op complicaties van vooral je maag en darmen of je krijgt klachten aan hart en longen

Er is nog een derde, zeer zeldzame vorm waarbij alleen de organen betrokken zijn en geen huidklachten voorkomen: systemische sclerose sine scleroderma.

Hoe begint de ziekte?

Systemische sclerose begint bij ongeveer 90% van de mensen met klachten aan de vingers, dit heet 'het fenomeen van Raynaud'. Onder invloed van kou en/of emoties vernauwen de bloedvaatjes van de vingers en/of tenen. Deze kunnen hierdoor achtereenvolgens wit, blauw en/of rood, stijf en pijnlijk worden. Ook de bloedvaatjes in de oorschelpen en in de punt van de neus kunnen meedoen. Vaak treedt dit op in een aanval die 5 tot 30 minuten duurt.

Bij een deel van de mensen wordt door het fenomeen van Raynaud de doorbloeding op den duur slechter. Daardoor kunnen wondjes slecht genezen of ontstaan er zelfs zweertjes.

Bij ongeveer 30% van de mensen begint de ziekte met vermoeidheid, pijn en stijfheid in spieren en gewrichten. Samen met het fenomeen van Raynaud zijn deze klachten soms al maanden of soms zelfs jaren aanwezig voordat de arts de ziekte duidelijk herkent.

Naast bovengenoemde klachten ontstaan vaak ook zwellingen aan handen, armen, voeten, benen en/of gezicht.

Door zwelling, kan de huid van de handen en gezicht er glimmend en gespannen uitzien. Dit trekt soms na verloop van tijd weer weg. Bij mensen die al lang systemische sclerose hebben, kan juist een droge huid aanwezig zijn doordat de talgkliertjes op den duur verdwijnen. De huid is dan te vergelijken met littekenweefsel.

Klachten

De klachten verschillen per persoon en je hoeft niet overal last van te krijgen. Naast de bovengenoemde verschijnselen zijn vaak voorkomende klachten:

Gewrichtsklachten

Veel mensen met systemische sclerose hebben gewrichtsontstekingen, waarbij enkele gewrichten pijnlijk en dik zijn. Ook komt het voor dat gewrichten, vooral de vingers, in een gebogen stand vast blijven zitten. Dit komt doordat de huid en pezen samentrekken en verharden.

Het is dan ook van groot belang om iedere dag nauwkeurig alle gewrichten te oefenen en los te maken. Naast klachten door verharding van de huid en pezen treden er soms ook vage spier- en gewrichtspijnen (dat heet 'myalgie'(spierpijn) en 'artralgie' (gewrichtspijn)) op zonder duidelijke oorzaak.

Slokdarmklachten

Slokdarmklachten worden veroorzaakt doordat de knijpbeweging (peristaltiek) in de slokdarm om het voedsel te vervoeren afneemt. Het voedsel kan dan blijven hangen en veroorzaakt pijn achter het borstbeen. Kleine hapjes nemen en langdurig kauwen, helpt om vasthangen van voedsel te voorkomen. Door de terugstroom van maagsap naar de slokdarm ontstaat vaak 'brandend maagzuur', wat soms leidt tot een branderig gevoel achter het borstbeen of zure oprispingen.

Droge 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. Dit leidt vaak tot een droge mond en droge ogen (dit voelt dan alsof er zand in zit). Vrouwen kunnen pijn bij het vrijen hebben, door een droge vagina.

Klachten van de mond en verandering van het gezicht

Doordat het gezicht strakker wordt, kan de mondopening kleiner worden en problemen veroorzaken bij het eten. Door regelmatig de mondopening te 'rekken', door maximaal de mond te openen, wordt deze iets soepeler. Als de mondopening smaller wordt, is zeer regelmatige controle van het gebit door een tandarts erg belangrijk om zo je gebit in een goede conditie te houden. Door de verstrakking van de huid verdwijnen in het gezicht de normale huidplooien en verandert je uiterlijk.

Darmklachten

Net als in de slokdarm, kan voedsel in de darmen blijven hangen, waardoor je soms aanvallen van buikkramp krijgt. Als de functie van de dunne darm is aangetast groeien bacteriën daarin enorm . Hierdoor neem je vitaminen en mineralen minder goed op, waardoor een tekort kan ontstaan. Soms is het nodig om extra vitaminen en mineralen in te nemen. Door complicaties in de dikke darm krijg je misschien last van verstopping of juist diarree. Ook kan de sluitspier van de anus minder goed functioneren waardoor het moeilijk is om je ontlasting op te houden.

Longen

Systemische sclerose in de longen leidt tot een toename van bindweefsel in je longen, waardoor er minder zuurstof in het bloed kan worden opgenomen. Dit heet longfibrose en veroorzaakt kortademigheid. In het begin merk je dit alleen bij inspanning. Maar als de verbindweefseling toeneemt komt het ook in rust voor en gaat het soms gepaard met een droge hoest. Een enkele keer ontstaat er, door plaatselijke toename van bindweefsel in de longvliezen, pijn bij het zuchten.

Hart

Als er een toename van bindweefselvorming in het hart is, zal je hart niet goed kunnen samentrekken en vooral minder goed kunnen ontspannen en zich vullen met bloed. Hierdoor vermindert de pompfunctie van het hart. Het bloed wordt dan onvoldoende naar alle delen van het lichaam vervoerd waardoor moeheid en kortademigheid bij inspanning ontstaat. Ook komt het voor dat het geleidingssysteem van het hart minder functioneert waardoor je last kunt krijgen van hartritmestoornissen. Het hart kan dan te snel, te langzaam of onregelmatig kloppen. Het hartzakje kan ontstoken raken waardoor kortademigheid bij inspanning ontstaat.

Hart-long circulatie

Door vernauwing van de longslagaders raakt de bloeddruk geleidelijk verhoogd. Dit heet pulmonale arteriële hypertensie (PAH). Hierdoor zal de rechter harthelft steeds harder moeten werken om het bloed door de long circulatie heen te pompen. Daardoor raakt de rechter harthelft vaak verwijd. Mensen met PAH worden geleidelijk aan steeds meer kortademig bij inspanning, maar uiteindelijk ook in rust. Het is belangrijk dat deze klacht vroeg wordt opgespoord. Je krijgt dan namelijk de juiste medicatie waardoor uitbreiding van deze complicatie wordt geremd.

Nieren

Door vernauwing van de bloedvaten vermindert de doorbloeding, waardoor de nierfilters minder goed werken. Dit kan leiden tot een nier-crisis: de vernauwde bloedvaten komen dan helemaal dicht te zitten en de nierfunctie gaat ineens sterk achteruit. Dit gaat vaak gepaard met een hoge bloeddruk. Ook treden vaak hevige hoofdpijn en braken op. Als je hier last van krijgt, moet je snel contact met je arts of huisarts opnemen. De behandeling moet snel starten. Daarmee voorkom je dat de functie van de nieren definitief verloren gaat. Dan is nierdialyse (en uiteindelijk niertransplantatie) noodzakelijk.

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

Het stellen van de diagnose systemische sclerose is lastig, omdat er geen duidelijke test is. Je arts stelt de diagnose op basis van een combinatie van meerdere klachten en verschijnselen.
Een speciale bloedtest (waarin onder meer onderzoek wordt gedaan naar specifieke auto-antistoffen) kan helpen om meer zekerheid te krijgen, maar een negatieve test sluit de diagnose niet uit. . Onderzoek van de bloedvaatjes in de nagelriem, nagelriem capillairoscopie, kan bijdragen aan het stellen van de diagnose. Een onderzoek van de huid door middel van een huidbiopt is meestal niet nodig. Een biopt is het weghalen van een stukje huid voor onderzoek.

Behandeling

Systemische sclerose is een chronische aandoening en is nog niet te genezen. Wel zijn er in de laatste jaren stappen gezet en wordt de ziekte bij een groot deel van de mensen onder controle gehouden. Met leefregels en medicijnen zijn ook veel klachten te onderdrukken.

Met behulp van fysiotherapie houd je jouw spieren en gewrichten zo soepel mogelijk. Lichaamsbeweging helpt vaak het beste tegen vermoeidheid. Regelmatig fietsen, zwemmen, wandelen of joggen zijn daarnaast ook goede manieren om je conditie op peil te houden of te verbeteren.

Regelmatige controle door je arts is belangrijk om voortgang van de ziekte op het spoor te komen, zodat een snelle behandeling of verandering van de behandeling mogelijk is.

Er zijn artsen en ziekenhuizen die zich gespecialiseerd hebben in de diagnostiek en behandeling van deze aandoening. Meer informatie hierover vindt u op www.arch.nl .

Vermoeidheid en pijn

Veel mensen met systemische sclerose hebben last van vermoeidheid en/of pijn.

De pijn komt vooral door de huidafwijkingen -met name de zweertjes en kalkafzettingen aan de vingers en/of tenen- en de gewrichtsontstekingen. Irritatie van de zenuwen kan soms hevige pijnscheuten geven, bijvoorbeeld in je onderarmen en het gezicht.

Vermoeidheid varieert van mild tot (zeer) ernstig. De oorzaak is onduidelijk. Het kan een gevolg zijn van de ziekte zelf, van de klachten of van de pijn. Soms is het een bijwerking van de medicijnen.
Er kunnen ook mentale oorzaken zijn: de emoties en de verwerking van systemische sclerose kunnen zoveel energie van je vragen, dat je uitgeput raakt. Je bent bijvoorbeeld onzeker over de toekomst of je hebt het gevoel opgesloten te zitten in een te strakke huid. Hierdoor treden boosheid, angst, irritaties of verdriet op, of heb je last van wisselende stemmingen. Vaak heeft de moeheid meerdere oorzaken tegelijk.

Extreme moeheid en de ongedefinieerde pijnen zijn soms moeilijk te aanvaarden. Iedereen heeft zo zijn eigen manier om met pijn en vermoeidheid om te gaan. Er treden allerlei emoties op die je misschien niet gewend bent van jezelf. Het kost tijd om weer in evenwicht te komen met jezelf.

Steun van familieleden en van buitenaf kunnen je enorm helpen. Maar ook de mensen in je omgeving moeten wennen aan de nieuwe situatie en voelen zich vaak machteloos als je je niet fit voelt of pijn hebt. Praat er ook over met je huisarts, behandelend specialist, bedrijfsarts of reumaconsulent. Zij kunnen je hulp bieden op allerlei gebieden.

Oorzaak en erfelijkheid

Systemische sclerose is niet erfelijk. Het komt echter wel voor dat familieleden ook reumatische klachten hebben of krijgen, zonder dat er sprake is van een systemische sclerose.

Systemische sclerose en zwangerschap

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 om geen medicijnen te gebruiken. Vooral in de eerste 10 weken van de zwangerschap is je ongeboren kindje erg gevoelig voor medicijnen. Het is echter soms onmogelijk zonder medicijnen te functioneren. Je arts zal je daarin begeleiden en waken voor de veiligheid van jou en jouw kind.

Internationaal onderzoek heeft aangetoond dat vrouwen met systemische sclerose een licht verhoogd risico hebben op een hoge bloeddruk tijdens de zwangerschap en een iets lager geboortegewicht van hun kindje.

Colofon

Dit is een uitgave van de NVLE

Datum laatste herziening: juli 2020

Contactgegevens NVLE:
Telefoon:088 – 0157000
E-mail: info@nvle.org
Meer (actuele) informatie vind je op onze website www.nvle.org

Op de website kun je ook het 186 pagina's dikke "Zorgboek Systemische Sclerose" bestellen

Deze tekst is samengesteld door vrijwilligers van de sclerodermie/MCTD commissie. Met dank aan Mw. Dr. Madelon Vonk voor het controleren van de tekst en mw. A. de Crom van ReumaNederland voor het redigeren van de tekst.

De NVLE is lid van de FESCA.

Handige links:
www.reumanederland.nl
www.arch.nl
www.sruk.co.uk
www.selfmanagescleroderma.com
www.scleroderma.org

12 | 2021

NVLE Nationale vereniging voor mensen met lupus, APS, sclerodermie en MCTD

Newtonlaan 115
3584 BH Utrecht

info@nvle.org
088 – 0157000

Kijk voor meer informatie op www.nvle.org