

# Sclerodermie

Door dr. M. Walravens, reumatoloog MCRZ Rotterdam

## Inhoud

- [1 Wat is sclerodermie of system sclerosis?](#)
- [2 Wie kan sclerodermie krijgen?](#)
- [3 Oorzaak en erfelijkheid](#)
- [4 Begin en verloop](#)
- [5 Diagnose](#)
- [6 Verschillende vormen van sclerodermie](#)
- [7 Behandeling](#)
- [8 Belangrijkste medicamenten](#)
- [9 Behandeling van hoge bloeddruk ten gevolge van nieraantasting](#)
- [10 Sclerodermie en zwangerschap](#)
- [11 Klachten en symptomen die snel medische aandacht moeten krijgen](#)

## Wat is sclerodermie of system sclerosis?

Sclerodermie is een veralgemeende auto-immuunziekte die verdroging en verharding van het bindweefsel veroorzaakt (sclerose), vooral ter hoogte van de huid, soms ook het maag- en darmstelsel, de longen en de nieren. Tezelfdertijd treedt vernauwing op van kleine bloedvaatjes. Omdat verharding van de huid het meest opvallend verschijnsel is, werd de ziekte sclerodermie genoemd. Daar de ziekte echter ook inwendige organen kan aantasten, is het juister te spreken van system sclerosis.

## Wie kan sclerodermie krijgen?

Sclerodermie blijft een zeldzame ziekte. Volgens een nieuwe studie zouden er jaarlijks 2 tot 16 nieuwe gevallen zijn per 1.000.000 inwoners. Het voorkomen wordt geschat tussen 28 en 253 per 1.000.000. Bij vrouwen zou de aandoening 3 tot 6 keer frequenter zijn dan bij mannen. De ziekte begint hoofdzakelijk tussen 40- en 50-jarige leeftijd. Bij minder dan 10 % van de gevallen begint zij voor 20-jarige leeftijd. Ze is heel zeldzaam bij kinderen.

## Oorzaak en erfelijkheid

De oorzaak blijft onbekend. Erfelijkheidsstudies op verscheidene plaatsen in de wereld wijzen mogelijk op erfelijke aanleg, maar deze is afhankelijk van de plaats waar de studie werd uitgevoerd. Gezien de zeldzaamheid van sclerodermie zijn studies in dat verband vrij moeilijk. Bepaalde stoffen en producten kunnen sclerodermie of sclerodermieachtige aandoeningen veroorzaken: PVC (polyvinylchloride) is hiervan de meest bekende.

## Begin en verloop

Praktisch altijd begint sclerodermie met ofwel Raynaud-fenomeen, ofwel zwelling van de vingers, ofwel sclerodactylie (verharden of verdrogen van de vingers), ofwel gewrichtspijnen.

Het Raynaud-fenomeen bestaat uit aanvallen van wit worden van de vingers. Deze toestand kan enkele

minuten tot uren duren en wordt gevolgd door hevige roodheid van de vingers, die meestal pijnlijk zijn. De aanvallen worden meestal uitgelokt door koude, maar kunnen ook optreden ten gevolge van zenuwachtigheid, stress, bepaalde producten zoals koffie.

De zichtbare symptomen (vingers, handen, hele huid) doorlopen meestal 3 stadia.

Eerst is de aangetaste plaats gezwollen (oedemateus stadium) en dit is het meest opvallend ter hoogte van de vingers en handen. Nadien neemt deze zwelling af en krijgt men verdrogen en verharderen van de huid (sclereus stadium). Wanneer dit extreme vormen aanneemt, spreekt men van het derde stadium, nl. het atrofische stadium. In zeldzame gevallen zullen slikstoornissen of kortademigheid of onwelzijn de eerste klacht zijn.

Het verloop kan verschillend zijn. Het vooruitzicht hangt hoofdzakelijk af van de graad van aantasting van inwendige organen. De veralgemeende diffuse vormen met belangrijke veralgemeende huidaantasting hebben gemiddeld een minder goed vooruitzicht dan de beperkte vormen. Door uitgesproken longaantasting of nieraantasting kan de evolutie heel slecht zijn en tot een vroegtijdige dood leiden.

## Diagnose

Deze is gebaseerd op klachten en symptomen, soms gesteund door laboratoriumuitslagen. Deze laatste kunnen echter normaal zijn. Een belangrijk gegeven is het vrij recent vaststellen van het Raynaud-fenomeen. Indien dit al bestond in de kinderjaren, is het meestal onbelangrijk.

De gelokaliseerde vormen van sclerodermie worden uiteraard gediagnostiseerd op basis van het letsel zelf. Zodra de diagnose vermoed wordt, moeten enkele bijkomende onderzoeken worden uitgevoerd zoals longfunctie, hartonderzoek, nazicht van nierfunctie en bloeddruk, een electromyografie bij spierklachten of zenuwpijnen, slokdarmdrukmetingen bij slikklachten. Gegevens uit deze onderzoeken kunnen uiteraard ook bijdragen tot de diagnose.

## Verskillende vormen van sclerodermie

### Veralgemeende sclerodermie

Deze kunnen in twee subgroepen onderverdeeld worden:

- Diffuse sclerodermie: Hierbij ontstaan de huidverschijnselen meestal binnen het jaar na het Raynaud-fenomeen. Men krijgt aantasting van de ledematen, het aangezicht en de romp. Aantasting van longen, nieren, maag- en darmstelsel, hartspier treedt dikwijls vroegtijdig op, ook vaak klachten van schuren ter hoogte van de pezen. Deze patiënten maken in 15% tot 50% Scl 70 antistoffen (ook antipopo-I antistoffen genoemd).
- CREST-syndroom: Hier is de aantasting van de huid meestal beperkt tot de vingers. Het Raynaud-fenomeen bestaat dikwijls reeds 10 tot 15 jaar, de huidaantasting wordt beperkt tot de handen en de voeten, soms tot het aangezicht of de voorarmen; orgaanaantasting treedt meestal trager op. Soms echter kan het CREST-syndroom heel belangrijke inwendige orgaanaantasting geven. Ongeveer 30% van de patiënten maken anticentromeerantistoffen aan. Het letterwoord CREST staat voor Calcinosis (kalkafzetting), Raynaud-fenomeen, (o)Esophagus (slokdarm) aantasting, Sclerodactylie (uitdrogen en verharderen van de vingers), Teleangiëctasieën (kleine, rode vlekjes). Deze symptomen moeten niet alle aanwezig zijn om de diagnose te kunnen stellen.

### Gelokaliseerde sclerodermie

Essentieel dermatologische (=huid) aandoeningen. Soms kunnen immunologische afwijkingen worden aangetoond. Meestal leiden zij niet tot veralgemeende of inwendige aantasting.

Morphea (zich beperkend tot de huid van de nek, romp en extremiteiten), scleroderma gutata (gevekt) en bandvormige sclerodermie zijn de belangrijkste.

Soms wordt bij gelocaliseerde sclerodermie, Raynaud-fenomeen, polyartritis, polymyositis en Sjögren, aantasting van longen, nieren of maag- en darmstelsel beschreven.

Soms ziet men ook een evolutie naar veralgemeende systemische sclerose. Dit alles is echter zeldzaam.

## **Behandeling**

Algemene maatregelen:

- rookverbod
- regelmatige lichaamsbewegingen, massage en warmte
- bescherming van de huid en handen tegen koude
- medicatie vermijden die de bloeddoorstroming kan bemoeilijken

## **Belangrijkste medicamenten**

### **D-Penicillamine**

Van deze medicatie kan worden aangenomen dat ze de evolutie van sclerodermie afremt. De medicatie moet heel lang worden genomen en werkt heel traag. Om die reden wordt ze niet systematisch voorgeschreven, maar beperkt tot de meer uitgesproken vormen.

### **Cortisone**

Soms nodig tijdens de opstoten van ontsteking (vooral in het beginstadium) met zwelling van gewrichten, zwelling van de huid of van de vingers, eventueel ontsteking van spieren of van longen.

### **Colchicine**

Dit zou de aanmaak van collageenvezels (collageen is het eiwitbestanddeel uit bindweefselvezels en kraakbeen) in de huid afremmen. Het effect van deze medicatie is onvoldoende bewezen.

### **Interferon gamma**

Dit remt ook de aanmaak van collageen af. De eerste resultaten zijn positief, maar het product is nog verder in onderzoek.

Een hele reeks van medicatie komt in aanmerking voor het verbeteren van de bloeddoorstroming. Sommige kunnen dagelijks ingenomen worden met wisselend resultaat en worden min of meer goed verdragen. Andere worden in acute toestanden IV (intraveneus) toegediend (Prostaglandinen).

## **Behandeling van hoge bloeddruk ten gevolge van nieraantasting**

Tot voor enkele jaren was deze bloeddruk praktisch onbehandelbaar en dikwijls fataal. Sommige nieuwe bloeddrukverlagers zijn wel succesvol.

## **Sclerodermie en zwangerschap**

Dit probleem zal zich zeer zeldzaam stellen daar scleroderma meestal begint tussen 40 en 50 jaar. In principe is een zwangerschap mogelijk bij sclerodermie. Bij beginnende uitgesproken vormen van sclerodermie is zwangerschap echter af te raden gezien het belangrijke risico op zwangerschapstoxicose door nieraantasting.

Verder moet er rekening worden gehouden met verminderde rekbaarheid van de baarmoederhals of de vagina, wat bij de bevalling problemen kan geven.

Laag geboortegewicht is te verwachten.

## **Klachten en symptomen die snel medische aandacht moeten krijgen**

- koortsopstoten
- plots optredende hoest, ook droge hoest
- algemeen ziekzijn
- snel toenemende spierzwakte
- toenemende kortademigheid
- wondjes ter hoogte van vingers of tenen
- inwendige pijn zowel in de buik als in de borstkas
- bloeddrukverhoging

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

VN:F [1.9.22\_1171]

please wait...

Rating: 0.0/10 (0 votes cast)

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

SHARE AND ENJOY!