



Systemesclerose

informatie voor patiënten

INLEIDING

Uw arts heeft u verteld dat u lijdt aan de ziekte systemische sclerose (SSc). In deze brochure leest u wat systemische sclerose is, welke de symptomen zijn, hoe de diagnose gesteld wordt en hoe de behandeling en opvolging eruit zien. Omdat de beleving en het verloop van systemische sclerose bij iedereen anders kan zijn, is een persoonlijke aanpak noodzakelijk.

Als u na het lezen van deze brochure vragen of bedenkingen hebt, nodigen wij u graag uit voor een gesprek op een voor u gepast moment. Blijf zeker niet met twijfels zitten! Een verhelderend gesprek kan deugd doen.

Verder willen we graag benadrukken dat systeemziekten complexe aandoeningen zijn, waarbij verschillende orgaansystemen een rol kunnen spelen. De behandeling van systeemziekten vraagt dan ook een nauwe samenwerking tussen de verschillende medische disciplines, die als een team de zorg en de behandeling stroomlijnen. Uw behandelende arts neemt deze coördinerende rol op zich.

Tot slot betekent de zorg in een universitair ziekenhuis ook dat uw behandelende artsen actief onderzoek verrichten naar de ontstaansmechanismen van en nieuwe behandelingen voor uw ziekte. Vraag gerust meer uitleg aan uw behandelende arts over lopende studies.

Betrokken diensten:

Algemene interne geneeskunde:	tel. secretariaat 016 34 42 75
Dermatologie:	tel. secretariaat 016 33 79 50
Nefrologie:	tel. secretariaat 016 34 45 80
Kinderreumatologie:	tel. secretariaat 016 34 38 40
Pneumologie:	tel. secretariaat 016 34 68 02
Reumatologie:	tel. secretariaat 016 34 25 41

WAT IS SYSTEEMSCLEROSE?

Een synoniem voor systeemsclerose is 'scleroderma'. Dit is het Griekse woord voor 'harde' (scleros) 'huid' (derma).

Systeemsclerose is een bindweefselziekte die behoort tot de auto-immuunziekten. Bindweefsel komt overal in het lichaam voor. Het zorgt voor stevigheid en verbinding tussen verschillende lichaamscellen. Het immuunsysteem (afweersysteem) verdeelt in normale omstandigheden ons lichaam tegen vreemde indringers (virussen, bacteriën). Bij auto-immuunaandoeningen echter keert het afweersysteem van de patiënt zich tegen het eigen lichaam en valt het de eigen weefsels aan.

Systeemsclerose is een auto-immuungedreven aandoening die gekenmerkt wordt door:

- X aanmaak van antilichamen die tegen het eigen lichaam gericht zijn (zogenaamde auto-antistoffen).
- X verstrakking en verharding van de huid en van andere organen door een toename van bindweefsel, bijvoorbeeld van de longen of het maag-darmstelsel.
- X aantasting van de kleine bloedvaten, bijvoorbeeld in de vingers, tenen, longen en nieren.

VOORKOMEN

Systeemsclerose is een zeldzame aandoening. Het komt voor bij ongeveer 1 op de 10 000 personen. De ziekte komt frequenter voor bij vrouwen dan bij mannen en begint hoofdzakelijk tussen 30- en 55-jarige leeftijd. Bij kinderen is systeemsclerose heel zeldzaam.

OORZAAK

De oorzaak van systeemsclerose is niet gekend. De ziekte is niet erfelijk in de klassieke zin. Men vermoedt dat bepaalde omgevingsfactoren (chemische stoffen, oplosmiddelen of stofblootstelling) bij patiënten systeemsclerose kunnen uitlokken. Waarom deze stoffen bij de ene persoon systeemsclerose uitlokken en bij de andere niet, weet men nog niet. Mogelijk speelt een vorm van erfelijk bepaalde vatbaarheid hier een rol in.

Systeemsclerose is niet besmettelijk.

VERSCHILLENDE VORMEN VAN SYSTEMSCLEROSE

Diffuse cutane systeemsclerose

Dit is de vorm van systeemsclerose waarbij grotere delen van de huid betrokken zijn. Men spreekt van diffuse betrokkenheid wanneer de huidverstrakking zich uitbreidt naar de bovenarmen, bovenbenen, borst- of buikwand. Bij deze vorm is er een groter risico dat ook andere organen zoals hart, longen, nieren en spijsverteringsstelsel aangetast worden. Daarom wordt dit type systeemsclerose intensief behandeld. Ook spontaan ontstane wonden aan de vingertoppen zijn een frequent voorkomende complicatie.

Gelimiteerde systeemsclerose

Bij deze vorm van systeemsclerose blijft de huidaantasting beperkt tot vingers en voorarmen en/of voeten en onderbenen. Ook het gelaat kan aangetast zijn.

Een andere benaming voor gelimiteerde systeemsclerose is CREST-syndroom. CREST is een oude term die in de wetenschappelijke literatuur niet vaak meer gebruikt wordt, maar die bij velen nog wel bekend is. CREST staat voor:

- ✓ **Calcinose:** kalkzouten zetten zich af in het lichaam in de vorm van kleine knobbeltjes, vooral in de huid.
- ✓ **Raynaud fenomeen:** de vingers verkleuren wit of blauw bij blootstelling aan koude of stress.
- ✓ **Esophagus:** dit betekent slokdarm en verwijst naar de moeilijke passage van voedsel.
- ✓ **Sclerodactylie:** verharding van de huid van de vingers.
- ✓ **Teleangiëctasieën:** kleine, rode vlekjes op de huid als gevolg van bloedvatverwijding.

Deze verschillende elementen kunnen afzonderlijk of in wisselende mate en ernst aanwezig zijn.

Bij gelimiteerde systeemsclerose kunnen ook andere organen aangetast zijn. Men is bij deze vorm vooral bedacht op het ontstaan van spontane wonden aan de vingertoppen, problemen met het spijsverteringsstelsel (zure reflux, vertraagde maaglediging) en verhoogde druk in de longbloedvaten (pulmonale hypertensie).

Gelokaliseerde scleroderma of morfea

Deze vorm van scleroderma tast alleen de huid en het onderliggende weefsel aan. Het is in principe enkel een huidprobleem. Deze aandoening leidt niet tot een veralgemeende of inwendige aantasting.

DIAGNOSE EN OPVOLGING

De arts stelt de diagnose op basis van uw lichamelijke klachten zoals het Raynaud fenomeen, de huidaantasting en de eventuele aanwezigheid van andere klinische tekens zoals bijvoorbeeld teleangiëctasieën, wondjes of calcinosis. De aanwezigheid van specifieke auto-antilichamen in het bloed is een belangrijk hulpmiddel bij de diagnosestelling. Door middel van een capillaroscoop kan men de kleine bloedvaten aan de nagelriemen evalueren. Deze zijn bij systemische sclerose bijna altijd afwijkend en vervolledigen zo de diagnostiek.

Zodra de diagnose van systemische sclerose bevestigd is, worden bijkomende onderzoeken uitgevoerd. Deze onderzoeken, vooral van hart, longen en maag-darmstelsel, zijn bedoeld om eventuele aantasting van deze organen tijdig op te sporen zodat een vroege aanpassing van de behandeling mogelijk is.

Bijkomende onderzoeken zullen op regelmatige tijdstippen (in principe jaarlijks als er geen klachten zijn) herhaald worden, ook als de resultaten steeds goed zijn. Dit is belangrijk om het ziekteverloop te kunnen opvolgen en door tijdig opsporen van eventuele afwijkingen de ziekte onder controle te houden.

BEHANDELING

De behandeling van systeemsclerose verschilt van patiënt tot patiënt. Uw behandeling wordt door de arts bepaald afhankelijk van uw klachten en symptomen, resultaten van uw onderzoeken en het verloop van uw ziekte.

Er zijn nog geen geneesmiddelen die systeemsclerose echt kunnen genezen, maar de ziekte kan wel tot op zekere hoogte onder controle gebracht worden met medicijnen. De belangrijkste beschikbare geneesmiddelen zijn bloedvatverwijdende medicatie, immunosuppressieve medicatie en maagzuurremmers. Immunosuppressieve middelen onderdrukken de overdreven reactie van het afweersysteem.

Het is belangrijk om systeemsclerose met medicatie onder controle te krijgen en te houden.

Systeemsclerose heeft niet enkel een impact op uw lichaam, maar ook op uw sociaal leven en psychologisch welzijn. Daarom is het van groot belang om enerzijds een evenwicht te vinden in uw dagelijkse leven (werk, ontspanning, nachtrust ...) en anderzijds om te leren omgaan met systeemsclerose.

Een team van professionele hulpverleners (verpleegkundig specialist, kinesist, sociaal werker, ergotherapeut, psycholoog ...) kan u hierbij helpen en advies geven.

© september 2017 UZ Leuven

Overname van deze tekst en illustraties is enkel mogelijk na toestemming van de dienst communicatie UZ Leuven.

Ontwerp en realisatie

Deze tekst werd opgesteld door het Leuvens expertisecentrum voor ultrazeldzame inflammatoire systeemziekten (LeUZis) in samenwerking met de dienst communicatie.

U vindt deze brochure ook op www.uzleuven.be/brochure/700898.

Opmerkingen of suggesties bij deze brochure kunt u bezorgen via communicatie@uzleuven.be.

Verantwoordelijke uitgever
UZ Leuven
Herestraat 49
3000 Leuven
tel. 016 33 22 11
www.uzleuven.be

 mynexuzhealth

Raadpleeg uw
medisch dossier via
www.mynexuzhealth.be of

