

Systemische sclerose, Sclerodermie

Wat is systemische sclerose?

Systemische sclerose wordt ook wel **sclerodermie** genoemd. Bij deze aandoening krijg je last van ontstekingen en verharding van je **bindweefsel**. Bindweefsel komt in je hele lichaam voor. Het zorgt ervoor dat de cellen van je huid, gewrichten, spieren en organen bij elkaar worden gehouden.

Systemische sclerose is een **auto-immuunaandoening**. Bij auto-immuunaandoeningen valt je afweersysteem je eigen lichaamsweefsel aan. Hierdoor ontstaan ontstekingen.

Het woord sclerodermie is een combinatie van de Griekse woorden *scleros* voor hard en *derma* voor huid. Sclerodermie betekent dus letterlijk 'harde huid'.

Waar krijg je klachten?

Bindweefsel zit op veel plekken in je lichaam. Dit bindweefsel kan overal in je lichaam stugger of harder worden. De meeste mensen krijgen last van hun spieren, gewrichten en organen. Voorbeelden van organen die aangetast kunnen worden, zijn je slokdarm, longen, hart of nieren.

Hoe vaak komt systemische sclerose voor?

Systemische sclerose komt niet vaak voor, het is een zeldzame ziekte. Ongeveer 3000 mensen in Nederland hebben het. De diagnose wordt elk jaar zo'n 100 keer gesteld.

Systemische sclerose komt 3 keer zo vaak voor bij vrouwen als bij mannen. Meestal krijgen mensen de eerste klachten tussen hun dertigste en vijftigste levensjaar.

Verschillende vormen van systemische sclerose

Er bestaan twee vormen van deze ziekte:

- lokale sclerodermie
- systemische sclerose

Bij lokale sclerodermie is alleen het bindweefsel van je huid verhard op een bepaalde plaats in je lichaam. Je hebt bij deze vorm bijna nooit last van je organen.

Bij systemische sclerose krijg je klachten aan je huid én aan je andere organen.

Lees hier meer over de verschillende vormen:

Lokale sclerodermie

Bij lokale sclerodermie heb je last van een verharding van je huid.

Er zijn twee soorten van lokale sclerodermie:

- **Morfea:** Hierbij is je huid verhard en ziet er op een enkele of meerdere plaatsen op je lichaam doorzichtig uit. Je handen en gezicht doen bij deze vorm niet mee.
- **Lineaire sclerodermie:** Deze vorm ontstaat vooral op kinderleeftijd. Je krijgt last van huidverstrakking in de vorm van een band. Dit ontstaat meestal op je voorhoofd, dan heet het ook wel 'en coup de sabre': de verdikking heeft de vorm van een 'sabelwond'. Op je armen of benen kan de verstrakking van de huid dieper gaan. Hierdoor kan je je gewrichten moeilijker bewegen.

Bij lokale sclerodermie raken je inwendige organen meestal niet aangetast.

Systemische sclerose

Deze vorm heet 'systemische sclerose' omdat je hele lichaam (je systeem) bij de ziekte betrokken is. Bij systemische sclerose verhardt het bindweefsel vooral in de huid van je handen, voeten en gezicht.

Ook kan het bindweefsel van inwendige organen stugger worden, waardoor dit orgaan slechter werkt. Dit kan bijvoorbeeld gebeuren met je slokdarm, je longen, je hart, je nieren of je darmen. Soms zijn er in het bloed stofjes te vinden die het afweersysteem maakt (autoantistoffen).

Er zijn 3 deelvormen van systemische sclerose:

Zeer vroege systemische sclerose

Bij deze vorm van systemische sclerose heb je (nog) geen last van huidverstrakking. Wel is er sprake van het fenomeen van Raynaud en kunnen je vingers opgezet zijn (dit wordt 'puffy' genoemd). Soms vindt je arts in je bloed auto-antistoffen en zijn er ook afwijkingen aan de bloedvatjes van de nagelriemen te zien.

Om het mogelijk te maken deze vorm zo vroeg mogelijk te herkennen, zijn er richtlijnen opgesteld (de

zogenaamde VEDOSS criteria).

Gelimiteerde cutane vorm

Bij de gelimiteerde cutane systemische sclerose heb je last van huidverstrakking. De huidverstrakking merk je:

- van de tenen tot je knie
- van je handen tot je elleboog
- en in je gezicht.

Daarnaast kan je last krijgen van de volgende klachten:

- **Fenomeen van Raynaud:** je hebt dan last van verkramping van de kleine bloedvaten van vingers en tenen, waardoor er minder bloed doorheen stroomt. De vingers en tenen verkleuren en gaan pijn doen of tintelen. De verkramping kan uitgelokt of verergerd worden door kou of als een reactie op spanning. Door een slechte doorbloeding ontstaan er soms spontaan zweertjes op je vingers die moeilijk genezen. Het Raynaud fenomeen is vaak het eerste symptoom van de ziekte.
- **Calcinose:** kalkafzetting in het bindweefsel van je huid, spieren of gewrichten. Dit kan ontsteking en irritatie veroorzaken.
- **Teleangiëctasieën:** rode plekjes op je huid doordat haarvaatjes net onder je huid wijder worden.
- **Wondjes en/of zweertjes** aan je vingertoppen.
- **Aantasting van de slokdarm:** hierdoor kan je voedsel slechter zakken en heb je soms last van zuurbranden.
- **Longfibrose:** er ontstaat bindweefsel in je longen waardoor je minder makkelijk zuurstof in je bloedbaan opneemt.
- **Pulmonale hypertensie:** dan heb je last van een verhoogde bloeddruk in je longen.

Diffuse cutane vorm

Bij deze vorm van systemische sclerose kan huidverstrakking van je gehele huid optreden. Daarnaast heb je vaak dezelfde verschijnselen als bij de gelimiteerde cutane vorm. Onder meer:

- **het fenomeen van Raynaud**
- **teleangiëctasieën:** kleine bloedvaatjes net onder de huid die blijvend verwijd zijn)
- **wondjes aan je vingers**

- **calcinose** (kalkafzetting in je bindweefsel).

Daarnaast kunnen je organen worden aangetast, zoals je longen, je hart, je darmen en je nieren. Ongeveer een op de vier mensen met systemische sclerose heeft deze diffuse cutane vorm.

Lees hier meer over de aandoening:

Hoe ontstaat systemische sclerose?

De oorzaak van deze aandoening is onbekend.

Auto-immuunaandoening

Wel weten we dat systemische sclerose een auto-immuunaandoening is. Dat betekent dat je gezonde bindweefsel door je afweersysteem wordt aangevallen. Hierdoor krijg je last van ontstekingen.

Verandering van je bindweefsel

De aanmaak van normaal bindweefsel raakt verstoord. Waardoor dat komt, weten we niet.

Bindweefsel bestaat onder andere uit:

- eiwitdraden
- collageen (eiwit)
- elastine (elastisch eiwit)

Bij systemische sclerose wordt er meer collageen gevormd dan elastine. Hierdoor wordt je bindweefsel stugger. Daarnaast raken de kleine bloedvaatjes (haarvaatjes) aangedaan, ze worden hierdoor nauwer en daardoor kan er minder bloed door stromen.

Welke klachten heb je bij systemische sclerose?

Wat jouw klachten zijn en hoeveel last je ervan hebt is per persoon verschillend.

Bij systemische sclerose heb je bijna altijd huidklachten en last van het fenomeen van Raynaud.

Verder zijn je klachten afhankelijk welke organen en hoeveel organen erbij betrokken zijn. Daarnaast hebben veel mensen last van vermoeidheid.

Fenomeen van Raynaud

Fenomeen van Raynaud

Image not found or type unknown

Bij het fenomeen van Raynaud heb je last van

verkramping van de kleine bloedvaten van vingers en tenen, waardoor er minder bloed doorheen stroomt. Je vingers en tenen verkleuren dan en gaan pijn doen of tintelen. De verkramping kan uitgelokt of verergerd worden door kou of als een reactie op spanning. Door een slechte doorbloeding ontstaan er soms spontaan zweertjes op je vingers die moeilijk genezen.

Lees meer over het fenomeen van Raynaud

Huid

Door het nieuwe bindweefsel wordt je huid dikker, strak en droog. De huidplooiën verdwijnen. De huid die ontstaat, kun je vergelijken met littekenweefsel.

Soms krijg je last van pijnlijke zweertjes, onder andere aan je vingertoppen. Dat gebeurt meestal door het fenomeen van Raynaud. Deze zweertjes zijn meestal lastig te behandelen en ze genezen erg langzaam.

Ook ontstaan er regelmatig rode plekjes op je huid. Deze plekjes zijn niet pijnlijk. Soms heb je last van jeuk.

Droge ogen, mond en andere slijmvliezen

De speekselklieren in je mond en traanklieren in je ogen kunnen door het teveel aan bindweefsel slechter gaan werken. Je krijgt dan last van een droge mond en droge ogen. Je kan ook last krijgen van droogte van andere slijmvliezen zoals in je vagina of je neus.

Mondproblemen bij systemische sclerose

Je kan last krijgen van:

- het (steeds) strakker worden van je lippen en wangen
- een kleiner wordende mondopening
- een beperkte beweeglijkheid van je tong
- een droge mond
- een verhoogde kans op gaatjes in je gebit en tandvleesontstekingen
- meer kans op wondjes in je mond bij het dragen van een geheel of gedeeltelijk kunstgebit
- een kleinere mondopening, hierdoor wordt het moeilijker om je mond goed te verzorgen en wordt het lastiger voor de tandarts om je te behandelen
- oprispingen van maagzuur: dit kan leiden tot aantasting van het glazuur van je tanden.

Longen

Je longen kunnen op twee manieren aangedaan zijn bij systemische sclerose:

- **Longfibrose**
Het bindweefsel in je longen kan toenemen en ontstoken raken. Hierdoor worden je longen minder elastisch en kan je minder goed zuurstof opnemen. Je merkt dat je kortademig wordt bij inspanning. Is er veel extra bindweefsel, dan kan je ook benauwd zijn zonder dat je je inspant.
- **Pulmonale hypertensie**
De bloeddruk in de longslagaders kan te hoog worden. Dit heet 'pulmonale hypertensie'. Dit kan gepaard gaan met:
 - een afnemende conditie
 - flauwvallen
 - vochtophoping in je benen
 - pijn op de borst en kortademigheid.

Hart

Door ontsteking en de vorming van extra bindweefsel kan je hart bij systemische sclerose op

verschillende manieren aangedaan zijn. Hierdoor krijg je last van verschillende klachten, bijvoorbeeld:

- **Hartritmestoornissen:** als er in je hart meer bindweefsel gevormd wordt, kan dit het geleidingssysteem van je hart beschadigen. Hierdoor ontstaan stoornissen van je hartritme. Dit kan klachten veroorzaken als hartkloppingen en flauwvallen.
- **Kortademigheid:** als er meer bindweefsel ontstaat in je hartspier neemt de pompfunctie van je hart vaak af. Je kunt dan last krijgen van kortademigheid (benauwd gevoel) bij inspanning en vooral 's avonds last van opgezette enkels.
- **Pijn achter je borstbeen:** Het vlies dat om je hart zit of de hartspier zelf kunnen ontstoken raken (dit wordt 'pericarditis' en 'myocarditis' genoemd). Hierdoor krijg je pijn achter je borstbeen. Soms is deze pijn zo hevig dat het lijkt alsof je een hartaanval hebt.

Slokdarm

Het is ook mogelijk dat de sluitspier van je slokdarm niet meer zo goed werkt. Maagzuur vloeit dan terug in je slokdarm en dat maagzuur gaat inwerken op het slijmvlies. Dit veroorzaakt brandend maagzuur of een brandende pijn achter je borstbeen. Soms ontstaan er ook zweertjes in je slokdarm.

Het komt ook voor dat er maagzuur terugvloeit via je keel in de luchtpijp. Je luchtpijp raakt dan vooral 's nachts geïrriteerd. Dat veroorzaakt hoestbuien, slikklachten of heesheid.

Darmen

Systemische sclerose kan darmklachten geven. Als er extra bindweefsel in je darmen ontstaat, kunnen je darmen zich slechter samentrekken. Je voedsel verteert daardoor minder goed. Ook kan de darmflora (de verschillende bacteriën in je darmen) verstoord raken. Je merkt dat aan:

- darmkrampen
- diarree
- gewichtsverlies
- obstipatie

Ontlastingsincontinentie

Heel soms komt het voor dat de sluitspier van je anus onvoldoende werkt. Je kunt dan je ontlasting niet (goed) meer ophouden.

Erectieproblemen

Bij mannen met systemische sclerose kunnen erectieproblemen optreden. Deze problemen worden veroorzaakt door veranderingen in het bindweefsel en de bloedvoorziening in de geslachtsdelen.

Nieren

Door meer bindweefsel in je nieren raakt je nierfunctie verstoord. Meestal stijgt je bloeddruk dan. Je kan hoofdpijn krijgen, wazig gaan zien en soms moet je overgeven.

Dit beeld heet een '*renale crisis*' en komt heel weinig voor.

Een snelle behandeling is van belang.

Gewrichten

Je kan last krijgen van gewrichts- en peesontstekingen. Een ontstoken gewricht is vaak warm, dik, stijf en pijnlijk. Meestal gaat het om een ontsteking van de kleine gewrichten in je handen.

Je gewrichten worden vaak ook stijver en kun je soms minder goed bewegen als het bindweefsel rond de gewrichten betrokken raakt bij het ziekteproces.

De huid rondom je gewrichten kan zó strak worden dat het gewricht in een onnatuurlijke houding komt te staan (dit noem je een 'contractuur'). Hierdoor kun je het gewricht minder goed bewegen en gebruiken.

Vermoeidheid

Vermoeidheid is een veel voorkomende klacht bij systemische sclerose. Soms is hier een duidelijke reden aanwijsbaar. Bijvoorbeeld bloedarmoede of een hart-, long- of een nierprobleem door de aandoening.

[Lees meer over vermoeidheid bij reuma](#)

Hoe wordt de diagnose systemische sclerose gesteld?

Je arts stelt de diagnose op de uitkomst van je klachten, het lichamelijk onderzoek en aanvullende onderzoeken.

De diagnose systemische sclerose is soms lastig te stellen.

Zeker in het begin kan het stellen van de diagnose lastig zijn omdat je klachten nog algemeen zijn. De kenmerken zoals huidverstrakking ontstaan pas later.

Daarnaast hebben alle mensen met systemische sclerose weer andere klachten.

Afhankelijk van de klachten die je hebt, maakt je arts gebruik van de volgende aanvullende onderzoeken:

Bloedonderzoek

Met het bloedonderzoek wil je arts weten:

- of er ontstekingswaarden in je bloed aanwezig zijn
- hoe je nierfunctie is
- of er problemen met je hart zijn
- of je bloedarmoede hebt

Ook kijkt je arts of er bepaalde auto-antistoffen in je bloed aanwezig zijn. Dit zijn eiwitten die het afweersysteem maakt tegen je lichaamseigen weefsel.

Nagelriemonderzoek (capillaroscopie)

Bij het nagelriemonderzoek worden de kleine bloedvaatjes bij de nagelriem in beeld gebracht. Bij systemische sclerose kunnen deze bloedvaatjes er namelijk anders uitzien.

Het onderzoek wordt gedaan met een capillaroscoop (een microscoop met een lampje) die gekoppeld is aan een computerscherm.

Huidbiopt

De arts kan een stukje weefsel uit je huid (een 'huidbiopt') wegnemen om dit verder te laten onderzoeken. Zo kun je veranderingen van het bindweefsel zien.

Röntgenfoto's

Soms worden er röntgenfoto's gemaakt van:

- **je vingertoppen en tenen:** bij verdenking op kalkafzettingen bij je vingertoppen en tenen. Deze kalkafzettingen zijn vaak alleen op röntgenfoto's te zien.
- **je longen:** bij kortademigheid laat je arts vaak een longfoto maken om te bekijken of je afwijkingen hebt aan je longweefsel.
- **je slokdarm:** als je problemen hebt met slikken, kunnen röntgenfoto's van de slokdarm laten zien of je slokdarm goed beweegt.

Kijkonderzoek slokdarm en maag

Bij slikproblemen is soms ook een kijkonderzoek van je slokdarm en maag nodig om te kijken wat de oorzaak is van je slikklachten.

Onderzoek van je longen en hart

- **Longen:** bijna altijd krijg je een longfunctieonderzoek. Hierbij moet je in een slangetje blazen om zo je longinhoud te testen. Dit onderzoek krijg je meestal jaarlijks om na te gaan of je longen bij de aandoening betrokken zijn. Daarnaast zal een CT scan van je longen worden gemaakt om ontsteking en fibrose verder in beeld te brengen.
- **Hart:** je hartritme wordt nagekeken via een hartfilmpje (dat heet ook wel 'elektrocardiogram' of 'ECG'). Daarnaast wordt soms een hartecho gemaakt om vast te stellen of de systemische sclerose je hart heeft aangetast en als controle voor pulmonale hypertensie (hoge bloeddruk in je longen). Soms volgt nog een onderzoek naar de vernauwing in de kransslagaders rond je hart. Dat heet een 'rechter hartkatheterisatie'. Deze onderzoeken voert de hartspecialist (cardioloog) uit.

Hoe verloopt systemische sclerose?

Systemische sclerose verloopt bij iedereen anders. Het kan zowel mild als ernstig verlopen. Hoe dat komt, weten we niet. Het heeft een onvoorspelbaar verloop.

Systemische sclerose is een langdurige (chronische) aandoening die niet overgaat. Het ziekteproces is onomkeerbaar: waar eenmaal bindweefsel gevormd is, gaat dit niet meer weg.

Na een aantal jaren kan systemische sclerose helemaal tot rust komen.

Is er sprake van een ernstig verloop, dan neemt de verharding van je huid en de toename van bindweefsel in je inwendige organen in enkele maanden tijd toe.

Bij mensen met de diffuse huidvorm zijn er vooral in het begin van de ziekte veel klachten gedurende de eerste drie jaar. Maar ook later in de tijd kunnen de klachten weer toenemen.

Bij mensen met de gelimiteerde huidvorm is het verloop vaak mild. Maar er kunnen in de loop van de tijd extra klachten ontstaan. Bijvoorbeeld als je longen mee gaan doen of door pijnlijke open wondjes.

Welke behandelingen kunnen je helpen?

Afhankelijk van de klachten die je hebt, stelt je arts een behandeling voor.

Medicijnen

Je arts stelt bijvoorbeeld voor om een klassieke reumaremmers te gaan gebruiken, zoals methotrexaat, azathioprine of mycophenolaat mofetil. Bij systemische sclerodermie schrijft je arts ook wel cyclofosfamiden voor. Dat is ook een klassieke reumaremmers.

Lees een medicijnfolder over jouw medicijn

Behandeling van klachten

- **Huidklachten:** bij gelokaliseerde sclerodermie heeft lichttherapie met UVA een positieve invloed op je huid. Bij jeuk krijg je vaak vette crème voorgeschreven, als dat nodig is samen met een medicijn dat allergische reacties onderdrukt ('antihistaminica').
- **Fenomeen van Raynaud:** vaak helpt het tegen de klachten door het fenomeen van Raynaud om een paar maatregelen te nemen, denk aan:
 - het dragen van warme handschoenen
 - eventueel speciale verband-handschoenen bij zweertjes op de toppen van je vingers.
 - medicijnen
 - stoppen met roken
- **Wondjes aan je vingertoppen:**

Heb je last van wondjes aan je vingertoppen, dan krijg je vaak medicijnen om het fenomeen van Raynaud te behandelen. Als de wondjes ontstoken raken door een infectie dan krijg je daar antibiotica voor. Soms is behandeling door een plastisch chirurg nodig om de wondjes goed schoon te maken
- **Slokdarmklachten:** om de werking van je slokdarm te verbeteren, schrijft je arts een middel voor dat de spierkracht van je slokdarm vergroot. Dit medicijn zorgt er ook voor dat er minder maagzuur naar je slokdarm terugvloeit.
- **Maagklachten:** je arts kan je medicijnen voorschrijven die de vorming van maagzuur remmen.
- **Hartklachten:** als je hart niet goed meer pompt, krijg je meestal medicijnen die de hartspiercellen stimuleren.
- **Longen:** als de longen door de bindweefselvorming veel minder zuurstof opnemen en je kortademig wordt, krijg je soms extra zuurstof vanuit een zuurstoftankje.

Als de bloeddruk in je longen te hoog is, schrijft je arts medicijnen voor die je bloedvaten verwijden.

Hiermee wordt je bloeddruk verlaagd.

- **Hoge bloeddruk:** bij systemische sclerose gaat verlies van de nierfunctie vaak samen met een verhoogde bloeddruk. Je arts houdt je bloeddruk dus heel goed in de gaten. Als deze maar even stijgt, krijg je al bloeddrukverlagende medicijnen. Meestal herstelt je nierfunctie dan weer gedeeltelijk, maar soms is je nier zo beschadigd dat nierdialyse nodig is.
- **Droge slijmvliezen:** als je klachten hebt van droge slijmvliezen, dan kunnen oogdruppels of ooggel, kunstmatig speeksel of vaginale gel goed helpen tegen je klachten.
- **Spierontstekingen:** bij sommige mensen ontstaat er door de systemische sclerose een spierontsteking. In dat geval krijg je medicijnen voorgeschreven zoals prednison en eventueel methotrexaat of mycofenolaat mofetil.

[Lees een medicijnfolder over jouw medicijn](#)

Bij sommige mensen de ziekte ernstig. Zijn de vooruitzichten hierdoor slecht, dan is een stamceltransplantatie een mogelijke behandeling.

Samen met je arts meedoen aan ARCH?

Heb jij systemische sclerose? Bespreek dan eens met jouw arts of deelname aan het ARCH-netwerk voor jullie zinvol is.

ARCH staat voor Arthritis Research and Collaboration Hub. ARCH is een (digitaal) netwerk waarin artsen en patiënten hun kennis en ervaring delen over een aantal zeldzame vormen van reuma. Ook systemische sclerose is een zeldzame aandoening. Doel van ARCH is om jou de beste beste behandeling te geven die bij jou past, dicht bij je woonplaats in de buurt.

Vinden jij en jouw arts dit een goed idee, dan meldt jouw arts je aan bij ARCH. [Meer informatie over ARCH](#)

Behandelaars

Bij welke specialist je (als eerste) terecht komt, hangt af van je klachten. Dat kan een longarts, reumatoloog, dermatoloog of internist zijn.

Je specialist schakelt vaak ook andere zorgverleners in, denk aan

- een fysiotherapeut die je helpt en adviseert met het soepel houden van je gewrichten en het sterk houden van je spieren. Vaak krijg je oefeningen die je thuis kan doen.
- een reumaverpleegkundige die onder andere met je meedenkt over het omgaan met je aandoening.

- een diëtist die je adviseert over voeding, bijvoorbeeld als je veel last hebt van je mond of je slokdarm.

Lees meer over verschillende behandelaars

Aanvullende behandelingen

Soms merken mensen met een reumatische aandoening een positief effect van alternatieve behandelingen. Overleg altijd eerst met je arts voordat je met een alternatieve behandeling begint omdat die die bijwerkingen kan geven of een wisselwerking kan hebben met de medicijnen die je gebruikt.

Lees meer over alternatieve behandelingen

Meer informatie

Heb je vragen? Stel deze aan je behandelend specialist of huisarts.

Wil je weten waar je in het dagelijks leven tegenaan kunt lopen en hoe je daarmee kan omgaan als je deze aandoening hebt?

Lees meer over leven met reuma

Heb je niet de informatie gevonden die je zocht?

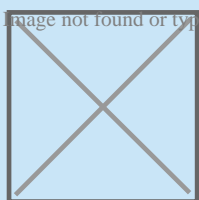
Kijk bij de veelgestelde vragen over reuma

Nationale Vereniging voor Lupus, APS, Sclerodermie en MCTD (NVLE)

Website: nvle.org

Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie

Website: www.defysiotherapeut.com



De medische informatie op deze site wordt samengesteld en actueel gehouden door ReumaNederland, de Nederlandse Vereniging voor Reumatologie (NVR), de Nederlandse Orthopaedische Vereniging (NOV) en de Nederlandse Health Professionals Reumatologie (NHPR).