

Systemische sclerose

1 Inleiding

Systemische sclerose (sclerodermie) behoort tot de groep van gegeneraliseerde bindweefselziekten. Kenmerkend voor deze groep zijn afwijkingen in het bindweefsel met secundaire afwijkingen in epitheliale en endotheliale structuren, en het variabele beloop, dat geleidelijk progressief kan zijn of bestaat uit exacerbaties en remissies. Bindweefselziekten kunnen veranderingen veroorzaken in vrijwel elk orgaan; het is eerder regel dan uitzondering dat meerdere orgaansystemen tegelijkertijd of achtereenvolgend in het ziekteproces worden betrokken.

2 Epidemiologie

Sclerodermie is een zeldzame aandoening. Geschat wordt dat in Nederland sclerodermie bij 1 per 10.000 inwoners voorkomt. Er bestaat een duidelijke voorkeur voor het vrouwelijke geslacht; de man/vrouw ratio bedraagt 1:3. De aandoening komt in alle leeftijds categorieën voor, maar ontstaat veelal tussen het vijftiende en vijftigste levensjaar.

3 Pathofysiologie

De pathogenese van sclerodermie is onbekend. Echter, de aanwezigheid van ziektespecifieke auto-antilichamen en veranderingen van cellulair afweerfuncties veronderstellen een stoornis in het immuunapparaat. Bij sclerodermie wordt verondersteld dat

onder invloed van immunologische factoren het endotheel van de microcirculatie wordt beschadigd, waardoor plasmabestanddelen in het omgevende weefsel terecht komen met een ontstekingsreactie en fibrose als gevolg.

Hoewel er geen duidelijk erfelijkheidspatroon bekend is, blijkt uit tweeling- en familieonderzoek dat genetische factoren een belangrijke pathogenetische rol spelen.

4 Klinisch beeld

Het belangrijkste kenmerk van sclerodermie is de verharding van de huid door fibrosering. Daarnaast kunnen in wisselende mate vrijwel alle organen door fibrosering aangedaan raken. Sclerodermie wordt op grond van de uitgebreidheid van de huidfibrosering onderverdeeld in een *gelimiteerde vorm*, waarbij de fibrose beperkt blijft tot onderarmen en handen, en een *diffuse vorm*, waarbij de fibrose zich tot proximaal van de ellebogen uitbreidt en vaak tevens over de romp.

Bij 90% van de patiënten wordt het Raynaud's fenomeen (bleekheid of cyanose van de vingers of tenen, door koude of emotie) als eerste klacht waargenomen. Variërend van enkele maanden tot enkele jaren later kan er een verharding van de huid optreden, meestal beginnend in de vingers en zich langzaam uitbreidend naar de armen en/of romp. Ook rondom de mond kan de huid verhard geraken met typische periorale radiare plooivorming en 'spitsmuismond' als gevolg. De verharding van de huid kan contracturen veroorzaken,

vooral van de vingers; ook wordt daardoor de maximale mondopening sterk gereduceerd (afb. 1 en 2).

Naast de huid kan elk ander orgaan door fibrosering in meer of mindere mate aangeast worden. Zo leidt fibrosering van de slokdarm, optredend bij 90% van de sclerodermiepatiënten, tot passagestoornissen en reflux van zure maaginhoud naar de slokdarm. Fibrosering van het hart veroorzaakt een decompensatio cordis en fibrosering van de longen kortademigheid en uiteindelijk een respiratoire insufficiëntie. Een belangrijke complicatie van sclerodermie wordt gevormd door aantasting van de nieren. Dit kan gepaard gaan met hypertensie en soms met een hypertensieve crisis, gekenmerkt door een zeer hoge bloeddruk met hevige hoofdpijn en insulten. Spier- en gewrichtsontstekingen komen bij vrijwel alle sclerodermiepatiënten in wisselende mate voor.

Bij ongeveer de helft van alle sclerodermiepatiënten zijn in het serum specifieke antistoffen aantoonbaar (anticentromeer en antitopoisomerase I antistoffen); vooral in de beginfase kunnen deze antistoffen van nut zijn bij de diagnostiek.

5 Behandeling

Van een aantal medicamenten wordt een remmende werking op de fibrosering verondersteld; tot op heden is echter van geen enkel medicament deze veronderstelling in dubbelblind onderzoek bevestigd. D-penicillamine en de cytostatica azathioprine en methotrexaat in lage doseringen worden



Afb. 1. Sterk gereduceerde mondopening bij een patiënte met sclerodermie (foto gepubliceerd met toestemming patiënte).



Afb. 2. Sclerodactylie en fibrosering van de huid van het dorsum van de hand met contractuurvorming van de vingers.



Afb. 3. Röntgenopname van een sclerodermiepatiënte; opvallend is de sterke verbreding van de parodontiaalspleet van een ondermolaar.

momenteel het meest toegepast. De effectiviteit van corticosteroiden bij sclerodermie is omstreden.

Symptomatische behandeling is noodzakelijk wanneer er sprake is van een ernstig Raynaud's fenomeen, refluxoesofagitis, decompensatio cordis en hypertensie.

Naast de medicamenteuze behandeling is het van belang om met behulp van door de fysiotherapeut opgestelde oefenprogramma's contractuurvorming en eventuele extra-articulaire trismus zoveel mogelijk te voorkomen.

6 Beloop en prognose

Het ziektebeloop van patiënten met sclerodermie is zeer wisselend. Bij ongeveer 10% is het beloop progressief en ontstaat er in enkele maanden een diffuse sclerodermie met aantasting van meerdere inwendige organen. Van deze groep bedraagt de vijfjaarsoverleving minder dan 20%; de belangrijkste doodsoorzaken worden gevormd door respiratoire insufficiëntie, hartfalen en nierinsufficiëntie. Bij de overige 90% is er een geprotraheerd beloop met geleidelijk ontstaan van huidfibrose die veelal beperkt blijft tot handen, onderarmen en gelaat. De inwendige organen zijn bij deze vorm minder ernstig aangetast.

Evenals bij systemische lupus erythematosus (zie Ned Tijdschr Tandheelkd 1992; 99: 343-4) (SLE) geldt dat dit beloop gepaard kan gaan met exacerbaties en periodes van remissies. De vijfjaarsoverleving van deze groep bedraagt ongeveer 70% waarbij pulmonale hypertensie de belangrijkste doodsoorzaak is.

7 De tandarts en de sclerodermiepatiënt

De sterk gereduceerde mondopening en fibrosering van de tong bemoeilijken een goede mondhygiëne, vooral wanneer er tevens sprake is van een slechte handfunctie door contractuurvorming van de vingers. Door fibrosering kan er een atrofie van de mandibula optreden met soms een volledig verdwijnen van de processus coronoideus en caput mandibulae. Door druk van de verharde huid van de wang kan alveolair bot geresorbeerd worden met uiteindelijk exfoliatie van tanden als gevolg.

Op tandheelkundige röntgenopnamen kan een sterke verbreding van de paradontaalspleet worden opgemerkt (afb. 3). Dit is zeer kenmerkend voor sclerodermie, en wordt waarschijnlijk veroorzaakt door veranderingen van de bloedvaten van de paradontaalmembraan (sclerosering van de vaatwand). Het is uiteraard van belang om bij deze patiënten bij tandheelkundige ingrepen met de bovenvermelde beperkingen en afwijkingen rekening te houden en extra toe te zien op een zo goed mogelijke mondhygiëne.

F.H.J. van den Hoogen, internist

Uit de Afdeling Reumatische Ziekten van het Academisch Ziekenhuis te Nijmegen.

Adres: F.H.J. van den Hoogen, postbus 9101, 6500 HB Nijmegen.

Trefwoorden: **Geneeskunde** – Sclerodermie

Literatuur

¹BIJLSMA JWJ, BREEDVELD FC, DEQUEKER J, et al. Systemische inflammatoire aandoeningen. In: Leerboek Reumatologie. Houten/Zaventem: Bohn, Stafleu, Van Loghum, 1992: 126-39.
