

Bijzonder onderwerp

Sarcoïdose, een ziekte met vele gedaanten

Samenvatting. Sarcoïdose is een aandoening die wordt gekenmerkt door vorming van granulomen. Sarcoïdose is te beschouwen als een soort ontsteking, waarvan de oorzaak niet bekend is. De ziekte kan waarschijnlijk in alle organen en weefsels van het lichaam voorkomen en doet zich vooral bij jonge mensen voor.

Sarcoïdose kan een acuut, dat wil zeggen een plotseling heftig ziektebeeld geven of een chronisch beloop hebben. Daarnaast worden een thoracale en een extrathoracale vorm onderscheiden. De ziekte verdwijnt in ongeveer 80% van de gevallen spontaan.

SCHOUTEN JA. Sarcoïdose, een ziekte met vele gedaanten. Ned Tijdschr Tandheelkd 1994; 101: 316-8.

J.A. Schouten, internist

Uit de afdeling Algemene
Inwendige Geneeskunde van het
Academisch Ziekenhuis
Vrije Universiteit te Amsterdam.

Trefwoorden:
Geneeskunde – Sarcoïdose

Datum van acceptatie:
17 juni 1994.

Adres:
Dr J.A. Schouten, AZVU,
De Boelelaan 1117,
1081 HV Amsterdam.

1 Inleiding

Sarcoïdose is een reactie van het lichaam op een nog onbekend agens waarbij afweercellen van het immunologisch apparaat een centrale rol spelen. Het zou kunnen gaan om een agens dat wordt gehaleerd. Het inademen ervan zou een beschadiging van de longblaasjes kunnen veroorzaken, gevolgd door een ontsteking. Gezien de veranderingen in de humorale en cellulaire immuniteit wordt aangenomen dat het bij deze ziekte gaat om een abnormale reactie op een vanbuiten komende prikkel. Genetische factoren spelen hierbij waarschijnlijk een belangrijke rol.

Sarcoïdose komt over de hele wereld voor. Het voorkomen wordt geschat op enkele tientallen gevallen per 100.000 inwoners. De ziekte treedt meestal op tussen het 20e en 40e levensjaar en komt het vaakst voor bij Noord-Europeanen en negroïde Amerikanen. Bij de laatste groep wordt vaker een ernstige vorm van de ziekte gezien dan bij blanken.

2 Ziektebeeld

De symptomen van sarcoïdose hangen af van de aangedane organen en weefsels en kunnen afwezig, licht of ernstig zijn. De ziekte kan zich vrijwel in het gehele lichaam voordoen. Men kan sarcoïdose indelen volgens de wijze waarop de ziekte zich bij aanvang voordoet. Er kan een onderscheid worden gemaakt tussen een acute en een meer sluipende vorm van de ziekte.

2.1 Acute sarcoïdose

Meestal presenteert sarcoïdose zich in de acute vorm. De ziekte ontwikkelt zich hierbij in enkele dagen tot weken. Bij de acute vorm zijn er klachten van algemene malaise, temperatuurverhoging, artralgieën (vooral in de enkels) en erythema nodosum. Erythema nodosum zijn rode, pijnlijke verhevenheden op de strekzijde van de onderbenen en soms aan de onderarmen. Deze voelen vast en warm aan. De roodheid verdwijnt bij drukken. Erythema nodosum wordt ook gezien bij tuberculose, streptokokkeninfecties, reumatoïde artritis en andere ziekten. Erythema nodosum met koorts en artralgieën gaat meestal gepaard met lymfklierzwellen in beide longhili. Men spreekt dan van het syn-

droom van Löfgren dat vooral bij blanke vrouwen optreedt. Soms wordt dit ziektebeeld gecompliceerd door een acute iridocyclitis.

Een andere specifieke acute presentatievorm is het syndroom van Heerfordt bestaande uit koorts, zwelling van de parotis en andere speekselklieren, iridocyclitis (uveitis anterior) en parese van de n. facialis.

2.2 Chronische sarcoïdose

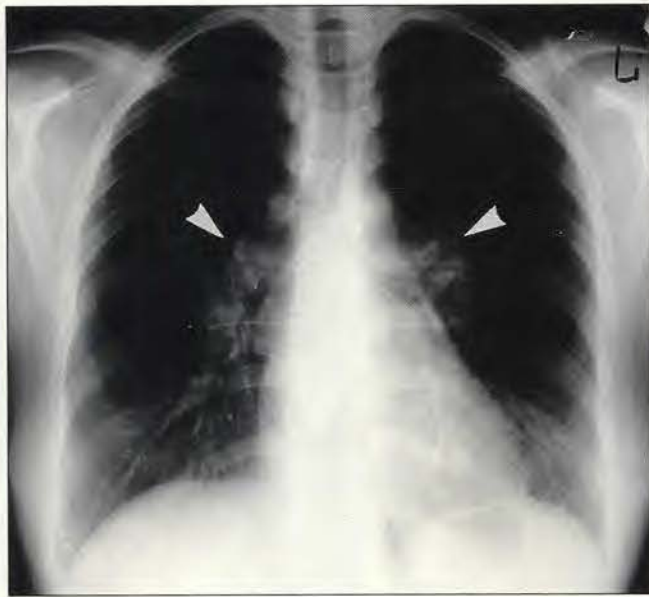
De chronische vorm van sarcoïdose komt minder vaak voor maar is klinisch meer van belang vanwege de grotere kans op een gecompliceerd beloop. De ziekte ontwikkelt zich sluipend gedurende vele maanden of jaren, aanvankelijk asymptomatisch. Omdat de longen de meest aangedane organen zijn, treden er op den duur vooral klachten op van kortademigheid en vermoeidheid. Op de röntgenfoto van de thorax worden daarbij diffuse, door de long verspreide afwijkingen gevonden tengevolge van granulomen en fibrose.

Chronische sarcoïdose kan zich verder in vele andere extrathoracale organen voordoen. Meestal gaat het hierbij om de volgende lokalisaties:

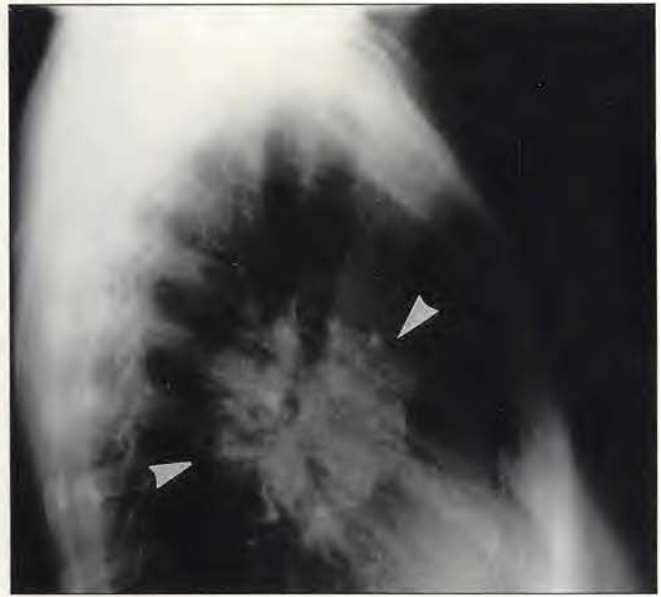
De huid. Huidlaesies zoals plaques, papels en subcutane noduli zijn vaak aanwezig bij patiënten met chronische sarcoïdose.¹ Voorkeursplaatsen zijn de neus, het voorhoofd, de wangen, de kin en de oorlellen. Er bestaat een grote variatie aan beelden die echter gemeenschappelijk hebben dat de kleur roodachtig violet is, eventueel samen voorkomend met dunne zichtbare bloedvaatjes.

De ogen. Bij ongeveer 25% van de patiënten met sarcoïdose kunnen oogheelkundige afwijkingen worden gevonden in de vorm van uveitis anterior (iridocyclitis), keratoconjunctivitis sicca, uveitis posterior of zelfs glaucoom.² De meest voorkomende aandoening is de acute iridocyclitis. Verder kunnen er sarcoïdinfiltraten in de oogleden optreden en kunnen de traanklieren in het ontstekingsproces worden betrokken. De behandeling van oculaire sarcoïdose zal meestal bestaan uit toediening van corticosteroiden.

De mond. Sarcoïdlaesies kunnen op meerdere plaatsen in de mond worden aangetroffen.³ De slijmvliezen van lippen, wangen en verhemelte kunnen zijn aangedaan. De slijmvlieslaesies zijn meestal scherp begrensde noduli, papels of ulcera met een vaste opgeworpen rand. Verder zijn er geval-



Afb. 1. Voor-achterwaartse thoraxfoto van patiënt met sarcoïdose, stadium I. De foto toont duidelijke klierzwellen in beide longhili.



Afb. 2. Dwarse thoraxfoto van dezelfde patiënt met sarcoïdose, stadium I.

len beschreven van sarcoïdose in het bot van boven- en onderkaak. Sarcoïdose van de speekselklieren kan oorzaak zijn van een sicca-syndroom.

Centraal zenuwstelsel. Neurosarcoïdose komt voor bij ca. 8% van de patiënten. Uitingsvormen hiervan kunnen zijn meningitis, epilepsie, uitval van de hypofyse en hersenzenuwparezen.

Andere organen. Niet zelden komt sarcoïdose voor in lever, milt, nieren, spieren, botten, hart en maag-darmkanaal.

3 Diagnose

De diagnose 'sarcoïdose' kan worden gesteld op grond van kenmerkende klinische verschijnselen, bepaalde afwijkingen

op de thoraxfoto en het aantonen van sarcoïdgranulomen in bipten uit aangedane organen of weefsels. Een sarcoïdgranuloom is een niet-verkazend granuloom, dat op zichzelf niet bewijzend is voor sarcoïdose. Niet-verkazende granulomen kunnen ook bij andere aandoeningen voorkomen (tab. I).

De thoraxfoto is het best bruikbare onderzoek om de mate van longsarcoïdose vast te stellen. Men spreekt hierbij van stadium 0 tot III. Stadium 0 betekent een normale thoraxfoto. Bij stadium I is er vergroting van de lymfklieren in de longhili (afb. 1, 2) en soms paratracheaal rechts, zonder zichtbare afwijkingen over de longvelden. Stadium II toont geringe vergroting van de hiluslymfklieren met vlekvormige infiltraatjes rond de hili. Stadium III wordt gekenmerkt door vlek- en streepschaduwen over de longvelden zonder vergrote hiluslymfklieren. De histologische diagnose kan worden verkregen uit weefsel van een transbronchiale biopsie. In plaats hiervan zijn sarcoïdgranulomen ook vaak aantoonbaar in bipten uit lipslimvlies, lymfklieren, huid of lever. Bij het syndroom van Löfgren wordt veelal van histologische bevestiging van de diagnose afgezien.

Alleen bij patiënten met het syndroom van Löfgren is de bloedbezinkingssnelheid verhoogd. Soms is er een lymfopenie en bij een sterk aangetaste milt kan een thrombocytopenie worden gevonden. Het lever alkalische fosfatasegehalte is soms verhoogd en zelden wordt een hypercalciëmie vastgesteld. Bij ongeveer 60% van de patiënten met sarcoïdose kan in het bloed een verhoogd gehalte worden gevonden van het angiotensine convertend enzym (ACE). Bepaling van het ACE is bruikbaar om het beloop van de ziekte te volgen.

4 Behandeling en prognose

De indicatie voor medicamenteuze behandeling van sarcoïdose is afhankelijk van het stadium, de ziekte duur, en de uitgebreidheid van de aandoening.⁴ Van de patiënten met stadium I of II van de ziekte geneest 70-80% zonder specifieke therapie binnen één tot twee jaar. Bij patiënten die progressie vertonen en bij patiënten met stadium III is

Tabel I. Oorzaken van niet-verkazende granulomen.

Sarcoïdose
Tuberculose
Primaire biliaire cirrhose
Lepra
Brucellose
Schimmelinfecties
Kattekrabziekte
Tertiaire lues
Berylliose
Vreemd-lichaamreactie
Granulomateuze arteriitis
Ziekte van Crohn
Hypogammaglobulinemie
Lymfoom

behandeling geïndiceerd met corticosteroïden. Andere indicaties voor corticosteroïdenbehandeling zijn: hypercalciëmie, uveïtis, cardiale afwijkingen tengevolge van granulomen, neurologische afwijkingen en trombocytopenie. Meestal kan worden begonnen met 40 mg per dag. Na vier tot acht weken, als blijkt dat de activiteit van de sarcoïdose is onderdrukt, kan de dosering langzaam worden verminderd. Soms kan het nodig zijn gedurende een aantal jaren met behandeling met corticosteroïden in een lage dosering (5-10 mg) door te gaan. Indien er tijdens de therapie een exacerbatie optreedt, moet weer van voren af aan met het therapieschema worden begonnen.

5 Slot

Sarcoïdose is een niet zeldzame ziekte met onbekende oorzaak, die zich in alle organen en weefsels kan openbaren. Wanneer een patiënt wordt verdacht van sarcoïdose op grond van de anamnese en het lichamelijke onderzoek kan bevestiging van de

diagnose worden verkregen door een laesie te biopteren. Het vinden van een sarcoïdgranuloom in mondafwijkingen is reden tot doorverwijzing naar een internist of longarts. Mondheelkundige behandeling van patiënten met sarcoïdose vergt meestal geen specifieke maatregelen.

Literatuur

- 1 CORMANE RM. Sarcoïdose van de huid. In: Stam J, Van Maarsseveen ACMTh, red. Ziekte van Besnier-Boeck, Sarcoïdose. Amsterdam: Stichting Besnier Boeck Informatiecentrum 1986: 27-31.
- 2 BAARSMA GS. Oculaire sarcoïdose. In: Stam J, Van Maarsseveen ACMTh, red. Ziekte van Besnier-Boeck, Sarcoïdose. Amsterdam: Stichting Besnier Boeck Informatiecentrum 1986: 22-5.
- 3 STEINBERG MJ, MUELLER DP. Treating oral sarcoidosis. J Am Dent Assoc 1994; 125 (3): 76-9.
- 4 SABOR SA, JOHNSON N McI. Sarcoidosis. Review. Br J Hosp Med 1992; 48: 293-302.

Summary

SARCOIDOSIS

Key words: Medicine – Sarcoidosis

Sarcoidosis is a multisystem granulomatous disorder of unknown aetiology, most commonly affecting young adults. The course and the prognosis may correlate with the mode of onset. An acute onset with erythema nodosum heralds a self-limiting course and spontaneous resolution, whereas an insidious onset may be followed by relentless, progressive fibrosis.