

Reuma

Systemische sclerose, Sclerodermie

Wat is systemische sclerose?

Systemische sclerose, ook wel sclerodermie genoemd, is een auto-immuunaandoening. Bij auto-immuunaandoeningen valt het afweersysteem gezond weefsel aan, waardoor ontstekingen ontstaan.

Systemische sclerose wordt gekenmerkt door ontsteking en verharding van 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.

Het woord sclerodermie is samengesteld uit de Griekse woorden *scleros* voor hard en *derma* voor huid. Sclerodermie betekent dus letterlijk 'harde huid'. Het bindweefsel kan dus overal in je lichaam stugger worden. Spieren, gewrichten en organen raken vaak bij het ziekteproces betrokken. Voorbeelden van organen die aangetast kunnen worden, zijn je slokdarm, longen, hart en nieren.

Hoe vaak komt systemische sclerose voor?

Systemische sclerose 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 begint de aandoening tussen je dertigste en vijftigste levensjaar.

Verschillende vormen

We onderscheiden twee vormen van de ziekte:

1. lokale sclerodermie
2. systemische sclerose.

Dit is een belangrijk onderscheid omdat bij lokale sclerodermie alleen het bindweefsel van je huid verhard op een bepaalde plaats in je lichaam. Inwendige orgaanproblemen zijn bij deze vorm heel zeldzaam. Dit is anders bij systemische sclerose, waarbij andere organen en je huid meedoen.

Lokale sclerodermie

Lokale sclerodermie geeft een verharding van je huid. Inwendige orgaanproblemen zijn bij deze vorm heel zeldzaam. Er zijn grofweg twee vormen van lokale sclerodermie:

- **Morfea:** Bij deze vorm is de huid verhard en oogt doorzichtig op een enkele plaats of meerdere plaatsten op het lichaam. Handen en gezicht doen bij deze vorm niet mee.
- **Lineaire sclerodermie:** Deze vorm ontstaat vooral op kinderleeftijd. De huidverstrakking is bandvormig. Dit kan op het voorhoofd optreden, dit wordt ook wel 'en coup de sabre' genoemd: de verdikking heeft de vorm van een 'sabelwond'. Op ledematen kan de verstrakking van de huid dieper gaan waardoor je je gewrichten moeilijker kan bewegen.

Systemische sclerose

Deze vorm heet systemische sclerose omdat je hele lichaam 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 het aangedane orgaan slechter werkt. Dit kan bijvoorbeeld gebeuren met je slokdarm, longen, hart, nieren of darmen. Soms zijn er in het bloed stofjes te vinden die het afweersysteem maakt (autoantistoffen).

3 deelvormen systemische sclerose

Er zijn 3 deelvormen van systemische sclerose. Een zeer vroege vorm van de ziekte, een gelimiteerde cutane (huid) vorm en een diffuse cutane (huid) vorm.

Zeer vroege systemische sclerose

Om het mogelijk te maken de ziekte vroeger te herkennen, zijn criteria (richtlijnen) opgesteld voor zeer vroege systemische sclerose (de zogenaamde VEDOSS criteria). Bij deze vorm van systemische sclerose is er (nog) geen huidverstrakking. Wel is er sprake van het fenomeen van Raynaud en kunnen de vingers opgezet zijn (dit wordt 'puffy' genoemd). Soms zijn er in het bloed autoantistoffen te vinden en kunnen ook afwijkingen aan de bloedvaatjes van de nagelriemen gezien worden.

Gelimiteerde cutane vorm

Bij de gelimiteerde cutane systemische sclerose treedt er huidverstrakking op van de tenen tot de knie, de handen tot de elleboog en in het gelaat. Daarnaast kan je last krijgen van de volgende verschijnselen:

- **Fenomeen van Raynaud:** verkramping van de kleine bloedvaten van vingers en tenen, waardoor er minder bloed doorheen stroomt. De 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. 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 plekje's op je huid doordat haarvaten (bloedvaten net onder je huid) wijder worden.
- **Wondjes en/of zweertjes** aan je vingertoppen.
- **Aantasting van de slokdarm** (motiliteitsstoornis): waardoor voedsel slechter kan zakken en klachten als zuurbranden ontstaan.
- **Longfibrose:** bindweefselvorming van je longweefsel waardoor zuurstof minder makkelijk in je bloedbaan terecht komt.
- **Pulmonale hypertensie:** verhoogde bloeddruk in de longen

Diffuse cutane vorm

Bij de diffuse vorm van systemische sclerose kan huidverstrakking van je gehele huid optreden. Bovendien treden vaak dezelfde verschijnselen als bij de gelimiteerde cutane vorm op, zoals het Raynaud fenomeen, teleangiëctasieën (kleine bloedvaatjes net onder de huid die blijvend verwijd zijn), wondjes aan de vingers en calcinose (kalkafzetting in je bindweefsel).

Daarnaast kunnen je organen worden aangetast, zoals je longen, je hart, je darmen en je nieren. Een kwart van de patiënten met systemische sclerose heeft de diffuse cutane vorm.

Hoe ontstaat systemische sclerose?

De oorzaak van deze aandoening is onbekend. Systemische sclerose is een auto-immuunaandoening. Gezond bindweefsel wordt door je afweersysteem aangevallen, waardoor ontstekingen ontstaan.

De aanmaak van normaal bindweefsel raakt verstoord. Waarom dat is, weten we niet. Bindweefsel

bestaat onder andere uit eiwitdraden, collageen (eiwit) en 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?

Het soort klachten en ernst van de klachten is bij iedereen verschillend. Bij systemische sclerose zijn er bijna altijd huidklachten en het fenomeen van Raynaud. Verder zijn de klachten afhankelijk welke organen en hoeveel organen erbij betrokken zijn. Daarnaast hebben veel mensen last van vermoeidheid.

Fenomeen van Raynaud



Verkramping van de kleine bloedvaten van vingers en tenen, waardoor er minder bloed doorheen stroomt. De 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 huidplooien verdwijnen. De huid die ontstaat, kun je vergelijken met littekenweefsel.

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

Ook ontstaan er regelmatig rode plekjes op je huid. Deze plekjes zijn niet pijnlijk. Soms is er sprake van

jeuk.

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 een droge mond en droge ogen. Droogheid kan ook optreden ter hoogte van andere slijmvliezen zoals in de vagina of neus.

Mogelijke mondproblemen bij systemische sclerose zijn:

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

Longen

De longen kunnen op twee manieren aangedaan zijn bij systemische sclerose.

- **Longfibrose**
Het bindweefsel in je longen kan toenemen en ontstoken raken, daardoor worden je longen minder elastisch en kan zuurstof minder goed opgenomen worden. Je merkt dat je kortademig wordt bij inspanning. Is er veel extra bindweefsel, dan kan je ook in rust benauwd zijn.
- **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 de benen en klachten van pijn op de borst en kortademigheid.

Hart

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

verschillende manieren aangedaan zijn. Dit kan leiden tot verschillende klachten:

- Hartritmestoornissen: als er in je hart meer bindweefsel gevormd wordt, kan dit het geleidingssysteem van je hart beschadigen. Dit leidt tot 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, kan ook 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.

Slok darm

Het is ook mogelijk dat de sluitspier van je slokdarm niet meer zo goed werkt. Maagzuur vloeit terug in je slokdarm en 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 of de verschillende darmbacteriën in je darmen raken verstoord. 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 vaak 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 bloedvoorziening.

Nieren

Doordat de hoeveelheid bindweefsel in je nieren toeneemt, 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 is zeldzaam. Snelle behandeling is van belang.

Gewrichten

Gewrichts- en peesontstekingen kunnen optreden. Een ontstoken gewricht is vaak warm, dik, stijf en pijnlijk. De meest voorkomende gewrichtsontsteking is ontsteking van de kleine handgewrichten.

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 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 ziekte.

Hoe wordt de diagnose systemische sclerose gesteld?

Je arts baseert de diagnose op de uitkomst van de klachten die je aangeeft, het lichamelijk onderzoek en aanvullende onderzoeken. De diagnose systemische sclerose is soms lastig te stellen.

Zeker in het begin omdat symptomen niet specifiek voor de ziekte zijn en kenmerkende uitingen als huidverstrakking pas later ontstaan. Ook uit systemische sclerose zich bij iedereen weer anders.

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
- en bloedarmoede uitsluiten

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

Nagelriemonderzoek (capillaroscopie)

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

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

Huidbiopt

De arts kan een stukje weefsel uit je huid (huidbiopt) wegnemen om dit verder te laten onderzoeken. Zo kun je veranderingen van het bindweefsel zien. Dit onderzoek is echter vrijwel nooit nodig om de diagnose te stellen.

Röntgenfoto's

Röntgenfoto's worden soms ingezet voor bijvoorbeeld:

- **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 gastroscopie (kijkonderzoek van je slokdarm en maag) nodig om te kijken wat de oorzaak is van je slikklachten.

Onderzoek van je longen en hart

- **Longen:** Vrijwel altijd wordt een longfunctieonderzoek uitgevoerd. Hierbij moet je in een slangetje blazen om zo je longinhoud te testen. Dit onderzoek krijg je vaak jaarlijks om na te gaan of je longen betrokken zijn. Daarnaast zal een CT scan (een aparte foto manier van foto's maken) van je longen worden gemaakt om ontsteking en fibrose verder in beeld te brengen.
- **Hart:** je hartritme wordt nagekeken via een elektrocardiogram (hartfilmpje 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 andere hartonderzoek: een rechter hartkatheterisatie (onderzoek naar vernauwing in de kransslagaders rond je hart). Deze onderzoeken voert de hartspecialist (cardioloog) uit.

Hoe verloopt systemische sclerose?

Systemische sclerose verloopt bij iedereen anders. Het heeft een onvoorspelbaar verloop.

Bij mensen met de diffuse huidvorm is de ziekte actief aan het begin van de ziekte, gedurende de eerste drie jaar, maar ook later in de tijd kan de activiteit weer toenemen.

Bij mensen met de gelimiteerde huidvorm is het beloop meestal mild, maar kunnen er in de loop van de tijd complicaties ontstaan zoals de de longen die betrokken raken of digitale ulcera (pijnlijke open wondjes).

Systemische sclerose kan zowel mild als ernstig verlopen. Hoe dat komt, weten we niet.

Systemische sclerose is een 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.

Bij een ernstig verloop neemt de verharding van je huid en de toename van bindweefsel in je inwendige organen in enkele maanden tijd toe.

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 **mycofenolaat mofetil** (csDMARDS). Bij systemische sclerodermie schrijft je arts ook wel **cyclofosfamide** voor. Dat is ook een klassieke reumaremmers.

Behandeling tegen klachten

- **Huidklachten:** bij gelokaliseerde sclerodermie heeft lichttherapie met UVA een positieve invloed op je huid. Bij jeuk krijg je vaak vette crème voorgeschreven, indien nodig in combinatie met antihistaminica.
- **Fenomeen van Raynaud:** is een combinatie van maatregelen het meest effectief. Denk aan:
 - warme handschoenen
 - medicijnen
 - stoppen met roken
 - eventueel speciale verbandhandschoenen bij zweertjes op de toppen van je vingers.
- **Wondjes aan de vingertoppen:**
 - Behandeling zoals het Raynaud fenomeen, met medicatie
 - Bij bijkomende infectie van wondjes wordt antibiotica ingezet
 - 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:** er zijn medicijnen 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 en op die manier de bloeddruk verlagen.

- **Hoge bloeddruk:** bij systemische sclerose gaat verlies van de nierfunctie vaak samen met een verhoogde bloeddruk. Je bloeddruk wordt dus scherp in de gaten gehouden. 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 noodzakelijk is.
- **Droge slijmvliezen:** klachten gerelateerd aan droge slijmvliezen kunnen verminderen door het gebruik van lokale behandeling, zoals oogdruppels of ooggel, kunstmatig speeksel, vaginale gel of ovules.
- **Spierontstekingen:** bij sommige mensen treedt er door de systemische sclerose een spierontsteking van de grote skeletspieren op, een zogenaamde overlap met myositis. Dit wordt behandeld met prednison en eventueel methotrexaat of mycofenolaat mofetil.

Bij mensen waarbij de ziekte zo ernstig is dat de vooruitzichten slecht zijn, is een stamceltransplantatie een mogelijke behandeling.

[Lees meer over je medicijnen](#)

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.

[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).