

Sclerodermie (niercrisis bij systemische sclerose)

Soort ziekte

Systemische sclerose of sclerodermie is een chronisch inflammatoire bindweefselziekte, veroorzaakt door een stoornis van het auto-immuun systeem

Sclerodermie is vooral een huidziekte, maar kan in zeldzame gevallen leiden tot een niercrisis: acute verbindweefseling van de nier.

Wat is sclerodermie

Sclerodermie of Systemische Sclerose is een ernstige reumatische ziekte, waarvan de oorzaak nog niet opgehelderd is. Het belangrijkste kenmerk van de ziekte is een verhoogde aanmaak van bindweefsel wat aanleiding geeft tot verharding van de huid. Het woord sclerodermie is afkomstig van de Griekse woorden "scleros" (=hard) en "derma" (=huid). Bindweefsel zorgt ervoor dat de cellen van onze huid, gewrichten, spieren en organen (zoals bv nieren, longen) bij elkaar gehouden worden. Wanneer er teveel bindweefsel in bv de nier of long aanwezig is, zal de functie van zo'n orgaan verminderen en schade van de nier- respectievelijk long veroorzaken. Naast verdikking en verharding van de huid, zijn er nog twee belangrijke kenmerken van deze ziekte: schade aan de bloedvaatwand (waardoor oa vernauwing) en de aanwezigheid van auto-antistoffen. Deze antistoffen (ANA) zijn bij ruim 95 % van de patiënten aantoonbaar, waarbij vooral anti-centromeer en anti-topoisomerase (of Scl-70) antistoffen specifiek zijn voor de ziekte.

Systemische sclerose heeft alle kenmerken van een systemische (= het hele lichaam betreffende) auto-immuunziekte. Dit betekent dat het lichaam auto (= zelf) antistoffen maakt tegen het eigen lichaam. Als gevolg van dit auto-immuunproces kunnen er diverse ziekteverschijnselen ontstaan variërend van alleen huidafwijkingen en vaatstoornissen (oa Raynaud fenomeen), tot uitgebreidere symptomen zoals spier- en gewrichtsklachten. In nogal wat gevallen is er uitbreiding naar de organen zoals de slokdarm, de longen en soms de nier en het hart. Omdat de ziekte dus vaak het hele lichaam aantast, is het beter om de term Systemische Sclerose te gebruiken.

Systemische sclerose (SSc) is een zeldzame ziekte en komt 3-4 maal vaker bij vrouwen dan mannen voor. De ziekte openbaart zich meestal tussen het dertigste en vijftigste levensjaar. Men schat dat er in Nederland circa 3.000 mensen aan deze ziekte lijden. Het aantal nieuwe gevallen per jaar is ongeveer 100. Op grond van de verdeling en uitbreiding van de huidafwijkingen wordt Systemische Sclerose grofweg ingedeeld in twee typen. Bij de eerste vorm - de gelimiteerde, cutane sclerose (lcSSc)- blijven de huidafwijkingen beperkt tot het gelaat, de vingers, onderarmen en onderbenen. Bij de tweede vorm – het diffuse (dcSSc) type- zijn de huidafwijkingen uitgebreid naar de bovenarmen en bovenbenen en vaak ook naar de romp en de buik. De indeling in deze 2 typen is van belang voor de prognose. De prognose van de gelimiteerde is vaak beter dan van het diffuse type. Bij deze laatste vorm is de kans op orgaan aantasting van nier en/of longen veel groter. Verder blijkt bij het diffuse type de antistof Scl-70 veel vaker voor te komen.

Wat is een niercrisis bij systemische sclerose (sclerodermie)

Niercrisis of renale crise is het plotseling ontstaan van ernstig verhoogde bloeddruk (hypertensie) in combinatie met een snel verslechterende nierfunctie (nierinsufficiëntie) bij een patiënt met Systemische Sclerose. In een klein aantal gevallen is het de eerste uiting van Systemische Sclerose!

Wat zijn symptomen en vooruitzichten

Naast de hypertensie en nierinsufficiëntie kunnen er vaak andere symptomen aanwezig zijn, zoals ernstige hoofdpijn, braken, verminderd gezichtsvermogen, kortademigheid, verwardheid en soms toevallen (insult). Bij laboratoriumonderzoek worden buiten de nierinsufficiëntie, afwijkingen in de urine gevonden (oa bloed en eiwit), bloedarmoede (als gevolg van het kapot gaan van rode bloedcellen in de bloedbaan) en vaak een laag aantal bloedplaatjes.

Een dergelijke renale crise ontstaat vrijwel alleen bij het diffuse type en meestal is ook de anti Scl-70 antistof aanwezig.

Het treedt relatief vroeg in het ziekteverloop op, gemiddeld 3-4 jaar (maar soms ook eerder !) na het stellen van de diagnose Systemische Sclerose. Het gebruik van prednison (met name doseringen hoger dan 15 mg per dag) geeft een verhoogde kans op deze ernstige complicatie. Onbehandeld heeft het een slechte prognose en leidt tot nierfalen uitmondend in dialyse. In de nieren van patiënten met een doorgemaakte renale crisis is toename van bindweefsel rondom en in de vaatwand van de nier aangetoond met vaak uitgebreide vaatwandvernauwing.

Behandeling

Snelle en intensieve behandeling van de hypertensie is noodzakelijk om nierschade te voorkomen. Sinds het gebruik van specifieke bloeddrukverlagende medicijnen (zogenaamde ACE remmers) is de prognose van renale crisis door Systemische Sclerose drastisch verbeterd.

In de huidige tijd wordt tijdens polikliniekcontroles de bloeddruk nauwgezet gecontroleerd en indien nodig snel en goed behandeld. In het verleden was nierinsufficiëntie de belangrijkste doodsoorzaak van systemische sclerose, maar door de eerdergenoemde interventie is dat duidelijk veranderd. De meeste patiënten overlijden nu helaas aan de gevolgen van longaantasting door de ziekte.

Meer weten?

- www.sclerodermie.nl
- NVLE, Vereniging LE Patiënten (Vereniging voor mensen met lupus erythematodes, sclerodermie en MCTD): www.nvle.org
- www.reumafonds.nl (folder Sclerodermie)

Met vragen over uw persoonlijke situatie of behandeling kunt u terecht bij uw behandelend arts.