

Wat is Systemische Sclerose?

Systemische sclerose is een zeldzame systemische auto-immuunziekte die gekenmerkt wordt door ontsteking en verharding van bindweefsel in de bloedvaten, huid en interne organen. Daardoor kunnen niet alleen de huid, maar ook longen, hart, nieren, maag-darmkanaal en het bewegingsapparaat aangedaan raken.

Er zijn drie varianten van deze ziekte:

1. Non- cutane variant
Geen (of minimale) huidbetrokkenheid, maar wél typische vaat-/orgaanmanifestaties
2. Gelimiteerde cutane variant
3. Huidverstrakking vooral **distaal** (handen/onderarmen, voeten/onderbenen, mond) en vaak **Raynaud**; orgaanbetrokkenheid kan later optreden (bijv. Pulmonale Arteriële Hypertensie)
4. Diffuse cutane variant
Huidverstrakking ook **proximaal** (bovenarmen, bovenbenen, romp) en relatief **vroegere** kans op ernstige orgaanbetrokkenheid (o.a. Interstitial Lung Disease)

- 314 per 1.000.000 inwoners in Nederland
- Openbaart zich meestal tussen het 40^{ste} en 60^{ste} levensjaar
- Komt 3 tot 4 keer vaker voor bij vrouwen dan bij mannen



Ziekte uitingen

- **Het fenomeen van Raynaud**
Verkleuring huid van met name vingers door samentrekken van de kleine bloedvaten.
Kenmerkt zich door 3 fasen; 1 Wit (ischemie) 2. Blauw (cyanose) door zuurstoftekort en 3. Rood (reactieve hyperemie) bij herstel van de doorbloeding. Wordt getriggerd door kou en emoties met als gevolg pijn/doof gevoel, koude vingers tintelingen. Het verhoogt de kans op huidbeschadigingen en ulcera.
- **Huidbetrokkenheid**
Meestal beginnend in vingers (sclerodactylie) en handen. Bijkomende verschijnselen: puffy fingers, calcinose, digitale ulcera, pitting scars, teleangiëctasieën (oppervlakkige kleine bloedvaatjes in de huid)
- **Problemen met bewegingsapparaat**
Artritis, tendon friction rubs, spierpijn, myositis, bewegingsbeperkingen door strakke huid.
- **Maag-darmstelsel**
Stoornissen in beweeglijkheid slokdarm, maag en darmen.
- **Hart**
Hartritimestoornissen, myocarditis, myocardiale fibrose met bloeddrukproblemen.
- **Longen**
Alveolitis, fibrose waardoor interstitiële longziekte (ILD), pulmonale hypertensie.
- **Nieren**
Renale crisis (maligne hypertensie, gecombineerd met snel oplopende serumcreatinine of micro-angiopatische hemolytische anemie)

Mogelijke gevolgen van Systemische Sclerose voor het bewegend functioneren

1) Handfunctie en fijne motoriek

- Huidfibrose, oedeem ("puffy fingers"), pees-/peesschedeproblemen (tenosynovitis), pijn en stijfheid leiden tot beperkingen in grijpen, knijpen, schrijven, knopen/sluitingen, tillen en langdurig handgebruik.
- Contracturen (verlies van ROM) en vasculaire problemen (M. Raynaud, digitale ulcera) versterken dit, met impact op ADL en werk.

➡ Lagere handvaardigheid, verminderde kracht/knijpkracht, trager tempo en vaker compensatie (schouders/nek).

3) Spierfunctie en kracht → zwakte en deconditionering

- Veel patiënten ontwikkelen **spierzwakte** (multifactorieel: inflammatie, verminderde activiteit, soms overlap met myositis, corticosteroïden, pijn).
- Functionele uitkomstmaten zoals **HAQ-DI** laten zien dat fysiek functioneren bij een groot deel **klinisch relevant fluctueert of verslechtert**; hogere symptoomlast en ontstekingsactiviteit hangen samen met slechtere functionele uitkomsten.

➡ Beperkt in uitvoeren van dagelijkse activiteiten zoals lopen, werken, hobby's

5) Wondproblemen en calcinose → beperkingen in belasten

➡ Digitale ulcera en soms calcinose kunnen handgebruik, steunen op de hand, lopen (bij voetlaesies) en trainingsopbouw beperken door pijn en wondzorg.

2) Gewrichten, pezen en ROM → stijfheid, contracturen en functieverlies

- SSc kan leiden tot artralgie/artritis-achtige klachten, peeswrijving, en progressieve ROM-beperking (met name vingers/pols/elleboog).

➡ Beperkt in reiken, bovenhandse activiteiten, dragen en transfers.

4) Uithoudingsvermogen en inspanningstolerantie (cardiopulmonaal)

- SSc-ILD (interstitiële longziekte) en SSc-PAH (pulmonale arteriële hypertensie) veroorzaken vaak dyspneu, lage inspanningstolerantie en beperkingen in lopen/traplopen.
- De 6-minuten wandeltest (6MWT) wordt veel gebruikt om functionele capaciteit te volgen; recente studies laten zien dat bij SSc-ILD ook ventilatoire inefficiëntie de loopprestatie kan limiteren (niet alleen "conditie").

➡ Beperkt in volhouden van dagelijkse activiteiten zoals lopen, werken, hobby's

6) Pijn, vermoeidheid en zelfmanagement → minder activiteit en participatie

- Pijn, vermoeidheid en slaap-/energietekort leiden vaak tot minder dagelijkse activiteit, meer vermijdsgedrag en lagere participatie (werk, hobby's, sociale rollen).

➡ Dit draagt bij aan deconditionering en neergaande spiraal van belastbaarheid.