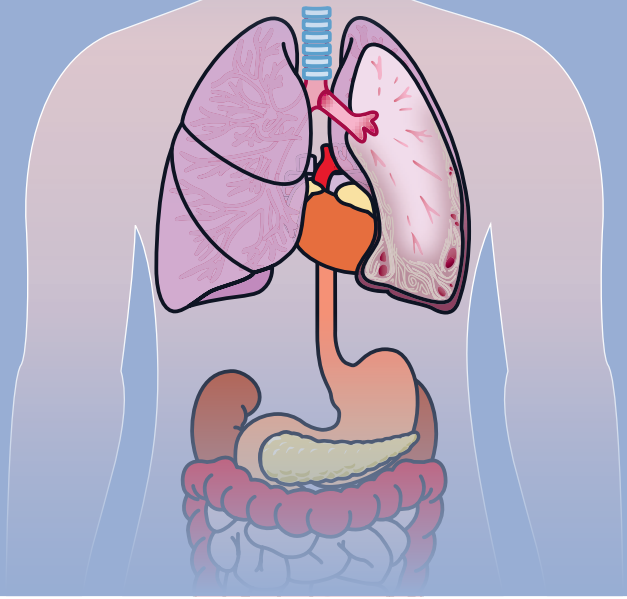
Uw lichaam begrijpen

Interstitiële longaandoening (ILD) bij sclerodermie



Gefinancierd door:

Boehringer Ingelheim

Boehringer Ingelheim heeft de ontwikkeling en de productie van dit boekje gefinancierd. Boehringer Ingelheim heeft geen invloed gehad op de inhoud of de opmaak.

Beste patiënten, familieleden en zorgverleners,

Het doel van dit boekje is om u meer inzicht in uw aandoening te geven. We zullen beschrijven wat er gebeurt als u als sclerodermie-patiënt lijdt aan een interstitiële longaandoening.

We zullen de medische tests beschrijven die u mogelijk moet ondergaan. Daarnaast geeft dit boekje tips om zo gezond mogelijk te blijven.

Aan het einde van het boekje is er ruimte voor het noteren van eventuele vragen.

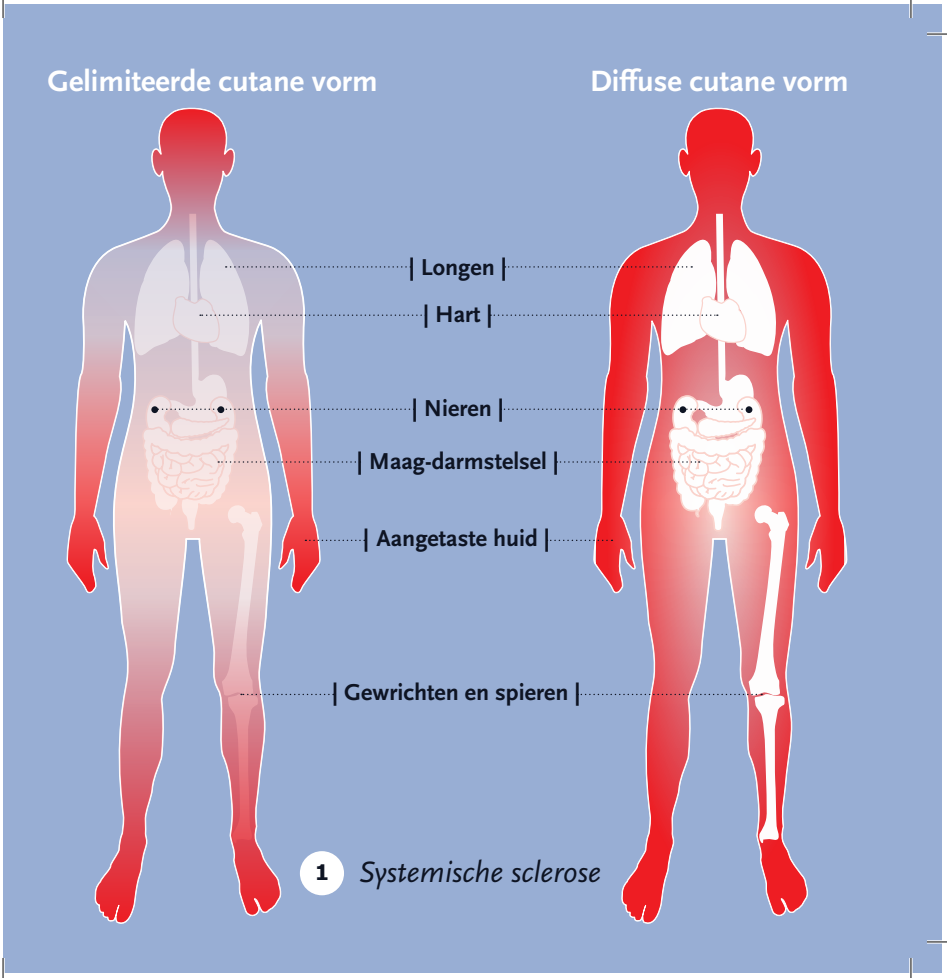
Neem even de tijd om dit boekje samen met uw arts of zorgverlener door te nemen en mogelijke vragen of zorgen te bespreken.

Wat is sclerodermie?

Sclerodermie betekent “verharding van de huid”. De term wordt veelal als verzamelnaam voor een hele reeks aandoeningen gebruikt, die door systemische sclerose worden veroorzaakt. “Systemisch” betekent dat verschillende weefsels en organen worden aangetast. “Sclerose” betekent de verharding van weefsel.
Sclerodermie wordt grofweg in twee hoofdvormen onderverdeeld: “gelokaliseerde sclerodermie” (morfea) en “systemische sclerose”. Systemische sclerose wordt verder ingedeeld in twee subtypen, gelimiteerde cutane en diffuse cutane sclerodermie.

Gelimiteerde cutane vorm: “Cutaan” betekent “betrekking hebbend op de huid” en bij gelimiteerde cutane systemische sclerose zijn de aangetaste huidgebieden beperkt tot de handen, het gezicht, de voeten en de onderarmen. Andere organen in het lichaam kunnen ook worden aangetast.

Diffuse cutane vorm: De huidsymptomen kunnen elk gebied van het lichaam aantasten. Andere organen in het lichaam kunnen ook worden aangetast.



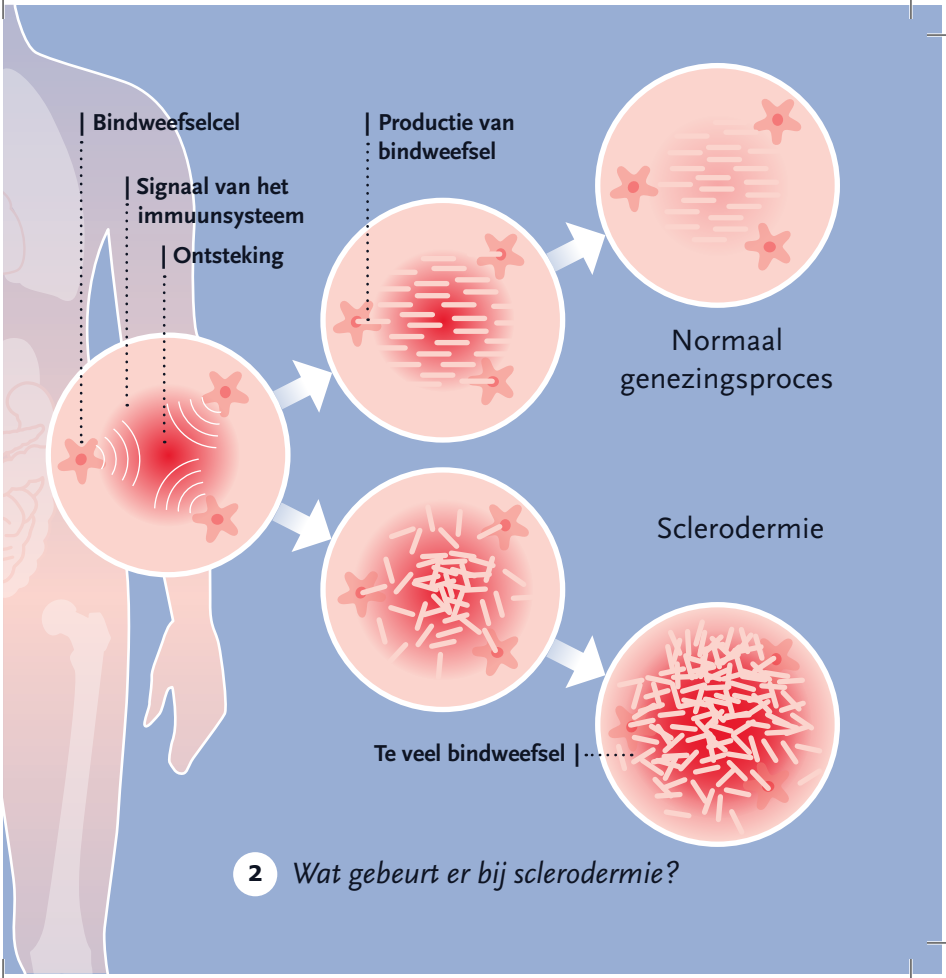
1 *Systemische sclerose*

Wat gebeurt er bij sclerodermie?

Bindweefsel is in het hele lichaam te vinden, waaronder bloedvaten, organen en huid, maar ook in vet, kraakbeen of botten. Bindweefsel verbindt alle interne delen van ons lichaam en geneest wonden als ons immuunsysteem hiervoor opdracht geeft.

Het immuunsysteem is ons interne afweermechanisme tegen invloeden van buitenaf, zoals een infectie of wond, en invloeden van binnenuit, zoals kanker.

Bij sclerodermie is er sprake van een overreactie van ons immuunsysteem. De bindweefselcellen krijgen een verkeerd signaal van onze immuuncellen en produceren vervolgens veel meer bindweefsel dan voor een normaal genezingsproces nodig zou zijn. Hierdoor ontstaat littekenweefsel en verhardt het weefsel. Door de verharding van het weefsel, wordt de werking ervan beperkt. Als het immuunsysteem het eigen lichaam aanvalt, zoals bij sclerodermie, spreken wij over een zogenoemde auto-immuunziekte.



2 *Wat gebeurt er bij sclerodermie?*

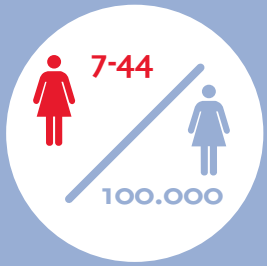
Hoe vaak komt sclerodermie voor?

Sclerodermie is een zeldzame aandoening. Naar schatting lijden 7 tot 44 op de 100.000 mensen in Europa en Noord-Amerika aan sclerodermie.

Sclerodermie komt vaker voor bij vrouwen dan bij mannen. De aandoening ontstaat doorgaans in de leeftijd tussen 40-50 jaar. De aandoening komt voor bij elk geslacht, elk ras en elke leeftijd.

Wetenschappers proberen nog steeds te achterhalen wat de precieze oorzaak van sclerodermie is. We weten dat sclerodermie geen infectie is.

We weten ook dat de genen een rol spelen. Maar u kunt de ziekte niet van uw ouders erven of rechtstreeks aan uw kinderen doorgeven.



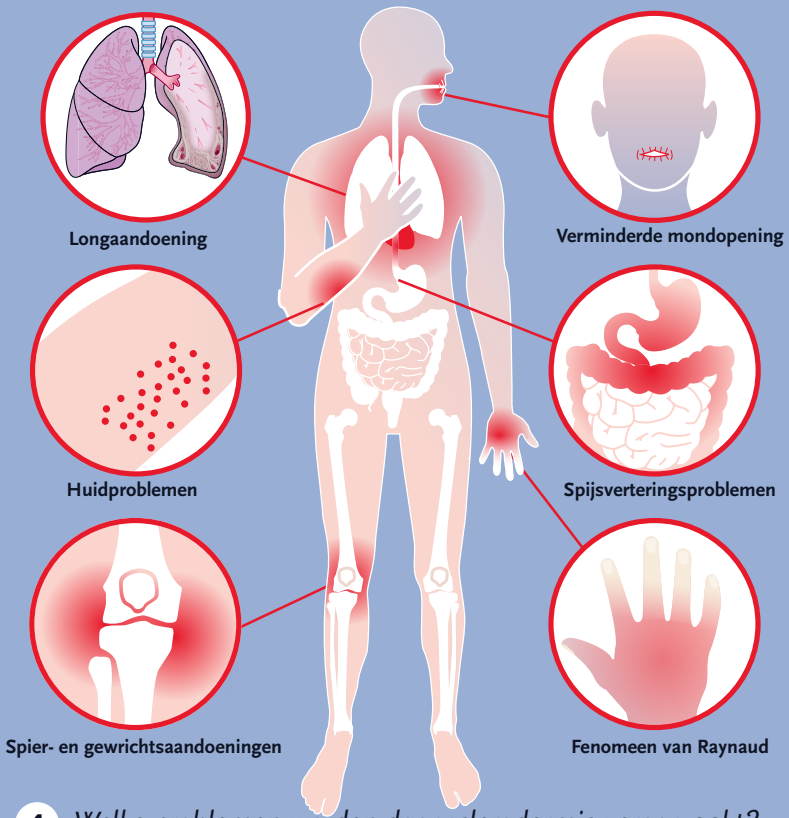
3 *Hoe vaak komt sclerodermie voor?*

Welke problemen worden door sclerodermie veroorzaakt?

Sclerodermie kan organen en weefsels in het hele lichaam aantasten. Maar omdat elke sclerodermie-patiënt anders is, kunt u last hebben van veel of slechts een paar van deze problemen:

- longproblemen (4 tot 8 op de 10 mensen)
- ernstige vermoeidheid (9 op de 10 mensen)
- huidproblemen (9 op de 10 mensen)
- spijsverteringsproblemen (9 op de 10 mensen)
- spier- en gewrichtsproblemen (6 tot 7 op de 10 mensen)
- nier- of hartproblemen (1 op de 10 mensen)

Op de volgende pagina's beschrijven wij de aandoening longfibrose, een van de longaandoeningen die door sclerodermie kan worden veroorzaakt. Artsen noemen dit SSc-ILD (systemische sclerose gerelateerde interstitiële longaandoening).



4 *Welke problemen worden door sclerodermie veroorzaakt?*

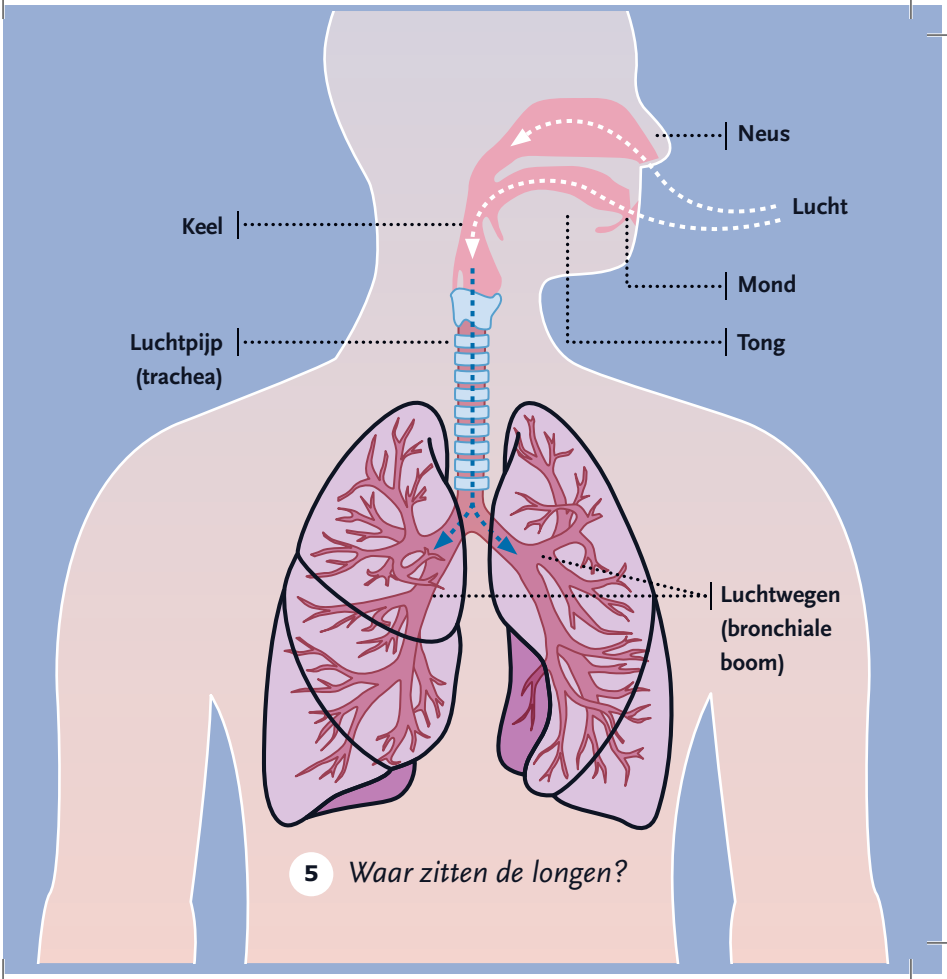
Waar zitten de longen?

De longen zijn sponsachtige, met lucht gevulde organen die aan beide kanten van de borst zitten. Het hart zit tussen de twee longen.

Als wij door onze neus en mond inademen, vullen zich onze longen als een ballon met lucht. De longen worden groter naarmate de lucht in de dieper gelegen delen van de longen komt. Als wij uitademen en de lucht onze longen verlaat, worden zij weer klein.

De neus en mond zijn via een reeks buisvormige verbindingen, beginnend bij de trachea (de luchtpijp) met de longen verbonden. De trachea vertakt zich in de bronchiën die de lucht naar de rechter- en linkerlong transporteren.

In de longen vertakken zich de hoofdbronchiën in nog kleinere bronchiën en nog kleinere bronchioli die eindigen in zeer kleine longblaasjes, de alveoli.



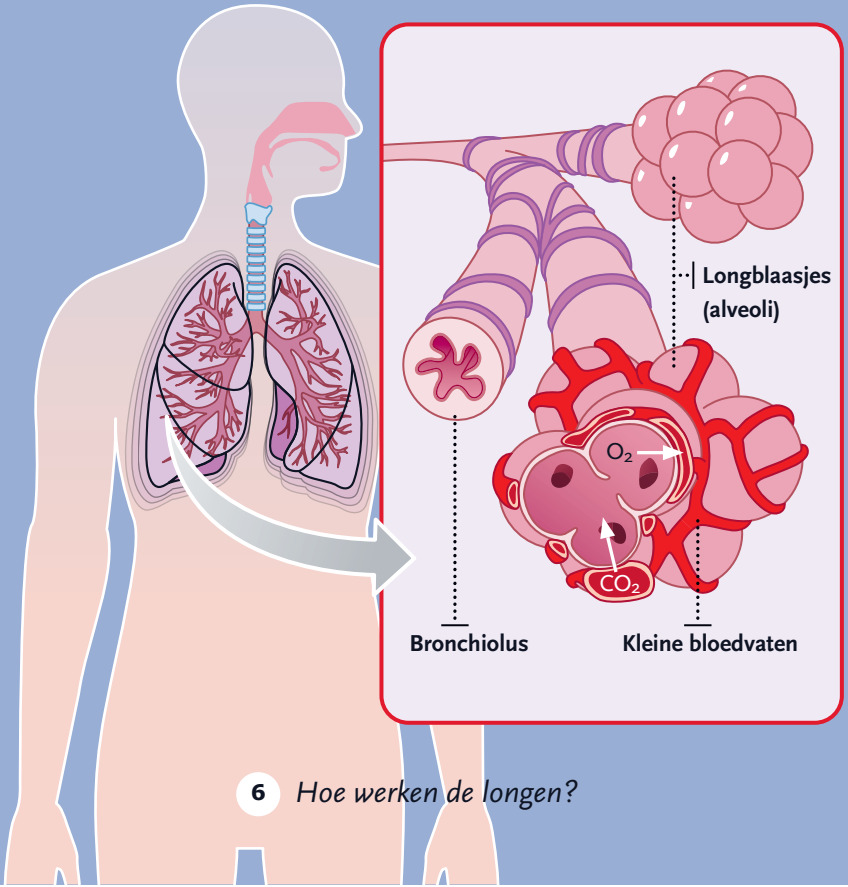
5 *Waar zitten de longen?*

Hoe werken de longen?

De longen zijn belangrijke organen die de lucht in en uit ons lichaam laten stromen. Als we inademen, worden de alveoli voorzien van zuurstof (O_2). De alveoli worden omgeven door bloedvaten. Deze bloedvaten kunnen de O_2 die wij inademen opnemen en naar de cellen in ons lichaam transporteren. Alle cellen in ons lichaam hebben O_2 nodig om te kunnen overleven.

De longen transporteren tevens kooldioxide (CO_2) uit ons lichaam. CO_2 is een afvalproduct van onze cellen. Het gaat van de bloedvaten naar de alveoli waar het in de vorm van gas kan worden uitgeademd. Te veel CO_2 in het lichaam is ongezond.

De lucht die wij inademen is soms vervuild. Onze longen proberen ook vuil en ziektekiemen uit de lucht te verwijderen.



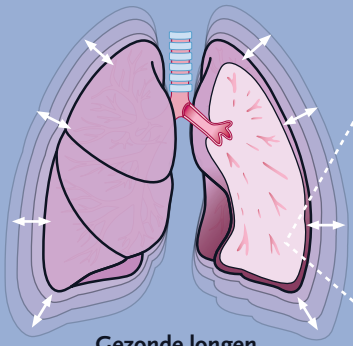
6 *Hoe werken de longen?*

Wat is een interstitiële longaandoening bij sclerodermie?

Interstitiële longaandoeningen (ILD) zijn een reeks aandoeningen van het interstitium, d.w.z. het weefsel en de ruimte rond de alveoli in uw longen. Artsen gebruiken voor ILD veroorzaakt door sclerodermie doorgaans de verkorte term SSc-ILD.

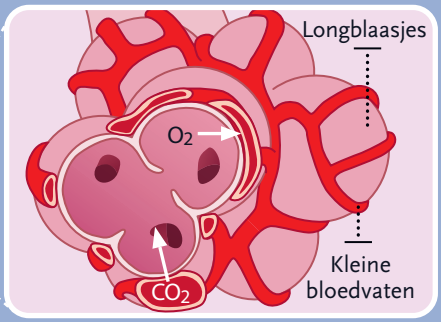
In gezonde longen is de wand van het longblaasje zeer dun en doorlatend. Hierdoor is de afstand tussen de binnenkant van het luchtzakje naar het bloedvat aan de buitenkant zeer klein en O_2 en CO_2 kunnen makkelijk passeren.

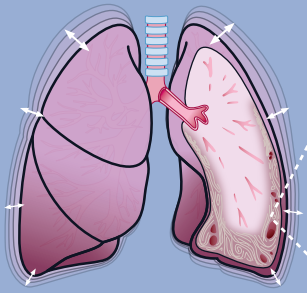
Bij SSc-ILD wordt het weefsel rond de longblaasjes fibrotisch, d.w.z. er treden verhardingen en littekenweefsel op. Hierdoor kan O_2 het lichaam minder goed binnenkomen en CO_2 het lichaam minder goed verlaten. Het longweefsel verandert van zacht naar leerachtig. Hierdoor kunnen de longen ook minder goed uitzetten en bewegen als u ademt.



Gezonde longen

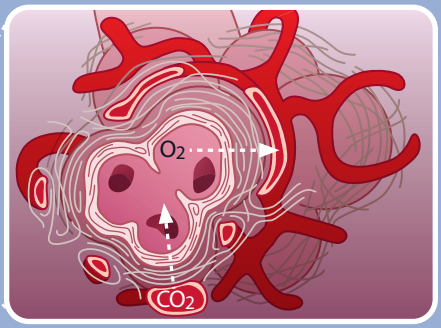
Normale longblaasjes





Long met ILD

Beschadigde longblaasjes & fibrose



7 *Wat is een interstitiële longaandoening bij sclerodermie?*

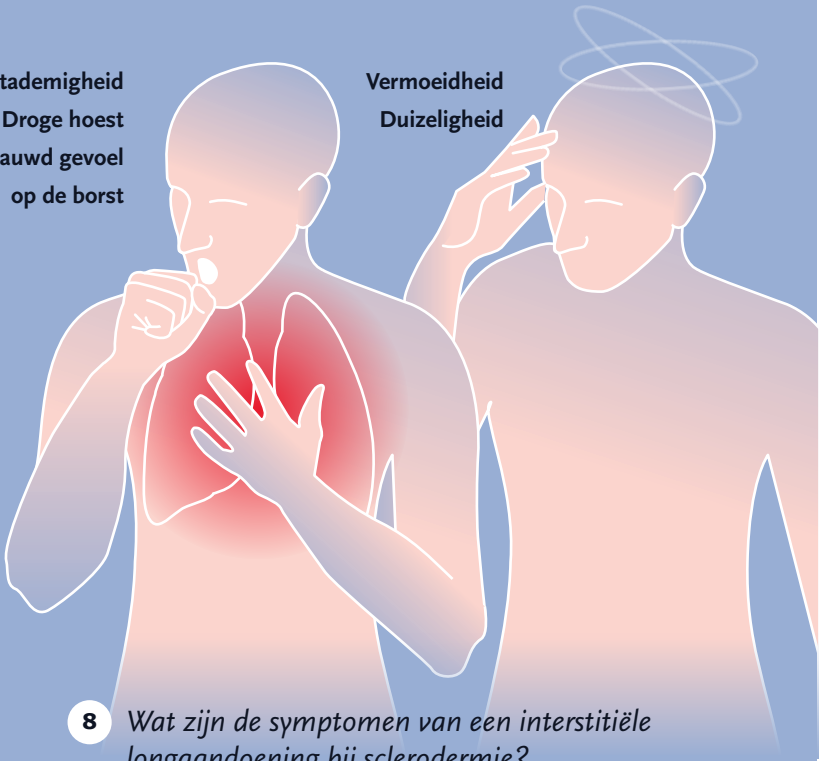
Wat zijn de symptomen van een interstitiële longaandoening bij sclerodermie?

1 op de 4 mensen met sclerodermie ontwikkelt binnen 3 jaar een merkbare longaandoening, maar slechts 1 tot 2 op de 10 mensen ontwikkelt ernstige symptomen.

De onderstaande klachten kunnen optreden:

- u voelt zich erg moe tijdens uw dagelijkse activiteiten
- u raakt buiten adem tijdens uw dagelijkse activiteiten
- u hebt last van droge hoest die maar niet over gaat
- u hebt een benauwd gevoel op de borst
- u voelt zich duizelig

Als u last hebt van deze symptomen, dient u contact op te nemen met uw arts.



8 *Wat zijn de symptomen van een interstitiële longaandoening bij sclerodermie?*

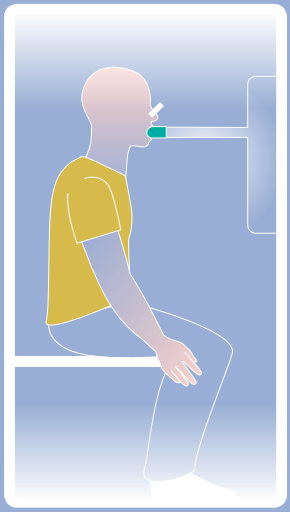
Hoe wordt ILD bij sclerodermie gediagnosticeerd?

Naast een medisch onderzoek door een arts, zijn een aantal tests vereist om de diagnose sclerodermie te kunnen stellen. Er worden mogelijk enkele bloedtests gedaan waarbij naar antistoffen wordt gezocht. Antistoffen zoeken en markeren indringers in uw lichaam, zodat het immuunsysteem deze kan vernietigen. Aangezien sclerodermie een auto-immuunziekte is, kunnen antistoffen uw eigen cellen aanvallen. Deze worden antinucleaire antistoffen (ANA's) genoemd. Er zijn mogelijk nog andere tests noodzakelijk die specifiek op uw symptomen zijn gericht.

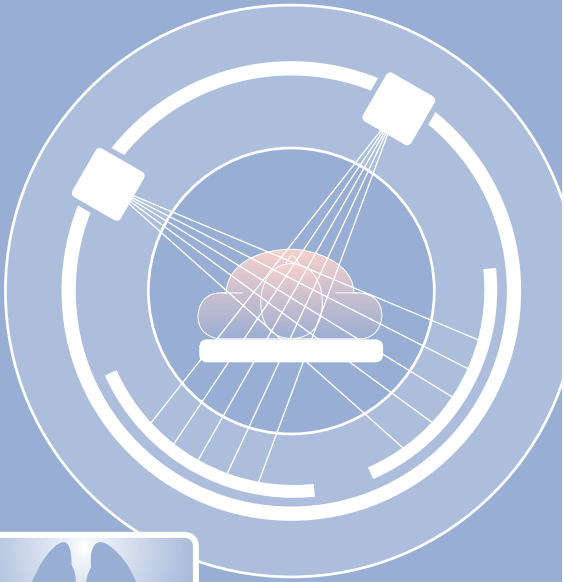
Om een longaandoening bij sclerodermie vast te kunnen stellen, kan uw arts de volgende onderzoeken aanvragen:

- spirometrie: om te zien hoe uw longen de lucht in en uit uw lichaam laten stromen
- beeldvormingstest zoals een computertomografie met hoge resolutie (HRCT)

Voor elke test zal uw arts zorgvuldig uitleggen wat deze inhoudt.



Spirometrie



HRCT-scan

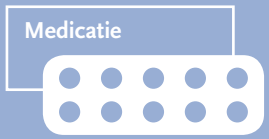
9 *Hoe wordt ILD bij sclerodermie gediagnosticeerd?*

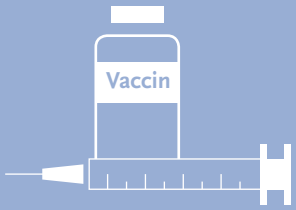
Hoe wordt ILD bij sclerodermie behandeld?

Aangezien de veranderingen in uw longweefsel (fibrose) permanent zijn, is een genezing niet mogelijk. Maar uw symptomen kunnen wel worden beheerst, zodat u zich prettiger voelt. Uw arts kan het volgende aanraden:

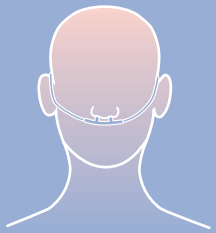
- medicatie
- Long revalidatie waardoor u leert uw symptomen te beheersen (daartoe behoren eventueel oefentherapie, ademtechnieken, voedingsadviezen, praatgroep)
- aanvullende zuurstof om uw zuurstofniveau op een gezond niveau te houden
- long- en stamceltransplantatie zijn in sommige gevallen ook een optie.

U hebt zelf invloed door uw voorgeschreven medicatie te nemen, u te laten vaccineren tegen griep of longontsteking, door te stoppen met roken en door actief te blijven.





Long revalidatie



Aanvullende zuurstof

Stoppen met roken

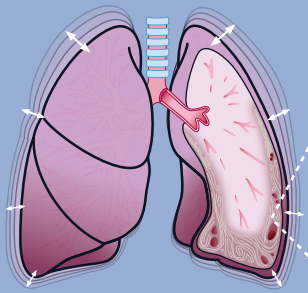
Zal de toestand van mijn longen verslechteren?

Bij sommige patiënten met SSc-ILD verslechteren de symptomen heel snel, bij anderen ontwikkelt zich de ziekte langzaam of blijft zelfs een tijdje onveranderd. Helaas kunnen wij niet zeggen bij welke patiënten de ziekte zal verergeren en bij welke patiënten de toestand ongewijzigd blijft. Sommige SSc-ILD-patiënten kunnen na verloop van tijd aanvullende complicaties ontwikkelen, zoals pulmonale hypertensie (abnormale hoge bloeddruk in de longen).

Daarom is het van groot belang om uw longsymptomen bij te houden en regelmatig op controle te gaan bij uw arts.

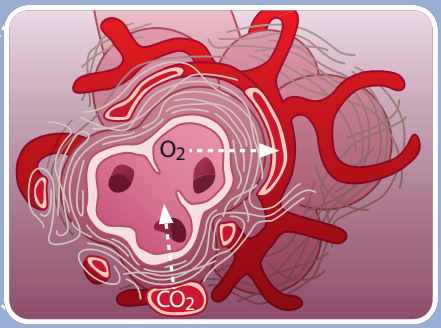
Tot de symptomen die kunnen wijzen op een geleidelijke verslechtering van uw SSc-ILD behoren:

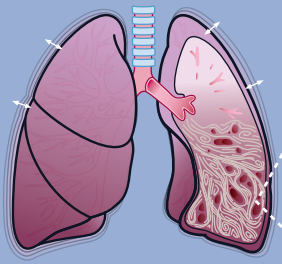
- verminderde energie tijdens dagelijkse activiteiten
- toenemende ademloosheid
- heviger wordende droge hoest
- continu afnemend zuurstofniveau in uw bloed in combinatie met een groeiende behoefte aan aanvullende zuurstof



Verminderde longelasticiteit

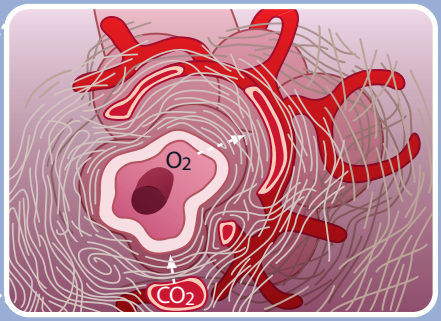
Vroege ILD





Ernstig verminderde longelasticiteit

Late ILD



11 *Ziekteprogressie*

Wanneer moet ik mijn arts raadplegen?

Neem contact op met uw arts als u veranderingen opmerkt of als u zorgen hebt die u wilt bespreken. Roep medische hulp in als u de volgende waarschuwingssignalen opmerkt:

- ongebruikelijke moeite bij ademhalen of kortademigheid
- pijn of druk op de borst
- een oncontroleerbare hoest of ophoesten van bloed
- hoge koorts
- problemen of pijn bij het slikken
- ongebruikelijk gevoel van zwakte

Kortademigheid

Pijn of druk op de borst

Ongecontroleerde hoest
Ophoesten van bloed

Koorts

Ongebruikelijk gevoel
van zwakte

Vragen aan mijn arts of verpleegkundige:

Informatie over longfibrose vindt u op: www.longfibrose.nl

POCKET**DOKTOR**

Voor meer informatie en overige beschikbare boekjes gaat u naar
www.pocketdoktor.com

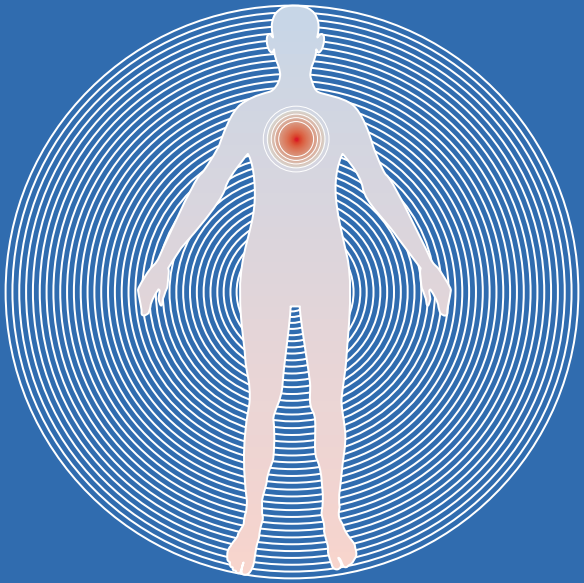
of stuurt u een e-mail naar post@pocketdoktor.com

Dit boekje geeft geen medisch advies. De inhoud van dit boekje, zoals tekst, grafieken, informatie en afbeeldingen ("inhoud") zijn uitsluitend voor informatieve doeleinden bedoeld. De inhoud is niet bedoeld als vervanging van een professioneel medisch advies, een diagnose of behandeling. Neem bij vragen altijd contact op met uw arts of zorgverlener. U mag professioneel medisch advies nooit negeren of aarzelen om dit in te winnen door iets wat u in dit boekje hebt gelezen of gezien. Wanneer u denkt dat er sprake is van een medisch noodgeval, moet u onmiddellijk uw arts bellen. U vertrouwt geheel op eigen risico op de informatie in dit boekje van PocketDoktor. PocketDoktor geeft geen verklaringen of garanties over de nauwkeurigheid, volledigheid, betrouwbaarheid, actualiteit of tijdigheid van de inhoud van dit boekje. PocketDoktor is voor zover toegestaandoor de wet in geen enkel geval aansprakelijk voor enigerlei schade (met inbegrip van maar niet beperkt tot incidentele of gevolgschade, persoonlijk letsel/dood door schuld, winstderving of schade) als gevolg van het gebruik van het PocketDoktor-boekje of de inhoud ervan.

1e uitgave 2019
©2019 by Pocketdoktor GmbH
Auteurs: Felix Knauf, M.D.; Philipp Kirchhoff, M.D.; Theresa Ermer
Ontwerp: Patrick Lane, Helmut Kraus
Gedrukt in Duitsland

Geen enkel deel uit deze publicatie mag zonder schriftelijke toestemming van PocketDoktor worden vermenigvuldigd of overgedragen in welke vorm of op welke wijze dan ook, hetzij elektronisch of mechanisch, waaronder fotokopieën, opnames of het gebruik van gegevensopslag- of verwerkingssystemen.

Boehringer Ingelheim



Verantwoordelijke uitgever: SCS Boehringer Ingelheim Comm.V, Avenue Ariane 16, 1200 Bruxelles

PC-BE-100856 05/2020