
SARCOÏDOSE

WAT IS SARCOÏDOSE ?

Sarcoïdose (ziekte van Besnier-Boeck) is een ziekte waarbij **ontstekingen** ontstaan in de huid en vaak ook in interne organen zoals de longen, de lever, de milt, en de lymfklieren. Bij sarcoïdose van de huid ontstaan op diverse plekken bultjes, verdikkingen van de huid. Deze bultjes bestaan uit **opeenhopingen van cellen uit het afweersysteem**, vooral lymfocyten en macrofagen. Lymfocyten zijn witte bloedcellen die als er ergens in het lichaam iets aan de hand is, daar vanuit de bloedbaan naar toe gaan. Ze veroorzaken ter plaatse een ontstekingsreactie. Macrofagen zijn gespecialiseerde ontstekingscellen die als taak hebben om dingen op te ruimen, bijvoorbeeld bacteriën of afgestorven cellen. Het zijn grote cellen (macro = groot) die rommel kunnen 'ophappen' (fagie = eten).

Sarcoïdose is een **stroomziekte**. Dat wil zeggen dat het niet alleen in de huid kan zitten, maar overal in het lichaam. Het meest zijn de **longen** aangedaan. Bij ongeveer een kwart van de sarcoïdose patiënten is ook de huid aangedaan. Deze folder gaat vooral over de huidsarcoïdose. Wie iets willen lezen over longsarcoïdose kan het beste bladeren op websites van de longartsen.

Sarcoïdose is **niet besmettelijk**. Het is ook **niet kwaadaardig**. Maar het is wel een hele vervelende aandoening, die veel klachten veroorzaakt, vooral als de longen worden aangetast. Het is ook een aandoening die lang duurt en waarbij sterke geneesmiddelen met veel bijwerkingen moeten worden voorgeschreven zoals prednison.

WAT IS DE OORZAAK VAN SARCOÏDOSE ?

De oorzaak van sarcoïdose is nog steeds niet bekend. De ontstekingsreactie die ontstaat, met de lymfocyten en macrofagen die zich ophopen op bepaalde plekken, zou goed kunnen passen bij een infectie. Bijvoorbeeld met een bacterie die hoort tot de groep bacteriën die ook tuberculose veroorzaakt. Maar tot op heden is er nooit een bacterie gevonden. Er is met de nieuwste DNA technieken gezocht naar bacteriën, maar er is niets gevonden. Het kan zijn dat er geen echte oorzaak voor de ontsteking is maar dat het het afweersysteem zelf is dat op hol slaat. Dat komt wel eens voor, dit wordt auto-immuunziekte genoemd.

HOE ZIET SARCOÏDOSE VAN DE HUID ER UIT ?

Bij sarcoïdose kunnen diverse huidafwijkingen ontstaan, zoals bultjes van 1 tot 10 millimeter groot, grotere bulten van 1-2 cm groot, grote schilferende plekken, paarse plekken in het gezicht met littekenvorming, pijnlijke rode bulten op de onderbenen (erythema nodosum), en zelfs wonden en zweren.

Kleine bultjes

Bij sarcoïdose kunnen kleine bultjes ontstaan van 1 tot 10 millimeter groot. Dit wordt **micronodulaire sarcoïdose** genoemd. Het kan er één zijn of enkele, maar ook honderden. Ze kunnen allerlei kleuren hebben zoals huidkleurig, roodbruin, paars, lichtbruin, donkerbruin, gelig of lichter van kleur dan de omgevende huid. Bij een donkere huid kunnen ze veel donkerder zijn. Sarcoïdose in de vorm van kleine bultjes zit vaak in het gezicht, rond de neus en rond de ogen.

Grotere bulten en plekken

Soms ontstaan grote huidkleurige, rode of roodbruine bulten (1-2 cm groot) of grote schilferende plekken. Dit wordt **macronodulaire sarcoïdose** genoemd. Dit zit meestal op de schouders, de armen en de benen of op de romp (rug, billen).

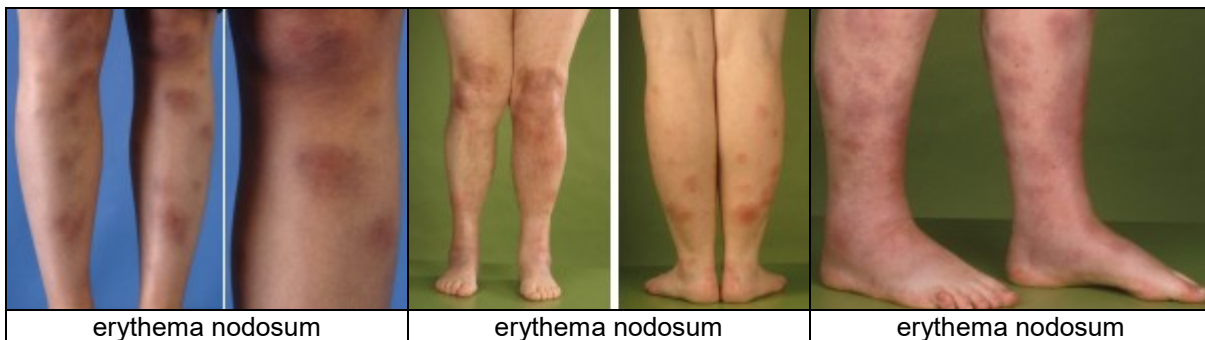
Paarse of rode zwellingen in het gezicht.

In het gezicht kunnen paarse of rode zwellingen ontstaan op de neus, wangen, lippen, kin en de oren. Dit wordt **lupus pernio** genoemd. Deze plekken kunnen schade aanrichten en littekens achterlaten als ze verdwijnen.



Erythema nodosum bij sarcoïdose

Erythema nodosum is geen vorm van sarcoïdose, maar het is een huidziekte met pijnlijke rode en harde bulten op de onderbenen, meestal aan de voorkant, die vaak wordt gezien bij sarcoïdose (in circa 25% van de patiënten). Het is een soort reactie op het hebben van sarcoïdose. Erythema nodosum komt ook bij andere aandoeningen voor, en kan ook zonder duidelijke oorzaak ontstaan. Het verschijnen van erythema nodosum kan voorafgaan aan het krijgen van sarcoïdose. Als iemand erythema nodosum krijgt, dan kan dat dus een teken zijn van een beginnende sarcoïdose.



Botafwijkingen

Sarcoïdose kan ook de botten aantasten. Dit gebeurt vooral in de hand, in de botjes van de vingers. De vingers kunnen gezwollen en misvormd worden. De afwijkingen (aantasting van het botweefsel) zijn op een röntgenfoto te zien.

Wonden

In zeer zeldzame gevallen kunnen er wonden en zweren ontstaan. Dit zijn eerst bulten of plakken van sarcoïdose, die later kapot gaan.

Sarcoïdose in littekens

In littekens, maar ook in andere verwondingen van de huid, zoals bijvoorbeeld in een tatoeage, kan sarcoïdose ontstaan. Ook in littekens van vele jaren geleden kan het ontstaan.

Overige afwijkingen

Bij sarcoïdose kunnen ook ontstaan nagelafwijkingen, haarverlies met kale plekken op het hoofd, vergrote lymfklieren, en pijnlijke ontstekingen van de gewrichten.



WIE KAN SARCOÏDOSE KRIJGEN ?

In principe kan iedereen sarcoïdose krijgen. Het is relatief zeldzaam, het treft ongeveer 10-20 per 100.000 mensen. Het wordt vooral gezien tussen de 20 en 40 jaar, boven de 60 jaar wordt het minder vaak gezien. Men denkt dat er een bepaalde genetische aanleg is, sommige mensen hebben aanleg om sarcoïdose te krijgen. Personen met een donker huidtype hebben een hogere kans om sarcoïdose te krijgen. Ze krijgen sarcoïdose op jongere leeftijd en het verloopt ook ernstiger.

OVERIGE KLACHTEN BIJ SARCOÏDOSE

Sarcoïdose treft niet alleen de huid, maar kan elk onderdeel van het lichaam aandoen, zoals de longen, de lymfeklieren, de ogen, het hart, de zenuwen, het beenmerg, de lever, de milt, de nieren en de darmen. De ernst varieert, sommigen hebben er weinig last van en merken niet eens dat ze sarcoïdose hebben, anderen voelen zich echt ziek, hebben koorts, last van vermoeidheid, spierzwakte, moeite met inspanning, en gewichtsverlies. Dit kan maandenlang aanhouden.

Longafwijkingen bij sarcoïdose

De longen zijn het vaakst aangedaan bij sarcoïdose, bij ongeveer 90% van de patiënten. De ontstekingen zitten in de longen en in de lymfklieren die in de borstkast rondom de grote luchtwegen en de luchtpijp liggen. De klachten die kunnen ontstaan zijn kortademigheid, hoesten, pijn op de borst, en soms het ophoesten van bloed.

Vergrote lymfeklieren bij sarcoïdose

Sarcoïdose kan ook in de lymfklieren zitten, zowel in de lymfklieren van de huid als in lymfklieren dieper in het lichaam. De lymfeklieren raken hierdoor vergroot. De lymfklieren zijn als harde bultjes te voelen onder de oksels, in de liezen, of in de nek. De lymfklieren dieper in het lichaam, in de longen bijvoorbeeld, zijn te zien op een röntgenfoto of een CT-scan.

Oogafwijkingen bij sarcoïdose

Bij circa 12% van de sarcoïdose patiënten raken ook de ogen ontstoken. Dit wordt uveïtis genoemd. De ogen kunnen hierdoor rood worden en pijnlijk. De traanproductie kan afnemen met als gevolg droge ogen. Door ontstekingen van het bindvlies kan er een branderig of korrelig gevoel ontstaan, alsof er zand in de ogen zit. Door ontstekingen van het netvlies kan er een waas voor de ogen ontstaan met als gevolg slechter zien. Soms is behandeling nodig om te voorkomen dat het zicht achteruit gaat.

Hartafwijkingen bij sarcoïdose

Bij circa 2% van de patiënten met sarcoïdose ontstaan ook ontstekingen in de hartspier. Dit kan ritmestoornissen veroorzaken (een hart dat te snel, te langzaam, of onregelmatig klopt). Met een ECG (elektrocardiogram) kan dit worden vastgesteld. De sarcoïdose kan de hartspier aantasten waardoor de pompfunctie van het hart kan achteruitgaan. Als er veel sarcoïdose in de longen zit dan kan de rechterkamer van het hart vergroot raken, omdat het moeite kost om het bloed door de ontstoken longen te pompen. Het eindeffect van al deze veranderingen is een hart dat niet goed meer pompt (hartfalen). Dit kan benauwdheid bij inspanning veroorzaken.

Zenuwschade bij sarcoïdose

De ontstekingen bij sarcoïdose kunnen ook de zenuwen en het centrale zenuwstelsel aantasten. Dit kan allerlei klachten veroorzaken zoals hoofdpijn, uitval van zenuwen, slikklachten, verlamming van aangezichtsspierjes, gezichtsvelduitval, gehoorproblemen, gevoelloosheid, tintelingen, stuiptrekkingen of beroertes.

Nieren, lever en milt

In de nieren kunnen nierstenen ontstaan. Dit wordt uitgelokt doordat bij sarcoïdose de hoeveelheid calcium in het bloed vaak te hoog is. Ook in de lever en de milt kan sarcoïdose ontstaan, met als gevolg een vergrote lever en milt. Er kunnen problemen ontstaan met de bloedstolling (eiwitten daarvoor worden gemaakt in de lever) en er kan bloedarmoede ontstaan door gestoorde aanmaak of verhoogde afbraak van bloedcellen in de milt.

HOE WORDT DE DIAGNOSE GESTELD ?

Om de diagnose huidsarcoïdose te bevestigen is het nodig om een huid biopsie af te nemen. Onder de microscoop kan worden gezien dat het gaat om sarcoïdose. Als de diagnose sarcoïdose al gesteld is op andere klachten, bijvoorbeeld longsarcoïdose, en de huidafwijkingen zeer typisch zijn voor sarcoïdose, dan is het niet altijd nodig om een biopsie af te nemen. De diagnose erythema nodosum bij sarcoïdose wordt gesteld op het klinisch beeld, op hoe het er uitziet.

Om vast te stellen of sarcoïdose ook in andere organen zit, is aanvullend onderzoek nodig. Meestal wordt dit aangevraagd door de longarts of door een internist. Het gaat om onderzoek zoals een longfoto of een CT-scan, longfunctietesten (spirometrie), biopsies van longweefsel of lymfklieren, een ECG (elektrocardiogram), bloedonderzoek, urineonderzoek, en een controle door de oogarts.

HOE WORDT SARCOÏDOSE BEHANDELD ?

Sarcoïdose hoeft niet altijd behandeld te worden. Het gaat vanzelf weer over, ook al kan dat maanden tot jaren duren. En als er weinig klachten zijn hoeft het ook niet behandeld te worden. Het wordt anders als er ontstervende of beschadigende huidafwijkingen ontstaan, of schade aan de longen of andere organen; dan moet er wel een behandeling worden gestart.

De huidafwijkingen kunnen worden behandeld met lokale corticosteroiden in de vorm van een crème of zalf. Als dit onvoldoende helpt dan kunnen de plekken worden ingespoten met een corticosteroid oplossing. Indien dit te weinig effect heeft kunnen geneesmiddelen worden voorgeschreven, dezelfde producten die ook voor sarcoïdose van de longen worden gegeven.

Sarcoïdose van de longen of andere organen kunnen worden behandeld met geneesmiddelen die het afweersysteem onderdrukken of beïnvloeden. Voorbeelden van dit soort middelen zijn prednison, methotrexaat, hydroxychloroquine, azathioprine, minocycline, tetracycline, thalidomide, en infliximab. Voor een ernstige huidsarcoïdose kunnen deze middelen ook worden gebruikt. De werking moet worden afgewogen tegen de bijwerkingen.

WAT IS DE PROGNOSE ?

De prognose is redelijk bij de meeste patiënten. Het gaat vanzelf weer over. Maar het kan ook weer terugkomen. Bij een deel van de patiënten ontstaan ernstige klachten die behandeld moeten worden met middelen die veel bijwerkingen kunnen hebben, zoals prednison waarvan je dik wordt en waarbij suikerziekte en botontkalking kunnen optreden. Sarcoïdose kan er toe leiden dat mensen hun werk niet meer kunnen doen vanwege vermoeidheidsklachten of andere klachten. Ook de psychische belasting ervan is groot. Uiteindelijk na maanden tot jaren gaat het toch weer over en kunnen mensen hun normale leven weer oppakken. Bij circa 10% van de patiënten is de aandoening chronisch.

