



St. Anna Ziekenhuis

Sarcoïdose

Ziekte van Besnier-Boeck-Schaumann

WWW.ST-ANNA.NL



| bijzonder betrokken |

Sarcoïdose is een aandoening, ook bekend onder de naam “ziekte van Besnier-Boeck-Schaumann”. Door de ziekte wordt het afweermecanisme ontregeld. Hoewel de ziekte elk orgaan van het lichaam kan aantasten, heeft meer dan 90% van de patiënten sarcoïdose in de longen of in het lymfesysteem van de longen. De ziekte kan echter ook voorkomen in de ogen, de gewrichten, de huid, het zenuwstelsel (neurosarcoïdose) en het hart.

De ziekte wordt meestal vermoed naar aanleiding van klachten of verschijnselen bij de patiënt. Bij een minderheid van de patiënten zijn er helemaal geen klachten of verschijnselen en wordt sarcoïdose bij toeval, bijvoorbeeld bij een keuring, ontdekt. Deze patiënten blijken bij een routine röntgenonderzoek van de borstkas afwijkingen op de röntgenfoto te hebben.

De oorzaak van sarcoïdose is nog altijd onbekend en er bestaat geen geneesmiddel voor. Er wordt nog steeds wetenschappelijk onderzoek verricht naar de oorzaak van sarcoïdose, onder meer naar de vraag in hoeverre genen een rol spelen.

In Nederland komt sarcoïdose voor bij 50 op de 100.000 mensen en er ontstaan ongeveer 20 nieuwe gevallen per 100.000 inwoners per jaar. Dat betekent dat er in Nederland op dit moment ongeveer 7000 tot 8000 sarcoïdose patiënten zijn.

Functie van de longen

De longen zorgen ervoor dat het bloed de ingeademde zuurstof kan opnemen. Tegelijkertijd verlaat kooldioxide uit het bloed via de longen het lichaam. Dit proces vindt plaats in het weefsel van de longen.

Bij sarcoïdose in de longen treden daar ontstekingen op. De witte bloedcellen die zich dan ophopen verstoren de zuurstofopname en de

kooldioxide-afgifte. Daarnaast kunnen er ophopingen van witte bloedcellen (ofwel granulomen) ontstaan in het lymfesysteem van de longen. Dit kunnen zowel de lymfevaten als de lymfeklieren zijn. Ook dit benadeelt de werking van de longen.

Verschijnselen en symptomen van longsarcoïdose

Sarcoïdose is een veel voorkomende ziekte en treedt met name op bij volwassenen tussen 20 en 40 jaar en wel in gelijke mate bij mannen en als bij vrouwen. Meer dan gemiddeld treedt sarcoïdose op bij patiënten met slaapapneu.

Deze patiënten kunnen last hebben van kortademigheid, met name bij inspanning, en hoesten, meestal zonder slijm op te geven (droge hoest of kriebelhoest). Bovendien kan pijn op de borst optreden.

Bij jongvolwassenen is het, na astma, de meest voorkomende longaandoening.

Bij de meeste patiënten met sarcoïdose verdwijnen de granulomen in de loop van de tijd vanzelf, maar bij een aantal patiënten blijven de granulomen aanwezig of komen er steeds meer bij. In het meest ernstige geval vormt zich littekenweefsel op de plaats van de granulomen en dit kan leiden tot blijvende schade aan de longen of het lymfesysteem.

Bij de ziekte sarcoïdose is vaak sprake van chronische vermoeidheid, verminderde spierkracht en minder lichamelijke activiteit. Dit is echter niet objectief vast te stellen en voor de omgeving is de verminderde belastbaarheid moeilijk waarneembaar. Zo kunnen er bijvoorbeeld problemen ontstaan als de sarcoïdosepatiënt nog niet volledig kan deelnemen aan het arbeidsproces. Ook nadat alle meetbare afwijkingen zijn genormaliseerd kunnen de vermoeidheidsklachten aanblijven. Dit heeft nadelige gevolgen voor de kwaliteit van leven van de patiënt.

Onderzoeken

1. Röntgenonderzoek

Thoraxfoto

Bij verdenking van sarcoïdose zal eerst een röntgenfoto van de longen (thoraxfoto) worden gemaakt.

De afwijkingen op de röntgenfoto worden volgens vastgestelde criteria in vier groepen ofwel stadia ingedeeld, die niet altijd eenvoudig van elkaar te scheiden zijn en die elkaar niet noodzakelijkerwijs behoeven op te volgen. De afwijkingen op de thoraxfoto kunnen als volgt worden onderscheiden:

Stadium I

stadium I wordt gekenmerkt door de vergroting van lymfeklieren gelegen bij de ingang van de long, soms gepaard gaande met vergroting van de lymfeklieren naast de luchtpijp. De vergroting van de lymfeklieren gelegen bij de ingang van de long is vrijwel altijd beiderzijds. In stadium I bestaan er geen zichtbare afwijkingen in de longen.

Stadium II

Longsarcoïdose toont naast de in stadium I beschreven lymfekliervergrotingen ook verdichtingen in de longvelden, meestal bestaande uit een netwerk van streep- of lijnvormige verdichtingen en/of kleine vlekkerige afwijkingen in het middengebied van beide longen.

Stadium III

In stadium III zijn er vrijwel geen lymfekliervergrotingen zichtbaar op de thoraxfoto. De afwijkingen in de longvelden zijn vaak uitgebreider en vertonen een neiging tot samenvloeien.

Stadium IV

Bij stadium IV zijn er op de thoraxfoto afwijkingen in de longvelden die verschillend van aard kunnen zijn. Er is sprake van verlittekening van de longen (longfibrose).

Als naar aanleiding van het röntgenonderzoek de verdenking op sarcoïdose bestaat betreft het bij meer dan 50% van de patiënten stadium I, bij ongeveer 25% stadium II, bij 10-15% stadium III en bij 5-10% stadium IV. De beschreven afwijkingen op de thoraxfoto zijn meestal goed te interpreteren.

Computertomografie

Computertomografie van de borstkas wordt toegepast om de precieze aard en uitgebreidheid van de longafwijkingen te bepalen. Hierbij wordt gebruik gemaakt van geavanceerde röntgenapparatuur en een computer. Met deze techniek van röntgenonderzoek van de borstkas kunnen centimeter voor centimeter gedetailleerde foto's van dwarsdoorsneden van de borstkas worden verkregen. Het röntgenapparaat heeft hiervoor een opening waar men, liggend op een beweegbare onderzoekstafel, voor elke nieuwe dwarsdoorsnede van de borstkas stapsgewijs doorheen wordt geschoven.

CT-scan

Ook kan een CT-scan van de borstkas behulpzaam zijn bij het opsporen van lymfekliervergrotingen en afwijkingen in de longen passend bij sarcoïdose.

2. Longfunctieonderzoek

Het onderzoek van de longfunctie moet beschouwd worden als een belangrijk onderdeel van het onderzoek bij patiënten met longsarcoïdose. Vaak zijn de resultaten van het longfunctieonderzoek in combinatie met de klachten van doorslaggevende aard bij het besluit tot medicamenteuze

behandeling.

Het longfunctieonderzoek bestaat voornamelijk uit de bepaling van de longinhoud, de hoeveelheid lucht die maximaal in- en uitgeademd kan worden, de hoeveelheid lucht die maximaal in 1 seconde uitgeademd kan worden en de snelheid waarmee het ingeademde zuurstof aan het bloed wordt doorgegeven. Om te onderzoeken of deze laatste functie van de longen gestoord is, dient soms ook onderzoek van het slagaderlijk bloed te geschieden. Meestal gebeurt dit bij de patiënt zowel in rust als bij inspanning (ergometrie), bijvoorbeeld op een fiets of loopband.

3. Laboratoriumonderzoek

Bij het laboratoriumonderzoek kan meer dan één afwijking aan het licht komen. Een verhoogde spiegel van het enzym ACE (angiotensine convertende enzymen) in het bloed komt bij ongeveer 60% van de patiënten met sarcoïdose voor. Een verhoogde ACE waarde duidt op een actief ziekteproces. Verder wordt de bloedbezinking (BSE), de CRP (de maat voor de activiteit van de ontstekingen) en Calcium bepaald.

4. Weefselonderzoek

Bronchoscopie

Het verdient meestal aanbeveling de (vermoedelijke) diagnose sarcoïdose te bevestigen door weefselonderzoek (het aantonen van granulomen). Bij patiënten met longsarcoïdose kan dit geschieden door middel van flexibele bronchoscopie. Bronchoscopie is een onderzoek waarbij de longarts met een bronchoscoop de luchtwegen (bronchiën) bekijkt. De bronchoscoop is het kijkinstrument, dat gekoppeld is aan een lichtbron, waarmee via een dunne buigzame en stuurbare slang en een ingewikkeld lensstelsel de luchtwegen onder plaatselijke verdoving kunnen worden geïnspecteerd. Bovendien kunnen via dit kijkinstrument met een tangetje kleine stukjes weefsel worden weggenomen van de luchtwegen, evenals van de long. Bij het bronchoscopisch onderzoek wordt vaak ook een

zogenaamde longspoeling verricht. Een water-zoutoplossing wordt dan via de bronchoscoop ingespoten in een gedeelte van de long. Het vocht wordt direct weer afgezogen en in het laboratorium onderzocht. Op grond van onderzoek naar de bestanddelen in de afgezogen vloeistof kan men beoordelen of de aandoening wel of niet actief is in de longen.

Endo-echografie en mediastinoscopie

Weefselonderzoek van de lymfklieren in het gebied tussen de longen kan uitgevoerd worden met endo-echografie en in sommige gevallen via een zogenaamde mediastinoscopie. Bij een endo-echografie worden via de slokdarm beeldopnamen gemaakt van de lymfeklieren die tussen de longvliezen liggen en vervolgens wordt hier met een dunne naald een biopsie (stukje weefsel voor onderzoek) genomen. De opnamen worden gemaakt met behulp van onhoorbare geluidsgolven (echografie); het maken van de opnamen is geheel onschadelijk.

Mediastinoscopie is een operatief onderzoek waarvoor een algehele narcose noodzakelijk is. De chirurg maakt hiervoor een kleine sneede boven het borstbeen en inspecteert het gebied tussen de longen via een door de opening naar binnen gebrachte buis. Met een tangetje kan via deze buis lymfklierweefsel worden weggenomen voor microscopisch onderzoek.

Prognose en behandeling

In het algemeen kan worden gesteld dat een medicamenteuze behandeling van longsarcoïdose slechts in een minderheid van de gevallen noodzakelijk is. Bij ongeveer 70% van de patiënten treedt spontaan herstel op of zijn de restafwijkingen beperkt. Vooral de sarcoïdose, waarbij op de röntgenfoto van de borstkas slechts lymfekliervergrotingen (stadium I) zichtbaar zijn, heeft een gunstig verloop; 80 - 90% van de patiënten met deze presentatievorm kan spontaan genezen. Spontane genezing zal meestal binnen een

tijdsperiode van één à twee jaar optreden.

De prognose is minder goed wanneer er sprake is van een sluipend begin van de ziekte. Een progressieve longfibrose, waardoor stoornissen in de functie van de longen kunnen ontstaan, is dan niet uitzonderlijk. Bij ongeveer 30% van de patiënten kunnen de afwijkingen persisteren of zelfs geleidelijk verergeren en ernstige orgaanschade veroorzaken.

Algemeen wordt het beloop van de ziekte gevolgd met röntgenonderzoek van de borstkas, bepaling van de ACE bloedspiegels en het meten van de longfunctie, waarbij soms een wisselende activiteit van het ziekteproces kan worden vastgesteld.

Bij een actief ziekteproces kunnen andere verschijnselen, bijvoorbeeld van ogen en/of huid, het ziektebeeld longsarcoïdose begeleiden. In deze gevallen is aanvullend onderzoek door andere specialisten gewenst, bijvoorbeeld oogheelkundig en cardiologisch onderzoek.

Soms adviseert de longarts om medicijnen te gebruiken. Dit gebeurt vooral bij zuurstofproblemen bij inspanning of als er littekens in het longweefsel ontstaan. Er worden dan middelen voorgeschreven die de ontstekingen in de longen en littekenvorming onderdrukken.

De belangrijkste behandeling van sarcoïdose is de behandeling met corticosteroïden, bij voorkeur met tabletten prednison of prednisolon. Soms is het mogelijk patiënten met longsarcoïdose (aanvullend) te behandelen met inhalatiecorticosteroïden. Corticosteroïden hebben een onderdrukkend effect op de ziekte-activiteit van sarcoïdose en kunnen het optreden van longfibrose voorkomen. De behandeling moet in het algemeen lang worden voortgezet; meestal meer dan een jaar, soms enkele jaren. Na het staken van de behandeling kan de ziekte weer actief worden, zodat in die gevallen de behandeling opnieuw gestart moet

worden. In enkele zeldzame gevallen kan de behandeling meerdere jaren beslaan en aanleiding zijn tot min of meer ernstige bijwerkingen.

Bij onvoldoende effect van de corticosteroïden of bij ernstige bijwerkingen worden soms andere geneesmiddelen bijgevoegd om de corticosteroïden te kunnen verminderen of zelfs volledig te staken. Hierbij moet u denken aan behandelingen met methotrexaat en infliximab. Dit zijn, net als prednison, krachtige ontstekingsremmers.

Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland

Voor uitgebreide informatie, het aanvragen van voorlichtingsmateriaal, belangenbehartiging, bijeenkomsten etc. kunt u zich wenden tot de Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland (SBN). Op de website www.sarcoïdose.nl vindt u relevante informatie.



Vragen?

Deze folder is niet bedoeld als vervanging van de mondelinge informatie, maar als aanvulling daarop.

Heeft u nog vragen, dan kunt u contact opnemen met de:
polikliniek longgeneeskunde: 040 - 286 4871.



St. Anna Ziekenhuis

locatie Geldrop

Bogardeind 2
5664 EH Geldrop

locatie Eindhoven

Antoon Coolenlaan 1-03
5644 RX Eindhoven

T 040-286 40 40

COLOFON

Opmerkingen, suggesties of aanvullingen op de folder kunt u kenbaar maken bij patiëntenvoorlichting:
patiëntenvoorlichting@st-anna.nl

WWW.ST-ANNA.NL



**PUL031
01-16**