

Behandeling van bindweefselziekten en het secundair optreden van het Sjögren- syndroom bij reumatische aandoeningen

M. Walravens, reumatoloog
K. Thevissen, reumatoloog i.o.

Hoboken, 12 oktober 2013



Opbouw presentatie

- Deel 1: Behandeling, principes en middelen
- Deel 2: (Secundair) Sjögren syndroom
- Deel 3: Vragenronde



Deel 1 : Behandeling Principes en middelen



Groep van aandoeningen

- Systemische lupus erythematosus (SLE)
- Mixed connective tissue disease (MCTD)
- Systeemsclerose (sclerodermie)
- Sjögren syndroom (primair en secundair)
- Poly- en dermatomyositis
- Vasculitis
-

Principes van behandeling

- Behandeling entiteiten specifiek
 - Gebieden van overlap
 - Gericht op 'manifestaties'
- Remissie-inductie & onderhoudsbehandeling
- Follow-up voor, tijdens en na
- Multidisciplinaire aanpak



Specifieke situaties

- Siccasyndroom
 - Oogdruppels
 - Kunstspeeksel
 - Stimulantia
- Raynaudfenomeen
 - Warmte (handschoenen, zolen)
- Aanverwante aandoeningen
 - Steroid geïnduceerde diabetes
 - Hart- en vaatlijden



Remissie - inductie

- Verkrijgen van lage ziekteactiviteit
- Na voltooiing van alle onderzoeken
- Meestal niet 'targeted'
- Snel en direct effect



Onderhoudsbehandeling

- Na fase van remissie-inductie
- Meestal ander medicijn
- Zo 'targeted' mogelijk
- Afweging bijwerkingen lange termijn
- Ideale duur?? Ooit stoppen therapie??



Prednisolon (medrol[®], 'cortisone')

- Remissie inductie
- *Onderhoud*
- Snel effect
- Vooral op lange termijn bijwerkingen
 - Dosisgerelateerd
 - Tijdsgelateerd



Cyclofosfamide (endoxan®)

- Oud middel, wel bekend
- Oraal – intraveneus
- Remissie-inductie middel (*onderhoud*)
- Bijwerkingen
 - Dosisafhankelijk
 - Afhankelijk van wijze van toediening
 - Cumulatief effect
- Alternatieven bekend doch nog niet afgeschreven!!

•

•

Mycofenolaat mofetil (Cellcept®)

- Sommige gevallen alternatief voor endoxan®
- Gastro-intestinale bijwerkingen
- Zowel voor inductie als onderhoud mogelijk
- Orale (poliklinische) toediening

•

•

Azathioprine (imuran®)

- Oud middel, wel bekend
- Veilig op lange termijn
- Dosisafhankelijke bijwerkingen (genetisch)
- Onderhoudsbehandeling

Methotrexaat (Iedertrexate®)

- Ouder middel, wel bekend
- Bijwerkingenprofiel relatief gunstig
 - Dosisafhankelijk
 - Afhankelijk van toedieningsweg
- Veilig op lange termijn
- Onderhoudsbehandeling (*remissie-inductie*)



Hydroxychloroquine (plaquenil®)

- Oud middel, wel bekend
- **NOG STEEDS EEN VAN DE BELANGRIJKSTE!!**
- Bijwerkingenprofiel erg gunstig
- Onderhoudsbehandeling



Biologicals

- Plaats nog te bepalen
- Sommige bekend vanuit 'gewrichtsreuma'
- Add-on? Remissie-inductie? Onderhoud?
- Oud & nieuw
 - Rituximab (Mabthera®)
 - Belimumab (Benlysta®)
 - Nieuwere middelen komen er aan...

Conclusie

- Behandeling is zeer divers
- Afhankelijk van ernst/presentatie aandoening
- Groeiend aantal medicatie voorhanden
- 'Oude' bekenden niet overboord (plaquenil®!)

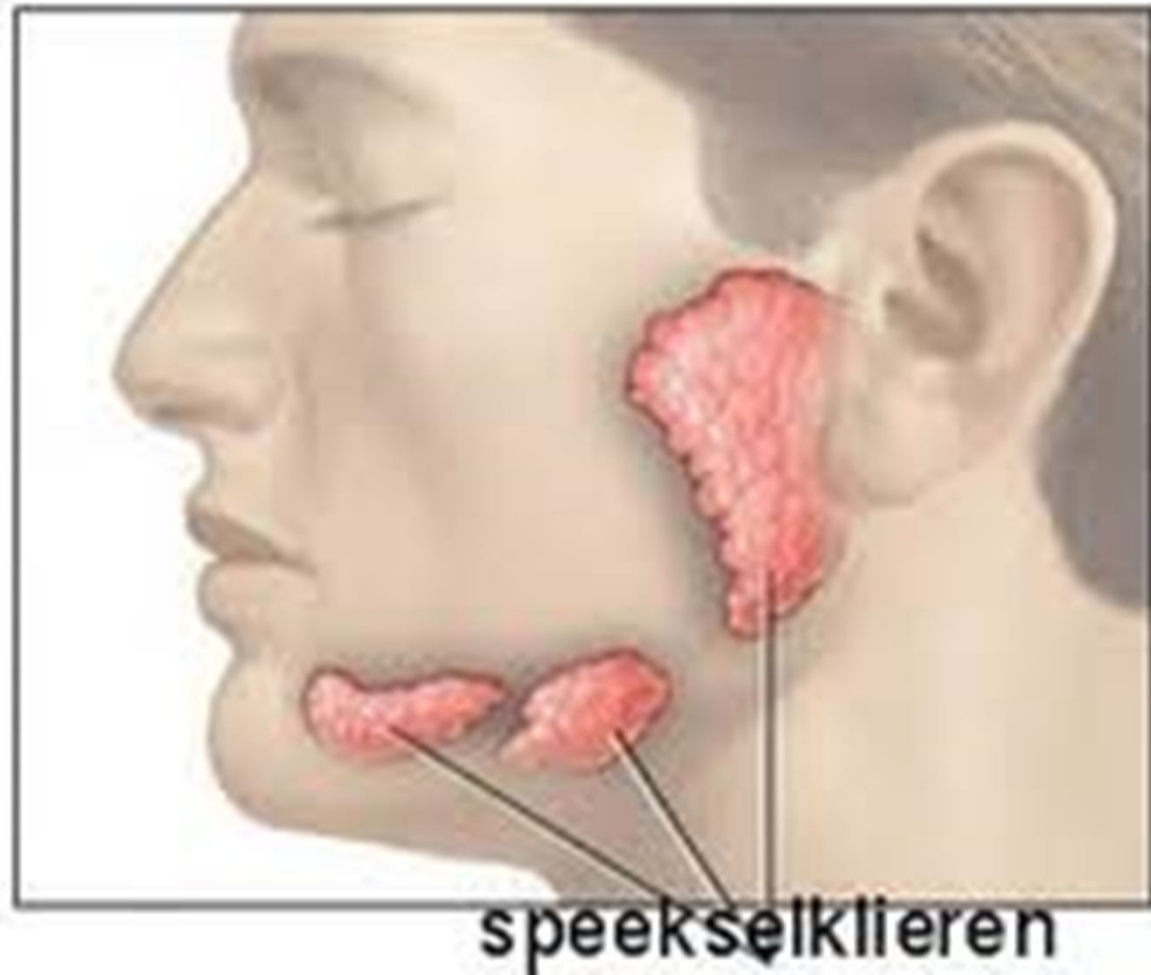


Deel 2 : Sjögren syndroom

Meer dan droge ogen en droge mond



Sjögren-syndroom



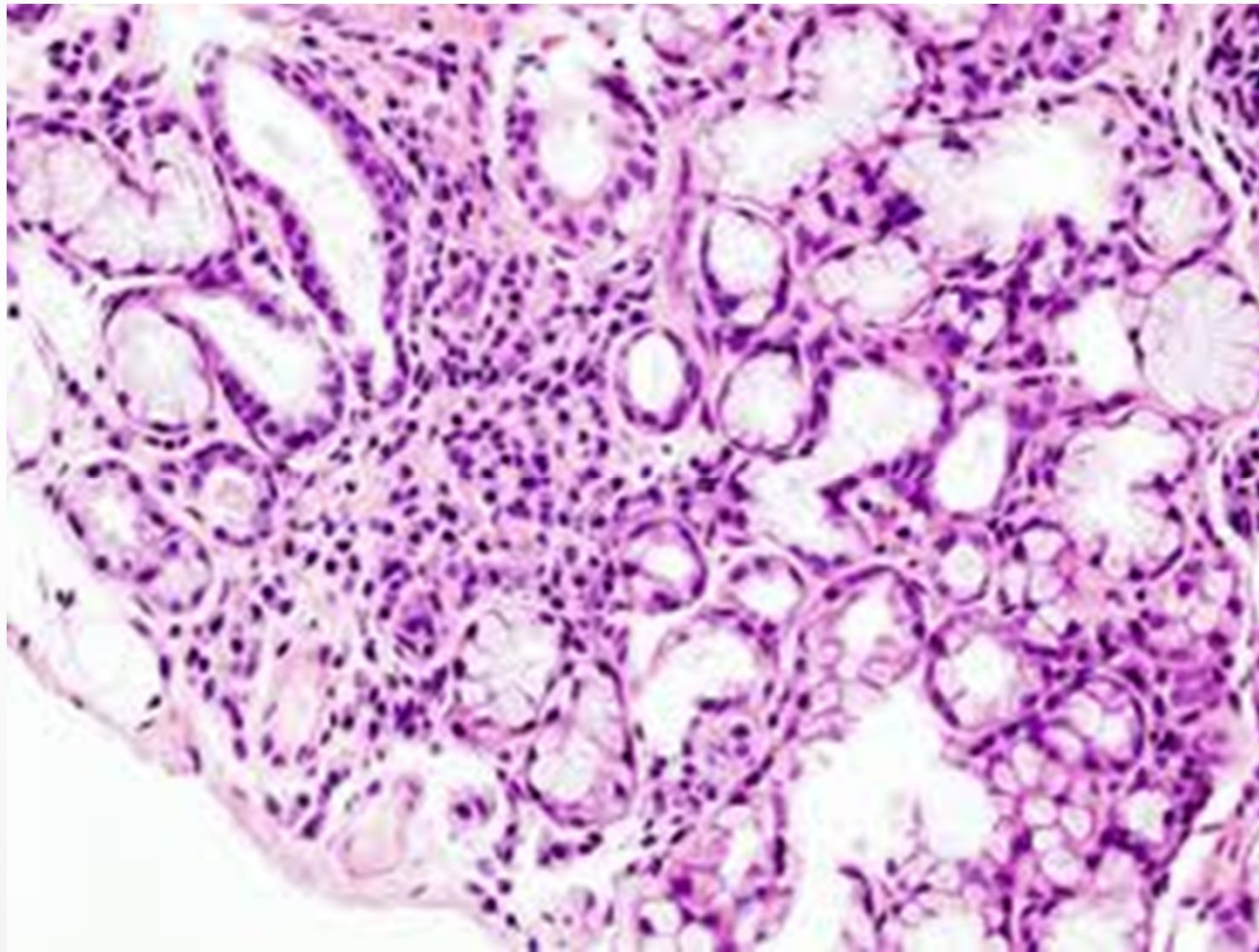
Sjögren-syndroom



Sjögren-syndroom



Sjögren-syndroom



Sjögren-syndroom



Sjögren-syndroom



Sjögren-syndroom



Sjögren-syndroom

Primair en secundair syndroom van Sjögren

Het syndroom komt op zichzelf voor = **primair Sjögren-syndroom**

maar kan ook voorkomen samen met andere bindweefselziekten, meestal reumatoïde artritis of systemische lupus erythematoses (SLE) = **secundair Sjögren-syndroom**

Het secundaire Sjögren syndroom zal dikwijls ontdekt worden nádat een andere systemische auto-immuunziekte gediagnosticeerd is.

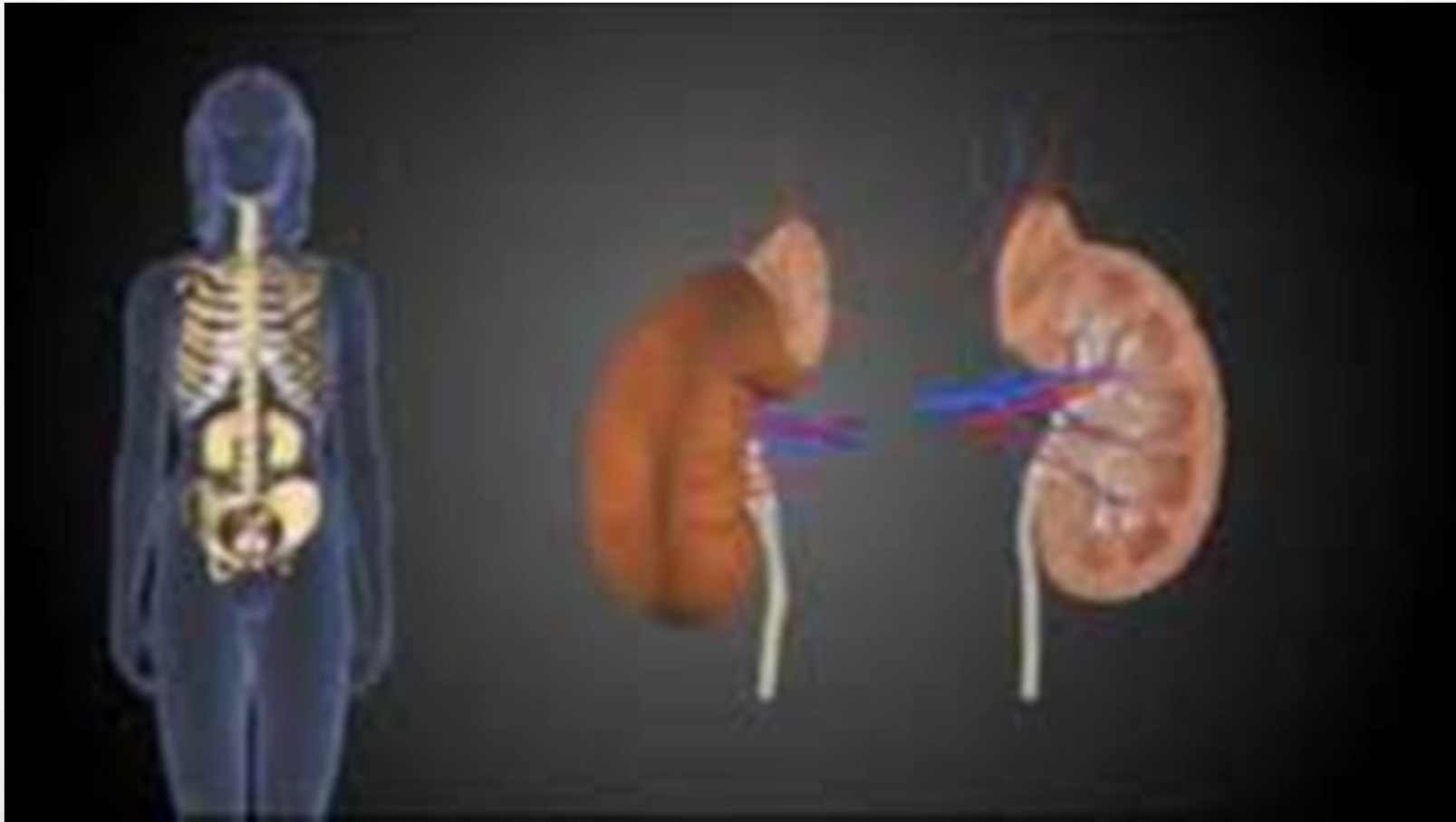
Sjögren-syndroom

- droogte van de luchtwegen veroorzaakt prikkelhoest
- slikstoornissen kunnen het gevolg zijn van droge mond en keel
- verminderde maagsapafscheiding komt voor, maar geeft zelden klachten. Wel kan dit tot een vorm van bloedarmoede leiden
- de afscheiding van de alveesklier kan verminderd zijn, meestal zonder voelbaar gevolg

Sjögren-syndroom

- in de longen kan het bindweefsel ontsteken door invasie van lymfocyten (immunologisch actieve cellen)
- de lever kan een auto-immune aantasting vertonen; primaire biliaire cirrhose of chronische hepatitis
- nieraantasting veroorzaakt meestal ofwel onvoldoende concentratie van de urine waardoor men 's nachts moet wateren, ofwel acidose, dit is een lichte aanzuring van het bloed

Sjögren-syndroom



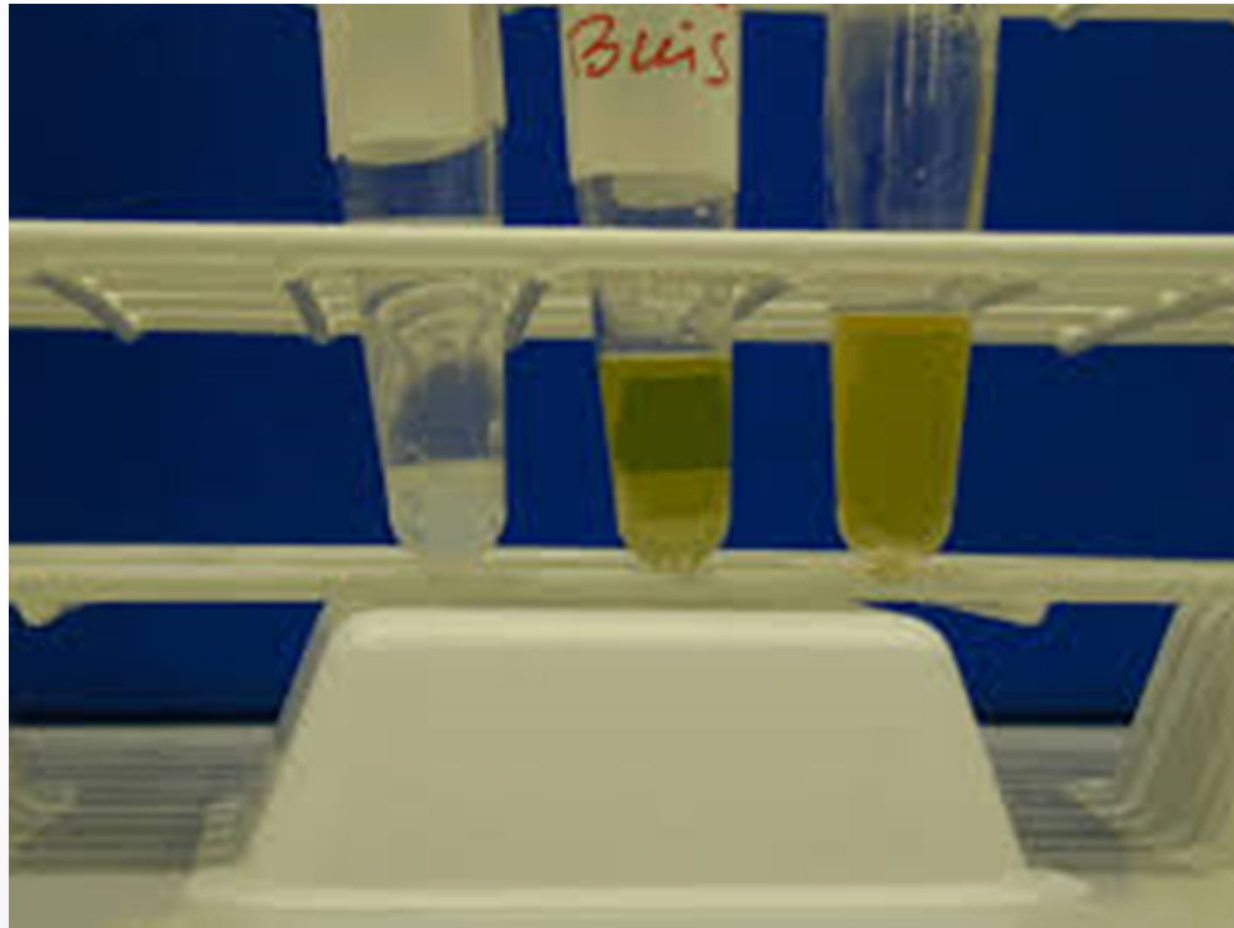
Sjögren-syndroom

- purpura (onderhuidse bloedingen)
- vasculitis
- gewrichtspijnen, dikwijls met zwelling
- extreme, soms plots opkomende vermoeidheid

Sjögren-syndroom



Sjögren-syndroom



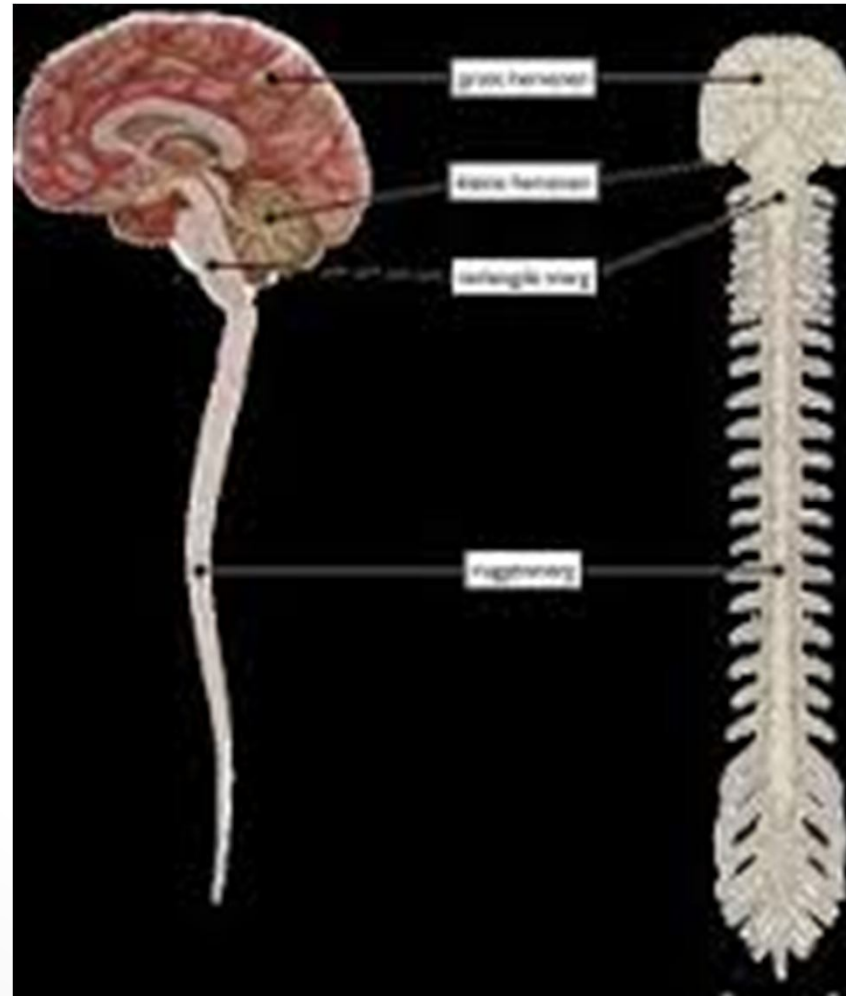
Sjögren-syndroom



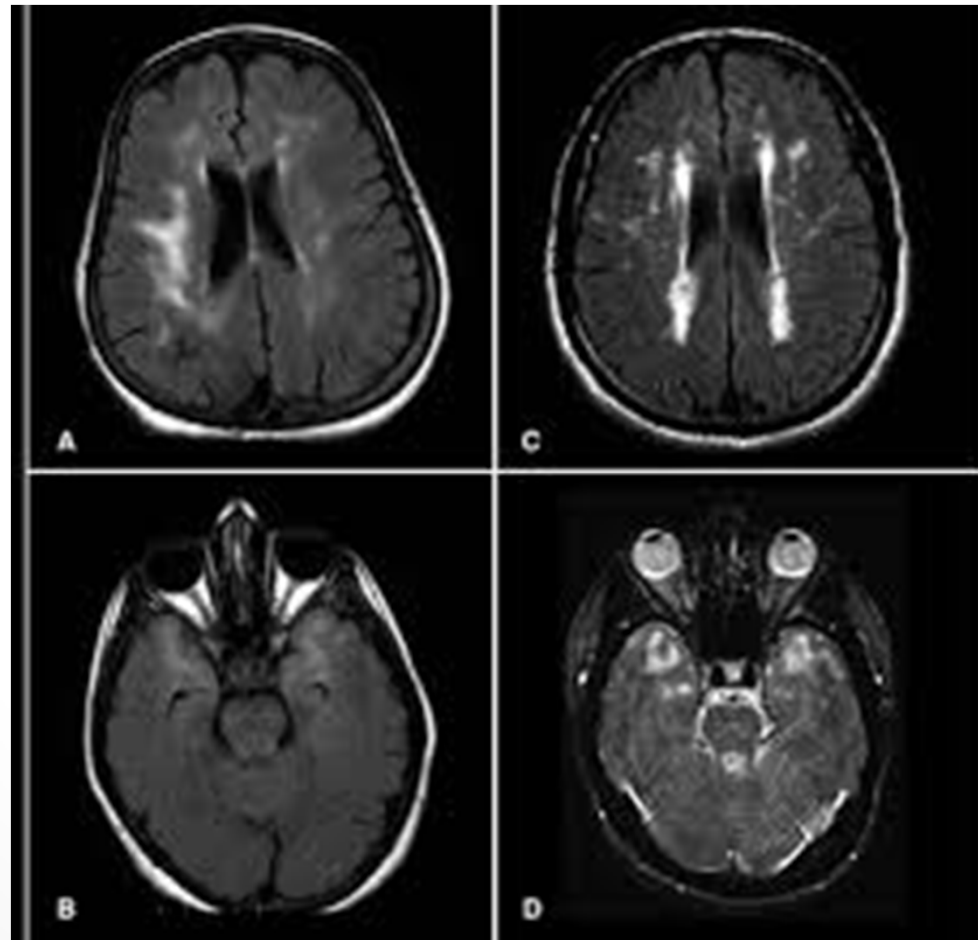
Sjögren-syndroom

- aantasting van het zenuwstelsel kan zich voordoen als zenuwpijnen in de ledematen, maar een zeldzame keer als ernstige letsels in het ruggenmerg of hersenen. Dikwijls zijn er ook psychiatrische klachten met depressie als belangrijkste kenmerk, soms ook concentratie-, geheugen- of karakter- en slaapstoornissen.
- lymfomen

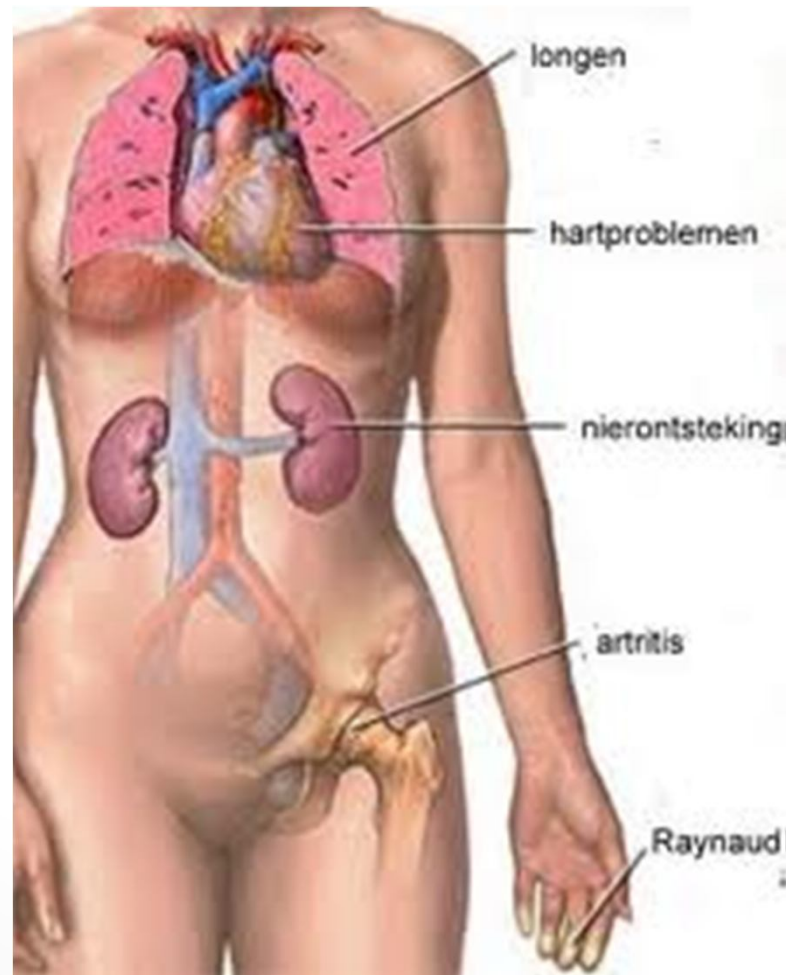
Sjögren-syndroom



Sjögren-syndroom



Sjögren-syndroom



Sjögren-syndroom

Jonge dames met Sjögren

Bij zwangerschapswens >>
preconceptioneel onderzoek!

Risico op neonatale lupus en
congenitaal hartblock overwegen!!

Deel 3 : Vragen

