

De invloed van
osteopatische behandelingen
bij een patiënt met systemische sclerose
Een casestudy

Door: Eva Bobbe,

Promotor: Annemarieke Schmidt D.O. MRO, Master-sport fysiotherapie

Co-promotor: Saskia van Muijlwijk D.O. MRO

Afstudeer casestudy Osteopathie,

College Sutherland Amsterdam 1 november 2022

Voorwoord

Ik ben in de eindfase van mijn studie osteopathie gekomen. Het schrijven van een thesis vormt daarbij voor mij persoonlijk een enorme uitdaging. Ik ben dyslectisch en schrijven is voor mij niet iets wat heel gemakkelijk en vanzelfsprekend komt.

Graag wilde ik dan ook kijken of er een link gelegd kon worden tussen dyslexie en osteopathie. Dit zou vanuit een osteopatisch standpunt interessant kunnen zijn. Tijdens de voorbereiding voor dit onderwerp bleek er echter niet veel meer informatie te zijn dan een afstudeerscriptie van Bugner (2000). Ik moest op zoek naar een ander onderwerp.

Het onderwerp moest voor mij een vernieuwend karakter hebben. Graag zoek ik zaken uit waarover niet veel bekend is. Zo stuitte ik in mijn fysiotherapiepraktijk op een patiënt met gediagnosticeerde systemische sclerose. Een interessant onderwerp omdat dit ziektebeeld een grote uniciteit laat zien. Bij iedere patiënt openbaart de systemische sclerose zich op een andere locatie.

Een kleine speurtocht in de literatuur liet zien dat er maar weinig tot niets bekend is over osteopathie en sclerodermie. Daar het veelal gaat om problemen in het bindweefsel vroeg ik me af in hoeverre osteopathie een rol zou kunnen spelen bij het behandelen van sclerodermie? Ik besloot daarom over te gaan tot een casestudy met als onderwerp sclerodermie en osteopathie.

Zonder de volgende personen was het mij niet gelukt om deze thesis tot een goed einde te brengen.

In het bijzonder dank ik Karin, Ramon, Yvonne, Gus, Wendy, Ivo, Mark, Eugenie en Jeriël voor al het broodnodige nakijkwerk. Wouter voor het kritische kijken, waardoor mijn blinde vlekken zichtbaar werden. Ulli, omdat ik gebruik mocht maken van al haar osteopatische- en ziekenhuisgegevens. Annemarieke en Saskia voor al het vertrouwen dat jullie in mij hebben geschonken en als laatste Bert voor het in goede banen leiden van deze thesis.

“Ware kennis bestaat erin te weten dat men niets weet”
Socrates, Grieks filosoof (469 v.C. – 399 v.C.)

Inhoudsopgave

| | |
|-----------------------------------------------------------------|-----------|
| VOORWOORD | 3 |
| HOOFDSTUK 1: INLEIDING | 7 |
| HOOFDSTUK 2: METHODE | 8 |
| LITERATUURONDERZOEK | 8 |
| OSTEOPATISCH ONDERZOEK | 8 |
| AANVULLENDE INFORMATIE | 8 |
| VERKLARINGSMODELLEN | 10 |
| BEWIJSNIVEAU 'S | 10 |
| HOOFDSTUK 3: SYSTEMISCHE SCLEROSE | 11 |
| 3.1 DEFINITIE: SCLEROSE & SYSTEMISCHE SCLEROSE | 11 |
| 3.2 EPIDEMIOLOGIE EN PATHOGENESE | 12 |
| 3.3 DE DIAGNOSE | 12 |
| 3.4 VORMEN VAN SCLERODERMIE | 15 |
| 3.5 KLINISCHE PRESENTATIE | 18 |
| 3.5.1 <i>Fenomeen van Raynaud</i> | 18 |
| 3.5.2 <i>Huid betrokkenheid</i> | 19 |
| 3.5.3 <i>Gewrichten en spieren</i> | 21 |
| 3.5.4 <i>Tractus digestivus</i> | 21 |
| 3.5.5 <i>Renale betrokkenheid</i> | 22 |
| 3.5.6 <i>Cardiale betrokkenheid</i> | 22 |
| 3.5.7 <i>Long betrokkenheid</i> | 23 |
| 3.5.7.1 <i>Pulmonale hypertensie</i> | 23 |
| 3.5.9 OVERIGE ORGAAN BETROKKENHEID | 24 |
| 3.8 MEDICAMENTEUZE THERAPIE | 26 |
| 3.9 SYSTEMISCHE SCLEROSE EN OSTEOPATHIE | 30 |
| HOOFDSTUK 4: BESCHRIJVING VAN DE CASUS | 31 |
| HOOFDSTUK 5: DE CONSULTEN | 33 |
| CONSULT I | 33 |
| CONSULT II | 35 |
| CONSULT III | 37 |
| HOOFDSTUK 7: VERKLARINGSMODELLEN | 42 |
| 7.1 ANATOMIE | 42 |
| 7.1.1 <i>De thorax</i> | 43 |
| 7.1.3 <i>Het cranium</i> | 46 |
| 7.1.4 <i>De Huid</i> | 47 |
| 7.1.5 <i>Littekenweefsel</i> | 48 |
| 7.2 HET FYSIOLOGISCH MODEL | 48 |
| 7.2.1 <i>BBRS (Basis Bio-Regulatie-Systeem)</i> | 49 |
| 7.2.2 <i>Microbioom</i> | 50 |
| 7.4 HET NEUROLOGISCH MODEL | 57 |
| 7.4.1 <i>Neurologische innervatie</i> | 58 |
| 7.4.2 <i>Pijn</i> | 61 |
| 7.4.3 <i>Vermoeidheidsklachten</i> | 62 |
| 7.5 HET VASO-LYMFATISCH SYSTEEM | 63 |
| 7.6 PSYCHOLOGIE | 66 |
| HOOFDSTUK 8: CONCLUSIE, DISCUSSIE EN AANBEVELINGEN | 68 |
| SUBVRAAG 1 | 68 |
| SUBVRAAG 2 | 68 |
| SUBVRAAG 3 | 69 |

| | |
|---------------------------------------------------------|-----------|
| SUBVRAAG 4..... | 69 |
| HOOFDVRAAG..... | 70 |
| HOOFDSTUK 9: SAMENVATTING | 72 |
| SUMMARY | 73 |
| LITERATUURLIJST..... | 74 |
| ARTIKELN..... | 74 |
| BOEKEN | 77 |
| NIET OFFICEEL GEPUBLICEERDE BRONNEN | 78 |
| ANDERE GEBRUIKTE BRONNEN EN WEBSITES..... | 78 |
| GEBUIKTE AFBEELDINGEN MET DE BIJBEHORENDE BRONNEN:..... | 81 |
| BIJLAGEN | 83 |
| <i>Afkortingenlijst.....</i> | <i>83</i> |
| <i>Synoniemen voor systemische sclerose.....</i> | <i>83</i> |
| <i>Woordverklaringen</i> | <i>83</i> |
| <i>Gemodificeerde Rodnan-huid-scores.....</i> | <i>85</i> |
| <i>VEDOSS-criteria</i> | <i>86</i> |
| <i>Samenwerkingscontract.....</i> | <i>88</i> |

Hoofdstuk 1: Inleiding

Ik kwam de patiënt uit deze case tegen in mijn praktijk voor fysiotherapie. De diagnose systemische sclerodermie was gesteld en in eerste instantie dacht ik aan een onderwerp voor mijn thesis omdat deze ziekte zich openbaart in het gehele lichaam en een wisselend klachtenbeeld laat zien. Het gaat bovendien vaak om jonge mensen tussen de 30 en 50 jaar waarbij de openbaring van de ziekte en het feit dat deze progressief is, veel impact heeft op het dagelijks leven.

Er bleek weinig/niets bekend te zijn over osteopathie en sclerodermie en dat triggerde mij uiteindelijk tot de keuze voor dit onderwerp. Ik was me ervan bewust dat de osteopathie, bij deze progressieve ziekte, geen wonderen kan verrichten. Zeker omdat het zich met name juist openbaart in het bindweefsel, leek het mij goed mogelijk dat osteopathie, in voorwaarde scheppende zin, veel zou kunnen betekenen voor een patiënt met deze diagnose. Hiermee zou de kwaliteit van leven mogelijk kunnen verbeteren en zou de patiënt, zeker in een vroeg stadium van de ziekte, gebaat kunnen zijn.

Het voordeel van de thesis op wetenschappelijk, geschiedkundig en professioneel vlak is dat dit wellicht het eerste of een van de eerste onderzoek(en) is naar dit onderwerp. Tot nu toe is er weinig geschreven over holistische onderzoeken en behandelingen voor patiënten met sclerodermie. Terwijl het een aandoening betreft die uiting heeft in meerdere delen en systemen in het lichaam. Hopelijk is dit een aanzet tot meer en beter onderzoek naar osteopatische interventies bij mensen met sclerodermie.

Met deze informatie in gedachte en na een klein vooronderzoek ben ik uitgekomen op de volgende hoofdvraag:

Heeft osteopatische interventie een meerwaarde voor de systemische sclerose patiënt zoals beschreven in de casestudy?

Om tot een gedegen antwoord op deze hoofdvraag te komen zijn er naast de hoofdvraag ook enkele subvragen gesteld, te weten:

Wat is er bekend over systemische sclerose in de reguliere gezondheidszorg?

Wat is er bekend over systemische sclerose binnen de osteopathie?

Wat is het effect van de osteopatische interventie bij de patiënt in deze casestudy na drie behandelingen?

Welke mogelijke verklaringen liggen ten grondslag aan het effect van de osteopatische interventie bij de patiënt in deze casestudy?

Tot slot worden na het beantwoorden van de hoofdvraag ook aanbevelingen gedaan voor verder onderzoek naar de relatie tussen osteopathie en (systemische) sclerodermie.

Hoofdstuk 2: Methode

Om tot een antwoord te komen op de in hoofdstuk 1 gestelde hoofd- en sub-vragen wordt gebruik gemaakt van verschillende methodes. Deze worden in het hier volgende besproken

Literatuuronderzoek

Om informatie te verzamelen over de reguliere en osteopatische aanpak van COPD en de verklaringen van de in de casus gevonden effecten wordt een kwalitatief literatuuronderzoek ingezet. Voor dit literatuuronderzoek is gebruik gemaakt van de Sneeuwbal methode (Libguides.VU, 2022) en o.a. gezocht in Pubmed, Google Scholar, in bronnen in de gevonden artikelen en boeken en ook in vakliteratuur.

Osteopatisch onderzoek

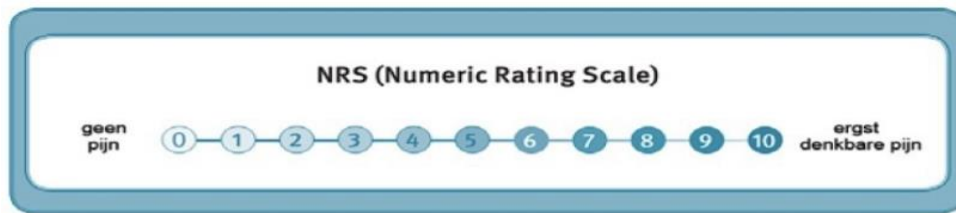
De thesis betreft een casestudy. De patiënt is driemaal onderzocht en behandeld met respectievelijk 4 en 2,5 maanden tussen de consulten. Dit is niet ideaal, maar i.v.m. corona en familieomstandigheden bleek niet anders mogelijk. De consulten bestonden uit een standaard osteopatisch onderzoek waarna er een keuze is gemaakt voor de behandeling van de in dit onderzoek naar voren gekomen dysfuncties.

Aanvullende informatie

Als aanvulling op de gevonden effecten na de behandeling is er gebruik gemaakt van een tweetal aanvullende gegevens. In de eerste plaats de NRS-scorelijst voor pijn en vermoeidheid. Daarnaast zijn nog gegevens gebruikt van het in het ziekenhuis uitgevoerde longonderzoek.

Er zijn meerdere pijnscore-lijsten beschikbaar (VAS, FACE, RAND36, NRS, (Jurgen et al., 2022; Beurskens et al., 2008; Meetinstrumenteninzorg, 2022)). Aan alle lijsten zitten voor- en nadelen. Uiteindelijk is gekozen voor de NRS-score lijst, omdat deze lijst is gevalideerd, veelvuldig gebruikt wordt, gemakkelijk is in te vullen en het invullen bovendien weinig tijd kost. Hierdoor is deze lijst minder belastend voor de patiënt. Met name voor patiënten die al weinig energie hebben wordt dit als lastig ervaren (Beurskens et al., 2008; Jungen et al., 2022).

De Numeric Rating Scale (NRS) is een numerieke pijn schaal, die wordt gebruikt voor kinderen vanaf van 7 jaar. Op een schaal van 0-10 geeft de patiënt aan in hoeverre er last wordt ervaren van een bepaalde klacht. Een score van 0 betekent in dit geval geen last en bij een score van 10 ervaart de patiënt een ondragelijke last. De NRS-schaal is een a-specifieke schaal die voor meerder doeleinden kan worden ingezet. De schaal is gevalideerd (Beurskens et al., 2008) en wordt met name veel gebruikt in ziekenhuizen. Behalve de numerieke schaal is er ook een vertaling gemaakt voor kinderen of mensen die moeite hebben met getallen. De verschillende numerieke waardes worden daarbij weergegeven middels icoontjes. In figuur: 1 en 2 zijn beide vormen weergegeven. In deze thesis is de schaal telkens voor de behandeling door de patiënt ingevuld. De eerste meting fungeerde daarbij als baseline- of 0-meting. Om te bepalen of een behandeling een effect heeft op de schaal wordt doorgaans een afname van 1,3-2,0 punten als klinisch relevant ervaren (Beurskens et al., 2008). Ook in deze studie is dit gehanteerd.



Figuur 1 NRS afgebeeld in cijfers zodat de patiënt makkelijk kan aangeven hoe veel hinder hij/zij ondervindt (HNG-Richtlijnen, pijn, 2021).

Figuur 2 NRS-gezichts-schaal, staat vaak afgebeeld aan de andere kant van figuur1, maar is voor sommige mensen makkelijker te gebruiken (HNG-Richtlijnen, pijn, 2021).

Bij de patiënt in deze case is in het ziekenhuis een longfunctie test afgenomen. Er zijn verschillende tests voorhanden. Spirometrie is er één van en deze wordt standaard gebruikt in ziekenhuizen voor patiënten met sclerose. De informatie uit deze test is meegenomen om een mogelijk effect op te kunnen sporen. Een spirometrie vindt plaats met behulp van een spirometer. Dit is een klein apparaatje waar de patiënt in moet blazen. Met de spirometer kunnen verschillende tests worden afgenomen. De belangrijkste is de geforceerde vitale capaciteit (FVC) (Wijsenbeek et al., 2019). De patiënt moet dan volledig inademen en met alle kracht alle lucht zo snel mogelijk uitblazen in de spirometer. Daarnaast wordt vaak ook de FEV1 afgenomen. Dit is het luchtvolume dat na 1 seconde wordt uitgeblazen (normaal gesproken 70-90% van de FVC). De testen worden doorgaans meerdere malen herhaald. Voor een goed resultaat is het ook van belang duidelijke instructies te geven over de houding (recht op zitten) en de plaatsing van het mondstuk en eventuele klemmetjes op de neus. Hoesten, onvolledige in- en uitademing of trage uitademing beïnvloeden de test negatief.

Dit meetinstrument wordt bij patiënten met een vermoeden van sclerose ingezet als diagnostisch middel, om een prognose te bepalen, om risicofactoren op te sporen, als evolutie/evaluatie meetinstrument en om te meten wat het effect is van (farmacologische) therapie.

Voor het stellen van diagnoses wordt vaak de verhouding FEV1/FVC genomen. Deze verhouding wordt ook wel Tiffeneau-index genoemd. Normaal is deze rond de 75%. Patiënten met obstructieve longziekten (astma, COPD) score op de Tiffeneau-index minder dan 70% van de normwaarde. De meeste sclerose-patiënten hebben een Tiffeneau-index die normaal of soms zelfs verhoogd is (Gezondheidswetenschap, 2022).

Verklaringsmodellen

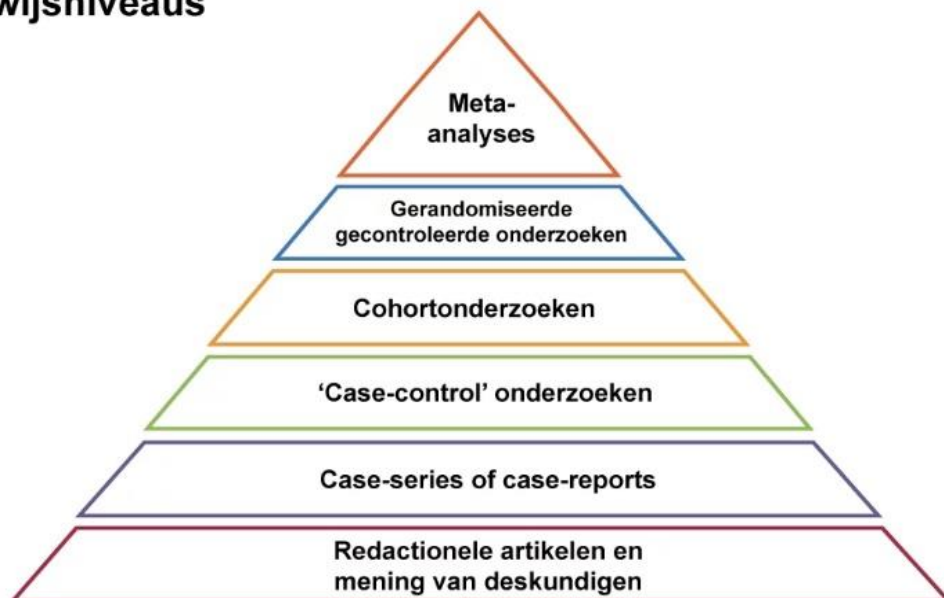
In het beroepscompetentie profiel van de opleiding osteopathie wordt een vijftal verklaringsmodellen beschreven. Deze modellen zijn gebruikt om het effect van de behandeling te duiden. Omwille van de helderheid is uiteindelijk gekozen voor een aangepaste versie indeling. Het betreft de volgende onderdelen:

- Anatomie
- Het fysiologisch model
- Het fasciaal model
- Het neurologisch model
- Het veno-lymfatisch model
- Het psychologisch model

Bewijsniveau 's

Deze thesis betreft een casestudy. Het gaat om slechts één patiënt waarbij er wordt getracht te beschrijven wat het mogelijke effect van een osteopatische behandeling is en hoe dit te verklaren. Het is goed om je ook vooraf te realiseren dat er nog veel onderzoek nodig is om daadwerkelijk bewijs te leveren voor het effect van het osteopatische handelen. Op de piramide van bewijsniveau's (figuur 3) bevinden we ons slechts op de onderste twee treden van de piramide.

Bewijsniveaus



Figuur 3 Piramide van bewijsniveaus gerangschikt op kwaliteit en impact van bewijs
(<https://toolbox.eupati.eu/resources/evidence-based-medicine>, 2022)

Hoofdstuk 3: Systemische sclerose

Er wordt in dit hoofdstuk een overzicht gegeven van de meest recente inzichten over sclerose in de reguliere gezondheidszorg. Allereerst wordt een definitie gegeven van sclerose, zoals deze in de rest van de thesis wordt gehanteerd. Daarnaast volgt informatie over het voorkomen, de diagnose en de behandeling. Ook volgt een kort overzicht van de rol die osteopathie momenteel speelt voor patiënten met systemische sclerose.

In dit hoofdstuk is de informatie te vinden voor het beantwoorden van de volgende sub-vragen:

- ***Wat is er bekend over systemische sclerodermie in de reguliere gezondheidszorg?***
- ***Wat is er bekend over systemische sclerodermie binnen de osteopathie?***

3.1 Definitie: Sclerose & Systemische sclerose

Sclerodermie is etymologisch gezien van Griekse oorsprong. Het is een combinatie van de Griekse woorden SCLEROS dat hard betekent en DERMA dat huid betekent. Letterlijk staat sclerodermie dus voor “harde huid” (NVLE, 2020). Naast de term sclerodermie wordt ook de term sclerose gebruikt voor dezelfde aandoening. Dit verdient de voorkeur omdat sclerose ook in de angelsaksische literatuur wordt gebruikt. In deze thesis zal verder de term, sclerose worden gebruikt.

Sclerose is een auto-immuunziekte die het bindweefsel aantast. Dit resulteert in verstrakking van de huid, littekenvorming of fibrosering van de spieren en gewrichten (NVLE, 2020). Dit vindt vooral plaats bij het gelaat en de vingers, wat onder andere kan leiden tot het Syndroom van Raynaud (Berrevoets et al. 2014; Basta et al. 2018).

Bij een aantal patiënten met sclerose blijft de aandoening niet beperkt tot de verharding en verdikking van de huid. Het is een multi- systemische auto-immuunaandoening gekenmerkt door vasculopathieën, fibrosering van de huid en de inwendige organen. Dit door de productie van auto-antilichamen, microvasculaire schade en fibroblastdisfunctie (Bijlsma et al., 2013). Zo kan ook de slokdarm worden aangetast. 70-80% van de patiënten heeft een verstoorde slikfunctie. Er kan fibrosering door woekering van bindweefsel in de longen plaatsvinden. In het hart en de nieren kan verdikking en verharding van bindweefsel optreden. Interstitiële longziekte, renale hypertensie crisis, cardiale betrokkenheid en pulmonale arteriële hypertensie kunnen levensbedreigende complicaties vormen (Basta et al., 2018; Berrevoets et al., 2014; Bijlsma et al., 2013; Denton, 2016; NVLE, 2022). Als ook de inwendige organen zijn aangetast spreekt men van Systemische Sclerose (hier verder voortaan en kan als SSc afgekort worden).

Synoniemen voor Systemische Sclerose zijn: systemische sclerodermie, scleroderma diffusa, scleroderma generalisata, systemic sclerosis, progressive systemic sclerosis en systemische sclerose. (Basta et al., 2018; Berrevoets et al., 2014; Denton, 2016).

De diagnose SSc wordt voornamelijk gesteld naar aanleiding van een klinisch beeld in combinatie met typische symptomen (Erasmus MC, 2022). Voor een verdere uiteenzetting over de diagnose zie verderop in dit hoofdstuk.

3.2 Epidemiologie en Pathogenese

Sclerose is een zeldzame, chronische aandoening met een nog grotendeels onbekende etiologie. De prevalentie wordt geschat rond 1-9/100.000 voor gelokaliseerde sclerose en 1/6.500 voor SSc. Vermoedelijk ligt dit getal echter hoger. Door het Radboud UMC (2022) wordt er geschat dat er eens zoveel on-gediagnosticeerde patiënten in Nederland rondlopen.

Vrouwen krijgen de diagnose veel vaker dan mannen met een verhouding van 4:1. De aandoening ontstaat tussen het 30^e en 50^e levensjaar.

De mortaliteit is afhankelijk van de ernst van de symptomen en de vorm van de aandoening. Gemiddeld is na 5 jaar na de diagnose 89% van de patiënten nog in leven. Echter bij een ernstiger/agressieve vorm is na 3 jaar al 50% van de patiënten overleden.

De doodsoorzaak is in 55% van de Systemische sclerose-patiënten gerelateerd aan de ziekte, Interstitiële Longziekte (ILD), Pulmonale Arteriële Hypertensie (PAH) of hart betrokkenheid (Berrevoets et al. 2014; Bijlsma et al., 2013; Gezondhedenwetenschap.be, 2022; Knip et al., 2021; Radboudumc, 2020; Wijsenbeek et al., 2019).

De belangrijkste pathogene factoren (Berrevoets et al., 2014; Bijlsma et al., 2013) zijn:

- Vasculaire afwijkingen
- Ontstekingen
 - Fibrosering door fibroblasten en endotheelcellen
- Activatie van het immuunsysteem:
 - Hypergammaglobulinemie
 - De productie van ziekte-specifieke autoantistoffen
 - Cytokine-release
 - Mononucleaire cel infiltratie In het aangedane weefsel
- Genetische componenten (polygeen)

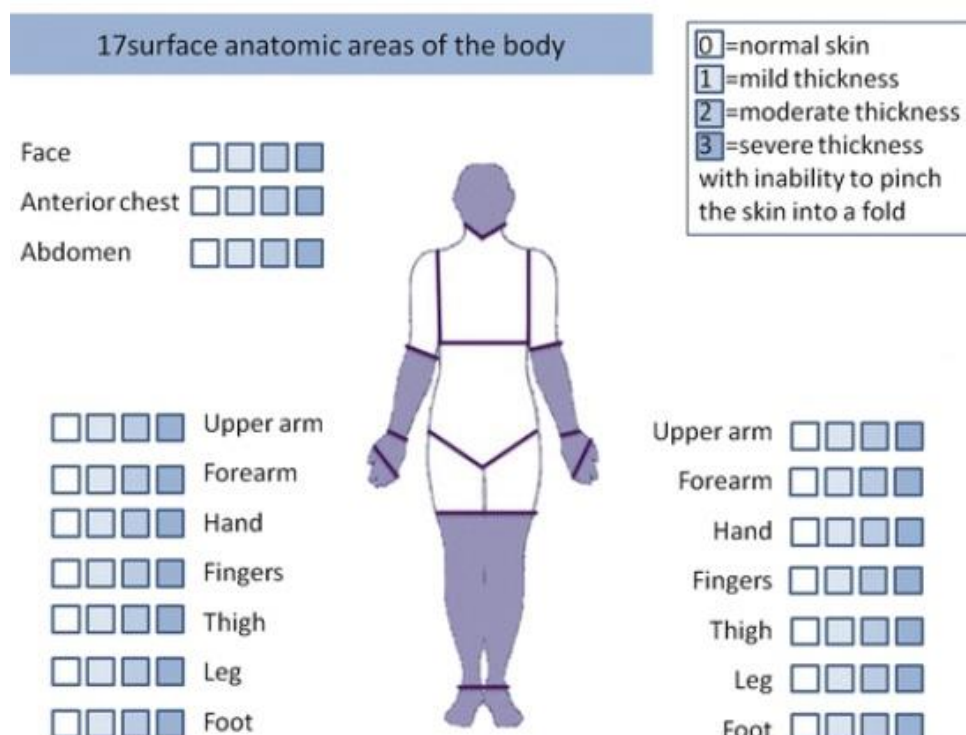
3.3 De Diagnose

Net als voor de meeste systemische auto-immuunziekten zijn er ook voor systemische sclerose geen formele diagnostische criteria voorhanden (Bonte-Mineur, 2014; Hughes, 2019; Knip et al., 2021). Het is een heterogene ziekte, met een zeer wisselend ziektebeeld en verloop. De diagnose wordt gesteld op basis van anamnese, lichamelijk onderzoek en aanvullend onderzoek. Het is een lastig te stellen diagnose, zeker in het beginstadium. Patiënten hebben wisselende klachten. Patroonherkenning van verschillende systemische auto-immuunziekten is van belang. Om de diagnose te kunnen stellen zijn verschillende onderzoeken voorhanden, te weten:

- Bloedonderzoek. Waarbij het volgende wordt bepaald:
 - Ontstekingswaarden
 - Nierfunctie
 - Hartproblematiek
 - Bepaalde auto-immuun-antistoffen.
- Capillaroscopie (nagelriemonderzoek): verandering in bloedvaatjes bij de nagelriem.
- Huidbiopt: verandering van bindweefsel.

- Röntgenfoto's van:
 - De vingertoppen in verband met kalkafzetting
 - De longen in verband met afwijkend longweefsel
 - De slokdarm in verband met functionele mobiliteit.
- Slokdarm- en maagonderzoek bij slikproblemen.
- Longfunctieonderzoek wordt bijna altijd gedaan in verband met longinhoud.
- CT-scan van de longen in verband met ontstekingen en fibrosering. Als bij een CT-scan van een patiënt een breed open oesophagus wordt geconstateerd, dan heeft dat een positief voorspellende waarde van 83% op het hebben van sclerose (Berrevoets et al., 2014).
- ECG (elektrocardiogram)
- Echo om hartproblemen (aantasting hart, pulmonale hypertensie) in kaart te brengen (Bijlsma et al., 2013; Knip et al., 2021; LUMC, 2022; NVLE, 2022; Reumanederland.nl, 2022; Wijsenbeek et al., 2019)

De huidbetrokkenheid wordt in het ziekenhuis gemeten door de gemodificeerde Rodnan-huidscores (mRSS) (zie figuur: 4), waarbij er 17 lichaamsoppervlaktes gescoord worden. Door palpatie van de huid wordt de verstrakking gemeten, waarbij de score varieert van 0 (geen verstrakking) tot 3 (maximale verstrakking). De score wordt gebruikt als ziekteactiviteitmeting (Bijlsma et al., 2013; Bonte-mineur et al. 2014; Khanna et al., 2017; NVR, 2022; NVLE, 2022).



Figuur 4 Door middel van de mRSS wordt de graad van de huiddikte gemeten en gescoord, hoe minder oppakbaar en vouwbaar de huid hoe hoger de score (ReseachGarte, 2022).

ACR/EULAR (The European League Against Rheumatism en de American College of Rheumatology) hebben in 2013 classificatie criteria opgesteld voor het bepalen van de diagnose (Hoogen et al, 2013; Medscape, 2022; Bonte-Mineur et al., 2014; NVR, 2022). Het is een uitgebreid onderzoek geweest, waarbij 405 patiënten betrokken waren. Aan ieder criterium (bijv. vingertoplaesies) is een score gekoppeld. Opgetelde scores bepalen dan vervolgens of en welke diagnose dan gesteld kan worden. De criteria en bijbehorende scores zijn weergegeven in onderstaande tabel figuur 5.

| Criteria | Sub Item | score |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------|--------|
| Huidverdikking van de vingers van beide handen met uitbreiding proximaal van de metacarpofalangeale gewrichten. | | 9 |
| Huidverdikking van de vingers. Na vaststelling van het subitem wordt alleen de hoogste score geteld. | Puffy fingers Sclerodactylie (proximaal v. PIP's) | 2 4 |
| Vingertop laesies. Na vaststelling van het subitem wordt alleen de hoogste score geteld. | Pitting scars Digitale Ulcera | 2 |
| Telangiectasieën | | 2 |
| Abnormale nagelriem capillairen | | 2 |
| Pulmonale arteriële hypertensie en/of interstitiële longafwijkingen | | 2 |
| Raynaud fenomeen | | 3 |
| SSc-gerelateerde antistoffen (anti-centromeer, anti-topoisomerase I [anti-Scl-70], anti-RNA polymerase III) | | 3 |

Figuur 5 De ACR/EULAR Classificatie score kan als leidraad gebruikt worden voor het opsporen van Systemische Sclerose (Bonte-Mineur, 2014)

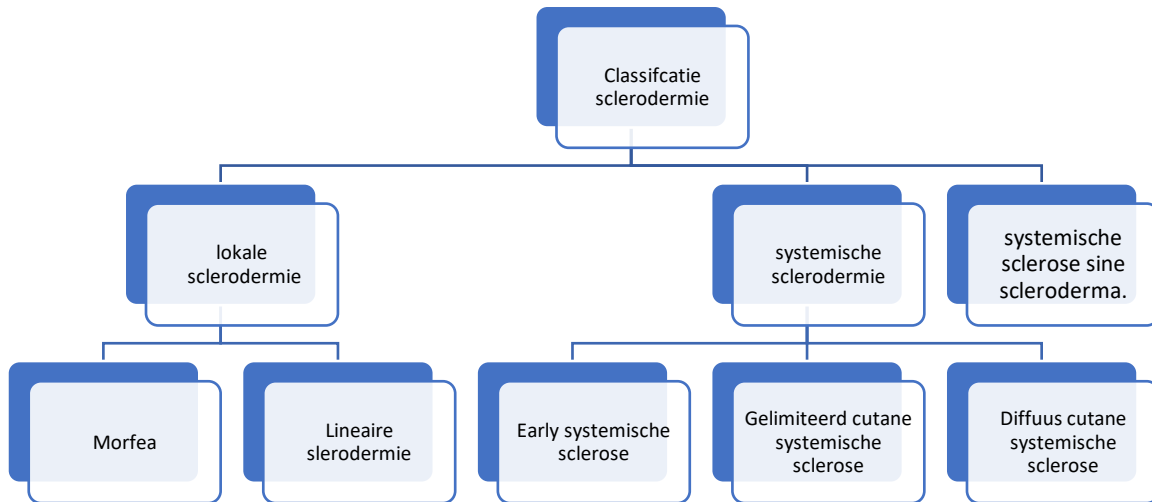
In deze classificatie wordt systemische sclerose gediagnosticeerd bij patiënten met een score van ≥ 9 .

Patiënten met een score van ≥ 9 kunnen geclassificeerd worden als definitieve sclerose patiënten.

De criteria zijn niet toepasbaar op patiënten met huidverdikking met uitsparen van de vingers, of bij patiënten die een scleroderma-achtige aandoening hebben als verklaring van de huidmanifestatie (b.v. nefrogene scleroserende fibrose, gegeneraliseerde morphea, eosinofiele fasciitis, scleroderma diabetorum, scleromyxedema, erythromelalgie, porfyrie, Lichen sclerosus, graft-versus-host ziekte, diabetische cheiropathie) (Bonte-Mineur et al., 2014; NVR, 2022). De laatste tijd wordt voornamelijk de Rodnanschaal gebruikt (NVR, 2022).

3.4 Vormen van Sclerodermie

Er bestaan drie vormen van sclerodermie (NVLE, 2022). Deze zijn in onderstaande figuur 6 weergegeven.



De drie vormen kunnen vervolgens weer worden onderverdeeld. Een beschrijving van de vormen en de onderverdeling wordt hieronder weergegeven.

- **Lokale sclerodermie:**

Verharding van de huid. Bij deze vorm is er bijna nooit last van auto-antilichaamproductie, aangetaste organen en vasculopathieën (NVLE, 2022).

Hierbinnen heb je twee vormen:

- **Morfea;** Patiënten hebben vaak scherp begrensde maculae of plaques op enkele of meerdere plaatsen op de romp. De laesies zijn vaak wasachtig van kleur en glanzend, daarnaast variëren ze in grootte van 1-30 centimeter in doorsnede. Handen en vingers zijn bijna nooit afwijkend (Bijlsma et al., 2013; huidziekten.nl, 2022; NVLE, 2022).
- **Lineaire sclerodermie:** ontstaat vaak in de kindertijd als bandvormige huidverstrakking, ook wel coupe de sabre in het gelaat genoemd. Het kan een ernstig beloop hebben, met contractuurvorming of atrofie van een arm of een been, beenlengte verschil, hemiatrofie van het gelaat, asymmetrie van de tong en tandafwijkingen (Bijlsma et al., 2013; Li, 2018; Huidziekten.nl, 2022; NVLE, 2022).

- **Systemische sclerodermie:** Kenmerken hierbij zijn dat zowel de huid als de organen een verandering/verharding van het bindweefsel ondergaan (NVLE, 2022).

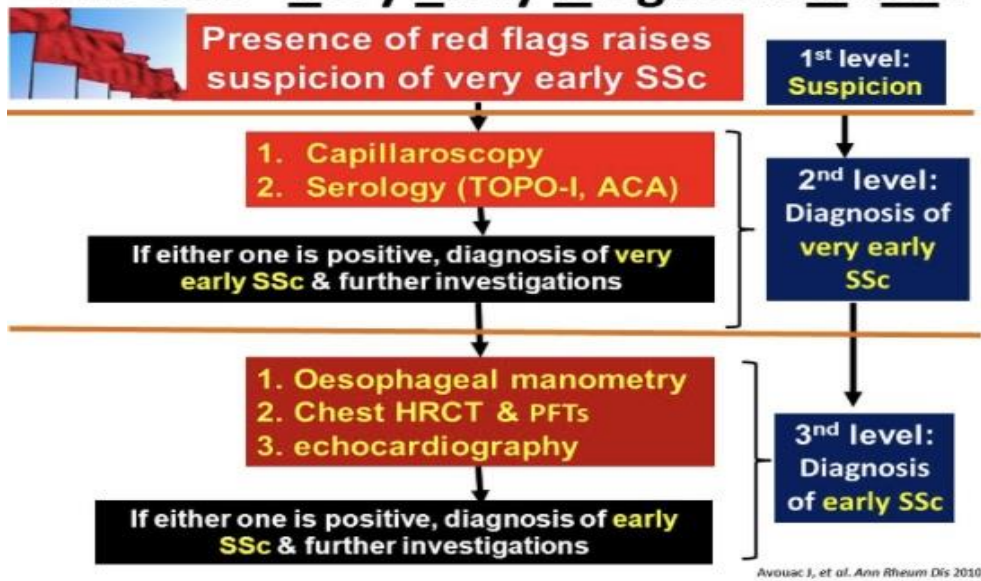
Hierbinnen zijn 3 vormen erkend op basis van huid betrokkenheid en uitbreidheid:

- **Early systemische sclerose:** Bij deze vorm is er nog geen sprake van huidverdickking. Wel heeft de patiënt last van het fenomeen van Raynaud. Bij bloedonderzoek worden er soms autoantistoffen aangetroffen en zijn er afwijkingen aan de nagelriem bloedvaatjes. Voor deze vorm zijn door Avouac

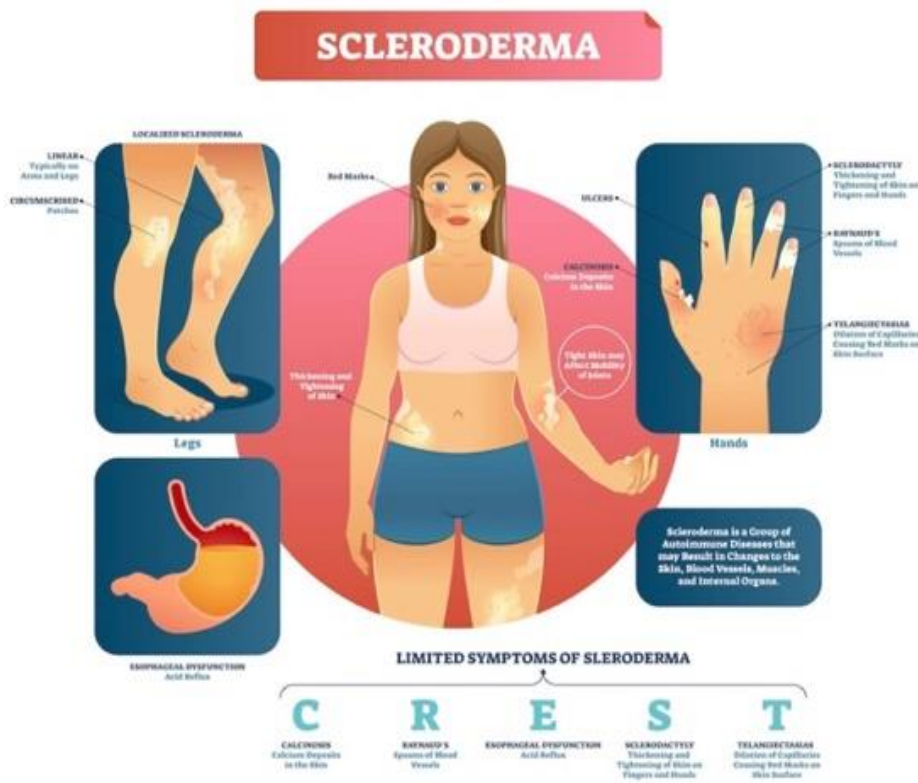
et al. (2010) de Very Early Diagnosis of Systemische Sclerose (VEDOSS) criteria opgesteld (zie figuur 7) (Cutolo et al., 2019; Cowen, 2008; NVLE, 2022; Avouac, 2010). Zodra er een vermoeden is van SSc (level 1) wordt er bloedonderzoek gedaan en een capillaroscopy (level 2). Is één van de twee of beiden positief, dan wordt er verder onderzoek gedaan (level 3). Onderzoek naar de oesophagus wijdte, een hoogfrequente CT-scan en een echocardiogram moet dan verder uitwijzen of er sprake is van SSc. Bij één positieve uitslag is er sprake van SSc en wordt de patiënt verder onderzocht en wordt een behandeltraject opgesteld (Bonte-mineuret al., 2014).

- **Gelimiteerd cutane systemische sclerose (LcSSc):** Patiënten met deze vorm hebben wel last van huidverstrakking, maar op specifieke plekken (tenen tot knie, handen tot elleboog en in het gelaat). Daarnaast kunnen er andere klachten zijn, zoals:
 - Fenomeen van Raynaud (§3.5.1)
 - Calcinose: kalkafzetting in het bindweefsel van huid, spieren of gewrichten. Dit kan irritatie of ontstekingen veroorzaken (§3.5.2).
 - Teleangiëctasieën: haarvaatjes die permanent verwijd zijn en rode plekjes op de huid geven. Wondjes en of zweertjes aan de vingertoppen (§3.5.2)
 - Aantasting van de slokdarm: hierdoor kan het voedsel slecht zakken en heeft de patiënt soms last van brandend maagzuur.
 - Longfibrose: verminderde zuurstofopname door verbindweefseling van de longen.
 - Pulmonale hypertensie: verhoogde bloeddruk in de longen. Vroeger was dit het CREST-syndroom (zie figuur 8) (Bijlsma et al., 2013; NVLE, 2022; Wijsenbeek et al., 2019).
- **Diffuus cutane systemische sclerose (DcSSc)** Bij deze vorm kan huidverstrakking over de gehele huid optreden. Daarnaast treden er, net als bij de gelimiteerde cutane vorm, verschijnselen op zoals: Fenomeen van Raynaud, Teleangiëctasieën ((rode, permanent verwijde bloedvaatjes) Wondjes op de vingers Calcinosen (kalkafzetting in het bindweefsel) Hiernaast kunnen ook de organen worden aangetast zoals longen, hart, darmen en nieren.
Ongeveer 1 op de 4 patiënten met SSc heeft deze diffuse cutane vorm. DcSSc heeft een slechtere prognose dan gelimiteerde systemische sclerose (Bijlsma et al., 2013; Erasmusmc, 2022; Reuma Nederland, 2022; NVLE, 2022; Wijsenbeek et al., 2019).
- **Systemische sclerose sine scleroderma (ssSSc):** Bij deze zeer zeldzame vorm is er geen verharding van de huid, maar zijn wel de organen betrokken (Chong, 2022; Kucharz et al., 2017; NVLE, 2022).

VEDOSS- Very Early Diagnosis Of SSc



Figuur 7 Stroomdiagram van de 3 niveau's van de VEDOSS-criteria (Avouac, 2010).
Met het 1^e niveau: het vermoeden van systemische sclerose, het 2^e niveau: de diagnose van heel vroege systemische sclerose en het 3^e niveau: de diagnose van vroege systemische sclerose.



Figuur 8 De gelimiteerde symptomen van sclerose zijn terug te voeren tot CREST (Caribbean Arthritis Foundation, 2022)
C= Calcinosis, calcium afzetting in de huid. R=Raynaudfenomeen, spasme in de bloedvaten. E= Esophageal dysfunctie, zure reflux en een toename in motiliteitsverlies. S= Sclerodactilie, verdikking en verstrakken van de huid aan vingers en hand. T= Telangiectasias, rode puntje op de huid door verwijding van de capillairen.

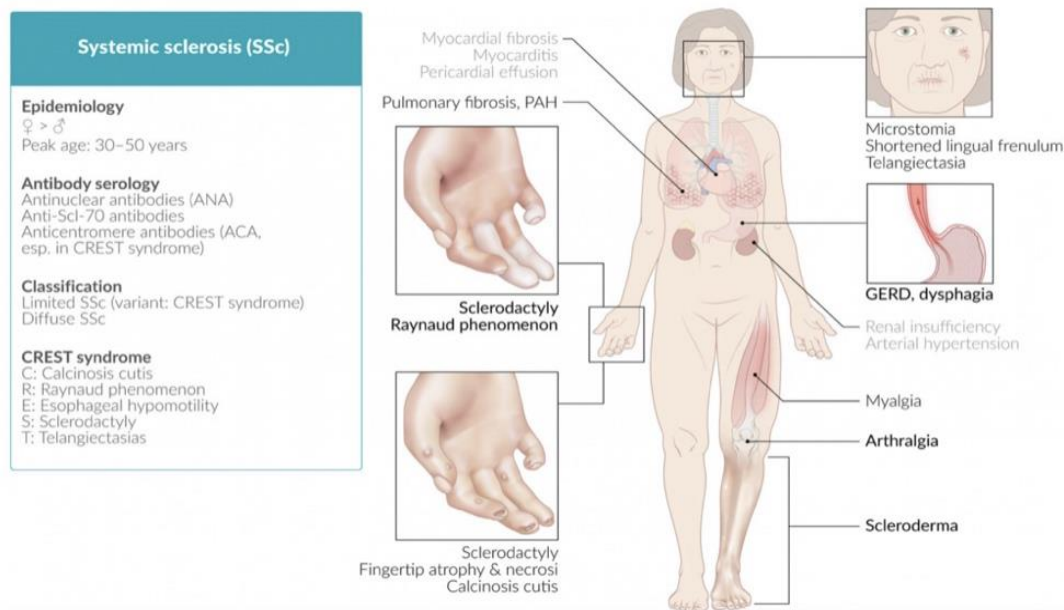
3.5 Klinische presentatie

“Systemische sclerose (SSc) is een multi-systemische auto-immuun aandoening waarbij auto-antilichamen geproduceerd worden en micro vasculaire wondjes ontstaan naast fibroblast dysfunctie die leidt tot extreme fibrose en vasculaire beschadigingen.

Hierdoor leidt SSc tot schade en/of uitval van meerdere organen” Basta et al. (2018).

De klinische presentaties van de ziekte worden in figuur 9 samengevat.

Clinical features



Figuur 9 Samenvatting van de klinische presentatie van systemische sclerose (medical archive Harrison, 2020).

Een van de eerste symptomen en ook het meest voorkomend is het fenomeen van Raynaud of de ziekte van Raynaud.

3.5.1 Fenomeen van Raynaud

Het fenomeen van Raynaud, ook wel de ziekte van Raynaud genoemd is een vaataandoening, waarbij de bloedtoevoer naar de vingers en tenen onder invloed van vaatspasme, tijdelijk vermindert of geheel stopt. Dit zorgt voor gevoelloze, verkleurde en vaak koude vingers en/of tenen. De verkleuring gaat vaak in drie fasen (zie figuur 10) een witte verkleuring van de huid, gevolgd door een blauwe verkleuring. Wanneer de doorbloeding weer op gang komt, wordt de huid vervolgens rood. De verkleuring kan zich ook in twee fasen openbaren. Een aanval kan ontstaan door kou of vocht, maar ook bij heftige emoties. De ziekte komt voor bij ongeveer 5% van de volwassenen. Als de klachten op zichzelf staan, wordt dit een primair ('idiopathisch') fenomeen van Raynaud genoemd. Deze vorm kan geen kwaad, want er raakt niets beschadigd. Deze vorm komt meer voor bij jongere vrouwen. Verreweg de meerderheid (80%-90%) van de patiënten krijgt de primaire vorm (Belch et al., 2017; Haque et al., 2020;

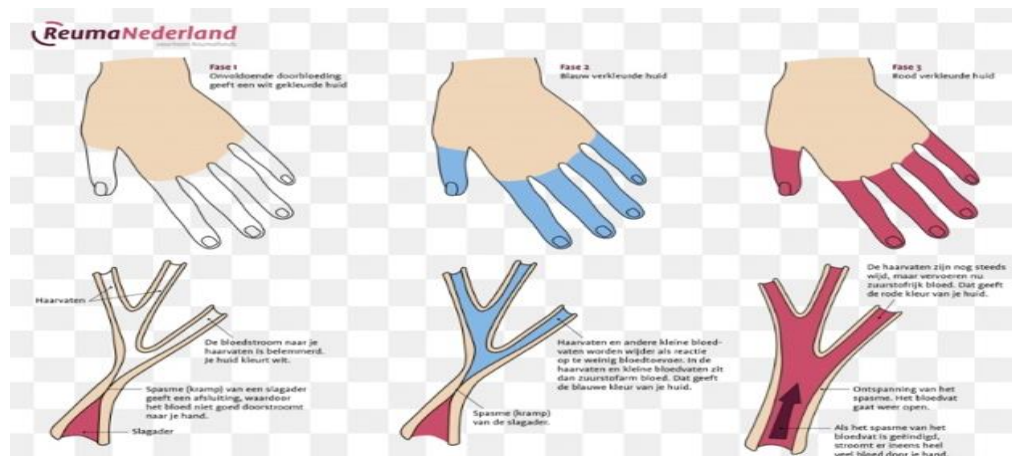
Pauling et al. 2019).

Het secundaire fenomeen ontstaat door onderliggend lijden (vaat- of reumatische aandoening) of medicatie (b.v. onder invloed van bètablokkers).

Ook sclerodermie kan de openbaring van ziekte van Raynaud triggeren. Deze secundaire vorm van de ziekte van Raynaud is veelal een van de eerste symptomen van sclerodermie en kan lange tijd ook de enige klacht zijn. Ongeveer 95% van de sclerose patiënten krijgt eerst het fenomeen van Raynaud.

In tegenstelling tot de onschuldige primaire vorm kan bij patiënten met onderliggend sclerodermie de perfusie verminderd worden door micro- en macro vasculopathie. Dit kan leiden tot digitale ulcera, littekenvorming (pitting-scars) en uiteindelijk verlies van vingers of van delen hiervan. Bij ongeveer 13% van de patiënten, met een primair fenomeen van Raynaud, ontwikkelt zich binnen een aantal jaar toch een systeemziekte.

Bij snel progressieve systemische sclerose-patiënten kan er eerst huidverstrakking optreden, voordat het Raynaudfenomeen voor het eerst optreedt (Berrevoets et al., 2014; Bijlsma et al., 2013; Cowen et al., 2021; Haque et al., 2020; NHG-richtlijn Raynaud, 2019; Reuma Nederland, 2022; Temprano et al., 2016).



Figuur 10: Het fenomeen van Raynaud (Reuma Nederland, 2022)

De 3 fases:

witte verkleuring van de huid: door kramp slagader, onvoldoende doorbloeding naar de haarvaten.

Gevolgd door een blauwe verkleuring: kramp slagader en tgV hiervan vasodilatatie van haarvatjes. In de haarvaten zit zuurstofarm bloed dit geeft de verkleuring.

Wanneer het spasme stopt, wordt de huid vervolgens rood door ineens heel veel bloed in de hand.

3.5.2 Huid betrokkenheid

Met uitzondering van systemische sclerose sine sclerodermie (ssSSC) & Early sclerose treedt er altijd enige vorm van verharding van de huid op.

Huidbetrokkenheid bij sclerose patiënten manifesteert zich eerst als huidverstrakking aan de vingers, de handen, het gelaat en de tenen. Het typische strakke gelaats-master ontstaat.

Rimpels vervagen, neus wordt strakker en spits, mondopening wordt beperkt

(microstomi), lippen worden dunner en er ontstaan, rond de mond, radiaire groeven (Bijlsma et al., 2013; Bonte-Mineur, 2014; NVLE, 2022).



Figuur 11 4 van de kenmerken van huidbetrokkenheid bij systemische sclerose (Huidziekten.nl, 2022)
Acrale ischemie met necrose: tgv door vaatvernauwingen en moeilijk te behandelen ulcera ontstaat soms gangreen en (auto) amputatie. Vaak in combinatie met verlies van weefsel volume aan de vingertoppen.
Calcinosis: kalkdeposities vooral aan vingertoppen maar ook boven gewrichten. Ze variëren van enkele subcutane nodus tot grote samengestelde pakketten op verschillende delen van het lichaam.
Teleangiëctasieën: haarvaatjes die permanent verwijd zijn en rode plekkjes op de huid geven. Vooral gelaat, handpalmen en romp.
Microstomie, radiaire groeven: verstrakken van de huid rond de mond en dunne lippen, naast de kenmerkende groeven rond de mond.

Aan de vingers kan calcinose (kalkafzetting) en digitale ulcera ontstaan. Later kan de huidverharding bij LcSSc patiënten uitbreiden tot onderarmen en benen, maar ook naar de romp, het gehele gelaat, de gehele benen en armen. Een strak gevoel in de vingers kan in een vroeg stadium ontstaan door oedeem (“puffy” fingers). Geleidelijk aan verhardt dit oedeem. Bij snel progressieve SSc-patiënten kan het verhardingsproces zeer snel gaan. Dit kan plaatsvinden binnen enkele weken tot maanden.

De huid wordt gekenmerkt door hypo- en of hyperpigmentatie, door het verlies van haren en zweetklieren. Dit gaat in een veel langzamer en minder uitgebreid verloop bij patiënten met gelimiteerde cutane SSc.

Er kunnen na verloop van jaren atrofieën en degeneratie van spieren optreden door de verstrakte huid (tot op niveau van dermis en subcutis) en beperkte beweeglijkheid van spieren, pezen en gewrichten, dit kan tot contracturen leiden (Berrevoets et al., 2014; Bijlsma et al., 2013; Bonte-Mineur et al., 2014; Reuma Nederland, 2022).

Zowel bij LcSSc als DcSSc kunnen calcinose & teleangiëctasieën ontstaan. De calcinose kan zowel subcutaan als intracutaan voorkomen. Met name op locaties van herhaaldelijk trauma, peri-articulair bij voornamelijk de vingers. Deze calcinosen kunnen geïnfecteerd raken, met moeilijk te behandelen wonden tot gevolg. Er kunnen, zichtbaar in de huid, teleangiëctasieën ontstaan, door clusters van gedilateerde kronkelige capillairen en venen. Digitale ulcera is het gevolg van de disfunctie van terminale arteriolen. Deze pijnlijke ulcera kunnen geïnfecteerd raken en ze bevinden zich vaak distaal van het PIP- gewricht. Proximale ulcera van het PIP- gewricht, is het gevolg van herhaaldelijk trauma of van atrofische, kwetsbare huid.

Bij chronische ulcera in combinatie met Raynaud, kan er gangreen ontstaan van één of meerdere vingertoppen (Bijlsma et al., 2013; NHG-Richtlijnen, 2019; Reuma Nederland

2022).

In het ziekenhuis wordt de huid betrokkenheid gemeten door Rondnan- huidscoren (mRSS figuur 4). Er wordt op 17 lichaamsoppervlaktes gescoord door palpatie van de huid. Deze wordt op verstrakking gemeten, waarbij de score varieert van 0 (geen verstrakking) tot 3 (maximale verstrakking). De score wordt gebruikt als ziekteactiviteitsmeting (Bijlsma et al., 2013; Bonte-Mineur et al., 2014; Khanna et al., 2017; NVR, 2022; NVLE, 2022). Voor iets meer achtergrondinformatie zie de bijlagen.

3.5.3 Gewrichten en spieren

Veelvuldig komen bij SSc-patiënten pijnklachten van het bewegingsapparaat voor ten gevolge van enthesopathieën van schouder- en bekkengordel en artritis.

Na verloop van tijd (dit kan jaren duren, maar ook kort na het ontstaan van de eerste klachten) is er een kans op verharding in de spieren en gewrichten.

Naast het fenomeen van Raynaud als eerste symptoom, hebben sommige SSc-patiënten last van een overlapsyndroom met reumatoïde artritis én/of inflammatoire myopathie en/of het syndroom van Sjögren.

Door bovenliggende sclerosering van de huid kunnen flexie contracturen ontstaan.

Door artritis en fibrose kunnen pezen voelbaar 'kraken' bij beweging, de zogeheten 'tendon friction rubs'. Vooral bij progressieve SSc komt fibrine depositie voor in de peesschede van de achillespees, de knieën, de ellebogen en/of de pols (Berrevoets et al., 2014; Bijlsma et al., 2013; Huidziekten.nl, 2022; NVLE, 2022).

3.5.4 Tractus digestivus

Naast de huid is bij een SSc-patiënt de tractus digestivus het meest frequent aangedaan als het orgaanbetrokkenheid betreft.

De meest voorkomende symptomen in de tractus digestivus zijn slokdarm-passage stoornissen, gastro-oesophageale reflux, maag ontledingsstoornis en diarree en/of obstipatie.

De karakteriserende, afgenomen of afwezige peristaltiek in het distale deel van de oesophagus en een afgenomen onderste oesophageale sfincterdruk, komen door een verstoorde oesophageale mobiliteitsstoornis, die bij 70-90% van de SSc-patiënten voorkomt. Hierdoor treden er al vroeg in het ziektebeeld stricturen op, die worden veroorzaakt door lokale cholinerge neurale dysfuncties en die worden gevolgd door gladde spiercel atrofie en uiteindelijk fibrose.

Als bij een CT-scan van een patiënt een wijd open oesophagus wordt geconstateerd dan heeft dat een positief voorspellende waarde van 83% op het hebben van sclerose (Berrevoets et al., 2014; Bijlsma et al., 2013; Tom et al., 2021).

Door stricturen kunnen maag en dunne darm worden aangedaan wat kan leiden tot maagontledingsstoornissen, malabsorptie verminderde darmmotiliteit en bacteriële overgroei wat weer kan leiden tot gewichtsverlies en diarree. Bovendien kan de patiënt fecale incontinentie krijgen, door zowel de interne als de externe anorectale sfincter insufficiëntie. De teleangiëctasieën, die niet alleen in de huid voorkomen, maar ook in de

submucosa van de tractus digestivus, kunnen de oorzaak zijn van chronisch bloedverlies (Berrevoets et al., 2014; Bijlsma et al., 2013; NVLE, 2022).

3.5.5 Renale betrokkenheid

Scleroderma renale crisis' (SRC) is een ernstige complicatie in de nieren die kan plaatsvinden bij SSc-patiënten.

SRC wordt veroorzaakt door vasculaire veranderingen (hyperplasie en fibrinoïde necrose) in de nier, wat aanleiding geeft tot vasoconstrictie en renine productie. Renine stimuleert de productie van angiotensine 2, wat verder vasoconstrictie in de nierarteriën veroorzaakt en de renale ischemie en hypertensie versterkt. Patiënten die gebruik maken van glucocorticoiden (zoals bij gebruik van > 15 mg prednison per dag) lopen een verhoogd risico.

De renale betrokkenheid met dodelijk afloop is door de komst van ACE-remmers en de zelfmonitoring van de bloeddruk afgenomen (Bijlsma et al., 2013).

Bij SSc komen andere nier symptomen minder vaak voor en zijn ook niet progressief. Het kan het gevolg zijn van medicijn toxiciteit, verhoogd serumcreatinine of een onverklaarbare proteïnurie (Berrevoets et al., 2014; Bijlsma et al., 2013; NVLE, 2022).

3.5.6 Cardiale betrokkenheid

Bij asymptomatische cardiale betrokkenheid bij SSc is de prevalentie gebaseerd op autopsie studies en ligt tussen de 30 en de 81%.

Aspecifieke cardiale symptomen zijn vaak retrosternale pijn, pericarditis, linke ventrikel dysfunctie, of ritme- of geleidingsstoornissen, maar geeft pas klachten in een vergevorderd stadium. Myocarditis, vaak geassocieerd met het optreden van myositis, is een snel fatale complicatie. Pericardeffusie komt echografisch bij 15% van de patiënten voor, maar leidt zelden tot hemodynamische problemen (Bijlsma et al., 2013).

Hartafwijkingen bij SSc-patiënten zijn vaak het gevolg van overproductie van extracellulaire matrix proteïnes door fibroblasten en micro-vasculaire afwijkingen.

Dit kan leiden tot ischemie, fibrosering en inflammatie in alle delen van het hart (pericard, myocard en het geleidingssysteem).

De meest voorkomende gevolgen van fibrosering bij patiënten met SSc, welke mede worden veroorzaakt door autonome dysfuncties, zijn ritme- en geleidingsstoornissen.

Discrete fibrotische laesies ('patchy fibrosi' in Engelse literatuur) worden bij microscopisch onderzoek gevonden en kunnen leiden tot linker-ventrikel diastolische en systolische disfunctie (Berrevoets et al., 2014; Bijlsma et al., 2013; NVLE, 2022).

3.5.7 Long betrokkenheid

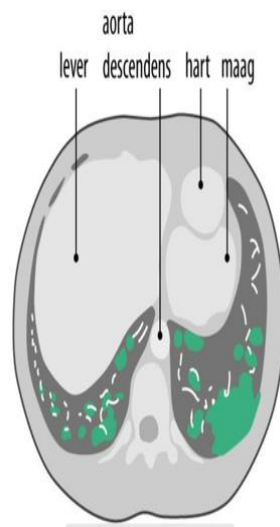
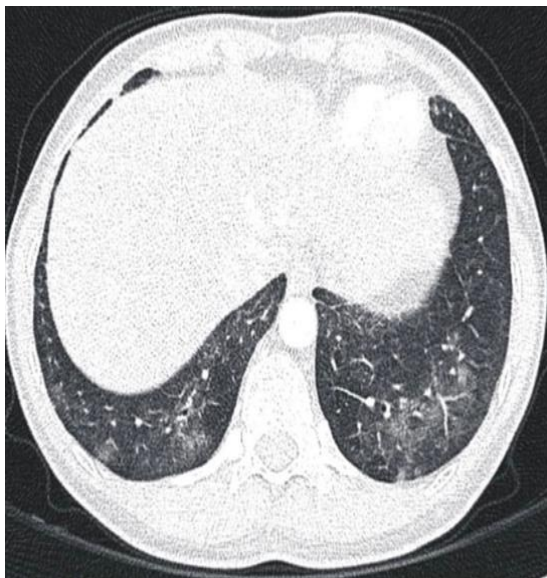
Bij patiënten met SSc is het voorkomen van interstitiële longziekten (ILD) één van de belangrijkste redenen voor morbiditeit en mortaliteit. Het is dan ook van belang om dit vroegtijdig op te sporen en te diagnosticeren (DeMizio et al., 2019; Perelas, 2020).

Ook bij LcSSc als DcSSc komt ILD voor, maar de DcSSc is geassocieerd met een hogere ILD-prevalentie (48.5%) dan de LcSSc (27.7%). (Bijlsma et al., 2013; DeMizio et al., 2019; Wijsenbeek et al., 2019). Ook bij de minder vaak voorkomende variant ssSSc kan ILD optreden (Chong et al., 2022).

De eerste verschijnselen van ILD zijn inspanningsdyspneu, maar bij progressie of afwijkingen komen ook hoestklachten (bij inspanning) en kortademigheid (in rust) voor.

De diagnose wordt gesteld door een combinatie van een hoge resolutie CT-scan (HRCT(matglas-aspect)) van de thorax en een longfunctie onderzoek (FVC is verlaagd en er is een co-diffusiestoornis). (Bijlsma et al., 2013; Berrevoets et al., 2014; Dalm et al., 2015)

Er is overwegend sprake van een niet-specifieke interstitiële pneumonitis, wat kan resulteren in longfibrose (Berrevoets et al., 2014).



Figuur 12: CT-scan van de thorax, afbeelding met het matglas fenomeen (Dalm et al., 2015).

Figuur 13: Schematische afbeelding van het matglas fenomeen. Het geeft de locatie te zien van de lever, de aorta, de maag. Bovendien is er ook vocht te zien i.p.v. lucht in de longblaasjes (Dalm et al., 2015).

Figuur 12 en 13 zijn beiden een afbeelding van het matglasfenomeen (vocht in de longblaasjes in plaats van lucht). Dit treedt op bij een SSc-patiënt en is te zien op een CT-scan. (Dalm et al., 2015)

3.5.7.1 Pulmonale hypertensie

Naast ILD is pulmonale hypertensie (PH), een verhoogde bloeddruk in de longslagader, de tweede doodsoorzaak bij SSc-patiënten. Bij maximaal 40% van de SSc-patiënten wordt ILD gezien. PH komt voor bij maximaal 20% van de SSc-patiënten (Perelas, 2020).

PH wordt onderverdeeld in 5 groepen, die allen bij SSc-patiënten voorkomen:

1. Pulmonale arteriële hypertensie (PAH);
2. PH- geassocieerd aan linker hartziekte;
3. PH- geassocieerd aan longziekte en/of hypoxemie;
4. PH ten gevolge van chronische trombo-embolie;
5. Restgroep (Bijlsma et al., 2013).

De meeste klachten bij PH zijn laat specifiek van aard, ze bestaan uit progressieve dyspnoe d'effort, (near) syncope en uiteindelijk repos dyspnoe.

De pathofysiologische processen, bestaan uit:

- Endotheel-disfunctie, leidend tot vasoconstrictie en vasculaire remodellering van alle vaatwandlagen;
- Proliferatie van adventitia, waardoor elasticiteit afneemt;
- Hypertrofie van de gladde spiercellen (de media), waardoor vasoconstrictie toeneemt;
- Occlusies van vasculaire lumen, door intima-proliferatie en in situ trombose (Bijlsma et al., 2013).

De screeningsmethode die het meest gebruikt wordt is cardiale echografie. Voor de bevestiging wordt een rechterhartkatheterisatie uitgevoerd, om verhoogde pulmonaire arteriële druk aan te tonen.

Vaak komt er een mengvorm van PH voor bij SSc-patiënten. Tevens hebben velen ook last van linker hartziekte en (milde) ILD.

Bij 8 tot 12% van de SSc- patiënten met PH betreft het de progressieve vorm PAH (Bijlsma et al., 2013; Radboudumc, 2020).

3.5.9 Overige orgaan betrokkenheid

Buiten trigeminus-neuropathie, een carpaaltunnelsyndroom, komen aandoeningen aan het centraal zenuwstelsel zelden voor.

Zowel vascularisatie als neurologische oorzaken kunnen bij de meerderheid van de mannelijke patiënten erectiestoornis veroorzaken, maar dit kan ook worden veroorzaakt door medicatiegebruik.

Het secundair syndroom van Sjögren veroorzaakt bij veel SSc- patiënten siccaklachten (droge ogen en/of mond) (Bijlsma et al., 2013; Maltez et al., 2021; Radboud Umc, 2022; Silva et al., 2020).

3.6. Immunologie

Het afweersysteem of immuunsysteem is er om schadelijke micro-organismen, zoals virussen en bacteriën, te herkennen en te vernietigen voordat deze kwaad kunnen in het lichaam. Bij een auto-immunreactie valt het afweersysteem eigen lichaamscellen aan, zoals gebeurt bij SSc-patiënten (NVLE, 2022).

Bij SSc-patiënten vinden auto-immuun aanvallen plaats op endotheelcellen en worden afweercellen geactiveerd, waardoor vasculaire schade optreedt wat uiteindelijk kan leiden tot ernstige fibrose van de huid en inwendige organen (Asano, 2017; Servaas, 2019). Dit kan zowel een genetische oorsprong hebben als het gevolg zijn van bepaalde milieu-invloeden (Asano, 2017). Ontregeling van het immuunsysteem wordt gezien als een van de belangrijkste oorzaken. Het gaat daarbij zowel om het aangeboren als het verworven afweersysteem (Servaas, 2019; Chouri, 2019; UMC, 2022). Welke moleculaire mechanismen hier achter steken is nog onduidelijk, maar wordt uitgebreid onderzocht (Servaas, 2019)

Het immuunsysteem kan grofweg worden ingedeeld in:

- Het aangeboren of A-specifieke immuunsysteem

Macrofagen en granulocyten circuleren doorlopend in het bloed en in de lymfe, en vernietigen alles wat lichaamsvreemd is. Ze kunnen snel reageren, maar zijn niet in staat zich aan te passen. Een belangrijke rol bij de herkenning van lichaamsvreemde stoffen en de daarna volgende alarmering door cytokine uitscheiding, is weggelegd voor de in de opperhuid liggende cellen van Langerhans.

Zodra het micro-organisme door het afweersysteem is opgeruimd moet een ontstekingsreactie stoppen, zo niet dan blijft het afweersysteem aan het werk en ontstaat er onherstelbare weefselschade (Bijlsma et al, 2013; Burgerhout et al., 2003; O'Reilly, 2020)

- Het verworven of specifieke immuunsysteem

Het specifieke immuunsysteem wordt verzorgd door lymfocyten en wordt gevormd door twee typen afweercellen, te weten B- lymfocyten en T-lymfocyten. Als ze in grote hoeveelheden aangemaakt zijn, kunnen lymfocyten naar de bedreigde weefsels migreren om daar specifiek te vernietigen. Ook kunnen ze dit onthouden, als in geheugen opbouwend (geheugencellen). Bij een nieuwe blootstelling is de humerale afweer sneller en sterker (Bijlsma et al., 2013; Burgerhout et al., 2003).

Bij sclerose patiënten ontstaat, om nog grotendeels onbekende reden, een beschadiging van het endotheel van de vaatwand van een haarvat, wat een toename van bloed naar de bindweefselcellen rondom het haarvat tot gevolg heeft. Door de daaropvolgende klinische-ontstekingsreactie, maakt het lichaam extra collageen (eiwitdraden) aan dat een vlechtwerk vormt en zodoende een verharding van het weefsel en uiteindelijk ernstige fibrosering tot gevolg heeft. Inmiddels is bekend dat ontregeling van biochemische routes in dendritische cellen, waarbij de synthese van bepaalde microRNA's is verstoord hierbij een belangrijke rol speelt (Chouri, 2019)

De fibrosering kan overal in het lichaam voorkomen, wat maakt dat de klachten bij sclerose-patiënten zich klinisch zo wisselend presenteren (Dalm, 2015; NVLE, 2022; Radboudumc, 2022). De combinaties van kenmerkende afweer verschijnselen bij SSc patiënten bestaan uit vaatbeschadigingen, activatie van witte bloedcellen (T-lymfocyten), productie van autoantistoffen en het vrijkomen van cel-aantrekkende eiwitten (cytokines). Hierdoor wordt sclerodermie gezien als een gegeneraliseerde auto-immuunziekte. Bij 95% van de SSc-patiënten worden autoantistoffen aangetroffen (NVLE, 2022; O'Reilly, 2020; Radboudumc, 2022; zorgaanbieders.nl, 2022).

3.7 Reguliere therapie

Curatieve behandeling voor patiënten met sclerose is er nog niet, de reguliere behandeling is dan ook vooral gericht op het voorkomen van progressie (Denton, 2016; NVLE, 2022).

Bij de therapie komen heel wat disciplines kijken. De patiënt wordt begeleid door een multidisciplinair team dat bestaat uit:

- Reumatoloog:

Deze verzorgt de medicamenteuze behandeling.

- Reumaverpleegkundige

Deze begeleidt onderzoeken (zoals bloed- en longonderzoek), controleert medicatiegebruik en geeft voorlichting en advies.

- Fysiotherapeut

Deze is vaak betrokken in verband met het behouden van de conditie, spierkracht en lenigheid.

- Ergotherapeut

Deze wordt betrokken bij advies bij ADL handelingen en verzorgt zo nodig hulpstukken (aangepast bestek enzo.) en andere aanpassingen.

- Logopedist

Deze wordt betrokken als de patiënt de mond niet kan openen en of bij het open van de kaak.

- Medisch-psycholoog

Deze wordt betrokken bij de psychische begeleiding van de patiënt. Bij patiënten met SSc verandert er vaak veel in het leven. Het gaat daarbij niet alleen om het uiterlijk en fysiek ongemak, maar ook om begeleiding bij hoe hier mee om te gaan. (NVLE, 2022; Radboudumc, 2022).

De casus patiënte heeft buiten medicamenteuze behandeling op advies van de reumaverpleegkundige ook verschillende kledingstukken die met zilverdraad doorweven zijn. Zo heeft mevrouw onder andere handschoenen, die de bloedsomloop activeren en stimuleren door het zilverdraad. Hierdoor wordt het koude gevoel verminderd. Ook heeft ze een speciaal bitje dat haar helpt haar mond te openen, zodat ze naar de tandarts kan blijven gaan.

3.8 Medicamenteuze therapie

De medicamenteuze behandeling is verschillend per patiënt en neemt een groot deel van de therapie in beslag. Het hangt af van de klachten en symptomen die de betreffende patiënt heeft (NVLE, 2022)

Welke medicijnen het meest geschikt zijn, hangt af van de mate waarin organen zijn aangetast. Vaak is het nodig om sclerose met een combinatie van verschillende soorten

medicijnen te behandelen (Denton, 2016; LUMC, 2022).

De medicatie kan worden onderverdeeld naar het belangrijkste doel. Zo zijn er:

Bloedvat-verwijdende middelen

Bij patiënten met het fenomeen van Raynaud worden bloedvat-verwijdende middelen ingezet voor het verbeteren van de doorbloeding. Voorbeeld hiervan zijn calciumantagonisten. Deze remmen de langzame calcium stroom in de hartspiervezels en gladde spieren van de vaatwand (Gevolg verwijding van de perifere en coronaire vaten) en sinus en av knoop (gevolg vertraagde prikkeling van deze knopen) (vb Amlodipine/isoptin) (Farmacotherapeutisch kompas, 2022).

Bosentan is ook een bloedvatverwijder, welke wordt gebruikt bij PAH of bij, niet gesneden, wondjes aan handen en voeten (Radboudumc, 2022; LUMC, 2022; NVLE, 2022).

Nitroglycerine werkt vaatverwijdend (niet geschikt voor chronisch gebruik):

“Werkt vooral op het veneuze stelsel en in mindere mate op het arteriële vaatbed. Hierdoor neemt de veneuze terugvloed naar het hart af (voorbelasting, ook wel 'pre-load') en treedt geringe afname in arteriële weerstand op, zodat het hart minder arbeid behoeft te verrichten en minder zuurstof verbruikt en de door de tijdelijke ischemie van het myocardweefsel veroorzaakte pijn wordt opgeheven. Werking binnen enkele min. Werkingsduur: 30–60 min” (Farmacotherapeutisch kompas, 2022).

Anti- inflammatoire middelen

Er wordt onderscheid gemaakt tussen niet-steroïde ontstekingsremmers (Non-Steroidal Anti-Inflammatory Drugs, NSAID) en steroïde ontstekingsremmers (onder andere prednison, triamcinolon) (Farmacotherapeutisch kompas, 2022).

Non-Steroidal Anti-Inflammatory Drugs (NSAID's). De werking van NSAID's bestaat uit het remmen van het enzym cyclo-oxygenase (COX), welke vrijkomt bij een ontsteking. De meeste NSAID's remmen zowel de COX-1 en COX-2. Door middel van remming van COX, zal de vorming van prostaglandines in het lichaam geremd worden. Prostaglandines stimuleren de waarneming van pijn, verhogen de temperatuur en zorgen ervoor dat bloedvaten open gaan staan.

NSAID's remmen zwelling, stijfheid en koorts, pijn en artralgieën (huidziekten.nl, 2022).

Het zijn krachtige pijnstillers, geschikt voor matige tot ernstige pijn. Bij een hoge dosis worden maagbeschermers voorgeschreven om maagklachten te voorkomen.

Voorbeelden zijn; onder andere acetylsalicylzuur (Aspirine), diclofenac en ibuprofen.

“Naproxen is een van de klassieke NSAID's met een *laagste* cardiovasculaire en *hoogste* gastro-intestinale risico” farmacotherapeutisch kompas (NVLE, 2022; Farmacotherapeutisch kompas, 2022).

Immunosuppressiva (DMARD's)

Onder invloed van Disease Modifying Antirheumatic Drugs (DMARD's; Engels voor immunosuppressive) nemen de ontstekingen af en wordt de ziekte rustiger (ontstekingen in de longen, bloedvaten of zenuwen), waardoor de klachten kunnen verminderen of verdwijnen. Deze medicijnen moeten langdurig worden gebruikt.

Deze medicatie wordt ook gegeven om progressie tegen te gaan of complicaties te vermijden.

Voorbeelden hiervan zijn oa. Methotrexaat, Azathioprine, mycofenolaat mofetil en cyclofosfamide (NVLE, 2022).

De patiënten met sclerose worden met immunosuppressiva behandeld als er tekenen zijn van actieve inflammatie. Toename van huidbetrokkenheid, toename van ILD, myositis en onverklaard gewichtsverlies. Door deze immunosuppressiva wordt getracht verdere fibrosering te beperken. Daarnaast zijn diverse opties beschikbaar ter symptoombestrijding van bijvoorbeeld huidklachten, maagklachten en gewrichtsklachten (Wijsenbeek et al., 2019).

Bij de immunodepressiva hoort de volgende medicatie:

Corticosteroïde

Corticosteroïde dankt zijn naam aan het feit dat het lijkt op cortisol.

Er zijn twee varianten glucocorticoïden & mineralocorticoïden.

- *Glucocorticoïden*: (bijvoorbeeld cortisol)
 - ACTH (AdrenoCorticoTroop hormoon) dat wordt afgegeven door de hypofyse, produceert glucocorticosteroïden. Corticosteroïden binden intracellulair aan een corticosteroïde receptor en vormen hiermee een complex dat de expressie van mRNA beïnvloedt. Ze dragen daarmee bij aan de synthese van bepaalde eiwitten. Ze hebben zowel een immunosuppressief als een ontstekingsremmend effect. Ze worden versterkt afgegeven bij stress.
 - De immunosuppressieve werking.
Hierbij wordt cel migratie en fagocytair activiteit van leukocyten en monocytten verminderd. Hiermee vermindert ook de activiteit en het volume van het lymfatisch systeem”
 - Het ontstekingsremmend effect bestaande uit:
 - Een vasoconstrictor en een vaatdichtheid effect, waardoor het ontstaan van een ontstekingsexudaat en het plaatselijk oedeem voorkomen en of verminderd wordt.
 - Een stabiliserende werking op de membraan van de leukocyten;
 - Een stimulering van eiwitafbraak, waardoor vorming van granulatieweefsel wordt geremd.

Glucocorticosteroïden hebben een zeer breed werkingspectrum en worden in een zeer hoge dosering gebruikt om hun ontstekingsremmende en immunosuppressieve werking (Farmacotherapeutisch kompas, 2022).

- *Mineralocorticoïden* (bijvoorbeeld Aldosteron)
Mineralocorticoïden hebben een regulerende invloed op de bloeddruk en de water- en zouthuishouding. Ze bevorderden de terugresorptie van natrium en

water en extractie van kalium in de niertubulus (Farmacotherapeutisch kompas, 2022)

Stamceltransplantatie en chemotherapie

Stamceltransplantatie (SCT) kan zowel allogeen (stamcel van een ander) als ook autoloog (stamcel van jezelf) worden uitgevoerd. Dit is een loodzware therapie voor de patiënt. Er is een kans van tien procent op overlijden bij deze behandeling (Radboudumc, 2022). Daarom krijgt een patiënt eerst medicatie of chemotherapie. Als dat niet werkt dan wordt er gekeken of SCT mogelijk is. Bij de stamceltransplantatie “oogsten” de specialisten speciale stamcellen uit het beenmerg. Het beenmerg wordt daarna gedood met een hoge dosis chemotherapie. Vervolgens worden de geogste stamcellen teruggeplaatst, zodat de patiënt een nieuw en gezond afweersysteem opbouwt.

Mannen hebben een grotere mortaliteit kans, dit om nog onbekende reden.

Sommige mensen blijven vermoeidheidsklachten houden na de behandeling, maar dat komt veelal door van tevoren opgelopen schade (verbindweefseling) aan het hart, de longen of de nieren.

Na een stamceltransplantatie is 78% na 5 jaar in leven zonder orgaanuitval, ma vijftien jaar nog 66 procent (Radboudumc, 2022; Spierings, 2020; NVR, 2022).

Antihistamine

Er zijn globaal twee soorten antihistamine medicijnen, te weten:

De systemische antihistaminica. Deze binden competitief aan H₁-receptoren waardoor histamine-geactiveerde processen geremd worden. Afhankelijk van de locatie van de H₁-receptor hebben de verschillende merken een verschillende werking (Farmacotherapeutisch kompas, 2022).

Perifeer antihistaminerge ('niet-sederende') antihistaminica:

Deze remmen de constructieve effecten van histamine op gladde spiercellen van de vaatwand, bronchi en blaas. Ze verlagen de capillaire permeabiliteit en daarmee oedeemvorming. Ze remmen de werking van histamine op zenuweinden inclusief opzwellings ('flare') en jeuk. Deze groep wordt ook wel de tweede generatie antihistaminica genoemd. Het effect is afname van de symptomen van allergische aandoeningen, die berusten op het vrijkomen van histamine (Farmacotherapeutisch kompas, 2022).

Ondersteunende medicatie

Het gaat hierbij om de bescherming van bijvoorbeeld de nieren en/of de maag tegen mogelijke schade als gevolg van de gebruikte medicatie, maar ook bij darm- en of stoelgang problemen. Bij reflux worden bijvoorbeeld protonpompremmers gebruikt (Farmacotherapeutisch kompas, 2022; NVLE, 2022; Reuma Nederland, 2022).

Protonpompremmers remmen irreversibel het enzym H⁺/K⁺-ATP-ase (de protonpomp) in de pariëtale cellen van de maag. Hierdoor remmen zij in aanzienlijke mate zowel de basale als de gestimuleerde maagzuursecretie (Farmacotherapeutisch kompas, 2022).

Overige medicatie

Soms worden ook trombosemedicijnen gegeven. Zogenaamde p2Y₁₂-remmers remmen selectief en irreversibel. Uitzonderingen zijn cangrelor en ticagrelor, die reversibel remmen (Farmacotherapeutisch kompas, 2022).

3.9 Systemische Sclerose en Osteopathie

Voor dit literatuuronderzoek heb ik gebruik gemaakt van de Sneeuwbal methode (Libguides.VU, 2022) en o.a. gezocht in Pubmed, Google Scholar, in bronnen in de gevonden artikelen en boeken en in vakliteratuur. Over de osteopatische behandeling bij Systemische sclerose is niets gevonden in de literatuur. Het is echter onwaarschijnlijk dat de osteopatische behandeling geen meerwaarde kan hebben binnen een behandel traject voor een SSc-patiënt. Vooral omdat de osteopatische behandeling gericht is op het optimaliseren en waar mogelijk herstellen van het bindweefsel van de patiënt.

Hoofdstuk 4: Beschrijving van de casus

In dit hoofdstuk wordt de casus beschreven met bijbehorende voorgeschiedenis.

Algemene info:

Mevrouw
Geboren in 1951

Mevrouw is een opgewekt en opgeruimd persoon, die niet bij de pakken neerzit. Ze is moeder van 2 kinderen en oma van 5 kleinkinderen, waar ze erg trots op is. Ze is sinds 2006 gediagnosticeerd met systemische sclerose.

Op donderdag 7 oktober 2021 vertelde mevrouw erg veel last te hebben van het thoracale dorsale deel van haar thorax. Daarnaast had zij moeite met langere tijd zitten. Ze is steeds sneller moe en buiten adem als ze even buiten gaat wandelen. Lopend van haar huis naar het winkelcentrum (ongeveer 500 meter), moet ze onderweg 1x stoppen om op adem te komen. Ook heeft ze het gevoel dat haar thorax te strak is. Ze heeft ook een hypertonie van haar nek musculatuur. De laatste maanden ervaart mevrouw moeite met het weg krijgen van eten. Voor haar gevoel blijft het eten halverwege haar borst hangen. Hierdoor is eten geen comfortabele bezigheid en kan ze steeds minder eten. Mevrouw heeft het bijna altijd koud. Haar klachten zijn in de loop van de tijd toegenomen. Kou en vocht verergeren de klachten. Warmte verminderen de klachten.

Op de NRS-schaal, waarbij 0 geen pijn/vermoeidheid en 10 ondragelijke pijn/vermoeidheid betekent, scoort zij voor zowel pijn als vermoeidheid een 7.

Voorgeschiedenis:

Mevrouw komt sinds 2006 in de fysiotherapiepraktijk in verband met lage rugklachten en om haar conditie zo optimaal mogelijk te houden. In 2006 is zij door de neuroloog gediagnosticeerd met systemische sclerose en de ziekte van Raynaud.

Drie jaar geleden is haar man overleden, na een heftig ziekbed. De zorg kwam grotendeels op haar schouders. Hierdoor en vanwege klachten die gepaard gaan met de sclerose, is mevrouw in 2018 vervroegd gestopt met werken.

Verdere gezondheidsinventarisatie:

- een hartinfarct op 58-jarige leeftijd;
- een spontane stressfractuur aan haar rechter middenvoetsbeentje op 68-jarige leeftijd.
- een onregelmatige hartslag. Ze gebruikt hiervoor medicatie;
- een hoge bloeddruk. Ze gebruikt hiervoor medicatie;
- ze heeft last van verstopping en een droge mond;
- ze heeft last van koude handen en voeten;
- ze houdt vocht vast. Vooral in de handen en die zien wit;

Voor haar klachten ziet mevrouw regulier de reumatoloog en de cardioloog en komt zij bij de reumatologie verpleegkundige. Op advies van deze laatste draagt mevrouw nu speciale hemden en zodra de temperatuur onder de 20 graden komt, ook speciale handschoenen en leggings met zilver erin. Dit om haar doorbloeding te stimuleren. Daarnaast komt mevrouw om de week bij de fysiotherapeut, heeft ze fitness onder begeleiding en gaat ze één keer per

week naar hydrotherapie.

Omdat warmte helpt tegen de klachten gaat mevrouw van de herfst tot de lente regelmatig onder een infrarode lamp.

Medicatie van mevrouw op dit moment

- Nitrolingual 0,4 mg zo nodig

Verwijd bloedvaten, vooral naar het hart toe
(Nitroglycerine werkt vaatverwijdend)

- Isosorbide 60 mg

Voorkomt aanvallen angina pectoris door verwijde bloedvaten
(lipofiele β -blokker of dihydropyridine-calciumantagonist)

- Ioptin 180 mg

Verwijd bloedvaten en verlaagt de bloeddruk
(lipofiele β -blokker of dihydropyridine-calciumantagonist)

- Simvastatine 40 mg

Cholesterol verlagend
(statine, verlaging van het LDL-cholesterol)

- Losartan 50 mg

Bloeddruk verlagend
(β -blokkers, calciumantagonisten (dihydropyridinen), 'angiotensine convertende
enzyme'(ACE)-remmers en angiotensine receptor-blokkers (ARB's))

- Pantoprazol 40 mg

Maagbeschermer
(protonpompremmer)

- TacalD3500 mg/800

Calcium en vitamine D, in verband met osteoporose
(calciumcarbonaat en colecalciferol wordt gebruikt bij een tekort aan calcium en vitamine
D bij botontkalking).

- Prolia injectie 60 mg per 6 maanden

Remt afbraak botontkalking (osteoporose) en versterkt de botten.

- Kestine 10 mg

Allergieën (seizoen en niet-seizoen gebonden) remmers
(Antihistaminica, systemisch)

- Psylliumvezels

Verzacht de ontlasting, voor gemak van de stoelgang

- Grepid 75 mg

Antistolling medicatie ter voorkoming van trombose
($p2Y_{12}$ -remmers remmen selectief en irreversibel de $P2Y_{12}$ -ADP (adenosinedifosfaat)-
receptor van trombocyten).

- Naproxen 750 mg.

Pijnstillend, verminderen van stijfheid
(Non-Steroidal Anti-Inflammatory Drugs (NSAID's) remmen de productie van
prostaglandinen)

Hoofdstuk 5: De consulten

In dit hoofdstuk worden de osteopatische consulten beschreven. Daarnaast is de informatie te vinden voor het beantwoorden van de volgende sub-vraag:

- ***Wat is het effect van de osteopatische interventie bij de patiënt in deze casestudy na drie behandelingen?***

Er hebben drie onderzoeken en behandelingen plaatsgevonden. De onderzoeken en behandelingen worden volgens een vast format uiteengezet, waarbij achtereenvolgens de anamnese, de inspectie, het functieonderzoek, de gevonden dysfuncties en de gekozen behandeling worden beschreven.

Consult I

Datum consult: 07 - 10 - 2021

Anamnese:

Dorsale Thoracale rugklachten. Pijnscore NRS 7. Ze heeft moeite met ademen bij het lopen als zij boodschappen gaat doen. Vermoeidheidsscore NRS 7.

Ze heeft neklachten. Ze heeft het gevoel dat alles vastzit. Ze heeft moeite met het wegstrijken van haar eten. Voor haar gevoel blijft het halverwege hangen. Om dit tegen te gaan drinkt ze er al extra water bij.

Wil graag weer leuke dingen met haar kleindochters kunnen ondernemen.

Inspectie:

Slanke, rijzige dame;

Bleke huid;

Nauwelijks thoracale ademhaling;

Eleangiëctasieën (kleine, rode huidvlekjes door bloedvatverwijding) in haar gezicht;

Donkere vlekken in het gelaat (donker Morfea genoemd);

Glazige en gespannen huid rond haar verdikte vingers.

Functie onderzoek:

| | |
|-------------------------------------------------|----------------------------|
| NRS-score pijn | 7 |
| NRS-score vermoeidheid | 7 |
| Systolische bloeddruk voor behandeling | 141 |
| Systolische bloeddruk na behandeling | 126 |
| Diastolische bloeddruk voor behandeling | 80 |
| Diastolische bloeddruk na behandeling | 71 |
| Hartslag voor behandeling | 87 |
| Hartslag na behandeling | 75 |
| Thorax holte via diepe sternale-rebound test | +++ |
| Reactiviteit bij palpatie van de Parasympaticus | ++ (acuut zeer droge mond) |

Gevonden dysfuncties:

Pariëtaal:

- Illium links anterior dysfunctie
- Thoracale wervelkolom 1 t/m 12:
 - Functioneert in flexie
 - 4 t/m 7 rigiditeit ++
- Rechter middenvoetsbeentje straal 3, verminderd mobiel na breuk

Thorax:

- ATS: gesloten
- Diafragma abdominale hypertensie
- Sternum extensie dysfunctie
- Rigiditeit linker superiore longlobi en rechter superior en mediale longlobii
- Hart translatie dysfunctie naar caudaal en clock-wise
- Verminderde fasciale mobiliteit sterno- en vertebropericardiale verbinding
- Hypertonie oesophagus

Visceraal:

- Waaiertest: renale -, caecale -, en sigmoïdale hoek; hypertensie
- Sigmoïd inspir dysfunctie
- Maag inspir dysfunctie
- Duo2 expir dysfunctie
- Hepar inspir

Craniaal:

- Verminderde uitdrukking RTM zowel in anterior/posterior richting > als superior/inferior richting

Dirigerende dysfuncties:

- Fascia, hart, long-lobi en oesophagus hebben invloed op thoracaal 4/7, RTM & sternum
- Thorax en maag/levercomplex hebben invloed op elkaar
- Sigmoïd heeft invloed op illium

Behandeling:

Deze eerste behandeling was er vooral op gericht om voorwaarden te scheppen voor verdere behandeling. Mevrouw is gediagnosticeerd met systemische sclerose. Behandeling is gericht op de waargenomen afname van de elasticiteit van het bindweefsel, de reactiviteit van de parasympaticus bij palpatie en de mate van belasting en belastbaarheid van het weefsel. Er is alleen indirect en grootvlakkig behandeld in deze 1^e behandeling. Zelfs grootvlakkig/indirect was de reactiviteit hoog. Niet alleen van het weefsel (klamme huid, extra droge mond), maar ook de parasympaticus reageerde verhoogd.

In deze eerste behandeling zijn de fascia sterni- en vertebropericardialis gemobiliseerd dmv luister techniek. De long-lobi en de hart assen zijn gemobiliseerd in de vrije richting. Inspiratie dysfunctie sigmoïd is gemobiliseerd in de vrije richting

Consult II

Datum consult: 12 - 02 – 2022

In verband met familieomstandigheden en corona heeft er meer tijd tussen behandeling I en II gezeten dan dat er in een ideale situatie van twee maanden zou zijn geweest

Effect vorige behandeling:

Mevrouw heeft het gevoel vrijer te kunnen ademen en zij kan langer lopen zonder te hoeven pauzeren. Ze kan nu boodschappen doen met maar één keer pauze.

Mevrouw kan weer langere tijd zitten op de bank

Het longonderzoek in het ziekenhuis gaf een lichte verbetering aan ten opzichte van de eerste behandeling.

Anamnese status praesens:

Mevrouw zegt iets minder een balk achter haar sternum te ervaren. Haar conditie is verbeterd, al wisselt het nog wel per dag. Het is tevens afhankelijk van de temperatuur en vochtigheid buiten. Het eten wil nog altijd niet goed lukken. Ze eet kleine porties en ze moet tussendoor even wachten voordat ze verder kan eten (Ze heeft het gevoel dat het blijft steken).

Inspectie:

Gelijk aan de vorige behandeling.

Mevrouw lijkt lekkerder in haar vel te zitten

Functie onderzoek:

Vanwege onveranderd medicatiegebruik en omdat er in de algemene inspectie geen opvallende verschijnselen zijn waargenomen is er besloten om bij consult niet de bloeddruk en hartslag te meten.

| | |
|-------------------------------------------------|----------------------------------------------------|
| NRS-score pijn | 5 |
| NRS-score vermoeidheid | 6 |
| Thoracale mobiliteit | Iets verbeterd |
| Thorax holte via diepe sternale-rebound test | Rigide ++ |
| Reactiviteit bij palpatie van de Parasympaticus | ++ (minder acuut maar wel nog een zeer droge mond) |

Gevonden dysfuncties:

Pariëtaal:

- Thoracale wervelkolom 1 t/m 12:
 - Functioneert in flexie
 - 4 t/m 7 rigiditeit verminderd t.o.v. vorige behandeling
- Rechter middenvoetsbeentje straal 3, vermindert mobiel na breuk

Thorax:

- ATS: gesloten
- Diafragma abdominale hypertensie
- Rigiditeit linker superiore longlobi en rechter superior en mediale longlobii
- Hart translatie dysfunctie afname mobiliteit
- Fasciale mobiliteit sterno- en vertebropericardiale verbinding nog niet 100% opgelost
- Hypertonie oesophagus

Visceraal:

- Waaiertest: renale -, caecale hoek beperkt mobiel
- Maag inspir dysfunctie
- Duo2 expir dysfunctie
- Hepar inspir dysfunctie

Craniaal:

- Verminderde uitdrukking RTM ter hoogte van de falx cerebri in de superior/inferior richting

Dirigerende dysfuncties:

- Fascia, hart, long-lobi en oesophagus hebben invloed op thoracaal 4/7, RTM
- Thorax en maag/levercomplex hebben invloed op elkaar
- RTM functioneert onder invloed van het hart-maag-levercomplex
- Fascia hart-long complex heeft myofasciale invloed op het linker middenvoetsbeentje, straal 3

Behandeling:

Ook nu is er weer indirect behandeld. Mevrouw toont nog altijd een grote reactiviteit bij palpatie van de parasympaticus. Ook is de belastbaarheid van het weefsel van mevrouw nog laag. De fascia sterni- en vertebropericardialis zijn evenals de vorige keer gemobiliseerd in de vrije richting. Ook de long-lobi en de hart- assen zijn samen met het maag/levercomplex in de vrije richting gemobiliseerd. Het rechter middenvoetsbeentje (straal drie) is indirect gemobiliseerd.

Ook heeft mevrouw enkele ademhalingsoefeningen voor thuis meegekregen (hoog-/flank - /buik ademhaling). Ik heb hiervoor gekozen vanwege het stimuleren van:

- de fluctuatie van het craniale licor,
- de stroming van lymfe, doorbloeding
- Mobiliteit van thorax regio en abdomen

Consult III

Datum consult: 22 - 04 - 2022

Effect vorige behandeling:

Ze geeft aan een stuk minder vermoeid te zijn en kan boodschappen doen zonder te pauzeren. Ze ervaart minder pijn in haar rug.

Verbeterde belastbaarheid, de reactiviteit van het weefsel is verlaagd en het is makkelijker om tijdens het onderzoek op diepte te komen.

Anamnese status praesens:

Mevrouw heeft 2 dagen last gehad van de vorige behandeling.

Mevrouw heeft nog altijd een licht drukkend gevoel op de borst (balk achter het sternum), maar geeft aan meer lucht te hebben en een minder benauwd gevoel te ervaren. Ze heeft over het geheel meer energie, zij denkt dat dit komt doordat behandeling 2 en 3 iets dichter op elkaar zitten. Mevrouw heeft nog altijd problemen met eten. Het slikken zelf is niet het probleem (geen slikklachten), maar het eten blijft ter hoogte van 2/3 deel slokdarm hangen. Volgende week heeft mevrouw longonderzoek in het ziekenhuis voor de uitslagen. Zie hier voor hoofdstuk 6 uitslagen spirometrie.

Inspectie:

Gelijk aan de vorige behandeling.

Mevrouw lijkt beter in haar vel te zitten. Zij kijkt helderder uit haar ogen en staat rechter op.

Functie onderzoek:

Vanwege onveranderd medicatiegebruik en omdat er in de algemene inspectie geen opvallende verschijnselen zijn waargenomen is er besloten om bij consult III niet de bloeddruk en hartslag te meten.

| | |
|-------------------------------------------------|-------------------------------------------|
| NRS-score pijn | 3 |
| NRS-score vermoeidheid | 5 |
| Verbeterde belastbaarheid bij behandeling | |
| Thorax holte via diepe sternale-rebound test | + |
| Verbeterde rigiditeit t.o.v. vorige behandeling | |
| Reactiviteit bij palpatie van de Parasympaticus | Minder acuut maar wel een zeer droge mond |

Gevonden dysfuncties:

Pariëtaal:

- Thoracale wervelkolom 1 t/m 12:
 - Functioneert in flexie
 - 4 t/m 7 rigiditeit verminderd t.o.v. vorige behandeling

Thorax:

- ATS: gesloten
- Diafragma abdominale hypertensie
- Rigiditeit linker superiore longlobi en rechter superior en mediale longlobii

- Fasciale mobiliteit sterno- en vertebropericardiale verbinding nog niet 100% opgelost
- Hypertonie oesophagus

Visceraal:

- Waaiertest: renale -, caecale hoek hypertensie
- Maag inspir dysfunctie
- Duo2 expir dysfunctie
- Hepar inspir dysfunctie

Craniaal:

- Verminderde uitdrukking RTM ter hoogte van de falx cerebri in de superior/inferior richting

Dirigerende dysfuncties:

- Fascia, hart, long-lobi en oesophagus hebben invloed op thoracaal 4/7, RTM
- Thorax en maag/levercomplex hebben invloed op elkaar

Behandeling:

De belastbaarheid in de thorax regio is toegenomen. Op geleide van haar reactie kan er nu rustig en opbouwend direct worden behandeld. Ook gaat het rekken van het weefsel gemakkelijker.

De fascia sterni- en vertebropericardialis is in de vrije richting gemobiliseerd in verband met de reactie van mevrouw (droge mond, lichte klamme huid).

Het diafragma abdominalis is behandeld met de koepelpijler techniek, de oesophagus/ maag met de luister techniek en de long-lobi zijn samen met het maag/levercomplex in de vrije richting gemobiliseerd vanwege het vermoeden van littekenweefsel.

Huiswerk oefeningen zijn nagelopen en dezelfde oefeningen zijn weer meegegeven. Het doel blijft onveranderd.

De behandelingen hebben veel positiefs opgeleverd getuige de volgende reacties van mevrouw zelf:

- *Bericht van mevrouw op 26 april, 4 dagen na de laatste behandeling*
"Ik voel nu echt meer energie en kan beter ademen. Vanochtend in het VU-bloed laten prikken. Vanmiddag gesport bij Motion en daarna meteen doorgelopen naar het winkelcentrum en een kleine inkoop gedaan. Daarna naar huis en nu lekker uitrusten."
- *Bericht van mevrouw op 10 mei*
"De longarts was tevreden over de longfunctie test en bloedprikken. Geen verandering in medicatie. De longfunctie is iets verbeterd. Over een halfjaar moet er opnieuw worden getest."

Samenvattend zijn de belangrijkste resultaten van de drie osteopatische behandelingen de volgende (gegevens over NRS en Spirometrie worden besproken in hoofdstuk 6):

Na de 1^e behandeling

- Mevrouw kan vrijer ademen
- Score NRS gedaald
- Behandeling van het sigmoïd zorgt ervoor dat de illium dysfunctie is opgelost
- Bij long-onderzoek in het ziekenhuis bleek er een lichte verbetering ten opzichte van de O-meting
- Ileum functioneert niet meer naar anterior.

Na de 2^e behandeling

- Mevrouw is minder vermoeid
- De reactiviteit van het weefsel is afgenomen
- De tijd om bij diepere structuren te komen is afgenomen.
- De myofasciale trek naar het linker middenvoetsbeentje is verdwenen.

Na de 3^e behandeling

- Er kan gemakkelijker op diepte worden gewerkt.
- Minder heftige reactie van de huid
- Sommige structuren (diafragma) kunnen nu ook direct behandeld worden.
- Afname van de vochtigheid; nog wel een droge mond.
- Mevrouw ervaart meer uithoudingsvermogen
- Longonderzoek in het ziekenhuis geeft aan dat er een verbetering is van de FEV-1
- Score NRS verder gedaald

Hoofdstuk 6: NRS en Spirometrie

Door de patiënte ingevulde NRS-scorelijsten zijn gebruikt ter ondersteuning van het osteopatische effect van de behandelingen. Tevens is er zowel voor als na de behandelingen een spirometrie-onderzoek afgenomen

Resultaten van de NRS-score

| | Behandeling 1 | Behandeling 2 | Behandeling 3 |
|----------------------------------------------|---------------|---------------|---------------|
| NRS-score pijn | 7 | 5 | 3 |
| NRS-score vermoeidheid | 7 | 6 | 5 |
| Thorax holte via diepe sternale-rebound test | +++ | ++ | + |

Figuur 14 De ondersteunende NRS-scores per behandeling

Pijn NRS-score: 7 bij het eerste osteopatische consult, NRS-score 3 bij het derde osteopatische consult. Dit betekent dat er een meetbaar verschil van 4 punten is opgetreden vanaf de start van de behandeling.

De casus patiënt gaf bij het eerste consult ook voor vermoeidheid een score van 7. Bij de laatste behandeling was dit een NRS-score van 5 punten. De vermoeidheids-score is dus met 2 punten afgenomen.

Een verschil van minimaal twee punten op een 10-schaal score wordt als relevant beschouwd (Beurskens et al., 2008).

Resultaten van het spirometrie-onderzoek

Bij een gemiddeld gezond persoon kan de FEV1, de maximale hoeveelheid lucht die een gezond mens geforceerd kan uitademen, met 25 ml per jaar dalen. Als een persoon in deze tijdspanne meer verliest is dit altijd pathologisch (Wijsenbeek, 2019). Van de patiënte in deze casus zijn geen gegevens bekend van eerder. De gebruikte eerste meting (op 4/10/21) is slechts als 0-meting gebruikt.

| | Spiro meter | | | | | Patiënt BMI |
|-----------|----------------|--------------------|--------------|-------------------|------------|----------------|
| Datum | VC-max (L) | VC max % voersp | FEV I (L) | FEV I % voersp | FEV1%m (%) | |
| 04/10/'21 | 2.81 | 83.3 | 1.98 | 79.8 | 70.50 | 23 |
| 10/12/'21 | 2.83 | 84.2 | 2.00 | 80.7 | 70.60 | 22 |
| 20/01/'22 | 2.84 | 84.6 | 2.08 | 84.3 | 73.38 | 22 |
| 28/04/'22 | 2.84 | 85.0 | 2.02 | 82.2 | 71,19 | 22 |

Figuur 15: Spirometrie meetwaardes uit het onderzoek van het VU- ziekenhuis (VU-ziekenhuis, 202)

Terminologie die gebruikt wordt bij de uitslag van het longfunctieonderzoek:

- FEV1: De één-secondewaarde: de maximale hoeveelheid lucht die je na een volledige inademing snel en geforceerd kan uitademen in één seconde.
- VC of FVC: Vitale capaciteit of Forced Vital Capacity: de geforceerde vitale capaciteit is de totale hoeveelheid lucht die na een volledige inademing maximaal kan worden uitgeademd. Max staat voor maximaal
- FEV1%_m: Is de volume-tijd curve gezonde patiënt, ademt tussen de 70 en 90% FVC uit in de eersteseconde
- (L) Liter

De VC max (L) & VC max % zijn sinds het begin van de behandeling verbeterd ten opzichte van de 0 meting.

De VC Max % is met 1,7% toegenomen ten opzichte van 4/10/22. En dat in een tijd dat mevrouw erg veel last had van hooikoorts.

Ook de FEV1 is licht verbeterd ten opzichte van de eerste meting, helaas heeft de positieve curve zich niet verder voortgezet bij de 4e meting.

FEV1/ FVC is de Tiffenau index is de verhouding van de 2 parameters. Normaal zit iemand tussen de 70 tot 80% van zijn vitale capaciteit kunnen uitademen tijdens de eerste seconde van een geforceerde uitademing. De patienten in de casus heeft dus en normale Tiffenau index, dit is conform het ziektebeeld.

| Datum | Tiffenau % |
|-----------|------------|
| 04/10/'21 | 71 |
| 10/12/'21 | 71 |
| 20/01/'22 | 73 |
| 28/04/'22 | 71 |

Figuur 16 Tiffenau index op basis van de spirometrie meting uit het ziekenhuis

Hoofdstuk 7: Verklaringsmodellen

In dit hoofdstuk is informatie verzameld voor het beantwoorden van de volgende subvraag:

Welke mogelijke verklaringen liggen ten grondslag aan het effect van de osteopatische interventie bij de patiënt in deze casestudy?

In het beroepscompetentieprofiel voor de osteopaat van de beroepsverenigingen NVO en NRO zijn vijf modellen beschreven die mogelijke effecten van osteopatisch handelen kunnen verklaren. Deze modellen zijn gebaseerd op structuur-functie interactie en niet zozeer beperkt tot het behandelen van musculoskeletale klachten. Voor zoveel mogelijk zijn deze modellen gebruikt om het osteopatisch handelen en de effecten hiervan in deze casestudy te verklaren. Om een beter inzicht te krijgen in wat er in deze case speelt zijn de modellen en de naamgeving ervan lichtelijk aangepast. In het hier volgende worden de volgende verklaringsmodellen weergegeven en uitgewerkt:

- Anatomie
- Het fysiologisch model
- Het fasciaal model
- Het neurologisch model
- Het veno-lymfatisch model
- Het psychologisch model

7.1 Anatomie

Het onderzoek bij de patiënt in deze case heeft een aantal dysfuncties naar voren gebracht. Deze dysfuncties zijn met name gevonden in de thorax en in mindere mate in het cranium en het abdomen. Om een beter beeld te krijgen van waar de behandeling van de dysfuncties zich op gericht hebben wordt in deze paragraaf een overzicht gegeven van de anatomische structuren die hierbij een rol spelen. Dit zijn achtereenvolgens:

- In de thorax:
 - De oesophagus
 - Het hart de longen en het pericardium
- In het abdomen:
 - Het maag/lever complex
- In het cranium

Systemische sclerose openbaart zich doorgaans in de huid en het littekenweefsel. Daarom zal er in dit hoofdstuk een kort overzicht worden gegeven van de anatomische structuren die hierbij een rol spelen.

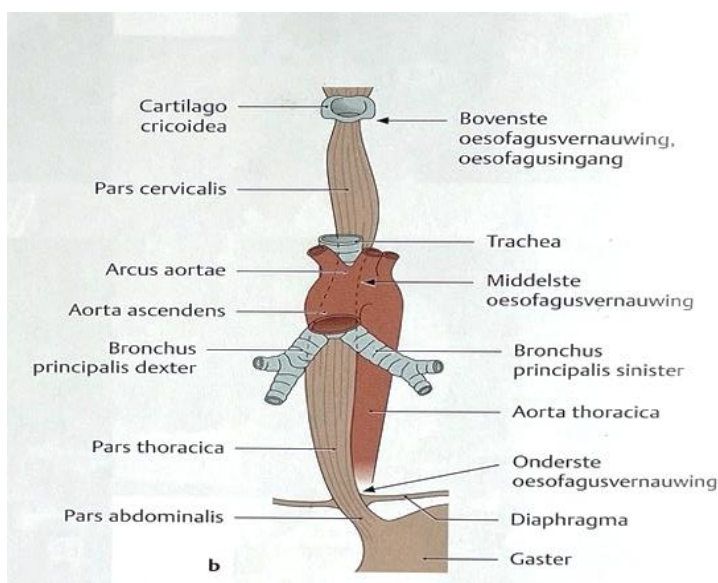
7.1.1 De thorax

De oesophagus

Een overzicht van de anatomie van de oesophagus is weergegeven in figuur 16. De oesophagus verbindt de pharynx met de maag. Hij loopt via de hals, de borstholte en via het diafragma naar de buikholte.

In de hals en boven in de borstholte ligt de slokdarm onmiddellijk dorsaal van de luchtpijp en ventraal van de wervelkolom. In het onderste deel van de borstholte ligt de oesophagus tussen het pericard en de aorta descendens.

In het pars abdominalis loopt de linker n. vagus achter de oesophagus langs en rechterdeel van de n. x. ervoor. De wand is opgebouwd uit tunica mucosa, submucosa, muscularis en de adventitia. De adventitia verbindt de oesophagus met zijn omgeving (Donkelaar et al., 2007; Hoste 2017b; Lohman, 2004; Muts, 2010b).



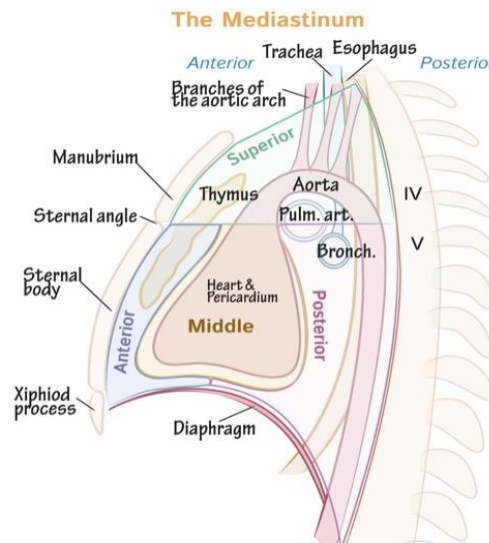
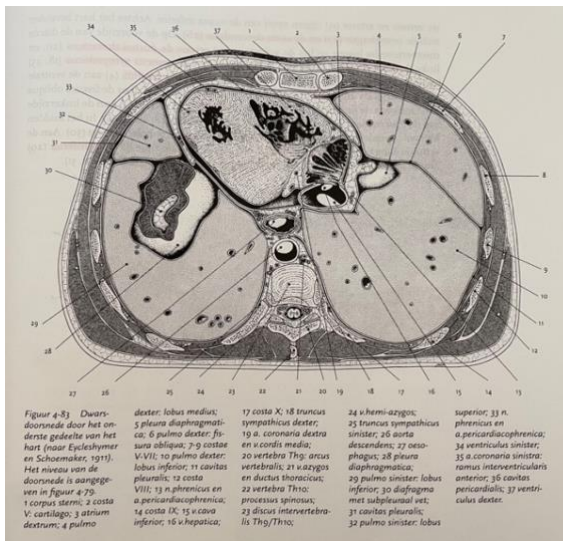
Figuur 17 Oesophagus met zijn pars cervicalis, pars thoracalis en Pars abdominalis en de 3 vernauwingen (Schünke, 2010)

Bij SSc-patiënten is er doorgaans een afgenomen of afwezige peristaltiek in het distale 1/3 deel waar te nemen ter hoogte van pars thoracica. Dit gedeelte bestaat uit gladde musculatuur van de oesophagus. Tevens is er ook een afname te zien in de onderste oesophageale sfincterdruk, als gevolg van lengte spanning en intra-abdominale druk op de pars abdominalis (Berrevoets et al., 2014; Donkelaar et al., 2007; Hoste, 2017b; Hoste, 2017c; Muts, 2010b).

De oesophagus en het vagale systeem maken samen met de aorta descendens, lymfatische elementen, het azygosstelsel en de sympatische ganglia en zenuwbanen onderdeel uit van het mediastinum posterior. Tussen het pericard en het mediastinum posterior ligt de membrana bronchopericardica die onderdeel is van de vertebropericardiale verbinding. Lateraal is hij verbonden met lig. pulmonale, de linker en rechter pleura mediastinalis. Naar craniaal is hij verbonden met de bifurcatie trachea en caudaal met het middenrif. Naar dorsaal is de schede rond de oesophagus verbonden met de laminae sagittale en de laminae praevertebrale ter hoogte van T4/7. Ook zijn er verbindingen met de aorta (Hoste, 2017b;

Hoste 2017c; Hoste, 2017d).

Het hart met pericardium en de longen met de pleurae



Figuur 18 Thorax doorsnede onderste deel van het hart, voor faciale samenwerking tussen pericard, pleura parietalis en de fascia rond de oesophagus (Donkelaar et al., 2007).

Figuur 19 Thorax mediastinum verdeeld in anterieur, middel en posterior (Drewittoknowit, 2022).

Bij de patiënte in deze casus wordt de expansie van de thorax holte niet belemmerd door dysfuncties van de ossaire structuren, maar door het dieperliggend weefsel. De diepere structuren krijgen na de behandeling meer mobiliteit/motiliteit. Dit heeft als gevolg een toename in expansie van de ribben, toename in mobiliteit van het sternum en afname van de rigiditeit van de thoracale wervelkolom. Daarnaast ondervindt de casus patiënte hinder bij het wegstrijken van eten dat blijft hangen halverwege haar borst. Dit heeft een pathofysiologische oorsprong door de processen van de hypertrofie van de gladde spiercellen (de media), waardoor vasoconstrictie toeneemt. De endotheel dysfunctie leidt tot verminderde vasoconstrictie (Bijlsma et al., 2013).

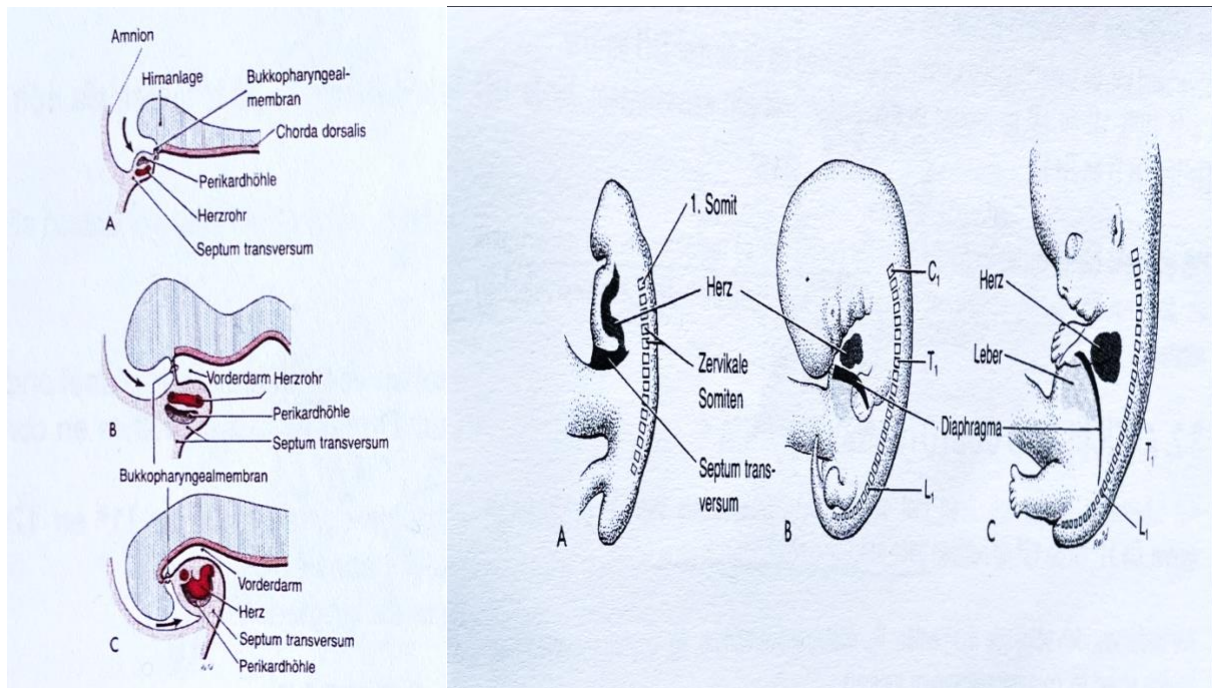
Door de toename van de hypertrofie van de gladde spiercellen in het mediale deel van de oesophagus neemt vasoconstrictie toe (Bijlsma et al., 2013; Hoste, 2017b). De endotheel dysfunctie vermindert de uitwisseling in het bindweefsel (zie verklaring fysiologie en fasciaal) en de daarmee samengaande glijvlakken tussen de oesophagus, de pleurae en het pericardium (zie figuur 17 en 18). Tijdens de behandeling heeft de focus gelegen op deze glijvlakken.

7.1.1.1 Embryologie van de thorax

Een belangrijke stap bij de ontwikkeling van de thorax is de flexie van het embryo in het transversale vlak. De neurale buis groeit zeer krachtig in de lengterichting. Daartegenover blijft de ventrale gelegen mesodermale structuur achter in zijn ontwikkeling. Deze groeiweerstand zorgt ervoor dat de neurale buis zich over het primitieve hart heen buigt. Met deze kromming worden dus ook de pharyngeale bogen gevormd, die als het ware de primitieve voordarm omgrijpen (Hoste, 2017a).

Het septum transversum ligt craniaal van de pericardiale holte en de primitieve hartstructuren (zie figuur 19 en 20). Door de cephale flexie komen de beide structuren ventraal van de voordarm te liggen ter hoogte van de bovenste craniale somieten. De groei van de lever beïnvloedt de koepelvorming van het diafragma abdominalis dat ontstaat uit de pleuroperitoneale membranen, het septum transversum en het dorsale mesenterium van de oesophagus.

De boogarterieën, die zich ontwikkelen ter hoogte van pharyngeale bogen, ontwikkelen zich tot a. carotis, a. subclavia en de aa. pulmonalis (Donkelaar et al., 2007; Hoste, 2017a; Muts, 2015).



Figuur 20 Embryonale ontwikkeling van het pericard en hart in de 4^e week (Moor en Pesaude, 2019) met zijn krommingen en draaien.

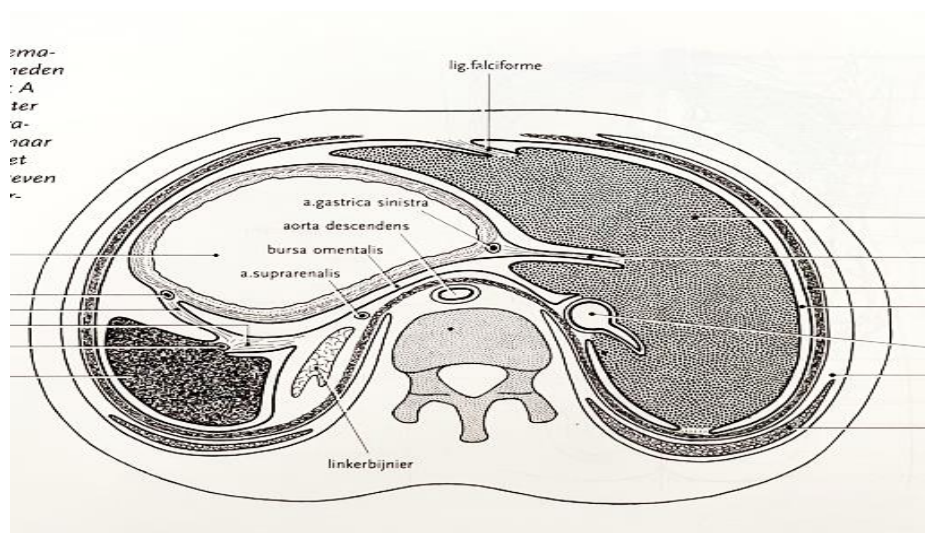
Figuur 21 De positieverandering van het hart en diafragma in de embryonale ontwikkeling (Moor en Pesaude, 2019).

De groei van de hersenen en het dalen van de abdominale-viscerae zorgen voor de ontwikkeling van de thoracale holte, hals en het viscerocranium. Met ander woorden de ontwikkeling tussen hersenen en het abdomen. De positionering van het hart en het diafragma is naar beneden. Door de hoek tussen lever en hart wordt er ruimte gecreëerd voor de ontwikkeling van de longen die uitstulpen ter hoogte van de ventrale wand van de voordarm. De longknopjesontwikkeling begint op dag 26 en ze zijn entodermaal en worden door mesengym omgeven (Donkelaar et al., 2017; Hoste, 2017a; Hoste, 2017d).

De voordarm bestaat uit een ventraal en een dorsaal deel. Uit de ventrale wand ontstaan de longknoppen met daarna thracheaoesophagalegroeven (mesenchym). Het septum thacheophagale sluit de voordarm in een dorsaaldeel voor de oesophagus en een ventraal deel, waardoor er verdere ontwikkeling is voor de longknoppen waaruit de trachea's ontstaan (Donkelaar et al., 2007; Muts, 2015; Perin et al., 2017; Schünke et al., 2010).

7.1.2 Het Abdomen

Het abdomen bevindt zich tussen de thorax en het bekken en bestaat net als de borst uit wanden en een holte (Donkelaar et al., 2007) Een dwarsdoorsneden van het bovenste abdomen met de fasciale verbindingen, is weergegeven in figuur 21.



Figuur 22: De craniale doorsnede van het abdomen (Donkelaar, 2007) met de faciale verbinding van de maag naar de lever die functioneren langs het diafragma abdominale.

Bij een normaal osteopatisch onderzoek voelt de buik los en ontspannen aan met losse glijvlakken tussen de organen. Deze casus patiënt met sclerose heeft een verminderde mobiliteit bij het maag/lever-complex. De behandeling is gericht op de verbetering van de mobiliteit van het maag/lever complex in de bovenbuik en de afname van de tensie. Hierdoor ontstaat er een toename in de mobiliteit van de onderste ribbenbogen, waardoor de patiënt vrijer kan ademen en minder energie verbruikt.

7.1.3 Het cranium

De craniale en viscerale processen functioneren onder invloed van elkaar. Onder normale omstandigheden zijn zij in balans waardoor de kwaliteit van de fluctuatie optimaal is. Bij de SSc-patiënte uit de casus is dat niet het geval. Het evenwicht is verstoord waardoor de fluctuatie verminderd. Dit is voelbaar in de uitdrukking van het RTM

Onder de reciproke tensie membranen (RTM) wordt in de osteopathie de intracranieële- en intraspinale membranen verstaan, die het centraal zenuwstelsel omhullen (Bergmans, 2017). Bij de casus patiënte is zowel in het intracranieële deel als in het intraspinale deel betrokken bij de gevonden dysfuncties.

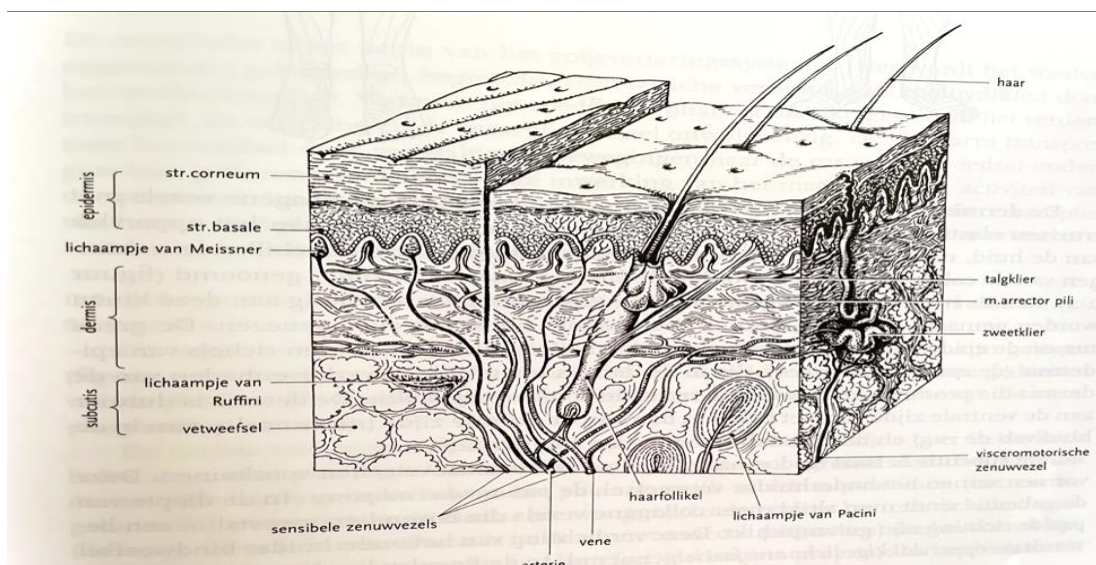
7.1.4 De Huid

De huid is het grootste orgaan van ons lichaam. Het beslaat zo'n 1,2-2,3m². In figuur: 22 Is een overzicht gegeven van de verschillende huidlagen. De huid is opgebouwd uit epidermis, dermis en subcutis

De epidermis is verhoornd meerledige plaveiselepitheel waarvan de cellen voor 85% bestaan uit keratinocyten en 15% uit melanocyten. In de diepe laag van de epidermis (stratum basalis) wordt voortdurend de nieuwe keratinocyten gevormd en zij schuiven vervolgens op naar de oppervlakte en ondergaan tijdens dit verschuiven een proces van afsterven en verhoornen. Melanocyten komen alleen in de diepe laag van de epidermis voor en produceren pigment. Dit bepaalt samen met de hemoglobine in het bloed van de dermis en het pigment van caroteen de kleur van de huid. Voor de fijne tast liggen de cellen van Merkel in de epidermis (Donkelaar et al., 2007; Junqueira et al., 2014).

De dermis bestaat uit met elkaar vervlochten bundels van collageen- met elastine-vezels. De meeste vezels lopen evenwijdig aan de oppervlakte van de huid maar hebben verschillende richtingen. De grens tussen het epidermis en de dermis is golvend. Bij vrouwen is de dermis dunner dan bij mannen. Bij de registratie van langzame vibraties en bewegingen over de huid zijn lichaampjes van Meissner betrokken. Deze liggen in de dermis. Ze bestaan uit opstapeling van gemodificeerde Schwann-cellen die een centrale dendriet omhullen. De venen en arteriën lopen tot deze huidlaag en dit is dus ook waarom de epidermis niet betrokken is bij SSc – patiënten, maar de dermis wel. Wel kan de kleur van de huid aangedaan zijn (Bijlsma et al., 2013; Donkelaar et al., 2007; Junqueira et al., 2014).

De subcutis bestaat uit losmazig bindweefsel met vetcellen. Het is opgebouwd uit twee lagen. De in de diepte gelegen laag met een toegenomen hoeveelheid collageenvezels die in één richting zijn gerangschikt, wordt onderhuids bindweefsel genoemd. De rest van de subcutis bestaat uit oppervlakkige lichaamsfascie.



Figuur 23 De verschillende huidlagen (Donkelaar, 2007).

De dermis is de laag waar het voor een SSc patiënt misgaat door verbindweefseling, wat een verharding en verstrakking van de huid tot gevolg heeft (huidziekten.nl, 2022; Khanna et al., 2017).

De functie van de huid is divers. De epidermis beschermt het lichaam af van de buitenwereld en zorgt voor isolatie. De huid verzorgt de warmteregulatie en heeft een reservoir functie. (Donkelaar et al., 2007). Bij SSc-patiënten speelt deze reservoir- en warmteregulatie-functie een belangrijke rol (Bijlsma et al. 2013; Donkelaar et al., 2007; Junqueira et al., 2014). Bijna alle SSc-patiënten hebben last van het syndroom van Raynaud en krijgen ook last van puffy-fingers. Hiernaast treedt er ook nog de verstrakking en verharding van de huid op zoals het kenmerkende SSc-gezicht. Zo ook de patiënte in deze case.

7.1.5 Littekenweefsel

Littekenweefsel openbaart zich in alle SSc- patiënten. Het gaat hier dan niet alleen om de huid maar meer om een op meer locaties voorkomende vorm van fibrosering. Al het bindweefsel kan worden aangetast. Door het littekenweefsel in de organen ontstaat er myofasciale trekkracht, waardoor de mobiliteit van het betreffende orgaan en de omliggende structuren afneemt.

Fibrosering is een proces in een orgaan of weefsel, ten gevolge van een klinische ontsteking waarbij verbindweefseling optreedt. Dit kan zowel goedaardig zijn of een pathologische manifestatie zijn. Zijn organen aangetast door fibrose dan kan dit leiden tot verlies van orgaanstructuur en uiteindelijk tot functieverlies (Dalm et al., 2015).

Het proces van fibrosering wordt gefaciliteerd door aanlevering van extracellulaire matrix eiwitten (collageen), waar het vervolgens, ter plekke van de ontsteking, voor verlittekening en verdikking van het weefsel zorgt. (Bijlsma et al., 2013; Burgerhout et al., 2001; Morree, 2001; Junqueira et al., 2014). Alle elastine kan uit het weefsel verdwijnen waardoor veel patiënten bijvoorbeeld ook moeite krijgen met het openen van de mond. Dit is een typisch fenomeen dat voorkomt bij sclerodermie patiënten (zie figuur 23).



Figuur 24 Typisch fenomeen bij sclerose patiënten. Alle elastine verdwijnt uit de huid, waardoor er groeven ontstaan en de mond niet goed meer kan worden geopend (Vincent, 2009).

7.2 Het Fysiologisch model

Wanneer de fysiologische processen in balans zijn heeft dit onmiddellijke invloed op de kwaliteit van het bindweefsel. Deze twee modellen zijn dan ook, zeker in deze casus,

onlosmakelijk met elkaar verbonden. In § 7.3 zal het fasciaal model verder worden besproken. Hieronder volgt een uiteenzetting over de fysiologie.

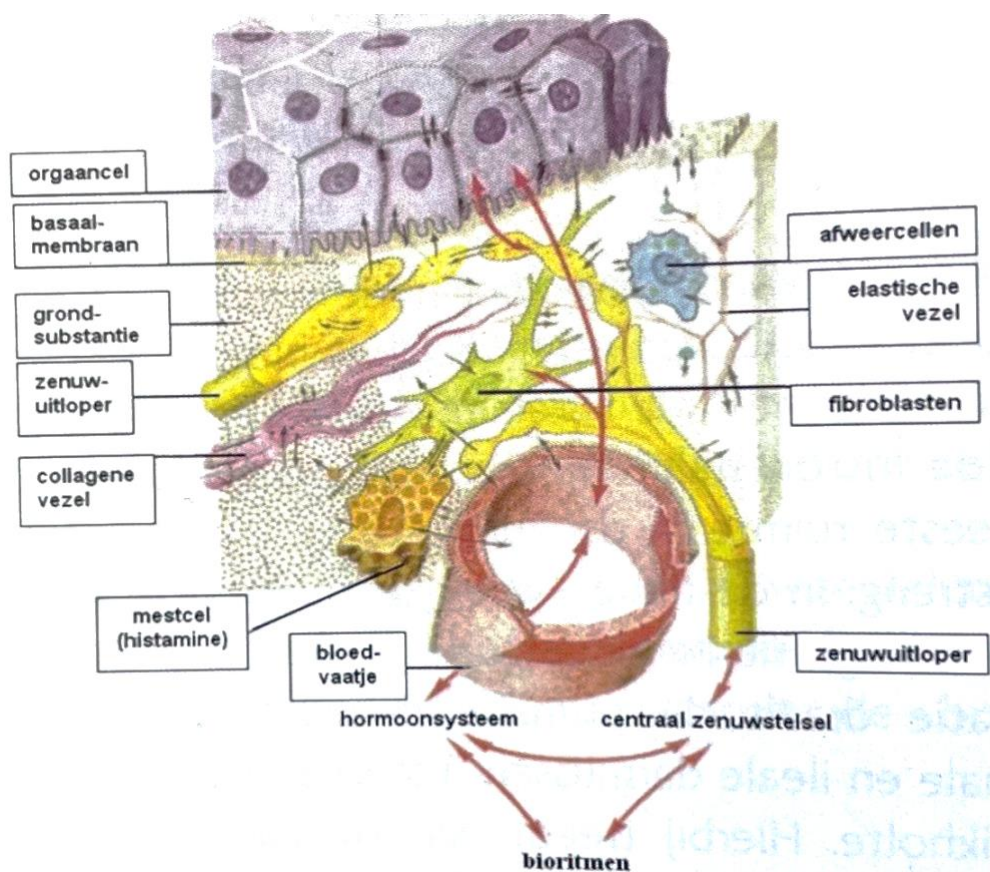
Fysiologische processen bepalen op cellulair niveau hoe de conditie is van cellen weefsels en organen. Het is dan ook van groot belang dat deze processen optimaal verlopen. In het geval van een ziekte is dit niet het geval. Osteopatisch handelen zou ervoor kunnen zorgen dat deze processen verbeteren. Op celniveau is het Basis Bio-Regulatie systeem van groot belang voor een optimale uitwisseling tussen de cellen. Het microbioom in onze darmen zorgt voor een optimale opname van de juiste voedingsstoffen nodig voor een goed werkend metabolisme.

7.2.1 BBRS (Basis Bio-Regulatie-Systeem)

BBRS is een onderdeel van het bindweefsel. Het zorgt ervoor dat cellen onderling met elkaar kunnen communiceren. Het bindweefsel, waarvan het BBRS dus onderdeel is bevindt zich overal in het lichaam. Het wordt daarmee ook wel het grootste orgaan in ons lichaam genoemd.

Extracellulaire matrix en cellen vormen samen het bindweefsel. Grondsubstantie, water en verschillende vezeltypes (glycoproteïne en glycosaminoglycanen) vormen samen de matrix. Nerveuze, vasculaire en lymfatische systemen eindigen vrij in de grondsubstantie. Metabole stoffen, electrolyten, immunocellen en neuro-endocrine stoffen wisselen informatie uit met de cellen. Dit vormt samen de basis van het bio regulatie systeem (Muts, 1993).

De communicatie van en naar de cellen is afhankelijk van de kwaliteit van het bindweefsel. Communicatie tussen de cellen gaat via osmose, diffusie en actief transport, er is waarschijnlijk een direct verband tussen de kwaliteit van de vloeistof die de cellen omringt. (Paoletti, 2011). Veranderingen in de zuurgraad en redoxpotentiaal kunnen binnen het BBRS informatie geven, waardoor er veranderingen optreden in het metabolisme en de uitwisseling van stoffen tussen de cellen die zich in het bindweefsel bevinden (Muts, 1993) zie figuur 24).



Figuur 25 Schematische weergave van het Basis Bio Regulatie Systeem (uit Van Vliet, 2017). Met de communicatie tussen en informatieoverdracht binnen het BBRS

Wash-out (drainage van vloeistoffen) vindt zowel veneus als lymfatisch in het bindweefsel plaats. Wanneer dit proces niet goed verloopt dan hopen afvalstoffen zich in het bindweefsel op en kan dit tot inflammatie en pijn leiden. (Kolenberg, 2015).

Een verminderde wash-out heeft effect op gemyeliniseerde en ongemyeliniseerde vezels door hogere concentraties van afval en depolariserende stoffen. De laatsten zijn bijzonder gevoelig voor (bio)chemische irritatie. (Muts, 1993). Bij een SSc- patiënt neemt de hoeveelheid elastine af als gevolg van fibrosering. Hierdoor wordt het bindweefsel ook minder mobiel. Door de verminderde mobiliteit van het bindweefsel zal het wash-out fenomeen niet naar behoren kunnen functioneren. Het is daarom dan ook van belang het bindweefsel zo optimaal mogelijk te laten werken, waardoor de inflammatoire condities en de daarmee samengaannde pijn verminderen.

7.2.2 Microbiom

In het menselijk colon leven ongeveer 39 triljoen micro- organismen (Bulsiewicz, 2020). Er zijn 5 verschillende typen micro-organismen die in harmonie samenleven en samen het microbiom vormen, te weten: bacteriën, gisten, parasieten, virussen en archaea. In het colon leven zowel voor de mens goede, als voor de mens nadelige organismen in een symbiotische relatie met elkaar in evenwicht. Is dit evenwicht verstoord, zoals bij SSc- patiënten dan krijgen de nadelige organismen de overhand en worden er onvoldoende of verkeerde voedingsstoffen opgenomen met als gevolg een verstoring in het metabolisme en het BBRS.

Wat een patiënt wel of niet consumeert (eten, drinken, medicatie) heeft direct invloed op de unieke-mix van microben (vooral bacteriën) in het darm-microbioom van ieder individu. Dit vanwege de snelle vernieuwingstijd van de darmbacteriën. In de meeste gevallen zullen de pro-biotica (gezonde bacteriën) zorgen voor verminderde inflammatie en voor een goede gezondheid en balans (Bulsiewicz,2020; Volkmann, 2016).

Bij SSc-patiënten is er sprake van een microbiële disbalans (Volkmann et al., 2016). Bij SSc-patiënten kan deze unieke ecologische verandering immunologische afwijkingen in stand houden en daardoor bijdragen aan klinische manifestaties (Bulsiewicz, 2020; Volkmann et al., 2016).

Een osteopaat kan alleen indirect invloed uitoefenen op het microbioom. Dit zal door verbetering van de mobiliteit van het colon moeten plaatsvinden. Voor een meer directe beïnvloeding zou een mesoloog kunnen helpen.

7.3 Het fasciaal model

Zoals boven genoemd is het bindweefsel overal aanwezig. Het ondersteunt, verbindt en bekleedt de cellen, weefsels en organen. De mobiliteit ervan is van groot belang voor de conditie van metabolische processen, celuitwisseling mobiliteit van weefsels en organen en dus voor de algehele conditie van het individu. In het geval van SSc-patiënten is er een verstoring in het bindweefsel als gevolg van littekenweefsel en of een afname van de mobiliteit. Het is daarom zeker op zijn plaats aan dit fenomeen extra aandacht te schenken. Het spreekwoord rust roest (uit 1914), is zeker van toepassing op bindweefsel. Als er geen beweging optreedt in bindweefsel, verslechtert de uitwisseling. Er is een verminderde afvoer van schadelijke stoffen, verminderde doorbloeding en een vermindering van de glijvlakken wat weer leidt tot verschillende dysfuncties (Blok, 2019; Burgerhout et al., 2003).

Bindweefsel bestaat uit een groep gespecialiseerde cellen afkomstig van o.a. zenuwen, venen en lymfen, welke zijn ingebed in een grote hoeveelheid extracellulaire matrices binnen de intracellulaire ruimte. Dit is ook het belangrijkste gemeenschappelijke kenmerk waarin bindweefsel zich onderscheidt van ander weefsel (Blok, 2019; Burgerhout et al., 2003; Junqueira et al., 2014; Moree, 2001).

Bindweefsel kent verschillende functies:

- Als steun: bindweefsel beschermt en bepaalt de vorm van de organen. Daarnaast verzorgt het de onderlinge mobiliteit van organen ten opzichte van elkaar. Ook verzorgt het de structuren waarlangs zenuwen en bloedvaten het doelorgaan bereiken.
- Als medium: verzorgt het cellentransport (de aanvoer van voeding en afvoer van schadelijke stoffen via de bloedbaan) en interactie van cellen. Via bloed- en lymfebanen in het bindweefsel vindt er transport plaats naar ander weefsels en er kan uitwisseling tussen stoffen plaatsvinden.
- Als bescherming: tegen micro-organismen door relatieve ondoordringbaarheid en herstel bij ontsteking/ klinische ontstekingsreacties.
- Als opslag: bindweefsel is betrokken bij opslag van vetten.

Bindweefsel is opgebouwd uit (Blok, 2019; Junqueira et al., 2014; Moree, 2001);.:

- *Extracellulaire grondsubstantie:*
 - Proteoglycanen
 - Glycosocaninoglicanen
 - Gycoproteïneglycanen.
- *Vezels:*
 - Collageenvezels
 - Elastine vezels.
- Weefselvloeistof of interstitiële-vloeistof

Per bindweefseltype kan de samenstelling en de functie wisselen (Junqueira et al., 2014; Moree, 2001; Vrijenhoek et al., 2005).

In het onderstaand schema (Figuur 25) worden de verschillende soorten/types bindweefsel weergegeven met daarbij waaruit het is opgebouwd en wat de functie is (naar Junqueira, 2014).

| Type BINDWEEFSEL | Opbouw | Functie |
|--------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Losmazig bindweefsel (meest voorkomend) | Veel grondsubstantie, veel cellen weinig collageen (organisatie: willekeur) | Steun aan microvasculatuur, zenuwen en immuun cellen |
| Dicht ongeordend bindweefstel | Weinig grondsubstantie, weinig cellen (fibroblasten) veel collageen (org. Veel willekeur) | Bescherming bieden (huid) steun geven aan organen, weerstand bieden aan trekkrachten |
| Dicht georganiseerd bindweefsel | Vrijwel volledig gevuld evenwijdige bundels collageen met er tussen fybroblasten | Sterke verbinding in het musculoskeletale systeem, weerstand bieden aan grote krachten |

Figuur 26 Verschillende type bindweefsel, hun opbouw en hun functie (Junqueira, 2014).

Het onderstaand schema (figuur 26) betreft een overzicht van de verschillende celtypen met hun kenmerken, functie en herkomst (naar Junqueira, 2014).

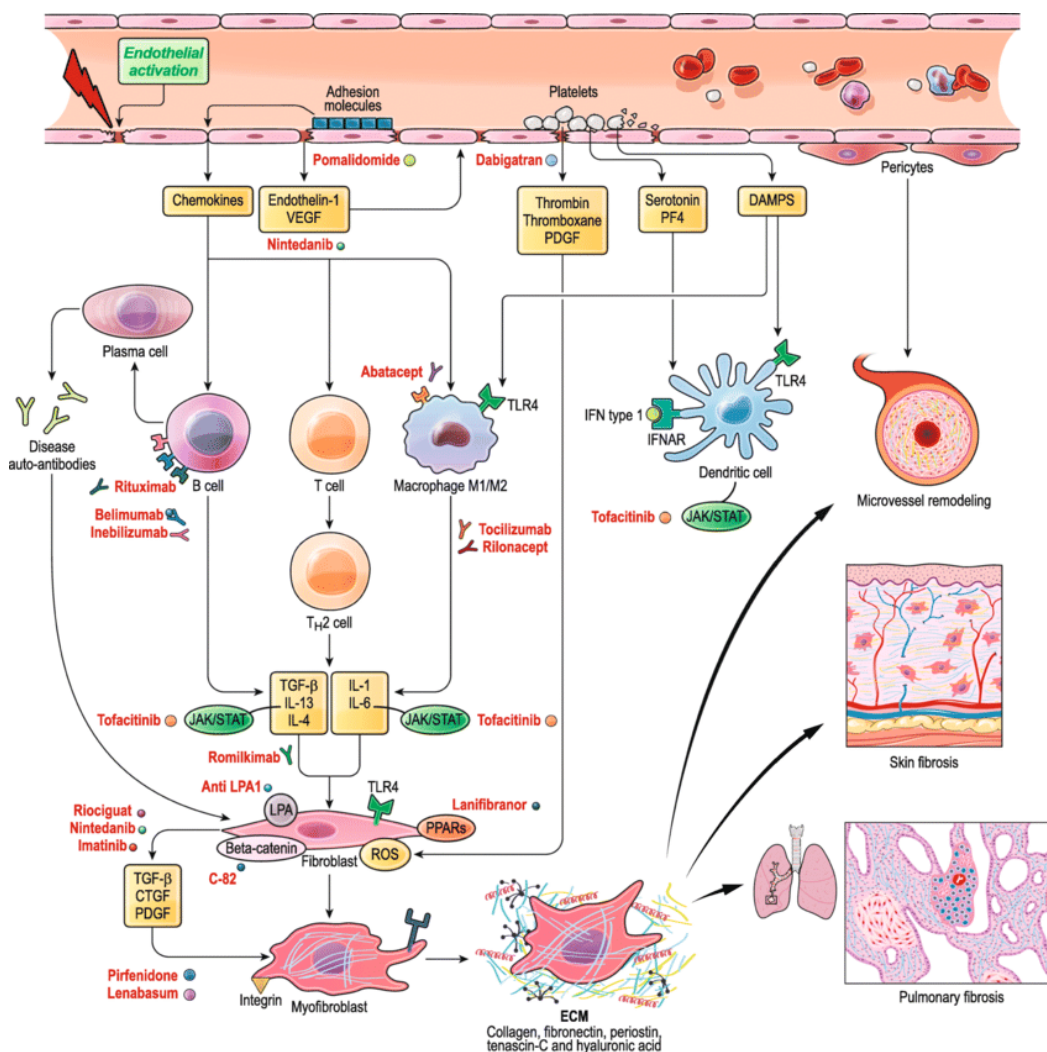
| Cellen | Functionele eigenschappen | Unieke kenmerk | Herkomst |
|------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Fibroblast | <ul style="list-style-type: none"> • Produceren grondsubstantie en Collagene-, reticulaire-, elastische vezels | <ul style="list-style-type: none"> • Veel RER • Goed ontwikkeld Golgi-complex | <ul style="list-style-type: none"> • Ontstaat op locatie door deling |
| Mastcel | <ul style="list-style-type: none"> • Vorming, opslag en afgiften bij mediators, die in de directe omgeving een rol spelen bij een ontstekings- en overgevoelighedsreactie • maken leukotriën aan uit membraanfosfolipide | <ul style="list-style-type: none"> • Ovale tot ronde cellen • cytoplasma gevuld met basofiele granula • Matig ontwikkeld RER • omvangrijk Golgi | <ul style="list-style-type: none"> • Afkomst door stamcel in het beenmerg • Vooral in de dermis (rond bloedvaten), darmkanaal en de luchtwegen |
| Macrofaag | <ul style="list-style-type: none"> • Belangrijk bij opruimen binnen gedrongen deeltjes, bacteriën en endotoxinen • Speelt een rol bij opruimen van resten dode bloedcellen • Spelen een rol bij het in gang zetten van immunologische afweermechanismen | <ul style="list-style-type: none"> • Grote hoeveelheid lysosomen (grote capaciteit om materiaal te verteren) • Hebben een lang leven en een niervormige kern • Celoppervlak heeft veel uitstulpingen (in verband met endocytotische activiteit) • Goed ontwikkeld RER & Golgi | <ul style="list-style-type: none"> • Ontstaan uit voorlopercellen in het beenmerg die delen en monocyt (witte bloedcellen) vormen |
| Plasmacel | <ul style="list-style-type: none"> • Belangrijk bij humerale afweer. • Specifieke reactie op specifieke moleculen met dezelfde epitopen • Doel van antigeen-antilichaam is om effecten te beperken | <ul style="list-style-type: none"> • Komen in geringe aantallen voor, na infectie komen ze veel voor • Kern is rond met kenmerkend heterochromatine • Sterk ontwikkeld RER | <ul style="list-style-type: none"> • Ontstaan uit B-lymfocyten na stimulatie antigeen • Antigeen presenterende cellen (of dendritische cellen) prolifereren B-lymfocyten naar plasmacel diffunderen |

Figuur 27 De verschillende celtypen. Functionele eigenschappen, unieke kenmerken en herkomst die van belang zijn bij systemische sclerose (Junqueira, 2014)

De vetcellen zijn hier niet specifiek gerangschikt. Ze geven indien nodig vet af, zijn betrokken bij metabolisme en meerdere vetcellen samen vormen vetweefsel (Junqueira et al., 2014).

Bij SSc-patiënten treedt er regelmatig een verstoring op in het bindweefsel als gevolg van fibrosering. Fibrose wordt gezien als een belangrijke oorzaak van morbiditeit en mortaliteit in de westerse wereld (Dalm et al., 2015). Bekende fenomenen zijn longfibrose en cystic fibrose. Daarom zijn er maar weinig behandelingen die het beloop van een fibrotisch proces gunstig kunnen beïnvloeden in de vorm van stabilisatie of vermindering van de fibrose". Fibrosering kan leiden tot verlies van orgaanstructuur en in een later stadium tot afname van de orgaanfunctie. De kenmerken van fibrose zijn de abnormaal verhoogde proliferatie snelheid van fibroblasten (specifiek myofibroblast) en de overmatige afzetting van bindweefsel. Het initiële proces van fibrose, bij een immuun gemedieerde aandoening zoals SSc-Patiënten, is meestal non-infectieus van aard. Er zijn aanwijzingen dat fibrosevorming het gevolg is van epigenetische veranderingen in de fibroblasten of myofibroblasten (Bordoni et al., 2015; Dalm et al., 2015).

Figuur 27, geeft schematisch weer wat er misgaat bij wondgenezing van een SSc-patiënt met weefsel schade (Bijlsma et al. 2013).



Figuur 28 Schematische weer gaven van wondgenezing bij een SSc-patiënt (Compochiaro et al., 2021)

Bij een fasciale laesie treedt er niet alleen een verandering op in de mobiliteit van de fascia zelf, maar ook de structuren die met deze fascia verbonden zijn worden direct of indirect beïnvloed. (Paoletti, 2011).

De craniale fascia gaat vanuit de fascia cervicalis media naar caudaal en splitst zich in een oppervlakkig en een diep gelegen deel. Het oppervlakkige deel gaat verder via infrahyoidale spieren, de posteriore zijde van het sternum, de fascia endothoracica en het pericardium. Vanuit caudaal zorgt de lamina thyropericardiaca voor een continuïteit met het pericardium en een verbinding met vagina carotica. Het dieper gelegen deel zorgt voor continuïteit met de lamina pretrachealis en de viscerale fascia (Coussement, 2014; Host, 2017b; Paoletti, 2011).

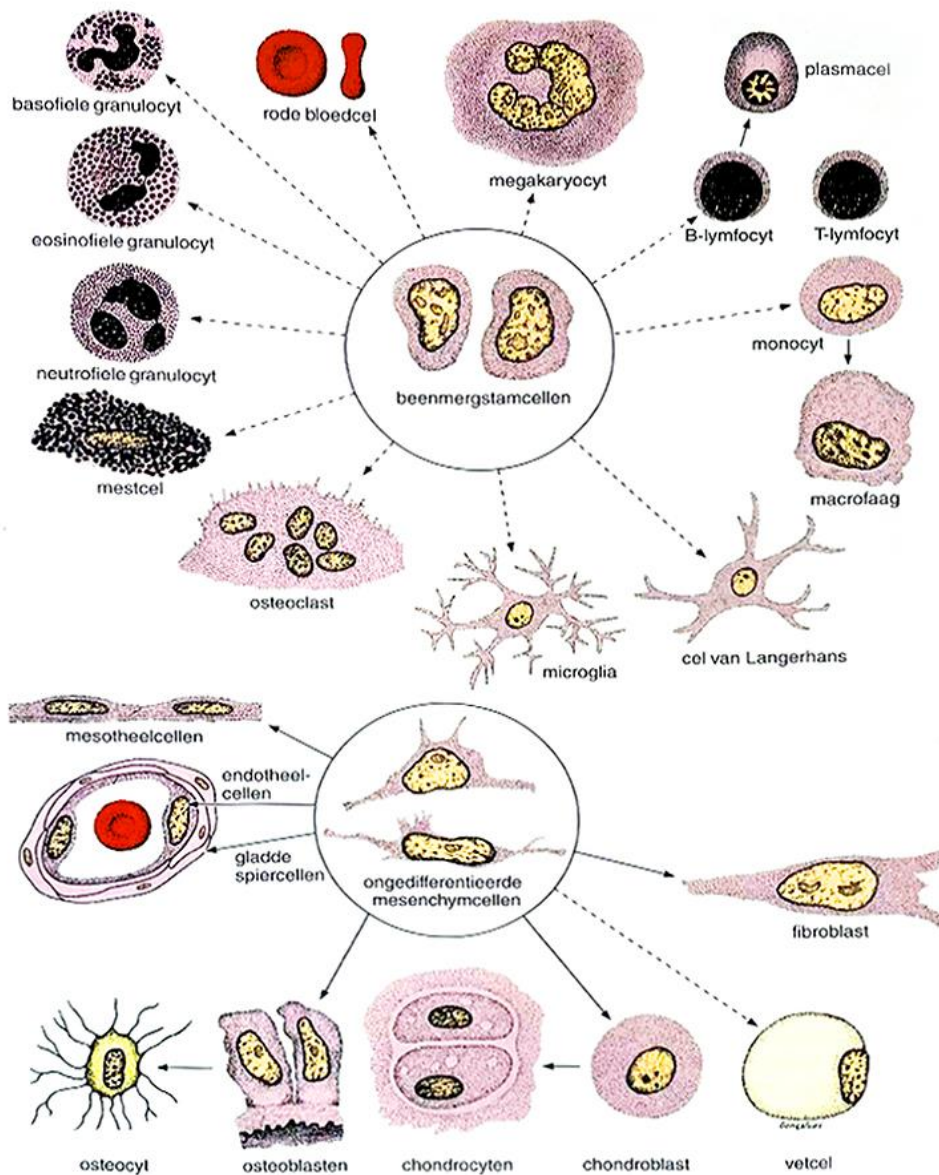
De centraal aponeurotische as loopt vanaf het foramen magnum, naar caudaal via de diepere fasciale lagen van het mediastinum (het hart en het pericard) tot aan het diafragma abdominalis. Daarna zet hij zich voort in de maag, het omentum majus, het colon transversum, het intestinum, de blaas en het lig. umbilico-vesicale (Coussement, 2014; Paoletti, 2011).

Zoals genoemd worden alle structuren door fascia omhuld, waardoor er sprake is van onderlinge thoracale en viscerale glijvlakken. Bij de patiënt uit deze casus is er een duidelijke beperking in de werking van de thoracale glijvlakken. Werken hierop heeft tot gevolg gehad dat er een verbetering optreedt in de beweging van de glijvlakken tussen pleura parietalis, pericard en de oesophagus. Daardoor is ook de mobiliteit van het bindweefsel van de organen in de thorax en het abdomen verbeterd. Waardoor mogelijk de patiënt zich beter is gaan voelen en minder pijn en vermoeidheid ervaart.

Ook ontstaat er hierdoor er een trekkracht naar haar linkervoet. Werken op deze glijvlakken heeft tot gevolg gehad dat de trekkracht richting haar voet is verminderd.

7.3.1 Embryologie van de fascia

Alle volgroeide bindweefselcellen zijn, embryologisch gezien, uit hetzelfde type cellen ontstaan Moree (2001). Vroeg in de embryonale ontwikkeling, ontwikkelen ondefinieerbare cellen zich uit het mesoderm of middelste kiemblad, waaruit zich embryonaal mesenchym ontwikkeld. (De multi-potentiële mesenchymcellen migreren door het hele lichaam en vormen ter plekke uiteindelijk de verschillende bindweefseltypen, zoals het bindweefsel van de huid, skeletspiercellen, bloedvaten, rode bloedcellen en de cellen van het immuunsysteem (Moree, 2001; Junqueira et al., 2014; Schünke et al., 2010). In figuur 28 is zichtbaar welke cellen en structuren zich ontwikkelen uit mesenchym dat is ontstaan uit het mesoderm.



Figuur 29 Multi-potentiële mesenchymcellen (Junqueira et al., 2014) die zich delen in verschillende weefsel- en celtypen.

Embryologisch gezien is het fasciale systeem dus mesodermaal van origine. Het is continu van aard en gelijkmatig verdeeld over het hele lichaam. Het is zeer divers van samenstelling. Dikte, functie en richting is afhankelijk van de locatie. Het omhult, integreert met en doordringt bloedvaten, zenuwen, ingewanden, hersenvliezen, botten en spieren. Het bindweefsel of fascie wordt een orgaan op zich, dat de gezondheid van een persoon kan beïnvloeden (Bordoni et al., 2015; Coussement, 2014). Het feit dat de fascie uit een hetzelfde type weefsel zijn ontstaan en met elkaar is verbonden heeft gevolgen voor de ziekte SSc. Deze openbaart zich op verschillende plekken in het bindweefsel in het lichaam. De patiënte in deze casus functioneert voor een groot deel in embryonale flexie.

7.4 Het neurologisch model

Voor een goed functionerend zenuwstelsel is het nodig dat er geen verstoringen zijn in de

fysiologie. Zonder goede uitwisseling kunnen de zenuwcellen niet optimaal functioneren. Als gevolg van een verstoorde fysiologie, maar ook door beperkingen in de mobiliteit van de thorax, het abdomen en fibrosering van de fascie, kan er moeilijk sprake zijn van een optimale uitwisseling, met als gevolg een minder goed werkende zenuw. Beperking van de zenuw betekent ook een verminderde innervatie van organen in de thorax en het abdomen, wat vervolgens weer betekent dat de uitwisseling verder wordt beperkt. Bij Ssc-patienten leidt dit vaak tot pijn- en vermoeidheidsklachten. Deze komen in deze paragraaf aan de orde. Echter wordt er eerst aandacht geschonken aan een algemeen overzicht van de voor deze casus van belang zijnde nerven, te weten de n.vagus en de plexus Meisner en Auerbach.

7.4.1 Neurologische innervatie

Zoals eerder beschreven zijn er bij de patiënt uit deze casus dysfuncties gevonden in de oesophagus, de thorax en het abdomen. Deze komen hier achtereenvolgens aan de orde voor wat betreft de neurologische innervatie.

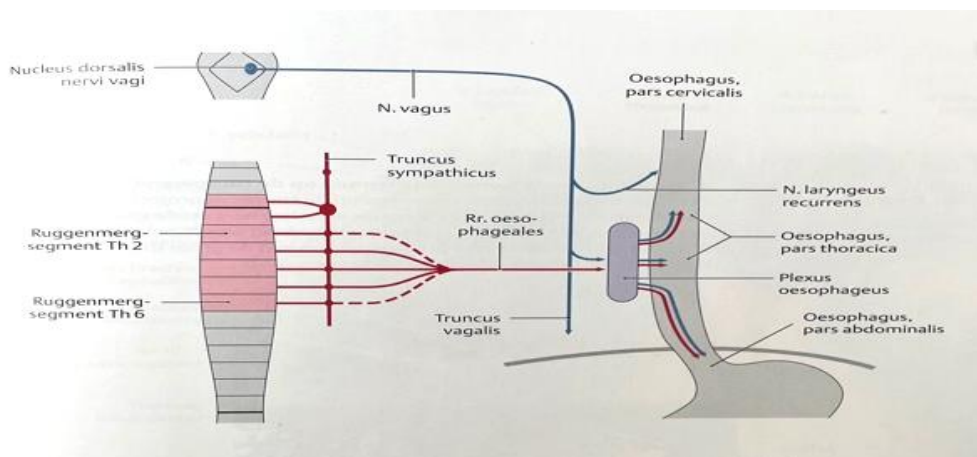
De oesophagus

Innervatie van de oesophagus is weergegeven in figuur 29 (Schünke et al., 2010).

Sympathisch wordt deze geïnnerveerd door

- De plexus oesophagus
- De rr oesophageales
- De grensstreng th2/th6

Parasympathisch wordt deze geïnnerveerd door de n. vagus

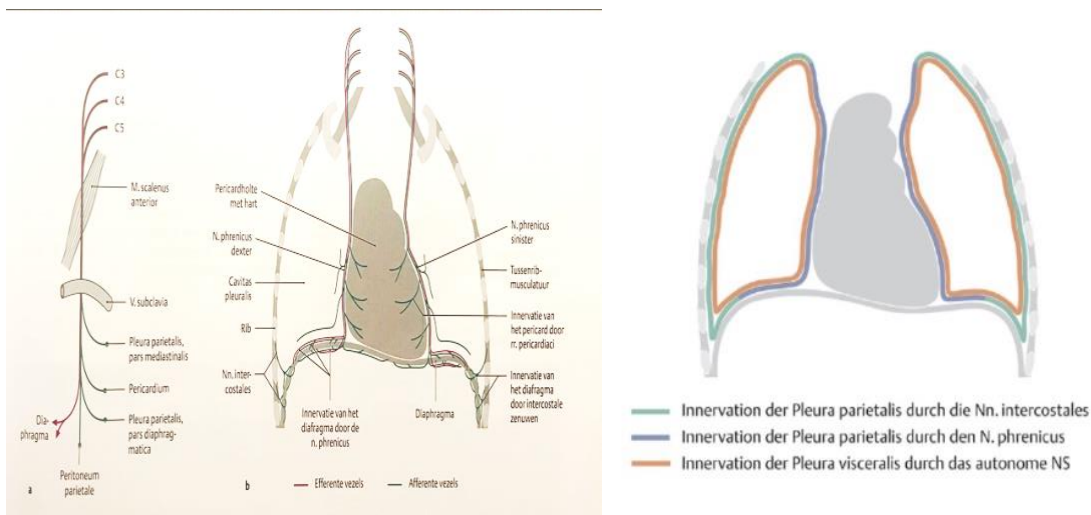


Figuur 30 Het schematische verloop van de N. Vagus en zijn innervatie van de oesophagus, tevens staan in dit schema de sympathische takken naar de oesophagus afgebeeld (Schünke, 2010)

De Thorax

Innervatie van het pericard zie figuur 30, vindt zowel somatosensibel als somatosensorisch plaats door de n. phrenicus vanuit het ruggenmerg C3-C5.

Innervatie van de pleura pariëtalis gebeurt door de nn. intercostalis en de nn. phrenicus. De innervatie van de pleura visceralis gaat via het autonome zenuwstelsel zie figuur 31 (Schünke 2010).



Figuur 31 Schematische weergave van de nervale innervatie van het pericard die zowel somatosensibel als somatosensorisch werken (Schünke 2010).

Figuur 32 Geeft de innervatie van de verschillende pleura bladen weer met een autonome innervatie voor de Pleura pariëtale en viscerales (Schünke, 2010).

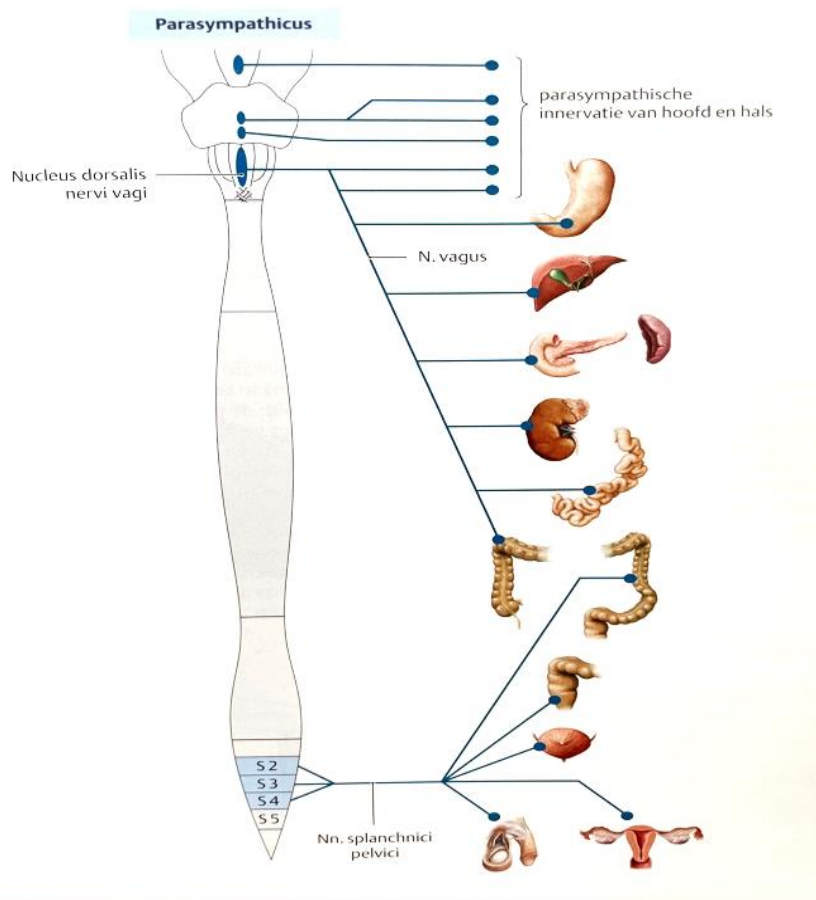
De n. vagus met een aftakking met rr. cardia cervicalis innerveert de plexus cardiacus parasymptisch. Sympatisch wordt het hart uit de plexus cardiacus geïnnerveerd. Deze wordt gevormd uit de truncus sympathicus via de grensstreng van c8 t/m th6.

Het hart wordt ook autonoom geprikkeld.

Het abdomen

In figuur 32, wordt de parasymptische innervatie van het abdomen weergegeven.

De nervus vagus is hier een belangrijke zenuw. De n. vagus verbindt de hersenen met de viscera. Hij speelt een belangrijke rol bij het onderhouden van de homeostase (Van Vliet, 2017). Parasymptisch gezien, innerveert deze zenuw in het abdomen nagenoeg alle organen, zo ook het maag/lever complex. Juist daar zijn dysfuncties gevonden. Osteopatische handelingen hebben tot een verbetering geleid in de mobiliteit van zowel de maag als de lever. Dit kon alleen plaats vinden als de patiënt in rust was. De n. vagus is dan het meest actief.



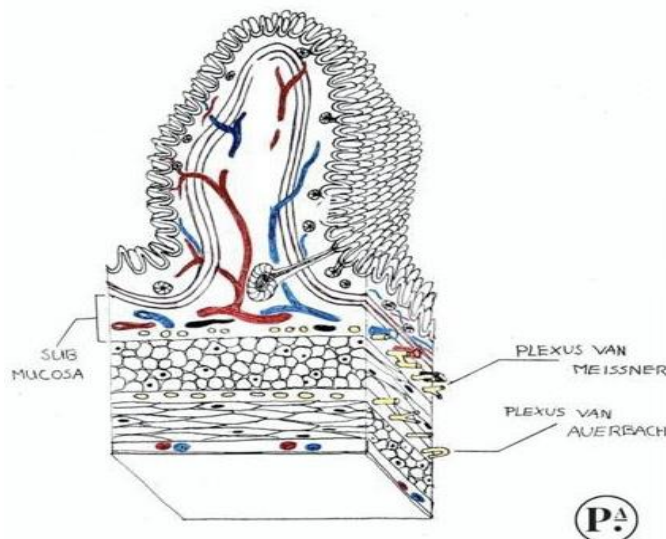
Figuur 33 Bijna alle holle organen in het abdomen worden parasympathisch geïnnerveerd vanuit de n. vagus (Schünke 2010) zoals hier schematisch is weer gegeven.

De plexus van Meissner, en Auerbach zijn beiden onderdeel van het autonome zenuwstelsel en bevinden zich in de darmen. Ze zijn weergegeven in figuur 33. De plexus van Meissner is betrokken bij de kwaliteit van mucosa, waardoor de opname van voedingsstoffen zo optimaal mogelijk voorloopt en er tevens minder toxische stoffen door de darmwand kunnen komen.

De plexus van Auerbach ligt dieper in de darmwand en verzorgt de peristaltiek, waardoor de chymus niet te snel of te langzaam door het maag-/darmkanaal beweegt.

De plexus van Meissner en Auerbach functioneren autonoom maar staan deels onder invloed van de n. vagus (Kenhub, 2022).

Beide plexussen hebben dus grote invloed op de werking van het microbioom en dus op de fysiologie. De Plexus van Meissner heeft mogelijk ook effect op het slijmvlies in de mond, waardoor de patiënt uit deze casus snel een droge mond heeft. Ook is het mogelijk dat de mindere werking van deze plexus de oorzaak is van het stagneren van het voedsel in de oesophagus naast het littekenweefsel ter hoogte van de pars abdominalis.



Figuur 34 De ligging van de plexus van Meissner en van de plexus van Auerbach in de tractus (Physis Academy, 2020).

7.4.2 Pijn

De patiënt uit deze casus is gewend aan de pijn door ontstekingen aan de PIP-, en DIP gewrichtjes door digitale ulcera. Op dit moment heeft zij daar geen last van. Ze kwam op de praktijk met thoracale rugklachten en pijn bij het zitten door enthesitis. Daarnaast heeft mevrouw last van neurogene- en diepe somatogene pijn ten gevolge van blootstelling aan koude en tintelingen, die optreedt bij het Raynaudfenomeen.

De patiënt doet thuis oefeningen om haar mondopening zo optimaal mogelijk te houden, zodat ze naar de tandarts kan blijven gaan. Daarnaast doet ze mobiliserende oefeningen voor haar handen, zodat deze niet te stijf worden. Ter preventie gebruikt de patiënt tegenwoordig een rollende boodschappentas, zodat ze zichzelf minder belast qua tillen en inspanning.

Veel mensen met sclerose hebben last van pijn. De ernst van de pijnklachten is afhankelijk van de symptomen en de oorzaak van de pijn. De voornaamste pijnbronnen zijn de

huidafwijkingen in de vorm van zweertjes en kalkafzettingen en de gewrichtsontstekingen (NVLE, 2022; Wojeck et al., 2021).

Pijnbeleid is gericht op zelfredzaamheid en inzicht. Onderzoek heeft ook aangetoond dat als patiënten meer zelf aan hun pijn kunnen doen, de intensiteit van de pijn verminderd en er tevens minder vaak pijninterventie nodig is (Wojeck et al., 2021). De reguliere zorg is hier ook op gericht en werkt goed met uitzondering van slokdarm-gastro-intestinale symptomen. Ondanks het aanbieden van pijn- trajecten trad er geen verandering op in de hoeveelheid pijn (Wojeck et al., 2021).

Een andere bron van pijn bij SSc-patiënten is het fenomeen van Raynaud. Dit gaat gepaard met een pijnlijk tintelend, prikkend, gloeiend gevoel in de aangedane vingers en/of tenen (NHG-richtlijn Raynaud, 2019).

Ook de patiënt uit deze casus heeft last van pijn als gevolg van het fenomeen van Raynaud. Dit is somatogene pijn veroorzaakt door prikkels van buitenaf als koude, metaal e.d. nocireceptoren in de perifere zenuwuiteinden in de huid worden geactiveerd, waardoor de pijn wordt ervaren. Er kan een indeling gemaakt worden op basis van de oorsprong (Van Genderen, 2017). Hierbij wordt onderscheid gemaakt in dermatogene (oppervlakkige) pijn en diepe pijn, die weer kan worden onderverdeeld op basis van de locatie (myogeen, artrogeen, tendinogeen, osteogeen of betrekking hebben op het bindweefsel. In eerste instantie is de pijn bij de patiënt uit de casus dermatogeen, maar na verloop van tijd is deze, veranderd in diepe myogene pijn.

De patiënte uit deze casus heeft ook al lang last van thoracale pijn. Deze wordt waarschijnlijk getriggerd door de verstoring in de ophanging van de oesophagus. Het betreft dan ook diep somatogene pijn betrekking hebbend op het bindweefsel rondom de oesophagus.

7.4.3 Vermoeidheidsklachten

De vermoeidheidsklachten spelen in het begin van het behandeltraject een grote rol. Mevrouw moest geregeld stoppen en rusten. De klachten van mevrouw zijn niet van depressieve aard. De vermoeidheid bij de patiënte heeft eerder te maken met belasting en belastbaarheid. Ze heeft ademhalingsproblemen en problemen van gastro-/intestinale aard. Als gevolg van de vermoeidheid gaat ze juist minder bewegen, waardoor haar conditie afneemt en ze steeds eerder vermoeid raakt en minder kan. Als de patiënte oververmoeid is slaapt ze ook slecht. Het functioneren in een ritme van rust en regelmaat doet haar goed en vermindert de vermoeidheidsklachten.

Uit onderzoek blijkt dat SSc-patiënten die actiever in het leven staan, sociaal actief zijn en meer bewegen juist minder vermoeidheidsklachten en pijn ervaren (Hudson et al. uit Basta et al., 2018). Pijn blijkt ook één van de belangrijkste predictors voor vermoeidheidsklachten. Verschillende onderzoeken laten bovendien ook zien dat er een hechte relatie is tussen vermoeidheid- en depressieklachten (Basta et al., 2018).

7.5 Het vaso-lymfatisch systeem

Het vaso-lymfatische systeem bestaat uit 2 onderdelen te weten:

- Het veneuze systeem
- Het lymfatische systeem

Het veneuze systeem bestaat op haar beurt weer uit de venen en arteriën.

In onderstaand schema (figuur 34) staat het veneuze systeem beschreven voor de oesophagus. Als gevolg van de osteopatische behandeling is de hypertensie van het fasciale gedeelte rondom het distale deel van de oesophagus afgenomen. Als gevolg van stagnatie worden afvalstoffen minder snel afgevoerd via de venen en het lymfatische systeem. Afvoer via vv. oesophagalis naar v gastrica sinistra is mogelijk toegenomen. Verbetering van de hypertensie heeft dan ook mogelijk een effect gehad op de afvoer van deze stoffen, met een betere uitwisseling, een beter functionerend BBRs en een beter werkend metabolisme tot gevolg.

| Oesophagus in delen | Arteriële bloedvoorziening | Veneuze bloedvoorziening |
|---------------------|------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Pars cervicalis | rr. oesophagalis (a thyrodidea inf.) | vv. oesophagalis afvoer naar v. thyrodidea of brachio cepalica sinistra |
| Pars thoracalis | rr. oesophagalis uit aorta thoracica | vv. oesophagalis afvoer -links boven v. hemiazygos assesoria -links onder v. hemiazygos -rechts v. azygos |
| Pars abdominalis | rr. oesophagalis uit a gastrica sinistra | vv. oesophagalis afvoer naar v gastrica sinistra |

Figuur 35 Toont de specifieke arteriële en veneuze bloedvoorziening bij zowel de pars cervicalis, als de pars thoracalis en de pars abdominalis (Schünke, 2010).

Thorax

Venen die de structuren van de thorax draineren komen rechts in het v. azygos en links in het v. hemiazygos. Het v. hemiazygos gaat daarna over in het v. azygos waarna alles in het v. cava superior uitmondt. De veneuze drainagetakken kunnen verdeeld worden in:

- Viscerale takken: waarin de thragea, bronchiën en de oesophagus draineren. (vv. tracheales, vv. bronchiales, vv. oesophageales)
- Viscerale subtakken: v. thoracica interna met o.a. rr. mesiaastinalis, vv. pericardiophrenica (met takken naar het pericard)
- Pariëtale takken: naar binnenste thoraxwand en middenrif. (Schünke, 2010)

Ook het indirect stimuleren van het azygos systeem bij de casus SSc-patiënte heeft mogelijk bijgedragen aan een verbeterde afvoer met een verminderde stagnatie van de afvalstoffen tot gevolg.

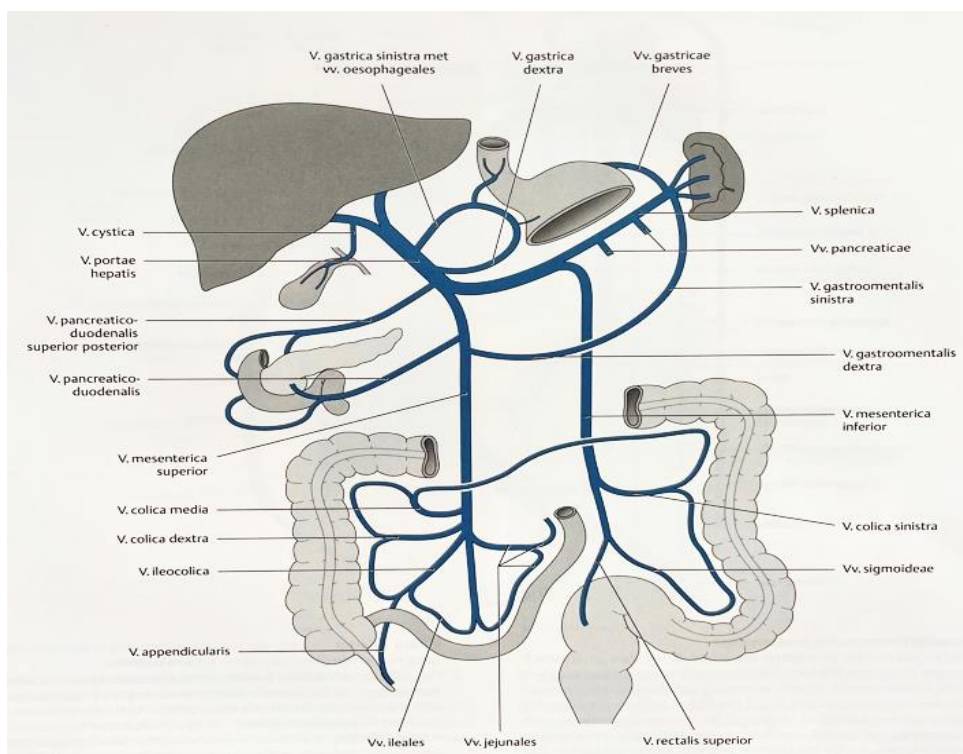
Abdomen

Binnen het abdominale afvoersysteem is de v. portae hepatis van belang, omdat daar uiteindelijk alle holle organen op uit komen (behalve het onderste deel van het rectum).

Voor deze casus is vooral het maag- levercomplex van belang en dus specifiek de afvoer van de maag en de oesophagus naar de v. porta hepatis. Deze gaat dan door via de lever naar de takken van de vv. en de v. hepatica naar de v. cava inferior en door naar superior.

Er zijn drie belangrijke veneuze afvoerroutes (zie figuur 35, Schünke, 2010):

- De directe afvoer op de v. porta hepatica door de v. gastrica sinistra met de vv. oesophageales en de v. gastrica dextra.
- De v. gastrica sinistra die via de v. mesenterica superior loopt.
- De vv. gastricae breves die via de v. splenica naar de v. portae hepatis leidt.



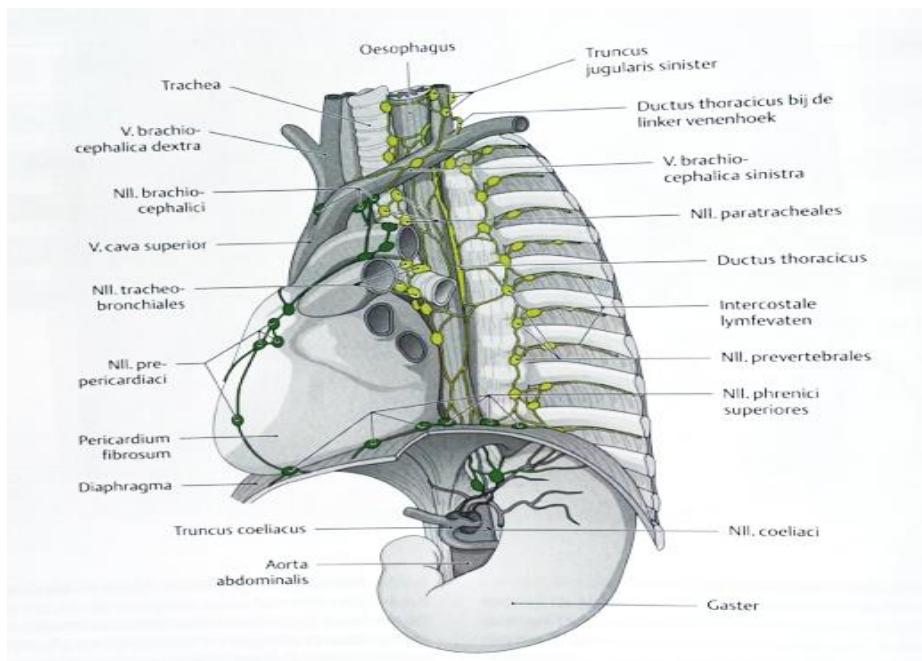
Figuur 36 Schematisch worden hier de belangrijke abdominale afvoer routes via de v. portae hepatis afgebeeld (Schünke, 2010).

Lymfe

Het lymfatische systeem bestaat uit lymfe organen en lymfevaten, en heeft drie hoofdfuncties te weten:

- Immunologische afweer door lymfeorganen en -vaten
- Transport van weefselvloeistof (lymfevaten)
- In evenwicht houden van het lichaamsvocht

Lymfeorganen hebben als gezamenlijk kenmerk dat hun stroma bezet is met lymfocyten die afkomstig zijn uit het beenmerg. Ze vormen een netwerk van perifere weefsels en staan in verbinding met de venen. Een belangrijke rol is er voor transport en de afweer. Zodra er sprake is van stagnatie als gevolg van verminderde mobiliteit, zoals bijvoorbeeld bij de oesophagus zijn de lymfevaten minder goed in staat om hun functie uit te voeren, waardoor verdere stagnatie op de loer ligt.

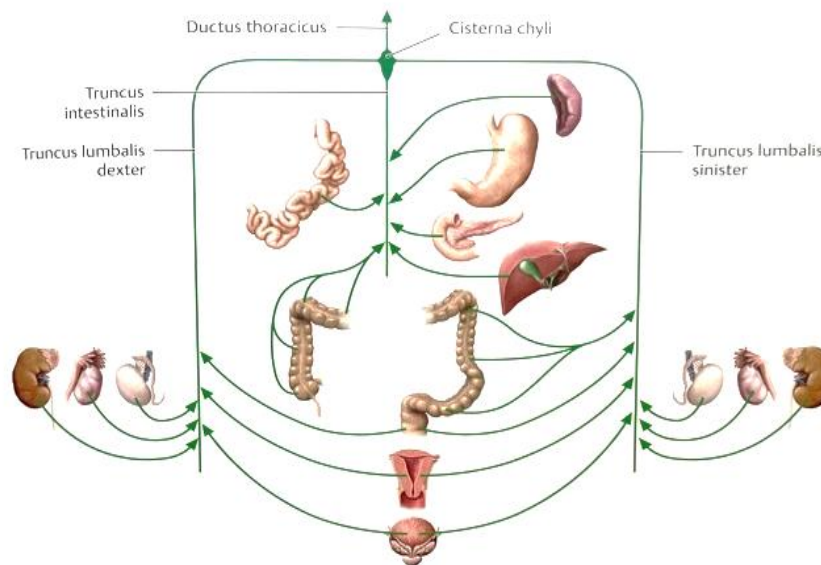


Figuur 37 De lymfvaten en knopen lopen over langs en tussen door (Schünke, 2010). Maar de ductus thoracicus (wat de voortzetting is van de cisterna chyli, die langs de thoracale wervelkolom loopt, is erg belangrijk en ook van belang bij deze casus.

Omdat mevrouw thoracaal verminderd mobiel is en de grote lymfevaten en knopen voor de wervelkolom langs (zie figuur 36) lopen helpt de verminderde mobiliteit niet mee met het passief transport van de lymfe. Verhoging van de mobiliteit heeft wellicht een tegenovergesteld effect.

In figuur 37, is de lymfeafvoer schematisch weergegeven. Osteopatisch handelen heeft zich in het geval van deze casus indirect gericht op het stimuleren van de afvoer van de truncus intestinalis naar de cisterna chyli en dan door naar de ductus thoracicus uitmondend in de v. subclavia sinistra. Het pericard en de pleura gaan zowel via de truncus broncho mediastinalis

dexter en sinister naar de ductus thoracicus en dan uitmondend in de v. subclavia dextra en sinistra. (Prometeus, 2010).



*Figuur 38 In deze schematische afbeelding is goed te zien hoe lymfe abdominaal wordt afgevoerd (Schünke 2010)
Het abdominale lymfe drainagesysteem verloopt via 3 routes naar de cisterna chyli die uitmondt in de ductus thoracicus.*

Verbeterde lymfeafvoer heeft ook tot gevolg dat het afweersysteem en MALT beter gaat functioneren. MALT staat voor Mucose Associated Lymfatic Tissue. Het bevindt zich in tractus digestivus, respiratorius en urogenitale en hangt samen met de activatie van B- en T-lymfocyten (Rijkers et al., 2016). Het is mogelijk dat dit tot gevolg heeft dat de ontstekingen die zullen ontstaan als gevolg van de systemische sclerose minder progressief zullen optreden.

7.6 Psychologie

De meeste van de SSc patiënten staan midden in het leven als ze gediagnostiseerd worden en er komt nogal wat op ze af. Het is niet alleen de huid die verandert, maar ook het hele gelaat en de handen. De patiënt gaat van een actief sociaal persoon naar iemand die moet letten op belasting en belastbaarheid en moet leren omgaan met fysieke klachten. Het accepteren van de diagnose en de mortaliteit is nogal wat. Dit naast de vraag hoe het beste met SSc om te gaan. Het is van belang om medisch-psychologische hulp te krijgen en daarnaast helpt een goed vangnet van familie, vrienden en zo nodig een verpleegkundige (Bijlsma et al., 2013; NVLE, 2022).

De patiënt in deze casus staat zeer positief in het leven, maar ze is zich wel degelijk bewust van alle veranderingen. Hiernaast probeert ze goed naar haar lijf te luisteren en let ze op de belasting en de belastbaarheid, wat kan er vandaag wel en wat kan er niet. Mevrouw kan goed haar grenzen aangeven en daardoor maakt ze het zichzelf minder moeilijk. Alleen met

familie gaat ze soms over haar grens. Dit weet ze en ze maakt de dagen erna dan ook ruimte om even niets te doen en bij te komen.

Mevrouw is al jaren bezig met de acceptatie van haar uiterlijk: eerst was ze nog druk met make-up om de rode vlekken weg te werken, nu doet ze dat niet meer. Ze probeert echt te genieten van alles wat ze kan doen. Mevrouw heeft de langzame vorm, waardoor ze soms meer tijd heeft om dingen een plekje te geven. Ze leest de vakliteratuur van de NVLE om bij te blijven met de nieuwste vorderingen zijn. Mevrouw ziet op dit moment geen psycholoog, maar heeft een goed en liefdevol vangnet.

Hiernaast doet mevrouw mee aan studies of als er een proefpersoon nodig is op de opleiding om zo veel mogelijk bewustzijn van sclerodermie te genereren.

Het belangrijkste is dat mevrouw wel systemisch sclerodermie heeft, maar het niet is.

Hoofdstuk 8: Conclusie, Discussie en Aanbevelingen

Deze casestudy heeft zich gericht op osteopathie en systemische sclerose. Hierbij stond de volgende hoofdvraag centraal:

Heeft osteopatische interventie een meerwaarde voor de systemische sclerose patiënt zoals beschreven in de casestudy?

Om tot een gedegen antwoord te komen zijn er een aantal subvragen geformuleerd, die in dit hoofdstuk beantwoord zullen worden. Achtereenvolgens zullen de subvragen worden besproken, waarna een antwoord zal worden gegeven op de in deze casestudy centraal staande hoofdvraag. Discussiepunten zullen worden opgeworpen. Als laatste worden aanbevelingen gedaan voor verder onderzoek.

Subvraag 1

Wat is er bekend over systemische sclerose in de reguliere gezondheidszorg?

In hoofdstuk 3 is een overzicht gegeven van de meest recente inzichten over systemische sclerose in de reguliere gezondheidszorg. Het gaat daarbij om de definitie van de ziekte, het stellen van de diagnose en de meest voorkomende behandelwijze.

Systemische sclerose (SSc) is een multi-systemische auto-immuun-aandoening, waarbij auto-antilichamen geproduceerd worden en micro vasculaire wondjes ontstaan naast fibroblast dysfuncties. Dit leidt tot extreme fibrose en vasculaire beschadigingen, die zich, bij systemische sclerose, niet alleen beperkt tot de huid, maar ook de organen aantasten. Er kan sprake zijn van huidbetrokkenheid, aantasting van gewrichten, spieren en het verteringssysteem, renale betrokkenheid en aantasting van het hart en de longen. De immunologische component is van groot belang, maar grotendeels nog onbekend.

De diagnose is moeilijk te stellen. Veelal is er aanvullend onderzoek nodig zoals bloedonderzoek, capillairoscoopie, huidbiopt, longfunctieonderzoek, slokdarm-maag onderzoek, verschillende röntgenfoto's, SC-scan en een ECG.

Door de European League Against Rheumatism en de American College of Rheumatology zijn criteria vastgesteld die gebruikt worden om tot de juiste diagnose te komen. Het komt neer op een opstelsom van symptomen.

Er is geen curatieve behandeling mogelijk op dit moment. Behandeling bestaat grotendeels uit medicatie voor symptoombestrijding en vertragen van de progressie. Een multidisciplinair paramedische aanpak is gericht op verminderen van de klachten middels het verbeteren en in stand houden van de conditie.

Subvraag 2

Wat is er bekend over systemische sclerose binnen de osteopathie?

In de literatuur is niets gevonden over osteopathie en systemische sclerose. Het is echter onwaarschijnlijk dat osteopathie niet wordt ingezet. Het gaat veelal om behandelen van bindweefsel. Hier kan de osteopaat veel goed werk verrichten. Dit was ook één van de belangrijkste redenen om voor dit onderwerp te kiezen.

Subvraag 3

Wat is het effect van de osteopatische interventie bij de patiënt in deze casestudy na drie behandelingen?

In deze casestudie is de patiënt driemaal osteopatisch onderzocht en zijn de dysfuncties behandeld. Daarnaast is een NRS lijst ingevuld en is er een longfunctietest afgenomen ter ondersteuning van het gevonden effect.

In eerste instantie is er bij de patiënt vooral voorwaarde scheppend gewerkt. Na de eerste behandeling kan er meer op diepte worden gewerkt en is de reactiviteit van het weefsel afgenomen. Dit zet zich voort na de tweede en derde behandeling. De casus-patiënte kan na de drie osteopatische behandelingen vrijer ademen, is minder vermoeid en ervaart minder klachten.

De thoracale rebound test is verbeterd ten opzichte van de 1^e behandeling.

Er is een verminderde reactiviteit van de sympathicus gevonden, waardoor mevrouw een minder droge mond ervaart en er een verminderde klamme vochtige huid optreedt tijdens de behandeling. Na de eerste behandeling (van het sigmoïd) is ook de illium dysfunctie opgelost.

De NRS-score is voor zowel pijn (4) als vermoeidheid (2) met meer dan twee punten toegenomen. Dit wordt in de literatuur beschouwd als zijnde een relevantie verbetering. Het ondersteund daarmee de gevonden verbeteringen in het osteopatische onderzoek. De patiënte kan ook meer belasting aan.

Ook in de longfunctietest is een verbetering waargenomen. De CV-max is met 1,7% toegenomen ten opzichte van de 0-meting en de FEV1 laat een lichte verbetering zien.

Subvraag 4

Welke mogelijke verklaringen liggen ten grondslag aan het effect van de osteopatische interventie bij de SSc-patiënt in deze casestudy?

Om deze vraag te beantwoorden is een aangepaste versie van de verklaringsmodellen van het beroepscompetentieprofiel van de NVO en de NRO gebruikt.

Systemische sclerose openbaart zich vooral als een aandoening van het bindweefsel. Dit is ook de plek waar de osteopaat het meest direct zijn of haar invloed kan uitoefenen. Blijvend letsel in de vorm van littekenweefsel kan vanzelfsprekend niet worden opgelost door de osteopaat, maar door het werken op de glijvlakken in de thorax is er mogelijk een verbetering opgetreden in de mobiliteit van de organen als gevolg van meer mobiel bindweefsel.

Door behandelen van de fascie neemt de rigiditeit van de thorax holte af en de mobiliteit van de ossale structuren toe. Dit heeft waarschijnlijk tot gevolg dat de aan- en afvoer van zuurstof en afvalstoffen beter verloopt. Er treedt op celniveau verbeterde uitwisseling op, waardoor de cellen in een betere conditie raken. Mede als gevolg hiervan treedt er een

verbetering op van het *BBRS*. Hierdoor is er mogelijk ook minder kans op het krijgen van nog meer ontstekingen.

In de afvoer van afvalstoffen treedt ook een verbetering op. Deze wash-out vindt zowel veneus als lymfatisch in het bindweefsel plaats. Werken op de fascie heeft dan ook mogelijk een verbeterde wash-out tot gevolg.

Bij Ssc- patiënten is er sprake van een microbiële disbalans van het microbioom. Deze wordt veroorzaakt door immunologische afwijkingen. Verbetering van de mobiliteit van de tractus digestivus kan voor optimalisering van het microbioom zorgen. De voor het lichaam van groot belang zijnde balans in de mineraalhuishouding wordt echter grotendeels beïnvloedt door vocht en voeding. Tevens kan gebruik van medicatie de disbalans van het microbioom ernstig verstoren. De osteopaat kan op dit vlak niet veel betekenen. Een bezoek aan de mesoloog kan hier mogelijk wel bij helpen.

Neurologisch gezien is een goede werking van de n. vagus voor zowel de oesophagus als het abdomen van groot belang. Er is dan sprake van ontspanning en herstel en vertering kan plaats vinden. Dit heeft uiteraard zijn effect op de fysiologische uitwisseling, het *BBRS* en het microbioom. Zowel de plexus van Meisner als die van Auerbach hebben grote invloed op de werking van het microbioom, omdat zij, bij een goed functioneren, op hun beurt invloed hebben op de slijmvliezen, waarmee het microbioom wordt ondersteund. De osteopaat kan de werking van de plexussen beïnvloeden door de mobiliteit van de tractus digestivus te optimaliseren.

Systemische sclerose heeft grote impact op het leven van patiënten. De psychologische gevolgen zijn soms groot en moeten zeker in acht worden genomen. Een osteopaat kan slechts een luisterend oor bieden. De psycholoog kan de patiënt meer gericht ondersteunen. Wel is het zo dat als de conditie van de patiënt verbeterd als gevolg van osteopatisch handelen, de gemoedstoestand van de patiënt zeker ook kan verbeteren.

Hoofdvraag

Zoals boven genoemd luidt de hoofdvraag van deze casestudy

Heeft osteopatische interventie een meerwaarde voor de systemische sclerose patiënt zoals beschreven in de casestudy?

Als we de resultaten van deze casestudy in ogenschouw nemen kan hier een voorzichtig ja op worden geantwoord. Het osteopatische onderzoek heeft duidelijke verbeteringen bij de patiënte aangetoond en ook de ondersteunende NRS-score en de longfunctietesten hebben een verbetering laten zien. Het gaat hier echter om slechts één patiënt. Meer en uitgebreider onderzoek zal moeten aantonen of de resultaten van deze casestudy standhouden en/of worden bevestigd.

Ook moet gesteld worden dat het hier gaat om een progressieve auto-immun ziekte. Er is dus geen sprake van zelfhelend vermogen. Het gaat hier echt om het vertragen en verbeteren van de algehele gezondheid waardoor de patiënte minder last ervaart tijdens dagelijkse levensverrichtingen en de algemene kwaliteit van leven wordt verbeterd.

Tot slot kunnen er nog enkele aanbevelingen worden gedaan voor verder onderzoek naar de relatie tussen osteopathie en (systemische) sclerodermie?

De resultaten zijn hoopgevend, maar het onderzoek is gedaan bij slechts één persoon. Uitgebreider onderzoek bij meer patiënten (ongeveer 50) met een controlegroep en

duidelijke in- en exclusiecriteria moet uitwijzen of de resultaten kunnen worden bevestigd en significant worden bevonden. Elke SSc-patiënt heeft weer andere klachten en bevindt zich bovendien in een ander stadium van de ziekte. Het is dan ook aan te bevelen om patiënten die zich in hetzelfde stadium van de ziekte bevinden in het onderzoek te betrekken. De kans op verbetering lijkt groter bij patiënten die zich in stadium 1 of 2 bevinden. Het lijkt dan ook zinvol om een eerste onderzoek op deze groep patiënten te richten. Als gevolg van o.a. corona is het in deze casestudy niet gelukt om de tijd tussen de behandelingen te standaardiseren. Of dit een effect heeft gehad op de resultaten is niet te zeggen. Het is echter wel aan te bevelen dit in een vervolgstudie te bewerkstelligen. Sowieso is het van belang de variabelen zoveel mogelijk te beperken.

Hoofdstuk 9: Samenvatting

Deze thesis is geschreven met als doel het behalen van het diploma osteopathie aan het College Sutherland te Amsterdam. Het onderwerp van deze thesis betreft de relatie tussen osteopathie en systemische sclerose.

Systemische sclerose (SSc) is een auto-immuun ziekte, waarbij door een verstoord genezingsproces fibrose optreedt. Dit leidt tot verharding van de huid en het bindweefsel rondom de organen.

De hoofdvraag van de thesis is:

Heeft osteopatische interventie een meerwaarde voor de systemische sclerose patiënt zoals beschreven in de casestudy?

In deze casestudy is de betreffende patiënte, een 71-jarige vrouw met gediagnostiseerde systemische sclerose. Haar klachten zijn thoracale rugpijn en vermoeidheid. Ze is een drietal maal osteopatisch onderzocht en dysfuncties zijn behandeld. Daarnaast is er door de patiënte meerdere malen een NRS-score lijst ingevuld voor zowel pijn en vermoeidheid en is er een longfunctie blaastest afgenomen. Zowel NRS-scores als de resultaten van de longfunctie test zijn gebruikt ter ondersteuning van het waargenomen effect van de osteopatische behandelingen.

Er is een overzicht gegeven van het ziektebeeld, de diagnose en de behandeling van systemische sclerose-patiënten in de reguliere zorg. Ook is gekeken naar de rol van osteopathie hierin, maar kennis hierover bleek zeer beperkt. Er is geen literatuur gevonden over dit onderwerp. Regulier wordt systemische sclerose vooral met medicatie behandeld, naast het werken aan de conditie. Er wordt samengewerkt met verschillende para-medische zorgverleners.

De 3 osteopatische behandelingen hebben in een tijdsbestek van 6 maanden plaats gevonden.

Bij de patiënte zijn er meerdere dysfuncties gevonden en behandeld. Het betrof met name dysfuncties in de faciale structuren rondom de oesophagus, het pericard, de pleura pariëtalis/visceralis en het maag/lever complex. Behandelingen lijken duidelijk effectief geweest. De thoracale rugpijn is verdwenen, ze is minder vermoeid en ook is haar belastbaarheid toegenomen. Ook de NRS-scores voor zowel pijn als vermoeidheid zijn afgenomen en de longfunctie blaastest liet een verbetering zien. Beiden ondersteunen daarmee het idee dat de osteopatische behandelingen een positief effect hebben gehad.

Verklaringen zijn gegeven voor het waargenomen effect op het gebied van fasciale structuren, fysiologie, het veno-lymfatisch systeem, neurologische structuren en de psychologie.

Het effect van de osteopatische behandelingen in deze casestudy was veelbelovend, maar veel onderzoek zal nog gedaan moeten worden bij een veel grotere groep patiënten, om tot een juist en meer gedegen oordeel te komen. Er zijn aanbevelingen gedaan voor nader onderzoek.

Summary

This thesis was written with the aim of obtaining a diploma in osteopathy at the College Sutherland in Amsterdam. The subject of this thesis concerns the relationship between osteopathy and systemic sclerosis.

Systemic sclerosis (SSc) is an autoimmune disease in which fibrosis occurs due to a disrupted healing process. This leads to hardening of the skin and connective tissue around the organs.

The main question of the thesis is:

Does osteopathic intervention add value to the treatment of systemic sclerosis patient as described in the case study?

In this case study, the subject patient is a 71-year-old female with diagnosed systemic sclerosis. Her complaints are thoracic back pain and fatigue. She has been osteopathically examined three times and dysfunctions have been treated. In addition, the patient completed an NRS score list several times for both pain and fatigue and a lung function test was done. Both NRS scores and lung function test results have been used to support the observed effect of the osteopathic treatments.

An overview is given of the clinical presentation, the diagnosis and the treatment of systemic sclerosis patients in regular care. The role of osteopathy in this was also examined, but knowledge about this turned out to be very limited. No literature was found on this subject. Systemic sclerosis is mainly treated with medication, along with therapy that will improve the general condition of the patient. A multi-disciplined paramedical team collaborate in the patient treatment.

The 3 osteopathic treatments took place over a period of 6 months.

Multiple dysfunctions were found and treated in the patient. This mainly concerned dysfunctions in the fascial structures surrounding the esophagus, the pericardium, the visceral and parietal pleura and the stomach/liver complex. Treatments seem clearly to have been effective. The thoracic back pain has disappeared, she is less tired and her load capacity has also increased. The NRS scores for both pain and fatigue also decreased and the lung function breath test showed an improvement. Both thus support the idea that the osteopathic treatments have had a positive effect.

Explanations have been given for the observed effect in the fields of fascial structures, physiology, the veno-lymphatic system, neurological structures and psychology.

The effect of the osteopathic treatments in this case study was promising, but much research will still need to be done on a much larger group of patients, in order to arrive at an accurate and more sound judgment. Recommendations have been made for further research.

Literatuurlijst

Gezocht onder andere op Pubmed, Osteopathic research web, medische en paramedische boeken en tijdschriften.

Artikelen

- Avouac, J. et al., (2010) Preliminary criteria for the very early diagnosis of systemic sclerosis: results of Delphi consensus study from EULAR scleroderma trials and research group. *Ann Rheum Dis.* 2011 Mar. DIO: 10.1136/ard.2010.136929

- Asano, Y. (2017) Systemic sclerosis. *The journal of dermatology/volume 45.*
DOI: 10.1111/1346-8138.14153

- Belch, J. et al., (2017) ESVM Guidelines- the diagnosis and management of Raynaud's phenomenon. *Vasa.* 2017 Oct. PMID; 28895508 DOI: 10.1024/0301-1526/a000661

- Basta, F. et al., (2018) Fatigue in systemic sclerosis: a systematic review. *Clin Exp Rheumatol.* CER10677 2018. 0150-0160 PMID:29303706

- Berrevoets, M.A.H., et al., (2014) Systemische sclerose: multisysteemaandoening. *Ned tijdschr geneeskd.* 2014. PMID 25052356

- Bordoni, B. et al., (2015) Understanding fibroblasts in order to comprehend the osteopathic treatment of the facia. *Evid Based Complement Alternat Med.* 2015. PMID: 26357524
DOI: 10.1155/2015/860934

- Campochiaro, C. et al., (2021) An update on targeted therapies in systemic sclerosis based on a systemic review from the last 3 years. *Arthritis res ther.* 2021 Jun. PMID: 34074331
DOI: 10.1186/s13075-021-02536-5

- Chong, W.H. (2022) Chronic Dyspnea with Raynaud's Phenomenon and Elevated ANA: A Diagnosis of Systemic Sclerosis Sine Scleroderma. *Am J Sci.* 2022 mar. PMID: 35276077
DOI: 10.1016/j.amjms.2022.01.023

- Chouri, E. (2019) Closing in on the role of microRNA's and plasmacytoid dendritic cells in the pathogenesis of systemic sclerosis and primary Sjogren's syndrome. *Utrecht university.*
ISBN: 978-94-92801-82-1

- Cutolo, M. et al., (2019) Pathophysiology of systemic sclerosis: current understanding and new insights. *Expert Rev Clin Immunol.* 2019 Jul. PMID: 31046487
DOI: 10.1080/1744666X.2019.1614915

- Corinaldesi, C. Et al., (2021) Muscle damage in systemic sclerosis an CXCL10: the potential therapeutic role of PDE5 inhibiton. *Int J Mol Sci.* 2021 Mar. PMID: 33809279
DOI: 10.3390/ijms22062894

- Cowen, R. et al., (2008) The acute blue finger; Management and Outcome. *Ann R Coll Surg Engl.* 2008 oct. DOI: 10.1308/003588408X318237
- Da Silva, G.S.G. et al., (2020) Sjogren's syndrome in systemic sclerosis: Impact on oral features. *Oral Dis.* 2020 Oct. PMID: 32559012 DOI: 10.1111/odi.13497
- Dalm, V.A.S.H. (2015) Fibroserende aandoeningen Inzichten in pathogenese en nieuwe behandel mogelijkheden. *Ned tijdschr geneeskunde.* 2015.
- DeMizio, D. et al., (2019) Detection and classification of systemic sclerosis-related interstitial lung disease: a review. *Curr Opin Rheumatol.* 2019 Nov. PMID: 31415029 DOI: 10.1097/BOR.0000000000000660
- Denton, C.P. (2016) Advances in pathogenesis and treatment of systemic sclerosis. *Clin Med (Lond).* 2016 Feb. PMID: 26833515 DOI: 10.7861/clinmedicine.16-1-55
- Dieleman, J.P. et al., (2008) Incidence rates and treatment of neuropathic pain conditions in the general population. *Pain.* 2008 Jul. PMID: 18439759 DOI: 10.1016/j.pain.2008.03.002.
- Evers, C. et al. (2021) Pain chronification and the important role of non-disease-specific symptoms in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Res Ther.* 2021 Jan PMID: 33468227 DOI: 10.1186/s13075-021-02421-1.
- Frech, T.M. et al., (2018) Gastrointestinal and hepatic disease in systemic sclerosis. *Rheum dis North Am Rheum Dis Clin North Am,* Feb. PMID: 29149923 DOI: 10.1016/j.rdc.2017.09.002
- Frech, T.M. et al., (2021) The frequency of Raynaud's phenomenon, very early diagnosis of systemic sclerosis, and systemic sclerosis in a large Veteran Health Administration database. *BMC Rheumatol* 2021 oct. PMID: 34649624 DOI: 10.1186/s41927-021-00209-z
- Haque, A et al., (2020) Raynaud's phenomenon. *Clin Med (Lond).* 2020 nov. PMID: 33199324 DOI: 10.7861/clinmed.2020-0754
- Hays, R.D. et al., (1993) Rand 36- item health survey 1.0. *Health Econ.* 1993 Oct. PMID: 8275167 DOI: 10.1002/hec.4730020305
- Hughes, M. et al., (2019) Systemic sclerosis. *Br J Hosp Med (Lond).* 2019 Sep. PMID: 31498666 DOI: 10.12968/hmed.2019.80.9.530
- Khanna, D. et al., (Standardization of the modified Rodnan skin score are for use in clinical trials of systemic sclerosis. *J Scleroderma relat Disord.* 2017 jan. PMID: 28516167 DOI: 10.5301/jsrd.5000231
- Knip, J.J. et al., (2021) Systemische auto-immuunziekten, diagnostiek versus calcificatie. *Ned Tijdschr Geneeskunde.* 2021. PMID: 34346619

- Kucharz, E.J. et al., (2017) Systemic sclerosis sine scleroderma. *Adv Clin Exp Med* 2017 Aug. PMID: 29068586 DOI: 10.17219/acm/64334
- Lande, R. et al., (2021) New autoantibody specificities in Systemic sclerosis and very early systemic sclerosis. *Antibodies* 2021 mar. PMID: 33800661 DIO: 10.3390/antib10020012
- Li, S.C. (2018) Scleroderma in Children and Adolescents: Localized Scleroderma and Systemic Sclerosis. *Pediatr Clin North Am.* 2018 Aug. PMID: 30031497 DOI: 10.1016/j.pcl.2018.04.002
- Maltez, N. et al., (2021) Trigeminal neuralgia in systemic sclerosis *Semin Arthritis Rheum.* 2021 Feb. PMID: 33461050 DOI: 10.1016/j.semarthrit.2021.01.001
- Nguyen, T. et al., (2016) Roles of Matrix Metalloproteinases in Cutaneous Wound Healing Published 2016 Oct. DOI: 10.5772/64611
- Nguyen T. et al., (2016) Roles of Matrix Metalloproteinases in Cutaneous Wound Healing Published 2016 oct. DOI: 10.5772/64611
- O'Reilly, S. (2020) Innate immunity in systemic sclerosis. *Clin exp Immunol.* 2020 jul. PMID: 32458451 DOI: 10.1111/cei.13452
- Pauling, J.D. (2019) Raynaud's phenomenon -an update on diagnosis, classification and management. *Clin Rheumatol.* 2019 Dec. PMID: 31420815 DOI: 10.1007/s10067-019-04745-5
- Perelas, A. et al., (2020) Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Lancet Respir Med* Mar. PMID: 32113575 DOI: 10.1016/S2213-2660(19)30480-1
- Sakka, L. et al., (2018) Intestinal involvement in systemic sclerosis: a clinical Review. *Dig Dis Sci.* 2018 Apr. PMID: 29464583 DOI: 10.1007/s10620-018-4977-8
- Servaas, N.H. (2019) Een multiomics-aanpak leverde nieuwe en diepere inzichten op in de ziektemechanismen bij systemische sclerose (SSc). Een sleutelfactor hierbij was de modulatie van ontsteking-gerelateerde routes in afweercellen van het aangeboren afweersysteem (monocyten en dendritische cellen). *Proefschrift University Utrecht* DOI: 10.3354/93
- Shah, F.A. et al., (2021) Limited scleroderma-induced pulmonary arterial hypertension resulting in impaired postoperative respiratory function. *Cureus* 2021 Mar. DOI: 10.7759/cureus.13742
- Sharif, K. et al., (2018) Physical activity and autoimmune diseases: get moving and manage the disease. *Autoimmun rev.* 2018 Jan. PMID: 29108826 DOI: 10.1016/j.autrev.2017.11.010.
- Spierings, J. (2020) *Proefschrift: Verbetering van uitkomsten in systemische sclerose.* ISBN 978-94-6332-678-0 <https://doi.org/10.33540/168>

- Temprano, K.K. (2016) A review of Raynaud's disease. Mo Med. Mar-apr2016.
PMID:27311222 PMCID: PMC6139949
- Tom, K. et al., (2021) Mast Cell Activation in the systemic sclerosis esophagus.
Scleroderma Relat Disord. 2021 Feb. PMID: 34179507 DOI: 10.1177/239719832094322
- Van Bijnen, S. et al., (2020) Predictive factor for treatment-related mortality and major adverse events after autologous hematopoietic stem cell transplantation of systemic sclerosis: results of a long-term follow up multicenter study. Ann Rheum Dis. 2020.
DOI: 10.1136/annrheumdis-2020-217058
- Van Hoogen, F. et al., (2013) 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. Ann Rheum Dis. 2013 Nov. PMID: 24092682 DOI: 10.1136/annrheumdis-2013-204424
- Vincent, C. et al., (2009) Orofacial manifestations of systemic sclerosis: a study of 30 consecutive patients. Rev Med Interne 2009 jan. PMID: 18757116 DOI 10.1016/j.revmed.2008.06.012
- Volkmann, R. (2016) Association of systemic sclerosis with a unique colonic microbial consortium. Arthritis Rheumatol 2016 Jun. PMID: 26749064, DOI: 10.1002/art.39572
- Wojeck, R.K. et al., (2021) Pain and self-efficacy among patients with systemic sclerosis: A scleroderma patient-centered intervention network cohort study. Nurs Res. 2021.
PMID: 34173376 DOI: 10.1097/NNR.0000000000000528.

Boeken

- Beurskens, S. et al., (2008) Meten in de praktijk, stappenplan voor het gebruik van meetinstrumenten in de Gezondheidszorg.
Bohn Stafleu van Loghum, ISBN: 978 903 135 0742
- Bijlsma, J.W.J. et al., (2013) Leerboek reumatologie en klinische immunologie.
Bohn Stafleu van Loghum, ISBN: 9789 03139 8935
- Bulsiewicz, W. (2020) Fiber Fueled.
Penguin Random House LLC, ISBN: 9780 5930 84564
- Burgerhout, W.G., et al., (2003) Fysiologie leerboek voor paramedische opleidingen.
Elsevier gezondheidszorg, ISBN:90 352 243 29
- Donkelaar, H.J. et al., (2007) Klinische anatomie en embryologie.
Elsevier gezondheidszorg ISBN-13 deel 1: 978 903 522 856 6
- Junqueira, J.C. et al., (2014) Functionele histologie.
Reed Business Education, ISBN: 978 903 523 798 8

- Lohman, A.H.M. (2004) Vorm en beweging.
Bohn Stafleu v. Loghum, ISBN: 90-313-4317

- Morree, J.J. (2001) Dynamiek van het menselijk bindweefsel.
Bohn Stafleu v. Loghum, ISBN: 90 313 345 45

- Paoletti, S. (2011) Fasziën: Anatomie, Structuren, Techniken, Spezielle Osteopathie.
Urban & Fischer in Elsevier ISBN-13: 978-3437561016

- Rijkers, G.T. et al., (2016) Leerboek Immunologie.
Bohn Stafleu v. Loghum, ISBN: 978 903 680 2574

- Schünke, M. et al., (2010) Prometheus anatomische atlas.
Bohn Stafleu v. Loghum, ISBN: 978 903 138 4440

- Vrijenhoek, J.H. et al., (2005) Pathologie en geneeskunde.
Elsevier gezondheidszorg, ISBN: 90 352 27808

Niet officieel gepubliceerde bronnen

Syllabus/reader van College Sutterland Amsterdam

- Bergmans, C. (2017), Cranium RTM
- Block, J. (2019), Fysiologie
- Coussement, C. (2014), Myofasciale assen
- Hoste, R. (2017a), Thorax: Corstea
- Hoste, R. (2017b), Thorax: Hasviscerae
- Hoste, R. (2017c), Thorax: Mediastinale
- Hoste, R. (2017d), Thorax: Pleura en longen
- Kolenberg, J. (2015), Fysiologie
- Muts, R. (2015), Embryologie, Caviteiten
- Muts, R. (2010a), Pelvis Minor
- Muts, R. (2016), Visceraal inleiding
- Muts, R. (2010b), Visceraal oris/oesophagus
- Muts, R. (2011), Viscera intestinum
- Van Genderen, M. (2017), Neurologie voor de osteopaat

- Muts, R. (1993), Bindweefsel en het basis bioregulatie systeem
Thesis college Sutherland Antwerpen
- Van Vliet E. (2017), Case study naar het effect van osteopatische
behandeling bij chronische hoestklachten,
Thesis College sutherland, Amsterdam

Andere gebruikte bronnen en websites

- Bonte-Mineur, F. et al., (2014) Zorgpad Systemische Sclerose (SSc) voor medici.

In opdracht van de NVR (NVRZorgfpad-SSc). Geraadpleegd op 29 oktober 2022.

<https://www.nvr.nl/wp-content/uploads/2018/09/NVRZorgpad-SSc-2014-12-23.pdf>

- Cowen, L., (2021) VEDOSS criteria may help predict progression from Raynaud's to SSc. Medicine matters, reumatologie. Geraadpleegd op 29 oktober 2022.

<https://rheumatology.medicinematters.com/systemic-sclerosis-/raynaud-s-syndrome/vedoss-criteria-predict-progression-from-raynauds-to-ssc/19966216>

- Caribbean Arthritis Foundation (2022). Geraadpleegd op 29 oktober 2022.

<https://caribbeanarthritisfoundation.org/nl/>

- Engelen, E. et al., (2021) Uitgebreide toelichting van het meetinstrument Numeric (pain) Rating scale (NRS/NPRS). De Fysiotherapeut. Geraadpleegd 28 mei 2022.

<https://meetinstrumentenzorg.nl/wp-content/uploads/instrumenten/NPRS-form.pdf>

- ErasmusUMC. Geraadpleegd op 10 september 2022.

<https://www.erasmusmc.nl/nl-nl/patientenzorg/aandoeningen/systemische-sclerose>

- Europatie.eu Evidence-based medicine. Geraadpleegd op 29 oktober 2022

<https://toolbox.eupati.eu/resources/evidence-based-medicine/?lang=nl&print=print>

- Farmaco-therapeutisch-kompas (2022). Geraadpleegd op 28 mei 2022.

<https://www.farmacotherapeutischkompas.nl>

- Gezondhedenwetenschap.be. Geraadpleegd op 29 oktober 2022.

<https://www.gezondhedenwetenschap.be/richtlijnen/longfunctietests>

- Huidziekten.nl, (2022). Geraadpleegd op 29 oktober 2022.

<https://www.huidziekten.nl/zakboek/dermatosen/stxt/SclerodermiaGeneralisata.htm>

- Hartlongcentrum.nl. Geraadpleegd op 29 oktober 2022.

<https://hartlongcentrum.nl/ziektebeelden-2/longbetrokkenheid-bij-systeemaandoeningen-systemische-sclerose/>

- Kievits, F. (2009), Appendix geen overblijfsel van de evolutie nederlands tijdschrift geneeskunde 2009, 153:C308

- Libguides.vu.nl. Geraadpleegd op 29 oktober 2022.

<https://libguides.vu.nl/c.php?g=440242&p=3000954>

-LUMC.nl. Geraadpleegd op 29 oktober 2022.

<https://www.lumc.nl/patientenzorg/ziektebeelden/sclerose/behandeling/>

- Jungen, J. et al, (2022) Uitgebreide toelichting van meetinstrumenten, Visual Analoge Scale (VAS). De Fysiotherapeut april 2022 Geraadpleegd op 29 oktober 2022.

<https://meetinstrumentenzorg.nl>

- Kenhub (2022). Learn anatomy faster. Geraadpleegd op 29 Oktober 2022.
- Medical archive (2020). Herrison, Systemic Sclerosis and related disorders. De Fysiotherapeut april 2022. Geraadpleegd op 29 oktober 2022.
<https://hsnow.net/2020/05/26/c353-systemic-sclerosis-scleroderma-and-related-disorders/>
- Meetinstrumenteninzorg (2022). Geraadpleegd op 29 oktober 2022.
<https://meetinstrumentenzorg.nl/instrumenten/36-item-short-form-health-survey/>
- NHG-Behandelrichtlijn Fenomeen van Raynaud (2019). Geraadpleegd op 28 mei 2022.
<https://www.nhg.org/actueel/nieuws/herziene-nhg-behandelrichtlijn-fenomeen-van-raynaud>
- NHG-Richtlijne, pijn (2021). Geraadpleegd op 29 oktober 2022.
<https://richtlijnen.nhg.org/standaarden/pijn>
- NVvH (Nederlandse Vereniging voor Hemotologie). Geraadpleegd op 29 oktober 2022.
<https://hematologienederland.nl/patientinfo/diagnose-en-behandeling/normaalwaarden/>
- NVLE, (2022). Geraadpleegd op 29 oktober 2022. Nederlandse vereniging voor mensen met lupus, APS, Sclerodermie en MCTD
- NVR.nl, (2022). Nederlandse Vereniging voor Reumatologie. Geraadpleegd op 29 oktober 2022. <https://www.nvr.nl/proefschriften/>
- Radboudumc.nl Geraadpleegd op 29 oktober 2022.
<https://www.radboudumc.nl/nieuws/2020/radboudumc-doet-grootschalig-onderzoek-naar-systemische-sclerose>
<https://www.radboudumc.nl/patientenzorg/aandoeningen/systemische-sclerose>
- Reumanederland.nl 2017. Geraadpleegd op 29 oktober 2022.
<https://reumanederland.nl/wpcontent/themes/reumanederland/functions/downloads/page.php?id=3680> <https://reumanederland.nl/nieuws/nieuws/goslingsprijs-2017-naar-baanbrekende-ontdekking-voor-sclerodermiepatienten/>
- Scribbr (bijgewerkt 2022) Literatuuronderzoek of literatuurstudie in 4 stappen. Geraadpleegd op 29 oktober 2022. <https://www.scribbr.nl/scriptie-structuur/literatuuronderzoek/>
- UMC utrecht (2019, 24 mei). Geraadpleegd op 29 oktober 2022.
<https://www.umcutrecht.nl/nl/over-ons/nieuws/infection-and-immunity/24-mei-micro-rna-ontregelt-het-immuunsysteem-bij-sclerodermie-en-syndroom-van-sjogren>
- Wijsenbeek, M, et al. (2019) Indicator, Nascholing longziekte, Nr3 blz25/29. Geraadpleegd op 29 oktober 2022. <https://hartlongcentrum.nl/assets/Uploads/idocter-nascholingsmagazine.pdf>

Gebuike afbeeldingen met de bijbehorende bronnen:

| | |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| FIGUUR 1 NRS AFGEBEELD IN CIJFERS ZODAT DE PATIËNT MAKKELIJK KAN AANGEVEN HOE VEEL HINDER HIJ/ZIJ ONDERVINDT (HNG-RICHTLIJNEN, PIJN, 2021). | 9 |
| FIGUUR 2 NRS-GEZICHTS-SCHAAL, STAAT VAAK AFGEBEELD AAN DE ANDERE KANT VAN FIGUUR 1, MAAR IS VOOR SOMMIGE MENSEN MAKKELIJKER TE GEBRUIKEN (HNG-RICHTLIJNEN, PIJN, 2021). | 9 |
| FIGUUR 3 PIRAMIDE VAN BEWIJSNIVEAUS GERANGSCHIKT OP KWALITEIT EN IMPACT VAN BEWIJS (HTTPS://TOOLBOX.EUPATI.EU/RESOURCES/EVIDENCE-BASED-MEDICINE, 2022) | 10 |
| FIGUUR 4 DOOR MIDDEL VAN DE MRSS WORDT DE GRAAD VAN DE HUIDDIKTE GEMETEN EN GESCOORD, HOE MINDER OPPAKBAAR EN VOUWBAAR DE HUID HOGER DE SCORE (RESEACHGARTE, 2022). | 13 |
| FIGUUR 5 DE ACR/EULAR CLASSIFICATIE SCORE KAN ALS LEIDRAAD GEBUIKT WORDEN VOOR HET OPSPOREN VAN SYSTEMISCHE SCLEROSE (BONTE-MINEUR, 2014) | 14 |
| FIGUUR 6: STROOMDIAGRAM VAN DE VERSCHILLENDE VORMEN VAN SCLERODERMIE (NVLE, 2022). | 15 |
| FIGUUR 7 STROOMDIAGRAM VAN DE 3 NIVEAU'S VAN DE VEDOSS-CRITERIA (AVOUAC, 2010). MET HET 1 ^E NIVEAU: HET VERMOEDEN VAN SYSTEMISCHE SCLEROSE, HET 2 ^E NIVEAU: DE DIAGNOSE VAN HEEL VROEGE SYSTEMISCHE SCLEROSE EN HET 3 ^E NIVEAU: DE DIAGNOSE VAN VROEGE SYSTEMISCHE SCLEROSE. | 17 |
| FIGUUR: 8 DE GELIMITEERDE SYMPTOMEN VAN SCLEROSE ZIJN TERUG TE VOEREN TOT CREST (CARIBBEAN ARTHRITIS FOUNDATION, 2022) <u>C= CALSINOSIS</u> , CALCIUM AFZETTING IN DE HUID. <u>R=RAYNAUDFENOMEEN</u> , SPASME IN DE BLOEDVATEN. <u>E= ESOPHAGEAL DYSFUNCTIE</u> , ZURE REFLUX EN EEN TOENAME IN MOTILITEITS VERLIES. <u>S= SCLERODACTILIE</u> , VERDIKKING EN VERSTRAKKEN VAN DE HUID AAN VINGERS EN HAND. <u>T= TELEANGIECTASIAS</u> , RODE PUNTJE OP DE HUID DOOR VERWIJDING VAN DE CAPILLAIREN. | 17 |
| FIGUUR 9 SAMENVATTING VAN DE KLINISCHE PRESENTATIE VAN SYSTEMISCHE SCLEROSE (MEDICAL ARCHIVE HARRISON, 2020) | 18 |
| FIGUUR 10: HET FENOMEEN VAN RAYNAUD (REUMA NEDERLAND, 2022) DE 3 FASES: <u>WITTE VERKLEURING</u> VAN DE HUID: DOOR KRAMP SLAGADER, ONVOLDOENDE DOORBLOEDING NAAR DE HAARVATEN. GEVOLGD DOOR EEN <u>BLAUWE VERKLEURING</u> : KRAMP SLAGADER EN TGV HIERVAN VASODILATATIE VAN HAARVAATJES. IN DE HAARVATEN ZIT ZUURSTOFARM BLOED DIT GEEFT DE VERKLEURING. WANNEER HET SPASME STOPT, WORDT DE HUID VERVOLGENS <u>ROOD</u> DOOR INEENS HEEL VEEL BLOED IN DE HAND. | 19 |
| FIGUUR 11 4 VAN DE KENMERKEN VAN HUIDBETROKKENHEID BIJ SYSTEMISCHE SCLEROSIS (HUIDZIEKTEN.NL, 2022) <u>ACRALE ISCHEMIE MET NECROSE</u> : TGV DOOR VAATVERNAUWINGEN EN MOEILIK TE BEHANDELEN ULCERA ONTSTAAT SOMS GANGREEN EN (AUTO) AMPUTATIE. VAAK IN COMBINATIE MET VERLIES VAN WEEFSEL VOLUME AAN DE VINGERTOPPEN. <u>CALCINOSIS</u> : KALKDEPOSITIES VOORAL AAN VINGERTOPPEN MAAR OOK BOVEN GEWRICHTEN. ZE VARIËREN VAN ENKELE SUBCUTANE NODUS TOT GROTE SAMENGESTELDE PAKKETTEN OP VERSCHILLENDE DELEN VAN HET LICHAAM. <u>TELEANGIËCTASTIEËN</u> : HAARVAATJES DIE PERMANENT VERWIJD ZIJN EN RODE PLEKJES OP DE HUID GEVEN. VOORAL GELAAT, HANDPALMEN EN ROMP. <u>MICROSTOMIE, RADIAIRE GROEVEN</u> : VERSTRAKKEN VAN DE HUID ROND DE MOND EN DUNNE LIPPEN, NAAST DE KENMERKENDE GROEVEN ROND DE MOND. | 20 |
| FIGUUR 12: CT-SCAN VAN DE THORAX, AFBEELDING MET HET MATGLAS FENOMEEN (DALM ET AL., 2015). | 23 |
| FIGUUR 13: SCHEMATISCHE AFBEELDING VAN HET MATGLAS FENOMEEN. HET GEEFT DE LOCATIE TE ZIEN VAN DE LEVER, DE AORTA, DE MAAG. BOVENDIEN IS ER OOK VOCHT TE ZIEN I.P.V. LUCHT IN DE LONGBLAASJES (DALM ET AL., 2015). | 23 |
| FIGUUR 14 DE ONDERSTEUNENDE NRS-SCORES PER BEHANDELING | 40 |
| FIGUUR 15: SPIROMETRIE MEETWAARDES UIT HET ONDERZOEK VAN HET VU- ZIEKENHUIS (VU-ZIEKENHUIS, 202) | 40 |
| FIGUUR 16 TIFFENAU INDEX OP BASIS VAN DE SPIROMETRIE METING UIT HET ZIEKENHUIS | 41 |
| FIGUUR 17 OESOPHAGUS MET ZIJN PARS CERVICALIS, PARS THORACALIS EN PARS ABDOMINALIS EN DE 3 VERNAUWINGEN (SCHÜNKE, 2010) | 43 |
| FIGUUR 18 THORAX DOORSNEDE ONDERSTE DEEL VAN HET HART, VOOR FACIALE SAMENWERKING TUSSEN PERICARD, PLEURA PARIETALIS EN DE FASCIA ROND DE OESOPHAGUS (DONKELAAR ET AL., 2007) | 44 |
| FIGUUR 19 THORAX MEDIASTINUM VERDEELD IN ANTERIEUR, MIDDEL EN POSTERIOR (DREWITOKNOWIT, 2022). | 44 |
| FIGUUR 20 EMBRYONALE ONTWIKKELING VAN HET PERICARD EN HART IN DE 4 ^E WEEK (MOOR EN PESAUDE, 2019) MET ZIJN KROMMINGEN EN DRAAIEN. FIGUUR 21 DE POSITIEVERANDERING VAN HET HART EN DIAFRAGMA IN DE EMBRYONALE ONTWIKKELING (MOOR EN PESAUDE, 2019). | 45 |
| FIGUUR 22: DE CRANIALE DOORSNEDE VAN HET ABDOMEN (DONKELAAR, 2007) MET DE FACIALE VERBINDING VAN DE MAAG NAAR DE LEVER DIE FUNCTIONEREN LANGS HET DIAFRAGMA ABDOMINALE. | 46 |
| FIGUUR 23 DE VERSCHILLENDE HUIDLAGEN DONKELAAR, 2007). DE DERMIS IS DE LAAG WAAR HET VOOR EEN SSC PATIËNT MISGAAT DOOR VERBINDWEEFSELING, WAT EEN VERHARDING EN VERSTRAKKING VAN DE HUID TOT GEVOLG HEEFT (HUIDZIEKTEN.NL, 2022; KHANNA ET AL., 2017). | 47 |
| FIGUUR 24 TYPISCH FENOMEEN BIJ SCLEROSE PATIËNTEN. ALLE ELASTINE VERDWIJNT UIT DE HUID, WAARDOOR ER GROEVEN ONTSTAAN EN DE MOND NIET GOED MEER KAN WORDEN GEOPEND (VINCENT, 2009). | 48 |

| | |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| <i>FIGUUR 25 SCHEMATISCHE WEERGAVE VAN HET BASIS BIO REGULATIE SYSTEEM (UIT VAN VLIET, 2017). MET DE COMMUNICATIE TUSSEN EN INFORMATIEOVERDRACHT BINNEN HET BBRs</i> | 50 |
| <i>FIGUUR 26 VERSCHILLENDE TYPE BINDWEEFSEL, HUN OPBOUW EN HUN FUNCTIE (JUNQUEIRA, 2014)</i> | 53 |
| <i>FIGUUR 27 DE VERSCHILLENDE CELTYPEN. FUNCTIONELE EIGENSCHAPPEN, UNIEKE KENMERKEN EN HERKOMST DIE VAN BELANG ZIJN BIJ SYSTEMISCHE SCLEROSE (JUNQUEIRA, 2014)</i> | 54 |
| <i>FIGUUR 28 SCHEMATISCHE WEER GAVEN VAN WONDGENEZING BIJ EEN SSC-PATIËNT (COMPOCHIARO ET AL., 2021)</i> | 55 |
| <i>FIGUUR 29 MULTI-POTENTIËLE MESENCHYMCELLEN (JUNQUEIRA ET AL., 2014) DIE ZICH DELEN IN VERSCHILLENDE WEEFSEL- EN CELTYPEN</i> | 57 |
| <i>FIGUUR 30 HET SCHEMATISCHE VERLOOP VAN DE N. VAGUS EN ZIJN INNERVATIE VAN DE OESOPHAGUS, TEVENS STAAN IN DIT SCHEMA DE SYMPATHISCHE TAKKEN NAAR DE OESOPHAGUS AFGEBEELD (SCHÜNKE, 2010)</i> | 58 |
| <i>FIGUUR 31 SCHEMATISCHE WEERGAVE VAN DE NERVALE INNERVATIE VAN HET PERICARD DIE ZOWEL SOMATOSENSIBEL ALS SOMATOSENSORISCH WERKEN (SCHÜNKE 2010)</i> | 59 |
| <i>FIGUUR 32 GEEFT DE INNERVATIE VAN DE VERSCHILLENDE PLEURA BLADEN WEER MET EEN AUTONOME INNERVATIE VOOR DE PLEURA PARIËTALE EN VISCERALE (SCHÜNKE, 2010)</i> | 59 |
| <i>FIGUUR 33 BIJNA ALLE HOLLE ORGANEN IN HET ABDOMEN WORDEN PARASYMPATHISCH GEÏNNERVEERD VANUIT DE N. VAGUS (SCHÜNKE 2010) ZOALS HIER SCHEMATISCH IS WEER GEGEVEN</i> | 60 |
| <i>FIGUUR 34 DE LIGGING VAN DE PLEXUS VAN MEISSNER EN VAN DE PLEXUS VAN AUERBACH IN DE TRACTUS (PHYSIS ACADEMY, 2020)</i> | 61 |
| <i>FIGUUR 35 TOONT DE SPECIFIEKE ARTERIËLE EN VENEUZE BLOEDVOORZIENING BIJ ZOWEL DE PARS CERVICALIS, ALS DE PARS THORACALIS EN DE PARS DOMINALIS (SCHÜNKE, 2010)</i> | 63 |
| <i>FIGUUR 36 SCHEMATISCH WORDEN HIER DE BELANGRIJKE ABDOMINALE AFVOER ROUTES VIA DE V. PORTAE HEPATIS AFGEBEELD (SCHÜNKE, 2010)</i> | 64 |
| <i>FIGUUR 37 DE LYMFVATEN EN KNOPEN LOPEN OVER LANGS EN TUSSEN DOOR (SCHÜNKE, 2010). MAAR DE DUCTUS THORACICUS (WAT DE VOORTZETTING IS VAN DE CISTERNA CHYLI, DIE LANGS DE THORACALE WERVELKOLOM LOOPT, IS ERG BELANGRIJK EN OOK VAN BELANG BIJ DEZE CASUS</i> | 65 |
| <i>FIGUUR 38 IN DEZE SCHEMATISCH AFBEELDING IS GOED TE ZIEN HOE LYMFGE ABDOMINAAL WORDT AFGEVOERD (SCHÜNKE 2010) HET ABDOMINALE LYMFGE DRAINAGESYSTEEM VERLOOPT VIA 3 ROUTES NAAR DE CISTERNA CHYLI DIE UITMONDT IN DE DUCTUS THORACICUS</i> | 66 |
| <i>FIGUUR 39 MRSS LIJST ZOALS GEBRUIKT IN ZIEKENHUIZEN (RESEACHGATE, 2022)</i> | 85 |
| <i>FIGUUR 40 VEDOSS-STROOM DIAGRAM (BALLANDO ET AL., 2012)</i> | 86 |

Bijlagen

Afkortingenlijst

| | |
|-----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| ACTH | AdrenoCorticoTroop Hormoon |
| ADL | Algemeen Dagelijks Leven |
| ANA | Anti-Nuclear Antibodies |
| ATS | Apertura Thoracico Superior |
| DcSSc | Diffuse cutane Sclerose |
| DMARD's | Disease-Modifying Anti Rheumatic Drugs. |
| FVC | geForceerde Vitale Capaciteit |
| FEV1: | De één-secondewaarde: de maximale hoeveelheid lucht die je na een volledige inademing snel en geforceerd kan uitademen in één seconde. |
| HRCT | Hoge resolutie CT-scan |
| IFN | interferon |
| ILD | (Interstitial Lung Disease) Interstitiële longziekten |
| Inf | Inferior |
| LcSSC | Gelimiteerd cutane sclerose |
| MET | Muscle Energie Techniek |
| mRSS | gemodificeerde Rodnan-huidscore |
| PH | Pulmonaire hypertensie |
| PIP gewricht | Proximale InterPhalangeale gewricht |
| RTM | Reciproke tensie membraan |
| SSc | Systemische Sclerose |
| SRC | Scleroderma renale crisis |
| T-cellen | Tregs |
| TLC | Totale longcapaciteit |
| VEDOSS-Criteria | Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis |
| VC of FVC: | Vitale capaciteit of Forced Vital Capacity |

Synoniemen voor systemische sclerose

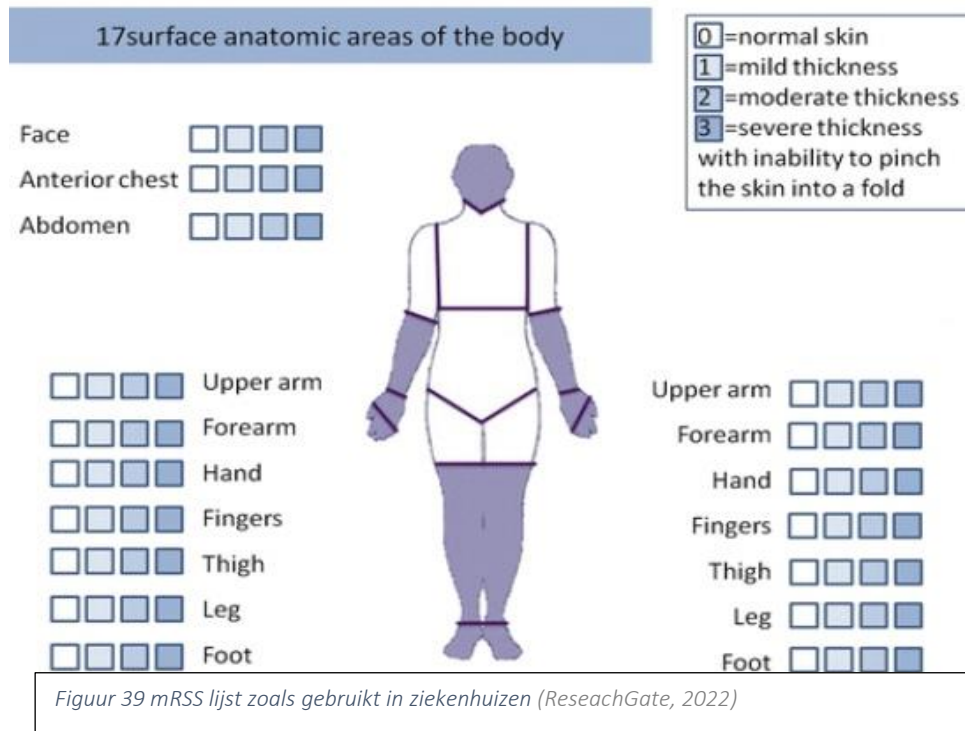
systemische sclerodermie, scleroderma diffusa, sclerodermia generalisata, systemic sclerosis, progressive systemic sclerosis.

Woordverklaringen

| | |
|------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Artralgieën | Diverse of algemene gewrichtspijnen |
| Autologeën-sct | Patiënts eigen stamcellen worden afgenomen en later teruggeplaatst. Stamcellen van een donor wordt Allogene-sct genoemd |
| Enthesitis | Een ontstekingsreactie (irritatie en pijn) op de plaats waar een of meer pezen vastzitten aan het bot. |
| Calcinosis | Is een aandoening waarbij kalk afgezet wordt in het bindweefsel. |
| Calcinosis universalis | Is sprake van kalkafzetting over het gehele lichaam. |
| Hypoxemie | Te lage zuurstofconcentratie in het arteriële bloed |
| Microstomie | Verkleinde mondopening door verstrakte huid. |
| Morfea | Ontsteking van de huid, waarbij een verdikking optreedt, meestal met |

| | |
|-------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| | litteken of pigmentatie (gelokaliseerde sclerodermie). |
| Siccaklachten | Ontstaat door reuma-ontstekingen aan traan- en speekselklieren waardoor patiënten droge ogen en mond krijgen. |
| Teleangiëctasieën | Kleine, rode huidvlekjes door permanente bloedvatverwijding. |

Gemodificeerde Rodnan-huid-scores



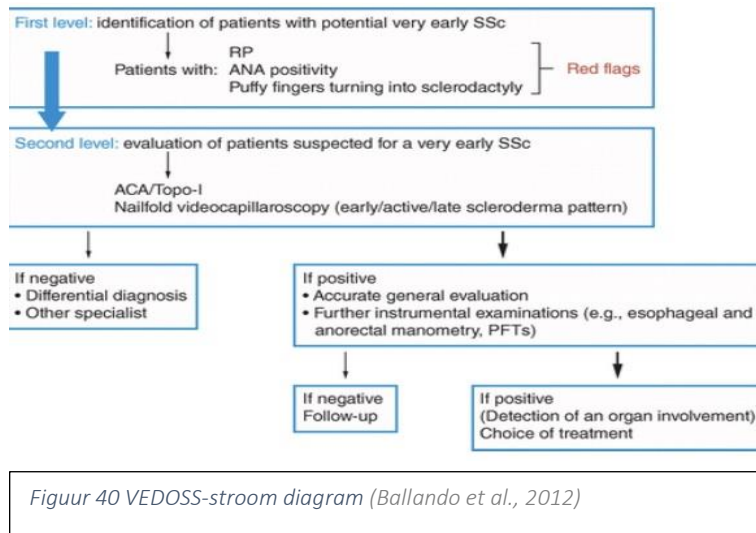
Aan de universiteit van Pittsburgh bedacht en testte de heer G. Rodnan het traject van huidverdikking bij de aandoening SSc. Hij merkte op dat speciaal de dermis van de huid, in eerste instantie verdikte en na enkele jaren meestal verdunde. Hij was ervan overtuigd dat een observator, met wat geduld, kon in schatten hoe dik de huid voelt bij palpatie.

Om zijn standpunt te testen en te onderbouwen ontwikkelde hij een methode om de dikte van de huid in te schatten op een schaal van 0-4.

Met de huiddikte werd geëxperimenteerd door de plek van palpatie bij een SSc- patiënt te vergelijken met een huidbiopt van exact dezelfde plek. Dit biopt werd gewogen. De correlatie tussen de klinische inschatting van dikte en de 7-mm biopsie was 0,81. Pas in 1982 werd deze methodologie voor het eerst gepubliceerd na het gebruik van deze schaal bij een gecontroleerde studie van D-penicillamine bij SSc.

Enkele jaren later modificeerde enkele collega's de lijst naar (mRSS) zodat deze makkelijker klinisch toepasbaar zou zijn. Inmiddels wordt de huidbetrokkenheid met consensus gemeten in het ziekenhuis middels deze gemodificeerde Rodnan- huidscores (mRSS) (zie figuur 4), waarbij er 17 lichaamsoppervlaktes gescoord worden. Door palpatie van de huid wordt de verstrakking gemeten, waarbij de score varieert van 0 (geen verstrakking) tot 3 (maximale verstrakking) (Khanna et al., 2017)

VEDOSS-criteria



Systemische sclerose (SSc) wordt gemakkelijk gediagnosticeerd wanneer de ziekte evolueert naar huidfibrose met vasculopathieën en betrokkenheid van interne organen. In de zeer vroege fase van SSc blijft de diagnose erg moeilijk, vanwege het ontbreken van gevalideerde diagnostische criteria.

In 2013 zijn classificatiecriteria opgesteld door het American College of Rheumatology (ACR), maar deze bleken niet voldoende gevoelig om een zeer vroege diagnose van de ziekte mogelijk te maken. Waardoor de mogelijkheid van een vroegtijdige behandeling wordt beperkt. Daarom wordt de behandeling in veel gevallen enkele jaren uitgesteld na het begin van het fenomeen van Raynaud (RP) en zelfs na het begin van het eerste niet-RP-symptoom. Een zeer vroege diagnose van SSc blijkt van cruciaal belang voor de behandeling van SSc. De risicostratificatie die met behulp van criteria voor een zeer vroege diagnose van systemische sclerose (VEDOSS) kan helpen bij het identificeren van personen met het fenomeen van Raynaud. Om tot een vroege diagnose te komen zijn 3 fenomenen als rode vlaggen van belang, te weten:

- Raynaud Fenomeen
- Gezwollen vingers met sclerodactylieën
- Antinucleaire antilichaam (ANA)

Als de drie onderdelen positief testen is het vermoeden van zeer vroege SSc groot.

Francesco Del Galdo (Universiteit van Leeds, VK) en mede-onderzoekers ontdekten dat mensen met zowel SSc-specifieke auto-antilichamen als gezwollen vingers de meeste kans hadden om SSc te ontwikkelen, terwijl degenen die negatief waren voor antinucleaire antilichamen (ANA's) de minste kans hadden om de aandoening binnen 5 jaar te ontwikkelen.

Het VEDOSS-register omvat 1150 patiënten tussen 2010 en 2018 met het fenomeen van Raynaud maar zonder voorgeschiedenis van SSc of andere bindweefselaandoeningen. De patiënten zijn afkomstig uit 20 landen in Europa, Noord-Amerika en Zuid-Amerika. De huidige analyse omvatte gegevens van 553 mensen met ten minste één vervolfbezoek en een mediane tijd sinds het begin van het fenomeen van Raynaud van 4 jaar. (Bellando et al., 2012; Cowen, 2021).

Samenwerkingscontract

Samenwerkingscontract

De partijen:

Annemarieke Schmidt DO
Statera Osteopathie
Reflectiestraat 57
2631 RV Nootdorp

- Eva Bobbe
Scherpenhof 26
1188 JX AMSTELVEEN

Omschrijving van de samenwerking:

De samenwerking heeft tot doel, Eva te begeleiden bij het schrijven van haar thesis schrijven voor de eindfase van haar opleiding tot osteopaat. Deze opleiding vond plaats op College Sutherland, Amsterdam.

Duur van de samenwerking:

De samenwerking is tot stand gekomen september 2021 en is beëindigd 1 december 2022.

Bijdrage van elke partij aan de samenwerking:

Annemarieke dient als klankbord, de kritische noot, en als begeleider van de voortgang.

Eva doet het case studieonderzoek en schrijft de thesis.

De wijze waarop de samenwerking is beëindigd:

Als een of beide partijen de samenwerking wensen te beëindigen of de thesis met een voldoende is beoordeeld. Als aannemelijk is dat de thesis niet met een voldoende kan worden afgerond, kan de samenwerking eerder worden beëindigd.

Handelswijze bij verschillen van inzicht:

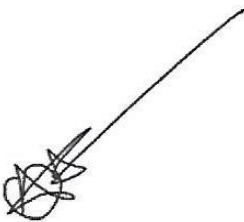
Eventuele verschillen van inzicht zullen worden voorgelegd aan een afgestudeerde osteopaat.

Eva heeft hiervoor benaderd:

Evelyn van Vliet, Osteopaat in Culemborg, bij haar afwezigheid: Arjen Volkers, osteopaat in Culemborg

Getekend:

Datum: 7 december 2022



Naam: Annemarieke Schmidt



Naam: Eva Bobbe