



https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro

Sclerodermie

Versie 2016

2. VERSCHILLENDE TYPES SCLERODERMIE

2.1 Lokale sclerodermie

2.1.1 Hoe wordt systemische sclerodermie gediagnosticeerd?

Het ontstaan van hard aanvoelende huid duidt op lokale sclerodermie. Vaak is er in de vroege fase een rood/paarsachtige of gedepigmenteerde rand rondom de verharding. Dit weerspiegelt de ontsteking van de huid. In latere fases wordt de huid bruin en vervolgens wit bij blanke mensen. Bij niet-blanke mensen lijkt het in de vroege fase op een blauwe plek, voordat het wit wordt. De diagnose is gebaseerd op de typische aanblik.

Lineaire sclerodermie ziet eruit als een streep op de arm, het been of de romp. Het proces kan de weefsels onder de huid aantasten, met inbegrip van de spieren en het bot. Soms kan lineaire sclerodermie ook op het gezicht of de behaarde hoofdhuid ontstaan. Patiënten waarbij de huid van het gezicht of het hoofd is aangetast, hebben een verhoogd risico op uveïtis. Bloedonderzoeken toont meestal geen afwijkingen. Bij lokale sclerodermie worden de organen niet significant aangetast. Vaak wordt er een huidbiopt genomen om de diagnose te stellen.

2.1.2 Wat is de behandeling voor lokale sclerodermie?

De behandeling is gericht op het zo snel mogelijk stoppen van de ontsteking. Eens er zich liitekenweefsel heeft gevormd, hebben de beschikbare behandelingen hebben weinig effect. Het littekenweefsel is het eindstadium van de ontsteking. Het doel van de behandeling is het onder controle houden van de ontsteking en het minimaliseren van de

vorming van littekenweefsel. Als de ontsteking verdwenen is, is het lichaam in staat om een deel van het littekenweefsel te reabsorberen, waardoor de huid weer zachter wordt.

De medicatie varieert van het niet-behandelen tot het gebruik van corticosteroiden, methotrexaat of andere immuunmodificerende geneesmiddelen. Er zijn studies die het positieve effect (werkzaamheid) en de veiligheid van deze geneesmiddelen op lange termijn aantonen. De behandeling moet onder supervisie staan en voorgeschreven worden door de kinderreumatoloog en/of kinderdermatoloog.

Bij vele patiënten gaat het ontstekingsproces vanzelf over, maar het kan een aantal jaren duren. Bij sommige personen kan het ontstekingsproces na vele jaren overgaan, maar na enige tijd van remissie weer terugkomen. Bij patiënten met ernstigere vormen kan een agressievere behandeling nodig zijn.

Fysiotherapie is erg belangrijk, vooral in het geval van lineaire sclerodermie. Als een gewricht bedekt wordt door verstrakte en verdikte huid is het van groot belang om het gewricht te buigen en strekken, in beweging te houden alsmede massage toe te passen van dieper gelegen, omringende weefsels. In gevallen waar een been is aangedaan, kunnen beenlengte verschillen optreden die het looppatroon beïnvloeden (mank lopen) met extra belasting voor rug, heupen en knieën. In die gevallen zal een schoen- en hakverhoging worden toegepast. Het masseren van de aangetaste lichaamsdelen met hydraterende crèmes helpt om het verharderen van de huid te verminderen.

Daarnaast worden camouflerende crèmes veel gebruikt, vooral voor de verkleurde plekken in het gelaat. Vooral bij blanke mensen dient de huid tegen al te felle zonlichtblootstelling te worden afgeschermd door ultraviolet werende crèmes. De sclerodermie plekken in het gelaat blijven immers bleek terwijl de omliggende huid in de zon bruin kleurt. De laesies worden dan als het ware steeds duidelijker.

2.1.3 Hoe is het verloop op lange termijn van sclerodermie?

Over het algemeen is de progressie van lokale sclerodermie beperkt tot een paar jaar. Het verharderen van de huid stopt over het algemeen een paar jaar na het begin van de ziekte, maar het kan gedurende meerdere jaren actief blijven doorgaan. Begrensde morfea laten over het algemeen slechts cosmetische effecten achter op de huid

(pigmentveranderingen) en na enige tijd kan de verharde huid zelfs zachter worden en er normaal uitzien. Sommige vlekken kunnen vanwege kleurveranderingen duidelijker zichtbaar worden, zelfs als het ontstekingsproces al over is.

Lineaire sclerodermie kan blijvende gevolgen hebben voor het kind, vanwege de ongelijke groei van de aangetaste en niet-aangetaste lichaamsdelen, als gevolg van spiermassaverlies en verminderde botgroei in de aangetaste delen. Een lineair letsel over een gewricht kan tot artritis leiden en als het niet onder controle gehouden wordt, leiden tot contracturen.

2.2 Systemische sclerodermie

2.2.1 Hoe wordt systemische sclerodermie gediagnosticeerd? Wat zijn de belangrijkste symptomen?

De diagnose van sclerodermie is hoofdzakelijk een klinische diagnose, wat inhoudt dat de symptomen van de patiënt en het lichamelijke onderzoek de basis vormen voor de diagnose. Er is geen laboratoriumonderzoek waarmee sclerodermie gediagnosticeerd kan worden. Laboratoriumonderzoeken worden gedaan om andere gelijksoortige aandoeningen uit te sluiten, om te beoordelen hoe actief de sclerodermie is en om te bepalen of er andere organen dan de huid zijn aangetast. De vroege symptomen zijn de kleurveranderingen van de vingers en tenen bij temperatuursveranderingen van warm naar koud (verschijnsel van Raynaud) en zweertjes op de vingertoppen. De huid van de vingertoppen en tenen verhardt vaak snel en wordt glanzend. Dit kan ook gebeuren bij de huid van de neus. De harde huid verspreidt zich vervolgens verder en kan in ernstige gevallen zelfs het hele lichaam aantasten. Ook gezwollen vingers en pijnlijke gewrichten kunnen in een vroeg stadium van de ziekte aanwezig zijn.

Tijdens het verdere verloop van de ziekte kunnen er veranderingen ter hoogte van de huid optreden bij patiënten, zoals zichtbare dilataties van kleine bloedvaten (telangiectasias), het verdunnen van de huid en verdwijnen van het onderhuids weefsel (atrofie) en het verschijnen van onderhuidse kalkophopingen (calcificaties). De interne organen kunnen aangetast worden en de lange termijn prognose hangt af van het type en de ernst van de aantasting van deze organen. Het is belangrijk dat alle organen (longen, darmen, hart enz.) gecontroleerd worden om te

kijken of ze aangetast zijn en daarnaast moeten er verschillende onderzoeken gedaan worden om de werking van de organen te beoordelen.

Bij de meeste kinderen wordt de slokdarm (oesofagus) vaak al in een vrij vroeg stadium aangetast. Dit kan leiden tot brandend maagzuur, als het maagzuur in de oesofagus terechtkomt en tot problemen bij het doorslikken van bepaalde etenswaren. In een later stadium kan het hele maag-darmstelsel aangetast worden en zorgen voor een opgezette buik en slechte spijsvertering. Ook de longen worden vaak aangetast en dit is een belangrijke factor voor de prognose op lange termijn. Aantasting van andere organen zoals het hart of de nieren is ook van groot belang voor de prognose. Er bestaat echter geen specifiek bloedonderzoek voor sclerodermie. De behandelend arts van patiënten met sclerodermie zal regelmatig de werking van de organen evalueren om te kijken of de sclerodermie zich verspreid heeft naar de organen of om te kijken of de aantasting verergerd of verbeterd is.

2.2.2 Wat is de behandeling voor systemische sclerose bij kinderen?

De beslissing tot het toepassen van medicamenteuze behandeling en de keuze uit de diverse middelen dient te worden genomen door een kinderreumatoloog met ervaring op het gebied van sclerodermie, in samenwerking met andere specialisten, gespecialiseerd in de diverse inwendige organen zoals hart en nieren. Er kunnen corticosteroïden, methotrexaat of mycofenolaat gebruikt worden. Als de longen of nieren aangetast zijn, kan cyclofosfamide worden gebruikt. In het geval van het Raynaud-fenomeen dient de bloedsomloop in de tenen en vingers gestimuleerd te worden en dienen vingers en tenen te allen tijde warm gehouden te worden ten einde beschadigingen en scheurtjes aan de huid te voorkomen. Soms kan dit worden bevorderd door medicijnen die de plaatselijke bloedvaten verwijden (Nifedipine, Adalat). Er is geen enkele behandeling die aantoonbaar beter is bij alle patienten met systemische sclerose. De meest effectieve behandeling voor iedere patiënt moet bepaald worden door het gebruik van medicatie die doeltreffend is gebleken is bij andere patiënten met systemische sclerodermie en te kijken of het resultaat heeft bij deze patiënt. Op dit moment worden er nieuwe behandelingen onderzocht en is er concrete hoop dat er in de toekomst meer doeltreffende therapieën zullen zijn. In ernstige gevallen

kan een autologe beenmergtransplantatie overwogen worden. Fysiotherapie en verzorging van de verharde huid zijn nodig tijdens de ziekte om de gewrichten en borstkas in beweging te houden.

2.2.3 Hoe is het verloop op lange termijn van systemische sclerodermie?

Systemische sclerodermie is een potentieel levensbedreigende ziekte. De mate van aantasting van de organen (hart, nieren en longen) verschilt van patiënt tot patiënt en is de belangrijkste factor voor het de evolutie op lange termijn. De aandoening kan zich bij sommige patiënten gedurende lange perioden stabiliseren.