www.printo.it/pediatric-rheumatology/NL/intro

Sclerodermie

Versie 2016

2. VERSCHILLENDE TYPES SCLERODERMIE

2.1 Locale sclerodermie

2.1.1 Hoe wordt systemische sclerodermie gediagnosticeerd?

Het ontstaan van harde huid duidt op locale sclerodermie. Vaak is er in de vroege fase een rood/paarsachtige of gedepigmenteerde rand rondom de verharding. Dit geeft de ontsteking van de huid weer. In latere fases wordt de huid bruin en vervolgens wit bij Kaukasische mensen. Bij niet-Kaukasische mensen lijkt het in de vroege fase op een blauwe plek, voordat het wit wordt. De diagnose is gebaseerd op de kenmerkende huidverschijnselen.
Lineaire sclerodermie verschijnt als een rechte 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 hoofdhuid ontstaan. Patiënten waarbij de huid van het gezicht of het hoofd is aangedaan, hebben een verhoogd risico op uveïtis. Bloedonderzoeken geven normale resultaten. Bij locale sclerodermie is geen significante orgaanbetrokkenheid. Vaak wordt er een huidbiopt genomen om de diagnose te stellen.

2.1.2 Wat is de behandeling voor locale sclerodermie?

De behandeling is gericht op het zo snel mogelijk stoppen van de ontsteking. De beschikbare behandelingen hebben namelijk nog maar weinig effect op het littekenweefsel als dit zich eenmaal heeft gevormd . Het doel van de behandeling is dus het onder controle houden van de ontsteking en het minimaliseren van de vorming van littekenweefsel.

Als de ontsteking r over is, is het lichaam wel vaak in staat om een deel van het littekenweefsel weer te reabsorberen, waardoor de huid weer zachter wordt.
De medicatie varieert van het niet behandelen tot het gebruik van corticosteroïden, methotrexaat of andere immuunmodulerende geneesmiddelen. Er zijn studies die het positieve effect (effectiviteit) 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 veel patiënten gaat het ontstekingsproces vanzelf over, maar dit kan een aantal jaren duren. Bij sommige personen kan het ontstekingsproces echter ook, nadat het meerdere jaren rustig is geweest, e weer terugkomen. Bij patiënten met ernstigere vormen, kan een agressievere behandeling nodig zijn.
Fysiotherapie is vooral in het geval van lineaire sclerodermie belangrijk. Als de huid strak over een gewricht gespannen is, is het belangrijk om het gewricht in beweging te houden en te strekken en indien nodig een diepe bindweefselmassage uit te voeren. Als een been is aangedaan is, kan dit zorgen voor verschil in beenlengteen mank lopen, met een en extra belasting van de rug, heupen en knieën tot gevolg. Een inlegzool voor in de schoen van het kortere been kan de functionele lengte van de benen weer gelijk maken en overbelasting tijdens het lopen, staan of rennen voorkomen. Het masseren van de aangedane lichaamsdelen met hydraterende crèmes kan mogelijk helpen om het verharden van de huid te verminderen.
Huidcamouflage (cosmetica) kan helpen de pigmentveranderingen, vooral op het gezicht, te camoufleren.

2.1.3 Hoe is het verloop op lange termijn van sclerodermie?

In het algemeen duurt de progressie van locale sclerodermie , het verharden van de huid , t meestal beperkt tot een paar jaar na het begin van de ziekte. Het kan echter soms ook nog gedurende meerdere jaren actief blijven . Scherp begrensde morfea laat over het algemeen slechts een cosmetische effect achter op de huid (pigmentverandering) en na enige tijd kan de verharde huid zelfs zachter worden en er normaal uitzien. Sommige vlekken kunnen vanwege kleurveranderingen in de loop van de tijd duidelijker zichtbaar worden, terwijl het ontstekingsproces al over is.

Lineaire sclerodermie kan blijvende gevolgen hebben voor het kind, vanwege de verminderde groei van het aangedane lichaamsdeel, als gevolg van spiermassaverlies en verminderde botgroei.. Een lineaire laesie over een gewricht kan tot artritis en een contractuur tot gevolg hebben, wanneer de ziekte onvoldoende onder controle is.

2.2 Systemische sclerodermie

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

De diagnose van sclerodermie is primair een klinische diagnose, wat inhoudt dat de symptomen van de patiënt en het lichamelijk onderzoek de basis vormen voor de diagnose. Er is geen laboratoriumonderzoek waarmee sclerodermie gediagnosticeerd kan worden.
Laboratoriumonderzoek wordt gedaan om andere gelijksoortige aandoeningen uit te sluiten en om te beoordelen hoe actief de sclerodermie is. Verder wotdt diagnostiek verricht om te onderzoeken of er andere organen dan de huid zijn aangetast. De vroege symptomen van systemische sclerodermie bestaan uit kleurveranderingen van de vingers en tenen bij temperatuursveranderingen van warm naar koud (fenomeen 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 optreden.
Tijdens het verloop van de ziekte kunnen er verdere huidsveranderingen optreden , zoals zichtbare dilataties van kleine bloedvaten (teleangiëctasieën), het dunner worden van de huid en onderhuids weefsel (atrofie) en onderhuidse kalkophopingen (calcificaties). Verder kunnen de interne organen betrokkenetast zijn. De prognose op lange termijn hangt af van het type en de ernst van de aantasting van deze organen. Het is daarom belangrijk dat alle organen (longen, darmen, hart etc.) regelmatig gecontroleerd worden.
Bij de meeste kinderen is de slokdarm k al in een vrij vroeg stadium aangedaant. Dit kan leiden tot brandend en voor problemen bij het doorslikken van bepaalde etenswaren. In een later stadium kan het hele maag-darmstelsel betrokken raken en zorgen voor een opgezette buik

en slechte spijsvertering. Ook de longen zijn vaak aangedaan t en zijn s een belangrijke voorspeller voor de prognose op lange termijn. Ook de betrokkenheid van andere organen zoals het hart of de nieren is van groot belang voor de prognose. De behandelend arts zal dus regelmatig de werking van de organen evalueren en onderzoeken of de sclerodermie zich uitgebreid heeft naar de organen en om te kijken of dit verergerd of verbeterd is.

2.2.2 Wat is de behandeling voor systemische sclerose bij kinderen?

De kinderreumatoloog bepaalt, zo nodig in overleg met andere betrokken specialisten, , wat de beste behandeling is . Er kan gestart worden met corticosteroïden, methotrexaat of mycofenolaat . Als de longen of nieren aangetast zijn kan verder nog cyclofosfamide worden gebruikt. Voor het fenomeen van Raynaud is het belangrijk om de doorbloeding te stimuleren door de huid goed warm te houden en zoveel mogelijk e voorkomen datn er zweertjes ontstaan. Soms kan ook medicatie nodig zijn om de bloedvaten te verwijden. Er is geen behandeling, die aantoonbaar bij alle patiënten met sclerodermie effectief is. Voor elke patient zal worden gezocht naar een passende behandeling op maat. Op dit moment wordt er onderzoek gedaan naar r nieuwe e behandelingen en is er concrete hoop dat er in de toekomst effectievere therapieën zullen zijn. In ernstige gevallen kan nog 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 beloop op lange termijn. De aandoening kan zich bij sommige patiënten gedurende lange perioden stabiliseren.