



www.pediatric-rheumatology.printo.it

SCLERODERMIE

Wat betekent deze ziekte?

Scleroderma is een Grieks woord dat vertaald kan worden als ‘harde huid’. De huid wordt doorschijnend en hard. Er bestaat een heel scala aan aandoeningen waarbij het harder worden van de huid een belangrijk kenmerk is. Er zijn twee verschillende vormen van sclerodermie:

Lokale (plaatselijke) of algehele sclerodermie. Bij lokale sclerodermie is de ziekte beperkt tot delen van de huid en de weefsels direct onder de aangedane huid. Het kan voorkomen als ronde vlekken (de technische term hiervoor is morphea) of het kan als een brede lijn over been, arm of gelaat voorkomen (lineaire sclerodermie).

Bij systemische sclerodermie (een synoniem voor deze aandoening is ook systemische sclerosis) is het proces zeer wijd verbreid en omvat niet alleen de huid maar ook inwendige organen. Dit kan leiden tot verschillende symptomen zoals zuurbranden, benauwdheid en hoge bloeddruk.

Hoe vaak komt het voor?

Sclerodermie is zeldzaam. De frequentie van voorkomen wordt geschat op niet meer dan drie nieuwe gevallen per 100.000 individuen per jaar. Lokale sclerodermie komt bij kinderen het meest voor, en dan vooral bij meisjes. Slechts 10 % van alle sclerodermie gevallen bij kinderen betreft de systemische vorm.

Wat zijn de oorzaken van de ziekte?

Sclerodermie is een ziekte die gekarakteriseerd wordt door een chronische ontsteking (dit is echter geen infectie). De oorzaak van de ontsteking is echter niet bekend. Het is waarschijnlijk een auto-immuunziekte, wat betekent dat het immuunsysteem van het kind tegen delen van het eigen lichaam reageert. Het ontstekingsproces veroorzaakt zwelling, warmte en vervolgens het aanmaken van te veel bindweefsel (een soort littekenweefsel).

Is het erfelijk?

Voor zo ver bekend is er geen bewijs voor een genetische oorsprong van sclerodermie, hoewel er enkele gevallen bekend zijn van meerder patiënten in dezelfde familie.

Kan het voorkomen worden?

Preventie van deze ziekte is niet mogelijk.

Is het besmettelijk?

Nee. Het is niet uit te sluiten dat sommige infecties de ziekte wellicht versneld kunnen laten verlopen, maar de aandoening zelf is niet rechtstreeks door een infectie veroorzaakt en kinderen met deze ziekte kunnen andere kinderen in hun omgeving hier niet mee besmetten.

A. De vorm lokale sclerodermie

1. Hoe wordt lokale sclerodermie vastgesteld?

De aanwezigheid van hard aanvoelende huid is hiervoor suggestief. Vaak bestaat er een rood/ paarse rand rondom het verharde huiddeel in de vroege fase. Deze rand weerspiegelt het ontstekingsproces in de huid. In latere stadia wordt de huid bij blanke personen eerst bruin en later wit. Bij niet-blanke individuen zoals Afrikanen of Aziaten kunnen deze plekken in de vroege fase eerst op een bloeditstorting lijken, voordat zij in de latere fase wittig worden. De diagnose lokale sclerodermie kan gesteld worden op de typische aanblik.

Lineaire sclerodermie ziet eruit als een streep over een arm of een been. Dit ontstekingsproces kan zich ook uitbreiden naar de weefsels direct onder de huid tot aan spier en botweefsel. Een enkele maal zijn bij deze ziekte gelaat en behaarde hoofdhuid aangedaan. Bloedonderzoek toont meestal geen afwijkingen. Inwendige organen zijn bij de vorm lineaire sclerodermie niet aangetast.

2. Wat is de behandeling voor lokale sclerodermie?

Behandeling is gericht op het stoppen van het ontstekingsproces zo vroeg als maar mogelijk is. Een dergelijke behandeling heeft weinig effect op het bindweefsel dat al is aangelegd. Wanneer de ontsteking eenmaal is onderdrukt, kan het lichaam enigszins het verharde bindweefsel oplossen en kan de huid weer wat zachter worden. Het is niet helemaal duidelijk wat de beste behandeling zou moeten zijn. De behandeling met medicijnen varieert van geen medicijnen tot en met het gebruik van corticosteroïden en methotrexaat. Er bestaan, zoals gezegd, geen wetenschappelijke studies die helder het effect van dergelijke behandelingen bij lokale sclerodermie onderzocht hebben. Dergelijke behandelingen worden ingesteld en gecontroleerd door een kinderarts, reumatoloog en/ of een kinderdermatoloog.

Gewoonlijk dooft dit ontstekingsproces vanzelf uit, doch dit proces kan jaren duren en het kan later ook weer terugkomen. Bij lineaire sclerodermie is soms meer therapie noodzakelijk. Vooral fysiotherapie is van belang in het geval van lineaire sclerodermie. Indien 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.

Massage van de aangedane huid met verzachtende crèmes kan het proces van het verharden en het verdikken van de huid vertragen. 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.

B. Systemische sclerodermie

1. Hoe wordt systemische sclerodermie vastgesteld en wat zijn de hoofdsymptomen?

Vroege symptomen zijn kleurveranderingen in de vingers en tenen bij wisselingen van temperatuur van warm naar koud (dit heet het Raynaud-fenomeen), langdurige pijn aan vingers en tenen ten tijde van de winter, alsmede zweertjes aan de vingertoppen. De huid ter plaatse van de vingertoppen en tenen wordt snel harder en krijgt een doorschijnend aspect, zo ook de huid ter plaatse van de neus. Vervolgens deze huidverharding over de andere lichaamsdelen, soms zelfs over het gehele lichaam. Gezwollen vingers en pijnlijke gewrichten komen soms vroeg in deze ziekte voor.

Gedurende het beloop van deze ziekte kunnen inwendige organen worden aangedaan en de lange termijn prognose van deze ziekte is afhankelijk van de aard en de ernst van deze betrokkenheid van inwendige organen. Het is van belang dat alle inwendige organen worden gecontroleerd op betrokkenheid bij deze ziekte, er is geen specifieke bloedtest voor sclerodermie. De slokdarm is bij de meerderheid van de kinderen aangedaan (vaak met slikklachten), hetgeen vaak vroeg in het ziektebeloop al klachten geeft. Dit kan in de vorm van zuurbranden of slikklachten zijn. Verder op in het beloop van de ziekte kan het gehele maagdarmkanaal worden aangetast, hetgeen zich uit in een opgezette buik alsmede een slechte vertering van het voedsel. (Door de starre darmwand kan het voedsel niet goed worden opgenomen.) Aantasting van de longen komt frequent voor en bepaald met name de lange termijn prognose. Daarnaast zijn betrokkenheid van andere organen zoals hart en nieren ook van belang voor de lange termijn prognose.

2. Wat is de behandeling van systemische sclerodermie 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, deskundig voor de diverse inwendige organen zoals hart en nieren. Corticosteroïden worden regelmatig gebruikt, net als methotrexaat of penicillinamine. In het geval van long- of nierbetrokkenheid wordt het medicament cyclophosphamide vaak 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 echter niet één behandeling die evident beter is dan de overige. Er zijn momenteel diverse middelen die worden uitgetest en er bestaat enige hoop dat in de nabije toekomst meer effectieve therapie beschikbaar zal komen. Ook hier is fysiotherapie van groot belang om de gewrichten en de borstkas soepel en beweeglijk te houden.

Welk type periodiek onderzoek is van belang?

Periodiek onderzoek is van belang om de voortschrijding van de ziekte vast te stellen en de behandeling zo nodig aan te passen. Aangezien bij sclerodermie belangrijke inwendige organen betrokken kunnen zijn (longen, maagdarmkanaal, nieren, hart) is regelmatige controle van de functie van deze inwendige organen van belang om vroegtijdig belangrijke stoornissen op te sporen. Daarnaast dient periodieke controle eventuele schadelijke bijwerkingen van de medicijnen op te sporen.

Hoe lang duurt de ziekte?

De snelle uitbreidingsfase van lokale sclerodermie is meestal beperkt tot de eerste paar ziektejaren. Vaak stopt het proces van huidverharding twee jaar na de start van de ziekte. Soms duurt dit echter wel vijf tot zes jaar. Sommige plekken worden pas duidelijk zichtbaar lang nadat het ontstekingsproces tot rust is gekomen ten gevolge van de laat optredende kleurveranderingen naar donkerbruin en wit. Daarnaast kan de ziekte schijnbaar verergeren ten gevolge van soms optredende, asymmetrische groei van beide armen of benen of het gelaat. Systemische sclerodermie is een zeer langdurige ziekte die het hele leven actief kan blijven.

Wat is het lange termijn beloop van de ziekte?

De huidplekken (morphea) vormen, als ze tot rust gekomen zijn, uiteindelijk slechts cosmetische huiddefecten. Lineaire sclerodermie kan echter bij het aangedane kind ernstige problemen veroorzaken ten gevolge van verlies van spierweefsel en vertraagde botgroei, met als gevolg een slecht functionerend gewricht. Systemische sclerodermie is een levensbedreigende aandoening. De ernst en de uitgebreidheid van de orgaanbetrokkenheid (hart, nieren en longen) varieert van patiënt tot patiënt en bepaalt de lange termijn prognose.

In sommige gevallen van kinderen met sclerodermie stabiliseert de ziekte.

Kan men er overheen groeien?

Kinderen met lokale sclerodermie herstellen. Na verloop van tijd wordt de harde huid weer wat zachter en normaliseert de kleur enigszins. Herstel is bij de systemische vorm van sclerodermie veel onwaarschijnlijker, doch aanzienlijke verbeteringen dan wel stabilisering van de ziekte zijn toch ook beschreven.