



Lokale sclerodermie bij kinderen

Lokale sclerodermie is een huidaandoening, waarbij de huid 'verhard' kan worden. Hieronder kunt u meer lezen over de verschillende vormen van lokale sclerodermie en over de behandeling.

Wat is lokale sclerodermie?

Lokale sclerodermie betekent ook wel 'harde huid' (Latijn: sclero = hard, derma = huid). Lokale sclerodermie is een huidaandoening, die gekenmerkt wordt door ontstekingen en verlittekening van de huid. Het komt voor bij kinderen en bij volwassenen.

Bij kinderen is lokale sclerodermie een zeldzame aandoening. Naar schatting komt de aandoening voor bij 2 op de 100.000 kinderen. Bij meisjes komt de aandoening iets vaker voor dan bij jongens. De ziekteverschijnselen beginnen vaak op de leeftijd tussen 6 en 8 jaar, maar kunnen op elke leeftijd openbaar worden. Er is weinig bewijs dat geografische of raciale factoren een rol spelen in het ontstaan van lokale sclerodermie.

Lokale en systemische sclerodermie

Lokale sclerodermie is een andere aandoening dan systemische sclerodermie. Lokale sclerodermie kan géén systemische sclerodermie worden.

Oorzaak

De precieze oorzaak van het ontstaan van lokale sclerodermie is onbekend. Wel zijn er duidelijke aanwijzingen dat het een auto-immuunziekte is. Bij een auto-immuunziekte is het afweersysteem ontregeld. Het afweersysteem valt het eigen lichaam aan in plaats van het te beschermen tegen bacteriën en virussen die van buitenaf komen. Bij sclerodermie leidt dit tot een ontstekingsreactie in de huid. Als gevolg van deze ontstekingsreactie ontstaat verlittekening van de huid.

Symptomen en gevolgen

Lokale sclerodermie wordt gekenmerkt door twee fases. De eerste fase is de actieve fase, waarbij sprake is van een ontstekingsreactie. De huidafwijkingen hebben een roze tot blauw-paarse rand en de aandoening kan zich uitbreiden.

De tweede fase kenmerkt zich door verlittekening. Hierdoor kan de huid hard aanvoelen. Daarna wordt de huid dunner (atrofie) en kunnen de huidafwijkingen donker of juist lichter verkleuren. Dit heet hyperpigmentatie (te veel pigment = donker) of hypopigmentatie (weinig pigment = lichter).

Beide fases kunnen tegelijkertijd voorkomen.



Soorten

Lokale sclerodermie kent verschillende verschijningsvormen. De meest voorkomende zijn lineaire sclerodermie en morphea.

- Lineaire sclerodermie

Lineaire sclerodermie komt het meeste voor bij kinderen. Bij deze vorm ontstaat er een lijnvormige huidafwijking. Het meest opvallend hierbij is het dunner worden van de huid. Hierdoor ontstaat er een soort deuk. Ook onderliggend weefsel (zoals spieren en bot) kan soms mee doen in de ontstekingsreactie. Lineaire sclerodermie kan voorkomen op de ledematen en op het hoofd.

Op de ledemaat

Hierbij komt de huidafwijking vaak voor op een arm of been, maar ook weleens op één zijde van de borst, buik of billen. Klachten die kunnen voorkomen als gevolg van de verlittekening zijn bewegingsbeperkingen, een beenlengteverschil, afwijkende groei en slechte wondgenezing.

Op het hoofd (en coup de sabre)

Hierbij zit de huidafwijking meestal aan één zijde van het hoofd of de kin. Net als op een ledemaat, is de huid op de plek van de afwijking vaak ingedeukt (alsof er ingehakt is met een sabel, vandaar de naam 'en coup de sabre'). Meestal loopt de huidafwijking door tot de behaarde schedel. Door de verlittekening kan de huidafwijking een kale plek worden.

- Morphea (en plaque)

Hierbij ontstaan er vlekken op de huid die soms samenvloeien. Tijdens de beginfase zien we vaak een lilakleurige ring aan de rand van de vlek. Later ontstaan er pigmentverschuivingen, met zowel lichtere als donkere gebieden. In het begin kan de vlek stevig aanvoelen. Later zien we juist verdunning van de huid (atrofie).

Over de behandeling

Lokale sclerodermie kan op verschillende manieren worden behandeld. Bij lineaire sclerodermie starten we vaak vrijwel direct met medicijnen via tabletten of injecties. Bij morphea (en plaque) starten we vaak eerst een behandeling met hormoonzalven. Als dit onvoldoende effect heeft, gaan we soms over op medicijnen via tabletten of injecties. De keuze voor een behandeling is afhankelijk van de grootte en de ernst van de huidafwijkingen.

Wat is het doel?

Behandeling wordt gegeven om verergering van de huidaandoening te voorkomen.



Lange termijn

Met langdurige behandeling (vaak tenminste 2 jaar lang) kan de huidaandoening in een ruststadium komen. Ondanks de behandeling blijven er bijna altijd restafwijkingen achter, zoals verlittekening of lichte of donkere vlekken. Er is een kleine kans dat de aandoening weer opvlamt na de behandeling.

Speciaal spreekuur in het Erasmus MC Sophia

In het Erasmus MC Sophia zien we veel kinderen met lokale sclerodermie op de polikliniek Kinderdermatologie. Kinderen met lineaire sclerodermie of complexe vormen van lokale sclerodermie worden gezien op een speciaal combinatie-spreekuur door zowel een (kinder)dermatoloog en een kinderreumatoloog.

Wanneer contact opnemen?

Voor kinderen met lokale sclerodermie en hun ouders is het belangrijk om de huidafwijkingen goed in de gaten te houden. Zodra de huidafwijkingen actief zijn en de aandoening uitbreidt, is het belangrijk contact op te nemen met een arts die de aandoening 'Lokale sclerodermie' kent.

Contact

Sophia Kinderziekenhuis - Centrum voor Kinderdermatologie
Bezoekadres Sophia: Dr. Molewaterplein 40, 3015 GD Rotterdam, ingang Wytemaweg
Tel 010 703 73 80
Mail: bo.sophia@erasmusmc.nl
www.huidhuis.nl
www.erasmusmc.nl/sophia/patientenzorg/specialismen/kinderdermatologie





