

# Lokale sclerodermie



Nationale vereniging voor mensen met  
lupus, APS, sclerodermie en MCTD



## Lokale sclerodermie

Informatie uit deze folder hergebruiken of delen is toegestaan mits de bron (NVLE) vermeld wordt.

## Wat is Lokale Sclerodermie?

Sclerodermie betekent letterlijk 'harde huid'. Het is een zeldzame reumatische aandoening die zich kenmerkt door toename van bindweefsel in de huid en inwendige organen. Sclerodermie kan zich in verschillende vormen uiten:

- **De systemische sclerodermie of systemische sclerose.** Hierbij kunnen de veranderingen van het bindweefsel niet alleen op de huid maar ook op de inwendige organen betrekking hebben.
- **De lokale (plaatselijke) sclerodermie,** waarbij in de huid en onderliggende weefsels, maar niet in de inwendige organen, verhardingen van het bindweefsel optreden. Dit wordt ook wel Morphea of Scleroderma circumscriptum genoemd.

Lokale Sclerodermie (verder genoemd Morphea) is een betrekkelijk zeldzame aandoening die voornamelijk jong volwassen treft (20 – 40 jaar), maar die ook bij kinderen kan voorkomen. Ongeveer twee op de 1000 mensen heeft deze aandoening. Bij vrouwen komt de aandoening vaker voor dan bij mannen.

De precieze oorzaak van morphea is nog steeds niet opgehelderd. Het wordt nu beschouwd als een auto-immuunziekte. Echter, andere oorzaken kunnen niet voor 100% worden uitgesloten, zoals een hormonale oorzaak, genetische factoren, een infectieuze oorzaak (inclusief tekenbeet), dan wel een toxische oorzaak.

## Hoe ziet Morphea eruit?

Een morphea plek begint vaak als een rode vlek, die warm aanvoelt. Nadien wordt de plek harder en verandert deze van kleur. Een typische

morphea plek bestaat dan uit een ivoorkleurige centrale sclerotische plaque met aan de rand een lilakleurige ring. In de loop van de tijd kan een plek donkerder, maar ook lichter worden. Een uitgebluste morphea ziet eruit als een litteken in de huid.

## Vormen van Morphea

Een aantal vormen van Morphea zijn bekend. Ze worden onderscheiden op grond van de plaats en de ernst van de aandoening.

De belangrijkste zijn de volgende:

1. **Plaque morphea**, waarbij zich 1 – 10 cm grote plaques vormen, meestal op de romp.
2. **Morphea guttata**, waarbij de romp wordt bedekt door zeer vele kleine sclerotische plekje.
3. **Gedissemineerde morphea**, met vele morphea plekken en als het gehele lichaam is aangedaan spreekt men van gegeneraliseerde morphea.
4. **Lineaire morphea**, waarbij er twee varianten bekend zijn
  - a. “en coup de sabre”, die zich als een sclerotische band (de houw van een degen) presenteert op het voorhoofd.
  - b. lineaire morphea, waarbij de sclerotische band zich uitstrekt over een gedeelte van een lichaam, meestal een been.
5. **Erythemateuze gelokaliseerde sclerodermie**. Deze vorm wordt ook wel atrophoderma van Pasini en Pierini genoemd. Hierbij worden ronde tot ovale lilakleurige plaque gezien op de romp, die na verloop van tijd niet sclerotisch, maar juist atrofisch (vermagerd, verschrompeld, verkleind) worden en zich als verzonken plekje op de huid manifesteren.

6. **Diepe morphea**, waaronder morphea profunda, en disabling pansclerotic morphea (bij kinderen). Deze vorm wordt gekenmerkt door sclerose van de bindweefselsepten van het onderhuidse vet en van de spierfascie. De huid is hierdoor verankerd met de diepere structuren en toont een hobbelig aspect. Er zijn geen tekenen van ontsteking.

7. **Progressieve hemifaciale atrophie**, ook wel bekend als het syndroom van Parry-Romberg. Hierbij is het gelaat halfzijdig aangedaan, met verlittekening van de huid, het onderhuidse vet en zelfs aantasting van het bot.

## Beloop en prognose

Morphea kent een onvoorspelbaar beloop. Op enig moment verdwijnt de ontsteking en kan de sclerose minder worden. Meestal zijn de veranderingen wel van blijvende aard. Littekenvorming is blijvend op het lichaam zichtbaar.

## Behandeling en verloop

Met lokale sclerodermie is zeker heel oud te worden. Met wat aanpassingen kan men de ongemakken van de gelokaliseerde sclerodermie (die overigens zeer divers kunnen zijn) de baas.

## Wat te doen met jeuk?

Behandeling is gebaseerd op een 2-tal pijlers:

**1. Onderdrukking van het ontstekingsproces**, waarmee de aandoening zich in eerste instantie presenteert.

Lokaal kunnen de wat sterkere (klasse III – IV) dermatosteroiden worden toegepast. Ook tacrolimus en vitamine D preparaten worden ingezet ter onderdrukking van de ontsteking. Dermatosteroiden kunnen ook intralesionaal worden aangewend.

Bij uitgebreidere vormen kan systemische therapie met antimalariamiddelen (waaronder hydroxychloroquine), corticosteroiden, azathioprine, methotrexaat of cyclofosfamide worden overwogen, al dan niet in combinatie met lokale behandeling.

**2. Behandeling c.q. voorkomen van de fibrosering**, die zich later in het ziekteproces ontwikkelt.

Lichttherapie in de vorm van PUVA is hierbij een goede optie, maar vooral UVA-1 therapie is veelbelovend, omdat door de inductie van het collageen afbrekende enzym collagenase, de fibrosering/sclerose sterk kan verbeteren. Het nadeel is dat deze vorm van lichttherapie nu nog slechts op enkele plaatsen in Nederland beschikbaar is.

Een veelbelovende therapeutische aanpak lijkt de remming van TGF-beta te zijn, een cytokine betrokken bij de bindweefselvorming, maar deze behandeling verkeert thans nog in een experimenteel stadium en kan (nog) niet breed worden ingezet.

Bij chronische uitgebluste plekken is verdere therapie niet zinvol.

## Kort samengevat:

Onder de term sclerodermie wordt een groep van huidandoeningen verstaan, waarbij de huid na een periode van ontsteking, geleidelijk aan sclerotisch wordt. Dat betekent dat de huid stug wordt en vast gaat aanvoelen door ongebreidelde bindweefselvorming (fibrosering) in de lederhuid. Het kan zowel plaatselijk c.q. gelokaliseerd, voorkomen als zeer uitgebreid, waarbij al dan niet inwendige organen zijn betrokken. In het laatste geval spreekt men van systemische sclerose (sclerodermie).

## Vragen?

Heb je vragen? Stel deze dan via het secretariaat van de NVLE.

Secretariaat : [info@nvle.org](mailto:info@nvle.org)

Telefoon : 088-0157000

Website : [www.nvle.org](http://www.nvle.org)



12 | 2021

**NVLE Nationale vereniging voor mensen met  
lupus, APS, sclerodermie en MCTD**

Newtonlaan 115      info@nvle.org  
3584 BH Utrecht      088 – 0157000

**Kijk voor meer informatie op [www.nvle.org](http://www.nvle.org)**