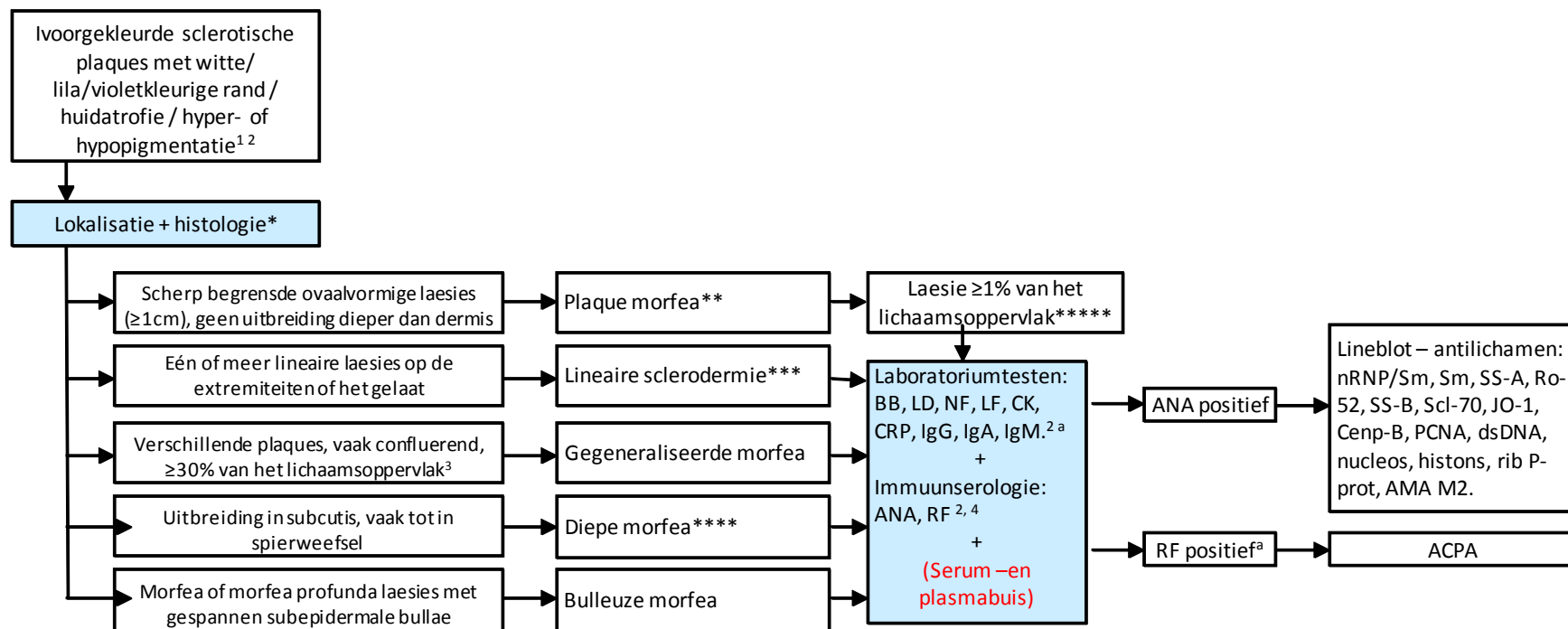


## Bijlage I – Classificatie Morfea



Classificatie van morfea naar Mayo Clin.<sup>1</sup>

BB bloedbeeld; LD leukocyten differentiatie; NF nierfunctie door bepaling creatinine en eGFR; LF leverfunctie door bepaling leverenzymen; CK creatinine kinase; CRP C-reactive protein; ANA antinucleair antilichaam; RF rheumafactor; ACPA anti-citrullinated protein antilichamen.

\* Geïndiceerd bij alle varianten van morfea. Punch biopt 3 mm, formaline, <0,5cm vanaf actieve rand.

\*\* Inclusief morfea guttata (laesies <1cm), atrofoderma van Pasini en Pierini (APP), keloïde/nodulaire morfea.

\*\*\* Meest voorkomend bij kinderen. En coup de sabre (ECDS) en progressieve hemifaciale atrofie (PHA) vallen binnen deze groep.

\*\*\*\* Binnen deze groep vallen subcutane morfea, eosinofiele fasciitis (EF), morfea profunda en disabling pansclerotic morphea.

\*\*\*\*\* 1% van het totale huidoppervlak is gelijk aan het palmaire huidoppervlak van de gehele handpalm, inclusief –gesloten- vingers, van het kind.<sup>6</sup>

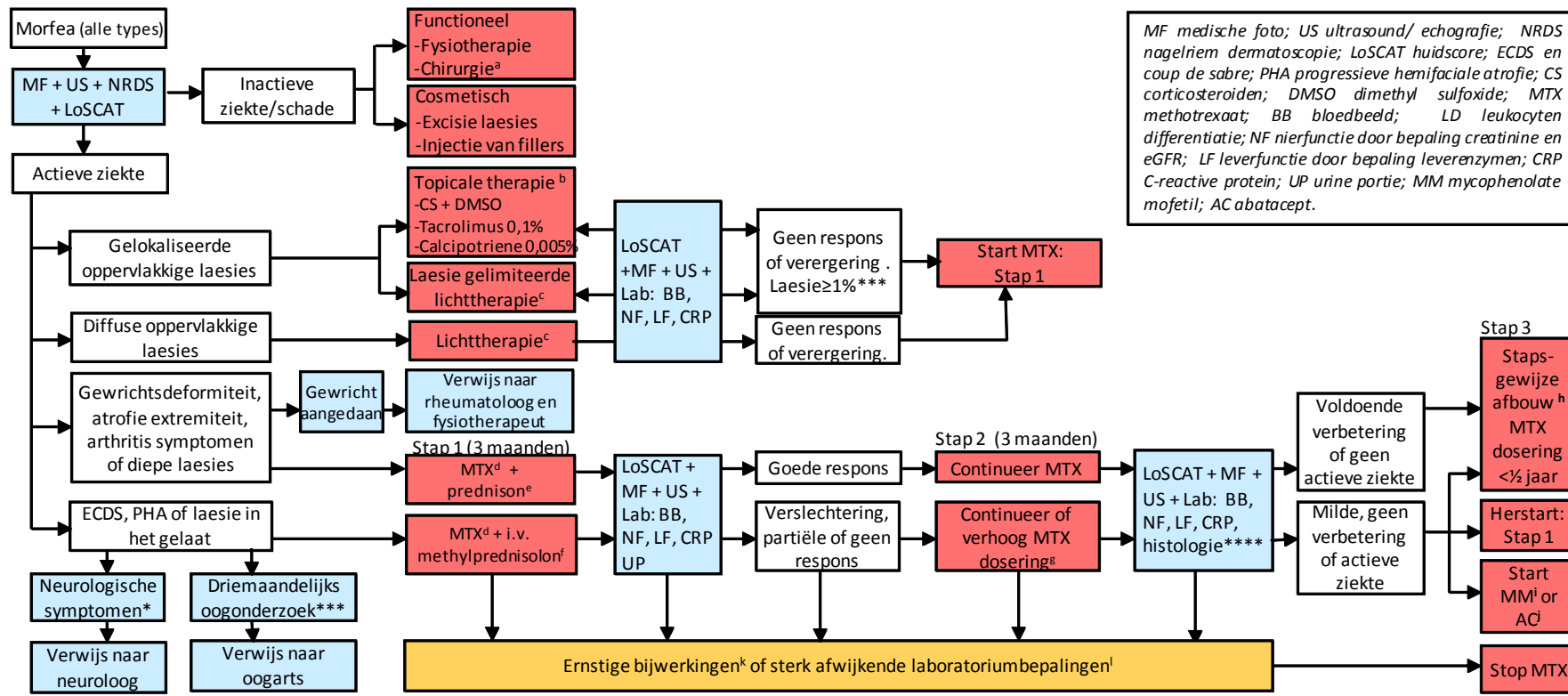
<sup>a</sup> 22,4% van de kinderen met morfea hebben extracutane manifestaties. Per groep extracutane manifestaties leidt dit tot de volgende cijfers:

12,1% van alle kinderen met morfea heeft arthritis, 1,7% heeft auto-immuunziekten. Verder hebben 4,4% neurologische, 2,1% oculaire, 2,4% vasculaire, 1,6% gastro-intestinale, 0,7% respiratoire en 0,3% cardiale afwijkingen.

Van bovengenoemde laboratoriumbepalingen zijn Hb, trombocyten, BSE, CK, CRP, IgA, ANA en RF vaker afwijkend in patienten met morfea en extracutane manifestaties.<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Peterson et al. 1995 <sup>2</sup>Zulian et al. 2006 <sup>3</sup>Christen-Zaech et al. 2008 <sup>4</sup>Kurzinski et al. 2011 <sup>5</sup>Zulian et al. 2005 <sup>6</sup>Nagel et al. Ped Emerg Care 1997

## Bijlage II – Flowchart Therapie en Diagnostiek Morfea



MF medische foto; US ultrasound/ echografie; NRDS nagelriem dermatoscopie; LoSCAT huidscore; ECDS en coup de sabre; PHA progressieve hemifaciale atrofie; CS corticosteroiden; DMSO dimethyl sulfoxide; MTX methotrexaat; BB bloedbeeld; LD leukocyten differentiatie; NF nierfunctie door bepaling creatinine en eGFR; LF leverfunctie door bepaling leverenzymen; CRP C-reactive protein; UP urine portie; MM mycophenolate mofetil; AC abatacept.

\* Neurologische symptomen geassocieerd met ECDS en PHA zijn epilepsie (typisch complex partieel), perifere neuropathie, vasculaire malformaties, Rasmussen encefalitis, CNS vasculitis, gedragsveranderingen, migraine en recent-ontstane hoofdpijn.<sup>1,2</sup>  
 \*\* Oculaire symptomen geassocieerd met ECDS en PHA zijn anterieure uveitis, episcleritis, verworven glaucoom, xerophthalmie, keratitis, strabismus, ptosis, exophthalmus, enophthalmis, bewegingsafwijkingen/atrofie van oogspieren, heterochromie iris, pappilitis, retrobulbaire pijn, resorptie van orbitaal bot.<sup>1,2</sup>  
 \*\*\* 1% van het totale huidoppervlak is gelijk aan het palmaire huidoppervlak van de gehele handpalm, inclusief –gesloten- vingers, van het kind.<sup>3</sup>

<sup>a</sup> Afdeling Orthopedie, Plastische Chirurgie of Keel-Neus-Oor chirurgie.<sup>4</sup>  
<sup>b</sup> Topicale therapie: applicatie tweemaal daags onder occlusie gedurende drie maanden.<sup>4,6</sup>  
<sup>c</sup> Geschikt voor kinderen van zes jaar en ouder: NB UVB, BB UVA or UVA-1. Voor diepe cutane laesies lijken BB UVA en UVA-1 meer geschikt. Verbetering ontstaat na 10-20 behandelingen.<sup>4</sup>  
<sup>d</sup> Dosering van 15mg/m<sup>2</sup> oraal eenmaal per week, max. 20mg/week. In combinatie met foliumzuur 2,5 mg, 48 uur na MTX therapie.<sup>5</sup> Eerste zes maanden vierwekelijkse laboratoriumtesten. Na zes maanden behandeling zonder toxiciteit driemaandelijks laboratoriumtesten.  
<sup>e</sup> Prednison 1mg/kg/dag oraal, max. 50mg/dag. Bij acute sclerodermie -gedefinieerd als: ≥50% van het totale lichaamsoppervlak is aangedaan, betrokkenheid organen of acuut beloop (ontstaan < 1 maand)-methylprednisolon puls therapie 15mg/kg/dag gedurende drie dagen (max. 1000mg/dag). Daarna orale therapie met prednison 1mg/kg/dag. Na drie maanden stressschema prednison toepassen. Tijdens intensieve behandeling met corticosteroiden regelmatige controle bloeddruk (hypertensie) en urine (glucosurie).<sup>7</sup>  
<sup>f</sup> Methylprednisolon intraveneus (i.v.): eerste maand 0,5mg/kg/dag; tweede maand 0,25mg/kg/dag, daarna stapsgewijze afbouw.  
<sup>g</sup> Bij dosisophoging MTX subcutane injecties MTX tot 20mg/m<sup>2</sup> eenmaal per week.<sup>8</sup>  
<sup>h</sup> Stapsgewijze afbouw MTX dosis met stappen van 25% per twee maanden.  
<sup>i</sup> Dosis gebaseerd op lichaamsoppervlak. Kinderen ≥ twee jaar: >1,25 m<sup>2</sup>: 600 mg/m<sup>2</sup> oraal tweemaal daags; 1,25–1,5m<sup>2</sup>: 750 mg oraal tweemaal daags; >1,5m<sup>2</sup>: 1g oraal tweemaal daags. Max. 2g per dag.  
<sup>j</sup> Infusies i.v. (30 minuten) na 2 en 4 weken. Daarna iedere 4 weken i.v. infusie. Kinderen ≥ 6 jaar: lichaamsgewicht <75kg: 10 mg/kg; 75-100kg: 750mg; >100kg: 1000mg.<sup>8</sup>  
<sup>k</sup> Ernstige bijwerkingen als sepsis.<sup>9</sup>  
<sup>l</sup> Sterk afwijkende laboratoriumbepalingen: leukopenie (<2,5mmol/L), stijging leverenzymen (>tweemaal bovengrens), stijging serum creatinine (>20mmol/L).<sup>9</sup>

## Bijlage III – Vragenlijst Morfea

### Vragenlijst Morfea

Uw kind heeft mogelijk morfea of is hier al mee bekend. Wij verzoeken u onderstaande vragenlijst te beantwoorden en deze ingevulde vragenlijst aan de arts te geven bij wie uw kind een poli-afspraken heeft. Bij voorbaat dank voor uw moeite.

Als u dit formulier eerder heeft ingevuld, kunt u beginnen bij vraag 3.

Naam patiënt:.....

Geboortedatum:.....

Lengte:.....

Gewicht:.....

#### Algemeen

1. Is uw kind bekend met andere ziekten?  ja  nee

2. Komen auto-immuunziekten binnen uw familie voor?  ja  nee

*Denk aan ziekten als reuma, psoriasis, SLE, darm- of schildklierziekte.*

3. Heeft uw kind vaker dan andere kinderen last van koude handen?  ja  nee

4. Is uw kind bekend met huidverkleuring van de vingers? (wit-blauw-rood)  ja  nee

5. Heeft uw kind gewrichtsklachten?  ja  nee

*Denk hierbij aan pijn, zwelling en/of roodheid van een gewricht of gewrichten.*

6. Heeft uw kind een bewegingsbeperking ten gevolge van de huidafwijking?  ja  nee

7. Heeft uw kind oogklachten?  ja  nee

*Denk hierbij aan klachten van wazig zien, overgevoeligheid voor licht, roodheid en/of pijn aan de ogen.*

8. Is er sprake van andere klachten?  ja  nee

- Zo ja, welke: .....

9. Heeft u het idee dat de huidafwijking groter is geworden in de laatste maand?  ja  nee

10. Zijn er nieuwe huidafwijkingen bijgekomen in de laatste maand?  ja  nee

11. Is de huidafwijking van kleur veranderd in de laatste maand?  ja  nee

12. Jeukt de huidafwijking?  ja  nee

13. Doet de huidafwijking pijn?  ja  nee

#### Behandeling

14. Wordt uw kind momenteel behandeld voor morfea?  ja  nee

→ Nee: u bent klaar met de vragenlijst.

→ Ja: ga naar vraag 15

*Als uw kind met meerdere therapieën wordt behandeld, beantwoordt u dan de vragen bij al deze therapieën.*

#### Lokale behandeling

15. Gebruikt uw kind op dit moment een zalf of crème voor de huidafwijkingen?  ja  nee

→ Nee: ga naar vraag 19.

→ Ja: ga naar vraag 16.

16. Met welke crème/zalf wordt uw kind momenteel behandeld?

- Hormoon crème/zalf  ja  nee

- Vette crème/zalf  ja  nee

17. Hoe vaak zou u de crème/zalf volgens voorschrift moeten aanbrengen?

- Hormoon crème/zalf .....

- Vette crème/zalf .....

18. Vergeet u de crème/zalf soms aan te brengen?  ja  nee

19. Brengt u de crème/zalf alleen op de rand aan of op de gehele huidafwijking?

*Kruist u aan welke optie van toepassing is.*

- Rand  
 Hele huidafwijking  
 Anders, namelijk.....

20. Brengt u de crème/zalf zo dun mogelijk aan of smeert u een laag van ca. 2-3mm dik?

*Kruist u aan welke optie van toepassing is.*

- Zo dun mogelijk  
 Laag van 2-3mm dik  
 Anders, namelijk.....

#### Lichttherapie

21. Wordt uw kind behandeld met lichttherapie?

ja  nee

→ Nee, ga naar vraag 24.

→ Ja, ga naar vraag 22.

22. Met welke vorm van lichttherapie wordt uw kind behandeld?

*Kruist u aan welke optie van toepassing is.*

- Lokaal  
 Gehele lichaam

23. Heeft uw kind last van bijwerkingen van de lichttherapie?

ja  nee

#### Systemische behandeling

24. Wordt uw kind momenteel behandeld met methotrexaat?

ja  nee

25. Welke dosering methotrexaat krijgt uw kind?

.....

26. Wordt de dosering volgens voorschrift ingenomen of wordt deze soms vergeten?

*Kruist u aan welke optie van toepassing is.*

- Volgens voorschrift  
 Soms vergeten (1x/ 6 mnd)  
 Regelmatig vergeten (1x/mnd)

27. Krijgt uw kind tevens foliumzuur 5mg 48 uur na de methotrexaat behandeling?

ja  nee

28. Krijgt uw kind tabletten methotrexaat of onderhuidse injecties?

*Kruist u aan welke optie van toepassing is.*

→ Tabletten: ga naar vraag 31.

→ Onderhuidse injecties: ga naar vraag 29.

- Tabletten  
 Onderhuidse injecties

29. Op welke plaats op het lichaam wordt het medicijn geïnjecteerd bij uw kind?

*Kruist u aan welke optie van toepassing is.*

- Bovenbenen  
 Buik  
 Afwisselend buik en bovenbenen  
 Anders, namelijk.....

30. Zijn er tekenen van irritatie op de plekken waar methotrexaat is geïnjecteerd?

ja  nee

31. Gebruikt uw kind naast methotrexaat ook prednison?

ja  nee

32. Wat is de huidige dosering prednison die uw kind krijgt?

.....

33. Gebruikt uw kind andere medicijnen?

ja  nee

*Zo ja, welke medicijnen gebruikt uw kind?*

.....

#### Bijwerkingen

34. Heeft uw kind last van één of meerdere van de onderstaande klachten, zo ja: wilt u deze aankruisen?

- Nee  Misselijkheid  Braken  Verminderde eetlust  Diarree  Hoofdpijn  Huiduitslag  
 Jeuk  Ontstekingen en zweertjes in de mond- en keelholte  Moeheid  Anders, namelijk.....

## Bijlage IV – Huidscore systeem

De poppen (rechts afgebeeld) geven de 18 locaties genoemd in de Localized Scleroderma Assessment Tool (LoSCAT) weer. Geef op de poppen aan waar de laesies zich bevinden.

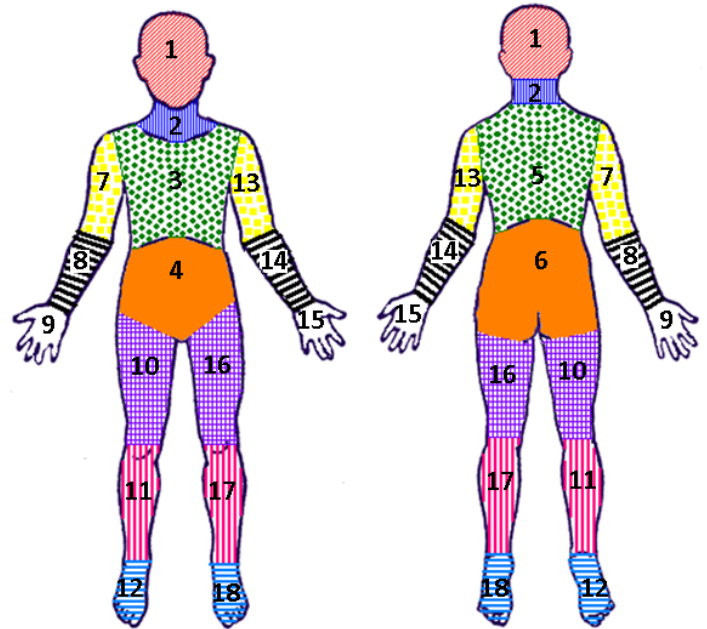
Geef hieronder een globale schatting van de ziekteactiviteit en -schade door het zetten van een verticale streep op onderstaande lijnen.

Globale beoordeling arts van ziekteactiviteit

0 \_\_\_\_\_ 100  
Inactief \_\_\_\_\_ Duidelijk actief

Globale beoordeling arts van ziekteschade

0 \_\_\_\_\_ 100  
Geen schade \_\_\_\_\_ Duidelijke schade



## Geïmplementeerde LoSCAT

Nr	Lokalisatie	Nieuwe/ vergroete laesies <sup>a</sup>	Erytheem	Huiddikte	Dermale atrofie	Subcutane atrofie	Dyspigmentatie	Grootte laesie
		0 = geen 3 = nieuw/ vergroet	0 = niet 1 = roze 2 = rood 3 = donkerrood 4 = livide/paars	0 = niet verdikt 1 = mild 2 = gem. 3 = duidelijk a = rand <sup>b</sup> b = centrum <sup>b</sup>	0 = geen 1 = glimmend 2 = zichtbare vascularisatie 3 = 'cliff drop' <sup>c</sup>	0 = geen 1 = vlak 2 = concaaf 3 = duidelijke atrofie	0 = geen 1 = mild 2 = gemiddeld 3 = duidelijk a = hyperpigmentatie <sup>d</sup> b = hypopigmentatie <sup>d</sup>	0 = <1% lichaams- oppervlak <sup>e</sup> 1 = ≥1% lichaams- oppervlak <sup>e</sup>
1	Schedel/gezicht							
2	Nek							
3	Thorax							
4	Abdomen							
5	Bovenrug							
6	Onderrug							
7	Re Arm							
8	Onderarm							
9	Hand							
10	Dij							
11	Been							
12	Voet							
13	Li Arm							
14	Onderarm							
15	Hand							
16	Dij							
17	Been							
18	Voet							
Totale score		Activiteit:			Schade:			

Overige symptomen

Warmte 0 = geen 1 = warme laesie 2 = rand warmer dan centrum	
Duidelijk afgegrensde rand 0 = nee 1 = palpabel 2 = gekleurde rand, omcirkel kleur:	lila / hyperpigmentatie / erythemateus
Versmalling vingertop 0 = nee 1 = ja	
Dermatoscopie nagelriem 0 = geen afwijkingen 1 = beperkte vaattekening 2 = duidelijke vaattekening	

<sup>a</sup> Ontstaan van nieuwe laesies of vergroting van bestaande laesies korter dan 1 maand geleden.

<sup>b</sup> Bv.: gemiddelde huiddikte in het centrum geeft een score 2b en duidelijk verdikte huid aan de rand geeft 3a.

<sup>c</sup> Zeer scherp afgegrensde overgang waarbij huid met een normale huiddikte overgaat in een sterk atrofisch deel van de huid (als een rots aan de rand van een afgrond).

<sup>d</sup> Bv.: duidelijke hyperpigmentatie geeft een score 3a

<sup>e</sup> 1% van het lichaamsoppervlak staat gelijk aan de oppervlakte van de handpalm van het kind met gesloten vingers.

## **Bijlage V – Protocol medische foto Morfea**

1. Overzichtsfoto laesies kind in anatomische positie
2. Detailopnames van de verschillende laesies **met meetlint**