



Gelokaliseerd bulleus pemfigoïd van de penis bij een 5-jarige jongen

A.B.H. Hompesch¹, M. Prins²

Bulleus pemfigoïd (BP) is een auto-immuun bulleuze huidziekte die meestal voorkomt bij oudere patiënten. Het ontwikkelt zich zelden bij kinderen. Gelokaliseerde BP van de penis is nog vele malen zeldzamer.

CASUS

In dit case report beschrijven we een jongen van 5 jaar oud die zich bij de uroloog presenteerde met phimosis. Na het starten van clobetasolcrème ontwikkelden zich pral gespannen bulleuze laesies gelokaliseerd op de penisschacht en de glanspenis. Na het switchen naar mometasoncrème en ook na het volledig stoppen van lokale corticosteroiden, bleven er nieuwe, stevige blaren ontstaan, gevuld met helder vocht op erythemateuze bodem. Elders op het lichaam was er geen blaarvorming. Lateraal op de penis en op de rand van het preputium werden grote bullae gezien. Tot nu toe is enkel één eerdere casus beschreven met dit specifieke huidbeeld bij een kind. [1]

DIAGNOSTIEK

Een kweek toonde coagulase negatieve staphylococccen (normale huidflora). Een biopt toonde een subepidermaal klievingsvlak met oppervlakkig dermaal gering ontstekingsinfiltraat waarin enkele polynucleaire en lymfocyten en verspreid een matige hoeveelheid eosinofielen. Immunofluorescentieonderzoek toont forse aankleuring van de basaalmembraan voor IgG, IgA en C3; in mindere mate

voor IgM en C1q. Een beeld passend bij een celarme variant van bulleus pemfigoïd. Gezien het relatief weinig uitgesproken ontstekingsinfiltraat ging de voorkeur uit naar een celarme variant van bulleus pemfigoïd boven een lineaire IgA dermatose.

BULLEUS PEMFIGOÏD

Diagnose: gelokaliseerd bulleus pemfigoïd van de penis. Bulleus pemfigoïd is een auto-immuunziekte van de epitheel-celadhesie, waarbij antilichamen zich keren tegen twee hemidesmosomen van het basaalcelmembraan, namelijk BP180 en BP230. [2,3] De antilichamen binden aan de basaalcelmembraan die het complement systeem activeert. Gesplitste producten van het complement systeem binden aan mestcellen, waardoor proteasen en cytokines vrijkomen die eosinofielen en andere ontstekingscellen aantrekken. Door de proteolytische splitsing vindt er loslating van de dermis en epidermis plaats. De incidentie van BP neemt toe naarmate de leeftijd toeneemt. De meeste gevallen van BP komen voor na het 70^e levensjaar. De meest voorkomende regio's op het lichaam zijn de onderbuik, dijbenen, liezen, onderarmen en oksels. [3]



Figuur 1. Grote bulla met losgelaten blaardak. 26/03/2021



Figuur 2. Wond goed genezen na fusidinezuurcrème en flucloxacilline, ontstaan nieuwe bullae. 29/03/2021

¹ Anios dermatologie, Máxima Medisch Centrum, Eindhoven/Veldhoven

² Dermatoloog, Máxima Medisch Centrum, Eindhoven/Veldhoven



Figuur 3. Nieuwe bullae ontstaan alvorens starten tacrolimus 0,1% zalf. 30/03/2021



Figuur 4. Littekens oude bullae, genezen onder tacrolimus 0,1% zalf. Echter, nieuwe bullae onder tacrolimus 0,1% zalf, overstap op clobetasolcrème. 22/04/2021

BEHANDELING

Initieel kreeg patiënt flucloxacilline 40mg/kg/dag in drie doses voor 7 dagen zonder effect. Na afname van het biopt werd er gestart met tacrolimus 0,1% zalf tweemaal daags dagelijks voor twee weken, nadien eenmaal daags dagelijks. Aanvankelijk ontstonden er geen nieuwe blaren onder tacrolimuszalf. Echter, na twee weken recideerden de blaren ondanks therapie. Er werd gestopt met tacrolimuszalf en gestart met clobetasolcrème 2 maal daags. Een week na start clobetasolcrème had de patiënt geen nieuwe blaren en de reeds ontstane blaren gingen in regressie. Clobetasolcrème werd afgebouwd naar één maal daags en fusidinezuurcrème twee maal daags werd toegevoegd aan de therapie wegens loslatend blaardak. Clobetasolcrème werd vervolgens afge-

bouwd naar eenmaal daags om de dag. Bij controle 2 maanden nadien wordt er slechts milde verlittekening na blaarvorming gezien en de phimosis die al aanwezig was. De uroloog behandelde de phimosis met circumcisie. Aansluitend was er nogmaals recidief van enkele kleine bullae. Hierna is er geen recidief meer opgetreden. Door de ouders is ook homeopathische therapie gestart.

LITERATUUR

1. Mirza M, Zamilpa I, Wilson JM. Localized penile bullous pemphigoid of childhood. *J Pediatr Urol.* 2008;4(5):395-7.
2. Mounsey SJ, Heelan K, Hughes S, Fawcett H, Bunker CB. Localized genital bullous pemphigoid. *Clin Exp Dermatol.* 2018;43(7):810-2.
3. Montagnon CM, Tolkachjov SN, Murrell DF, Camilleri MJ, Lehman JS. Subepithelial autoimmune blistering dermatoses: Clinical features and diagnosis. *J Am Acad Dermatol.* 2021;85(1):1-14.

TREFWOORDEN

bulleus pemphigoid – gelokaliseerd – penis – genitaal - kind

KEYWORDS

bullous pemphigoid – localized – penile – genital - child

CORRESPONDENTIEADRES

Anne Hompesch

E-mail: anne.hompesch@hotmail.com