

1. Acne vulgaris, folliculitis, granuloma annulare, elastosis perforans serpiginosa en annulare sarcoïdose.
2. Elastosis perforans serpiginosa.
3. Transepidermale eliminatie van elastinevezels in een eliminatiekanaal met debris.
4. Verhoeff-van-giesonkleuring; kleurt elastinevezels zwart.
5. a. Idiopathisch.
b. Reactief, in het kader van bindweefsel- en systeemziekten.
c. Medicatiegeïnduceerd.

BESCHOUWING

Elastosis perforans serpiginosa (EPS) behoort tot de perforerende dermatosen, evenals de ziekte van Kyrle, reactieve perforerende collagenose en perforerende folliculitis. [1] Klinisch wordt EPS gekenmerkt door annulaire, circinaire of lineair gerangschikte erythemateuze en huidkleurige papels en plaques met hyperkeratose. De laesies kunnen over het gehele lichaam voorkomen, maar de voorkeurslokalisatie is de nek. [2] Bij dermatoscopie kunnen centraal rozegele klodders worden gezien met een structuurloos wit gebied en bruingele klodders met witte halo in de periferie. [3] De aanwezigheid van *arborizing vessels* pleiten voor EPS en maken de diagnose granuloma annulare minder waarschijnlijk. [4]

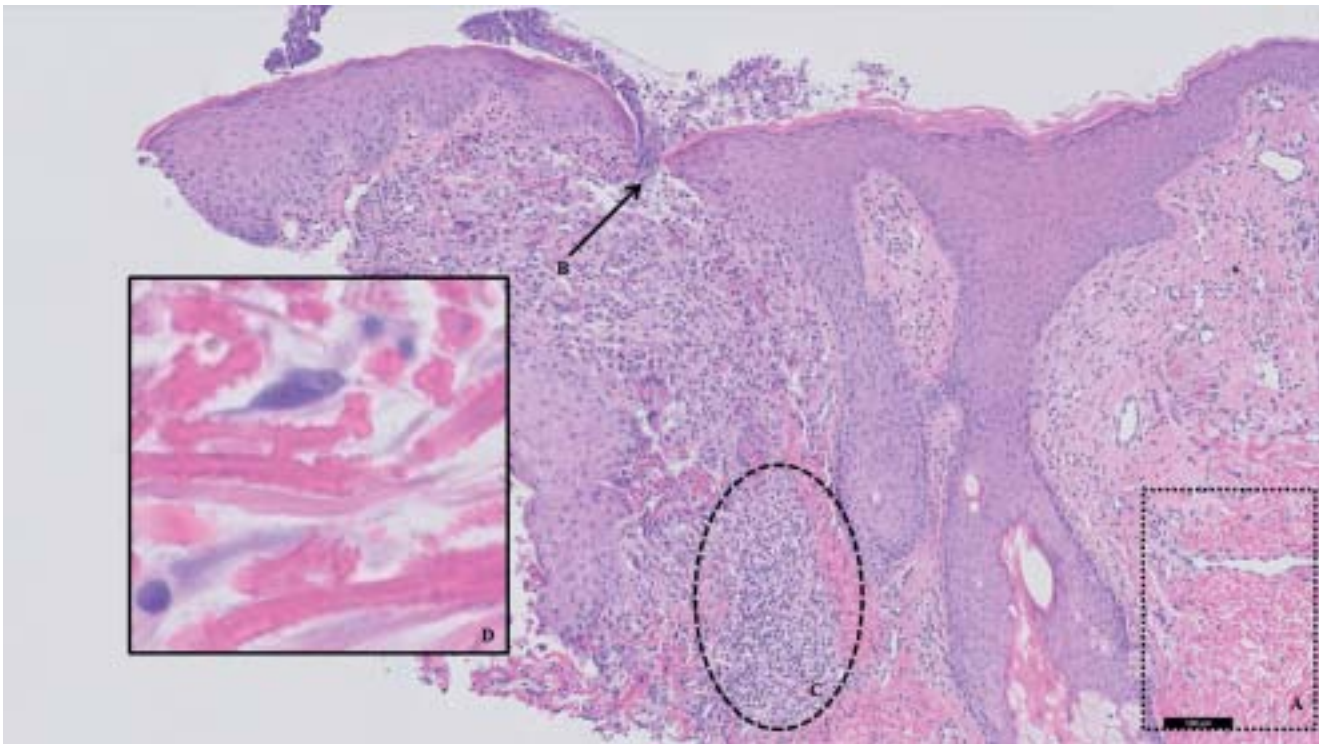
EPS kent drie klinische subtypen. Reactieve EPS komt in 25-30% van de gevallen voor en is geassocieerd met genetische bindweefsel- en systeemziekten (tabel). [1,5] In 65% van de gevallen is er sprake van een idiopathische vorm. Medicatiegeïnduceerde EPS op basis van penicillamine werd voor het eerst beschreven in 1973. [6] Penicillamine wordt voorgeschreven bij de ziekte van Wilson en cystinurie en kan - samen met cysteïne - een oplosbaar complex vormen dat via de urine uitgescheiden wordt. Ongeveer 1% van de patiënten met deze behandeling ontwikkelt EPS. [5,7]

Histopathologisch (figuur 3) kenmerkt EPS zich door een sterke toename van elastinevezels in de oppervlakkige dermis, met wanordelijke ligging en fragmentatie van deze elastinevezels. Perforerende tunnels zorgen voor transepidermale eliminatie van deze elastinevezels. Ter plaatse van de transepidermale perforatie is er debris van gedegenererde epitheelcellen en elastinevezels, met ontstekingsinfiltraat bestaand uit lymfocyten en histiocyten. [8] Histologisch kan bij penicillamine-geïnduceerde EPS serratie (zaagtandvormige morfologie) van de gefragmenteerde elastinevezels worden gezien (figuur 3D).

Meerdere topicale en systemische therapieën worden in de literatuur vermeld, maar de onderbouwing berust voornamelijk op casereports. Recent gepubliceerde artikelen beschrijven een goed effect op acitretine, fotodynamische therapie, topicaal imiquimod en tazarotenegel. [9-12] Lasertherapie laat tegenstrijdige effecten zien en zowel lokale als intralesionale corticosteroiden, topicale tretinoïne, orale isotretinoïne cryotherapie en UVB-therapie geven een minimaal resultaat. Al met al is er nog geen gouden standaard voor de behandeling van EPS. Spontaan herstel is mogelijk na staken van penicillamine. Echter worden er ook casussen beschreven waarbij er nieuwe EPS-afwijkingen ontstaan jaren na staken van penicillamine. [9] In onze casus heeft de patiënt gekozen voor een expectatief beleid ten aanzien van zijn EPS.

Tabel. Bindweefsel- en systeemziekten geassocieerd met elastosis perforans serpiginosa.

Ziekten geassocieerd met elastosis perforans serpiginosa
Acrogeria
Ehlers-danlossyndroom
Marfansyndroom
Morfea
Osteogenesis imperfecta
Pseudoxanthoma elasticum
Rothmund-thomsonsyndroom
Cutis laxa



Figuur 3. Histopathologisch beeld van elastosis perforans serpiginosa (EPS). In de oppervlakkige dermis een sterke toename van elastinevezels met wanordelijke ligging en fragmentatie (A). Daarbij een transepidermaal eliminatiekanaal met debris (B). Er is ontstekingsinfiltraat met lymfocyten en histiocyten (C). In de huidige casus is er serratie van de elastinevezels, passend bij penicillamine geïnduceerde EPS (D). HE-kleuring, 100x en 400x vergroting.

De literatuurlijst is, vanaf drie weken na publicatie in dit tijdschrift, te vinden op www.nvdv.nl.