

ANTWOORDEN

DERMATOPATHOLOGIE

Antwoorden

1c, 2b, 3d, 4a, 5d, 6e

Histologische beschrijving (figuur 2)

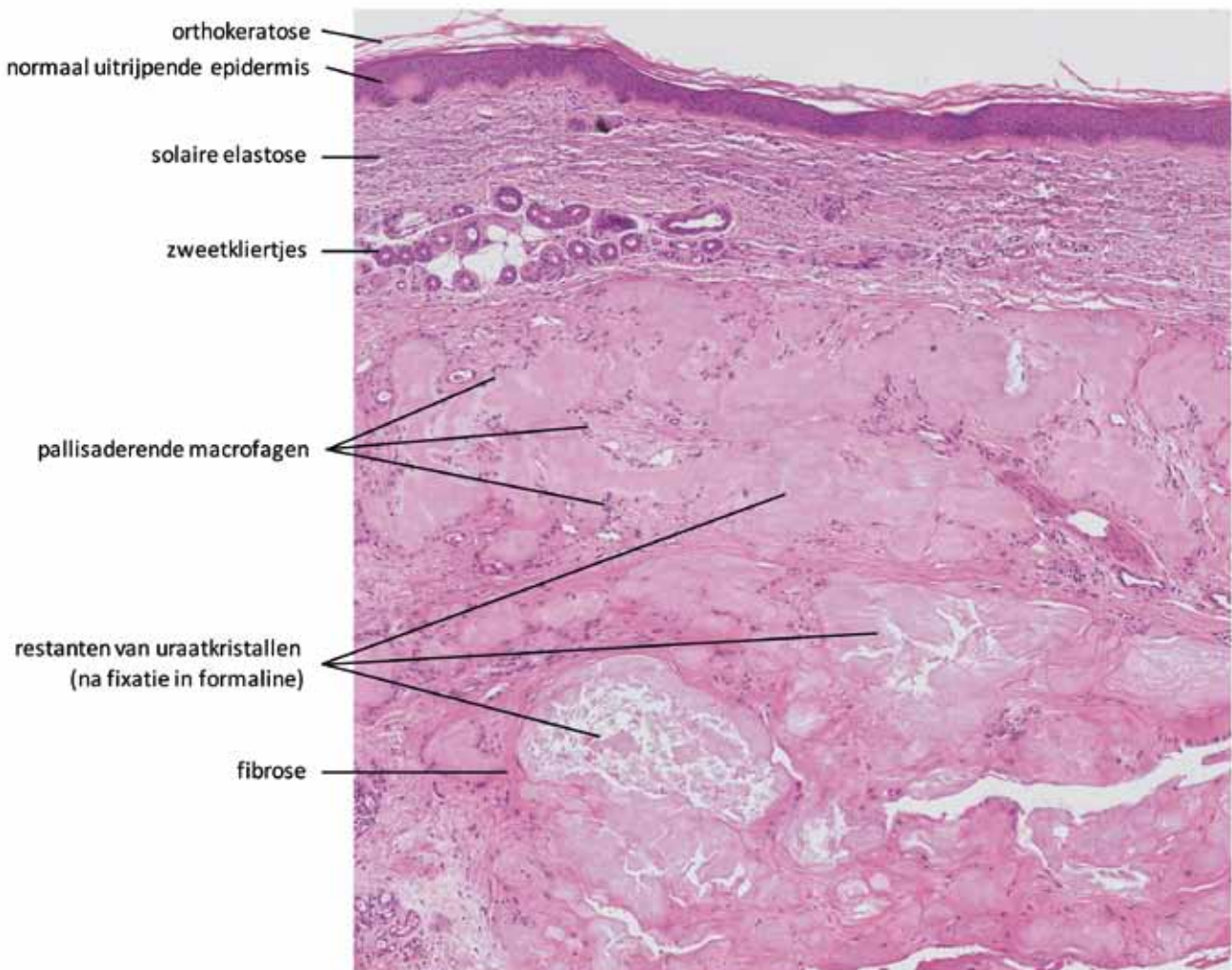
De epidermis toont een orthokeratotische hoornlaag met een normale opbouw en uitrijping van de keratinocyten. De rete-lijsten zijn enigszins afgevlakt. De papillaire dermis toont behoudens geringe solare elastose geen afwijkingen. Er zijn zweetkliertjes aanwezig met hiertussen enkele vetcellen. De reticulair dermis wordt vrijwel volledig ingenomen door wolkige deposities van eosinofiel materiaal. Dit materiaal is grotendeels amorf maar toont centraal een naaldvormige structuur. De subcutis is niet afgebeeld.

Diagnose

Jicht tophus

Bespreking

Jicht is een metabole aandoening die veroorzaakt wordt door een verhoogde concentratie van urinezuur in het bloed en de extracellulaire matrix, ofwel **hyperuricemie**. Dit kan in sommige gevallen leiden tot het neerslaan van urinezuur in de weefsels waarbij **uratkristallen** worden gevormd met soms een heftige ontstekingsreactie hierop. Deze deposities komen met name voor in de gewrichten (jicht artritis) maar kunnen ook optreden in weke delen zoals de huid. Urinezuur is een **afbraakproduct** van de purinebasen adenine en guanine. Een verhoogd urinezuurgehalte kan onder andere ontstaan door een aangeboren enzymdefect dat betrokken is bij de afbraak van urinezuur. Andere oorzaken van hyperuricemie zijn een verhoogde productie van urinezuur (door bijvoorbeeld toegenomen celafbraak in geval van ziekte, maar ook door purinerijke voeding) of een verminderde uitscheiding van urinezuur door de nieren bij nierfunctiestoornissen. Klinisch kunnen **vier stadia** van jicht worden onderscheiden. Het eerste stadium is asymptomatische hyperuricemie. Het tweede stadium is



Figuur 2.

het optreden van acute jicht artritis. De periode tussen acute jichtaanvallen in, ook wel ‘intercritical jicht’ genoemd, is het derde stadium. De vorming van jicht tophi is het vierde en laatste stadium en komt voor bij circa 10% van de patiënten met jicht. Deposities van urinezuur in de huid kan naast de vorming van jicht tophi ook leiden tot chronische ulcera en panniculitis.

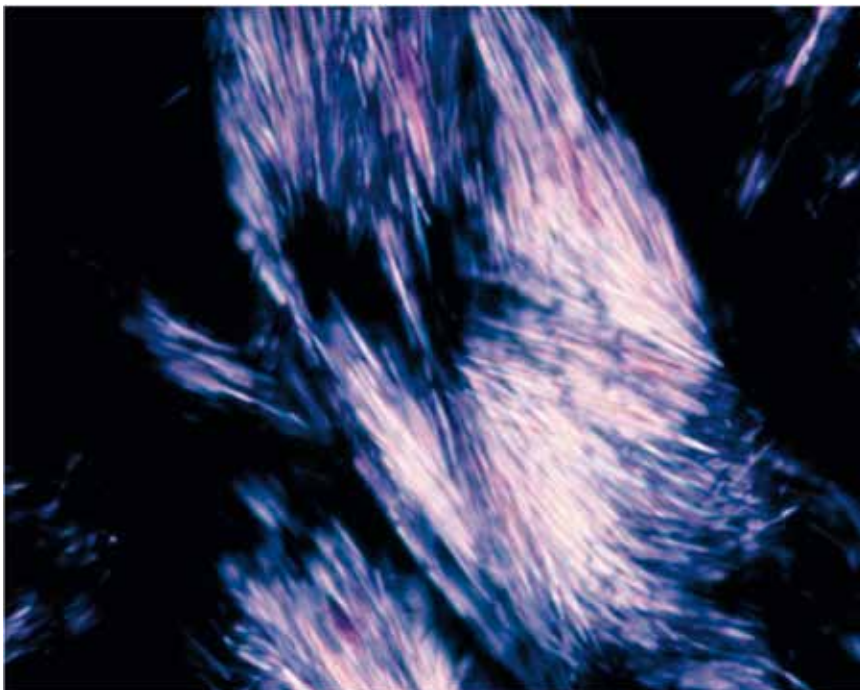
Het histologische beeld van jicht tophi bestaat uit dermale en subcutane deposities van uraatkristallen. Deze kristallen zijn **naaldvormig** en breken dubbel bij bekijken in gepolariseerd licht wanneer het materiaal is gefixeerd in alcohol (figuur 3). Bij fixatie in formaline lossen de kristallen grotendeels op en blijft een amorfe, eosinofiele (of hyaliene) substantie over, zoals duidelijk te zien is in de casus. Rondom deze substantie worden vaak talrijke macrofagen gezien en soms treedt een vreemdlichaamsreuscelreactie op. De dermis kan daarnaast enige fibrose tonen en in langer bestaande laesies kan zelfs verbening optreden.

De belangrijkste histologische **differentiële diagnose** (DD) van een jicht tophus bestaat uit andere cutane deposities met hyaliene kenmerken, waarvan cutane amyloïdose, calcinosis cutis en colloïd milium de belangrijkste zijn. Door middel van histochemische kleuringen kan de DD worden versmald. Cutane amyloïdose kleurt positief met congorood, calcinosis cutis kan worden aangetoond met een von Kossa, en een colloïd milium is positief met congorood- en PAS-kleuring. Indien er een meerkernige reuscelreactie optreedt, kan nog gedacht worden aan een vreemdlichaamsreuscelreactie of necrotiserende granulomen. In het laatste geval is een ziehl-neelsenkleuring relevant voor het aantonen van zuurvaste staven. Hyaliene veranderingen van de dermis kunnen optreden bij diverse overige aandoeningen, waaronder de groep van porfyrieën, lipoïde proteinose (ziekte van Urbach-Wiethe) en na injectie van corticosteroiden in bijvoorbeeld keloïd. In deze gevallen zijn vaak andere histopathologische kenmerken aanwezig die ervoor zorgen dat differentiatie met een jicht tophus niet voor problemen zal zorgen.

De link tussen kliniek en histologie bij jicht wordt in tabel 1 gemaakt.

Tabel 1. Jicht tophus, van kliniek naar histologie.

Kliniek	Histologie
nodus	depositie van uraatkristallen in de dermis en subcutis
vaste consistentie	harde kristallen met soms reactieve fibrose en botvorming
ontstekingsverschijnselen	reactieve veranderingen van omliggend weefsel en influx van macrofagen



Figuur 3.