

Bier spots: een idiopathisch en benigne vasculair fenomeen?

L. Verhulst¹, P. Bourgeois², G. Lücker³

¹ Aios dermatologie, Dienst Dermatologie, Universitair Ziekenhuis Leuven, België

² Aios dermatologie, Dienst Dermatologie, Universitair Ziekenhuis Leuven, België

³ Dermatoloog, Zuyderland Medisch Centrum Heerlen

Correspondentieadres

Dr. Lien Verhulst

Universitair Ziekenhuis Leuven

Campus St. Raphaël K.U.Leuven

Dienst Dermatologie

Kapucijnenvoer 33

3000 Leuven

België

Tel.: 0032 16 33 78 70

E-mail: lien.verhulst@uzleuven.be

Wij stellen een 26-jarige Kaukasische patiënte voor met multipale, onregelmatige, bleke maculae verspreid over de ledematen, gediagnosticeerd als bierspots. Deze zouden ontstaan door een uitgesproken fysiologische, vasoconstrictieve reactie op veneuze stasis. Bier spots zijn idiopathisch, chronisch maar goedaardig en derhalve is geen behandeling nodig.¹

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Een 26-jarige Kaukasische dame wordt verwezen naar de dienst Dermatologie van het Zuyderland Medisch Centrum te Heerlen, met multipale bleke maculae geordend volgens een vlekkelig patroon zowel ter hoogte van de voorarmen, handen als benen. Perilaesioneel van de gehypopigmenteerde maculae lijkt de huid reactief erythemateus (Figuur 1).

Ongeveer een tweetal jaar terug zijn deze letsels spontaan ontstaan en tijdens de zomermaanden worden ze altijd prominenter. Zodra de ledematen omhoog worden gehouden, verdwijnt dit gespikkeld patroon relatief snel (figuur 2). Daarnaast zijn de maculae ook wegdrukbaar. Woodlamponderzoek is negatief.

Patiënte maakte een idiopathische thrombocytopenische purpura door op 6-jarige leeftijd, verder zijn er geen bijzonderheden in de medische voorgeschiedenis. Er wordt geen medicatie gebruikt. Algemeen onderzoek en een screenende bloedafname met cryoglobulines, stollingsonderzoek en auto-immune

serologie tonen geen afwijkingen. Gezien de klinische karakteristieken wordt de diagnose van idiopathische bierspots gesteld, ook gekend onder de noemer angiospastische maculae.

ANGIOSPASTISCHE MACULAE (BIERSPOTS)

Angiospastische maculae zijn voor het eerst beschreven in 1898 door dr. Augustus Bier, een Duitse chirurg, en vertegenwoordigen een patroon van vasculaire vlekken bestaande uit bleke maculae omgeven door een erythemateuze en af en toe blauwcyanotische achtergrond. Dr. Augustus Bier voerde een reeks van reproduceerbare vasculaire experimenten uit waarbij hij aantoonde dat er bij stuwung een venoarteriële reflex ontstaat die aanleiding geeft tot een afwijkende vaattonus. Dit leidt tot het vlekkelige patroon op de huid.¹ Deze pathologie is dan ook gekend als bierspots. Andere synoniemen zijn multipale anemische maculae, constitutive speckled vascular mottling en pseudoleukoderma angiospasticum. Bierspots komen meestal voor op armen en benen, maar kunnen ook zeldzamer zich manifesteren op de romp.² Bierspots komen ook vaker voor tussen 20 en 40 jaar, en er wordt een vrouwelijke predominantie beschreven in de literatuur.^{3,4} Bij druk op de huid (diascopie) of hoogstand van de extremiteit verdwijnen de maculae.²

De pathofysiologie is niet volledig gekend. Bierspots lijken te worden uitgelokt door een uitgesproken fysiologische, vasoconstrictieve respons geïnduceerd door veneuze stasis. Een andere mogelijkheid is een mindere werking van de venoarteriële reflex in de dermale ascenderende arteriolen als antwoord op veneuze congestie. Ter ondersteuning van deze laatste theorie werd gebruikgemaakt van laser-dopplervelocimetrie. Hierbij bleek dat de capillairen in de bleke zones veel minder tot vasoconstrictie overgingen bij veneuze congestie dan capillairen in de omringende huid. Hierbij lijkt dan de omringende blauwrode huid de 'abnormale huid' met hypoxie, die weer de kleur aanneemt van de bleke bierspots bij elevatie.^{5,6}

Bierspots zijn hoofdzakelijk idiopathisch. In de literatuur zijn wel enkele gevallen beschreven waarbij een onderliggende ziekte aanwezig was, zoals scleroderma renale crisis, mixed cryoglobulinemie, pal-



Figuur 1. Bleke onregelmatige maculae in een vlekkerig patroon ter hoogte van de ledematen.



Figuur 2. Bij omhoog houden van de ledematen verdwijnt het vlekkerig patroon relatief snel.

maire hyperhidrosis, aorta hypoplasie en lymfoma.^{4,7-9} Het lijkt er echter op dat er geen echte associatie bestaat met andere ziektebeelden.¹⁰ Aanvullend onderzoek lijkt dan ook niet noodzakelijk indien anamnese en klinisch onderzoek verder geruuststellend zijn.

Bierspots zijn idiopathisch, chronisch en behalve geruuststelling is er geen verdere behandeling nodig. Het blijft wel belangrijk goed te differentiëren met aandoeningen zoals vitiligo, pityriasis alba, postinflammatoire hypopigmentatie, progressieve maculaire hypopigmentatie, idiopathische guttata hypomelanososis, pityriasis versicolor en een naevus anemicus of hypochromicus om onnodige behandeling te vermijden.^{4,7-10}

LITERATUUR

1. Steven MD, Matthew Z. Bier Spots are an Under-recognized Cutaneous Manifestation of Lower Extremity Lymphedema: A Case Series and Brief Review of the Literature. *Ann Vasc Surg* 2014 (10.1016/j.avsg.2014.07.005).
2. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. In: *Dermatology*, 3rd edn. Chapter 106: other vascular disorders, p. 1756.
3. Khera P, English JC. Physiologic anemic macules. *Cutis* 2008;81:477-8.
4. Fan YM, Yang YP, Li W, Li SF. Bier spots: six case reports. *J Am Acad Dermatol* 2009;61:e11-2.
5. Grosshans E. Multiple anemic macules or Bier's spots? *Dermatology* 2001;202:272.
6. Gniadecki R, Gniadecka M. Constitutive speckled vascular mottling of the skin resembling Bier white spots: Lack of venoarteriolar reflex in dermal arterioles. *Arch Dermatol* 2000;136:674-5.
7. Peyrot I, Boulinguez S, Sparsa A, et al. Bier's white spots associated with scleroderma renal crisis. *Clin Exp Dermatol*.

- 2007;32:165–7.
8. Binois R, Galliot C, Audia S, et al. Multiple anaemic macules and diffuse erythrocytosis revealing mixed cryoglobulinaemia. *Eur J Dermatol* 2011;21:269–70.
 9. Schoenlaub P, Dupré D, Redon JY, Plantin P. Numerous and large Bier's spot associated with pregnancy. *Eur J Dermatol* 1999;9:230–1.
 10. Mahajan VK, Khatri G, Singh R, et al. Bier spots: An uncommon cause of mottled skin. *Indian Dermatol Online J* 2015;6:128–9.

SAMENVATTING

We stellen een 26-jarige Kaukasische patiënte voor met multiple onregelmatige witte maculae verspreid over de extensorzijde van de ledematen, gediagnosticeerd als bierspots. Deze worden gekenmerkt door talrijke goedaardige vasculaire gespikkelde laesies die zich presenteren als transiënte, onregelmatige, witte maculae met perilaesioneel erythema van de huid. De pathofysiologie is nog onbekend, maar bierspots worden als een fysiologische, vasoconstrictieve reactie op veneuze stasis beschouwd. Bierspots zijn idiopathisch, chronisch maar goedaardig en derhalve is geen behandeling nodig.

TREFWOORDEN

angiospastische maculae – bierspots – vasoconstrictie – idiopathisch

GEMELDE (FINANCIËLE) BELANGENVERSTRENGELING

Geen

SUMMARY

We present a 26-year-old Caucasian female with multiple irregular white macules along the extensor side of the limbs, diagnosed as Bier spots. These are exaggerated benign vascular speckled lesions characterized by transient, multiple irregular, whitish macules with surrounding blanching erythema of the skin. The pathophysiology is still unknown but Bier spots are regarded as a physiologic, vasoconstrictive response on venous stasis. Bier spots are idiopathic, chronic but benign and except for counseling, require no treatment.

KEYWORDS

angiospastic macules – Bier spots – vasoconstriction – idiopathic