

Blaren bij een zuigeling met urticaria pigmentosa

E.G.S. Janszen¹, R. Natte², M. Houtappel³

Coassistent, Haga Ziekenhuis, Den Haag en LUMC, Leiden

*Dermatopatholoog, Haga Ziekenhuis, Den Haag
Dermatoloog, Haga Ziekenhuis, Den Haag*

Correspondentieadres:

Mayke houtappel

E-mail: M.Houtappel@hagaziekenhuis.nl

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

Een zuigeling van 5 maanden kwam op de polikliniek dermatologie vanwege sinds 2 maanden recidiverende roodheid van de huid met blaarvorming, gevolgd door pigmentvlekken. Dit ging gepaard met hevige jeuk, waardoor de nachtrust was verstoord. De groei en ontwikkeling van de patiënte verliep onverstoord. De familieanamnese vermeldt eczeem bij een neef van moeder en bronchitis bij een opa van moeder.

Dermatologisch onderzoek

Verspreid over het hele lichaam multipele erythematuze plaques en postinflammatoire hyperpigmentaties (figuur 1). Links in de liesstreek een erythematuze plaque van +/- 3 cm met een bulla (figuur 2).

Differentiële diagnose

Voor de differentiële diagnose werd gedacht aan urticaria pigmentosa, impetigo bullosa, SSSS (= Staphylococcal Scalded Skin Syndrome), lineaire IgA-dermatose.

Histopathologisch onderzoek

De papillaire dermis is opgevuld door mestcellen zonder atypie met uitbreiding naar de reticulare dermis met toenemend bijmenging van eosinofiele granulocyten. Centraal in het biopt is waarschijnlijk krabeffect zichtbaar (figuur 3). Immunohistochemie laat veel CD117-positieve cellen zien.

Conclusie

Histopathologie bevestigt de diagnose urticaria pigmentosa.

Therapie en beloop

Ouders hebben mondelinge en schriftelijke informatie gekregen. Periodieke follow-up om het beloop te evalueren.

BESPREKING

Urticaria pigmentosa is de meest voorkomende vorm van cutane mastocytose bij kinderen.¹ In 60-80% van de gevallen van cutane mastocytose is de oorzaak een activerende mutatie in het KIT-gen, een proto-oncogeen.² Er is bij urticaria pigmentosa sprake van stapeling en abnormale activatie van mestcellen in de huid die zich uit in de vorming van gehyperpigmenteerde maculae, plaques en/of noduli.¹ De WHO herkent twee andere vormen van cutane mastocytose: het mastocytoom, een solitaire laesie die voor de volwassen leeftijd spontaan verdwijnt, en diffuse cutane mastocytose, een zeer brede categorie met diffuse mestcelinfiltratie en variabele afwijkingen van de huid die geel-oranje tot rood aan kan zien.^{3,4}

De diagnose cutane mastocytose, onafhankelijk van het type, wordt meestal in de eerste levensjaren gesteld op grond van lichamelijk onderzoek.² In 90% van de gevallen kan het teken van Darier worden opgewekt.⁴ Blaarvorming is vaak aanwezig bij kinderen met diffuse cutane mastocytose. Bij urticaria pigmentosa treedt er zelden blaarvorming op en bij een mastocytoom is dit nog nooit omschreven. In de meeste gevallen treedt de blaarvorming op na wrijven, een extreme vorm van het teken van Darier, maar tot de leeftijd van 2 jaar kunnen blaren eveneens spontaan ontstaan. Vanaf de leeftijd van 3 jaar worden bij een meerderheid van de patiënten geen blaren meer gezien.⁴

Degranulatie van de mestcellen in de huid kan leiden tot systemische verschijnselen zoals jeuk, kortademigheid, hypotensie en gastro-intestinale symptomen.³ Systemische verschijnselen komen vaak voor bij diffuse cutane mastocytose en zijn zeldzaam bij urticaria pigmentosa en mastocytomen. Daarnaast wordt hepatomegalie, lymfadenopathie en botontkalking beschreven bij respectievelijk 10%, 5% en 6% van de patiënten onder de 16 jaar met urticaria pigmentosa en diffuse cutane mastocytose.³ Ter uitsluiting van systemische mastocytose kan het serum tryptase, een enzym gecorreleerd aan de hoeveelheid mestcellen in het lichaam, worden bepaald en een biopsie van het beenmerg overwogen worden.³ Bij kinderen is, in tegenstelling tot bij volwassenen, echter zelden sprake van infiltratie van mestcellen in andere orgaansystemen en is er geen indicatie voor een routine beenmergbiopsie.⁶

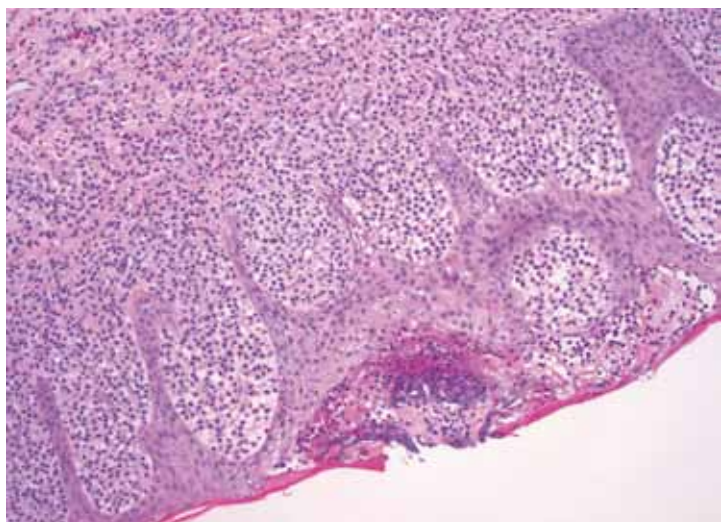
In de meeste gevallen van cutane mastocytose kan voldaan worden met jaarlijkse poliklinische controles met een bloedafname voor een volledig bloedbeeld met differentiatie en tryptase. Plotselinge temperatuurverandering, geprikkeldheid, koorts en



Figuur 1. Erythemateuze plaques met hyperpigmentatie centraal en bulla links in de nek.



Figuur 2. Hyperpigmentatie met bulla in de linkerlies.



Figuur 3. Histologie van urticaria pigmentosa: papillaire dermis grotendeels bestaand uit mastocyten (HE: 100x).

het krijgen van tanden zijn de meest voorkomende oorzaken van een reactie bij kinderen.³ Er wordt geadviseerd deze situaties evenals medicijnen die een histamine release stimuleren (aspirine, codeïne, opiaten) voedsel met een grote hoeveelheid histamine (schelpdieren, gefermenteerde melkproducten) en producten die een reactie uitlokken (parfum, cosmetica, alcohol) te vermijden.⁴ Lokale therapie met

corticosteroiden wordt bij een klein aantal laesies of cosmetische bezwaren aangeraden vanaf de leeftijd van 2 jaar.^{4,7} Bij het gebruik van dermatocorticosteroiden onder de 2 jaar dient rekening gehouden te worden met de verhoogde kans op systemische bijwerkingen, zoals remming van de groei, vanwege een vergroot lichaamsoppervlakte ten opzichte van het lichaamsgewicht.⁸ Systemische behandeling is geïndiceerd indien klachten van jeuk, roodheid of zwelling aanwezig zijn. In dat geval is een combinatie van H1- en H2-blokkers en cromoglycinezuur de eerste keuze van behandeling.⁷ Aan alle patiënten wordt tevens een noodset verstrekt met antihistaminica en een Epipen voor het geval er een ernstige reactie optreedt bij bijvoorbeeld een bijen- of wespensteek. De prognose van kinderen met urticaria pigmentosa is onzeker maar gunstig: bij 90% van de patiënten met cutane mastocytose verdwijnt dit spontaan voor de volwassen leeftijd.⁹

SAMENVATTING

Cutane mastocytose is een groep aandoeningen waar- bij mestcellen zich opstapelen in de huid. Bij de meest voorkomende vorm, urticaria pigmentosa, ontstaan er voornamelijk op de romp gehyperpigmenteerde maculae, plaques en/of noduli. Het is, vooral bij volwassenen, belangrijk om bij patiënten een systemische mastocytose uit te sluiten aan de hand van het klinisch beeld, via een meting van het serum tryptase of met een beenmergbi- opt. Meestal kan bij cutane mastocytose bij kinderen vol- daan worden met een afwachtend beleid, soms is lokale therapie met corticosteroiden of systemische therapie met antihistaminica geïndiceerd.

Wij beschrijven een zuigeling met blaren bij urticaria pigmentosa.

TREFWOORDEN

urticaria pigmentosa – blaren – cutane mastocytose

LITERATUUR

1. Castells M, Metcalfe DD, Escribano L. *Diagnosis and treatment of cutaneous mastocytosis in children: practical recommendations.* *Am J Clin Dermatol* 2011;12(4):259-70.
2. Theoharides TC, Valent P, Akin C. *Mast cells, mastocytosis, and related disorders.* *N Engl J Med* 2015;373(2):163-72.
3. Torreló A, Alvarez-Twose I, Escribano L. *Childhood mastocytosis.* *Curr Opin Pediatr* 2012;24:480-6.
4. Oranje AP et al. *Mastocytose bij kinderen: diagnostiek en behandeling.* *Ned Tijdschr Allergie* 2004;2:44-9.
5. Lange M et al. *Clinical aspects of paediatric mastocytosis: a review of 101 cases.* *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2012;27:97-102.
6. Briley LD, Phillips CM. *Cutaneous Mastocytosis: A Review Focusing on the Pediatric Population.* *Clin Ped* 2008;47:757-61.
7. Heide R, et al. *Mastocytosis in children: a protocol for management.* *Pediatr Dermatol* 2008;25:493-500.
8. NVDV *Richlijn Dermatocorticosteroiden, 2000.*
9. *Mastocytose Vereniging Nederland artsensfolder Mastocytose, 2012.*

SUMMARY

Cutaneous mastocytosis is a group of disorders characterized by an accumulation of mast cells in the skin. In the most common form, urticaria pigmentosa, hyperpigmented macules, plaques and/or nodules are present mainly on the trunk. It is important, especially in adults, to exclude systemic mastocytosis on clinical appearance, determining serum tryptase levels or doing a bone marrow biopsy. In the case of cutaneous mastocytosis in children, a wait-and-see approach is usually sufficient, though local therapy with corticosteroids or systemic antihistamines can be used in select cases. We describe an infant with bullous urticaria pigmentosa.

KEYWORDS

urticaria pigmentosa – blisters – cutaneous mastocytosis

GEMELDE (FINANCIËLE) BELANGENVERSTRENGELING

Geen