



De dermatologische dubbelganger

Maite Mustafovski¹, Emma Coussens², Sven Lanssens², Katrien Vossaert²,
Karolien Van Den Bossche³

Bulleuze scabiës is een zeldzame presentatie van *Sarcoptes scabiei* die klinisch sterk kan lijken op bulleus pemphigoid (BP). Dit leidt niet zelden tot foutieve diagnose en vertraging van de correcte behandeling. Wij beschrijven een patiënte met langdurig aanwezige bullae, initieel gediagnosticeerd als BP, bij wie uiteindelijk bulleuze scabiës werd vastgesteld op basis van dermoscopie en anamnese. Deze casus illustreert de noodzaak om scabiës steeds te overwegen bij jeukende, bulleuze erupties, zeker wanneer klinische of immunologische bevindingen atypisch zijn.

INLEIDING

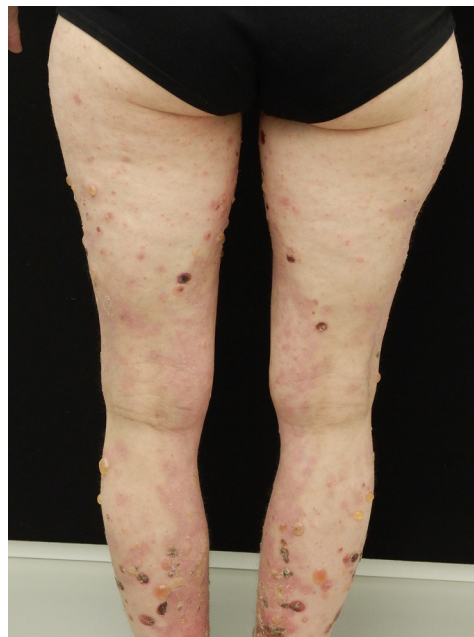
Scabiës is een veelvoorkomende parasitaire infectie door *Sarcoptes scabiei* var. *hominis*. Het klassieke klinische beeld bestaat uit hevige nachtelijke jeuk, gangetjes, papels en exco-riaties. De diagnose kan bevestigd worden via lichtmicroscopisch aantonen van mijten, eieren of scybala, of via dermoscopische visualisatie van het delta-wing sign. [1]

Bulleuze scabiës (BS) is een zeldzame presentatie waarbij gespannen bullae ontstaan die zowel klinisch als histopathologisch sterk lijken op bulleus pemphigoid. Hierdoor worden patiënten met BS niet zelden foutief als BP behandeld. [1-3] Het onderscheiden van beide entiteiten is van belang aangezien scabiës eenvoudig te behandelen is, terwijl BP een chronische auto-immuunziekte is die immunosuppressie vereist.

CASUS

Een 52-jarige vrouw kwam op consultatie in Dermatologie Maldegem vanwege sinds twee jaar bestaande gespannen bullae op de ledematen (afbeeldingen 1 en 2). Een eerder uitgevoerde huidbiopsie elders leidde tot de diagnose bulleus pemphigoid. Serologische testen waren echter negatief voor anti-BP180- en anti-BP230-antilichamen en directe immunofluorescentie toonde geen kleuring aan de basaal membraan. De patiënt verkeerde verder in goede algemene toestand, had geen relevante medische voorgeschiedenis en nam geen medicatie. Er waren geen mucosale letsels aanwezig.

Het klinische beeld bestond uit meerdere gespannen bullae op de armen en benen, compatibel met BP. Enkele elementen



Afbeelding 1 en 2. Klinische presentatie van gespannen bullae op erythemateuze basis op de ledematen.

¹ Aso Dermatologie, Dermatologie Maldegem

² Dermatoloog, Dermatologie Maldegem

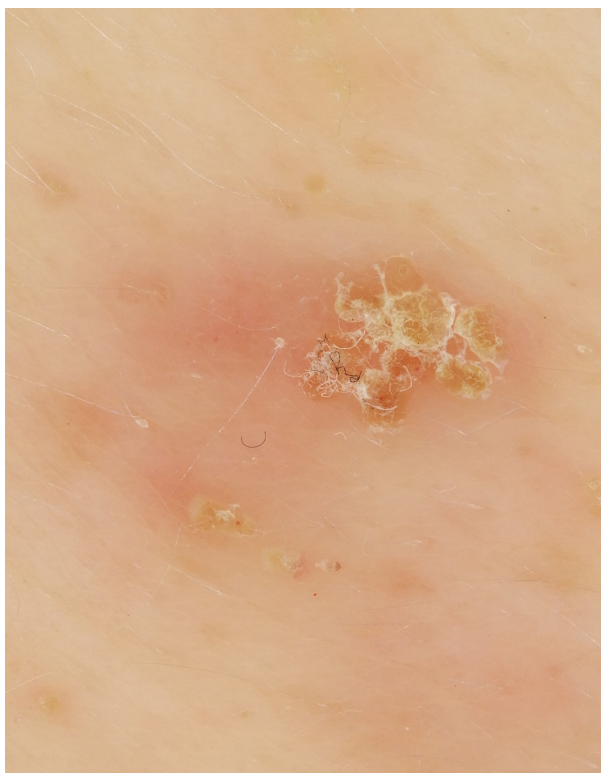
³ Dermatoloog-anatomopatholoog, Dermopat, Gent

pasten echter niet goed bij deze diagnose:

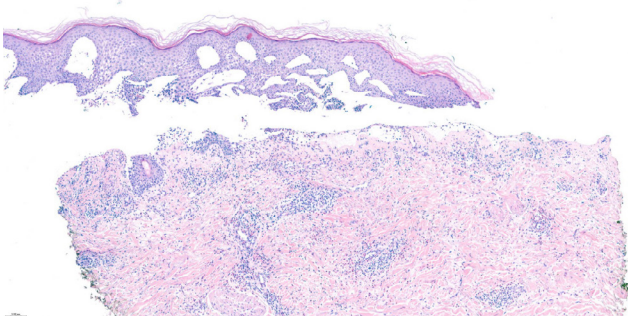
- Relatief jonge leeftijd (BP komt vooral voor bij ouderen).
- Negatieve BP-serologie en DIF.
- Toename van klachten onder lokale corticosteroiden.

Bij het klinisch onderzoek werden met dermoscopie verschillende delta-wing signs gezien, evenals zichtbare scabiësmijten (afbeelding 3). Dit leidde tot herziening van de diagnose naar bulleuze scabiës. De patiënte meldde twee jaar eerder behandeld te zijn geweest voor scabiës met permethrine (Zalvor). De bullae waren kort nadien ontstaan.

Na de diagnose van bulleuze scabiës werd de patiënt behandeld met twee orale doses ivermectine, met één week interval, aangevuld met lokale klasse IV corticosteroiden voor symptomatische verlichting. Na drie weken waren alle bullae verdwenen. (afbeelding 4)



Afbeelding 3. Dermoscopie van delta wing sign.



Afbeelding 4. Histologie van het biopt: subepidermale splijting met eosinofielrijk infiltraat.

BESPREKING

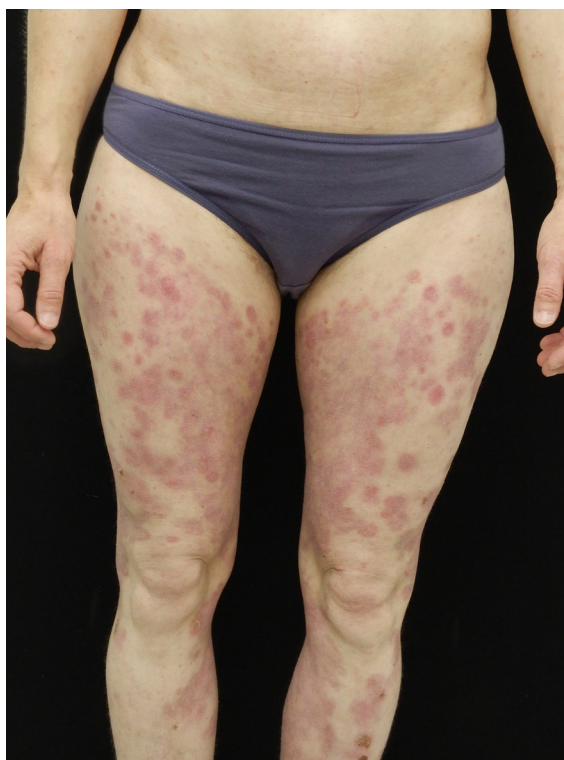
Bulleuze scabiës is een zeldzame presentatie die kan bestaan uit gelokaliseerde of gegeneraliseerde gespannen bullae, vaak op romp en extremiteiten. [2] De klinische gelijkenis met BP leidt regelmatig tot misdiagnose, vooral bij patiënten zonder duidelijke gangetjes of papels.

In de literatuur worden verschillende fenotypes beschreven gaande van bulleuze scabiës, waarbij na behandeling geen restletsels meer aanwezig zijn, tot een BP-like scabiës, die positieve directe immunofluorescentie en/of positieve auto-antistoffen kan vertonen. Deze laatste kan, zeer zeldzaam, desondanks behandeling leiden tot een echt bulleus pemphigoid. [4]

Pathogenetische hypothesen

De exacte pathofysiologie van BS is niet volledig duidelijk. In de literatuur worden verschillende theorieën voorgesteld: [1-5]

1. Directe of indirecte schade aan de basaalmembraanzone (BMZ). Door mechanische activiteit van de mijt of enzymen in het speeksel komen basaal membraan antigenen vrij die leiden tot productie van auto-antilichamen.
2. Antigen mimicry. Kruisreactiviteit tussen scabiës-antigenen en basaalmembraanzone-componenten.
3. Auto-eczematisatie. Een ide-reactie waarbij het immuunsysteem wordt geactiveerd en op afstand bulleuze letsels veroorzaakt.
4. Staphylococcus aureus-surinfectie. Exfoliatieve toxines die intra-epidermale splijting geven (gelijkaardig aan het mechanisme bij staphylococcal scalded skin syndrome), wat kan bijdragen aan blaarvorming.



Afbeelding 5. Klinisch beeld na behandeling.

De eerste twee mechanismen verklaren de positieve directe immunofluorescentie, maar geven geen verklaring voor DIF-negatieve patiënten. Bij deze subgroep worden eerder auto-eczematosisatie en *S. aureus* surinfectie verondersteld aan de basis te liggen.

Histopathologie en immunologie

Histopathologisch toont BS meestal een subepidermale blaar met een neutrofiel of eosinofiel infiltraat, vrijwel identiek aan BP (afbeelding 5). [1,2] Een intra-epidermale blaar komt sporadisch voor. Soms kan de scabiësmijt zelf binnenin de blaar worden aangetoond in de biopsie. [5]

DIF is in ongeveer de helft van de gevallen positief, meestal lineair IgG/C3 langs de BMZ. [3] Slechts een minderheid vertoont detecteerbare auto-antilichamen in het serum.

Bij patiënten met DIF-positieve of seropositieve BS blijkt het risico op het ontwikkelen van een BP verhoogd. [2,4] Een zorgvuldige follow-up is daarom noodzakelijk.

Diagnostische aandachtspunten

Het onderscheid tussen BP en BS kan moeilijk zijn, vooral in afwezigheid van typische scabiëslaesies. Enkele belangrijke aanwijzingen voor BS:

- Atypische leeftijd voor BP;
- Slechte of paradoxale reactie op corticosteroiden;
- Klinische of dermoscopische kenmerken voor scabiës.

Deltawing sign heeft een sensitiviteit van 98,3% en een specificiteit van 97%. [3] Dermoscopie is daardoor een waardevolle en laagdrempelige tool.

Behandeling

BS wordt behandeld zoals klassieke scabiës o.a. door topisch permethrine 5%, oraal ivermectine of benzylnzooaat. In verschillende case reports wordt gebruik van zwavelzalf 10% ook beschreven.

Indien bulleuze laesies persisteren ondanks correcte antiscabiësbehandeling, kan in geselecteerde gevallen immuunsuppressie noodzakelijk zijn (bij evolutie naar BP), zowel topisch als peroraal. [3, 4]

CONCLUSIE

Bulleuze scabiës is een belangrijke klinische imitator van bulleus pemphigoid. Zowel klinisch als histopathologisch kunnen beide aandoeningen sterk overlappen. Negatieve DIF en serologie (in 50% van de gevallen), onvoldoende respons op corticosteroiden en dermoscopisch bewijs van scabiës zijn belangrijke aanknopingspunten voor de diagnose. Tijdige herkenning voorkomt onnodige immunosuppressie en leidt tot volledige genezing met eenvoudige antiscabiësbehandeling. Bij onvoldoende respons moet men bedacht zijn op secundair ontwikkelen van een bulleus pemphigoid.

LITERATUUR

1. Luo DQ, Huang MX, Liu JH, Sarkar R, Qader MH, Di Q, et al. Bullous scabies. *Am J Trop Med Hyg.* 2016;94(1):170–3.
2. Cohen PR, Chia CF. Scabies masquerading as bullous pemphigoid ("scabies surrepticius"). *J Drugs Dermatol.* 2017;16(1):108–10.
3. Maan MA, Maan S, Sohail AH, Arif M. Bullous scabies: a case report

SAMENVATTING

Achtergrond: Bulleuze scabiës is een zeldzame presentatie van een *Sarcoptes scabiei*-infectie en kan klinisch sterk lijken op bulleus pemphigoid (BP). Hierdoor bestaat het risico op foutieve diagnose en onnodige immunosuppressieve behandeling.

Casus: Een 52-jarige patiënt presenteerde zich met sinds 2 jaar gespannen bullae op de ledematen. Ze had elders de diagnose gekregen van bulleus pemphigoid, bevestigd op histologie. Directe immunofluorescentie (DIF) en BP180/BP230-serologie waren negatief. Histopathologisch onderzoek toonde subepidermale blaarvorming.

Herbeoordeling van de huid en de aanwezigheid van dermoscopisch typische 'delta wing signs' leidde tot een nieuwe diagnose van bulleuze scabiës. De patiënt werd behandeld met ivermectine en lokale corticosteroiden, waarna de letsels volledig verdwenen.

Conclusie: Bij patiënten met subepidermale bullae en onvoldoende respons op lokale corticoiden moet bulleuze scabiës worden overwogen. Bulleuze scabiës kan zich ook presenteren met positieve DIF en auto-antilichamen. Opvolging van deze patiënten is van belang aangezien bulleuze scabiës een écht BP kan induceren.

TREFWOORDEN

Scabiës - bulleuze scabiës - bulleus pemphigoid - schurft

and review of the literature. *BMC Res Notes.* 2021;14(1):254.

4. Seyhan M, Karıncaoğlu Y, Bağcı Y. Bullous scabies mimicking bullous pemphigoid. *Int J Dermatol.* 2001;40(6):407–9.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3853899/>

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8641337/>

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2214250923000860>

<https://www.dovepress.com/scabies-masquerading-as-bullous-pemphigoid-scabies-surrepticius-peer-reviewed-fulltext-article-CCID>

CORRESPONDENTIEADRES

Maite Mustafovski

E-mail: maitemustafovski@hotmail.com

Emma Coussens

E-mail: emma.coussens@dermatologiemaldegem.be

Sven Lanssens

E-mail: sven.lanssens@dermatologiemaldegem.be

Katrien Vossaert

E-mail: katrien.vossaert@dermatologiemaldegem.be

Karolien Van Den Bossche

E-mail: karolien.van.den.bossche@dermpat.be