



De huid (van de handen) als spiegel van systeemziekten

J. Pyl¹, B. Ogunjimi², O. Aerts³, J. Leysen³, J. Dandelooy³

De huid wordt vaak gezien als de spiegel van gezondheid of ziekte. Deze bewering gaat zeker op voor huidandoeningen die zich ter hoogte van de handen manifesteren. Handdermatosen kunnen immers een (eerste) uiting zijn van inwendige ziekten. Aan de hand van 4 casus wensen wij deze stelling hier te illustreren.

CASUS 1

De eerste casus betreft een verder gezonde 54-jarige vrouw. Zij werd door een collega-dermatoloog verwezen naar aanleiding van een resistente, hyperkeratotische, eczemateuze dermatose ter hoogte van de handen die 2 jaar eerder ontstaan was. Voorafgaande behandeling met topicale corticosteroiden, methotrexaat, acitretine en ciclosporine hadden geen effect. Opvallend was dat een PUVA-behandeling een verergering van de klachten had uitgelokt.

Klinisch onderzoek toonde een ruw aspect van de handen met prominente huidlijnen, hyperkeratose en kloofvorming voornamelijk ter hoogte van de vingers. Tevens bemerkten we een eerder mild erytheem ter hoogte van de knokkels (afbeelding 1). Opvallend vonden we de nagelwallen met aanwezigheid van een peri-unguaal erytheem, het beschadigd aspect van de cuticula (*ragged cuticula*) en de bloedingen ter hoogte van de nagelwallen (afbeelding 1).

De diagnostische uitwerking omvatte een bloedafname waarbij een discrete sedimentatiestijging kon worden vastgesteld

alsook een positieve antinucleaire factor. Bij verdere uitsplitsing bleek de antinucleaire factor gericht tegen het antigeen Jo-1. Een capillaroscopie toonde gedilateerde en bushy capillairen, capillaire bloedingen en een verlies aan capillairen. Een huidbiopt toonde een discreet perivascuair lymfocytair infiltraat met subtiele grensvlakafwijkingen. Hoewel de histologische bevindingen niet specifiek zijn, doet dit beeld in combinatie met de kliniek denken aan de diagnose van een dermatomyositis.

Het beeld van *mechanic's hands*, een huidmanifestatie van dermatomyositis, werd bij deze patiënte geopperd. Het klinisch onderscheid met een hyperkeratotisch handeczeem kan een uitdaging zijn, maar de afwijkingen ter hoogte van de nagelwallen (en het discreet erytheem ter hoogte van de knokkels), alsook de verergering door lichttherapie gaven de aanknopingspunten voor deze diagnose. De positieve anti-Jo-1 antistoffen hielp ons verder op weg naar de finale diagnose van een anti-synthetasesyndroom. Het anti-synthetasesyndroom kan naast *mechanic's hands* gepaard gaan met koorts,



Afbeelding 1. Hyperkeratose en kloofvorming ter hoogte van de laterale zijde van de vingers.



Afbeelding 2. Discreet erytheem over de knokkels en nagelwalafwijkingen.

¹ ASO Dermatologie, afdeling Dermatologie, Universitair Ziekenhuis Antwerpen

² Pediater, afdeling Kindergeneeskunde, Universitair Ziekenhuis Antwerpen

³ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Universitair Ziekenhuis Antwerpen

myositis, het Raynaudfenomeen, polyartritis en interstitieel longlijden. [1]

Longfunctietesten toonden een beperking van de diffusiecapaciteit en op CT-thorax waren er tekens van longfibrose zichtbaar. De andere componenten van het anti-synthetasesyndroom, in het bijzonder de myositis, waren niet aanwezig bij deze patiënte (geen klachten van spierzwakte, normale creatinekinasewaarden, normaal elektromyogram). Dankzij de herkenning van dermatologische afwijkingen hebben we in deze casus vroegtijdig de diagnose van een anti-synthetasesyndroom (met begeleidende longfibrose) kunnen stellen.

CASUS 2

Deze 63-jarige patiënte presenteerde zich op de afdeling dermatologie naar aanleiding van recent ontstane, jeukende, erythemateuze tot paarsachtige, squameuze afwijkingen ter hoogte van de knokkels van de vingers (afbeelding 3). Gelijkaardige afwijkingen waren aanwezig ter hoogte van de décolleté, de bovenrug en de laterale zijde van de bovenarmen en -benen. Ter hoogte van de bovenste oogleden was er eveneens een paarsrode verkleuring te zien.

De afwijkingen ter hoogte van de handen herkenden we als Gottronse papels (in dit geval eerder plaques). Dit zijn erythemateuze tot paarse papels ter hoogte van de strekzijde van de vingergewrichten, maar ze kunnen ook ter hoogte van andere gewrichten voorkomen (zoals de ellebogen, knieën, tenen). De bevinding is specifiek voor de diagnose van dermatomyositis. Aangezien patiënte verder geen melding maakte van spierzwakte werd een huidbiopt afgenomen om deze diagnose meer te ondersteunen. Dit huidbiopt toonde een deels perivasculair, deels bandvormig lymfocytair infiltraat met grensvlakafwijkingen, passend bij een beeld van dermatomyositis.

De dermatomyositis-specifieke antistoffen werden bepaald en waren positief voor anti-TIF-1 γ , hetgeen de diagnose verder



Afbeelding 3. Paarsrode plaques van de huid over de knokkels van de vingers.

ondersteunde. Een paraneoplastische screening toonde een voor maligniteit verdacht longletsel. Bij de verdere uitwerking bleek het te gaan om een kleincellig longcarcinoom dat werd behandeld middels radiotherapie.

De verdeling van de huidafwijkingen over de knokkels, zoals het geval bij deze patiënte, moet voor de dermatoloog een aanknopingspunt zijn om de diagnose van dermatomyositis mee op te nemen in de differentiaaldiagnose. Ook de paarsrode verkleuring wijst in de richting van dermatomyositis. Deze Gottronse papels, of het teken van Gottron, wordt als pathognomonisch beschouwd voor de diagnose van dermatomyositis en is dan ook opgenomen in de diagnostische criteria van de EULAR/ACR. [2]

CASUS 3

Dit achtjarig meisje werd door ons gezien naar aanleiding van 'winterhanden en -voeten'. Ze werd gevolgd op de polikliniek kindergeneeskunde naar aanleiding van een gangstoornis met spasticiteit sinds de leeftijd van 12 à 18 maanden, met witte stofletsels op MRI, zonder gekende oorzaak. Er werd melding gemaakt van pijnlijke huidletsels die soms evolueren tot wondjes ter hoogte van de vingers en tenen. De klachten komen in opstoten en treden voornamelijk bij koud weer op. Klinisch bemerkten we erythemateuze afwijkingen met name ter hoogte van de knokkels en de peri-unguale regio van de vingers (afbeelding 4 en 5). Een capillaroscopie toonde geen afwijkingen.



Afbeelding 4 en 5. Erythemateuze afwijkingen ter hoogte van de knokkels en de peri-unguale huid van de vingers.

We troffen ook in deze casus een positieve antinucleaire factor aan (titer 1/320). Een huidbiopt toont een beeld dat moeilijk te differentiëren bleek tussen perniones of lupus, met – op basis van het toegenomen dermale mucine, focale interfase, en een licht positieve lupusband (spoortje tot 1+) – toch enige voorkeur voor deze laatste diagnose.

Dit patiëntje werd wegens het vermoeden van een systeemziekte verwezen naar de dienst kinderreumatologie alwaar op basis van de presentatie van *chilblain lupus* op jonge leeftijd gezocht werd naar een genetische achtergrond. Bij genetisch onderzoek werd inderdaad een compound heterozygote SAMHD1-mutatie gevonden. Deze mutatie veroorzaakt het Aicardi-Goutières syndroom (een genetische type-1 interferonopathie), en gaat in 40% van de gevallen ook gepaard met een familiale vorm van *chilblain lupus*. [3] De oorzaak van de neurologische afwijkingen werd dus na vele jaren op basis van de huidafwijkingen achterhaald.

Hoewel we bij *chilblain lupus* eerder afwijkingen verwachten ter hoogte van de interfalangeale huid, illustreert deze casus dat Gottronachtige letsels ook aanwezig kunnen zijn bij lupus.

CASUS 4

Tot slot presenteren we de handen van een 62-jarige patiënte, die reeds geruime tijd gekend was met systemische lupus erythematosus en lupus nefritis. Haar handen vertoonden pijnlijke schilferende huidletsels ter hoogte van de vinger(toppen). De erythemateuze afwijkingen lokaliseerden zich voornamelijk peri-unguaal en tussen de knokkels. Het interphalangeale gewricht bleek gespaard. Net zoals in de vorige casus, gaf pati-

ente aan meer last te hebben tijdens de wintermaanden. Er werd geen huidbiopt afgenomen gezien het klinisch beeld in combinatie met de achtergrond van systemische lupus duidelijk aan cutane lupus doet denken. In tegenstelling tot dermatomyositis, blijft de huid over de knokkels in de regel gespaard bij huidlupus. [4] De rash komt ook meer erythemateus voor in tegenstelling tot bij dermatomyositis waar het vaak om een paarsverkleuring gaat.

N.B. Recent werden ook huidafwijkingen, bijvoorbeeld pseudo-‘chilblains’, beschreven als mogelijk symptoom van een SARS-CoV-2-infectie. Enkele verschillen met onderliggende systeemziekten zijn de spontane resolutie binnen enkele weken en de doorgaans blanco voorgeschiedenis. [5]



Afbeelding 6. Erythemateuze afwijkingen peri-unguaal en tussen de knokkels van de vingers.

SAMENVATTING

Er wordt vaak gezegd dat de huid een spiegel is van inwendige ziekten. De huid van de handen en vingers in het bijzonder kan belangrijke diagnostische aanknopingspunten bieden naar een onderliggende systeemziekte, zoals dermatomyositis of systemische lupus erythematosus. Peri-unguale huidafwijkingen zoals peri-unguaal erytheem en capillaire bloedingen, wijzen op de aanwezigheid van één van deze systeemziekten. Het klinisch onderscheid maken tussen dermatomyositis en systemische lupus erythematosus vormt echter vaak een uitdaging. Verdere, grondige inspectie van de huid van de handen en vingers kan richtinggevend zijn. De huidafwijkingen bij dermatomyositis manifesteren zich vaak over de knokkels en zijn livide van kleur. Bij lupus daarentegen zien we dat de knokkels in de regel gespaard blijven en dat de laesies eerder erythemateus voorkomen. Aan de hand van 4 klinische casus wensen wij hier te illustreren hoe de handen kunnen helpen in de differentiaaldiagnose tussen dermatomyositis en lupus.

TREFWOORDEN

dermatomyositis - *mechanic's hands* - systemische lupus erythematosus - *chilblain lupus*

SUMMARY

The skin often serves as a window of systemic diseases. In particular, the skin on the hands and fingers of the patient can provide vital clues to the diagnosis of systemic diseases, such as dermatomyositis or systemic lupus erythematosus. For example, periungual skin lesions (including periungual erythema and capillary bleeding), can be indicative of the presence of these diseases. Clinical discrimination between dermatomyositis and systemic lupus is often challenging, but further detailed inspection of the skin on the hands and fingers can give directions to one or the other diagnosis. The skin lesions of dermatomyositis favor the knuckles and are often violaceous in color. In lupus, the knuckles are typically spared, and the rash is more erythematous in color. Here, we will present 4 clinical pictures that illustrate how the skin on the hands can help in the differential diagnosis between these two systemic diseases.

KEYWORDS

dermatomyositis – *mechanic's hands* – systemic lupus erythematosus – *chilblain lupus*

LITERATUUR

1. Monti S, Montecucco C, Cavagna L. Clinical spectrum of anti-Jo-1-associated disease. *Curr Opin Rheumatol*. 2017 Nov;29(6):612-7.
2. Babcock HM, Osman MS, Kwok T, Chihrin S, Keeling SO, Majumdar SR. The Pathognomoncity of Gottron's Sign. *Can J Gen Int Med*. 2013;8:28-30.
3. Kolivras A, Aeby A, Crow YJ, Rice GI, Sass U, André J. Cutaneous histopathological findings of Aicardi-Goutières syndrome, overlap with chilblain lupus. *J Cutan Pathol*. 2008;35:774-8.
4. Feily A. Acute onset of a severe rash on the face and dorsal hands. *Dermatol Pract Concept*. 2017;7:67-8.
5. Çiftçi Z, Clabbers JMK Galimont-Collen A, Gostyriski A. Huidafwijkingen bij covid-19. *Ned Tijdschr Geneesk*. 2020;164:D5443

CORRESPONDENTIEADRES

Julie Dandelooy

E-mail: julie.dandelooy@uza.be