

Een asymptomatische huidafwijking op de wang

N.A.M. Hendrix¹, L.C.D. Wijnaendts², E.A. Schilderman³, V.C.M. Koot³

¹ Arts-assistent Dermatologie, afdeling Dermatologie, Diakonessenhuis, Utrecht

² Patholoog, afdeling Pathologie, Diakonessenhuis, Utrecht

³ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Diakonessenhuis, Utrecht

Correspondentieadres:

Nicole Hendrix

Diakonessenhuis

Afdeling Dermatologie

Bosboomstraat 1

Postbus 80250

3508 TG Utrecht

E-mail: nhendrix@diakhuis.nl

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

Op onze polikliniek presenteerde zich een 16-jarige jongen met een asymptomatische huidafwijking op de linkerwang. De laesie was vier maanden geleden spontaan ontstaan, mogelijk na een vakantie

in Turkije, en leek sindsdien te zijn toegenomen in grootte. Behoudens een hond en cavia bij zijn ouders thuis, kwam patiënt niet in contact met andere dieren. De patiënt werd door de huisarts kortdurend topicaal behandeld met een klasse 2-corticosteroid. Dit had geen effect. Hij had een blanco voorgeschiedenis en geen gebruikte medicatie, ook niet in de periode voorafgaand aan de huidafwijking.

Onderzoek

Links preauriculair had de patiënt een (1,5 x 1 cm grote) annulair vormige plaque met een grillige rand bestaande uit erythemateuze papels met hyperkeratose en een atrofisch centrum. De laesie was niet pijnlijk bij palpatie (figuur 1).

Differentiële diagnose

Granuloma annulare, dermatomycose, atypische mycobacterie, porokeratose van Mibelli, orf, eczeem.

Aanvullend onderzoek

Een stansbiopt van 2,5mm werd afgenomen uit de rand van de laesie.

Histologisch onderzoek toonde een onregelmatig verbrede epidermis met een, nagenoeg parallel aan

het oppervlakte verlopende, gangetje waarin elastinevezels en celdebris gelegen zijn. Het betreft een transepidermale eliminatie van abnormale elastinevezels (figuur 2 en 3).

Diagnose

Elastosis perforans serpiginosa.

Beloop

De patiënt werd behandeld met topicale stikstoftherapie in twee tempi van 10 seconden. Na twee weken bleek nog een kleine restlaesie aanwezig, die opnieuw eenmalig 10 seconden werd behandeld met vloeibare stikstof. Bij controle na twee maanden was geen recidief zichtbaar van de laesie op de wang. Wel werden toen striae op de rug opgemerkt. Bij verdenking van systemische bindweefselafwijkingen werd een familieanamnese afgenomen. Deze was negatief en de patiënt had geen andere kenmerken van bindweefselziekten.

BESPREKING

Elastosis perforans serpiginosa (EPS) is een zeldzaam voorkomende huidaandoening en behoort tot de perforerende dermatosen. EPS werd als eerste beschreven door Lutz in 1953. Kenmerkend is de transepidermale eliminatie van elastinevezels.^{1,2} Het presenteert zich vaak als huidkleurige tot rode (keratotische) papels en plaques gerangschikt in een annulaire, lineair, arciform, circulair of serpiginous patroon. De voorkeurslocatie is de nek, maar ook kunnen laesies ter plaatse van de bovenste en onderste extremiteiten, gezicht en buik voorkomen. Bij onze patiënt ging het om een annulaire plaque in het gelaat. De EPS-laesies zijn meestal asymptomatisch; soms kan jeuk optreden. Het wordt met name gediagnosticeerd bij kinderen en jongvolwassenen met een man-vrouwverhouding 4:1.¹ EPS lijkt zelden familiair te zijn, hoewel zowel een autosomaal

dominant als recessief overervingspatroon wordt beschreven in de literatuur.^{3,4}

Er zijn drie klinische subtypen van het EPS beschreven (zie tabel 1). De reactieve variant komt in circa 40% van de gevallen voor en wordt geassocieerd met systemische bindweefselafwijkingen.^{2,5} Het is echter nog niet duidelijk of dit een causale relatie of een toevalsbevinding betreft, gezien EPS ook in gezonde personen voorkomt.⁶ In meer dan de helft van de gevallen is geen sprake van andere comorbiditeit en gaat het om het idiopathische subtype. Bij de medicatiegeïnduceerde variant is EPS een bijwerking die optreedt in 1% van de behandelde patiënten met D-penicillamine.^{7,8} Meestal betreft het patiënten met een langetermijntherapie voor de ziekte van Wilson, cystinurie of reumatoïde artritis. In de literatuur wordt gesuggereerd dat een lokale (biochemische of mechanische) trigger kan resulteren in de denaturatie van elastinevezels en deze zodoende onder invloed van een inflammatoire respons geëlimineerd worden uit de dermis.⁸ Deze secundaire factoren kunnen als provocerende factor worden beschouwd.

De patiënt had een blanco voorgeschiedenis en gebruikte geen medicatie.

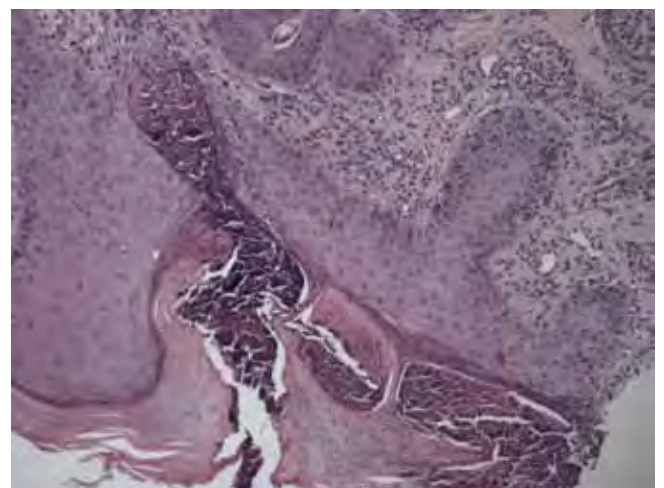
Striae kunnen een aanwijzing zijn van een systemische bindweefselafwijking (voornamelijk de ziekte van Marfan). Bij deze patiënt ging het uiteindelijk om de idiopathische variant van EPS.

Richtlijnen voor aanvullend onderzoek naar systemische afwijkingen bij een patiënt gediagnosticeerd met EPS zijn nog niet beschikbaar. Onderzoek van Verrier et al. concludeerde dat de meeste kinderartsen een uitgebreide anamnese en lichamelijk onderzoek voldoende achten in overigens gezonde patiënten.⁹

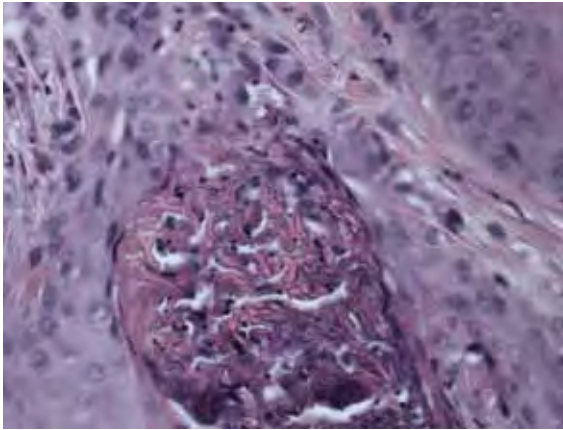
Hoewel de laesies spontaan kunnen herstellen, zijn in de literatuur verschillende behandelingsmethoden beschreven zoals cryotherapie, intralesionale en topicale corticosteroiden, (iso)tretinoïne, calcipotriol, curettage, imiquimod, tazarotene, salicylzuur en lasertherapie. De resultaten van genoemde therapie-



Figuur 1. Klinische foto voor bioptafname. Preauriculair links een rode, annulaire plaque met een grillige rand en atrofisch centrum.



Figuur 2. Histologisch beeld met transepidermale eliminatie van abnormale elastinevezels en celdebris (hematoxyline en eosinekleuring 100 x vergroot).



Figuur 3. Detailopname van figuur 2. Abnormale elastinevezels (hematoxyline en eosinekleuring 200 x vergroot).

en variëren. Het staken van D-penicillamine bij de iatrogene variant geeft geen garantie op het ontstaan van nieuwe laesies.⁶ Onze patiënt had een goede respons op de behandeling met topicale stikstoftherapie en het ontstaan van nieuwe laesies bleef tot op heden uit.

LITERATUUR

1. Bologna JL, et al. *Dermatology*, 3rd edition. Elsevier Saunders, 2012.
2. Mehta RK, Burrows NP, Payne CM, Mendelsohn SS, Pope FM, Rytina E. *Elastosis perforans serpiginosa and associated disorders. Clin Exp Dermatol* 2001;26:521-4.
3. Langeveld-Wildschut EG, Toonstra J, Vloten WA van, Beemer FA. *Familial elastosis perforans serpiginosa. Arch Dermatol* 1993;129:205-7.
4. Rios-Buceta L, Amigo-Echenagusia A, Sols-Candelas M, Fraga-Fernandez J, Fernandez-Herrera J. *Elastosis perforans serpiginosa with simultaneous onset in two sisters. Int J Dermatol* 1993;32:879-81.
5. Espinosa PS, Baumann RJ, Vaishnav AG. *Elastosis perforans serpiginosa, Down syndrome, and moyamoya disease. Pediatr Neurol* 2008;38:287-8.
6. Lee SH, Choi Y, Kim SC. *Elastosis Perforans Serpiginosa. Ann Dermatol* 2014;26:103-6.
7. Lewis BK, Chern PL, Stone MS. *Penicillamine-induced elastosis of the mucosal lip. J Am Acad Dermatol* 2009;60:700-3.
8. Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. *Acquired disorders of elastic tissue: part I. Increased elastic tissue and solar elastotic syndromes. J Am Acad Dermatol* 2004;51:1-21.
9. Vearrier D, Buka RL, Roberts B, Cunningham BB, Eichenfield LF, Friedlander SF. *What is standard of care in the evaluation of elastosis perforans serpiginosa? A survey of pediatric dermatologists. Pediatr Dermatol* 2006;23:219-24.

Tabel 1.

Klinische subtypen van EPS
1. Idiopathisch.
2. Reactief; associatie met systemische bindweefselafwijkingen (Marfan, Ehlers-Danlos, downsyndroom, pseudoxanthoma elasticum, osteogenesis imperfecta, sclerodermie, granuloma annulare, acrogeria en Moyamoya disease).
3. D-penicillamine geïnduceerd.

SAMENVATTING

Wij presenteren een 16-jarige jongen met een asymptomatische, rode, annulair vormige plaque bestaande uit papels en hyperkeratose met een atrofisch centrum op de linkerwang. Op basis van dit klinisch beeld en de histologie stellen wij de diagnose elastosis perforans serpiginosa (EPS). EPS is een zeldzaam fenomeen en wordt gekenmerkt door transepidermale eliminatie van abnormale elastinevezels. Er bestaat een associatie met systemische bindweefselafwijkingen. Diverse behandelingsmethoden zijn beschreven met variërende resultaten.

TREFWOORDEN

elastosis perforans serpiginosa – bindweefselafwijking – topicale stikstoftherapie

SUMMARY

We present a boy of 16 years with an asymptomatic, hyperkeratotic plaque composed of keratotic papules on the left cheek. Based on the clinical presentation and histology we diagnosed elastosis perforans serpiginosa (EPS). EPS is a rare skin condition that is characterized by transepidermal elimination of abnormal elastic fibers. There is an association with connective tissue disease. Several treatment modalities have been described with variable results.

KEYWORDS

elastosis perforans serpiginosa – connective tissue disease – cryotherapy