

Een bijzondere presentatie van een sub variant van het syndroom van Sweet: neutrofiele dermatose van de handruggen

T. Nguyen¹, H. van der Valk², M.C.G. van Praag³

¹ Arts-assistent dermatologie, Franciscus Gasthuis, Rotterdam

² Patholoog, PATHAN, Franciscus Gasthuis, Rotterdam

³ Dermatoloog, Franciscus Gasthuis, Rotterdam

Correspondentieadres:

Drs. T. Nguyen, anios

Afdeling dermatologie

Kleiweg 500

3045 PM Rotterdam

E-mail: t.nguyen.1@erasmusmc.nl

Neutrofiele dermatose van de dorsale handen is een recent beschreven aandoening en wordt gekarakteriseerd door erythemateuze plaques aan de handruggen. Het wordt beschreven als een lokale variant van het syndroom van Sweet. Histologisch toont het een dens dermaal neutrofiel infiltraat, maar in tegenstelling tot het sweetsyndroom wordt bij een neutrofiele dermatose van de dorsale handen leukocytoclasie gezien. Wij beschrijven een patiënte met een idiopathische neutrofiele dermatose van de handruggen.

CASEREPORT

Patiënt A, een 20-jarige vrouw met een blanco voorgeschiedenis, werd verwezen door de reumatoloog wegens acuut ontstane pijnlijke rood/paarse zwellingen van de handruggen. Deze gingen gepaard met artralgieën en moeheid. Er was geen sprake van een uitlokkende trigger. Patiënte gebruikte geen medicatie. Bij het lichamelijk onderzoek zagen wij symmetrisch oedemateuze handruggen met erytheem (figuur 1). Elders op het lichaam waren er geen afwijkingen zichtbaar. Differentiaal diagnostisch werd er gedacht aan dermatomyositis, vasculitis, perniones en angio-oedeem. Aanvullend bloedonderzoek toonde een normaal bloedbeeld, een normale schildklierfunctie, een

CRP van < 1 mg/L (referentiewaarde 0-8,2 mg/L), een ACE van 12 U/L (referentiewaarde 5-21 U/L) en negatieve ANA. Borreliaserologie, hiv-screening en hepatitis C-serologie waren negatief.

Aanvullend beeldvormend onderzoek bestaande uit een X-thorax, X-handen en een echo abdomen toonden alle een normaal beeld.

Huidbiopt toont een normale epidermis met in de dermis en rondom de oppervlakkige en middermale vaatjes een matig dicht infiltraat van overwegend neutrofiele granulocyten (figuur 2). Geen vaatwandbeschadiging, geen extravasatie van erythrocyten. Geen vasculitis. Het beeld van een neutrofiele dermatose (figuur 3). Een variant van het sweetsyndroom kon worden overwogen.

Patiënte werd bij een eerdere episode effectief behandeld met prednison 10 mg gedurende 10 dagen. Bij een tweede episode werd zij behandeld met Depo-medrol injectie 120 mg intra musculair, waarop de huidafwijkingen binnen 1 week verdwenen. De differentiaaldiagnose bij een neutrofiele dermatose van de handruggen is uitgebreid. Deze aandoening gaat vaak gepaard met (hematologische) maligniteiten, maar kan ook voorkomen bij inflammatoire darmziekten, reumatoïde artritis, sarcoidose, medicamenteus of idiopathisch. Bij onze patiënte werd geen onderliggende oorzaak gevonden, derhalve stelden wij de diagnose: idiopathische neutrofiele dermatose van de dorsale handen. Tot op heden heeft patiënte geen recidiverende klachten gehad en werd een expectatief beleid afgesproken.

DISCUSSIE

In 1995 beschreef Strutton een casereport met 6 patiënten met pijnlijke papulonodi aan de dorsale handruggen waarbij er histologisch een neutrofiele dermatose werd gezien met een leukocytoclastische vasculitis.¹ Dit werd als een nieuwe entiteit gezien en werd een pustulaire vasculitis van de handen genoemd.^{3,4,6}

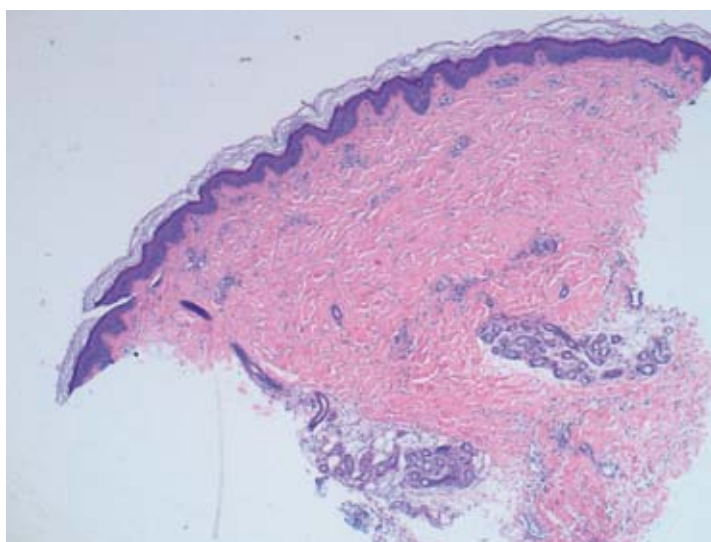
In 2000 beschreef Galaria een casereport van 3 patiënten met erythemateuze plaques en pustels aan de handruggen waar histologisch een neutrofiel infiltraat werd gezien met leucocytoclasie, maar geen vasculitis.² Dit werd de neutrofiële dermatose van de handruggen genoemd.^{3,4,6} Deze bevindingen worden ook gezien bij het sweetsyndroom, derhalve wordt een neutrofiële dermatose van de handruggen gezien als een subvariant van een sweetsyndroom.¹⁰ Er zijn nadien meerdere casereports beschreven waarbij er wel een leukocytoclastische vasculitis beeld aanwezig was.⁴ De vasculaire schade is secundair gerelateerd aan de intensiteit van het neutrofiel infiltraat en representeert niet een primaire vasculitis.^{3,4,6,11} Het geeft informatie over de leeftijd van de laesies. Oudere laesies tonen frequenter een vasculitisbeeld dan laesies van recentere datum.^{5,7,10} Neutrofiële dermatose van de handruggen is meestal geassocieerd met onderliggende systeem ziekten, zoals deze voorkomen bij het sweetsyndroom.^{7,8,9} Indien er geen onderliggende ziekte wordt gevonden wordt het geclassificeerd als idiopathisch.¹⁰ De behandeling van een neutrofiële dermatose van de handruggen is met prednison 0,5-1 mg/kg per dag gedurende 1 week, daarna afbouwen naar 10 mg in 3-4 weken; deze therapie komt overeen met die van het sweetsyndroom.^{4,7,8,9} De gelokaliseerde distributie, klinische presentatie en histopathologische bevindingen leiden vaak tot vertraging van de diagnosestelling. Vaak wordt er aan een infectie gedacht en worden patiënten behandeld met antibiotica, zonder effect.¹² Aanvullende studies zijn nodig om meer inzicht te krijgen in de pathogenese van deze zeldzame entiteit.¹³

LITERATUUR

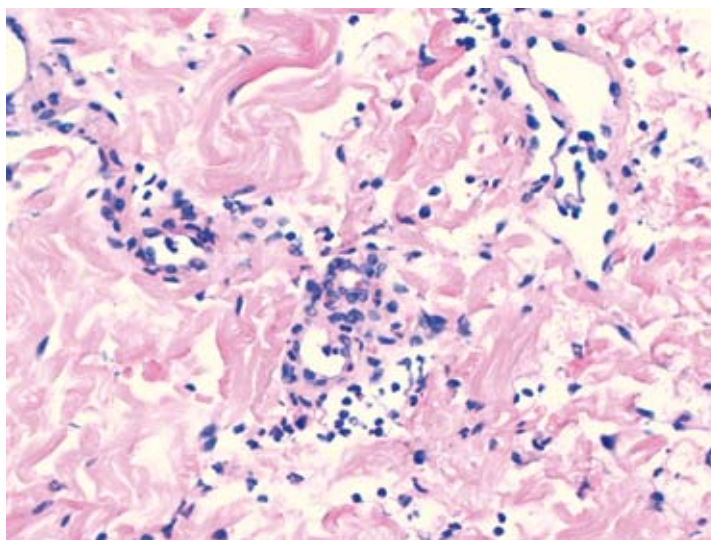
1. Strutton G, Weedon D, Robertson I. Pustular vasculitis of the hands. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:192-8.
2. Galaria NA, Junkins-Hopkins JM, Kligman D, et al. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands: pustular vasculitis revisited. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:870-4.
3. Kaur S, Gupta D, Garg B, et al. Neutrophilic dermatosis of dorsal hands. *Indian Dermatol Online J* 2015;6:42-5.
4. Aydin F, Senturk N, Canturk MT, et al. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands in a farmer. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004;18:716-7.
5. Kung EF, Arora A, Petronic-Rosic V, et al. Clinicopathologic challenge. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands—a variant of localized Sweet's syndrome. *Int J Dermatol* 2009;48:555-7.
6. Duquia RP1, Almeida HL Jr, Vettorato G, et al. Neutrophilic dermatosis of the dorsal of the hands: acral sweet syndrome? *Int J Dermatol* 2006;45:51-2.
7. Kluk J, Goulding JMR, Finch TM. Boggy plaques on the dorsal surface of the hands. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands. *Clin Exp Dermatol* 2011;36:688-9.
8. Malik M, Perkins W, Leach I. Anti-neutrophil cytoplasmic antibody-positive neutrophilic dermatosis of the dorsal hands. *Clin Exp Dermatol* 2012;37:869-70.
9. De Vasconcelos P, Soares-Almeida L, Filipe P. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands in a patient with polycy-



Figuur 1. Oedemateuze handruggen met erytheem.



Figuur 2. Huidbiopt met een normale epidermis, in de dermis en rondom de oppervlakkige en middermale vaatjes een matig dicht infiltraat van overwegend neutrofiële granulocyten.



Figuur 3. Huidbiopt. HE, x 20. Het beeld van een neutrofiële dermatose.

- themia vera. Acta Dermatovenereol Alp Pannonica Adriat* 2013;22:53-4.
10. Larsen HK, Danielsen AG, Krustrup D, et al. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005;19:634-7.
 11. Del Pozo J, Sacristán F, Martínez W, et al. Neutrophilic dermatosis of the hands: presentation of eight cases and review of the literature. *J Dermatol* 2007;34:243-7.
 12. Walling HW, Snipes CJ, Gerami P, et al. The relationship between neutrophilic dermatosis of the dorsal hands and Sweet syndrome: report of 9 cases and comparison to atypical pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol* 2006;142:57-63.
 13. DiCaudo DJ, Connolly SM. Neutrophilic dermatosis (psular vasculitis) of the dorsal hands: a report of 7 cases and review of the literature. *Arch Dermatol* 2002;138:361-5.

SAMENVATTING

Neutrofiele dermatose van de dorsale handen is een lokale variant van het syndroom van Sweet. Het werd voor het eerst in 1995 beschreven en is een zeldzame aandoening; tot op heden zijn er minder dan 100 case-reports beschreven. Wij presenteren een 20-jarige vrouw met een blanco voorgeschiedenis met acuut ontstane pijnlijke rood/paarse zwellingen van de handruggen. Zij had ook last van artralgieën en toenemende moeheid. Uitgebreid aanvullend bloedonderzoek inclusief immunologisch en virologisch onderzoek toonde geen afwijkingen. Huidbiopt toonde een neutrofiele dermatose zonder vasculitis. Een variant van het Sweet-syndroom kan dan worden overwogen. Patiënte werd bij een eerdere episode effectief behandeld met prednison 10 mg gedurende 10 dagen. Bij een tweede episode werd zij behandeld met depo-medrolinjection 120 mg intramusculair. Vroegtijdige erkenning van neutrofiele dermatose is belangrijk voor de juiste therapiekeuze. Men moet bedacht zijn dat deze entiteit gepaard kan gaan met een maligniteit, vooral van hematologische origine. In het geval van onze casus werd geen onderliggende aandoening gevonden en werd dit geduid als de idiopathische variant van een neutrofiele dermatose van de handruggen.

TREFWOORDEN

Sweet's syndroom – neutrofiele dermatose – vasculitis

SUMMARY

Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands is a local variant of Sweet syndrome. It was first described in 1995 and is a rare disease. To date there have been fewer than 100 case reports. We present a 20 year old woman with acute onset of painful red/purple swelling of the dorsal hands. She also suffered from arthralgias and increasing fatigue. Extensive laboratory investigations including immunological and virological tests showed no abnormalities. Skin biopsy showed a neutrophilic dermatosis without vasculitis. A variant of Sweet syndrome was considered. The patient was successfully treated for an earlier episode with Prednisone 10 mg daily for 10 days. In a second episode, she was treated with intramuscular Depo-Medrol 120 mg. Early recognition of neutrophilic dermatosis is important for choosing an appropriate therapy. This entity may be associated with an underlying malignancy, particularly of hematologic origin. In our case no underlying disease was found and this case was interpreted as an idiopathic neutrophilic dermatosis of the dorsal hands.

KEYWORDS

Sweet's syndrome – neutrophilic dermatosis – vasculitis