



Ruwe handen en voeten

M. Vos¹, G.F.H. Diercks², K. de Leeuw³, J.M. Meijer⁴

CASUS

Een 87-jarige patiënte werd op de polikliniek dermatologie gezien met een sinds 9 weken bestaande progressieve huiduitslag op de extremiteiten van mild jeukende erythemato-squameuze papels en plaques. Daarnaast ontwikkelde zich echter ruwe, erythemateuze en hyperkeratotische huidafwijkingen met pijnlijke fissuren aan de distale en laterale zijden van de vingers (figuur 1A). Tevens was op de voeten plantair forse hyperkeratose aanwezig (figuur 1B).



Figuur 1 – A. Erytheem met hyperkeratose distaal en op de laterale zijden van de vingers. B. Plantair forse hyperkeratose met fissuren.

VRAGEN

1. Wat is op basis van het klinisch beeld uw diagnose?
 - A) hyperkeratotisch hand-voeteczeem
 - B) psoriasis vulgaris
 - C) acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndroom)
 - D) antisynthetasesyndroom / dermatomyositis
 - E) tinea manuum / pedis
2. Zou u vervolgonderzoek in willen zetten; zo ja, welke?

Zie voor de antwoorden plus toelichting pagina 34

¹ Dermatoloog in opleiding, afdeling Dermatologie, Universitair Medisch Centrum Groningen. Thans werkzaam als dermatoloog, afdeling Dermatologie, Isala Klinieken Zwolle
² Patholoog, afdeling pathologie en Dermatologie, Universitair Medisch Centrum Groningen
³ Internist-klinisch immunoloog, afdeling Reumatologie en Klinische Immunologie, Universitair Medisch Centrum Groningen
⁴ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Universitair Medisch Centrum Groningen



Ruwe handen en voeten

Zie pagina 26 voor de vraag.

ANTWOORDEN

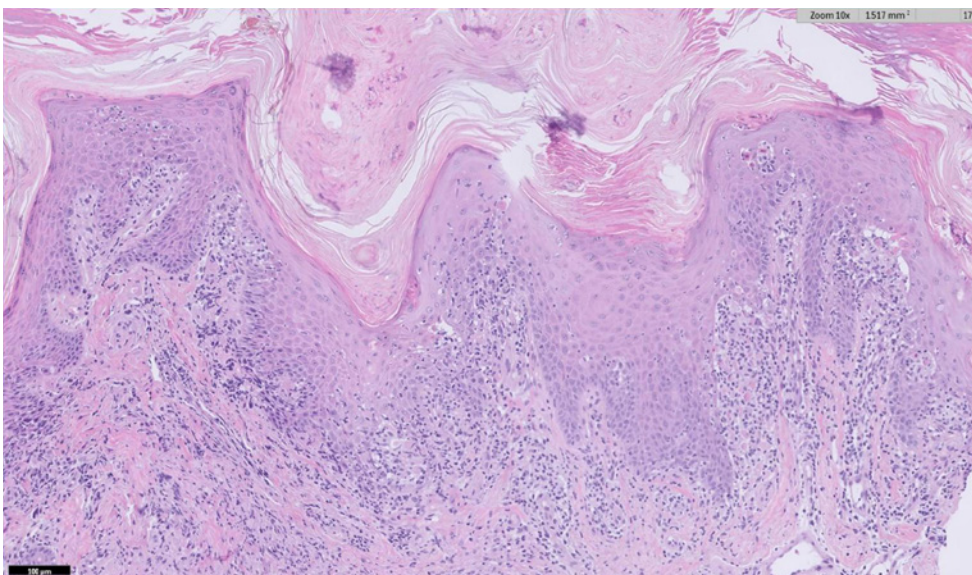
1. *D. Mechanic's hands* en *hiker's feet* bij (idiopathische inflammatoire) myositis. In dit geval het antisynthetasesyndroom met specifieke anti-PL7 antistoffen.
2. Voor onderscheiding binnen de differentiële diagnose valt een huidbiopt te overwegen en mycologisch onderzoek kan verricht worden ter uitsluiting van een tinea manuum/pedis. Tevens kan de diagnose idiopathische inflammatoire myositis bevestigd worden door aanvullend labonderzoek in te zetten naar auto-antistoffen, namelijk de ANA en de specifieke auto-antistoffen geassocieerd met myositis (zogenoemde myositis blot). Ook moet een CK bepaald worden om te evalueren of er spierbetrokkenheid is. Als er sprake is van dermatomyositis/antisynthetasesyndroom, dan is screening geïndiceerd voor maligniteit en interstitiële longziekte.

BESPREKING

Mechanic's hands is een beschrijvende term voor vrij karakteristieke huidafwijkingen bij patiënten met idiopathische inflammatoire myopathieën, waaronder dermatomyositis, polymyositis en het antisynthetasesyndroom vallen. Er is sprake van erytheem en hyperkeratotische plaques met fissuren aan de handen, vergelijkbare afwijkingen kunnen ook aan de voeten worden gezien genaamd *hiker's feet*. *Mechanic's hands* kunnen de meest zichtbare afwijking zijn bij het antisynthetasesyndroom, maar het is mogelijk niet de enige manifestatie van deze systeemziekte.

Histopathologisch onderzoek van de laterale zijde van de vinger toonde forse hyperkeratose, focaal parakeratose, acanthose en tevens een grensvlakontsteking met een mild lymfocytair ontstekingsinfiltraat (figuur 2). Het histopathologisch onderzoek van het erytheem in de flank toonde eenzelfde beeld. In beide biopten was sprake van een positieve Human Myxovirus Resistance Protein 1 (MxA) -kleuring. De MxA-kleuring is positief bij interferon gemedieerde aandoeningen, zoals dermatomyositis en het antisynthetasesyndroom. Bij aanvullend laboratoriumonderzoek was er sprake van een normaal creatininekinase (100), een positieve ANA (titer 1:640) en een positieve myositis blot met auto-antistoffen gericht tegen threonyl-tRNA synthetase (anti-PL7), passend bij de diagnose antisynthetasesyndroom.

Naast *mechanic's hands* wordt antisynthetasesyndroom gekenmerkt door een snel ontstaan van systemische ziekteverschijnselen zoals koorts, myositis, het fenomeen van Raynaud, polyarthritis en interstitiële longziekte. Bij deze patiënt was hier geen sprake van, mogelijk vanwege de vroegtijdige herkenning van het ziektebeeld. Antisynthetasesyndroom gaat gepaard met de aanwezigheid van antilichamen gericht tegen één van de aminoacyl-tRNA-synthetasen. In meer dan de helft van de gevallen betreft het antilichamen gericht tegen histidyl-transfer-RNA-synthetase (anti-Jo-1), in mindere wordt een van de andere anti-tRNA synthetase antilichamen aangetoond, zoals anti-PL7. [1,2]



Figuur 2. HE-coupe van huidbiopt vinger met forse hyperkeratose, focaal parakeratose, acanthose en een lichenoid grensvlakontsteking met apoptotische keratinocyten. In de dermis een mild lymfocytair ontstekingsinfiltraat.



Figuur 3. A. Palmair erytheem met hyperkeratose en fissuren. B. Dorsaal op de handen erytheem met hyperkeratose en erythematosquameuze papels tot plaques ter plaatse van de MCP-gewrichten.

De prognose, morbiditeit en mortaliteit van patiënten met antisynthetasesyndroom worden met name bepaald door longbetrokkenheid, mogelijke complicaties door spierzwakte, en de associatie met maligniteit. Gezien dit laatste wordt bij diagnose screening naar maligniteit geadviseerd. Bij deze patiënt was uitgebreide screening naar maligniteit negatief. Interstitiële longziekte werd middels HR-CT uitgesloten, daarnaast waren geen aanwijzingen voor myositis, oesophageale of cardiale betrokkenheid. De initiële behandeling bestaat

uit systemische steroiden, die zeker bij een snel progressieve ziekte hoog gedoseerd dienen te worden (1mg/kg/dag of methylprednisolon i.v. 1 gram/dag). [3] Bij deze patiënt werd gestart met prednisolon (0,5mg/kg/dag) met goed effect op haar huidafwijkingen.

TREFWOORDEN

monteurshanden – antisynthetasesyndroom - anti-PL7 – dermatomyositis - idiopathische inflammatoire myopathie

KEYWORDS

mechanic's hands - antisynthetase syndrome - anti-PL7 – dermatomyositis - idiopathic inflammatory myopathy

LITERATUUR

1. Aggarwal R, Cassidy N, Fertig DC, et al. Patients with non-Jo-1 anti-tRNA-synthetase autoantibodies have worse survival than Jo-1 positive patiënt. *Ann Rheum Dis.* 2014;73(1): 227-232.
2. Zampieri S, Ghirardello A, Iaccarino L, Tarricone E, Gambari PF, Doria A. Anti-Jo-1 antibodies. *Autoimmunity.* 2005;38:73-78.
3. Marco JL, Collins BF. Clinical manifestations and treatment of antisynthetase syndrome. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology.* 2020;34(4).

CORRESPONDENTIEADRES

Joost Meijer

E-mail: j.m.meijer@umcg.nl