

REFERATEN

De afdeling Dermatologie van het Maastricht Universitair Medisch Centrum+ (MUMC+) organiseert 4x per jaar een refereeravond. Deze worden doorgaans georganiseerd in het Hotel Management School Maastricht. Aangezien het Catharina ziekenhuis te Eindhoven sinds 2013 een dependance van het MUMC is, werd besloten om eens per jaar de refereeravond in Eindhoven te organiseren.

Op 24 september 2015 vond deze refereeravond voor het eerst plaats in het Intell hotel in Eindhoven. De referaten werden gehouden door Michelle Hacking (anios in het Catharina ziekenhuis), Astrid Vredenburg (2e jaars aios), Charlotte Chandeck (3e jaars aios), Tjinta Brinkhuizen en Karen van Poppelen (beiden 4e jaars aios).

De avond werd afgesloten met een presentatie van plastisch chirurg dr. Maarten Hoogbergen. Hij heeft ons bijgepraat over verschillende (indrukwekkende) chirurgische reconstructies na dermatochirurgie. Drie van de casus die werden gepresenteerd zullen hieronder worden besproken.

Sharon Dodemont
Dermatoloog, organisator refereeravond te Eindhoven

Subtiele pustels

C. Chandeck¹, S. Dodemont², A. Arits²

¹ Aios dermatologie, afdeling Dermatologie, MUMC, Maastricht

² Dermatoloog, afdeling Dermatologie, MUMC, Maastricht

Correspondentieadres:
Charlotte Chandeck
E-mail: charlotte.chandeck@mumc.nl

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

Een 7-jarige jongen werd in verband met eczeem naar onze polikliniek verwezen. Het eczeem werd reeds gedurende twee jaar behandeld met triamcinoloncrème. Initieel had deze behandeling goed effect. Sinds enkele weken is er echter progressie van de aandoening ondanks therapie. Het aantal laesies neemt toe en dit gaat gepaard met jeukklachten. Onze patiënt heeft geen systeemklachten en gebruikt geen medicatie. Hij heeft geen astma noch hooikoorts.

Lichamelijk onderzoek

Bij het lichamelijk onderzoek oogt onze patiënt niet ziek. Met uitzondering van het gelaat zien we verspreid over het hele lichaam annulaire erythemasquameuze plaques met aan de randen enkele pustels (figuur 1). Op de ingezoomde foto (figuur 2) ziet u deze onopvallende pustels.

Aanvullend onderzoek

Met de differentiaal diagnose van een gegeneraliseerde pustulaire psoriasis (GPP), subcorneale pus-



Figuur 1. Kenmerkend voor annulaire pustulaire psoriasis zijn de multiële annulaire erythemasquameuze plaques met aan de randen subtiele pustels.

tulaire dermatose, erythema annulare centrifugum, tinea corporis of ichthyosis linearis circumflexa wordt een biopt afgenomen. Het histopathologisch onderzoek toont een geringe perivasculaire ontsteking met een subcorneale pustel.

Conclusie & beloop

Op basis van de kenmerkende annulaire huidafwijkingen gecombineerd met subcorneale pustels in het histopathologisch onderzoek stellen we de diagnose annulaire pustulaire psoriasis (APP). Dit is een variant van gegeneraliseerde pustulaire psoriasis. Intensieve behandeling met momethasonzalf gedurende een maand resulteerde in complete remissie van de huidafwijkingen.

BESPREKING

Gegeneraliseerde pustulaire psoriasis is onderverdeeld in vier varianten.¹

Naast de annulaire variant is er de gegeneraliseerde pustulaire psoriasis (ook wel von Zumbusch genoemd). Hierbij ontstaat er acuut erytheem met pustels. In de beginfase is de huid meestal pijnlijk en patiënten hebben meestal algehele malaise met koorts. Na enkele dagen verdwijnen de pustels en treedt er uitgebreide desquamatie op.

De exanthemateuze variant is ook een acute eruptie bestaande uit miliaire pustels, welke vaak wordt voorafgegaan door een infectie. Deze variant kan ook getriggerd worden door medicijnen (zoals lithium). Er bestaat een overlap tussen deze variant en de acute gegeneraliseerde exanthemateuze pustulose (AGEP).

Wanneer pustels in pre-existente psoriasis plaques ontstaan, spreken we van een 'gelokaliseerde' pustulaire psoriasis. Dit kan optreden tijdens een onstabiele fase van plaque type psoriasis of na contact met irriterende stoffen zoals teer.

Ondanks dat APP zeldzaam is, is het de meest voorkomende vorm van pustulaire psoriasis bij kinderen.² De von Zumbusch-variant komt vaker bij volwassenen voor.

De etiologie van APP is onbekend. Waarschijnlijk is deze multifactorieel met een genetische predispositie die is aangetoond in onderzoek met tweelingen. Tevens worden mutaties in CARD14 en het gen voor de interleukin-36-receptorantagonist (IL36RA) gelinkt aan GGP.^{3,4} De IL36RA-mutatie leidt tot ongecontroleerde secretie van inflammatoire cytokines in GGP. Of dit ook in APP het geval is, is nog onduidelijk. Exacerbaties werden vaak beschreven na emotionele stress, infectie en als rebound fenomeen na staken van corticosteroiden.⁵

De kliniek wordt gekenmerkt door een annulaire vorm en pustels die slechts na een dag verdwijnen en worden opgevolgd door snelle desquamatie. Hierdoor ontstaat een collerette van schilfers. APP heeft een betere prognose bij kinderen dan volwassenen. Bij kinderen heeft het desalniettemin vaak een recidiverend beloop over jaren tot decennia.⁶ De kans op spontane genezing of langdurige remissie



Figuur 2. Op de arm zagen we kleine pustels naast de collerette schilfering.

is veel groter dan bij de von Zumbusch-variant.

De histopathologie van APP komt overeen met de andere varianten van pustulaire psoriasis. Het belangrijkste histopathologisch kenmerk is de aanwezigheid van intra-epidermale pustels (spongiforme pustels van Kogoj) in verschillende stadia van evolutie. De pustels zijn klinisch zichtbaar, omdat deze groter zijn dan die worden gezien in andere varianten van psoriasis. In acute pustulaire psoriasis, zoals APP, treedt exocystose van neutrofielen op voordat epidermale acanthose kan optreden.^{2,7}

De behandeling hangt af van de uitgebreidheid van APP. In sommige patiënten volstaan topicale corticosteroiden. In andere gevallen is systemische behandeling vereist. In casereports en caseseries worden succesvolle resultaten geboekt met orale retinoiden, dapson en methotrexaat.²

LITERATUUR

1. Bologna JL, third edition, 2012 (p.140-1).
2. Liao PB, et al. Annular pustular psoriasis - Most common form of pustular psoriasis in children: Report of three cases and review of the literature. *Pediatric Dermatology* 2002;19(1):19-25.
3. Marrakchi S, et al. Interleukin-36-Receptor Antagonist Deficiency and Generalized Pustular Psoriasis. *New Engl J of Med* 2011;365:620-8.
4. Berki DM, et al. Activating CARD14 mutations are associated with generalized pustular psoriasis but rarely account for familial recurrence in psoriasis vulgaris. *J Invest Dermatol* 2015;135:2964-70.
5. Beylot C, et al. Particular clinical features of psoriasis in infants and children. *Act Derm Venereol* 1979;87:95-7.
6. Karamlov T, et al. Juvenile generalized pustular psoriasis. *Acta Derm Venereol* 1998;78:220.
7. Murphy M, et al. The histopathologic spectrum of psoriasis. *Clin Dermatol* 2007;25:524-8.