

Het *Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en Venereologie* is het officiële orgaan van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie.

HOOFDREDACTIE

Dr. P.G.M. van der Valk, hoofdredacteur

ARTIKELN

Dr. R.C. Beljaards, dr. J.J.E. van Everdingen, dr. C.J.W. van Ginkel
dr. M.J. Korstanje, prof. dr. A.P. Oranje, dr. R.I.F. van der Waal

LEERZAME ZIEKTEGESCHIEDENISSEN

Dr. R. van Doorn, dr. S. van Ruth, dr. M. Seyger,
dr. J. Toonstra, dr. M. Vermeer

RUBRIEK REFERAAT

Dr. W.P. Arnold, dr. A.Y. Goedkoop, dr. E.M. van der Snoek,
dr. T.J. Stoof, dr. H.B. Thio,

RUBRIEK VERENIGING

Dr. M.B. Crijns, dr. J.J.E. van Everdingen

RUBRIEK ONDERZOEK VAN EIGEN BODEM

Dr. H.J. Bovenschen, dr. J.V. Smit

RUBRIEK DERMATOLOGIE IN BEELD

Dr. R.I.F. van der Waal

RUBRIEK QUIZ

Dr. J. Toonstra

RUBRIEK HUID, SEKS EN CURIOSA

Dr. A.C. de Groot

REDACTIEADRES

Dr. P.G.M. van der Valk, Afdeling Dermatologie UMC St. Radboud
Huispost 370, Postbus 9101, 6500 HB Nijmegen
Telefoon: 024 3613724, fax: 024 3541184,
e-mail: derma@dchg.nl

INZENDEN VAN KOPIJ

Richtlijnen voor het inzenden van kopij kunt u opvragen bij
de hoofdredacteur.

UITGEVER, EINDREDACTIE EN ADVERTENTIES

DCHG Partner in medische communicatie
Laura Fritschy
Zijlweg 70, 2013 DK Haarlem
Telefoon: 023 5514888
www.dchg.nl
E-mail: laura.fritschy@dchg.nl

OPLAGE

1200 exemplaren, 10 x per jaar.

COPYRIGHT

©2009 De Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie

ABONNEMENTEN

Standaard € 180,- per jaar. Studenten € 80,50 per jaar.
Buitenland € 275,- per jaar. Losse nummers € 25,-.
Aanmelding, opzegging en wijziging van abonnementen:
Zie uitgever.

Abonnementen lopen per kalenderjaar (van 1 januari t/m 31 december)
en lopen automatisch door, tenzij uiterlijk 30 dagen voor de verval-
datum schriftelijk wordt opgezegd. Adreswijziging: drie weken van
te voren schriftelijk doorgeven.

AUTEURSRECHT EN AANSPRAKELIJKHEID

Alle rechten voorbehouden. Niets uit deze uitgave mag worden
verveelvoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand
of openbaar gemaakt, in enige vorm of enige wijze, hetzij elektronisch,
mechanisch, door fotokopieën, opnamen of enige andere manier,
zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van de uitgever.
Uitgever en auteurs verklaren dat deze uitgave op zorgvuldige wijze
en naar beste weten is samengesteld; evenwel kunnen uitgever en
auteurs op geen enkele wijze instaan voor de juistheid of volledig-
heid van de informatie. Uitgever en auteurs aanvaarden dan ook geen
enkele aansprakelijkheid voor schade, van welke aard ook, die het
gevolg is van bedoelde informatie. Gebruikers van deze uitgave wordt
met nadruk aangeraden deze informatie niet geïsoleerd te gebruiken,
maar af te gaan op professionele kennis en ervaring en de te gebruiken
informatie te controleren.

RICHTLIJNEN VOOR AUTEURS

Zie www.huidarts.info

AFBEELDING OMSLAG

Federico de Montefeltro geschilderd door Ferdinando Botero (1998)

ISSN

0925-8604

INHOUDSOPGAVE

Hoofredactioneel commentaar 294

ARTIKELN

Dermatologische proctologie in Nederland 295

NAGEKOMEN ARTIKELN 319E WETENSCHAPPELIJKE VERGADERING

Subcorneale pustuleuze dermatose en IgA-gammopathie 299
Cutaan angiosaroom van het onderbeen 302

LEERZAME ZIEKTEGESCHIEDENIS

Geheugenverlies na fotodynamische therapie 305
Chronische atrofische erosieve dermatose van een extremitet 307
Granulaire cel tumor 310
Bilaterale acromiale kuiltjes 313

VERENIGING

Laserbehandeling in de eerste levensweken 316
Color foundation: een bijdrage aan de discussie over
pigmentproblematiek 319
Case Report: A child from Beira with leprosy 321
Dermatology Post-graduate program 323
Nieuwe regeling en structuur aanvullende curatieve
soa-bestrijding in Nederland 326

ONDERZOEK VAN EIGEN BODEM

Mutilerende palmoplantaire keratodermie veroorzaakt
door nieuwe mutatie in connexine 26 330

DERMATOLOGIE IN BEELD

Een karbonkel in de hals van een veehouder 332

QUIZ

333

HUID, SEKS EN CURIOSA

Monsterbezigting 336

Hoofdredactioneel commentaar

Geachte collega's,

Voor u ligt het juninummer van het *Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en Venereologie*. Het betreft al weer het zesde nummer van dit jaar en het zesde nummer uitgegeven door DCHG.

Ik hoop dat u het nummer lezenswaardig vindt.

Zoals u zult begrijpen zijn wij benieuwd of u, na zes nummers ontvangen te hebben, tevreden bent over de nieuwe opzet van het tijdschrift. Wij houden ons dan ook zeer aanbevolen voor suggesties met betrekking tot de inhoud en het uiterlijk.

Wat het laatste betreft kunnen wij ons verblijden met het toetreden van collega dr. Marianne Crijns tot de redactie. Zij zal zich inzetten voor het uiterlijk van het tijdschrift, waarbij zij niet zal nalaten ons te enthousiasmeren voor de dermatologie in de kunst en vice versa.

Nieuw in dit nummer is het interview in de rubriek 'vereniging'. Het leek de redactie een goed idee om dermatologen de kans te bieden om hun vernieuwende of anderszins interessante initiatieven te presenteren in het tijdschrift. U bent van harte uitgenodigd contact te zoeken met de redactie indien u van deze mogelijkheid gebruik wilt maken (derma@dchg.nl).

Veel leesplezier!

Pieter van der Valk,
hoofdredacteur

ARTIKELLEN

Dermatologische proctologie in Nederland

Met de billen bloot...

C.J.M. van der Vleuten

Dermatoloog, UMC St Radboud, Nijmegen

Correspondentieadres:

Dr. C.J.M. van der Vleuten

UMC St Radboud

Postbus 9101

6500 HB Nijmegen

c.vandervleuten@derma.umcn.nl

INLEIDING

Proctologie is van oudsher een vak dat zowel wordt beoefend door de dermatoloog alsook door de chirurg en de internist, in het bijzonder de maag-darm-leverarts (MDL-arts). Natuurlijk is er sprake van overlap en zijn om die reden de grenzen bij elk specialisme niet heel duidelijk afgebakend. Proctoloog is een niet-beschermde term. Een en ander is vergelijkbaar met de flebologie en de term fleboloog. Vanuit dermatologisch perspectief blijkt verder dat een deel van de dermatologen de proctologie in vrijwel de ruimste zin van het woord bedrijft; een ander deel van de collega's doet 'niets' aan proctologie en verwijst alle patiënten met perianale problematiek naar een collega dermatoloog of een andere specialist. Een groot deel van de dermatologen doet wel wat aan proctologie, maar niet het complete spectrum aan mogelijke onderzoeken en/of behandelingen.

Proctologie is een opleidingseis om dermatoloog te worden en wordt dus als verplicht onderdeel van

de opleiding tot dermatoloog gezien. Maar hoe ziet de opleiding er uit? En hoeveel dermatologen doen werkelijk aan proctologie? En wat doen ze dan? De Domeingroep VATEN van de NVDV, voorheen de Commissie voor Flebologie, Proctologie en Lymfologie heeft zich onder andere als taak gesteld om opleiding en nascholing in de haar toebedachte subonderdelen van de dermatologie te onderhouden. Proctologie, als onderwerp voor bij- of nascholing, heeft al lange tijd weinig tot geen aandacht gehad.² In de vergaderingen van de Domeingroep VATEN hierover vroeg men zich met name ook af of er behoefte bestaat aan nascholing, maar ook hoe de proctologie in Nederland bedreven wordt en wat het gemiddelde opleidingsniveau is. Om die reden is er rond de jaarwisseling van 2007-2008 een enquête gehouden onder alle dermatologen en aios dermatologie. Verder zijn ook alle academische opleidingscentra door middel van een tweede enquête bevraagd over hoe de opleiding tot dermatologisch proctoloog er anno 2008 in hun centrum uitziet. De resultaten hiervan zijn samengevat in dit artikel.

ENQUÊTE

Door de Domeingroep VATEN werd een enquête opgesteld. Deze werd in november 2007 aan alle 407 dermatologen en 120 aios dermatologie verzonden. In januari 2008 werd een herinnering verzonden. In het voorjaar van 2008 werd nog een aanvullende enquête voor elk academisch opleidingscentrum uitgeschreven.

De enquêtevragen vindt u op de website van de NTDV (www.huidarts.info).

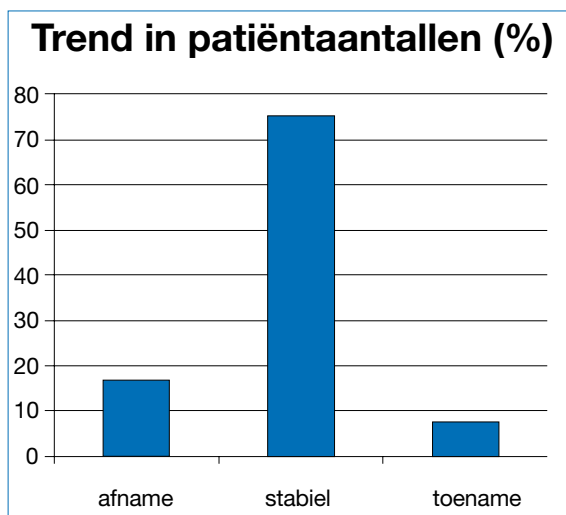
Alle resultaten werden ingevoerd in SPSS en zo nodig werden met dit computerprogramma ook de statistische analyses verricht.

RESULTATEN

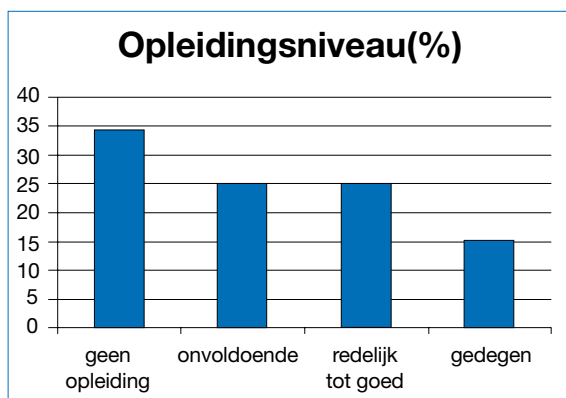
Van de 527 verstuurdde enquêtes werden er 165 terugontvangen: 140 van dermatologen en 25 van aios. Dit betekent een gemiddelde respons van 31%. Zie voor verdere gegevens tabel 1.

	Dermatologen	Aios
Responspercentage	34	21
Man:vrouw	3:2	1:4
Leeftijd	47 jaar (+/- 8 jaar)	31 jaar (spreiding 27-37 jaar)
Werkervaring	13 jaar (+/- 8 jaar)	
Dienstverband	0,86 fte (+/- 0,2)	
Maatschap	4,2 mensen/ 3,4 fte	

Tabel 1. Gegevens over respondenten.



Figuur 1. Trend in patiëntenaantallen.



Figuur 2. Opleidingsniveau.

Er werd een gemiddeld aantal nieuwe proctologische patiënten genoemd van 75 met een spreiding van 0 tot 500 waarbij een belangrijk deel van de mensen géén getallen noemde. 74% van de respondenten meende dat het aantal nieuwe proctologische patiënten gelijk zal blijven. Door 16% van de respondenten wordt een afname van proctologische patiëntenaantallen verwacht (figuur 1). Met betrekking tot DBC's voor de proctologische patiënten wordt voor de diagnosecode vaak de proctologische, eczeem- en soa-code gebruikt. De behandelcode varieert van 1-6.

Voor de mate van opleiding blijkt dat bijna 60% van de aangemelde dermatologen geen tot onvoldoende opleiding heeft gehad. Respectievelijk 25 en 15% van de respondenten heeft een redelijk goede tot gedegen opleiding genoten (figuur 2). Over het algemeen geldt dat bij een hogere leeftijd het opleidingsniveau over het algemeen minder is ($p < 0,05$). Van de aios vindt 50% het eigen opleidingsniveau redelijk tot goed en 50% meent een matige tot 'geen' opleiding in de proctologie te 'genieten'.

Van de respondenten verricht slechts 15% volledige diagnostiek en behandeling van de aandoeningen van het proctos. Beperkte diagnostiek wordt door 41% van de dermatologen verricht. Er is een zwakke correlatie tussen opleiding en

uitoefening van proctologie in de praktijk waarbij collega's met een betere opleiding ook meer proctologie bedrijven.

Op de vraag aan de aios wat de proctologie feitelijk inhoudt, antwoordt 50% dat men diagnostiek en behandeling van de perianale regio verricht; een vergelijkbaar getal wordt gevonden voor mensen die daar ook beperkte diagnostiek (proctoscopie) en behandeling bij betrekken. Volledige diagnostiek en behandeling wordt slechts in 4% van de gevallen verricht terwijl 20% van de aios meent dat proctologie in strikte zin niet behoort bij het werkterrein van de dermatoloog.

Bij nieuwe patiënten met anogenitale aandoeningen wordt door 28% van de dermatologen nooit een rectaal toucher verricht, in 46% van de gevallen soms. Ook proctoscopie wordt slechts in 20% van de gevallen bij elke nieuwe patiënt verricht.

Op de vraag wat mensen missen in hun praktijk blijkt dat een grote meerderheid van ruim 70% geen onderzoeks- of behandelmogelijkheden mist. Respondenten die wel mogelijkheden missen, geven aan dat het dan met name gaat om een proctoscoop (10%), een goede stoel en licht (7,8%) en mogelijkheden voor bandligatuur of alternatieven (6,4%). Met betrekking tot de behandelmogelijkheden in de dermatologische praktijk blijkt dat slechts weinigen behandelen met infraroodcoagulatie (9%). Respectievelijk 24 en 36% van de geënquêteerden heeft de mogelijkheid om gebruik te maken van sclerotherapie en elastische zuigligatuur van hemorroiden.

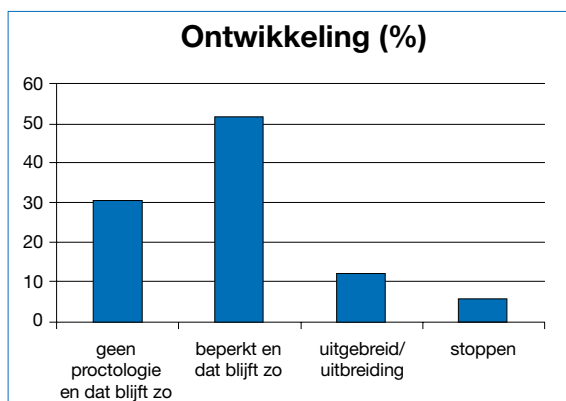
Ruim 50% werkt samen met de chirurg in de aanpak van hemorroiden, waarbij er met name sprake is van een goede mogelijkheid om te verwijzen. Slechts één van de dermatologen heeft een gezamenlijk spreekuur. Samenwerking met de maag-darm-lever-artsen is in 34% het geval. Van een gemeenschappelijk spreekuur met de MDL-arts is in geen van de enquêtes sprake.

Zie tabel 2 voor de behandelmogelijkheden van de dermatologen, chirurgen en MDL-artsen in het ziekenhuis van de geënquêteerden.

Met betrekking tot de ontwikkeling van de proctologie in de praktijk van de dermatologen kan worden gesteld dat men over het algemeen (> 50%) geen plannen heeft om de activiteiten uit te breiden dan wel te verminderen. Dertig procent doet niets aan proctologie; dat zal zo blijven. In 10% van de geval-

	Dermatoloog	Chirurg	MDL-arts
Infraroodcoagulatie	6	11	7
Sclerotherapie	23	35	10
Elastische zuigligatuur	35	80	18
Hemorroidectomie		79	8
Sfincterotomie		68	
Fissurectomie		69	

Tabel 2. Percentage van aanwezige behandeltechnieken in behandelcentrum door verschillende specialisten.



Figuur 3. Ontwikkeling van de proctologische praktijk.

Overzichtsverhaal
Behandelmogelijkheden hemorroiden
Behandeloptyes bij proctologische problemen
Infraroodcoagulatie
State of the art/What's new?
Therapie bij fissura ani

Tabel 3. Onderwerpen voor nascholing proctologie.

Proctoscopie	7 van de 7
Scleroseren	5 van de 7
Infrarood	3 van de 7
Ligatuur	5 van de 7
Allergologie	6 van de 7 (op de stageplek niet)

Tabel 4. Proctologische onderzoeks- en behandelmogelijkheden binnen het opleidingsinstituut.

len is de proctologie een gebied waar de ontwikkelingen nauwgezet worden gevolgd. Vijf procent zegt ermee te willen stoppen (figuur 3).

De vraag om nascholing, de aanleiding van deze enquête, werd als volgt beantwoord: 38% van de mensen heeft behoefte aan een voordracht, 30% aan een workshop en 25% aan meekijken bij een collega. Onderwerpen die werden genoemd worden samengevat in tabel 3. Er was geen relatie aantoonbaar tussen het gemelde opleidingsniveau en de wens van nascholing. Er is ook geen verschil tussen mannen en vrouwen. Ook bij de aios is er behoefte aan (na)scholing. Ongeveer de helft van hen is geïnteresseerd in een workshop, 30% in een training en ongeveer de helft zou geïnteresseerd zijn in een voordracht.

Met betrekking tot de enquête die naar de acht opleidingsinstituten werd verstuurd was er een response van zeven. In deze groep vindt de proctologiestage plaats in het academisch ziekenhuis (4x), in een perifere ziekenhuis (2x) en gecombineerd in academisch en perifere ziekenhuis (1x).

Het aantal dermatologen dat proctologische supervisie kan geven is gemiddeld 2,7 per polikliniek. In de academische ziekenhuizen is dat 1,7-2,5 (0-5) en in de periferie 3,5. Het aantal proctologiesprekuren per week is 1,6 (0,5-3) waarbij het gemiddelde aantal

in academische ziekenhuizen 1,5 spreekuren per week is en in perifere ziekenhuizen 2,5. De gemiddelde duur van de proctologiestage is 5,8 maanden (3-12); in het academisch ziekenhuis is dat 4,75 maanden en in de periferie 6 maanden. Tijdens de opleiding is het aantal nieuwe patiënten per jaar 217 (75-500) waarbij er in de academie 285 en in de periferie 90 per jaar worden gezien. Onderzoeks- en behandelmogelijkheden zijn samengevat in tabel 4.

DISCUSSIE

Proctologie is van oudsher een onderdeel van de dermatologie. Proctologie is ook een verplichte eis bij de opleiding tot dermatoloog.³ In de praktijk blijkt echter dat lang niet alle dermatologen 'aan proctologie doen'. Ook zijn er in ons land geen recente nascholingen geweest op dit gebied. De meest recente hemorroidenrichtlijn is uit 1993. Is er dan geen behoefte aan nascholing en of richtlijnontwikkeling? En wat doet en wil de Nederlandse dermatoloog nog met de proctologie? Dit werd in een enquête onderzocht. De resultaten daarvan worden besproken in dit artikel.

Uit de enquête blijkt dat het gemiddelde proctologische opleidingsniveau wisselend is bij de respondenten. Dermatologen met een betere opleiding binnen de proctologie doen gemiddeld wel iets meer aan proctologische patiëntenzorg. Maar al met al is toch de waarneming dat de proctologie vooral wordt gedaan door 'liefhebbers' en voorvechters van het belang van de dermatologische proctologie. Proctologie heeft een specifiek instrumentarium (ruimte met stoel, scoop en apparatuur voor behandeling). Dit kost tijd en investeringen, waarbij de pragmatiek van het voorschrijven van een zalfje en doorverwijzen naar chirurg of MDL-arts misschien soms beter uitkomt en toch het eerste administratieve consult oplevert. Vanuit dit perspectief zou de proctologie uit de opleiding tot dermatoloog kunnen worden geschrapt. De voorvechters van de dermatologische proctologie (en ook de liefhebbers) zien dat de dermatologische visie op het proctos toch een meerwaarde oplevert voor de patiënt. Want wie anders dan de dermatoloog kan perianale pruritus oplossen door zowel de oorzaak (soiling? contactallergie? hemorroiden?) als de onderhoudende factor (krabgedrag? chronische obstipatie?) aan te pakken en de (zalf)behandeling te initiëren?

Het blijkt echter dat een belangrijk deel van de respondenten van de enquête bij mensen met een perianale dermatose nooit proctoscopie verricht. Wordt hierdoor niet slechts het probleem ten dele aangepakt?

Is er dan toch nog steeds plaats voor proctologie binnen dermatologie? En moet het zowel binnen de opleiding als binnen elke dermatologische praktijk verplicht zijn (visitatie?) of is het voldoende als een handjevol hobbyisten de proctologie blijft doen? De gemiddelde proctologieopleiding van de dermatologen lijkt beperkt. Met name de oudere collega's hebben geen of slechts een beperkte opleiding genoten.

Dermatologen die toch de proctologie bedrijven, hebben dit waarschijnlijk geleerd door mee te kijken bij collega's (buitenlandse workshops?). Maar wie ziet toe op de kwaliteit?

En in de toekomst kunnen we toch niet kijken, maar over de borging van de proctologie binnen de dermatologie zal ook moeten worden nagedacht.

En hoe zit het met DBC's? Is het lonend om proctologie te bedrijven? Weegt de 'rompslomp' op tegen de meerwaarde van een proctologische DBC? Of moet dit worden bijgesteld? Misschien is ook voor de proctologische geneeskunde de zogeheten one-stop shop met een multidisciplinaire benadering voor zowel de patiënt als de dokter de meest vriendelijke, bevredigende oplossing.

Het blijkt dat ongeveer 54% van de respondenten van deze enquête de proctologie beoefent. De respons was slechts 34%. Het is denkbaar dat de enquête de meeste interesse heeft gewekt bij de liefhebbers van de proctologie. Daarom zijn de resultaten misschien vertekend en zijn deze getallen een overschatting. Anderzijds is ook een deel van de enquêtes ingevuld voor de gehele maatschap door de dermatoloog van de maatschap met het aandachtsveld proctologie waardoor de respons misschien toch groter te noemen is.

Uit de enquête lijkt op te maken dat er wel behoefte aan nascholing over de hele linie bestaat. In ieder geval is er voldoende aanleiding om de proctologie of

de discussie daarover weer op de kaart te zetten.

Een logisch vervolg van deze enquête is toch een nascholing. Hiervoor worden binnen de Domeingroep VATEN al plannen gemaakt. Naast inhoudelijke bespreking van onderwerpen door ervaren proctologen zoals genoemd in tabel 3 is hier ook een pro- en contradiëscussie op zijn plaats.

Wordt vervolgd....

Dit artikel is geschreven onder auspiciën van de Domeingroep VATEN van de NVDV.

LITERATUUR

1. Delamarre JBVM. Proctologie; raakvlak tussen dermatologie en chirurgie. *NTDV* (2000) 10: 347-9.
2. Bousema MT, Kuiters GRR. Proctologie voor de dermatoloog: een actueel overzicht. *Ned Tijdschr Derm Ven* 2001;11:214-7.
3. Opleidings- en erkenningseisen voor het medisch specialisme Dermatologie en Venereologie Centraal College Medische Specialismen KNMG (http://knmg.artsennet.nl/uri/?uri=AMGATE_6059_100_TICH_R1885501081662027).
4. Janssen LWM. Consensus hemorroïden. *Ned Tijdschr Geneesk* 1994;138:2106-9. (Samenvatting van CBO consensus Hemorroïden; <http://www.huidziekten.nl/richtlijnen/cbohemorroïden1994.pdf>.)

SAMENVATTING

Rond de jaarwisseling 2007-2008 is door de Domeingroep VATEN van de NVDV een enquête over dermatologische proctologie gehouden onder de Nederlandse dermatologen en dermatologen in opleiding. Dit gebeurde met name om de wens tot nascholing te inventariseren. In dit artikel worden de resultaten hiervan beschreven. Er was een respons van 31%. Het blijkt dat minder dan 40% een redelijk tot gedegen opleiding heeft gehad. Ongeveer een derde van de respondenten geeft aan behoefte te hebben aan enige vorm van nascholing. Binnen de Domeingroep VATEN zal verder beleid worden gemaakt met betrekking tot nascholing en zal ook gekeken worden in hoeverre er een 'pro- en contradiëscussie' over proctologie binnen de dermatologie op zijn plaats is.

SUMMARY

Around the turn of the years 2007-2008, the 'Domeingroep VATEN' of the Dutch Dermatology Union arranged an inquiry about dermatological proctology among Dutch dermatologists and interns in training to become dermatologist. Primary reason for this was stock-taking for the need for a refresher course in proctology. This paper describes the results of the inquiry. There was a response rate of 31%. Less than 40% of the responders had an adequate to solid education in proctology. About 1/3 of the responders seemed to have some need for a refresher course in proctology. The Domeingroep VATEN will make further plans about such a course but shall also investigate whether or not a pro- and contra-discussion about dermatological proctology is obligatory.

TREFWOORDEN

proctologie – hemorroïden – nascholing

**NAGEKOMEN ARTIKELEN 319E WETENSCHAPPELIJKE VERGADERING
VAN DE NEDERLANDSE VERENIGING VOOR DERMATOLOGIE EN VENERELOGIE**

Subcorneale pustuleuze dermatose en IgA-gammopathie

D.J. Hijnen¹, A. Kusuma¹, M.R. Canninga-van Dijk², V. Sigurdsson³, C.J.G. Sanders³

¹ Aios dermatologie, afdeling Dermatologie/venereologie/allergologie, UMCU

² Patholoog, afdeling Pathologie, UMCU

³ Dermatologen, afdeling Dermatologie/venereologie/allergologie, UMCU

Correspondentieadres:

D.J. Hijnen

Afdeling Dermatologie/venereologie/allergologie

(G02.124)

UMCU, Postbus 85500

3508 GA Utrecht

E-mail: D.J.Hijnen@umcutrecht.nl

INLEIDING

Subcorneale pustuleuze dermatose (ziekte van Sneddon-Wilkinson) is een zeldzame, chronisch recidiverende dermatose. De ziekte komt vooral voor bij vrouwen in de leeftijd van 40-50 jaar. Wij presenteren een 44-jarige vrouw met sinds 5 jaar bestaande pustuleuze huidafwijkingen. Aanvullend bloedonderzoek bij onze patiënte toonde een IgA-gammopathie. In dit artikel bespreken we de associatie met monoclonale gammopathieën.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

Een 44-jarige vrouw presenteerde zich op de polikliniek dermatologie met sinds kinderleeftijd bestaande klachten van constitutioneel eczeem. Patiënte werd eerder behandeld met lokale steroïden, teerpreparaten, prednison, imuran en lichttherapie. Sinds ongeveer vijf jaar was haar huidbeeld veranderd waarbij ook pustels en pusmeren verspreid over haar lichaam ontstonden. Haar voornaamste klacht was pijn, met name aan de benen. Tevens was er sprake van algehele malaise, vermoeidheid en een koortsig gevoel. Verder was er sprake van samenhang van de klachten met haar menstruele cyclus, waarbij het beeld premenstrueel verslechterde.



Figuur 1. Op de dorsale zijde van de benen intacte pustels confluërend tot pusmeren.

Behalve kleine hoeveelheden clobetasolcrème (Dermovate® crème), betamethasonlotion voor de behaarde hoofdhuid en fexofenadine (Telfast®) 180 milligram eenmaal daags gebruikte patiënte geen medicatie.

De voorgeschiedenis vermeldde astma op kinderleeftijd, allergische rhinoconjunctivitis klachten en diverse voedselallergieën.

Dermatologisch onderzoek

Op de onderrug en extremiteiten intacte pustels confluërend tot pusmeren (figuur 1). Verspreid over het hele lichaam, met uitzondering van het gezicht en voetzolen, erythematuze patches met squamæ en gele crustæ en (postinflammatoire) hyperpigmentatie (figuren 2 en 3). Anamnestic zijn alle crustæ restanten van gedraineerde pusmeren. Tevens zagen we een fors oedeem van beide onderbenen.

Histopathologisch onderzoek

Een lesionaal huidbiopt van de linkerbovenarm toonde een normaal brede epidermis met geringe papillomatose, spongiose en hyperkeratose. Focaal in de epidermis talrijke neutrofiële granulocyten, deels gegroepeerd onder het stratum corneum. Hierbij ook een enkele eosinofiele granulocyt. In de bovenste dermis een oppervlakkig perivascuair lymfocytair infiltraat. In de PAS-D-kleuring



Figuren 2 en 3. Verspreid over het hele lichaam, met uitzondering van het gelaat en voetzolen, erythemateuze patches met squamulae en gele crustae en (postinflammatoire) hyperpigmentatie.

werden geen aanwijzingen gevonden voor een mycose. Immunofluorescentieonderzoek was negatief.

Aanvullend onderzoek

Huidkweken toonden geen micro-organismen. Labonderzoek toonde een normocytaire anaemie en een verhoogd CRP (101). Urineonderzoek liet geen afwijkingen zien en geen aanwezigheid van M-proteïne. In het bloed was er sprake van een serum IgA-paraproteïne (van totaal 10 gram/liter). Het IgG en IgM totaal was normaal. De vrije kappa/lambdaratio in het serum was normaal. Een beenmergaspiraalt toonde een linksverschuiving en enkele groepjes plasmacellen (circa 3 tot 4%), verder geen duidelijke afwijkingen. Immunofenotypering toonde 1,2% CD38⁺CD138⁺-plasmacellen positief voor cytoplasmatisch lambda en IgA passend bij een monoclonale plasmacelpopulatie. Een crista biopsie toonde een cellulariteit van 40%, met 15% CD138⁺lambda⁺-plasmacellen.

Er werd een duplex verricht van de onderbenen waarmee een diepe veneuze trombose werd uitgesloten.

Omdat dapsone middel van eerste keus is voor de behandeling van de ziekte van Sneddon-Wilkinson¹ werd de glucose-6-fosfaat-dehydrogenase (G6PD) activiteit bepaald. Dit onderzoek toonde echter een deficiëntie van G6PD.

Diagnose

Ziekte van Sneddon-Wilkinson ('klassieke' subcorneale pustuleuze dermatose) in associatie met een monoclonale IgA-gammopathie.

Therapie en beloop

Gezien de conditie van onze patiënte en de uitgebreidheid van de huidafwijkingen werd patiënte klinisch behandeld met potente lokale corticosteroiden. Hierop trad een spoedige verbetering op van het huidbeeld. Tijdens de volgende menstruatie trad er echter een exacerbatie op van haar huidbeeld met nieuwe pustels en erythemateuze patches op de onderbenen. De behandeling werd poliklinisch voortgezet met lokale steroiden en vanwege de G6PD-deficiëntie werd gekozen voor aanvullende behandeling met acitretine (Neotigason®) 30 mg (0,5 mg/kg).² Tot dusver reageert het huidbeeld goed op deze therapie.

BESPREKING

Subcorneale pustuleuze dermatose (ziekte van Sneddon-Wilkinson) is een zeldzame, chronisch recidiverende pustuleuze dermatose. De ziekte werd voor het eerst beschreven door Sneddon en Wilkinson in 1956.³ Subcorneale pustuleuze dermatose komt vaker voor bij vrouwen dan bij mannen en met name in de leeftijdsgroep van 40-50 jaar. Klinisch wordt de ziekte meestal gekenmerkt door symmetrische pustuleuze afwijkingen van de borst en extremiteiten, waarbij het gelaat en de slijmvliezen

normaliter niet zijn aangedaan. Differentiaaldiagnostisch moet men denken aan psoriasis pustulosa of IgA-pemfigus, maar het onderscheid is moeilijk.⁴ De vraag of de hierboven genoemde diagnoses aparte entiteiten betreffen dan wel varianten van een en dezelfde dermatose, en de behandelingsopties voor deze aandoening werden eerder uitvoerig besproken door collega's Meijs et al.⁵

De pathogenese van subcorneale pustuleuze dermatose is grotendeels onbekend. Samenhang met de menstruele cyclus zoals bij onze patiënte werd eerder beschreven door Reed et al.⁴ De accumulatie van neutrofiele granulocyten in de bovenste lagen van de epidermis suggereert aanwezigheid van een potente chemoattractant. Mogelijke kandidaten zijn interleukine 8, leukotriene B₄, C₅a en metaboliëten. Een belangrijk kenmerk van subcorneale pustuleuze dermatose is de associatie met verschillende immuunstoornissen. Het meest beschreven is een associatie met IgA- of IgG-monoklonale gammopathieën en lymfoproliferatieve ziekten, met name multipole myeloom. In een serie patiënten van de Mayo klinieken werd bij vier van de tien beschreven patiënten een monoklonale gammopathie (waarvan 3/10 IgA) gevonden. De incidentie van een monoklonale gammopathie is 1-1,5% in gezonde controles ouder dan 50 jaar en neemt geleidelijk toe met de leeftijd. Het lijkt daarom onwaarschijnlijk dat 40% (4/10) van de beschreven subcorneale pustuleuze dermatose patiënten zich per toeval presenteerden met een gammopathie. De meeste patiënten met subcorneale pustuleuze dermatose presenteerden zich met een IgA-gammopathie, terwijl het aandeel van IgA-gammopathieën van het totale aantal gammopathieën slechts 10% bedraagt. Ook dit gegeven pleit daarom tegen een toevalsbevinding.

Op grond van de hierboven beschreven bevindingen (15% monotypische plasmacellen in het beenmerg met 10 gr IgA in totaal) bevindt onze patiënte zich per definitie tussen een 'monoclonal gammopathy

of unknown significance' (MGUS) en een asymptomatisch multipel myeloom. Lymfoproliferatieve ziekten (zoals het multipole myeloom) ontwikkelen zich in circa 17% van de patiënten met een monoklonale gammopathie binnen tien jaar en in 33% na twintig jaar. Een van de hypothesen is dan ook dat het ontstaan van een monoklonale gammopathie bij patiënten met subcorneale pustuleuze dermatose samenhangt met chronische stimulatie door een vooralsnog onbekend antigeen in de epidermis. Dit kan uiteindelijk resulteren in de ontwikkeling van een maligne kloon.

Men zou dan ook kunnen hypothetiseren dat een optimale behandeling van de subcorneale pustuleuze dermatose zou kunnen bijdragen aan het voorkomen van een lymfoproliferatieve ziekte. Echter, er is in de literatuur geen eenduidigheid over het effect van therapie op de hoogte van de monoklonale gammopathie. Zowel een vermindering van de hoogte van de gammopathie bij een goede klinische respons, maar ook van een lichte verhoging tijdens therapie zijn beschreven.

LITERATUUR

1. Cheng S, Edmonds E, Ben-Gashir M, Yu RC. Subcorneal pustular dermatosis: 50 years on. *Clin Exp Dermatol* 2008; 33:229-33.
2. Marliere V, Beylot-Barry M, Beylot C, Doutre M. Successful treatment of subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-wilkinson disease) by acitretin: report of a case. *Dermatology* 1999; 199:153-5.
3. Sneddon IB, Wilkinson DS. Subcorneal pustular dermatosis. *Br J Dermatol* 1956; 68:385-94.
4. Reed J, Wilkinson J. Subcorneal pustular dermatosis. *Clin Dermatol* 2000; 18:301-13.
5. Meijs MM, Hoekzema R, Bos JD. Subcorneale pustuleuze dermatose: ziekte van Sneddon-Wilkinson, IgA-pemphigus of psoriasis pustulosa? *Ned Tijdschr Dermat Venereol* 2006; 16:441-4.

SAMENVATTING

Wij beschrijven een 44-jarige vrouw met op de onder rug en extremiteiten intacte pustels confluerend tot pusmeren. Tevens zagen we verspreid over het hele lichaam, met uitzondering van het gelaat en voetsoorten, erythematuze patches met squamae en gele crustae en hyperpigmentatie. Op basis van klinisch en histologisch onderzoek werd de diagnose subcorneale pustuleuze dermatose (ziekte van Sneddon-Wilkinson) gesteld. In het bloed werd een monoklonale IgA-gammopathie gevonden. De relatie tussen deze zeldzame huidziekte en monoklonale gammopathieën wordt besproken.

SUMMARY

This case report describes a 44-year-old woman with pustules on the lower back and extremities that tend to coalesce and form large annular patterns. In addition, she presented with extensive erythematous and squamous patches. Clinical and histological findings suggest a subcorneal pustular dermatosis (also known as Sneddon-Wilkinson disease). Blood tests revealed a monoclonal IgA gammopathy. The association and potential implications of these findings are being discussed.

lesce and form large annular patterns. In addition, she presented with extensive erythematous and squamous patches. Clinical and histological findings suggest a subcorneal pustular dermatosis (also known as Sneddon-Wilkinson disease). Blood tests revealed a monoclonal IgA gammopathy. The association and potential implications of these findings are being discussed.

TREFWOORDEN

subcorneale pustuleuze dermatose – monoklonale IgA-gammopathie – ziekte van Sneddon-Wilkinson

KEYWORDS

subcorneal pustular dermatosis – monoclonal IgA gammopathy – Sneddon-Wilkinson disease

Cutaan angiosarcoom van het onderbeen

D.C.A. Schijf¹, P.O. Witteveen², A. Hennipman³, M.R. Canninga-van Dijk⁴, V. Sigurdsson⁵

¹ Aios, afdeling Dermatologie/venereologie/allergologie, UMCU

² Internist-oncoloog, afdeling Medische Oncologie, UMCU

³ Chirurg, afdeling Heelkunde, UMCU

⁴ Patholoog, afdeling Pathologie, UMCU

⁵ Dermatoloog, afdeling Dermatologie/venereologie/allergologie, UMCU

Correspondentieadres:

D.C.A. Schijf

Afdeling Dermatologie/venereologie/allergologie (G02.124)

UMCU, Postbus 85500

3508 GA Utrecht

E-mail: d.c.a.schijf@umcutrecht.nl

INLEIDING

Een cutaan angiosarcoom is een zeldzame agressive vasculaire tumor met een slechte prognose. De onderstaande casus is bijzonder omdat het angiosarcoom op het onderbeen bestaat zonder chronisch lymfoedeem. Daarnaast worden de behandelmethoden besproken.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

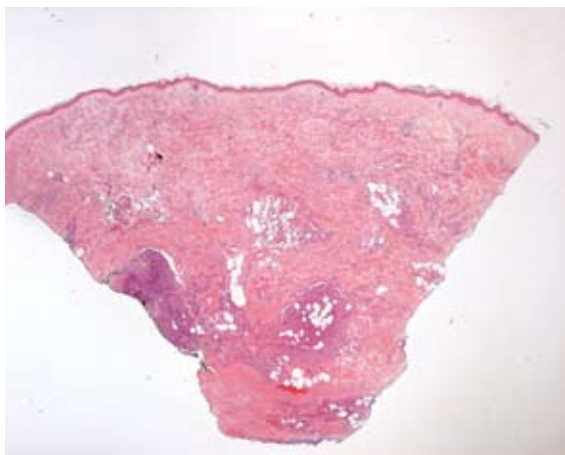
Een 64-jarige patiënte werd gezien met een sinds een jaar bestaande rode verkleuring van het rechteronderbeen nabij de enkel. Zij had hier pijn aan. Patiënte had eveneens pijnklachten veroorzaakt door polyneuropathie bij diabetes mellitus type II. De medische voorgeschiedenis liet hypertensie, COPD



Figuur 1a. Livide, rode, geïndureerde plaque.



Figuur 1b. Satellietlaesies aan craniale en laterale zijde.



Figuur 2a. In dermis onscherp begrensde vaatlaesie.

en een nefrectomie in 1995 in verband met een niercelcarcinoom zien.

Dermatologisch onderzoek

Aan de mediale zijde van het rechteronderbeen net boven de enkel zagen wij een livide, rode, geïndureerde plaque. Er waren twee satellietlaesies aanwezig, een aan de craniale zijde en een aan de laterale zijde van de plaque. De afwijking was meer dan driekwart circumferentieel (>10 cm) (figuren 1a en b). Er was geen sprake van oedeem in het been. Geen pathologische lymfeklieren palpabel.

Histopathologisch onderzoek

In de dermis werd een onregelmatige en onscherp begrensde vaatlaesie gezien. Hierbij werden kleinere en wat grotere deels spleetvormige vaatruimten gevormd. Plaatselijk waren solide velden en losse cellen te zien met duidelijke cytonucleaire atypie. De kernen waren blazig en plomp met duidelijke nucleoli. Verspreid werden enkele mitosefiguren gezien (figuren 2a en b).

Aanvullend onderzoek

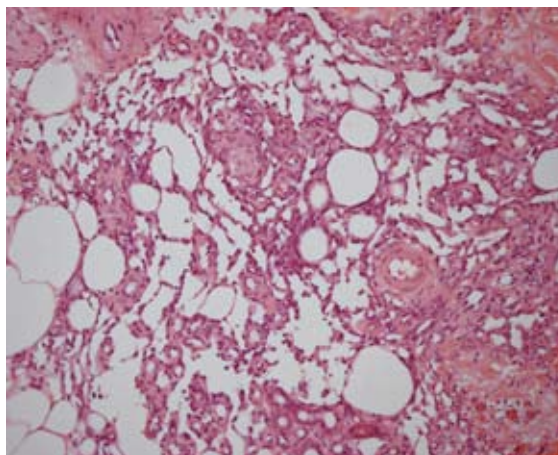
Een MRI van het rechteronderbeen liet een minimale verdikking van de huid en de subcutis zien, vooral aan de mediale zijde nabij de enkel. Een CT thorax/abdomen liet geen andere afwijkingen zien dan een cyste in de lever en een mononier rechts.

Diagnose

Cutaan angiosarcoom van het rechteronderbeen.

Therapie en beloop

Bij patiënte was geen sparende chirurgische resectie mogelijk. Omdat verwacht werd dat bij een (palliatieve) onderbeenamputatie geen vrije snijranden verkregen konden worden, werd gekozen voor initieel chemotherapie. Hoewel algemeen de standaard eerstelijnsbehandeling bij sarcomen monotherapie met doxorubicine is, zijn er aanwijzingen dat de behandeling met een taxaan van licht voordeel is in de groep van patiënten met een angiosarcoom. In verband met de bestaande perifere polyneuropathie bij diabetes mellitus werd gekozen voor wekelijks docetaxel in plaats van paclitaxel. Ter preventie van



Figuur 2b. Deels spleetvormig gevormde vaatruimten.

vochtretentie werd dexamethason gegeven rond de toediening. Patiënte verdroeg de kuren redelijk met initieel toch ernstige klachten van misselijkheid en braken. Na acht kuren docetaxel, leek de omvang van het angiosarcoom iets af te nemen en leek de verkleuring minder fel. Na veertien kuren docetaxel gaf patiënte aan dat de plaque op het been groter werd en zij meer pijnklachten had. Een aanvullende MRI liet een onveranderde situatie zien. Onder verdenking van progressie werd besloten over te gaan tot een hoge onderbeenamputatie (door de knie).

BESPREKING

Onze casus is bijzonder omdat slechts eenmaal eerder in de literatuur een patiënte is beschreven met een cutaan angiosarcoom op het been zonder lymfoedeem.¹ Bij deze patiënte werden geen metastasen op afstand gevonden en een amputatie werd verricht op kniehoogte. Dertig maanden later was nog geen sprake van een recidief.¹

Een angiosarcoom is een tumor uitgaande van het endotheel van bloedvaten of lymfevaten. Het percentage binnen de totale groep cutane weke delen sarcomen is 1.6%.² Het behaarde hoofd en het gelaat zijn de meest voorkomende lokalisaties. Klinische settings waarin het angiosarcoom ontstaat op andere lokalisaties zijn meestal geassocieerd met chronisch lymfoedeem (extremiteten) of na radiotherapie. Vaak zijn oudere Kaukasische mannen aangedaan, met een mediane leeftijd van 65-70. De man-vrouw ratio is 2:1.^{3,4}

De uitkomst van het cutane angiosarcoom is slecht. Een vijfjaarsoverlevingspercentage ligt tussen de 10 en 45%.^{2,3} Lokaal recidief is het grootste probleem, echter metastases op afstand komen in ongeveer 30% van de patiënten voor. De meest belangrijke prognostische factor voor overleving is de grootte van de tumor en de mogelijkheid om deze compleet te excideren met grote marges. Tumoren groter dan 10 cm worden bijna nooit genezen.^{2,5}

De optimale behandeling voor een cutaan angiosarcoom is resectie met grote marges gevolgd door postoperatieve radiotherapie op de primaire site en indien nodig op de regionale lymfeklieren. Extensieve chirurgie is echter niet goed mogelijk

bij ingroei van de tumor in vitale structuren of bij een zeer grote en multicentrische tumor. Over de rol van (adjuvante) chemotherapie bestaat nog geen consensus in de literatuur.³ Een vergelijkende studie tussen doxorubicine en taxane met betrekking tot de behandeling van een angiosarcoom geeft aan dat niet duidelijk is welk middel als initiële therapie de beste uitkomst geeft.⁶ Een fase-II-trial met wekelijkse toediening van paclitaxel voor een angiosarcoom waarvoor geen resectie mogelijk was of voor een gemetastaseerd angiosarcoom liet klinische voordelen zien.⁷ Het ziektevrije overlevingspercentage na twee en vier maanden was respectievelijk 74% en 45%. Drie patiënten hadden een duidelijke respons waarna intent-to-cure chirurgie plaats kon vinden. Een retrospectieve studie in Japan liet wekelijkse behandeling met docetaxel zien van patiënten met een angiosarcoom die al eerder behandeld waren met chirurgie en/of radiotherapie en/of immunotherapie.⁸ Er was sprake van twee complete en vier partiële responses van in totaal negen patiënten. Gezien de zeldzaamheid van deze tumor zijn geen grotere series of prospectief gerandomiseerde data in de literatuur te vinden.

Bij onze patiënte leek er aanvankelijk een respons te zijn bij redelijke tolerantie voor de chemotherapie. Echter bij continueren trad in korte tijd progressie op zodat uiteindelijk toch een hoge onderbeenamputatie plaats moest vinden, waarbij overigens wel vrije snijvlakken bereikt werden. Patiënte is tot op heden vrij van recidief tumor, vier maanden na operatie.

SAMENVATTING

Beschreven wordt een 64-jarige patiënte met een angiosarcoom op het rechteronderbeen zonder chronisch lymfoedeem. De uitkomst van het cutane angiosarcoom is slecht. Een vijfjaarsoverlevingspercentage ligt tussen de 10 en 45%. De optimale behandeling is resectie met grote marges gevolgd door postoperatieve radiotherapie. Over de rol van (adjuvante) chemotherapie bestaat nog geen consensus. Gezien de zeldzaamheid van deze tumor zijn geen grote series of prospectief gerandomiseerde data in de literatuur te vinden.

SUMMARY

We saw a 64-years-old patient with an angiosarcoma on the right lower leg without any signs of

LITERATUUR

1. Corry Y le, Avenel-Audran M, Croué A, Steff M, Verret JL Cutaneous angiosarcoma of the leg without lymphoedema. *Ann Dermatol Venereol* 2008;135:488-91.
2. Rouhani P, Fletcher CD, Devesa SS, Toro JR Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the US. *Cancer* 2008;113:616-27.
3. Mendenhall WM, Mendenhall CM, Werning JW, Reith JD, Mendenhall NP. Cutaneous angiosarcoma. *Am J Clin Oncol* 2006;29:524-8.
4. Freedman AM, Reiman HM, Woods JE. Soft-tissue sarcomas of the head and neck. *Am J Surg* 1989;158:367-72.
5. Lydiatt WM, Shaha AR, Shah JP. Angiosarcoma of the head and neck. *Am J Surg* 1994;168:451-4.
6. Skubitz KM, Haddad PA. Paclitaxel and pegylated-liposomal doxorubicin are both active in angiosarcoma. *Cancer* 2005;104:361-6.
7. Penel N, Bui BN, Bay JO, Cupissol D, et al. Phase II trial of weekly Paclitaxel for unresectable angiosarcoma: The ANGIOTAX study. *J Clin Oncol* 2008;26:5269-74.
8. Nagano T, Yamada Y, Ikeda T, Kanki H, Kamo T, Nishigori C. Docetaxel: a therapeutic option in the treatment of cutaneous angiosarcoma. *Cancer* 2007;110:648-51.

lymfoedeem. The cutaneous angiosarcoma has a bad prognosis. The five years survival rate is between 10 and 45%. The optimal treatment is resection with large margins followed by post-operative radiotherapy. There is no consensus about the role of (adjuvant) chemotherapy. Because of the rarity of this tumour there are no large series or prospective randomised data in the literature.

TREFWOORDEN

angiosarcoom – onderbeen

KEYWORDS

angiosarcoma – lower leg

LEERZAME ZIEKTEGESCHIEDENIS

Geheugenverlies na fotodynamische therapie

A.J. Onderdijk¹, P.M. Ossenkoppele², R.H. Houwing³

¹ Keuze coassistent dermatologie, Afdeling

Dermatologie, Deventer Ziekenhuis, Deventer

² Dermatoloog, Afdeling Dermatologie, Twenteborg Ziekenhuis, Almelo

³ Dermatoloog, Afdeling Dermatologie, Deventer Ziekenhuis, Deventer

Correspondentieadres:

Dr. R.H. Houwing

Deventer Ziekenhuis

Nico Bolkensteinlaan 75

7400 GC Deventer

E-mail: houwingr@dz.nl

CASUS

Bij drie patiënten zagen wij een beeld met acute verwardheid, direct na fotodynamische therapie (PDT). Drie mannelijke patiënten van 75, 64 en 77 jaar kregen PDT in verband met multiële actinische keratosen op het cranium. Als fotosensitizer werd bij twee patiënten 5-aminolevulinezuur gebruikt, bij één patiënt methylaminolevulinaat.

Direct na het stoppen van de LED-belichting (Omnilux W-led lamp; 'red light', 15 minuten belichting met enkelvoudige fractie) vertoonden allen hetzelfde beeld: verwardheid met retrograde en anterograde amnesie. Herhaaldelijk stelden de patiënten vragen als: 'Waar ben ik en waarom ben ik hier?' Nieuwe informatie werd binnen enkele minuten weer verge-

ten. De geconsulteerde neuroloog vond bij geen van de patiënten verdere neurologische afwijkingen. Na respectievelijk 2, 20 en 8 uur hadden alle drie patiënten hun geheugen weer terug, met uitzondering van een gat in het geheugen van de belichtingsperiode tot aan het herstel. De diagnose werd gesteld op een transient global amnesia.

BESPREKING

Transient global amnesia (TGA) is een klinisch syndroom waarbij er sprake is van reversibele retrograde en anterograde amnesie. Het treedt meestal op bij patiënten boven de 50 jaar.¹ De oorzaak is nog niet geheel duidelijk, maar in de helft van de

gevallen is er sprake van een uitlokkende factor.

Deze factoren kunnen erg variëren, zoals braken of extreme lichamelijke inspanning. Ook is beschreven dat het syndroom zich voor kan doen na seksuele activiteit, zwemmen in koud water, heftige emoties en acute pijn.¹⁻⁴ Door een intrathoracale drukverhoging (Valsalvamaneuvre) ontstaat cerebrale veneuze stase en reflux in de vena jugularis, waardoor tijdelijke cerebrale ischemie optreedt in onder andere de hippocampus.² Bij patiënten boven de 50 jaar ligt de incidentie tussen de 23,5 tot 32 per 100.000 per jaar.⁵ Er is een gelijke verdeling tussen mannen en vrouwen.

Indien een TGA optreedt, is een spoedconsult van een neuroloog geïndiceerd, om andere neurologische aandoeningen als een TIA of CVA uit te sluiten. Bij een TGA kan men een afwachtend beleid voeren. In het algemeen komt het geheugen binnen 24 uur terug. Een recidief van een TGA is zeldzaam. Deze drie casussen laten zien dat een behandeling met PDT een uitlokkende factor kan zijn voor een TGA. Bekendheid van deze aandoening bij dermatologen en behandelend verpleegkundigen is gewenst. Met name craniaal gelokaliseerde laesies zijn extra gevoelig bij PDT. Hoewel geen van onze patiënten zich de pijn tijdens de behandeling kon herinneren, is meer aandacht voor adequate pijnstilling gewenst. Hopelijk kan dan een voor de patiënt traumatische ervaring worden voorkomen.

LITERATUUR

1. Shekhar R. Transient global amnesia: a review. *Int J Clin Pract* 2008;62:939-42.
2. Lewis SL. Aetiology of transient global amnesia. *Lancet* 1998;352(9125):397-9.
3. Dang CV, Gardner LB. Transient global amnesia after sex. *Lancet* 1998;352(9139):1557-8.
4. Alblas CL, Beneder PR, Bulens C. Voorbijgaand geheugenverlies ('transient global amnesia'): aanwijzingen voor een syndroom van cerebrale veneuze stase. *Ned Tijdschr Geneesk* 2006;150:1685-8.
5. Koski KJ, Marttila RJ. Transient global amnesia: incidence in an urban population. *Acta Neurol Scand* 1990;8:358-60.

SAMENVATTING

Een drietal patiënten met acute verwardheid na fotodynamische therapie (PDT) wordt beschreven. Bij de patiënten is sprake van reversibele retrograde en anterograde amnesie zonder verdere neurologische verschijnselen. Binnen 24 uur hebben alle drie patiënten hun geheugen weer terug. Dit klinisch syndroom staat bekend als 'transient global amnesia' (TGA) en kan optreden na onder andere emoties en acute pijn.

Het klinisch beeld kan vergelijkingen vertonen met dat van een TIA of CVA, waardoor beoordeling door een neuroloog gewenst is. Een recidief van TGA is zeldzaam.

SUMMARY

3 patients are presented with acute amnesia after photodynamic therapy (PDT). The patients have reversible anterograde and retrograde amnesia without any other neurological symptoms. Within 24 hours all three patients have their memory back. This clinical syndrome is called 'transient global amnesia' (TGA). It is known that this can be triggered by factors as emotions and acute pain. Clinical symptoms can resemble symptoms seen in patients with TIA or CVA so consulting a neurologist is essential. Recurrence of TGA is rare.

Chronische atrofische erosieve dermatose van een extremititeit

M.E.J. Zeeuwen-Franssen¹, J.P.A. van Pelt² en C.J.M. van der Vleuten¹

¹ Afdeling Dermatologie, UMC St Radboud, Nijmegen

² Afdeling Dermatologie, VieCuri Medisch Centrum

Correspondentieadres:

M.E.J. Zeeuwen-Franssen

Afdeling Dermatologie, UMC St Radboud, Nijmegen

René Descartesdreef 1

6525 GL Nijmegen

E-mail: M.Zeeuwen-Franssen@derma.umcn.nl

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

Een vrouw van 77 jaar werd verwezen met multiple erosies op het rechteronderbeen. Patiënte was elders bekend met uitgebreide actinische keratosen op beide onderbenen. Behandeling vond plaats door middel van cryotherapie en later 5-fluorouracilcrème tweemaal daags gedurende zes weken. Aangezien dit onvoldoende verbetering gaf, vond er histologisch onderzoek plaats waarbij de diagnose actinische keratosen werd bevestigd terwijl er onvoldoende aanknopingspunten waren voor actinische porokeratosen. Vervolgens werd een klein areaal succesvol behandeld door middel van cryopeeling. Gezien het fraaie resultaat werd besloten beide benen met cryopeeling te behandelen. Dit resulteerde in een aanzienlijke reductie van de huidafwijkingen en een cosmetisch zeer acceptabel eindresultaat aan het linkerbeen. Aan het rechterbeen ontstonden echter zeer pijnlijke, persistierende erosies, welke onvoldoende reageerden

op de lokale wondbehandeling, matig compressieve verbanden en de voorgeschreven pijnstilling. Bij presentatie op onze polikliniek bestaan de erosieve afwijkingen op het rechteronderbeen inmiddels vijf maanden en de pijnstilling die bestaat uit oxycodon driemaal daags 5 mg is onvoldoende. De aanvullende voorgeschiedenis van patiënte vermeldt onder meer een insulineafhankelijke diabetes mellitus type II, hypertensie, aortastenose en atriumfibrilleren, een diepe veneuze trombose links en varicositas.

Dermatologisch onderzoek

Het rechteronderbeen toont pretibiaal, doorlopend naar mediaal en lateraal een uitgebreid livide erytheem met een rechthoekige begrenzing waarin naast vette squamae en zalfresten multi-pele makkelijk bloedende erosies worden gezien. De dorsale zijde van het onderbeen blijft gespaard (figuur 1A en B). Arteriële pulsaties zijn intact en de capillaire refilltijd is kleiner dan vijf seconden.

Diagnose

Chronische atrofische erosieve dermatose van een extremititeit.

Behandeling en beloop

De behandeling bestond uit 0,1% betamethasonvaleraatcrème eenmaal daags, aanvankelijk in combinatie met ambulante compressietherapie met een matig compressief verband en later 0,1% betamethasonvaleraatcrème intermitterend in combinatie met een Venotrain® Ulcertec verbandkous. Aangezien wondkweken een *Pseudomonas aeruginosa* graad 2 en *Candida albicans* graad 3 toonden, werd miconazolnitraatcrème tweemaal daags aan de behandeling toegevoegd. Dit moest na een week gestaakt worden in verband met het optreden van een vurig erytheem, waarschijnlijk berustend op een contactdermatitis. Nadien herstelde het huidbeeld voorspoedig (figuur 2A en B). Om verdere atrofie te voorkomen werd overgegaan op 0,1% triamcinolonacetonidezalf eenmaal daags gedurende vier dagen van de week en in de afbouwfase werd hier 0,1% tacrolimuszalf eenmaal daags volgens een intermitterend schema aan toegevoegd. Een enkel-armindex was niet afwijkend en een teen-drukmeting liet een milde arteriële insufficiëntie op teenniveau beiderzijds zien.



Figuur 1. A: Ventrale zijde bij presentatie.

B: Dorsale zijde bij presentatie.



Figuur 2. A: Ventraal aanzicht na 14 weken
B: Mediodorsaal aanzicht na 14 weken.

BESPREKING

Erosieve pustulaire dermatose werd voor de eerste maal beschreven in 1979.¹ Het betrof oudere patiënten met crusteuze, pustulaire en erosieve laesies op een lang bestaande, atrofische en actinisch beschadigde scalp met veelal een voorafgaand trauma in de anamnese. Tot op heden vindt men een vijftigtal casus in de literatuur terug. Erosieve pustulaire dermatose van de scalp komt weinig voor, maar kan geluxeed worden door behandeling van actinische keratosen, basaalcelcarcinoom of plaveiselcelcarcinoom door middel van cryotherapie, radiotherapie, topicaal 5-fluorouracil, chirurgie, CO₂-lasertherapie, topicaal tretinoïne of door trauma.²⁻⁶ De behandeling bestaat uit krachtige topicale corticosteroïden, maar er zijn tevens gevallen beschreven waarin de dermatose goed reageerde op een behandeling met topicaal tacrolimus, topicaal calcipotriol en isotretinoïne.^{1,2,4,6-9} Eind jaren tachtig werd voor het eerst een erosieve pustulaire dermatose van de onderste extremiteiten beschreven.^{10,11} Er werden zeventien patiënten beschreven, van wie elf vrouwen en zes mannen met een chronisch veneus ulcus waarbij verschijnselen zoals pustelvorming en ulceratie optraden. Ook in deze patiëntengroep ontstond de dermatose in een langbestaande atrofische huid, maar in dit geval rondom een ulcus en in gebieden van lipodermatosclerose. Wederom was er een goede respons op krachtige corticosteroïden. Sindsdien vindt men in de literatuur een dertigtal beschrijvingen van deze dermatose terug. Erosieve pustulaire dermatose van de scalp en erosieve pustulaire dermatose van de extremiteiten vertonen overeenkomsten in kliniek, histologie en therapierespons, maar verschillen in de situatie waarin zij optreden. Op de scalp betreft het een atrofische, door langdurig zonlicht beschadigde huid, terwijl het bij de onderste extremiteiten gaat om een niet-zonlicht beschadigde huid bij patiënten met klachten van veneuze insufficiëntie.¹²⁻¹⁴ Wij beschrijven voor het eerst een patiënte bij wie zowel sprake was van een actinisch beschadigde huid in de vorm van uitgebreide actinische keratosen, als van een voorgeschiedenis van veneuze klachten. Erosieve pustulaire dermatose van de extremiteiten presenteert zich als een erytheem op het onderbeen

waarin multiple oppervlakkige erosies voorkomen, veelal bedekt door dikke gelige tot geelbruine crustae en omgeven door een atrofische huid. Tevens worden pustels en ulceraties beschreven in verschillende case-reports, waarbij het onduidelijk is of men werkelijk pustels of een beslag heeft gezien en het veelal slechts gaat om oppervlakkige ulceraties.¹³⁻¹⁵ Aangezien multiple erosies het belangrijkste klinische kenmerk zijn, stellen Patton et al. voor om niet langer te spreken van een erosieve pustulaire dermatose, maar van een chronische atrofische erosieve dermatose om verdere misleidende naamgeving te voorkomen.¹²

Beschrijvingen van histologische kenmerken betreffen voornamelijk de erosieve pustulaire dermatose van de scalp en omvatten een chronisch, niet-specifiek ontstekingsinfiltraat met incidenteel talrijke neutrofiële granulocyten en subcorneale of midepidermale spongiforme pustels in een atrofische epidermis en een dunne dermis.¹³⁻¹⁵ Bij een chronische atrofische erosieve dermatose worden vergelijkbare afwijkingen gezien, maar er zijn te weinig beschrijvingen van biopsiemateriaal om tot een eenduidige histologie te komen.

In een recent overzichtsartikel wordt gespeculeerd over de etiologie van een chronische atrofische erosieve dermatose aan de hand van casereports. Chronische atrofische erosieve dermatose lijkt niet infectieus bepaald. Wondkwaken kunnen normale flora, *Staphylococcus aureus*, *Trichophyton*- of *Candida*species tonen, maar gerichte antibacteriële of antimycologische behandelingen geven zelden een verbetering. Derhalve lijkt er sprake te zijn van kolonisatie in plaats van infectie. Of hormonale factoren, zoals oestrogeendeficiëntie een rol spelen in de etiologie van deze aandoening is onduidelijk; wel is er een duidelijke voorkeur voor het vrouwelijke geslacht en treft dit ziektebeeld voornamelijk ouderen. De hoge leeftijd van de patiëntencategorie verklaart waarschijnlijk tevens de comorbiditeit zonder dat er gesproken kan worden over geassocieerde aandoeningen of auto-immuniteit.^{12,13,15} Trauma is een vast anamnestic gegeven, maar lijkt vooral een luxerende factor, terwijl atrofie de belangrijkste etiologische factor is bij alle patiënten met zowel een erosieve pustulaire dermatose van de scalp als de extremiteiten.¹² Opmerkelijk in onze casus is dat de afwijking enkelzijdig optreedt, terwijl beide benen eenzelfde behandeling ondergingen. Mogelijk ligt hieraan een verschil in ernst van de actinische schade ten grondslag of een verschil in de intensiteit van de toegepaste therapie. Topicale corticosteroïden vormen de hoeksteen van de behandeling, zoals ook in onze casus. Gezien de reeds aanwezige atrofie verdient het de voorkeur dit intermitterend te gebruiken of te combineren met topicaal tacrolimus in een afbouwschema. Casuïstisch wordt topicaal tacrolimus of topicaal calcipotriol als een effectieve monotherapie vermeld.^{2,9,13} Topicale en systemische retinoiden werden tot op heden alleen voorgeschreven voor de erosieve pustulaire dermatose van de scalp met zeer wisselend resultaat.^{2,7,16} Tevens worden drie patiënten beschreven met een chronische atrofische erosieve dermatose van de onderste extremiteiten en een zinkdeficiëntie, waarbij topicale

corticosteroiden werden gecombineerd met oraal zinkgluconaat.¹⁷ Tenslotte wordt de combinatie van topicale corticosteroiden en intermitterende compressietherapie door middel van lange rekverbanden beschreven.¹⁴ Het plotseling staken van een behandeling met topicale corticosteroiden kan gepaard gaan met een recidief en dient dus vermeden te worden.¹⁰ Wij kozen voor een combinatie van therapeutische elastische verbandkousen en intermitterende topicale corticosteroiden, waarbij gestart werd met een klasse-3-preparaat en na verbetering van het huidbeeld werd overgestapt op een klasse-2-preparaat in combinatie met 0,1% tacrolimuszalf. Dit zal geleidelijk worden afgebouwd om een eventueel recidief te voorkomen. Wanneer u een patiënt met een chronische erosieve afwijking van de onderste extremiteiten treft, overweegt u dan de diagnose chronische atrofische erosieve dermatose en zet een behandeling gericht op wondverzorging om in een anti-inflammatoire behandeling.

LITERATUUR

1. Pye RJ, Peachey RD, Burton JL. Erosive pustular dermatosis of the scalp. *Br J Dermatol* 1979;100: 559-66.
2. Laffitte E, Kaya G, Piguet V, et al. Erosive pustular dermatosis of the scalp: treatment with topical tacrolimus. *Arch. Dermatol* 2003;139:712-4.
3. Rongioletti F, Delmonte S, Rossi ME, et al. Erosive pustular dermatosis of the scalp following cryotherapy and topical tretinoin for actinic keratoses. *Clin Exp Dermatol* 1999;24:499-500.
4. Seez M, Rodriguez-Martin M, Sidro M, et al. Successful treatment of erosive pustular dermatosis of the scalp with topical tacrolimus. *Clin Exp Dermatol* 2005; 30:599-600.
5. Siegel DH, Holland K, Phillips RJ, et al. Erosive pustular dermatosis of the scalp after perinatal scalp injury. *Pediatr Dermatol* 2006;23:533-6.
6. Van Exel CE, English JC, III. Erosive pustular dermatosis of the scalp and nonscalp. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:S11-S14.
7. Petersen BO, Bygum A. Erosive pustular dermatosis of the scalp: a case treated successfully with isotretinoin. *Acta Derm Venereol* 2008;88:300-1.
8. Cenkowski MJ, Silver S. Topical tacrolimus in the treatment of erosive pustular dermatosis of the scalp. *J Cutan Med Surg* 2007;11:222-5.
9. Boffa MJ. Erosive pustular dermatosis of the scalp successfully treated with calcipotriol cream. *Br J Dermatol* 2003;148:593-5.
10. Cotterill JA, Lanigan SW. Erosive pustular dermatosis of the leg--a definition. *Br J Dermatol* 1990;123:548.
11. Lanigan SW, Cotterill JA. Erosive pustular dermatosis - a common development in atrophic skin. *Br J Dermatol* 1987;117: s32, 15
12. Patton D, Lynch PJ, Fung MA, et al. Chronic atrophic erosive dermatosis of the scalp and extremities: A recharacterization of erosive pustular dermatosis. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:421-7.
13. Brouard MC, Prins C, Chavaz P, et al. Erosive pustular dermatosis of the leg: report of three cases. *Br J Dermatol* 2002;147:765-9.
14. Dawn G, Loney M, Zamiri M, et al. Erosive pustular dermatosis of the leg associated with compression bandaging and fungal infection. *Br J Dermatol* 2003;148:489-92.
15. Zaccaria E, Cozzani E, Venturino E, et al. Erosive pustular dermatosis of the leg. *Int J Dermatol* 2006;45:1182-3.
16. Mastroianni A, Cota C, Ardigo M, et al. Erosive pustular dermatosis of the scalp: a case report and review of the literature. *Dermatology* 2005;211:273-6.
17. Salavert M, Franck F, Amarger S, et al. Erosive pustular dermatosis of the leg: role of zinc deficiency? *Ann Dermatol Venereol* 2006;133:975-8.

SAMENVATTING

Een 77-jarige patiënte werd verwezen met meerdere erosies op het rechteronderbeen, welke waren ontstaan na cryopeeling van actinische keratosen op beide onderbenen. Bij het linkeronderbeen verliep het herstel na deze procedure ongecompliceerd met een cosmetisch fraai eindresultaat. Aan het rechteronderbeen ontstond daarentegen een uitgebreid areaal met meerdere pijnlijke erosies welke onvoldoende reageerden op de voorgeschreven wondzorg en pijnstilling. Op basis van de anamnese en kliniek werd de diagnose chronische atrofische erosieve dermatose van een extremiteit gesteld. Deze aandoening toont gelijkenis met de erosieve pustulaire dermatose van de scalp, met als belangrijkste verschil de lokalisatie op de onderste extremiteit en een atrofische huid op basis van veneuze insufficiëntie in plaats van actinische schade. In onze casus was echter zowel sprake van veneuze insufficiëntie als actinische schade. Een behandeling werd ingesteld met topicale corticosteroiden, topicaal tacrolimus en een therapeutische elastische verbandkous waarmee een snelle verbetering van het huidbeeld werd bereikt.

SUMMARY

A 77-year-old female patient was referred to our hospital with multiple erosions on her right lower leg, which persisted after cryopeeling of actinic keratoses on both legs. The left leg healed without complications with a good cosmetic result. However, on the right lower leg a large area consisting of multiple painful erosions developed, which were refractory to proper wound care and analgesics. Based on her medical history and clinical presentation the diagnosis chronic atrophic erosive dermatosis of the extremities was made. This condition is similar to erosive pustular dermatosis of the scalp. The main differences with this condition are the localization (i.e. lower extremities), and the fact that the accompanying skin atrophy is the result of longstanding venous disease instead of actinic damage. However, our patient suffered from both actinic damage as well as venous disease. Treatment consisted of topical corticosteroids, topical tacrolimus and a compression bandage resulting in a complete clearing of the skin lesions.

Granulaire celtumor

M. Appelman, M.V. Starink, M.A. Middelkamp Hup

*Afdeling Dermatologie,
Academisch Medisch Centrum, Amsterdam*

*Correspondentieadres:
M. Appelman,
Dermatologie, AMC,
Meibergdreef 9,
1105 AZ Amsterdam
E-mail: m.appelman@amc.uva.nl*

ZIEKTEGESCHIEDENIS 1

Anamnese

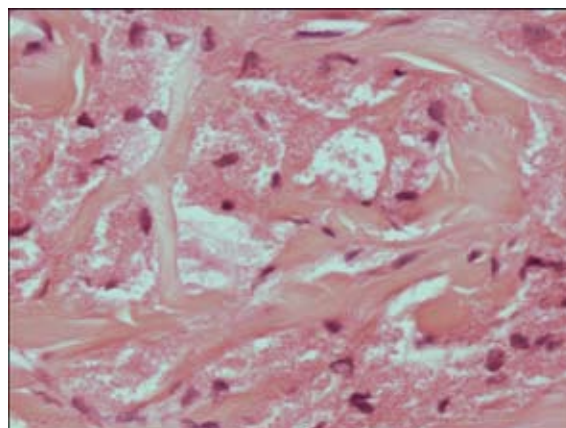
We zagen op onze polikliniek een 31-jarige man met een langzaam groeiende bult op de rechterbovenarm, die mogelijk ontstaan was na een wondje. Hij had geen klachten van pijn of jeuk. De voorgeschiedenis was blanco en de patiënt gebruikte geen medicatie.

Dermatologisch onderzoek

Op de rechterbovenarm werd een roodbruine nodus van 15 mm gezien. De laesie was mobiel en niet drukpijnlijk, en had een vast-elastische consistentie. Ter plaatse was mogelijk enige hypertrichose aanwezig (figuur 1).



Figuur 1: Granulaire celtumor op de rechterbovenarm.



Figuur 2: HE-kleuring van granulaire celtumor, bestaande uit onscherp begrensde cellen met ruim cytoplasma, met hierin vele granulae.

Histopathologisch onderzoek

Het biopt liet epidermaal geen afwijkingen zien. Dermaal werd een onscherp begrensde laesie gezien bestaande uit onscherp begrensde cellen met ruim cytoplasma, met hierin vele granula (figuur 2). Bij immunohistochemie was de S100-kleuring positief.

Diagnose

Granulaire celtumor.

Therapie en beloop

Bij aanvullend lichamelijk onderzoek bleek er geen sprake te zijn van lymfadenopathie. De laesie werd geëxideerd. Deze excisie was echter niet radicaal en de laesie reikte tot in de bodem van het preparaat. De restlaesie zal op korte termijn worden gere-excideerd.

ZIEKTEGESCHIEDENIS 2

Anamnese

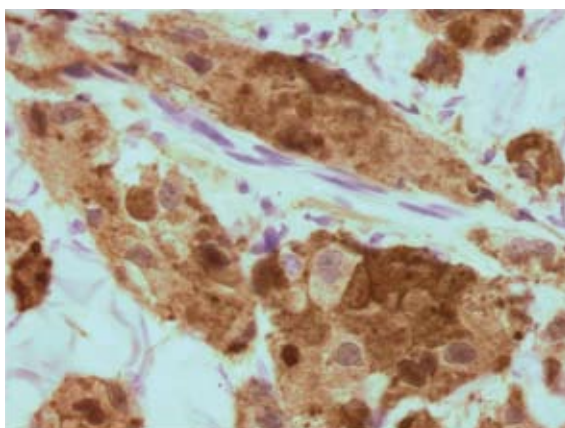
Een 16-jarige vrouw presenteerde zich met sinds twee jaar een spontaan ontstane, soms jeukende, niet-pijnlijke zwelling van de rechtertepel. De huisarts had echografisch onderzoek laten verrichten, waarbij geen cyste of solide afwijking te zien was geweest. Er was sprake van een blanco voorgeschiedenis en patiënte gebruikte geen medicatie.

Dermatologisch onderzoek

Op de rechtermamma, aan de laterale zijde van de tepel, doorlopend tot in de tepelhof, werd een vast-elastische nodus van 20 mm doorsnede gezien. De tepel was ter plaatse iets ingetrokken (figuur 3). Er was geen sprake van lymfadenopathie.



Figuur 3: Granulaire celtumor van de rechtertepel.



Figuur 4: S100-kleuring van granulaire celtumor, die de granula bruin aankleurt.

Histopathologisch onderzoek

Het epitheel was acanthotisch verbreed. In de dermis werd een onscherp begrensde afwijking gezien bestaande uit onscherp begrensde cellen met een ruim cytoplasma, waarin een duidelijke korreling zichtbaar was. De celkernen waren klein en hyperchromatisch. De S100-kleuring was positief (figuur 4). Tussen de afwijkende cellen werden collageenfibillen verlopend in verschillende richtingen gezien.

Diagnose

Granulaire celtumor.

Therapie en beloop

Vanwege het belang van een goed cosmetisch resultaat werd patiënte verwezen naar de plastisch chirurg voor excisie. Deze excisie was echter evenmin radicaal waarbij de afwijking tot uitgebreid in de randen van het preparaat reikte. De tumor vertoonde geen maligne kenmerken. Patiënte komt binnenkort voor herbeoordeling bij de plastisch chirurg om te evalueren of een re-excisie mogelijk is.

BESPREKING

Een granulaire celtumor werd voor het eerst beschreven door Abrikossoff in 1926.¹ Er zijn sindsdien vele synoniemen gebruikt, zoals abrikossofftumor, granular cell schwannoma, granular cell nerve sheath tumor en granular cell myoblastoma.² Het betreft een zeldzame tumor, die meestal gezien wordt bij volwassenen tussen 30 en 50 jaar, met een vrouw-

manratio van circa 3:1.^{3,4} Ook bij kinderen is deze zeldzame tumor beschreven.^{5,6} Granulaire celtumoren worden vaker gezien bij mensen met een donker huidtype.⁷

De pathogenese van de granulaire celtumor is onbekend, maar de tumor is waarschijnlijk van neurale herkomst.⁴ Er wordt aangenomen dat deze ontstaat uit schwanncellen^{2,4} en de tumor wordt dan ook vaak gezien nabij zenuwen en neurale tumoren. Tevens brengen de tumorcellen S100 en CD57 tot expressie, wat ook bij andere neurale tumoren wordt gezien.² Het klinisch beeld kenmerkt zich meestal door een langzaam groeiende roodbruine of huidkleurige papel, plaque of nodus, met een doorsnede van 0,5 tot 3 cm en een vast-elastische consistentie. In sommige gevallen kan de laesie ulcereren of verrucoseus aanvoelen. In circa 10% van de gevallen is er sprake van multipale tumoren, wat bij kinderen echter zeldzaam is.⁸ Voorkeurslokalisaties van de granulaire celtumor zijn de hoofd-halsregio, de tong, de mammae en de proximale extremiteiten. Deze tumor kan ook voorkomen in de tractus digestivus en respiratorius en op de penis. Indien de tumor zich op een andere lokalisatie dan de huid bevindt, zoals in de mond, op de tong, of in de darmen of longen, betreft het meestal een tumor met wit of gelig aspect.⁴

De differentiaaldiagnose is uitgebreid, maar omvat onder meer een dermatofibroom, adnextumor, samengestelde naevus naevocellularis, verruuceus seborrhoea, basaalcelcarcinoom, leiomyo(sarco)om, spinocellulair carcinoom en atheroomcyste.

Histopathologisch kenmerkt de tumor zich door een slecht begrensde, vaak infiltratieve proliferatie in de dermis en soms ook in de subcutis. Deze proliferatie bestaat uit grote, polygonale cellen met ronde, donkere, centraal gelegen kernen en een ruim, licht eosinofiel cytoplasma met vele granula (figuur 2). De cellen zijn in het algemeen in nesten of strengen gerangschikt, maar soms wordt een plexiforme groeiwijze gezien. De omringende dermis is fibrotisch of gehyaliniseerd. De laesie is in zeldzame gevallen perineuraal gelegen. De epidermis kan pseudo-epitheliomateuze hyperplasie vertonen.

Een PAS-kleuring kleurt genoemde granula aan. Ook de S100- en meestal ook de CD57-kleuring zijn positief. S100 is een groep van eiwitten die tot expressie komen in cellen, bijvoorbeeld afkomstig uit de neurale lijst. Voorbeelden zijn schwanncellen, melanocyten, maar ook keratinocyten en het epitheel van de borst. Het CD57-antigeen is een adhesiemolecuul dat aanwezig is in onder andere epitheel en zenuwschedes.

Maligne granulaire celtumoren zijn zeldzaam en treden in minder dan 2% van de gevallen op.¹ Men spreekt van een maligne granulaire celtumor indien er in het biopt cytologische kenmerken van een maligniteit aanwezig zijn, zoals cytologische atypie, toename van mitosen, atypische mitosen en gebieden met necrose, of indien een histologisch benigne tumor maligne gedrag vertoont door bijvoorbeeld te metastaseren naar lokale lymfeklierstations of andere organen zoals de longen.⁴ Men moet bedacht zijn op een maligniteit indien het een grote (4-15 cm)

dieper gelegen tumor is die al jaren aanwezig is. Uiteraard zijn lokale weefseldestructie, snelle groei en lymfeklierzwellingen tekenen van een maligne proces. Vermoedelijk betreft het dan een transformatie van een in eerste instantie benigne naar een maligne laesie. Het zou echter ook een subtype binnen de granulaire celtumoren kunnen zijn. Over mortaliteit en morbiditeit zijn geen goede cijfers bekend. Bij lichamelijk onderzoek moet men controleren op locoregionale lymfadenopathie. Aanvullend onderzoek is geïndiceerd indien er sprake is van lymfadenopathie of bij andere, meestal obstructieve klachten van de tractus respiratorius en/of digestivus. Deze tractus behoren uitgevraagd te worden omdat er een risico bestaat dat er meerdere tumoren zijn die in deze tractus gelokaliseerd kunnen zijn. Bij eventuele afwijkingen dient gericht aanvullend onderzoek verricht te worden en is een multidisciplinaire aanpak vereist.

De therapie bestaat uit excisie van de tumor. Er is wel een hoge recidiefkans (2-8%)⁴ gezien de perineurale en plexiforme groei, waarover men de patiënt dan ook goed moet informeren. Indien het een maligne granulaire celtumor betreft, is de recidiefkans veel hoger (circa 32%)⁴ en dient er een ruime *en bloc*-excisie plaats te vinden. Omdat een histologisch benigne tumor toch maligne gedrag, zoals metastasering, kan vertonen, adviseren wij om te streven naar radicale excisie van deze tumor. Indien de tumor metastaseert, is dit vaak binnen twee jaar. Radio- en chemotherapie zijn niet effectief gebleken.⁴

DANKBETUIGING

Met dank aan Robert Rodenburg en Winfried Barendregt voor het maken van de foto's en Barbara Ramakers van de afdeling pathologie voor de coupes en professor Jan Bos voor zijn commentaar op het artikel.

LITERATUUR

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Mesenchymal and neural tumors. In: Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC (red.) *Dermatology*.
2. Argenyi ZB. Neural and neuroendocrine neoplasms (other than neurofibromatosis). In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, et al. (eds.) *Dermatology*. 2nd ed. Spain: Mosby Elsevier, 2008:1795-811.
3. Lack EE, Worsham GF, Callihan MD, Crawford BE, Klappenbach S, Rowden G, Chun B. Granular cell tumor: a clinicopathologic study of 110 patients. *J Surg Oncol* 1980;13:301-16.
4. Osipov VO, et al. Granular cell tumors. *Emedicine*, updated Jan 22, 2009.
5. Yang JH, Mitchell KB, Poppas DP. Granular cell tumor of the glans penis in a 9-year-old boy. *Urology* 2008;71:546.e1-2. [Review]
6. Leboulanger N, Rouillon I, Papon JF, Josset P, Roger G, Garabédian EN. Childhood granular cell tumors: two case reports. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72:279-83. Epub 2007 Dec 20.
7. Granular cell tumor. An analysis of 16 cases and review of the literature. *Apisarnthanarax P. J Am Acad Dermatol* 1981;5:171-82.
8. Tomson N, Abdullah A, Tan CY. Multiple granular cell tumors in a child with growth retardation. Report of a case and review of the literature. *Int J Dermatol* 2006;45:1358-61.

SAMENVATTING

Recent zagen we twee patiënten met een granulaire celtumor. Het betreft een 31-jarige man met een langzaam groeiende nodus op zijn rechterbovenarm en een 16-jarige vrouw met sinds twee jaar een zwelling van haar rechtertepel. Een granulaire celtumor is een zeldzame, meestal benigne tumor die waarschijnlijk van neurale herkomst is. In slechts 2% van de gevallen is er sprake van een maligniteit. De therapie bestaat uit excisie van de tumor. Dit artikel beschrijft de kliniek, etiologie, histopathologie en therapie van deze tumor.

SUMMARY

Recently, 2 patients were diagnosed with granular cell tumor. These are a 31-year-old male patient with a slowly progressive nodule on his right upper arm and a 16-year-old female patient, who had a swelling of the right nipple for 2 years. A granular cell tumour is a rare, most often benign tumour that seems to be from neural origin. Only 2 percent of granular cell tumours are malignant. Excision is the treatment of choice. In this paper we describe both cases and discuss clinical presentation, aetiology, histopathology and treatment of this tumour.

TREFWOORDEN

granulaire celtumor – S100-kleuring – granula – abrikossoff-tumor

KEYWORDS

granular cell tumor – S100 staining – granules – Abrikossoff's tumor

Bilaterale acromiale kuiltjes

J.C. Galvis-Martínez, J.H. Sillevius Smitt, M.A. Middelkamp Hup

Afdeling Huidziekten, Academisch Medisch Centrum,
Universiteit van Amsterdam, Amsterdam

Correspondentieadres:
Drs. J.C. Galvis-Martínez
Afdeling Huidziekten
Academisch Medisch Centrum, Universiteit van
Amsterdam
Postbus 22700
1100 DE Amsterdam
Telefoon : 020 5662587
Fax: 020 6960076
E-mail: j.c.galvismartinez@amc.uva.nl

INLEIDING

Een zogenaamd kuiltje in de huid, in het Engels *skin dimple* of *skin fossa*¹ genoemd, is een deukje in de huid dat het meest voorkomt ter plaatse van de wangen. In dit artikel presenteren wij een casus van een patiënt met bilaterale acromiale kuiltjes in combinatie met een derde thoracaal, submammair gelegen, kuiltje. Wij bespreken dit klinische beeld en mogelijke geassocieerde syndromen waarmee dermatologen en kinderartsen rekening moeten houden.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

Het betreft een 14 maanden oud meisje, geboren uit niet-consanguïne ouders bij een zwangerschapsduur van 39 weken. De graviditeit en partus verliepen ongecompliceerd. Moeder heeft geen medicatie tijdens de zwangerschap gebruikt en er is geen sprake geweest van invasieve prenatale diagnostiek. Patiënte werd verwezen naar de polikliniek dermatologie omdat zij vanaf de geboorte kuiltjes in de huid op beide schouders en een vergelijkbare laesie onder de linkertepel had. Er bestonden geen andere klachten. Er was geen sprake van groei of verandering van de kuiltjes. De familieanamnese bracht geen pathologie naar voren en er waren geen andere familieleden met kuiltjes.

Lichamelijk onderzoek

Bij dermatologisch onderzoek werden op beide schouders ter plaatse van het acromion, twee lineair symmetrisch gelegen, huidkleurige depressies van 3 mm gezien (figuren 1 en 2). Daarnaast zagen wij ook een derde vergelijkbare, ovale, discrete, huidkleurige depressie onder de linkertepel van 6 mm (figuur 3). De laesies waren niet geïndureerd, niet-pijnlijk en ook niet gefixeerd aan onderliggende



Figuur 1.



Figuur 2.



Figuur 3.

benige structuren bij palpatie. Er waren geen andere huidafwijkingen.

Overig lichamelijk onderzoek liet geen afwijkingen zien, waarbij met name gelet werd op botafwijkingen of mobiliteitsbeperkingen. Neurologisch onderzoek was niet afwijkend. De psychomotorische ontwikkeling was in overeenstemming met de biologische leeftijd.

Diagnose

Bilaterale acromiale kuiltjes, in combinatie met een derde submammar kuiltje.

Beleid

Gezien de overige blanco anamnese, de negatieve familieanamnese en het feit dat er geen klinische aanwijzingen voor psychomotorische ontwikkelingsstoornissen waren, werd een expectatief beleid afgesproken. Er is afgesproken dat patiënte eenmaal jaarlijks poliklinisch zal worden gecontroleerd tot de leeftijd van 3 jaar.

BESPREKING

Kuiltjes in de huid, voor het eerst beschreven door Insley² in 1967, zijn zeldzaam op andere lokalisaties dan de wangen en de kin.³ Exacte incidentiecijfers van kuiltjes in de huid zijn helaas onbekend. Buiten het gelaat ziet men ze meestal ter plaatse van uitstekende botdelen zoals het schouderblad, de elleboog, de knieschijf, het scheenbeen en het sacrum.¹ De kuiltjes zouden ontstaan doordat de huid en het bot, op een bepaald moment tijdens de foetale ontwikkeling, te dicht tegen elkaar aanliggen met hierdoor een vroege fixatie van de huid en een deficiëntie in de ontwikkeling van het subcutane weefsel.¹ Over het algemeen zijn de kuiltjes bilateraal, symmetrisch, pijnloos, met een diameter van 3 tot 10 mm en 5 tot 10 mm diep.⁴

Bilaterale acromiale kuiltjes of *bi-acromial dimples*, worden gedefinieerd als symmetrische, kleine depressies in de huid ter plaatse van het acromion. Bilaterale acromiale kuiltjes kunnen voorkomen als autosomaal dominant overervende aandoening, als sporadisch optredende aandoening zonder geassocieerde afwijkingen en in het kader van enkele zeldzame syndromen.^{5,6} Bij onze patiënte liet lichamelijk onderzoek van de ouders geen bilaterale acromiale kuiltjes zien. Echter spontane mutaties zijn in de literatuur beschreven.³

18q-deletiesyndroom
9p-trisomiesyndroom
Silver-russellsyndroom
Saysyndroom

Tabel 1. Congenitale syndromen geassocieerd met acromiale kuiltjes.^{2,9}

Tabel 1 geeft een overzicht van syndromen in het kader waarvan bilaterale acromiale kuiltjes in de huid kunnen voorkomen.

Zo kunnen ze gezien worden bij het 18q-deletiesyndroom, waarbij er sprake is van hypotonie, faciale dysmorfie met bijvoorbeeld prominente oorschelpen en microcefalie, genitale hypoplasie en mentale retardatie.^{7,8} Bilaterale acromiale kuiltjes zijn ook gerapporteerd bij het 9p-trisomiesyndroom (hypoplasie van vingernagels, milde syndactylie, mentale retardatie, hoog, breed voorhoofd en eversie van de onderlip), het silver-russellsyndroom (groeiretardatie, driehoekgezicht, clinodactylie vijfde vinger) en het saysyndroom (microcefalie, grote oren, korte lengtegroei en palatoschisis).⁹

Bij de door ons beschreven patiënte is er sprake van bilaterale acromiale kuiltjes in combinatie met een derde kuiltje onder de linkertepel. Dit kuiltje deed in eerste instantie denken aan een accessoire tepel die ook bij 1 tot 6% van de normale populatie voorkomt;¹ er is echter bij patiënte alleen een kuiltje zonder andere huidverschijnselen. De combinatie van bilaterale acromiale kuiltjes en het submammar kuiltje is naar ons weten niet eerder beschreven, wat dit tot een uitzonderlijke casus maakt. Het overige onderzoek bij patiënte was volledig normaal en wees niet in de richting van een syndroom. Daarom is een expectatief beleid afgesproken en kunnen de kuiltjes beschouwd worden als een anatomische variant zonder pathologische betekenis.

Er wordt geadviseerd om bij aanwezigheid van kuiltjes in combinatie met een negatieve familiegeschiedenis, zonder bepaling van het karyotype, het kind tot de leeftijd van 3 jaar te vervolgen om een late manifestatie van psychomotorische achterstand te kunnen detecteren,^{3,4} wat wij ook bij onze patiënte zullen doen.

Indien er bij een patiënt psychomotorische ontwikkelingsstoornissen of andere afwijkingen worden geconstateerd, wordt geadviseerd om de patiënt door te verwijzen naar een klinisch geneticus om een syndromale afwijking uit te sluiten. Indien geïndiceerd, kunnen ook röntgenfoto's en/of echografie van de betreffende weke delen als aanvullend onderzoek verricht worden.³

CONCLUSIE

Bilaterale acromiale kuiltjes van de huid kunnen worden beschouwd als een op zichzelf staande anatomische variant. Het is echter belangrijk dat kinderartsen en dermatologen weten dat bilaterale acromiale kuiltjes ook kunnen voorkomen in het kader van bepaalde congenitale syndromen, zodat deze vroegtijdig kunnen worden herkend. Wij beschrijven een patiënte met een combinatie van bilaterale acromiale kuiltjes en een derde thoracaal kuiltje, wat naar ons weten nog niet eerder beschreven is.

LITERATUUR

1. Antaya R, Schaffer V. Developmental anomalies: Skin dimples. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. *Dermatology*. 2nd ed: Elsevier, 2008:915-31.
2. Insley J. Syndrome associated with a deficiency of part of the long arm of chromosome 18. *Arch Dis Child* 1967;42:140-6.
3. Virgili A, et al. Multiple congenital symmetric skin dimples. *Dermatol* 2002;204:293-5.
4. Beiliard C, Guillet G, et al. Bi-acromial dimples: a series of seven cases. *Pediatric Dermatol* 2005;22:412-4.
5. Méhes K, et al. Autosomal dominant inheritance of benign bilateral acromial dimples. *Human Gen* 1987;76:206.
6. Hamm H. Developmental abnormalities: Skin dimples. In: Harper J, Oranje AP, Prose N (eds.). *Textbook of Pediatric Dermatology*, 2nd ed., 2006:85-104.
7. Liu A, Nanan R. Morphology: Bi-acromial dimples. *Int J Dermatol* 2008;47:594-5.
8. Wilson MG, et al. Syndromes associated with deletion of the long arm of chromosome 18. *J Med Genet* 1979;3:155-74.
9. Nijhawan A., et al. Cutaneous dimples and pits. *Currt Problems Dermatol* 2001;13:286-92.

SAMENVATTING

Kuiltjes zijn huiddepressies die ontstaan als gevolg van een vroege fixatie van de huid aan het bot en door een onderontwikkeling van het subcutane weefsel tijdens de foetale periode.

Wij presenteren een meisje van 14 maanden met congenitale kuiltjes, twee symmetrische acromiale en één thoracale, zonder aanwijzingen voor psychomotorische problematiek. Wij concluderen dat hier sprake is van geïsoleerd voorkomende kuiltjes op basis van een spontane mutatie zonder tekenen van pathologie in het kader van een syndroom.

SUMMARY

Dimples are cutaneous depressions as a result of an early fixation of the skin and a deficient formation of the subcutaneous tissue.

A 14-months-old baby girl is diagnosed with congenital dimples, two symmetric acromial and one thoracic, without psychomotor abnormalities. We conclude this is a case of isolated dimples as a spontaneous mutation without evidence of an associated syndrome.

TREFWOORDEN

huid – kuiltjes – schouder – acromion – autosomaal dominant – congenitaal

KEYWORDS

skin – dimples – shoulder – acromial – autosomal dominant – congenital

VERENIGING

Dermatoloog Judith Ostertag behandelt pasgeborenen met congenitale naevi

Laserbehandeling in de eerste levensweken

S. Hijlkema

Wetenschapsjournaliste, DCHG, Haarlem

Correspondentieadres:

S. Hijlkema

Zijlweg 70

2013 DK Haarlem

Telefoon 023 5514888

E-mail: sanne.hijlkema@dchg.nl

Zes jaar geleden kwam pasgeboren Bart voor zijn congenitale naevus terecht bij dermatoloog Judith Ostertag in het Academisch Ziekenhuis Maastricht. De naevus bedekte de voor- en achterkant van zijn romp en hij ging niet onder het mes maar onder de laser. Daarmee was het jongetje een van de eerste van tien pasgeborenen waarover Ostertag in 2006 in haar proefschrift zou berichten. Haar conclusie: met de Er:YAG-laser kun je grote en giant congenitale melanocytair naevi veilig en effectief abladeren.

ELEGANTE TECHNIEK

Ondanks die bevinding heeft de behandeling Nederland nog niet veroverd. De in 2004 verschenen NVDV-richtlijn *Laserbehandeling en flitslamptherapie* rept er nauwelijks over. Ostertag behandelt haar pasgeboren patiëntjes tegenwoordig in het Catharina-ziekenhuis te Eindhoven. Het Academisch Ziekenhuis Maastricht, waar zij zeven jaar geleden werkte, heeft de behandeling momenteel als enig ander Nederlands centrum ook in zijn repertoire.

PREVALENTIE CONGENITALE NAEVI

Ongeveer één procent van de pasgeborenen heeft een of meerdere congenitale melanocytair naevi (CMN). Een veelgebruikte classificatie is gebaseerd op de verwachte grootte van de naevus op volwassen leeftijd. Zal de naevusdiameter naar verwachting twintig centimeter of groter worden, dan spreekt men meestal van een grote CMN. Exemplaren die de veertig centimeter overschrijden krijgen het predicaat giant. Grote CMN komen voor bij ongeveer 1 op de 20.000-50.000 kinderen en de giants bij circa 1 op de 500.000.



Dermatoloog Judith Ostertag, naast haar de Er:YAG-laser

Ook in de internationale literatuur leest Ostertag er weinig over.

Al komen grote en zeer grote congenitale naevi niet heel vaak voor (zie kader), en betreft het een zeer specialistische techniek, Ostertag zou toch graag zien dat andere centra de behandeling ook gaan aanbieden: "Veel plastisch chirurgen doen nog steeds de curettage en dermabrasie. De laserbehandeling is zó een elegante techniek dat je als je haar eenmaal gebruikt hebt, je niet meer geneigd bent terug te grijpen naar de ouderwetser methodes. Ik kan het niet meer over mijn hart verkrijgen om dermabrasie te doen op bijvoorbeeld de schedel van een pasgeborene."

De voordelen van laserablatie ten opzichte van de huidige oppervlaktebehandelingen curettage en dermabrasie zijn volgens haar overduidelijk: "Minder pijn, nagenoeg geen bloedverlies en het kan in dagbehandeling gebeuren. Je kunt de naevus heel nauwkeurig, laagje voor laagje verwijderen, zonder mechanische krachten. Je hoeft het kind niet eens aan te raken. Je kunt bovendien precies zien wat je doet, waar het pigment inmiddels weg is en waar je nog wat dieper moet gaan."

NIET EENDUIDIG

De aanleiding voor de laserbehandeling is vooral van cosmetische aard. De verwijdering van de bovenste, gepigmenteerde laag bleekt de naevus op. "Afgezien van die cosmetische verbetering kan ik de gebleekte moedervlek ook beter vervolgen op het ontstaan van nieuwe plekje's," aldus Ostertag. "De haren blijven, net als bij de andere oppervlaktebehandelingen, onaangetast en kunnen eventueel later met een ontharingslaser verwijderd worden."

Het blijft vooralsnog onduidelijk of de behandeling het risico op melanomen vermindert. Ostertag: "Mogelijk zijn we preventief aan het werk door de gepigmenteerde laag te verwijderen. Dat kunnen we echter niet staven in de literatuur. De gepigmenteerde naevuscellen zijn mogelijk de biologische meest actieve cellen die de huidkanker veroorzaken."

In de afgelopen jaren heeft Ostertag circa twintig baby's met grote aangeboren naevi gelaserd. De behandelkeuze bespreekt ze met de ouders, die daarin veelal het laatste woord hebben "tenzij ik denk dat de moedervlek maligne is. Dan moet hij er uitgesneden worden – bij grote plekken alleen de verdachte stukken. Bij niet verdachte naevi die technisch gezien operatief te verwijderen zijn, bespreek ik met hen de voor- en nadelen van het snijden en de oppervlaktebehandelingen."

Over het wel of niet weghalen van kleine aangeboren naevi zijn de boeken nog niet gesloten, benadrukt ze: "Ik behoor tot de groep dermatologen die, afhankelijk van de klinische presentatie, neigen naar weg-

snijden indien mogelijk. De literatuur is daarover echter niet eenduidig, dat is lastig. Maar ik bespreek ook altijd de optie om niet in te grijpen, maar wel fotografisch vast te leggen en jaarlijks te vervolgen. Na een uitvoerig gesprek met de ouders beslis ik samen met hen om wel of niet te behandelen en welke behandeling we gaan inzetten."

EERSTE LEVENSJAAR

Er zijn verschillende mogelijke redenen voor het vroeg behandelen van grote en giant congenitale naevi. Het risico op maligne ontanding van congenitale naevi neemt toe met de grootte van de moedervlek. Grote en zeer grote naevi ontaarden vaker op zeer jonge leeftijd, terwijl het risico bij kleine en middelgrote exemplaren vanaf de puberteit juist verhoogd lijkt. Dit zou, in combinatie met het mogelijke preventieve effect van oppervlakkige behandelingen, een argument kunnen zijn om grote en giant congenitale naevi zeer vroeg al te behandelen.

Ostertag behandelt de kinderen het liefst in hun eerste levensjaar. Die voorkeur staat echter los van de melanoomdiscussie: "Ik probeer ze vanaf een leeftijd van zes weken tot drie maanden te behandelen.

Dan is het risico van de narcose niet meer zo groot. Bovendien zie ik met de laser het zelfde gebeuren als wat beschreven is voor dermabrasie en curettage: hoe eerder je behandelt, hoe beter het cosmetische resultaat."

"Dat resultaat is bij de inmiddels zesjarige jongen die ik als eerst behandelde met de laser vergelijk-



Resultaten van de Er:YAG-laserbehandeling van een giant congenitale naevus. Kort na de geboorte (A), en na behandeling tijdens follow-up op tweejarige (B) en zesjarige (C) leeftijd.

baar met de gemiddelde uitkomst na curettage en dermabrasie. Hij heeft wat littekens in de flanken en wat repigmentatie. Maar als je voor en na ziet... (zie afbeelding). Meestal verlittekt niet een heel gebied, maar hier en daar een plekje. Die kunnen mooi meegroeien en trekken over het algemeen zeer mooi bij. Tot op heden is bij geen van de behandelde patiëntjes een melanoom vastgesteld. Maligniteit als gevolg van de laserbehandeling is tot nu toe niet gerapporteerd, dat risico wordt als nihil beschouwd." Van twee redeneringen die het succes van het vroegtijdig behandelen zouden verklaren, distantiëert ze zich stellig: "Naevuscellen zouden binnen de eerste levensweken migreren van oppervlakkig naar diep. Dat is onzin. Ten eerste is het nooit gestaafd in de literatuur en ten tweede zie ik in de huidmonsters die ik afneem dat de pigmentcellen vlak na de geboorte altijd al tot in het vet zitten. Verder zou het zo zijn dat er binnen de eerste twee levensweken een soort splijtingsvlak zou bestaan tussen de epidermis en de dermis – waardoor je makkelijker zou kunnen curetteren. Ook daarvoor heb ik nooit bewijs gelezen. Bovendien is die splijtlaag voor een ablatieve laserbehandeling niet van belang."

MAXIMAAL TIEN PROCENT

De keuze voor de Er:YAG-laser, gebruikt tegen rimpels en acnelittekens, ligt volgens haar voor de hand: "Hij veroorzaakt veel minder thermische schade dan de andere beschikbare verdampingslaser, de CO₂-laser, en daardoor minder bijwerkingen."

De resultaten bij de kinderen en pubers die ze sinds kort ook lasert, zijn minder goed dan bij pasgeborenen. Ostertag: "Ze repigmenteren heel snel. Een wat kleinere aangeboren moedervlek van bijvoorbeeld zes centimeter repigmenteert soms al flink binnen zes maanden. Pubers zijn natuurlijk ook veel vaker blootgesteld aan UV-licht dan baby's. Ik moet dus nóg meer rekening houden met het seizoen: begin

winter behandelen, veel zonprotectie doen en soms is het nodig om meerdere keren te behandelen – dan is het resultaat beter."

Collega-specialisten kunnen pasgeborenen met congenitale naevi verwijzen naar het Eindhovense Catharina-ziekenhuis voor de laserbehandeling. Eén telefoontje of e-mail naar Ostertag is voldoende (zie onderaan artikel). "Het liefst naar mij persoonlijk", benadrukt ze. Ook kinderen en pubers kunnen naar haar worden verwezen. "Die behandel ik het liefst in oktober, november of december."

Kleintjes waarbij de moedervlek een groot deel van het lichaam bedekt, moeten meerdere keren naar Eindhoven komen voor de behandeling. Per keer behandelt Ostertag namelijk maximaal tien procent van het lichaamsoppervlak, zodat het patiëntje dezelfde dag nog naar huis kan. Ostertag: "Vier weken later kun je met het resterende stuk verder gaan. Als je grotere stukken behandelt, moet de pasgeborene opgenomen worden vanwege het eiwit- en vochtverlies."

In de toekomst ziet ze bij haar huidige patiëntjes een rol weggelegd voor pigmentlasers om repigmentatie te behandelen en haren te verwijderen. "Er is een nieuwe generatie lasers, de gefractioneerde lasers, waarmee ik binnenkort aan de slag ga. Die lasers kunnen zowel ablatief zijn – dan schieten ze gaatjes in de huid – of non-ablatief – dan laten ze de bovenste laag in tact en maken kleine gaatjes in de dermis. Ik ga voor beide lasers onderzoeken wat ze kunnen betekenen voor de patiëntjes met repigmentatie."

Voor informatie en verwijzing neemt u contact op met Judith Ostertag: 040 2397265 of Judith.ostertag@cze.nl

Kent u vernieuwende of anderszins interessante initiatieven in de dermatologie die u in deze rubriek graag belicht zou zien? Uw suggesties zijn van harte welkom via derma@dchg.nl.

Color foundation: een bijdrage aan de discussie over pigmentproblematiek

H. Menke¹, W. Westerhof² en J. Menke³

¹ Dermatoloog, Rotterdam

² Dermatoloog, Amsterdam

³ Socioloog, Paramaribo

Correspondentieadres:

Dr. H.E. Menke

E-mail: henk@hemenke.demon.nl

Pigment geeft de wereld kleur, maar het cutaan pigment melanine is ook gekoppeld aan menselijk leed. Wij vragen – de wereld vanuit het vakgebied van de dermatoloog bekijkend – aandacht voor twee onderling samenhangende problemen die van belang zijn voor de innerlijke stabiliteit van het individu en voor wereldwijde sociale stabiliteit: psychosociale druk op mensen met pigmentstoornissen en discriminatie op basis van huidskleur. Deze existentiële problemen staan helaas niet nadrukkelijk op de agenda van de Nederlandse dermatoloog, toch wel de professionaal bij uitstek van het menselijk cutaan pigment.

PSYCHOSOCIALE LAST VAN PIGMENTSTOORNISSEN

Mensen met pigmentstoornissen hebben het vaak moeilijk. Zij zijn in psychosociaal opzicht gehandicapt door hun pigmentprobleem. Vitiligo bijvoorbeeld is een aandoening die vooral mensen met donkere huidtypen veel schaamte bezorgt en psychische problemen kan geven.¹ Maar de psychosociale druk op mensen met pigmentstoornissen komt op bizarre en mensonterende wijze tot uiting in het doden van mensen met albinisme (zie weblog artikel van 04-12-2008 van colorfoundation: www.colorfoundation.org). Wij brengen de hypothese naar voren dat er een relatie is tussen de genoemde problemen van mensen met een pigmentstoornis en de wereldwijd voorkomende inter-etnische problemen. Er zijn ons evenwel geen beschouwingen of onderzoeken over deze relatie bekend.

DISCRIMINATIE OP GROND VAN HUIDSKLEUR

Mensen met een gepigmenteerde huid streven vaak naar een lichtere huid en proberen hun ideaal te bereiken door bijvoorbeeld zonexpositie te mijden of door gebruik van huidbleekmiddelen² (zie weblog artikel van 12-11-2008 van colorfoundation: www.colorfoundation.org). Dit kan gezien worden als een antwoord op discriminatie.³ Het is echter de vraag of de situatie van ongelijkheid door *skinbleaching* wordt opgeheven. Soms raken mensen hierdoor juist – onbedoeld en ongewild – van de wal in de sloot. Denk maar aan de ongewenste somatische bijwerkingen in de zin van orgaanschade die kan ontstaan door gebruik van huidbleekmiddelen die kwik, corticosteroiden of hydrochionon bevatten. Waarschijnlijk heeft dit streven naar of realiseren van een lichtere huid ook psychologische consequenties in de zin van identiteitsproblemen. In iedere geval is door *skinbleaching* de discriminatie zeker niet de wereld uit. Discriminatie is hardnekkig en van alle tijden. Foute wetenschappelijke visies in de achttiende eeuw over rassen, met name van Linnaeus, hebben ons verder op het verkeerde been gezet en de positie van de gekleurde mens alleen maar verslechterd.⁴ Gelukkig lijkt het tij te keren. Zo leert modern genetisch onderzoek dat mensen van verschillende kleur biologisch veel dichter bij elkaar staan dan destijds werd vermoed. En ook het in zekere zin wonderbaarlijke maar door ons zeer toegejuichte feit van de verkiezing van de 'gekleurde' Barack Obama tot president van de VS is een teken dat de wereld verandert (zie weblog artikel van 17-03-2009 van colorfoundation: www.colorfoundation.org).

COLORFOUNDATION, WEBSITE EN WEBLOG

De hierboven gesignaleerde problemen zijn niet eenvoudig op te lossen. Toch zullen we ernaar moeten streven het monster kwijt te raken. De vraag is hoe? In ieder geval is erkenning nodig van het bestaan van deze problemen. Vervolgens kunnen onderzoek en discussie, niet alleen tussen professionals, maar juist ook een constructief publiek debat,

een bijdrage leveren. In 1997 is de Colorfoundation door ons opgericht, met het doel sociale en psychologische problemen die een gevolg zijn van pigment en pigmentstoornissen te bestuderen, onderzoek te stimuleren en oplossingen te suggereren. Hierbij is nadrukkelijk het menselijk pigment als psychobiologische entiteit het vertrekpunt. De ultieme doelstelling is idealistisch maar niet onrealistisch: het leveren van een bijdrage aan de verbetering van de relatie tussen mensen van verschillende huidskleur en hiermee ook aan de positie van de patiënt met pigmentproblemen. Op de website: www.colorfoundation.org zijn de doelstellingen en de verworvenheden terug te vinden. Op de weblog die aan de site is gekoppeld worden *hot items* over pigment en huidskleur besproken en ter discussie gesteld. Wij nodigen de Nederlandse dermatologen uit om de website te bezoeken. Deze uitnodiging is zeker niet alleen bedoeld voor de leden van de werkgroep Tropische dermatologie, die vanuit hun professio-

neel aandachtsgebied al affiniteit hebben met het hier naar voren gebrachte onderwerp. We juichen betrokkenheid van alle dermatologen toe en zien hun bijdrage tegemoet aan het vergroten van inzicht in en het verlichten van de besproken problemen.

LITERATUUR

1. Menke HE, Everdingen van JJE. Richtlijn 'Vitiligo'. *Ned Tijdschr Geneesk* 2006;150:176-81.
2. Menke HE, Gomes PD, Lamur H, Westerhof W. Een tintje lichter, ondeskundig gebruik van blekende stoffen richt blijvende schade aan. *Medisch Contact* 2001;56:89-91.
3. Westerhof W. The discovery of the human melanocyte. *Pigment Cell Res* 2006;19:183-93. [Review]
4. Westerhof W. Evolutionary, biologic and social aspects of skin color. *Dermatol. Clin.* 2007;25:293-302, vii. [Review]

Werkgroep Tropische Dermatologie

De Werkgroep Tropische Dermatologie wordt door de NVDV financieel gesteund.

Zoals bij velen van u bekend, wordt de opleiding tot dermatoloog van een jonge in Beira afgestudeerde arts, *Zeca Menezes Francisco Jahamo Calima*, hiermee bekostigd.

Wij hebben hem gestimuleerd ons te laten weten hoe zijn programma eruit ziet en waar hij zich zoal mee bezig houdt. (Waar wordt ons geld aan besteed...).

Toen hij vertelde over een kind met lepra hebben wij

hem gevraagd hier een case report over te schrijven.

Hieronder vindt u het door Zeca Calima geschreven case report en ook een verantwoording van zijn tot nu toe gevolgde opleiding.

Beide artikelen zijn tot stand gekomen met hulp van Dr. Peter Millard, een Amerikaans epidemioloog, door de University of Pittsburg gestationeerd in Beira.

Dick de Hoop, mede namens Harrie van der Meer en Pierre van Neer.

Case Report: A child from Beira with leprosy

Zeca M.F.J.Calima¹, A. Cunha²

¹ MD, Resident Physician, Dermatology Post graduate Program (Ministerio de Saúde, Moçambique, MISAU)

² MD, Dermatology Specialist, Department of Dermatology, Hospital Central da Beira

INTRODUCTION

Leprosy is disabling chronic granulomatous disease principally affecting people who live in rural areas of the tropics and subtropics. Based on data from prior years, in mid-2008 Mozambique was represented among the top 8 countries with the highest number of reported cases worldwide. By the end of 2008, however, the reported prevalence rate had reached less than 1 case per 10,000 population, qualifying Mozambique as one of the countries where leprosy is considered to have been eliminated.

CASE REPORT

A 9 year-old-boy from Beira presented with acute pain and swelling on his face, wrist, hands, ankles and feet, associated with a history of asymptomatic hypo-pigmented cutaneous lesions for nearly one year. In the prior 6 months, new lesions appeared on his trunk and limbs and the pre-existing skin lesions worsened. His limbs and several of the skin lesions became swollen and painful. He was previ-



Figure 1. Dry skin on the face is evident.



Figure 2. Inflammation of the earlobe.



Figure 3. Inflamed lesions on the back.



Figure 4. Extensive lesions on the thighs.

ously healthy, took no medications, and had suffered no physical trauma. His family history was remarkable for a 62-year-old grandmother with similar skin problems.

Physical Examination

Temperature 37.9°C. 23 kg. Dry skin with generalized round hypopigmented macules and plaques, 1-10 cm, well-delimited edges, associated with edema on the face and inflammation of the left earlobe (figures 1-4). Inflammation and dysfunction on both wrists, hands, ankles and feet. Sensory testing with cotton wool showed hypoesthesia in several lesions; pinprick testing showed decreased pain in several post-inflammatory lesions. The right ulnar nerve was slightly thickened without muscle atrophy.

Investigations

Full blood count, liver and renal function tests normal. Tissue smear testing was positive on one of the skin lesions from the right upper limb and elbow, but negative on the ear lobes. The biopsy indicated borderline tuberculoid leprosy. AFB staining was positive in the biopsy specimen but the split skin smears were negative. The bacillus index was not performed. The final diagnosis was borderline tuberculoid leprosy with Type I reaction.

Treatment

Day 01: rifampin 450 mg, clofazimine 150 mg and dapsone 50 mg

Day 02- 28: dapsone 50 mg 1c/d and clofazimine 50 mg in alternate days

Prednisolone 15 mg/d for one week, then tapered over 2 weeks (This is a short period; the dosage is 0,5 mg/kg – 2,0 mg/kg per day)

Petrolatum Ointment

Outcome

On the 3rd day of treatment, he was afebrile and there was a significant reduction of the inflammatory process; he registered a functional recovery of the affected joints. A month later, the lesions were in the process of clearing. The ulnar nerve function recovered completely.

DISCUSSION

The objective of this case report is to raise awareness that leprosy is under-diagnosed. Although it may have been eradicated for epidemiological purposes, leprosy cases still appear and can present a diagnostic challenge to primary care providers. From August 2008 until the beginning of March 2009, we detected 12 cases, at Hospital Central de Beira (all diagnosed there) including that of a 4-year-old girl. Most of the cases were children who presented with either mildly symptomatic skin eruption non-responsive to previous corticosteroid and antifungal agents, or with acute inflammation (in reaction).

There are several reasons which suggest that leprosy may be under-diagnosed:

- Most patients do not seek care for skin problems until they become severe.
- Cases are often treated as eczema or fungal infections, and they are only referred for specialist care when they experience complications.
- The incidence is highest in rural areas where there are few health facilities or qualified professionals.
- There are no screening programs for the contacts of patients who are diagnosed with leprosy.

Most detected cases were children; therefore, we expect a higher number of cases in adults and this indicates weakness in control programs.

CONCLUSION

Leprosy can present as skin lesions that appear to primary care providers to be little different from other common conditions, such as eczema and dermatophytosis. Health professionals and the general public need to be sensitized to the continued existence of leprosy in Mozambique. Health professionals could use this as an opportunity to work with the mass media, especially radio, to sensitize the population about skin lesions that look like eczema or fungal infection with or without skin inflammation. Earlier diagnosis, contact tracing, and treatment have positive impacts from an individual and a public health perspective.

ACKNOWLEDGEMENTS

We wish to express our appreciation to Mozambique Dermatology Foundation (Stichting Dermatologie Project Mozambique) and their sponsors for the great opportunity they provided to Zeca Calima. Without them, Dr. Calima would not be doing his post graduation in Dermatology, as well as teaching at the UCM (Faculty of Health Sciences).

Dr. Calima owes a huge debt of gratitude to his post graduation supervisor Amélia Cunha, who gave many helpful suggestions. Finally, he wishes to thank Peter Millard for the editorial support and for offering constructive criticisms to his work.

REFERENCES

1. Lewis FS, Conologue T. *Leprosy. emedicine*. Jul 2008.
2. *Leprosy – Global situation. Wkly Epidemiol Rec* 2000; 28:226.
3. WHO Technical Advisory Group. *Report on First of the WHO Technical advisory Group on the Elimination of Leprosy. WHO/CDS/CPE/CEE/2000.4, Geneva, WHO, 2000.*
4. *Leprosy. Global target attained. Wkly Epidemiol Rec* 2001; 20:155.
5. MISAU, *Leprosy Elimination Monitoring Report, March 2007.*

Dermatology Post-graduate program

Z.M.F.J. Calima

MD, Resident Physician, Dermatology Post-graduate Program (MISAU)

INTRODUCTION

The present report has the aim to inform the current situation of my post-graduate program in dermatology; this post-graduate program is supported by the Mozambique Dermatology Foundation and its sponsors in cooperation with the Ministry of Health in Mozambique (MISAU).

OBJECTIVES

Taking in to account that there is a shortage of dermatologists in Beira for specialized medical care at Beira Central Hospital as well as for teaching at the Faculty of Health Sciences, the Mozambique Dermatology Foundation supports my training in Dermatology so that I can accomplish those activities at the end of my training.

THE TRAINING SCHEDULE

According to the post-graduate program provided by the Department of Dermatology at the Ministry of Health in Mozambique I will start my training in Beira for one year and the remaining 3-4 years of training will be held in Maputo as well as elsewhere in case of a special training that cannot be done in Mozambique.

WORK PLACES

From July 2008, I have been resident at the Department of Dermatology at Beira Central Hospital and I also have been working at the Faculty of Health Sciences in Beira.

ACTIVITIES AT BEIRA CENTRAL HOSPITAL

The activities are the following:

- Medical care of inpatients admitted for different skin diseases; usually 16 beds for my own, from



Follow up Consultation.





Excision of a keratoacanthoma.

- Monday to Friday (weekends whenever is necessary).
- Medical care of outpatients with different skin conditions (3 days per week, 15 patients per day).
 - Minor surgical procedures for inpatients as well as for outpatients.
 - Case presentations to my Post-graduate Supervisor (Dr Amelia Cunha) as well as to other departments in the hospital.
 - Health education via radio programs and face to face to inpatients and outpatients on different subjects such as scabies, tungiasis, leprosy, albinism, etc.
 - Tutorials on different dermatology topics as well as biopsy examination skills are activities that I will start in the coming days.
 - In cooperation with a scientific research center at the Faculty of Health Science in Beira, I'm looking forward to start a cohort study on the clinical course of leprosy, comparing patients with and without HIV. I hope to be involved in other research projects as well.
 - Clinical teaching of the 5th year students of the Faculty of Health Science who have their internship at Department of Dermatology.

Most of the patients I see present with HIV-associated skin diseases; minor surgical procedures include incisional as well as excisional biopsies, removal of skin cysts and tumors in earlier stages (e.g. squamous cell carcinoma), curettage of skin conditions (common warts, molluscum contagiosum, etc), electrocoagulation of skin conditions such as actinic keratosis.

ACTIVITIES AT THE FACULTY OF HEALTH SCIENCE

The activities are the following:

- Tutoring and lecturing on different medical topics including skin conditions.
- Training staff members as well as students on Problem Based Learning (PBL) methodology through tutor courses, continuous education and PBL introductory sessions.
- Block coordination.



- Working as a member of the Scientific Council for curriculum and regulation improvement.

OUTCOMES

At my personal level

Overall I'm satisfied for having the opportunity to do my post-graduate studies in Dermatology. I face various problems regarding to lack of different clinical material as well as human resources for optimal training and teaching, but I have the feeling that my work is worthy for the people and institutions of Mozambique.

At the level of Beira central hospital

In general I think there is a great satisfaction for the patients I see as well as for the hospital as an institution; since, my presence at the hospital had different impact as the following:

- It reduced the work load for the only one dermatologist working in Beira.
- It reduced the long waiting time for outpatients with skin conditions to be seen as 1st consultation as well as for follow-up.
- It improved the quality of care to the patients (inpatients and outpatients) who are seen with much more attention.



Tutoring 1st year students at the faculty of health science.

At the level of the faculty of health science

Taking in to account that there is a shortage of medical staff for teaching activities at the Faculty of Health Sciences and by the fact that I'm the only person who has been trained to provide training on PBL, my contribution is worthy at this faculty in different aspects:

- It assures that PBL trainings to staff as well as to students are done in a regular basis.
- My contribution on block coordination, tutoring, lecturing, assessment and curriculum improvement activities have a great impact on the improvement of the quality of teaching for the staff and learning for the students.

My presence at the hospital improved the teaching of 5th year students who have internship at the hospital.

CONCLUSION

Notwithstanding the different problems of lack of material as well as human resources for an optimal training and teaching at the institutions I work, I'm satisfied and highly motivated to continue my Post-graduate program since it is worthy not only for me but also for the people and institutions that I work for.

ACKNOWLEDGEMENTS

I wish to express my appreciation to Mozambique Dermatology Foundation and the people who support this organization for supporting my Post-graduate Program since it is a "big push" for me and for my country.

I owe a huge debt of gratitude to Dr. Dick de Hoop, Dr. Harrie van der Meeren and the board of the Mozambique Dermatology Foundation for their support. I also wish to thank the Ministry of Health in Mozambique, the Dutch Ambassador in Mozambique, Dr Rui Bastos, the Direction of the Faculty of Health Science as well as the Administration of Beira Central Hospital for assuring that I could start my training in Dermatology.

Finally, last but not least, I wish to express my appreciation to Dra. Amelia da Cunha who inspired and encouraged me to choose Dermatology as specialization; I also thank her for teaching me different aspects in Dermatology as well as for being a source of inspiration on how to be a good medical professional. I am grateful to Dr. Peter Millard, for helping me writing this article.

GGD verbetert bereik van risicogroepen en spoort meer soa op

Nieuwe regeling en structuur aanvullende curatieve soa-bestrijding in Nederland

J. Doosje¹, C.J.P.A. Hoebe², M.A.B. van der Sande³, V. Sigurdsson⁴

¹ MPH, GGD Nederland

² GGD Zuid Limburg, Afdeling Infectieziektebestrijding en Maastricht Infection Centre, Capaciteitsgroep Medische Microbiologie, Universiteit Maastricht/Academisch Ziekenhuis Maastricht

³ RIVM-Centrum Infectieziektebestrijding, Epidemiologie en Surveillance

⁴ Dermatoloog/veneroloog, afdeling Dermatologie/venerologie/allergologie, Universitair Medisch Centrum Utrecht

Correspondentieadres:

Hr. Jelle Doosje

GGD Nederland

Postbus 85300

3508 AH Utrecht

E-mail: jdoosje@ggd.nl

ACHTERGROND

De nieuwe regeling aanvullende curatieve soa-bestrijding is het uitvloeisel van de wens om in soa-bestrijding preventie en curatie dicht bij elkaar te brengen en knelpunten aan te pakken zoals ongelijke verdeling van het aanbod over het land, verschillen in kwaliteit van zorg, niet uniforme werkwijze, capaciteitstekorten en gebrekkige financierings-systematiek.^{1,2} Het ministerie van Volksgezondheid Welzijn en Sport (VWS) heeft GGD Nederland de opdracht gegeven om het project 'Herziening aanvullende curatieve soa-bestrijding' uit te voeren.³ De beoogde regeling bouwt verder op het advies vanuit het Project voor de Versterking InfraStructuur Infectieziektebestrijding (VISI-project) van GGD Nederland in 2004 om onderdelen van de infectieziektebestrijding op grotere schaal te organiseren.⁴ Gedurende de projectperiode (september 2004 tot 1 januari 2006) hebben drie groepen zich beziggehouden met de realisatie van de projectdoelen:

1. een stuurgroep, samengesteld uit de coördinerende GGD's en vertegenwoordigers vanuit de Nederlandse Vereniging van Dermatologie en

Venerologie (NVDV), Soa Aids Nederland, het Centrum Infectieziektebestrijding (CIb) van het RIVM, het ministerie van VWS en GGD Nederland;

2. een kwaliteitswerkgroep om een advies uit te brengen aan GGD Nederland over de te hanteren kwaliteitseisen en richtlijnen;
3. een gebruikersgroep voor de ontwikkeling van een elektronisch patiëntendossier (EPD).

Na de projectperiode is het Centrum Infectieziektebestrijding (CIb) van het RIVM per 1 januari 2006 verantwoordelijk geworden voor de regie over het programma.

Het ministerie wilde zich in de nieuwe subsidieregeling op advies van de kwaliteitswerkgroep aanvullende curatieve soa-bestrijding beperken tot financiering van kosten die samenhangen met het opsporen en behandelen van vijf belangrijke soa met ernstige risico's voor de volksgezondheid. De regeling richt zich dan ook op de vroegtijdige opsporing van Chlamydia, gonorrroe, syfilis, hiv en hepatitis B.

AANPAK HERZIENING AANVULLENDE CURATIEVE SOA-ZORG

Acht GGD-centra voor aanvullende curatieve soa-bestrijding

Voor de aanvullende curatieve soa-zorg is Nederland opgedeeld in acht verzorgingsgebieden: regio Noord-Holland Flevoland, regio Noord, regio Oost, regio Utrecht, regio Limburg, regio Zeeland Brabant, regio Zuid-Holland Zuid en regio Zuid-Holland Noord. Elke regio heeft een coördinerende GGD die verantwoordelijk is voor de organisatie van de aanvullende curatieve soa-bestrijding in zijn regio. In samenwerking met GGD's in de regio en andere samenwerkingspartners realiseert de coördinerende GGD een optimaal aanbod van soa-zorg in het verzorgingsgebied. De curatieve soa-bestrijding wordt niet uitsluitend door GGD's uitgevoerd. Ook andere organisaties zoals ziekenhuispoliklinieken kunnen worden ingeschakeld. Daarnaast is de GGD vanuit

de Wet Publieke Gezondheid verantwoordelijk voor de primaire preventie van soa.

Financieringssysteem

Om de toename van de soa in Nederland tegen te kunnen gaan, heeft de minister van VWS extra geld beschikbaar gesteld voor de aanvullende curatieve soa-zorg. Er is gekozen voor een financieringsregeling die kan meegroeien met de soa-problematiek. Als het aantal opgespoorde soa blijft stijgen, groeit het budget mee en vice versa. Wanneer het aantal opgespoorde soa daalt, wordt het beschikbare budget verminderd. Voor de vaststelling van het subsidiebedrag worden de gegevens uit het surveillancesysteem van het RIVM gebruikt. Naast dit personele deel van de subsidie is er een vergoeding voor de laboratoriumdiagnostiek tot een maximum per compleet consult. Deze werd aanvankelijk rechtstreeks door het RIVM aan de laboratoria betaald; met ingang van 1 juli 2007 wordt het laboratoriumbudget beheerd door de coördinerende GGD's.

De soa-zorg door GGD's is een laagdrempelige en kostenloze voorziening, aanvullend op de zorg van de huisarts. Zij is voornamelijk gericht op mensen met een verhoogd risico op soa of op mensen die deze zorg niet bij hun huisarts kunnen of willen ontvangen. Dankzij de nieuwe regeling is het mogelijk een 'actief testbeleid' bij hoogrisicogroepen uit te voeren en dient het daarmee de doelstellingen van de openbare en preventieve gezondheidszorg. Veel aandacht is besteed aan de ontwikkeling van een scenario voor verdeling van de middelen tussen de acht regio's, namelijk een verdeling die recht doet aan de wens om het geld daar te brengen waar de problemen het grootst zijn.

Jaarlijks dienen de samenwerkende organisaties in de acht GGD-regio's bij het RIVM een subsidieverzoek in met een uitvoeringsplan. Deze 'lumpsum'-subsidie bestaat uit drie componenten: een vast bedrag voor coördinatiekosten, een bedrag voor het in stand houden van een basisvoorziening om te kunnen voldoen aan de vraag naar anonieme zorg – dit bedrag is gerelateerd aan het aantal inwoners in het verzorgingsgebied – en een aanvullend bedrag voor elke extra gevonden soa (een beloning naar prestatie). Door uit te keren per gevonden soa, worden GGD's gestimuleerd om in de juiste risicogroepen te zoeken en zo veel mogelijk soa op te sporen. Het RIVM/Cib is verantwoordelijk voor de landelijke regie en coördinatie. Deze taken omvatten het regelmatig evalueren op basis van surveillancegegevens, en zo nodig bijstellen van de inhoud van het programma in nauwe samenspraak met het veld, het stimuleren van initiatieven voor vernieuwing en het bevorderen van de kwaliteit van de soa-zorgverlening.

Kwaliteitseisen, multidisciplinaire protocollen

Om een kwalitatief goed en uniform aanvullend aanbod van zorg te kunnen leveren zijn door een deskundige werkgroep kwaliteitseisen en richtlijnen voor de soa-centra opgesteld.⁵ Deze werkgroep was multidisciplinair samengesteld met vertegenwoordi-

gers van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venerologie (NVDV), de Landelijke Vereniging Sociaal Verpleegkundigen en Vereniging voor Infectieziekten, Soa Aids Nederland, RIVM/Cib en de GGD. De richtlijnen zijn opgesteld voor het medisch en verpleegkundig inhoudelijk beleid dat in de soa-centra gevoerd dient te worden. Inmiddels is een herzien kwaliteitsprofiel en de daarbij behorende visitatiestructuur voor professionals ontwikkeld door een werkgroep van deskundigen die door het RIVM is aangezocht. De ziektespecifieke protocollen van de Landelijke Coördinatiestructuur Infectieziektebestrijding (LCI), NVDV en het draaiboek partnerwaarschuwing zijn hierop aanvullend.^{6,7}

Bij de uitvoering van werkzaamheden in een soa-centrum zijn meerdere disciplines betrokken. De arts werkzaam in het soa-centrum is onder andere belast met onderzoek van patiënten met klachten of afwijkingen, het stellen van de diagnose en de behandeling van de soa. Daarnaast is de arts eindverantwoordelijk voor het dagelijks medisch handelen in het centrum en verantwoordelijk voor regionale epidemiologie en surveillance. Bij elk centrum is een dermatoloog/veneroloog werkzaam en/of is eraan gelieerd. Het grootste deel van het werk wordt echter uitgevoerd door goed opgeleide verpleegkundigen. Zij spelen een centrale rol in de uitvoering van de aanvullende curatieve soa-zorg. Soa-verpleegkundigen volgen een aanvullende post hbo-opleiding welke wordt aangeboden door de NSPOH (Netherlands School of Public and Occupational Health) in samenwerking met de GGD Amsterdam en Soa Aids Nederland.

Indicatie-instrument

De GGD richt zich op groepen met een verhoogd risico. Op basis van negen indicatoren wordt vastgesteld of iemand in aanmerking komt voor de aanvullende voorziening: mensen met veel wisselende seksuele contacten; mannen die seks hebben met mannen (MSM), prostituees en prostituanten; mensen afkomstig uit een hiv- of soa-endemisch gebied; mensen met een partner uit een van de bovengenoemde groepen; mensen met klachten gerelateerd aan soa; jongeren onder de 25 jaar; mensen die gewaarschuwd of verwezen zijn voor soa; mensen die per se anoniem getest willen worden op soa.

Registratie met behulp van Internetbased soa-epd

Voorafgaand aan de inwerkingtreding van de regeling werd een elektronisch patiëntendossier (soa-EPD) ontwikkeld. Het soa-EPD is een internet webapplicatie, waardoor het overal toegankelijk is voor de professional, ongeacht de locatie van waaruit de GGD werkt. Veel aandacht is besteed aan de beveiliging van het systeem dat is opgebouwd uit een database met cliëntgegevens en een database met medische gegevens. Door middel van encryptie kunnen beide databases worden gekoppeld, uitsluitend door medisch bevoegd personeel. Naast de registratie van consultgegevens worden ook gegevens geregistreerd voor de landelijke soa-surveillance. Met behulp van een koppeling kunnen de geanoni-

miseerde surveillancegegevens en de gegevens ten behoeve van de subsidieregeling geautomatiseerd worden uitgewisseld met de landelijke database van het RIVM.

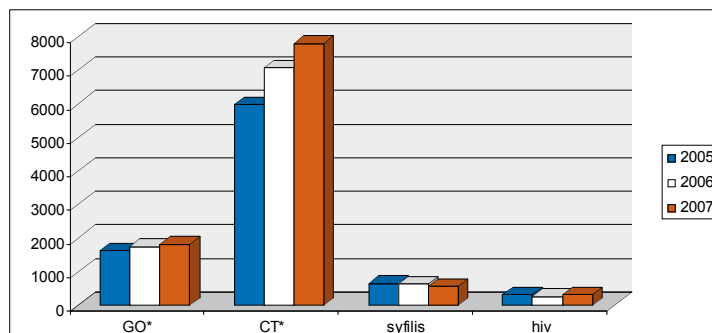
EPIDEMIOLOGISCHE GEGEVENS

Het aantal consulten en testen, alsook het absolute aantal gevonden soa is in 2007 en 2006 gestegen ten opzichte van 2005 voor heel Nederland (figuur 1).⁸⁻¹⁰ In 2007 werden 78.062 nieuwe consulten geregistreerd: een toename van 13% ten opzichte van 2006 en van 24% ten opzichte van 2005. Voor de inwerkingtreding van de regeling in 2005 bedroeg het aantal nieuwe consulten per 100.000 inwoners 363. Dit aantal is toegenomen van 422 in 2006 tot 476 in 2007. Deze stijging is in alle regio's waar te nemen (figuur 2). Bij zowel gonorroe, hiv als syfilis werd aanvankelijk een lichte daling waargenomen van het vindpercentage, dat inmiddels lijkt te stabiliseren (figuur 3). Het vindpercentage van Chlamydia, de meest opgespoorde soa, bleef min of meer stabiel in de tijd met een vindpercentage van 10,1 in 2007; dit was 10,6 in 2006 en 10,4 in 2005. Het vindpercentage is berekend door het aantal opgespoorde soa (in dit geval Chlamydia, gonorroe, syfilis of hiv) te delen door het aantal consulten dat is uitgevoerd.

DISCUSSIE

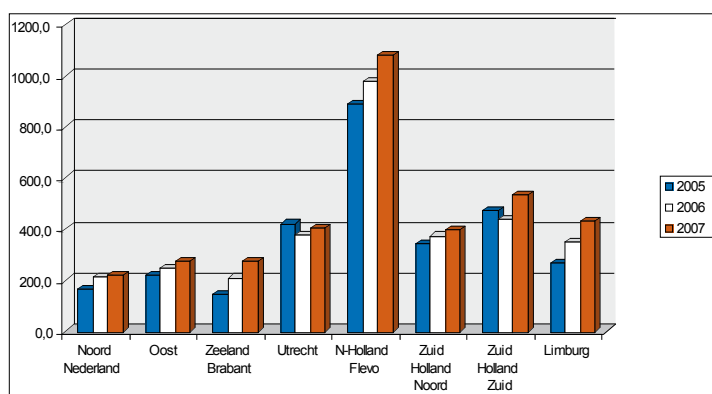
De stijging in het aantal consulten wijst erop dat het bereik van de GGD-soa-poli is toegenomen: meer mensen laten zich vaker testen op de soa-poli. Er zijn aanwijzingen dat ook het aantal soa-hulpvragen bij de huisarts aanzienlijk is toegenomen, waardoor het niet erg waarschijnlijk is dat deze toename wordt veroorzaakt door een verschuiving van mensen die voorheen met hun soa-vraag naar de huisarts gingen. Dit zou erop kunnen wijzen dat mensen met hoogrisicogedrag zich meer dan voorheen laten testen. Uit de grotere toeloop kan geconcludeerd worden dat de soa-poli een laagdrempelige voorziening is die toegankelijker is geworden voor de beoogde hoogrisicogroepen. De betere spreiding van de zorg, de mogelijkheid om anoniem te blijven en het gratis aanbieden van de zorg kunnen hieraan ten grondslag liggen. De opgestelde kwaliteitsrichtlijnen en de visitatiestructuur waarborgen een kwalitatief hoogstaande zorg.

Na twee jaar is een stabilisatie van het vindpercentage van de meest voorkomende soa te zien.¹⁰ Om te beoordelen of de nieuwe aanpak en financierings-systematiek daadwerkelijk een bijdrage leveren aan het blijvend terugdringen van het aantal soa-infecties op de langere termijn is het nodig om de komende jaren de trends verder te vervolgen en nader onderzoek te doen naar de verspreiding en het bereik van de risicogroepen, en aan te sluiten bij het optimaliseren van preventie van hoogrisicogedrag. Het is belangrijk dat de bestaande infrastructuur, met een landelijke regie, regionale coördinatie en lokale uitvoering van kwalitatief hoogwaardige soa-zorg de

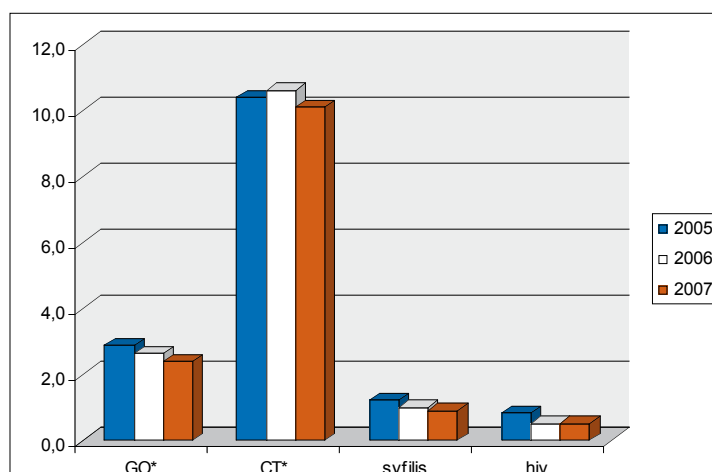


Figuur 1. Absoluut aantal gevonden soa.

* GO = Gonorroe; CT = Chlamydia Trachomatis



Figuur 2. Aantal consulten per 100.000 inwoners.



Figuur 3. Vindpercentage.

* GO = Gonorroe; CT = Chlamydia Trachomatis

komende jaren wordt gecontinueerd. Tegelijkertijd moet ervoor gewaakt worden dat de financiële onderbouwing robuust genoeg is om het succes van de aanvullende curatieve soa-zorg blijvend te kunnen ondersteunen.

DANKBETUIGING

De volgende mensen willen wij graag bedanken voor hun hulp bij de totstandkoming van dit artikel: Anemarie van Daal GGD regio Nijmegen, Petra van Leeuwen GGD OCW Den Haag (regio Zuid Holland Noord), Onno de Zwart en Evert van der Veen GGD Rotterdam Rijnmond (Regio Zuid Holland Zuid), Han Fennema GGD Amsterdam, Jos van de Sande

GGD Hart voor Brabant, Marja Langevoort GG&GD Utrecht, Fietzen de Groot GGD Groningen, Femke Koedijk RIVM/Cib en Iris Schaafsma RIVM/Cib.

Dit artikel is tevens gepubliceerd in het Tijdschrift Sociale Geneeskunde jaargang 87/2009 nummer 2.

LITERATUUR

1. Brief van de minister aan de Tweede Kamer, 29220, nr1 vergaderjaar 2003-2004.
2. Laar MJW van de, Veen MG van, Coenen AJJ. Registratie van soa en hiv consulten bij GGD- en en soa poliklinieken: Jaarverslag 2002. Bilthoven: RIVM, 2003.
3. Doosje J, Blommerde B. Nieuwe landelijk regeling voor curatieve soabestrijding, regeling belooft vinden van soa. Infectieziektbulletin 2006;17:11-3.
4. GGD Nederland. Project VISI 2001-2004 eindverslag, www.ggd Kennisnet.nl/25040.
5. GGD Nederland. Kwaliteitseisen Instrumentenset soa centra, richtlijnen, registratie. Utrecht, 2006.
6. LCI RIVM. Protocollen Infectieziekten deel 1. Bilthoven: RIVM, 2006.
7. Geactualiseerde Korte Samenvatting SOA-richtlijn. Nederlandse Vereniging voor Dermatologie & Venereologie (NVDV) – 2007.
8. Boer IM de, Op de Coul ELM, Koedijk FDH, Veen MG van, Sighem AI van, Laar MJW van de. HIV en Seksueel Overdraagbare Aandoeningen in Nederland in 2005. Bilthoven: RIVM, 2006.
9. Veen MG van, Koedijk FDH, Broek IVF van den, Op de Coul ELM, Boer IM de, Sighem AI van Sande, et al. Sexually transmitted infections in the Netherlands in 2006. Bilthoven: RIVM, 2007.
10. Broek IVF van den, Koedijk FDH, Veen MG van, Op de Coul ELM, Sighem AI, Sande MAB van der. Sexually transmitted infections, including HIV, in the Netherlands in 2007. Bilthoven: RIVM, 2008.

SAMENVATTING

Op 1 januari 2006 is de nieuwe regeling aanvullende curatieve soa-bestrijding in werking getreden. Voor die tijd werd de soa-bestrijding uitgevoerd door verschillende organisaties en was er een groot verschil in kwaliteit en kosten van de bestrijding. In de nieuwe structuur is Nederland opgedeeld in acht regio's. In iedere regio is een coördinerende GGD verantwoordelijk voor de regionale soa-bestrijding. Ook is een nieuwe financiële regeling ingevoerd gebaseerd op het aantal inwoners per regio en gerelateerd aan het aantal opgespoorde soa. In dit artikel wordt ingegaan op de nieuwe regeling, hoe deze tot stand gekomen is en welke effecten deze tot nu toe heeft gehad.

SUMMARY

From January 2006 a new structure for additional STD care was introduced in the Netherlands. Previously, STD care was provided by a range of different physicians and institutions with

inconsistent quality and at different costs. Also, the financial structure was inadequate to cover the active testing policy with respect to STDs including HIV. In the new structure for additional STD care, the country has been divided in eight STD regions. In each region, a coordinating Municipal Health Service (MHS) developed a STD control plan with the other MHS and clinics in the region. An innovative financial system was developed based on the number of inhabitants per region and financial incentives for finding a STD's. The financial incentive stimulates the MHS to focus on high risk groups.

TREFWOORDEN

soa – curatieve soa-bestrijding – nieuwe regeling – Nederland

KEYWORDS

STD – STD care – new regulation – the Netherlands

ONDERZOEK VAN EIGEN BODEM

Mutilerende palmoplantaire keratodermie veroorzaakt door nieuwe mutatie in connexine 26

E.A. de Zwart-Storm¹, M.A.M. van Steensel²

¹ Aios, afdeling Dermatologie, Maastricht UMC

² Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Maastricht UMC

Correspondentieadres:

Eugene A. de Zwart-Storm

Afdeling Dermatologie

Maastricht Universitair Medisch Centrum

P. Debyelaan 25

6202 AZ Maastricht

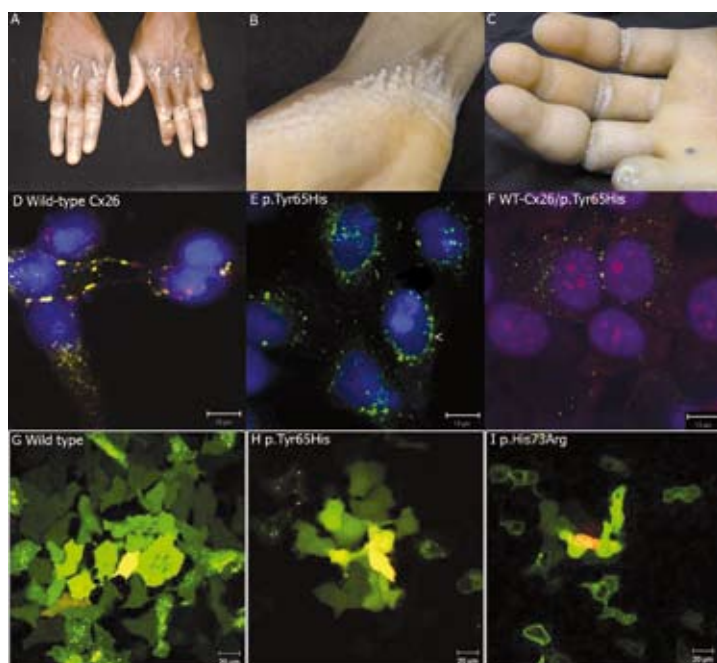
E-mail: eadezwartstorm@gmail.com

ACHTERGROND

Connexines behoren tot een familie van 4-pass transmembraaneiwitten die via hun extracellulaire domeinen assembleren tot intercellulaire kanalen, zogeheten gap junctions. Deze zijn doorgankelijk voor kleine moleculen en signaalstoffen. Ze komen tot expressie in weefsels die afhankelijk zijn van snelle intercellulaire communicatie, zoals het binenoor, het hart, de hersenen en de huid. In de huid is er één connexine, Cx26, van bijzonder belang. We weten dit omdat mutaties in het gen *GJB2*, dat codeert voor Cx26, aanleiding kunnen geven tot huidziekten met opvallende symptomen. Een klassieke vorm hiervan is het vohwinkelsyndroom waarover in 1929 onafhankelijk van elkaar werd gerapporteerd door Vohwinkel en Wigley.^{1,2} Karakteristiek is de aanwezigheid van pseudo-ainhum, een constrictieve band rond vingers of tenen die uiteindelijk leidt tot autoamputatie (figuur 1a, c), en van honingraat- en/of zeesterachtige palmoplantaire keratodermie (PPK, figuur 1b) en van sensorische gehoorbeperking. Tot nu toe is het uitsluitend geassocieerd met de mutatie p.Asp66His in het eerste extracellulaire domein van Cx26.³ Onze patiënt komt uit een familie waar zijn dochter, moeder, opa, ooms en enkele neven een identiek fenotype delen. Mutatieanalyse toonde een nooit eerder beschreven mutatie, p.Tyr65His, in het eerste extracellulaire domein (E1) van Cx26. Eerder vonden wij dat andere mutaties in de extracellulaire domeinen p.His73Arg (E1) en p.Ser183Phe (E2) een veel mildere PPK veroorzaken.^{4,5}

METHODE

Om te begrijpen waarom de fenotypes zo verschillen, hebben wij door middel van GFP-fusieconstructen *in vitro* verschillende mutanten geanalyseerd. Het transport werd beoordeeld in voorbijgaand getransfecteerde HeLa-Ohio-cellen. Om de permeabiliteit te objectiveren werden verschillende cellen opgeladen met een cocktail van twee kleurstoffen met verschillende grootte: Alexa 488 (groen) en 594 (rood), waarna wij 48x per mutant gemeten hebben



Figuur 1. Vohwinkelfenotype en functionele analyse. Focale hyperkeratose op knokkels (a) en buigzijde van de polsen met een typerend honingraat/zeesterachtig patroon (b). Constrictieve banden, pseudo-ainhum, rond vingers met amputatie van digitus IV (c). Mutant p.Tyr65His veroorzaakt een transportdefect en het fusie-eiwit accumuleert perinucleair in aggregaten (e, pijl), wat gered kan worden door wild type Cx26 (f). Net als in de wildtypesituatie (d) worden op celcontactpunten gap junction-plaques gevormd. Permeabiliteit van p.Tyr65His gap junctions (h) was sterk verminderd ten opzichte van het wild type (g), echter voor p.His73Arg gap junctions (veroorzaakt milder fenotype) is de permeabiliteit nog sterker verminderd (i).

in hoeverre de cellen in staat waren deze naar andere cellen te verspreiden.

RESULTATEN

Uit voorafgaand onderzoek weten wij dat verschillende mutaties het transport van connexines door de cel alsook de functie van *gap junctions* kunnen beïnvloeden. De p.Tyr65His-mutatie veroorzaakte een transportdefect met perinucleaire accumulatie van het fusie-eiwit (figuur 1e). Het defect werd gered door cotransfectie met wild type Cx26 (figuur 1f). Permeabiliteit van *gap junctions* opgebouwd uit de mutant was sterk verminderd, met name voor het grotere Alexa 594 (figuur 1h).

Ook het transport van p.Asp66His kan gered worden door wild type Cx26 en wild type Cx30 (niet gepubliceerde data),⁶ in tegenstelling tot p.His73Arg en p.Ser183Phe, die een dominant negatief effect uitoefenen op het transport van wild type Cx26 (4,5).

DISCUSSIE EN CONCLUSIE

Het blijkt dat een ernstiger klinisch fenotype niet correleert met meer uitgesproken verstoring van het transport. De permeabiliteit van *gap junctions* bestaande uit de mutant is sterk verminderd, net als bij de klassieke vohwinkelmutatie p.Asp66His.⁶ Bij p.His73Arg is het transport nog sterker gestoord, met name voor het grotere Alexa 594 (figuur 1i). Dit is in tegenstelling tot p.Ser183Phe, die het kleinere Alexa 488 selectiever lijkt te beïnvloeden dan p.Tyr65His. Dus noch selectiviteit voor grootte, noch permeabiliteit voor kleurstoffen correleren *per se* met de ernst van het fenotype. Onze bevinding dat mutaties van naast elkaar gelegen residuen in Cx26 eenzelfde PPK-fenotype veroorzaken is uniek.

Onze functionele analyse suggereert verder dat andere moleculaire mechanismen dan verstoring van connexintransport en doorlaatbaarheid van *gap junctions* betrokken zijn bij het ontstaan van de huidafwijkingen.

LITERATUUR

1. Vohwinkel KH. Keratoma hereditarium mutilans. *Arch Derm Syph* 1929;158:354-64.
2. Wigley JE. A case of hyperkeratosis palmaris et plantaris associated with ainhum-like constrictions of the fingers. *Br J Dermatol* 1929;41:188-91.
3. Maestrini E, Korge BP, Ocana-Sierra J, Calzolari E, Cambiaghi S, Scudder PM, et al. A missense mutation in connexin26, D66H, causes mutilating keratoderma with sensorineural deafness (Vohwinkel's syndrome) in three unrelated families. *Hum Mol Genet* 1999;8:1237-43.
4. De Zwart-Storm EA, Hamm H, Stoevesandt J, Steijlen PM, Martin PE, Geel M van, et al. A novel missense mutation in GJB2 disturbs gap junction protein transport and causes focal palmoplantar keratoderma with deafness. *J Med Genet* 2008;45:161-66.
5. Zwart-Storm EA de, Geel M van, Neer PA van, Steijlen PM, Martin PE, Steensel MA van. A novel missense mutation in the second extracellular domain of GJB2, p.Ser183Phe, causes a syndrome of focal palmoplantar keratoderma with deafness. *Am J Pathol* 2008;173:1113-9.
6. Marziano NK, Casalotti SO, Portelli AE, Becker DL, Forge A. Mutations in the gene for connexin 26 (GJB2) that cause hearing loss have a dominant negative effect on connexin 30. *Hum Mol Genet* 2003;12:805-812.

DERMATOLOGIE IN BEELD

Een karbonkel in de hals van een veehouder

M. Tersmette¹, R.I.F. van der Waal²

¹ Arts-microbioloog, afdeling Medische Microbiologie & Immunologie, St. Antonius Ziekenhuis, Nieuwegein

² Dermatoloog, afdeling Dermatologie St. Antonius Ziekenhuis, Nieuwegein

Correspondentieadres:

Dr. R.I.F. van der Waal

Afdeling Dermatologie

St. Antonius Ziekenhuis

Postbus 2500

3430 EM Nieuwegein

E-mail: r.waal@antonius.net

Een 54-jarige veehouder presenteerde zich op het spreekuur wegens een conglomeraat van asymptomatische, erythmateuze, papulopustuleuze furunkels beiderzijds in de hals, deels confluerend tot een zogenaamde karbonkel (figuur 1). Zijn relevante medische voorgeschiedenis was blanco. De huidafwijkingen bestonden al enkele weken en hadden niet gereageerd op behandeling met een combinatie van amoxicilline/clavulaanzuur en terbenafine p.o.

Biopten werden afgenomen ten behoeve van banale kweken met resistentiepatroon alsmede op gisten en schimmels. In deze kweken groeide een *Tricho-*

phyton verrucosum, een zoöfiele dermatofyt (figuur 2). In overleg met de arts-microbioloog is direct na afname van de kweken de systemische therapie gewijzigd naar fluconazol 400 mg 1dd gedurende 14 dagen, daarna 200 mg 1dd gedurende 1 maand. Hierop is goede klinische verbetering met volledig herstel opgetreden.

T. verrucosum is een dermatofyt die overal ter wereld voorkomt als verwekker van ringworm of ringschurft bij rundvee, meestal bij jonge dieren. Incidenteel worden secundaire infecties bij verzorgers van rundvee beschreven, met name op blootgestelde lichaamsdelen. Dit kan aanleiding geven tot heftige ontstekingsbeelden. *T. verrucosum* is gevoelig voor antimycotica uit de klasse der triazolen.

Diagnose

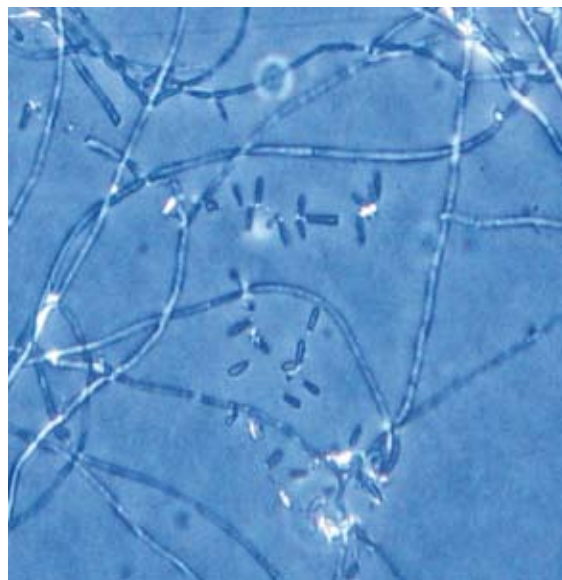
Pustuleuze tinea barbae door *Trichophyton verrucosum*.

Dankbetuiging

De auteurs zijn de heer S. van Hamersveld, medisch microbiologisch analist, St. Antonius Ziekenhuis te Nieuwegein, bijzonder erkentelijk voor diens bijdrage aan deze casus.



Figuur 1. Furunkels confluerend tot karbonkel in de hals.



Figuur 2. Microscopisch beeld van *T. verrucosum*.

QUIZ

Dermatoscopie

V.R. Basdew¹, W. Bergman², N. Kukutsch²

¹ Afdeling Dermatologie, Medisch Centrum Haaglanden, locatie Westeinde, Den Haag

² Afdeling Dermatologie, Leids Universitair Medisch Centrum, Leiden

Correspondentieadres:

Dr. N. Kukutsch,

Afdeling Dermatologie

Leids Universitair Medisch Centrum

Albinusdreef 2, 2300 RC Leiden

E-mail: n.a.kukutsch@lumc.nl

INLEIDING

Dermatoscopisch onderzoek heeft allang ingang gevonden in de dagelijkse praktijk van Nederlandse dermatologen. Talrijke cursussen op dit gebied bieden de mogelijkheid om zich regelmatig na te scho- len. Aan de hand van een serie van tien maal twee casussen, verpakt in een quiz, hebben wij gepro- beerd de aandacht voor dermatoscopisch onderzoek levend te houden. De antwoorden zijn in consensus gevonden. Wij hebben gemeend geen vertaling te moeten aanbieden voor de meeste Engelstalige der- matoscopiekenmerken.

CASUS 5

Vrouw, 42 jaar, met een donkerder wordende laesie op de rechter voetzool. Het is onbekend sinds wan- neer deze laesie aanwezig is. In haar voorgeschiede- nis en in de familie komen geen melanomen voor.

1. Histologisch bevindt zich het bruine pigment met het parallelle patroon (gele pijl), met de voor de laesie kenmerkende structuren in de cristae superficiales (= ribbelpatroon).

- a. juist
- b. onjuist

2. De witte structuren (witte pijltjes) correleren met uit- mondende zweetkliergangen.

- a. juist
- b. onjuist

3. De gehyperpig- menteerde globules (zwarte pijl) passen bij een hemorragie.

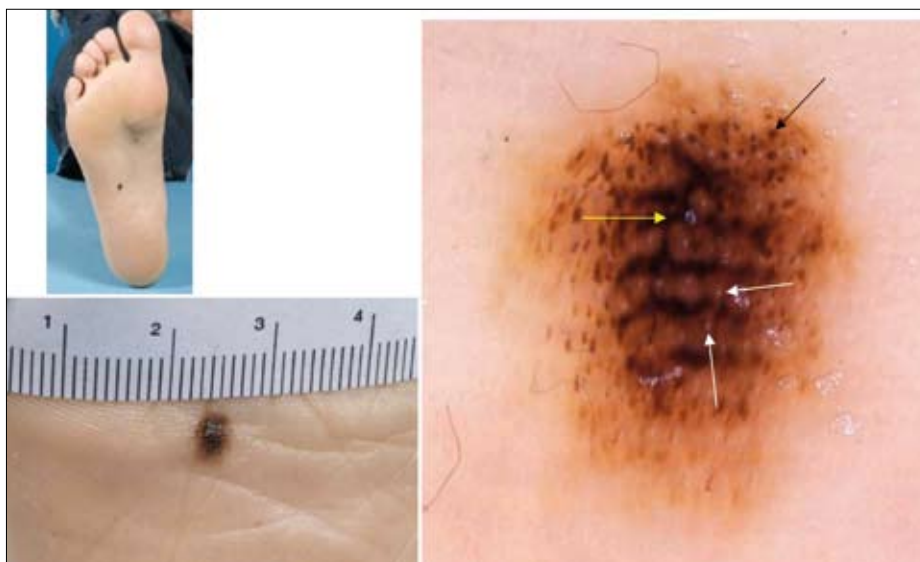
- a. juist
- b. onjuist

4. Het parallelle patroon wordt vaak gezien op deze locatie.

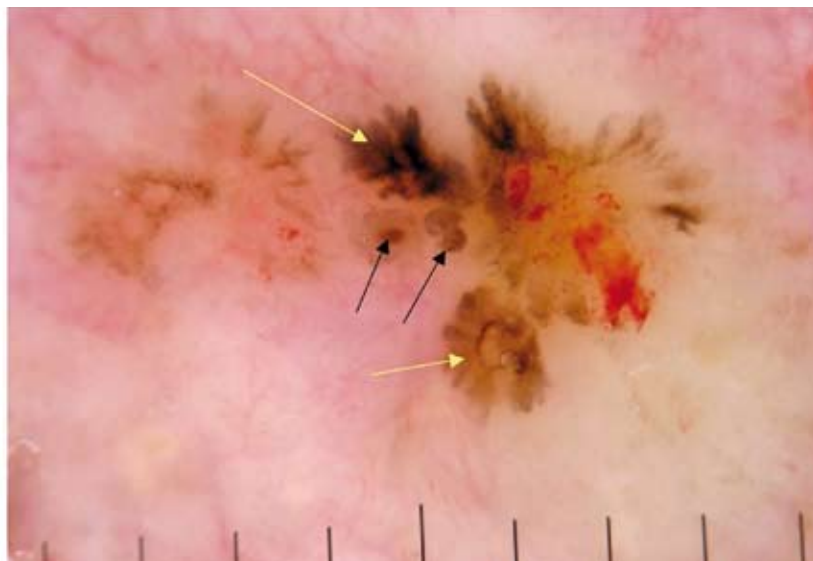
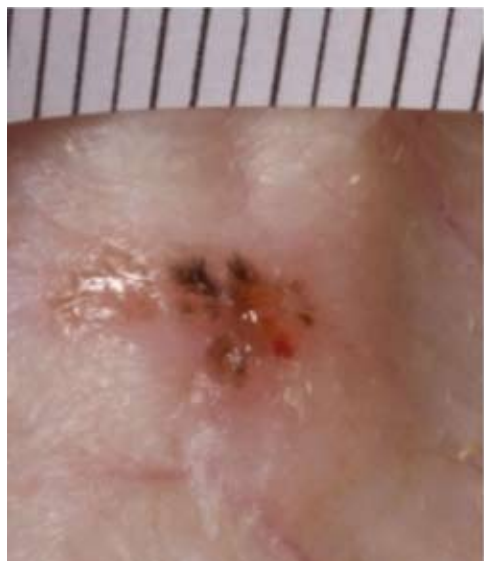
- a. juist
- b. onjuist

5. De meest waarschijnlijke diagnose is:

- a. naevus naevocellularis/blue naevus
- b. dysplastische naevus
- c. Spitz/Reednaevus
- d. lentigo solaris of lentigo benigna
- e. melanoom
- f. dermatofibroom
- g. verruca seborrhoica
- h. basaalcelcarcinoom
- i. hemorragie/hematoom
- j. hemangioom



CASUS 6



Vrouw, 82 jaar, met sinds een halfjaar een donkerder wordende laesie rechts supraclaviculair. In haar voorgeschiedenis en in de familie komen geen melanomen voor.

1. Bij stap 1 van het dermatoscopiealgoritme kunnen melanocyttaire kenmerken geïdentificeerd worden.

- a. juist
- b. onjuist

2. De maple leaf-achtige structuren (gele pijlen) aan de randen zijn kenmerkend voor een melanoom.

- a. juist
- b. onjuist

3. In deze laesie zijn vertakkende teleangiëctasieën zichtbaar.

- a. juist
- b. onjuist

4. In deze laesie zijn pseudohoorn cysten zichtbaar (zwarte pijltjes).

- a. juist
- b. onjuist

5. De meest waarschijnlijke diagnose is:

- a. naevus naevocellularis/blue naevus
- b. dysplastische naevus
- c. Spitz/Reednaevus
- d. lentigo solaris of lentigo benigna
- e. melanoom
- f. dermatofibroom
- g. verruca seborrhoica
- h. basaalcelcarcinoom
- i. hemorragie/hematoom
- j. hemangioom

Zie antwoorden op pagina 339

Quiz

J. Toonstra

*Afdeling Dermatologie, UMC Utrecht
Meander Medisch Centrum Baarn, Amersfoort*

*Correspondentieadres:
Dr. J. Toonstra,
Universitair Medisch Centrum Utrecht,
Heidelberglaan 100,
3584 CX Utrecht
E-mail: johan.toonstra@gmail.com*

Een 67-jarige man bezoekt het spreekuur in verband met een uitgebreid seborroïsch eczeem. Bij het lichamelijk onderzoek vallen meerdere ronde laesies op de buik op. Patiënt had dit zelf niet opgemerkt en had hier ook geen klachten van.

Wat is uw diagnose?

Zie antwoord op pagina 339



HUID, SEKS EN CURIOSA

Monsterbezichtiging

F. Meulenberg¹, J.J.E. van Everdingen²

¹ Publicist en in deeltijd als onderzoeker 'ethiek en fictie' verbonden aan de afdeling Medische ethiek en filosofie van de geneeskunde, Erasmus MC, Rotterdam.

² Dermatoloog en directeur NVDV, algemeen secretaris Regieraad

Correspondentieadres:
f.meulenberg@erasmusmc.nl

Een dermatoloog is iemand die beroepsmatig heeft geleerd om alles wat lelijk is, mooi te vinden. Want wat voor de meerderheid der mensen misschien niet opgaat, geldt zeker voor de dermatoloog die met een wellustige liefde comedonen uitknijpt, wonden bijknijpt of fistelgangen bloot legt. Maar als het onderscheid tussen mooi en lelijk echt begint te verwateren, wordt het tijd om een andere baan te zoeken. Want dan is er sprake van beroepsdeformatie. Het verschil tussen mooi en lelijk, een cultureel proces dat de mensheid vermoedelijk altijd al bezig hield, speelt namelijk in onze samenleving een grote rol. Wie schoonheidsdoof of lelijkheidsblind is, mist veel.



Figuur 1. Marilyn Manson, maart 2005.

DERRIE

Er zijn mensen die erdoor bevangen raken (syndroom van Stendhal), maar evenzeer zijn er lieden die door de antipode, het wanstaltige, gefascineerd raken. Wat televisieseries als *Crime Scene Investigation* en *Silent Witness* zo populair maakt, is zeker niet alleen te danken aan het doortastende optreden van rechercheur Gil Grissom (William Petersen) of patholoog-anatoom Sam Ryan (Amanda Burton) die met hun pincetten haren, schilfers, poppen, larven of volgroeide insecten in potjes en zakjes stoppen ten behoeve van het forensisch onderzoek, maar vooral aan de afzichtelijke lijken die in verregaande staat van ontbinding of toetakeling ons confronteren met de keerzijde van het leven: een lijf dat stinkt, zweert en kwijnt. Het is de schoonheid die in alle toonaarden is bezongen, maar het is de stank, de prut, de onderhuidse derrie die dermatologen drijft. ARTE wijdde er op 12 mei jongstleden een avondvullend programma aan (Themenabend: Schön hässlich oder hässlich schön?) en Hans van Wetering schreef in de VPRO-gids een begeleidende column ('Een aap met gouden ring'). Daarin toonde hij het publiek de boeventronie van Marilyn Manson, een professionele engerd (zie figuur 1). De bloedlelijke Manson probeert zijn zelfgekozen monstruositeit niet te verbergen, maar vergroot die juist uit. Hij zingt over verminking en 'automutileert' zich op het podium. En zijn fans, de blanke Amerikaanse tieners met pukkels en puisten lopen weg met hem. Als een verzetsdaad tegen een wereld waarin enkel het schone bestaansrecht heeft. Want een overdosis schoonheid leidt tot gezapigheid, aldus Manson. Waar komt die hardnekkige aantrekkingskracht voor lelijkheid vandaan? Die vraag is niet gemakkelijk te beantwoorden, maar ook de daaraan voorafgaande vraag levert veel problemen op: wat is lelijkheid? Umberto Eco bestudeerde vrijwel alles en iedereen die erover publiceerde (Nietzsche, Kant, Aristoteles, Proust, Shakespeare) en schreef er vervolgens twee boeken over.^{1,2} Eén over schoonheid en één over lelijkheid. Eigenlijk zou het één boek moeten zijn, want lelijkheid lijkt slechts te bestaan bij de gratie van schoonheid, en vice versa. Steevast beziet hij het lelijke als een soort vergissing op het schone. Schoonheid is de norm, lelijkheid de uitzondering. De wereld, schrijft Eco, wordt gedomineerd door schoonheid. Maar lelijkheid is haar obsessie. Lelijk is bijzonder, interessant en sensationeel. Dat schoonheid en lelijkheid tweelingbroertjes zijn, bezingt ook Hans Dorrestijn in zijn lied De lelijk-

heid, met ondermeer de volgende strofen:

Lelijkheid als 't zeldzaam was
De vraag ernaar was groot
Wie nu niet is om aan te zien
Was dan een stuk of stoot

(...)
Schoonheid is niet wezenlijk
Zij vergaat heel snel
Blijvend is de lelijkheid
Dus onderhoud haar wel

(...)
Lelijkheid als 't zeldzaam was
Dan scheen voor u de maan
Een kilometer penis zou er
In uw nu verroeste schede gaan

Helaas gij zijt vooralsnog
Gedoemd tot zedigheid
Niet door uw sterk normbesef
Maar door uw lelijkheid

KIJKVOER ALS KERMISATTRACTIE

Lelijkheid is, in extremis, bijzonder bij gedrochten, menselijke monsters oftewel freaks. 'Ze appelleren aan een onderbuikgevoel, een bijna dierlijk enthousiasme voor het afschuwelijke. (...) Een onmiddellijke uitroep van walging gaat samen met een wreed plezier: zoals het Romeinse gepeupel zich amuseerde met de 'afvalligen' die aan de leeuwen gevoerd werden, genieten wij van het levende skelet, het



Figuur 3. Betta Lake, het meisje met de rubberhuid.



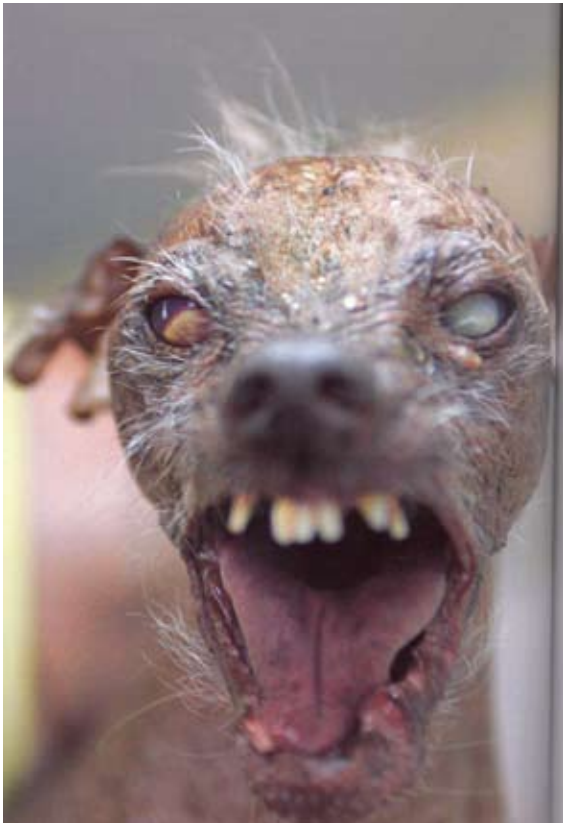
Figuur 2. Lepra, Aquarel van Johannes Petrus ter Maten, dermatoloog te Amsterdam (1867-1966), nov. 1936. Collectie NVDV.

liefst in combinatie met de dikste man aller tijden.³ Deze menselijke gedrochten werden in de 19e en 20e eeuw vooral op kermissen en in circussen gepresenteerd: hermafrodieten, vrouwen met baarden, albino's, Siamese tweelingen, afwijkende schedelvormen en mensen met lepra (figuur 2) schubbenhuid, elefantiasis of extreme vormen van Ehlers Danlos. Kijkvoer voor de wellustigen.

Hun populariteit was groot, en groeide toen serieproductie in fotografie mogelijk werd, zo rond 1850. Na afloop van de monsterbezichtiging konden toeschouwers voor een schappelijk prijsje een afbeelding – een *carte de visite* – aanschaffen, en mee naar huis nemen. Thuis konden familieleden en vrienden dan meegenieten van het weerzinwekkende. En, wie weet, bood het een vorm van troost voor degenen die zelf ook een lichamelijke afwijking hadden. Het kon dus altijd nóg lelijker. Naast het circus was er nog een vorm van volksentertainment dat graag gebruik maakte van menselijke gedrochten, het 'dime museum' ('kwartjesmuseum'). Voor een Amerikaans dubbeltje ('dime') konden mensen een kijkje nemen in dat eenvoudige museum. Overigens waren het zeker niet allemaal gedrochten in de zin van beangstigend lelijk. Zo is er Betta Lake, het meisje met de rubberhuid. Zij werkte voor het King & Franklin Circus, en overleed in 1889 (zie figuur 3).

LELIJKE TROOST

Vooruitgang in de geneeskunde heeft het aantal gedrochten fiks gereduceerd. Deels omdat inmiddels bekend is dat veel stoornissen een erfelijke grondslag hebben die via prenatale diagnostiek is



Figuur 4. Hond met hondenkop, www.essentialnews.net.



Figuur 5. Vrouw met kattenkop, Daniel Lee, 1994, Linz, Oberösterreichisches Landesmuseum.

op te sporen en te voorkomen. Voor een deel zijn er ook nieuwe behandelingen gevonden, zoals hormonen bij groeistoornissen. Waarmee we terug zijn bij de min of meer alledaagse lelijkheid. Want hoewel extreme excessen grotendeels zijn uitgebannen, zijn er nog voldoende lelijke mensen over. Die er oprecht mee zitten ook, met bijvoorbeeld flaporen, wijnvlekken of gewoon acne. Maar waar lelijkheid vaak als last wordt ervaren, is het zeker geen vloek. Lotgenotencontact kan het ergste leed verzachten. Dit zou een vorm van troost moeten bieden, of toch niet?. In zijn roman *Het raadsel van de aankomst* observeert de Engelse schrijver V.S. Naipaul zijn dorpsgenoten nauwgezet: 'De nieuwe melker was een lelijke man. Ook zijn vrouw was lelijk. Er zat iets aandoenlijks in hun lelijkheid. Lelikheden had lelijkheid opgezocht voor wederzijdse steun; maar er was weinig troost uit voortgekomen.'⁴ Met het uitsluiten van de lelijke medemens op de arbeidsmarkt der schone, bedrijft de natuur de meest perverse vorm van genetische manipulatie. De gevolgen zijn er naar. Neem kunstenaar en voormalig Volkskrant-columnist Theo Jansen. Hij beschouwt zichzelf als een lelijke man. Zijn hartekeet om het /de schone en het /de lelijke meer met elkaar te laten paren, doet vermoeden dat zijn wederhelft ook lelijk is. Jansen ziet echter over het

hoofd dat de lelijke mens zich mogelijk ook meer aangetrokken voelt door de lelijke medemens, zoals een bejaarde meestal ook valt op een leeftijdgenoot. Met alle voortplantingsmogelijkheden en -onmogelijkheden van dien. Ook heeft hij geen oog voor het fenomeen dat bekend staat als 'regressie naar het gemiddelde'. Die stelregel staat haaks op de cumulatieve schoonheidstheorie. Als de schoonheid van een voorouder als een spel van genen wordt gezien, is de kans dat die genen elkaar weer vinden in een nageslacht eerder klein dan groot. En zo gaan schoonheid en lelijkheid weer in elkaar over. En kan iemand met een honden- of een kattenkop (figuur 4 en 5) juist mooi of lelijk worden gevonden.

LITERATUUR

1. Eco U. *De geschiedenis van de schoonheid*. Bert Bakker, Amsterdam 2005.
2. Eco U. *De geschiedenis van de lelijkheid*. Bert Bakker, Amsterdam 2007.
3. Nurayama A. *Freaks – De exploitatie in circussen en reizende gezelschappen van menselijke fysieke fenomenen*. Librero, Hedel 1999.
4. Naipaul VS. *Het raadsel van de aankomst*. De Arbeiderspers, Amsterdam 1988.
5. Theo Jansen. *De Volkskrant*, 12-4-1997.

QUIZ

ANTWOORDEN

Casus 5

Antwoorden: 1 B, 2 A, 3 B, 4 A, 5 A

Naevus naevocellularis

Vanwege de anatomische bijzonderheden aan de handpalmen en voetzolen presenteren gepigmenteerde huidafwijkingen zich anders dan op andere delen van het lichaam. Van de melanocytair criteria is het parallelle pigmentpatroon aanwezig. De melanocytair nesten bevinden zich langs de sulci superficiales (gele pijl) en de uitmondungen van de zweetklieren, te zien als witte stippen, bevinden zich langs de cristae superficiales (witte pijltjes). De bruine globules (zwarte pijl) zijn geen hemorragie, maar nestjes van melanocyten. De ligging van het pigment langs de sulci superficialis, de regelmatige opbouw met intacte zweetklieren zijn kenmerken van een benigne naevus naevocellularis.

Casus 6

Antwoorden: 1 B, 2 B, 3 B, 4 B, 5 H

(Gepigmenteerd) basaalcelcarcinoom

Melanocytair kenmerken zijn afwezig en de kenmerken van basaliomen zijn: vertakkende teleangiëctasieën (in 52% van alle basaliomen), maple leaf-achtige gebieden (gele pijlen) (in 17%, 100% specificiteit) en grote grijsblauwe ovoid nests (in 55%). Andere kenmerken kunnen zijn: multiële grijsblauwe globules (zwarte pijlen) (in 27%), ulceratie (in 27%) en spaakwielgebieden (10%). (De in deze laesie aanwezige kenmerken zijn onderstreept.)

Quiz pagina 335

Het betreft hier cirkelharen of ook wel spiraalharen genoemd. Het gaat bijna altijd om mannen in de leeftijd tussen 55 en 69 jaar. Adatto in Frankrijk vond in 1963 bij een onderzoek van 100 mannen 16 personen die dit hadden. Een Fins onderzoek bij 100 patiënten vond echter geen enkele casus. Dermatologen uit Saoedi-Arabië rapporteren dit fenomeen als een gebruikelijke bevinding bij hun patiënten. Het is in feite een zeer oppervlakkig ingegroeide haar net onder het stratum corneum. Ontstekingsverschijnselen zijn er niet en ook geen folliculaire keratose. Men moet dit niet verwarren met kurkentrekkerharen bij vitamine-C-deficiëntie.

Literatuur

Contreras-Ruiz J, et al. Circle hairs: a clinical curiosity. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2000;14:495-7.

