

Het *Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en Venereologie* is het officiële orgaan van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie en verschijnt 10x per jaar in een oplage van 1.200 exemplaren. Het NTvDV is vanaf 1 januari 2008 geïndexeerd in EMBase, de internationale wetenschappelijke database van Elsevier Science.

**HOOFDREDACTIE**

Dr. Rob C. Beljaards
Centrum Oosterwal
Binnenweg 209 | 2101 JJ Heemstede
Sandstep Healthcare Invest
Biltseweg 14 | 3755 ME Bosch en Duin
T 06-51610799 | E-mail: r.beljaards@nvdv.nl

Het katern Vereniging staat open voor nieuws en mededelingen vanuit bestuur, domeingroepen, commissies en werkgroepen van de NVDV. Het katern valt onder de verantwoordelijkheid van het bestuur. Dit wil echter niet noodzakelijkerwijs zeggen dat alle meningen en standpunten de visie van het bestuur weergeven.

De inhoudelijke verantwoordelijkheid van congres- en nascholingsnummers berust bij de gastredactie van het betreffende nummer.

THEMA / WETENSCHAP / VERENIGING**REDACTIE**

Prof. dr. M.W. Bekkenk (*Domeingroep pigmentstoornissen*)
Dr. A.M. van Coevorden (*Domeingroep cosmetische dermatologie*)
P.K. Dikrama (*Domeingroep haar & nagels*)
Dr. M.B.A. van Doorn (*Domeingroep inflammatoire dermatosen*)
Dr. S. van der Geer-Rutten (*Domeingroep dermatochirurgie & lasers*)
Dr. A. Galimont-Collen (*Domeingroep dermatotherapie*)
E. Huis in 't Veld (*Domeingroep oncologie*)
C.J. de Jonge (*Domeingroep kinderdermatologie*)
M.J. Jonker (*Domeingroep anogenitale dermatosen*)
Prof. dr. T. Rustemeyer (*Domeingroep allergie & eczeem*)
Dr. H.B. Thio (*Domeingroep huidinfecties en SOA*)
Dr. M.B. Visch (*Domeingroep Vaten*)

WERKGROEP 'IN HET KORT'

M.W.D. Brouwer
A.L. Nguyen
Dr. N.A. Ipenburg

BEELDREDACTIE

Lies Rijksen
Virginia Hercules

INZENDEN VAN KOPIJ/RICHTLIJNEN

Richtlijnen voor het inzenden van kopij:
zie www.nvdv.nl > professionals > dermatologie > tijdschriften en boeken > NTvDV.
Hier vindt u ook het Toestemmingsformulier patiënt.

UITGEVER EN ADVERTENTIES

Stichting Beheer Tijdschriften Dermatologie
Domus Medica | Postbus 8552 | 3503 RN Utrecht
Frans Meulenberg (f.meulenberg@nvdv.nl)

REDACTIESECRETARIAAT

redactie@nvdv.nl

BASISONTWERP EN LAY-OUT

Studio Sponselee

VORMGEVING EN TRAFFIC

Daniël Gerritsen (www.dandez.nl)

DRUK EN VERZENDING

Scholma, Print & Media

COPYRIGHT

©2024 Stichting Beheer Tijdschriften Dermatologie

ISSN 0925-8604**ABONNEMENTEN**

Standaard € 250,- per jaar.
Studenten (NL) € 120,- per jaar.
Buitenland € 375,- per jaar.
Losse nummers € 32,50.
Contactadres: redactiesecretariaat

INHOUD

WETENSCHAP

- 3** Voorwoord: Wintersproetjes
 - 4** One-stop-shop behandeling voor basaalcelcarcinomen
 - 9** Allergische reacties veroorzaakt door moderne nagelcosmetica
 - 15** Familiedermatosen: Wat is hier aan de hand? (kennisquiz)
 - 16** Familiedermatosen: Kale benen oftewel anterolateral leg alopecia
 - 17** SAPHO-syndroom met acrodermatitis continua van Hallopeau
 - 21** Patiënt met huidafwijkingen bij genetisch bewezen Blau-syndroom
 - 26** Laserbehandeling bij brandwonden
 - 28** Storiform collagenoom, een ongewone tumor
 - 31** Richtlijn Lymfoedeem 2023 (samenvatting)
 - 35** Kennisquiz Familiedermatosen: antwoord
 - 36** Proefschrift: Het begrijpen van de behandelrespons bij patiënten met atopisch eczeem in de dagelijkse praktijk
- VERENIGING**
- 40** Bestuurscolumn: Kwaliteit als doucheputje
 - 42** Vacature: hoofredacteur NTvDV
 - 43** Caribbean Dermatology Association Conference

ILLUSTRATIE OMSLAG

© Cartoon van Fokke & Sukke, gemaakt door John Reid, Bastiaan Geleijnse en Jean-Marc van Tol.

AUTEURSRECHT EN AANSPRAKELIJKHEID

Alle rechten voorbehouden. Niets uit deze uitgave mag worden veelevoudigd, 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 volledigheid van de informatie of producten van advertenties.

SPECIALS

Het is van belang dat u er rekening mee houdt dat het tijdschrift maximaal 50 redactionele pagina's mag bevatten. Als het meer dan 50 pagina's worden, dan worden de extra kosten die hieraan zijn verbonden doorberekend aan uw organisatie, tenzij u van tevoren met de NVDV andere afspraken hebt gemaakt over de verdeling van deze kosten. De kosten bedragen € 350,- per 4 gedrukte pagina's.



Wintersproetjes

R.C. Beljaards

Jaren geleden reed een *flebologie-bus* door Nederland, bemest door een vaatchirurg. Huisartsen werden aangeschreven op welke dag de bus voor hun praktijk zou staan, en werden verzocht patiënten te verzamelen en in de bus te laten onderzoeken, al dan niet gevolgd door een EVLT-behandeling van insufficiënte vaten. Uiteindelijk heeft de IGJ een stokje voor dit rondreizend circus gestoken.

Op dit moment, vele jaren later, rijdt een *sproetenbus* door Nederland. Deze week staat deze op het Stationsplein in mijn eigen Haarlem. Bij een informele rondvraag onder potentieel bezoekende kennissen is het weinig transparant welke zorg in de bus wordt geleverd. Men verwacht een algehele screening op huidkanker, maar het geleverde is beoordeling van slechts het in de ogen van de klant verdachte plekje. Dat onderzoek wordt verricht door een niet-arts, een dermatoscopisch plaatje wordt doorgestuurd naar een dermatoloog die het thuis beoordeelt, waarna men de klant twee weken later per mail op de hoogte stelt van de uitslag. Beoordeling van één afwijking is gratis, elke volgende afwijking die de klant beoordeeld wil hebben kost €27,50. Maar hoe vaak zien wij patiënten met slechts één moedervlek?

In de Wet Bevolkingsonderzoek (WBO) zijn de mogelijkheden voor screeningsonderzoek vastgelegd. Daarin is opgenomen dat preventief gezondheidsonderzoek in Nederland is voorbehouden aan landelijke screeningsprogramma's geïnitieerd door de overheid. Met name screenend onderzoek waarbij ioniserende straling wordt gebruikt, bevolkingsonderzoek naar kanker en onderzoek naar ziekten waar geen behandeling voor mogelijk is, zijn verboden, tenzij vergunning is verleend door het ministerie van VWS. Het is de reden waarom preventieve marktpartijen als Prescan weliswaar hun intake in Nederland lieten plaatsvinden, maar het bijbehorende MRI-onderzoek buiten de landsgrens werd geplaatst.

Toen we als NVDV begonnen met de landelijke Huidkankerdag was ook dit vanwege de WBO lange tijd omstreken. Feitelijk was het clandestien dat dermatologen de deuren van hun praktijken openden om passanten kosteloos te screenen op huidkanker, en eigenlijk geldt dat nog steeds. Contact vanuit de NVDV met de Inspectie en het Ministerie van VWS leerde dat pas zou worden ingegrepen bij klachten van bijvoorbeeld een andere beroepsgroep of lokale huisarts, vandaar dat de NVDV dit risico durfde te nemen. [1]

Ooit, in de jaren tachtig van de vorige eeuw, ging al kortdurend een sproetenbus rond. Niet in binnensteden maar gepositioneerd langs de stranden. Maar de intentie was toen anders, bewustzijn voor huidkanker en wetenschappelijk onderzoek



door middel van inspectie van de gehele huidoppervlakte waren het doel. [2] Maar wat vinden wij als beroepsgroep van de nieuwste ontwikkeling met een commerciële sproetenbus? Het lijkt in opzet weinig anders dan een hybride teledermatologie. Maar diagnostiek op pigmentafwijkingen (of eigenlijk welke dermatologische afwijking dan ook) kan slechts betrouwbaar worden uitgevoerd bij onderzoek van het *hele* huidoppervlak. Het *ugly duck* fenomeen helpt ons vaak op het spoor bij het onderkennen van melanomen, maar daarvoor dienen alle moedervlekken te worden geïnspecteerd en met elkaar te worden vergeleken. Verder biedt de bus, net als andere screenende organisaties, in deze opzet slechts een summier deel van zorg, namelijk wel (beperkte) diagnostiek maar geen behandeling. Dermatologen zijn onderhavig aan kwaliteitsrichtlijnen, waarin de randvoorwaarden zijn vastgelegd waaraan wij qua medische inhoudelijkheid en qua outillage moeten voldoen, en worden daarop gevisiteerd en beoordeeld. Echter, als de praktijk niet muurvast genageld staat aan de grond maar mobiel is, lijken deze richtlijnen niet meer te gelden. Tenslotte is de naamgeving 'sproetenbus' een *contradictio in terminis* en impliceert *Sisyphusarbeid*; immers de kans dat een sproet (ephilide) maligne onttaardt is nul.

Weliswaar is de huid een groot maar in zichzelf ook een dun orgaan. Maar letterlijk zo platgeslagen tot een tweedimensionale foto als bij teledermatologie en de sproetenbus, dat verdient de huid – en daarmee ons prachtige vak – nou ook weer niet.

LITERATUUR

1. de Roos, KP, Terra JB, Meulenberg F. *Perspectieven op de Huidkankerdag. Van primaire preventie tot aan juridische aspecten. Ned Td Dermatol Venereol* 2016; 26: 30-3
2. Krol ADG, van der Rhee HJ, Dieleman K, Welvaart K. *De 'sproetenbus'. Een ongezond verschijnsel of een bezonnen experiment? Ned Td Geneesk* 1990; 134: 2047-50

CORRESPONDENTIEADRES

Rob Beljaards

E-mail: r.beljaards@nvdv.nl

Dermatoloog en hoofdredacteur NTvDV



Disease management for chronic skin cancer

One-stop-shop behandeling voor basaalcelcarcinomen

J. Schreurs¹, S. van der Geer², J.C.H.B.M. Luijten³, G.A.M. Krekels⁴

De wereldwijde incidentie van non-melanoma huidkanker (NMSC) is de laatste decennia aanzienlijk gestegen. [1,2] Het basaalcelcarcinoom (BCC) is met afstand het meest voorkomende type huidkanker. NMSC kan beschouwd worden als een chronische ziekte die een enorme impact heeft op de gezondheidszorg. De toegenomen zonexpositie en zonnebankgebruik onder jongeren in combinatie met lichte huidtypes en een vergrijzende populatie, leiden tot een forse stijging van de incidentie van huidkanker. Met het huidige aantal dermatologen en ons zorgsysteem zal het onmogelijk zijn deze toenemende zorgvraag aan te kunnen. Het is van belang om te zoeken naar nieuwe mogelijkheden in de behandeling van NMSC om voorbereid te zijn op de toekomst.

HUIDKANKER ALS CHRONISCHE ZIEKTE

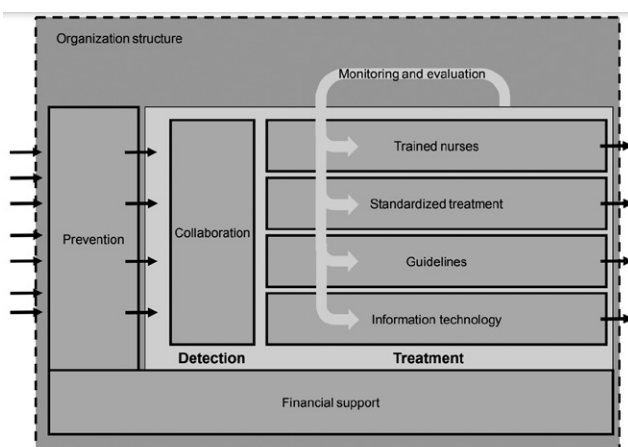
Een van de mogelijke oplossingen bestaat uit het gebruik van een disease managementsysteem voor patiënten met chronische huidkanker. Dit bestaat uit een goed georganiseerd zorgpad waarbij een gestroomlijnde, systematische behandeling van een zorgprobleem centraal staat. Dit omvat preventie, educatie, multidisciplinaire zorg, de IT-sector en management. Er is veel evidence dat disease managementsystemen leiden tot efficiëntere en kosten effectievere zorg van hoge kwaliteit. [3] Wij onderzochten of het one-stop-shop concept haalbaar is voor NMSC en of de combinatie van bestaande behan-

delingen zal bijdragen aan betere en efficiëntere zorg op de polikliniek dermatologie. De gemiddelde levensverwachting neemt toe en tegelijkertijd is er een toename van huidkanker gevallen onder de jongere populatie. Te verwachten is dat zich binnen deze groep gedurende het leven multiple (pre-) maligniteiten zullen gaan ontwikkelen. [4-9] Huidkanker kan hierdoor beschouwd worden als een chronische ziekte, zoals gedefinieerd door de World Health Organization (WHO): een langdurige ziekte met over het algemeen langzame progressie. De progressie wordt beschouwd als het continue ontstaan en ontwikkelen van nieuwe tumoren.

Al lang wordt NMSC beschouwd als een relatief mild gezondheidsprobleem, gezien de lage mortaliteit. Echter, de morbiditeit en impact op het zorgsysteem zijn hoog. [10] In de Verenigde Staten staat huidkanker op de vijfde plaats qua kosten voor de zorg (volgend op prostaat-, long/bronchus-, colon/rectum- en borstkanker). [11] Door verschillende strategieën te combineren in een disease managementsysteem zal dit leiden tot de efficiënte, evidence-based en hoge kwaliteit zorg die nodig is om een chronische ziekte als huidkanker pro-actief te kunnen behandelen (figuur 1).

PILOT: ONE-STOP-SHOP BEHANDELING

One-stop-shop staat voor een combinatie van het eerste consult, de diagnose en de behandeling op één dag. Deze behandelmethode en diens effectiviteit staat uitgebreid beschreven in het proefschrift van Simone van der Geer. [3] Wij onderzochten opnieuw de toepasbaarheid en veiligheid van dit concept bij de behandeling van BCC's bij patiënten met



Figuur 1. Het proces van ontwikkeling tot een disease managementsysteem door het combineren van verschillende strategieën. [3]

¹ Aios Dermatologie Erasmus MC, Rotterdam (ten tijde van schrijven anios dermatologie, MohsA, Eindhoven)

² Dermatoloog en Mohs-chirurg, MohsA, Venray

³ Anios Dermatologie, MohsA, Eindhoven

⁴ Dermatoloog en Mohs-chirurg, MohsA, Eindhoven

'chronische huidkanker' via een pilot study. We includeerden 16 chronische patiënten met 19 klinisch voor superficiael- of nodulair basaalcelcarcinoom verdachte huidtumoren in het aangezicht. Diagnostisch werd eerst een vriescoupe van de voor maligniteit verdachte huidafwijking gemaakt. Als er uitsluitend een superficiael basaalcelcarcinoom werd gevonden, stelden we een topicaal beleid in. Bij een (micro-)nodulaire tumor op een lastig te reconstrueren functionele/esthetische subunit van het gezicht of een sprieterig groeiend (hoog-risico) basaalcelcarcinoom, werd de indicatie voor Mohs-chirurgie gesteld. Na informed consent werd direct de eerste Mohs-ronde verricht. Na het behalen van radicaliteit (beoordeling dermatoloog), werd het defect gesloten. Ter bevestiging van diagnose en radicaliteit werden naderhand de coupes ook door de patholoog beoordeeld. De mate van congruentie tussen de beoordeling van de dermatoloog en de patholoog werd bijgehouden evenals de patiënttevredenheid met betrekking tot het behandelproces.

RESULTATEN

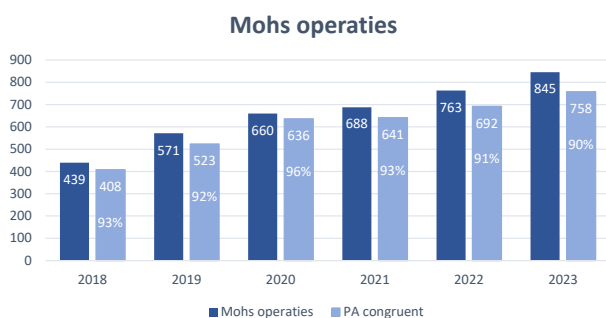
De klinische diagnose (nodulair/sprieterig en/of superficiële groeiwijze) kwam bij 13 van de 19 tumoren overeen met de histopathologische diagnose. In zes gevallen werd een nodulaire ofwel nodulair/sprieterige groeiwijze verdacht en betrof het een superficiële groeiwijze of andersom.

Bij vrijwel alle beoordelingen (op één uitzondering na) stelden de dermatoloog/Mohs-chirurg en de patholoog dezelfde diagnose. Bij één coupe kwam de beoordeelde groeiwijze niet overeen.

Alle patiënten waren tevreden met het one-stop-shop concept en er werden geen postoperatieve complicaties gerapporteerd. Positieve reacties waren onder andere: fijn om direct de diagnose en de behandeling te krijgen; minder afspraken; ook begeleidende personen hoeven maar één dag vrij te nemen; minder werkverzuim. De tijdsduur van de behandel dag werd soms als belastend ervaren. Desondanks, zouden alle behandelde patiënten opnieuw voor deze behandel methode kiezen.

DISEASE MANAGEMENT BIJ MOHSA

De afgelopen vijf jaar hebben wij de zorg volgens ons disease management model efficiënt georganiseerd, gebaseerd op de ervaringen die zijn opgedaan tijdens de pilot study en eerdere



Figuur 2. Het totaal aantal Mohs operaties (MohsA huidcentrum) per jaar (donkerblauw) en het aantal gevallen waarbij de PA-beoordeling congruent was tussen Mohs-chirurg en patholoog (lichter blauw) in de periode 2018-2023.

One-stop-shop



Figuur 3. Het aantal operaties volgens het one-stop-shop principe (MohsA huidcentrum) per jaar (donkergroen) en het aantal gevallen waarbij de PA-beoordeling congruent was tussen Mohs-chirurg en patholoog (lichter groen) in de periode 2018-2023.

en latere praktijkervaring. Reeds met NMSC bekende patiënten zijn een groot deel van onze patiëntenpopulatie. Wanneer een chronische patiënt op controle komt voor een totale huidcheck, wordt gebruik gemaakt van het one-stop-shop principe. Patiënten met een uitgebreide cutaan-oncologische voor-geschiedenis die met regelmaat BCCs ontwikkelen, worden ingepland op een Mohs-dag. Tijdens die controle wordt samen met patiënt bepaald welke tumoren worden geopereerd. Dit gebeurt op basis van klachten en lokalisatie. Op de dag van de ingreep wordt een curettagebipt genomen voor een vriescoupe ter bevestiging van de diagnose. Direct vindt ook de eerste Mohs snede met krappe marge plaats. Gemiddeld vinden er twee Mohs rondes plaats. Wanneer alle snijranden en de bodem vrij zijn, wordt een plan gemaakt voor de reconstructie. De one-stop-shop methode kan ook worden gebruikt om te differentiëren tussen nodulaire/sprieterige- en superficiële BCC's, zodat zo mogelijk een topicaal beleid ingesteld kan worden.

One-stop-shop Mohs: ervaringen van de afgelopen 6 jaar
Alle Mohs operaties worden verzameld in een database. Ook wordt bijgehouden in hoeveel van de gevallen de beoordeling van de Mohs-chirurg overeenkomt met de beoordeling door de patholoog. Hier vinden wij hoge percentages van concordantie; zie onderstaande grafieken voor de aantallen (figuur 2-3, periode 2018 – 2023). Bij de one-stop-shop methode wordt een hogere trend aan percentages congruente PA geobserveerd (range 95-100%).

In figuur 3 valt een kleiner aantal one-stop-shop behandelingen in 2022 op. In dat jaar zagen wij meer derdelijns verwijzingen voor Mohs-chirurgie waarbij eerder een bipt afgenomen was. Dit is een mogelijke verklaring voor het kleinere aantal one-stop-shop behandelingen. Echter, de exacte verklaring van de verschillen in one-stop-shop aantallen per jaar zijn niet onderzocht.

Nog steeds ervaren wij een hoge patiënten tevredenheid. Het hebben van een huiskamer waar postoperatieve patiënten samen wachten en lunchen, draagt hieraan ook bij doordat men ervaringen kan delen. Een valkuil van het one-stop-shop

principe is de kans dat een klinisch voor BCC verdachte huidtumor een andere origine kan hebben. Een voorbeeldcasus van drie jaar geleden betreft een 53-jarige dame, zonder cutane maligniteiten in de voorgeschiedenis. Wel bekend met een non-hogdkin lymfoom in de lies 3 jaar geleden, waarvoor zij radiotherapie kreeg. Zij werd verwezen door de huisarts met een klinisch voor BCC verdachte huidtumor op de neusvleugel en werd ingepland voor een one-stop-shop. Bij de vriescoupe op de Mohs dag werd veel inflammatie gezien en geen duidelijk BCC. Gezien het lymfoom in de voorgeschiedenis werd de Mohs ingreep geannuleerd en werd alsnog een 3mm biopt afgenomen. Na mede-beoordeling in een academisch centrum bleek het inderdaad te gaan om een folliculair lymfoom, lokalisatie van het bekende systemisch laaggradig folliculair lymfoom.

Belangrijk voor het disease managementsysteem is dus nauwkeurige patiëntselectie. Alleen patiënten met een voorgeschiedenis van klinisch evidente BCC's worden geselecteerd voor de one-stop-shop in onze kliniek. Bij twijfel of bij de aanwezigheid van systemische maligniteiten heeft een biopt via de reguliere weg de voorkeur.

DISCUSSIE

One-stop-shop is tegenwoordig een populair onderwerp. Veel bedrijven en sommige medische specialismen stellen one-stop-shop concepten op. [12-14] Binnen de dermatologie zijn vrijwel alle chirurgische behandeling onder lokale anesthesie uit te voeren, waardoor het geschikt is voor deze benadering. Een pre-operatieve screening door een anesthesioloog is niet noodzakelijk en postoperatieve complicaties gerelateerd aan algehele anesthesie zijn er niet. Door de 'behandelduur' en administratieve lasten voor een aandoening te verminderen, zullen ook de kosten dalen. Tevens zorgt een vermindering van het aantal stappen in een proces voor een vermindering van de kans op fouten. Deze verminderde behandelduur is ook een belangrijke factor voor een toegenomen patiënttevredenheid, aangezien het vaak een onzekere periode voor een patiënt betreft.

Patiënten hebben recht op een wettelijke bedenktijd, er staat echter niet beschreven hoe lang die tijd moet zijn. Dit is mede de reden dat de one-stop-shop in onze ogen alleen geschikt is voor BCC's van chronische patiënten, die al meerdere behandelingen hebben gehad zodat zij grotendeels al op de hoogte zijn van de behandelmogelijkheden, de bijwerkingen en risico's. De bedenktijd wordt echter ook losgelaten als een melanoom of plaveiselcelcarcinoom direct wordt geëxideerd. Door het protocol te volgen met extra veiligheidschecks dienen de patholoog en de Mohs-chirurg de vriescoupes te beoordelen. Bij MohsA verminderen we de tijd tot behandeling nog meer door de initiële beoordeling aan de Mohs-chirurg te laten, waardoor direct aansluitend de behandeling kan plaatsvinden. Na afloop van de behandeling kan de patholoog de coupes alsnog beoordelen.

Uit de literatuur blijkt dat de beoordeling van vriescoupes van BCC's door Mohs-chirurgen van excellente kwaliteit is. In 98,9% van de gevallen is er een eenduidige conclusie tussen beiden. [15]

Gezien de stijgende incidentie van non-melanoma huidkanker wereldwijd en het feit dat Mohs-chirurgie een tijdsintensieve en kostbare behandeling is, dient de indicatie secuur gesteld te worden om de dermatologische zorg toegankelijk te kunnen houden (tabel 1). Door kleinere/laag-risico tumoren of tumoren op relatief makkelijk te reconstrueren lokalisaties zoveel mogelijk met conventionele excisie te behandelen, kunnen we de druk op de dermato-oncologische zorg verminderen.

Tabel 1. Indicaties voor Mohs-chirurgie bij basaalcelcarcinoom. Richtlijn basaalcelcarcinoom 2012-2023.

Indicaties voor Mohs-chirurgie
Primair BCC in de H-zone >10mm
Primair BCC op oogleden en ala nasi/ neuspunt >5mm
Primair BCC in het gelaat buiten de H-zone
> 10 mm van een agressief groeitype of
>15 mm met een nodulair groeitype
Recidief BCC in het gelaat
Irradicaal geëxideerd BCC in het gelaat

Wanneer een grote wond of uitgebreidere reconstructie verwacht wordt, is het vooraf verkrijgen van informed consent daarvoor van belang. Patiënten die voor de eerste keer behandeld worden, worden bij voorkeur regulier ingepland zodat maatregelen rondom de operatie getroffen kunnen worden m.b.t. zorg, begeleiding, vervoer, werkverzuim etc. Patiënten die door recidiverende huidtumoren bekend zijn met het one-stop-shop concept houden hier meestal vooraf rekening mee en zo niet, dan wordt de operatie alsnog op de reguliere manier ingepland. Als tijdens de Mohs blijkt dat een uitgebreidere operatie dan wel reconstructie nodig is dan vooraf werd gedacht, dan krijgt een patiënt uiteraard zelf de keuze om dit direct of na enige bedenktijd uit te laten voeren.

CONCLUSIE

Onze ervaring is dat diagnosticeren en behandelen van patiënten in één dag veilig kan. Met behulp van vriescoupes kan de diagnose dezelfde dag gesteld worden. De beoordeling van de histologiecoupes kan door de Mohs-chirurg alleen plaatsvinden of samen met de patholoog. Met het one-stop-shop concept behalen we een hoge patiënttevredenheid, mede dankzij de snelle doorloop van diagnose tot behandeling. De indicatie voor Mohs-chirurgie dient onder strikte voorwaarden gesteld te worden om onder de stijgende incidentie van huidkanker de toegang tot de dermato-oncologische zorg te bewaken.

LEERPUNTEN

- Het toepassen van een disease managementstructuur is een effectieve manier om de zorg voor chronische huidkankerpatiënten efficiënt in te richten.
- Nauwkeurige patiëntselectie voor de one-stop-shop is van belang om onjuiste Mohs indicaties te voorkomen; advies is om alleen patiënten met klinisch evidente basaalcelcarcinomen in de voorgeschiedenis te selecteren.
- De one-stop-shop behandeling heeft een hoge patiënttevredenheid gezien het lage aantal afspraken en de korte tijd tussen diagnose en behandeling.

TREFWOORDEN

Huidkanker - basaalcelcarcinoom (BCC) - one-stop-shop - chronische huidkanker – efficiëntie - disease management

KEYWORDS

Skin cancer - basal cell carcinoma - one-stop-shop treatment - chronic skin cancer – efficiency - disease management

BELANGENVERSTRENGELING

Geen financiële belangenverstrengeling.

LITERATUUR

1. Rigel DS, Friedman RJ, Kopf AW. Lifetime risk for development of skin cancer in the U.S. population: Current estimate is now 1 in 5. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:1012-3.
2. Vries de E, Rhee van der H, Coebergh JWW. Trends, oorzaken, aanpak en gevolgen van de huidkankerepidemie in Nederland en Europa. *Ned Tijdschr Geneesk.* 2006;150:1108-15.
3. Van der Geer S, Reijers HA, van Tuijl HF, de Vries H, Krekels GA. Need for a new skin cancer management strategy. *Arch Dermatol.* 2010 Mar;146(3):332-6. Proefschrift: Disease management for chronic skin cancer (Simone van der Geer).
4. Marcil I, Stern RS. Risk of developing a subsequent nonmelanoma skin cancer in patients with a history of nonmelanoma skin cancer. *Arch Dermatol.* 2000;136:1524-30.
5. Collins GL, Nickoonahand N, Morgan MB. Changing demographics and pathology of nonmelanoma skin cancer in the last 30 years. *Semin Cutan Med Surg.* 2004;23:80-83.
6. Karagas MR, Greenberg ER, Spencer SK, et al. Increase in incidence rates of basal cell and squamous cell skin cancer in New Hampshire, USA. *Int J Cancer.* 1999;81: 555-559.
7. Ramchandran S, Fryer AA, Smith A, et al. Cutaneous basal cell carcinomas. Distinct host factors are associated with the development of tumors on the trunk and on the head and neck. *Cancer.* 2001;92:354-358.
8. Czarnecki D, Mar A, Staples M, Giles G, Meehan C. The development of non-melanocytic skin cancers in people with a history of skin cancer. *Dermatology.* 1994;189:364-367.
9. Robinson JK. Risk of developing another basal cell carcinoma. A 5-year prospective study. *Cancer.* 1987;60:118-120.
10. Stang A, Stausberg J, Boedeker W, et al. Nationwide hospitalization costs of skin melanoma and non-melanoma skin cancer in Germany. *JEADV.* 2008;22:65-72.
11. Housman TS, Feldman SR, Williford PM, et al. Skin cancer is among the most costly of all cancers to treat for the Medicare population. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:425-429.
12. Semeijn J, Vallenga DB. International logistics and one-stop shopping. *International Journal of Physical Distribution & Logistics management.* 1994;25(10):26-44.
13. Vallenga DB, Semeijn J, Vallenga DR. One-stop shopping for logistics services: a review of the evidence and implications for Multi-modal companies. *Journal of Transportation Management.* 1991;3(1):31-58.
14. Gaskell A, McLaughlin A, Young E, McCristal K. Direct optometrist referral of cataract patients into a pilot 'one-stop' cataract surgery facility. *J R Coll Surg Edinb.* 2001;46:133-7.
15. Grabski WJ, Salasche SJ, McCollough ML, et al. Interpretation of Mohs micrographic frozen sections: A peer review comparison study. *J Am Acad Dermatol.* 1989;20(4):670-674.

CORRESPONDENTIEADRES

Joep Schreurs

E-mail: j.schreurs@erasmusmc.nl



Allergische reacties veroorzaakt door moderne nagelcosmetica

A.C. de Groot¹, M-L.A. Schuttelaar², T. Rustemeyer³

Kunstnagels en 'semipermanente' nagellak zijn de afgelopen jaren steeds populairder geworden. Voor *nail fashion* hoeft de modebewuste consument niet meer naar de nagelsalon. De flesjes met acrylaten en andere benodigdheden worden goedkoop online aangeschaft om zelf thuis nagels met de meest artistieke vormen en kleuren te creëren (figuur 1). Maar gevaar ligt op de loer: allergische reacties komen veel voor en de overgevoeligheid kan langdurige en soms ernstige gevolgen hebben.

INTRODUCTIE

Acrylaten en methacrylaten zijn de esters en zouten van acrylzuur resp. methacrylzuur. Monomeren kunnen polymeriseren tot polymeren in een proces dat uitharding (*hardening, curing*) genoemd wordt. Uitharding kan in gang gezet worden door toevoeging van chemische katalysatoren, door ultraviolet of LED-licht, door hitte, door de afwezigheid van zuurstof of

spontaan. De producten van deze reacties worden *plastics* of *plastic resins* genoemd en hebben een zeer breed toepassingsgebied. Enkele voorbeelden zijn plastic materialen, lijmen, weefsellijm, lijm voor bevestiging van wimper- en haarextensies, afdichtingskit, medische pleisters en windsels, coatings, glasvezel, drukinkt, contactlenzen, incontinentiemateriaal, verf, 'cement' voor bevestiging van kunstheupen en -knieën,



Figuur 1. 'Nail art'.

- ¹ Dermatoloog np, afdeling Dermatologie-Allergologie, Amsterdam UMC
- ² Dermatoloog, afdeling Dermatologie, UMC Groningen
- ³ Dermatoloog, afdeling Dermatologie-Allergologie, Amsterdam UMC

ECG-elektrodes, tandheelkundige materialen (vulling, kronen, kunstgebit, orthodontische constructies) en moderne nagelcosmetica. [1] (Meth)acrylaten zijn bekende oorzaken van allergisch contacteczeem (ACE). De monomeren zijn de allergenen; de uitgeharde eindproducten (de polymeren) sensibiliseren onder normale omstandigheden niet en veroorzaken ook geen allergisch contacteczeem bij mensen die al allergisch zijn, omdat ze te weinig reactieve monomeren bevatten. Vroeger werd ACE door (meth)acrylaten vooral gezien bij tandheelkundig personeel (tandartsen, tandartsassistenten, tandtechnici), drukkers (boeken, kranten, grafische industrie), schilders, personeel in de verfindustrie en personeel in industrieën waar men contact heeft met lijmen en afdichtingsmaterialen. [1]

De laatste 10 jaar is er echter een duidelijke verschuiving opgetreden en tegenwoordig wordt ACE door (meth)acrylaten vooral veroorzaakt door moderne, (meth)acrylaat-bevattende nagelcosmetica. [1] Een enorm gegroeide populariteit van deze producten, het werken met vloeibare mengsels die hoge concentraties van sterk sensibiliserende (meth)acrylaten bevatten en de mogelijkheid voor iedereen om de producten zelf aan te schaffen en thuis aan te brengen liggen aan de huidige 'epidemie' van ACE door nagelcosmetica ten grondslag. [2]

MODERNE NAGELCOSMETICA

Tot de moderne nagelcosmetica rekenen we acrylnagels, gelnagels, gelnagellak en BIAB. Bij acrylnagels (ook wel porseleinnagels genoemd) wordt een vloeistof (een acrylaatomoneeroplossing) gemengd met een poeder (een acrylaatpolymeer, meestal polymethylmethacrylaat). Het acrylaatmengsel wordt in diverse lagen aangebracht op 'acryltips' (plastic nagels, die van tevoren op de nagels zijn vastgelijmd) totdat de juiste vorm is verkregen. Na ongeveer 10 minuten is 95% van de monomeren spontaan gepolymeriseerd, volledige uitharding kan wel 48 uur duren. [3] Daarna worden de nagels tot op de gewenste lengte afgeknipt met een acrylknipper en bijgevijld. Tenslotte wordt een nagellak aangebracht. Na ongeveer 2-3 weken begint de nagel uit te groeien.

Gelnagels en gelnagellak (ook wel lang-houdende [*long-lasting*] of semipermanente nagellak genoemd) zijn vooral de laatste 10 jaar snel populair geworden. Het feit dat de gelnagels veel makkelijker zijn aan te brengen dan acrylnagels en dat de nagellak langer blijft zitten dan conventionele lakken heeft daaraan bijgedragen. Bij beide producten, die ook door gebruikers zelf thuis kunnen worden aangebracht, worden diverse lagen van een acrylaatomoneeroplossing gepenseeld op de nagel, waarbij elke laag onder een LED-lamp of een UV-lamp wordt uitgehard (gepolymeriseerd) (figuur 2). Meestal wordt eerst een *base coat* (of *primer*) aangebracht, vervolgens enkele lagen van de *body* (de gelnagel zelf of de nagellak) en daaroverheen een *topcoat* voor extra bescherming. Elke laag wordt opnieuw uitgehard. Het eindresultaat blijft ongeveer twee weken goed. [3]

Het nieuwste nagelproduct is BIAB, 'builder in a bottle', dat oorspronkelijk bedoeld was als een product tegen broze nagels. Ook bij dit product worden diverse lagen van (meth)

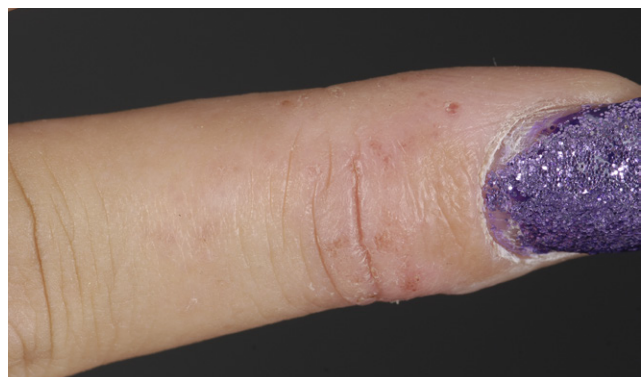


Figuur 2. Semipermanente nagellak wordt uitgehard onder een UV-lamp.

acrylaatoplossing aangebracht en elke laag onder een LED-lamp of UV-lamp uitgehard. Het zou langer blijven zitten dan gelnagels, maar er lijkt verder geen wezenlijk verschil te zijn tussen deze twee producttypen.

KOMT ALLERGIE VOOR NAGELCOSMETICA VEEL VOOR?

Daar lijkt het zeker op. Hoe vaak allergie voor nagelcosmetica voorkomt in de algemene bevolking of onder vrouwen die de cosmetica gebruiken of er beroepsmatig mee werken is niet bekend, maar er zijn verschillende publicaties met grote aantallen patiënten gediagnosticeerd met allergisch contacteczeem veroorzaakt door nagelcosmetica. [1,4] In de meeste publicaties werd een duidelijke toename gezien van het aantal patiënten in de meest recente jaren van het onderzoek. In het Amsterdam UMC werden tussen 2015 en 2023 67 patiënten gediagnosticeerd met allergie voor nagelcosmetica; het betrof 2,3% van alle vrouwen die met plakproeven getest waren. Vergelijkbare prevalenties zijn gemeld in studies verricht in Spanje, Portugal en Griekenland. [1,4]



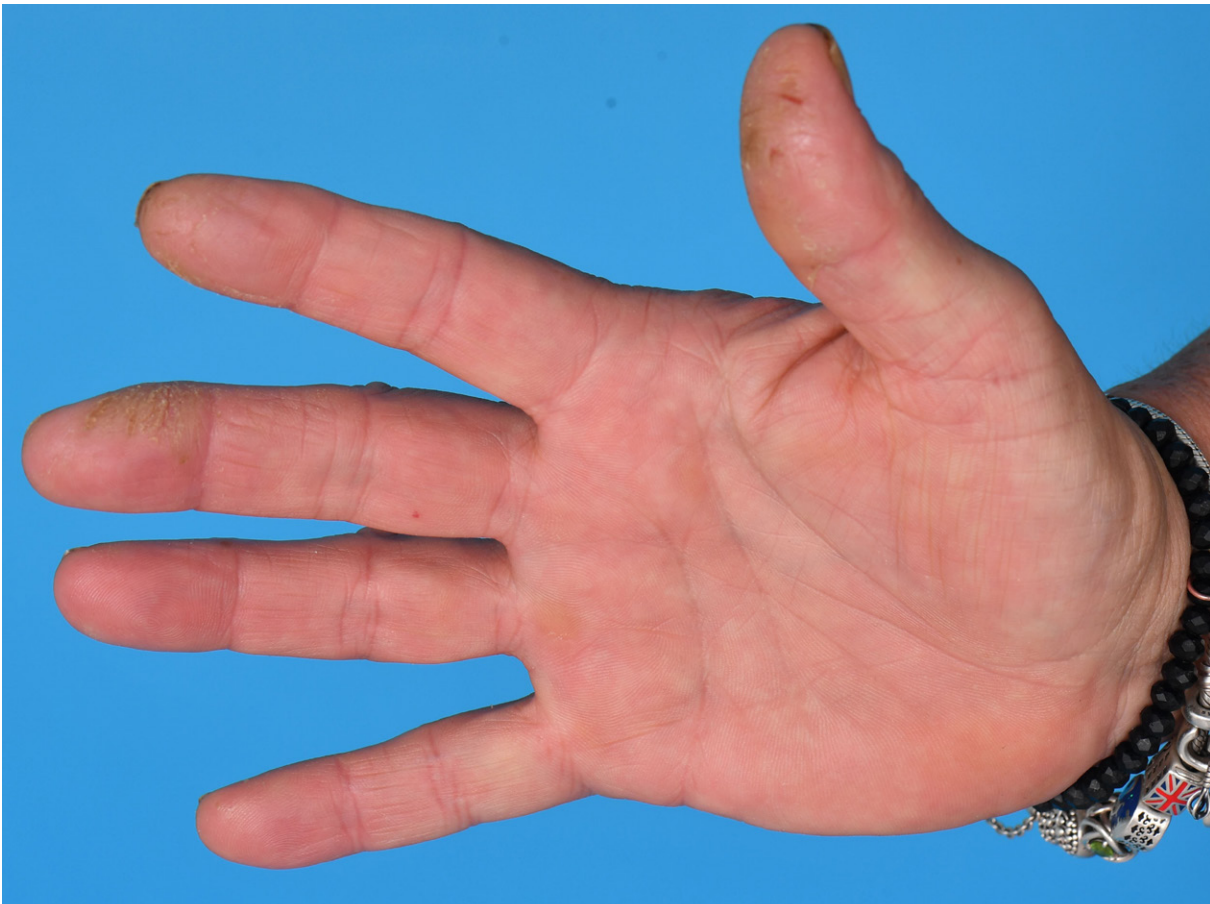
Figuur 3. Allergisch contacteczeem op de dorsale zijde van de vinger door een (meth)acrylaat-bevattende kunstnagel.



Figuur 4. Acuut erythemateus en nattend allergisch contacteczeem van de top van de linker wijsvinger bij een nagelstyliste (foto door patiënte zelf gemaakt).



Figuur 5. Allergisch contacteczeem van dig. 2 van de rechter hand in een rustiger fase; patiënte had haar eigen nagels gelakt, hetgeen resulteerde in een bijna paars erytheem met fors oedeem van de proximale nagelwal en het dorsum van de wijsvinger (foto door patiënte zelf gemaakt).



Figuur 6. Chronisch eczeem op de vingertoppen van digiti 1, 2 en 3 ('pulpitis') van de dominante rechter hand van een andere nagelstyliste.

KLINISCH BEELD

Allergische reacties door nagelcosmetica komen nagenoeg alleen bij vrouwen voor, zowel bij consumenten (vrouwen die de cosmetica op hun nagels [laten] aanbrengen) als bij vrouwen die op professionele basis met nagelcosmetica werken (nagelstylisten, schoonheidsspecialisten). In onze groep van 67 patiënten met allergische reacties door nagelcosmetica waren 18 (27%) professionals. [4] De meest voorkomende manifestatie bij consumenten is eczeem van de huid rond de nagels, dat zeer acuut en actief kan zijn met blaasjes, maar ook kan lijken op paronychia met mild erytheem en oedeem van de nagelwallen (figuur 3). Eczeem kan ook elders op de handen en op de onderarmen voorkomen. Bij nagelprofessionals is er vaak eerst een fase met acuut eczeem met blaasjes (figuur 4, figuur 5), dat later overgaat in chronisch eczeem met pijnlijke fissuren, vooral aan de vingertoppen (pulpitis) (figuur 6). Meestal zijn beide handen aangedaan, maar op de dominante hand is het eczeem vaak erger. In ons onderzoek bleek dat ongeveer de helft van de nagelprofessionals haar cosmetica ook bij zichzelf aanbrengt, zodat ook bij hen eczeem rondom de nagels op de dorsale vingers gezien kan worden. [4]

Eczeem op afstand (ectopisch allergisch contacteczeem) komt bij ongeveer 35% van de patiënten voor, vooral in het gezicht, in de hals en op de oogleden, soms met oedeem. Hieraan kan zowel contaminatie door verspreiding met de vingers en objecten zoals de mobiele telefoon als verspreiding van de monomeren door de lucht een rol spelen (aërogeen allergisch contacteczeem). Dat laatste is waarschijnlijk het belangrijkste bij acrylnagels, omdat die kort na aanbrengen van de acrylaten worden bijgevoerd, waardoor nagelstof met niet volledig uitgeharde (meth)acrylaten in de lucht terecht komen. [2] De allergische reactie door nagelcosmetica kan bij ongeveer 20% van de patiënten ook schade aan de nagel toebrengen met onycholyse, subunguale hyperkeratose en/of onychodystrofie als gevolg. Sommige patiënten klagen over luchtwegsymptomen zoals aanvallen van kortademigheid of verergering van bestaand astma. Dit is een bekend effect van (meth)acrylaten dat waarschijnlijk niet op een type-IV overgevoeligheid berust. [5] Andere luchtwegsymptomen die soms gemeld worden zijn heesheid en een gevoelige keel. Paresthesieën, ook een bekende bijwerking van (meth)acrylaten, kwamen in sommige studies bij wel 20% van de patiënten voor.

DE ALLERGENEN IN NAGELCOSMETICA

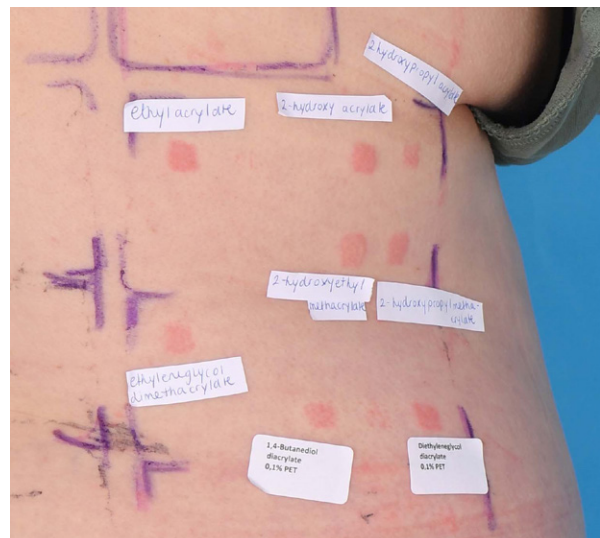
Over de aard van de allergenen in nagelcosmetica is weinig bekend. In verreweg de meeste publicaties hadden de patiënten positieve reacties op 2-hydroxyethylmethacrylaat (HEMA) en, waar getest met een (meth)acrylatenreeks, ook andere (meth)acrylaten. Bijna altijd werd dan HEMA als 'het allergeen' verantwoordelijk gesteld voor de reactie, ofschoon de aanwezigheid daarvan in de producten die de reactie hadden veroorzaakt zelden was geverifieerd met behulp van de ingrediëntenlijst of veiligheidsdocumenten, informatie verkregen van de fabrikant of importeur, of door middel van chemische analyse. [1] In een Zweeds onderzoek uit 2016 was HEMA het allergeen in 6 van 8 (75%) patiënten die een allergische reactie hadden gehad op Shellac® nagellak. Omdat er in 2014 65 mel-

dingen van allergische reacties op dit cosmeticum waren binnengekomen bij de Swedish Medical Products Agency, werd het product verboden. [6] Daarnaast bleek uit ons eigen recente (markt)onderzoek dat bijna 60% van alle 394 onderzochte nagelcosmetica HEMA bevatten. [7] Daarom achten wij het waarschijnlijk dat HEMA inderdaad een belangrijk allergeen is in deze producten, zo niet het belangrijkste allergeen. [1,7]

HOE WORDT DE DIAGNOSE GESTELD?

Veel patiënten weten of vermoeden dat hun klachten veroorzaakt worden door nagelcosmetica en zullen dit vermoeden met u delen. Maar als dat niet het geval is: eczeem aan de vingers, vooral langs de nagels, bij een vrouw met – al dan niet – gekleurde nagels is zeer verdacht voor allergie door nagelcosmetica. Bij niet-gekleurde nagels moet dan ook direct naar het eventuele gebruik daarvan geïnformeerd worden. Datzelfde geldt voor gelokaliseerde eczeemvlekken in het gezicht, rond de ogen of in de hals. Ook bij nagelafwijkingen moet altijd gevraagd worden naar nagelcosmetica en wanneer een patiënte vertelt prikkelingen in de vingers te hebben moeten alle alarmbellen afgaan. Als een patiënte een nagelstyliste is (dat is bekend uit de anamnese), is vooral pulpitis verdacht, evenals eczeem in het gezicht, maar bij hen die ook zelf de cosmetica gebruiken kan tevens eczeem langs de nagelranden voorkomen.

De waarschijnlijkheidsdiagnose allergisch contacteczeem door nagelcosmetica wordt bevestigd door een positieve plakproefreactie op HEMA 2% pet. in de Europese basisserie. [8] Wanneer een acrylatenreeks getest wordt, zijn er door kruisreactiviteit meestal meerdere positieve reacties (figuur 7). Het testen van de cosmetica zelf is meestal niet nodig, HEMA is bijna altijd (>95%) positief bij deze patiënten. [4] In ons onderzoek in Amsterdam bleek 3% van alle met de Europese basisserie geteste vrouwen een positieve reactie te hebben op HEMA en bij twee-derde van hen was de allergie gerelateerd aan het gebruik van nagelcosmetica. [9]



Figuur 7. Multipel positieve plakproefreacties op 5 acrylaten en 3 methacrylaten (gevolg van kruisreactiviteit); '2-hydroxyacrylate' is foutief en moet '2-hydroxyethylacrylate' zijn.

COMPLICATIES EN PROGNOSE

Patiënten die door nagelcosmetica gesensibiliseerd zijn voor (meth)acrylaten, kunnen later allergische reacties ontwikkelen door contact met andere (meth)acrylaat-bevattende producten. [9,10] Zo kreeg een van onze allergische nagelstylisten een heftige allergische reactie met oedeem van de tong, lippen en keel, kortademigheid en een groot aantal blaasjes en erosies in het mondslijmvlies, nadat de tandarts vullingen in haar gebit had aangebracht. Een andere patiënte, die gesensibiliseerd was door nagelcosmetica, ontwikkelde daarna handeczeem op haar werk als tandartsassistente.

Dergelijke secundaire reacties zijn beschreven met tandheelkundige materialen, acrylaatcement gebruikt bij heup- en knieprothesen, incontinentiematerialen en inlegkruisjes (die polyacrylaten bevatten en waarschijnlijk ook mono[meth]acrylaten), drukinkt, verven en lijmen [10]. Reacties op tandheelkundige materialen kwamen in een recente studie uit Spanje (follow-up onderzoek via telefonisch contact) voor bij 15% van de patiënten en 25% vertelde last te hebben gekregen van inlegkruisjes. Nagelafwijkingen kunnen langdurig aanwezig blijven, tot wel 2 jaar nadat het gebruik van de nagelcosmetica gestaakt is. [10]

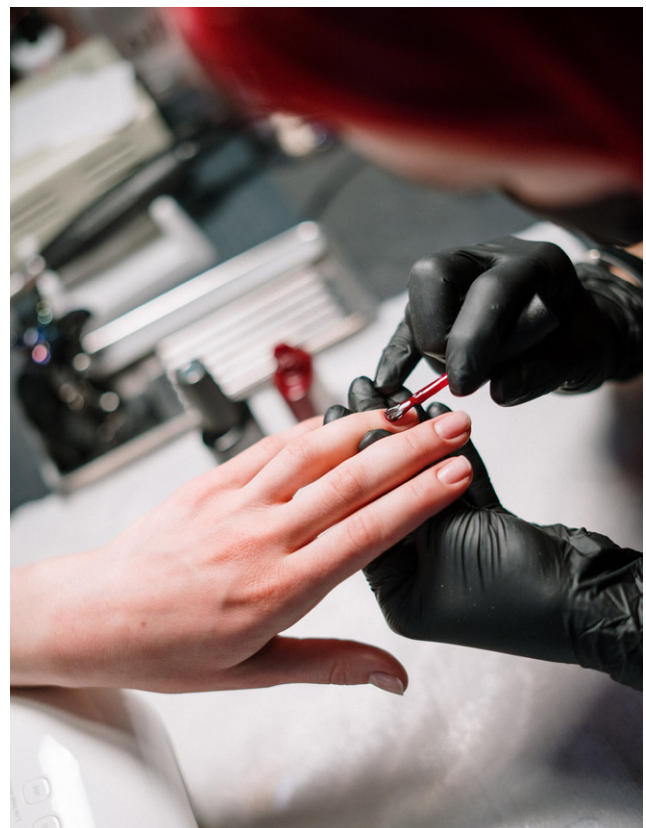
Een vérstrekkend gevolg van sensibilisatie door nagelcosmetica is dat veel nagelstylisten hun werk niet kunnen continueren vanwege recidiverend eczeem, ondanks preventieve maatregelen. Voor anderen zijn die maatregelen een zodanig grote belasting, dat ze om die reden stoppen met werken. In een recent onderzoek bleek dat bijna de helft van 75 allergische nagelstylisten stopten met hun werk, overigens niet allemaal 'noodgedwongen' [10].

ADVIEZEN AAN DE ALLERGISCHE PATIËNT

Bijna alle patiënten die door de perifeer werkzame dermatoloog gediagnosticeerd worden met allergisch contacteczeem door nagelcosmetica, zijn overgevoelig voor HEMA. Het gebruikelijke advies is dan om huidcontact met HEMA te vermijden en – vanwege de doorgaans uitgebreide kruisreactiviteit – ook andere methacrylaten en acrylaten. Niet alle producten die (meth)acrylaten bevatten zullen problemen opleveren, alleen die waarin (voldoende) vrije monomeren aanwezig zijn. Bij nagelcosmetica is dat zeker het geval. Desondanks kan men zich afvragen of het gebruik van de cosmetica altijd geheel gestaakt moet worden. Men kan theoretiseren dat, wanneer er zeer zorgvuldig gewerkt wordt; de applicatie van het materiaal strikt tot de nagel beperkt blijft; elk huidcontact vermeden wordt; en er extra aandacht wordt besteed aan het uithardingsproces, de kans op allergische reacties van de huid beperkt is. De thuisgebruiker zou daarvoor naar de nagelstyliste kunnen gaan om optimale omstandigheden te creëren. Niettemin bleek uit een groot Spaans onderzoek dat 'de meeste' gebruikers van nagelcosmetica stopten met het regelmatige gebruik ervan. [10] Er werd niet vermeld of deze patiënten de producten niet meer konden verdragen of dat ze gestopt waren omdat ze allemaal het advies hadden gekregen om geen nagelcosmetica meer te gebruiken (en dat advies kregen ze). Ook andere auteurs adviseerden om producten met (meth)acrylaten helemaal te vermijden, maar ook in deze studies

werd niet aangegeven hoeveel consumenten na de diagnose het gebruik van nagelcosmetica staakten en waarom.

Uit datzelfde Spaanse onderzoek bleek dat ongeveer de helft van 75 gesensibiliseerde nagelstylisten hun werk konden continueren. [10] Strikte werkhygiëne is daarbij van groot belang: geen direct contact met producten met monomeren; vermijden van contaminatie van telefoon, koffiekopjes, deurklinken et cetera met (meth)acrylaten; voor elke volgende cliënte een schone werktafel met nieuwe afdekdoek; en zorgen voor optimale polymerisatie en goed-functionerende LED- of UV-apparatuur. Het dragen van handschoenen is essentieel (figuur 8). Helaas gaan acrylaten heel snel door de meeste handschoenmaterialen heen en bereiken dan de huid. De beste bescherming wordt geboden door 4H® handschoenen (Silver Shield, Honeywell Safety Products), maar die zijn erg stug, waardoor de fijne motoriek sterk beperkt wordt. Een mogelijkheid is om de vingers er af te knippen om de meest geëxponeerde vingers te beschermen. Daaroverheen kan een nitril handschoen gedragen worden om de 4H vingers op hun plaats te houden. Een alternatief is het dragen van 2 paar nitril handschoenen over elkaar; dit biedt voldoende bescherming bij werkzaamheden die maximaal 15 tot 30 minuten duren (na gebruik weggooien, niet opnieuw gebruiken). Het dragen van mondneusmaskers verkleint de kans op luchtwegirritatie en eczeem op het gezicht en het dragen van een veiligheidsbril minimaliseert de kans op eczeem rond de ogen en irritatie van het oogslimvlies. [10]



Figuur 8. Nagelstylisten moeten bij hun werkzaamheden altijd beschermende handschoenen dragen.

Wat betreft andere producten die mogelijk problemen kunnen opleveren moeten patiënten vooral gewezen worden op lijmen (met name lijm voor wimper- en haarextensies, lijm voor het fixeren van een pruik en secondelijm), medische tapes en pleisters, tandheelkundige materialen en inlegkruisjes. Geef de patiënte het advies om bij elk bezoek aan de tandarts en arts hen te wijzen op de acrylaatallergie. Omdat acrylaten ook in andere beroepen gebruikt worden is het bij het kiezen van

een beroep belangrijk om vooraf goed te onderzoeken of bij het werk bronnen van contact met (meth)acrylaten aanwezig kunnen zijn. [10]

DANKZEGGING

De auteurs willen graag dr. Johan Toonstra danken voor het ter beschikking stellen van figuur 3

LEERPUNTEN

- Moderne nagelcosmetica (acrylnagels, gelnagels, gelnagellak, BIAB) zijn belangrijke oorzaken van allergisch contacteczeem bij vrouwen, zowel bij gebruikers van de cosmetica als bij nagelstylisten die de cosmetica bij cliënten aanbrengen.
- Bij gebruikers is het eczeem meestal dorsaal op de vingers gelokaliseerd en kan mild of acuut met blaasjes zijn; bij professionals manifesteert het eczeem zich vooral op de vingertoppen als chronisch eczeem met pijnlijke kloven (pulpitis); bij beide groepen komt eczeem ook regelmatig voor op de handen en op het gezicht of in de hals.
- Andere mogelijke verschijnselen bij voor nagelcosmetica allergische patiënten zijn nagelafwijkingen (onycholyse, subunguale hyperkeratose, onychodystrofie), irritatie van de luchtwegen met (verergering van) kortademigheid en paresthesieën.
- De diagnose wordt vermoed op basis van de anamnese en de klinische verschijnselen en wordt bevestigd door een positieve plakproefreactie op 2-hydroxyethylmethacrylaat (HEMA) in de Europese basisserie.
- Na sensibilisatie door nagelcosmetica kunnen ook allergische reacties door andere producten die acrylaten of methacrylaten bevatten optreden (secundaire reacties).

Daarbij kan het bijvoorbeeld gaan om tandheelkundige materialen, acrylaatcement gebruikt bij operaties met heup- en knieprothesen, incontinentiematerialen, inlegkruisjes, drukinkt, verven en lijmen.

- Allergische patiënten moeten door de dermatoloog goed geïnstrueerd worden over (secundaire) preventieve maatregelen (zie de paragraaf Adviezen aan de allergische patiënt). Met de juiste maatregelen en werkhygiëne kunnen veel nagelstylisten hun werk blijven uitoefenen en kunnen consumenten mogelijk de cosmetica blijven gebruiken.

TREFWOORDEN

Nagelcosmetica – nagellak – kunstnagel – acrylaten – methacrylaten – allergisch contacteczeem – 2-hydroxyethylmethacrylaat – nagelstyliste

KEYWORDS

Nail cosmetics – long-lasting nail polish – artificial nail – acrylates – methacrylates – allergic contact dermatitis – 2-hydroxyethyl methacrylate – HEMA – nail stylist

BELANGENVERSTRENGELING

Geen financiële belangenverstremgeling.

LITERATUUR

1. De Groot AC, Rustemeyer T. 2-Hydroxyethyl methacrylate (HEMA): a clinical review of contact allergy and allergic contact dermatitis. Part 1. Introduction, epidemiology, case series and case reports. *Contact Dermatitis*. 2023;89(6):401-33.
2. Gatica-Ortega ME, Pastor-Nieto MA, Mercader-García P, Silvestre-Salvador JF. Allergic contact dermatitis caused by (meth)acrylates in long-lasting nail polish - are we facing a new epidemic in the beauty industry? *Contact Dermatitis*. 2017;77(6):360-6.
3. Voller LM, Warshaw EM. Acrylates: new sources and new allergens. *Clin Exp Dermatol*. 2020;45(3):277-283.
4. Steunebrink IM, de Groot AC, Rustemeyer T. Contact allergy to acrylate-containing nail cosmetics: A retrospective 8-year study. *Contact Dermatitis*. 2023 Dec 14. doi: 10.1111/cod.14475. Epub ahead of print.
5. De Groot AC, Rustemeyer T. 2-Hydroxyethyl methacrylate (HEMA): a clinical review of contact allergy and allergic contact dermatitis. Part 2. Cross- and co-sensitization, other skin reactions to HEMA, position of HEMA among (meth)acrylates, sensitivity as screening agent, presence of HEMA in commercial products and practical information on patch test procedures. *Contact Dermatitis*. 2024;90(1):1-16.
6. Dahlin J, Berne B, Dunér K, et al. Several cases of undesirable effects caused by methacrylate ultraviolet-curing nail polish for non-professional use. *Contact Dermatitis*. 2016;75(3):151-6.
7. Steunebrink IM, de Groot AC, Rustemeyer T. Presence of 2-hydroxyethyl methacrylate (HEMA) and other (meth)acrylates in nail cosmetics, and compliance with EU legislation: an online market survey. *Contact Dermatitis*. 2024;90(1):60-65.
8. Maijer KI, de Boer EM, Rustemeyer T. 2-hydroxyethylmethacrylaat (2-HEMA). Toevoegen aan de Europese basisserie als marker voor acrylaatallergie. *Ned Tijdschr Derm Venereol*. 2020;30(2):52-3.
9. Kokabas G, Steunebrink IM, de Groot AC, Rustemeyer T. Results of patch testing 2-hydroxyethyl methacrylate (HEMA) in the European baseline series: a 4-year retrospective study. *Contact Dermatitis*. Accepted.
10. Gatica-Ortega ME, Rodríguez-Lago L, Beneyto P, Pastor-Nieto MA, Borrego L. Prognosis and sequelae of meth(acrylate) sensitization in beauticians and consumers of manicure materials. *Contact Dermatitis*. 2023;89(6):471-9.

CORRESPONDENTIEADRES

Anton de Groot

E-mail: antondegroot@planet.nl



Familiedermatosen: Wat is hier aan de hand?

R.C. Beljaards¹, E.S.M. Beljaards²

De auteurs zijn respectievelijk vader (RB) en dochter (EB). Dochter presenteerde zich in haar jongere jaren regelmatig met aanvalsgewijs optredende, pijnlijke maar niet jeukende huidafwijkingen, bij uitstek gelokaliseerd aan de handen. Het betrof dan een gefigureerde eruptie op de handruggen, opgebouwd uit grillig begrensde anaemische maculae op een cyanotische achtergrond, alsmede meerdere oranje-urticariele maculae (figuur 1). De afwijkingen leken in eerste instantie gerelateerd aan koude en trokken uiteindelijk steeds spontaan weer weg.

Als 'ontaarde vader' schonk ik er niet veel aandacht aan en vertelde haar steevast dat het perniones betrof en adviseerde haar om haar handen vooral warm te houden. Pas jaren later, ze was inmiddels zelf co-assistent, confronteerde zij mij met de correcte en door mij volledig gemiste diagnose. Welke diagnose stelde zij?

Zie voor de juiste diagnose en toelichting pagina 35



Figuur 1.

¹ Dermatoloog, Centrum Oosterwal Heemstede

² Arts-onderzoeker, afdeling dermatologie, LUMC



Familiedermatosen: kale benen oftewel *anterolateral leg alopecia*

R.H. Houwing¹, M.E. Houwing²

Auteurs zijn respectievelijk vader (RH) en dochter (MH). "Hé, je wordt nu wel echt kaal", zegt mijn schoonzoon terwijl hij kritisch neerkijkt op mijn progressieve alopecia androgenetica graad VI volgens de Norwood-Hamilton schaal. Mijn dochter zet hem op zijn plaats. Hij blijkt ook kaal te worden maar dan op beide kuiten.

Bij onderzoek zagen we een behaarde 34-jarige, gezonde, jonge man, met op beide scheenbenen en kuiten een matig tot scherp begrensd gebied met alopecie (figuur). Dermatoscopisch onderzoek laat verlies van follikelopeningen zien. Er waren geen afgebroken haren. De jonge man was zich niet bewust van de kale plekken op zijn scheenbenen en had geen andere klachten. Sensibiliteit was ongestoord.

Kale plekken op de schenen en kuiten staat bekend onder de diagnose anterolateral leg alopecia (ALA). Dit is in 1920 voor de eerste maal beschreven. [1,2] Destijds werd dit toegeschreven aan generaties lang dragen van strakke laarzen. Dit zouden we tegenwoordig als een heel bijzonder epigenetisch fenomeen beschouwen. Ronchese gaf een betere klinische beschrijving van symmetrische kale plekken met verlies van follikels, zonder afgebroken haren. [3] Een vorm van gelokaliseerde alopecia die verder niet uitbreidt. Het pathofysiologisch mechanisme is onbekend. Gezien de lokalisatie wordt gedacht aan een mogelijke neurologische invloed, maar veel is onduidelijk. [4,5]

Alopecia androgenetica is een progressieve aandoening, bekend in verschillende vormen, bij zowel mannen als vrouwen. Mijn schoonzoon kan ik geruststellen dat ALA een stabiele alopecia is. Dat de aandoening alleen wordt beschreven bij mannen berust waarschijnlijk op een bias. [6] Een vrouw die verminderde haargroei op haar benen bemerkt, zal niet snel een arts raadplegen - ook niet in deze tijd waarbij meer bewustzijn is van gendervariatie en gender-non-conformiteit.

LITERATUUR

1. Heymann WR. Anterolateral leg alopecia: An example of a new dermatologic statistic - seen but unrecognized. *AAD.org* March 4, 2020; 2, No. 9.
2. Danforth CH. Studies on hair, with special reference to hypertrichosis. IV Regional characteristics of human hair. *Arch Dermatol Syphilol.* 1925; 12: 76-94.



3. Ronchese F, Chase RR. Patterned alopecia about the calves and its apparent lack of significance. *Arch Dermatol Syphilol.* 1939; 40: 416-421.
4. Zhang J, Chen R, Wen L, Fan Z, Guo Y, Hu Z, Miao Y. Recent progress in the understanding of the effect of sympathetic nerves on hair follicle growth. *Front Cell Dev Biol.* 2021 Aug 26;9:736738. doi: 10.3389/fcell.2021.736738. PMID: 34513851; PMCID: PMC8427189.
5. Aranoff S, Levy HB, Tuchman AJ, Daras M. Alopecia in meralgia paresthetica. *J Am Acad Dermatol.* 1985; 176-178.
6. Siah TW, Harries MJ. Anterolateral leg alopecia: Common but commonly ignored. *Int J Trichol.* 2014; 6: 75-76.

CORRESPONDENTIEADRES

Ronald Houwing
E-mail: r.houwing@dz.nl

¹ Dermatoloog, Deventer Ziekenhuis

² Aios psychiatrie, Erasmus MC, Rotterdam



SAPHO-syndroom met acrodermatitis continua van Hallopeau

M.E. Weijns^{1*}, A. Kersbergen^{2*}, R. van Doorn³, L.E. Vos⁴

Het SAPHO-syndroom is een zeldzame aandoening met zowel huid- als osteoarticulaire afwijkingen. Hier beschrijven wij een patiënt met de weinig voorkomende combinatie van het SAPHO-syndroom met acrodermatitis continua van Hallopeau.

CASUS

Een patiënte van 79 jaar presenteerde zich op de polikliniek dermatologie met sinds enkele jaren pijnlijke, verspringende ontstekingen van de toppen van de vingers en de tenen met loslating van een teennagel. Hierbij waren soms acraal pustels aanwezig. Eerdere orale behandelingen (fluconazol, ciprofloxacine en claritromycine) en topicale behandelingen met clobetasolzalf en miconazolcrème hadden geen effect.

Patiënte was bekend met hidradenitis suppurativa, had enkele jaren geleden een episode met erythema nodosum doorgemaakt, werd onderzocht door de mond-kaak-aangezichts chirurg vanwege recidiverende kaakklachten en liep bij de reumatoloog met pijnklachten van schouders, borstbeen en nek met verdenking op sterno-costoclaviculaire hyperostose (SCCH).

Bij lichamelijk onderzoek werden palmar enkele lenticulaire erosies gezien, passend bij een ingedroogde vesikel. Meerdere nagels toonde distale onycholyse, subunguale hyperkeratose en putjes (figuur 1). De linker hallux was erythemateus en geïndureerd, de nagel was geel verkleurd niet adherent aan het nagelbed met een dystrofisch aspect, waarbij bij druk pus subunguaal vrijkwam (figuur 2).

Differentiaal diagnostisch werden overwogen een acrodermatitis continua van Hallopeau (ACH), nagelpsoriasis, onychomycose, paronychia of jicht. Bij KOH-preparaten en kweken van de vinger- en teennagels werden geen schimmels of gisten aangetoond. Kweek van de huidschilfers toonde evenmin een microbiële oorzaak. In de urine werd geen verhoogd urinezuur gevonden en er werden geen afwijkingen op de X-voet gezien.



Figuur 1. Linker hand periunguaal erytheem van de eindphalanx van digitus 4 met onychodystrofie en subunguaal pus. Overige digititonen distale onycholyse en olievlekfenomeen.



Figuur 2. Onychodystrofie met subunguaal pussig beslag ter plaatse van de hallux links.

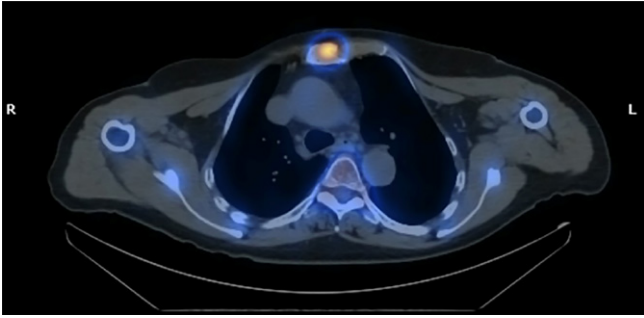
¹ Aios dermatologie, LUMC

² Semi-arts dermatologie, Haaglanden MC

³ Dermatoloog, LUMC

⁴ Dermatoloog, Haaglanden MC

* Beide auteurs hebben een gelijke bijdrage geleverd



Figuur 3. Abnormaal verhoogde uptake van 18F-FDG op de PET-CT scan ter plaatse van het costochondrale-gewricht 1 links en de manubriosternale synchondrose.

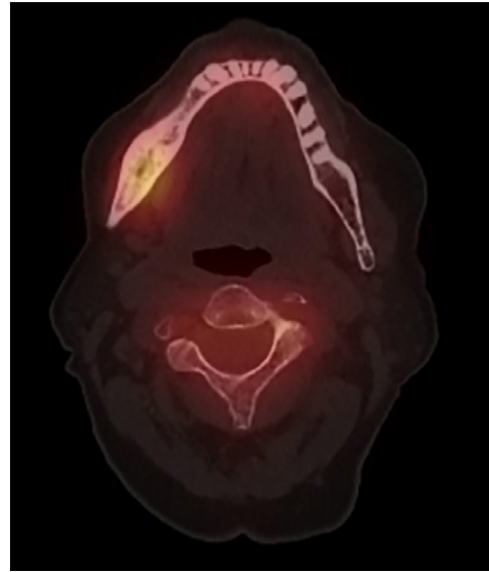
In samenwerking met de reumatoloog werd skeletscintigrafie verricht. Er werd verhoogd botmetabolisme waargenomen ter plaatse van de onderkaak rechts, het costochondrale-gewricht 1 links en manubrio-sternale gewricht (figuur 3 en 4). Dit bevestigde de verdenking op SCCH. Op basis van het voorkomen van deze bevindingen, tezamen met de huidafwijkingen allen gekenmerkt door neutrofiele infiltraten, stelden wij de diagnose: synovitis-acne-pustulose-hyperostose-osteïtis (SAPHO)-syndroom.

Patiënte werd door de reumatoloog behandeld met adalimumab (Humira). Dit leidde tot afname van de gewrichts- en huidklachten, zoals duidelijke vermindering van de pijn, erytheem en subunguale pustelvorming. Helaas moest de Humira na 1,5 jaar gestaakt worden bij verlies van effect en de ontwikkeling van antistoffen tegen adalimumab. Momenteel worden de acrale huidafwijkingen in partiele remissie gehouden met intermitterend eenmaal daags clobetasolzalf onder occlusie. Meerdere systemische therapieën zoals acitretine dan wel biologicals als guselkumab of secukinumab zijn overwogen, patiënte zag hiervan af.

BESPREKING

Het SAPHO-syndroom is een zeldzame aandoening met osteoarticulaire en huidafwijkingen. De afkorting SAPHO wordt gebruikt als een paraplu-term voor verschillende combinaties van osteoarticulaire afwijkingen die worden gekenmerkt door inflammatoire, steriele osteïtis of synovitis en hyperostose, met huidafwijkingen die vallen binnen het spectrum van neutrofiele dermatosen. [1]

Typische locaties van de gewrichtsklachten zijn ter plaatse van de anterieure borstwand (65-90%), ruggenwervels en sacro-iliacale gewrichten (32-52%). Ook betrokkenheid van het kaakgewricht is beschreven. Huidafwijkingen worden gezien bij 55-80% van de patiënten met het SAPHO-syndroom. Deze presenteren zich vaak simultaan met de gewrichts-afwijkingen, echter kunnen ook jaren voor of na de eerste gewrichtsklachten opkomen. Palmoplantaire pustulose wordt frequent binnen het SAPHO-syndroom beschreven (50-75%), maar ook combinaties met acne conglobata, hidradenitis suppurativa, Sneddon-Wilkinson syndroom, Sweet-syndroom en pyoderma gangrenosum zijn beschreven. [2,3]



Figuur 4. Abnormaal verhoogde uptake van 18F-FDG op de PET-CT scan ter plaatse van de rechteronderkaak.

Het ziekteverloop wordt gekarakteriseerd door remissies en exacerbaties en dit kan leiden tot invaliderende mobiliteitsbeperkingen en pijn. Slechts bij een minderheid van de patiënten is er sprake van een zelflimiterend beloop. [4,5]

ACH is een zeldzame steriele pustuleuze aandoening van de toppen van vingers en tenen met nagelbetrokkenheid uitend in onychodystrofie. In gevallen van forse inflammatie kan osteïtis van de onderliggende falanx, met osteolyse, dieper gelegen destructie veroorzaken. [6] ACH wordt gezien als een gelocaliseerde variant van palmoplantaire pustulose en is daarmee onderdeel van het SAPHO-syndroom. In de literatuur is slechts één casus beschreven van ACH bij het SAPHO-syndroom. [7]

PATHOGENESE

De pathogenese van het SAPHO-syndroom lijkt multifactorieel waarbij genetische, infectieuze en immunologische componenten in de literatuur worden beschreven. Wat betreft de infectieuze component wordt met name een pathogene rol van *Propionibacterium acnes* (*P. acnes*) gesuggereerd, omdat deze bij een deel van patiënten uit botbiopten geïsoleerd is. Omdat dit niet bij alle patiënten het geval is lijkt een directe causale relatie minder waarschijnlijk. Mogelijk speelt *P. acnes* een rol in het uitlokken van een abnormale systemische immunoreactie. [8]

Een mogelijke genetisch bijdragende component is gebaseerd op studies waarin HLA-B27 dragerschap vaker werd gezien bij patiënten met het SAPHO-syndroom. Daarnaast is er overlap in lichamelijke klachten van zowel het SAPHO-syndroom en seronegatieve spondylartropathieën. Bij de laatstgenoemde staat de associatie met HLA-B27 vast. Er bestaat geen associatie tussen ACH en HLA-B27. [9,10]

Dysregulatie van het immuunsysteem bij het SAPHO-syndroom uit zich door toegenomen productie van pro-inflammatoire cytokines IL-1, IL-8, IL-18 en TNF-alpha. [11]

Het diagnostisch- en behandeltraject behoeft een multidisciplinaire aanpak waarbij dermatoloog, reumatoloog, radioloog en eventueel orthopeed en kaakchirurg betrokken zijn. Vanwege de lage incidentie en grote variatie aan klinische presentaties is er geen algemeen geldende behandelstrategie beschikbaar, maar zal per patiënt gepersonaliseerd ingesteld moeten worden. Eerstelijnsbehandeling met NSAID's heeft de voorkeur bij osteoarticulaire klachten en topicale antibiotica bij huidafwijkingen zoals hidradenitis suppurativa (HS) of acne klachten. Als tweedelijnsbehandeling bij dermatologische klachten als palmoplantaire pustulose zijn acitretine en methotrexaat te overwegen. Hierbij gaat de voorkeur uit naar acitretine aangezien dit vaker verbetering geeft op de osteoarticulaire klachten. Bij acneïforme huidafwijkingen bestaat de eerste- en tweedelijnsbehandeling uit respectievelijk orale antibiotica (tetracyclines) en isotretinoïne. Bij de laatste is ook verbetering van osteoarticulaire klachten beschreven. [12]

Derdelijns behandeling met biologics kan worden toegepast voor zowel huid- als osteoarticulaire klachten. Hierbij gaat de voorkeur uit naar TNF-alpha blokkers. Infliximab wordt het meest frequent gebruikt bij patiënten met SAPHO, maar alle anti-TNF-alpha blokkers lijken effectief te zijn. In het geval van een combinatie met HS, inflammatoire darmziekten of pyoderma gangrenosum, gaat de voorkeur naar adalimumab en infliximab. [13,14]

Case reports laten gunstige resultaten zien van bisfosfonaten, anti-interleukine (1, 12/23, 17) therapie en Janus kinase (JAK) inhibitoren, waarbij vooral antilichamen gericht tegen IL-17 en JAK inhibitoren effectief lijken te zijn bij huidafwijkingen in het kader van het SAPHO-syndroom. [12,15]

LITERATUUR

1. Wang M, et al. Mandibular involvement in SAPHO syndrome: a retrospective study. *Orphanet J Rare Dis* 2020;15:312.
2. Chen W, et al. Does SAPHO syndrome exist in dermatology? *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2022;36:1501-1506.
3. Nguyen MT, et al. The SAPHO syndrome. *Semin Arthritis Rheum*. 2012;42:254-65.
4. Kahn MF, Khan MA. The SAPHO syndrome. *Baillieres Clin Rheumatol*. 1994; 8:333.
5. Magrey M, Khan MA. New insights into synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis (SAPHO) syndrome. *Curr Rheumatol Rep*. 2009;11:329-33.
6. Sehgal VN, et al. Acrodermatitis continua of Hallopeau: evolution of treatment options. *Int J Dermatology*. 2011;50:1195-211.
7. Komiya K, et al. Expression of tumor necrosis factor-alpha converting enzyme and matrix metalloproteinase-3 in SAPHO Syndrome synovium - A rare case accompanied by acrodermatitis continua of

LEERPUNTEN

- Het synovitis-acne-pustulose-hyperostose-osteïtis (SAPHO)-syndroom is een zeldzame aandoening die herkend kan worden aan de combinatie van een verschillende pustuleuze huidafwijkingen zoals gezien bij acne, palmoplantaire pustulose, Sneddon-Wilkinson syndroom en Sweet syndroom, met bot-gewrichtsklachten.
- Acrodermatitis continua van Hallopeau kan een onderdeel zijn van het SAPHO-syndroom.
- Bij diagnose en behandeling is een multidisciplinaire aanpak essentieel.

TREFWOORDEN

SAPHO-syndroom - SCCH - acrodermatitis continua van Hallopeau – palmoplantaire pustulose

BELANGENVERSTRENGELING

Geen financiële belangenverstremgeling.

Hallopeau: A case report and review of anti-TNF-α therapy. InTech. 2012.

8. Assman GPS. The SAPHO syndrome – Are microbes involved? *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*. 2011;25:423-34.
9. Rukavina I. SAPHO syndrome: a review. *Journal of Children's Orthopaedics*. 2015;9:19-27.
10. Aljuhani F, et al. The SAPHO Syndrome: A single-center study of 41 adult patients. *Journal of Rheumatology*. 2015;42:329-334.
11. Hurtado-Nedelec M, et al. Characterization of the immune response in the synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis (SAPHO) syndrome. *Rheumatology*. 2008;47:1160-1167.
12. Montonen M, Lindqvist C. Diagnosis and treatment of diffuse sclerosing osteomyelitis of the jaws. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2003; 15:69.
13. Daoussis D, et al. Biologics in SAPHO syndrome: A systematic review. *Semin Arthritis Rheum*. 2019;48:618.
14. Yang Q, et al. SAPHO Syndrome with palmoplantar pustulosis as the first manifestation successfully treated with adalimumab. *Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology*. 2022; 15:2547-54.
15. Cheng W, et al. New insights in the treatment of SAPHO Syndrome and medication recommendations. *Journal of Inflammation Research*. 2022;15:2365-80.

CORRESPONDENTIEADRES

Marieke Weijns

E-mail: m.e.weijns@lumc.nl



Patiënt met huidafwijkingen bij genetisch bewezen Blau-syndroom

E.B.M. Kroft¹, B. Kamphuis², J. de Jonge³, A.M. van Coevorden⁴, R.G.J. Frank⁵

Een 22-jarige man presenteerde zich met asymptomatische rode plekken op bovenbenen en elleboogplooien. Zijn medische voorgeschiedenis vermeldt het Blau-syndroom. Vanwege de zeldzaamheid van het Blau-syndroom is de beste behandeling onbekend. De hier gepresterde casus laat de dermatologische manifestaties van het Blau-syndroom zien en beschrijft de verschillen ten opzichte van een sarcoïdose.

CASUS

Een 22-jarige man presenteerde zich op de polikliniek Dermatologie met rode plekken op zijn bovenbenen en elleboogplooien sinds twee weken. De huidlaesies gaven geen klachten zoals jeuk of pijn. Zijn voorgeschiedenis vermeldt sinds de leeftijd van 8 jaar recidiverende uveïtis en artritis, waarbij door middel van genetisch onderzoek op 10-jarige leeftijd het Blau-syndroom werd vastgesteld. Aanvankelijk werd gestart met methotrexaat; dit is gestopt in verband met uitblijven goed therapeutisch effect en subjectieve bijwerkingen. In 2010 werd er gestart met adalimumab 40 mg per twee weken en sinds 2020 werd mycofenolzuur tweemaal daags 720 mg hieraan toegevoegd. Daarnaast gebruikt patiënt ultracortenol oogdruppels 2 dd in zijn rechteroog. Zijn resterende

voorgeschiedenis is blanco. Patiënt heeft nooit de tropen bezocht. In de familie is geen eerdere diagnose van het Blau-syndroom gesteld.

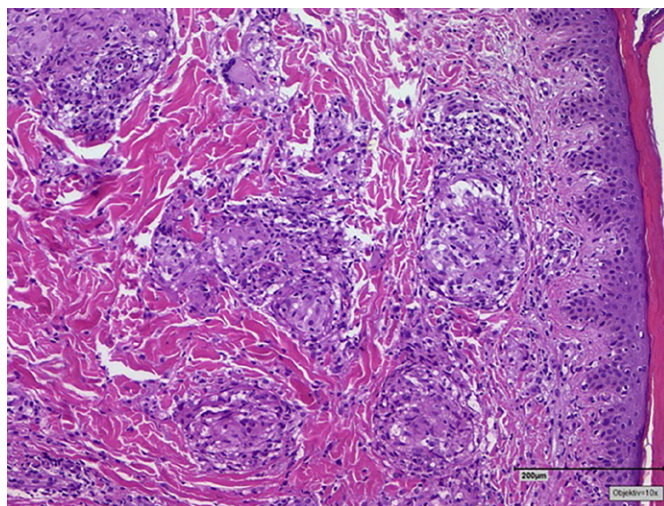
Bij dermatologisch onderzoek zagen we gedissemineerd op de bovenbenen en in de elleboogsplooien (figuur 1) lenticulaire scherp afgegrenste erythemateuze papels, confluërend tot plaques.

Differentiaal diagnostisch werd gedacht aan cutane granulomateuze ontstekingen in het kader van het bekende Blau-syndroom, sarcoïdose, mycobacteriële infectie, interstitiële granulomateuze dermatitis en interstitiële granulomateuze geneesmiddelreactie bij de adalimumab.

Een huidbiopt afgenomen van laesie op het bovenbeen liet



Figuur 1. Foto bij eerste presentatie



Figuur 2. Histopathologie (HE-kleuring) biopt rechterbovenbeen. Epithelioidie niet-verkazende granulomen met meerkernige reuscellen.

- 1 Dermatoloog, KliniekTwente, Oldenzaal
- 2 Coassistent, KliniekTwente, Oldenzaal
- 3 Patholoog, Institut für Pathologie, Duitsland
- 4 Dermatoloog KliniekTwente, Oldenzaal
- 5 Dermatoloog KliniekTwente, Oldenzaal en ziekenhuis Bernhoven, Uden

een epitheloïde granulomateuze ontsteking zien. Er worden niet-verkazende granulomen met meerkernige reuscellen zien. Er is geen evident beeld van een cutane sarcoïdose, geen beeld van mycobacteriële granulomateuze dermatitis (figuur 2).

De diagnose cutane granulomateuze ontstekingen in het kader van het Blau-syndroom werd gesteld. Voor zijn cutane granulomateuze ontsteking werd patiënt behandeld met clobetasolzalf. Twee weken dagelijks daarna om de dag (volgens fingertip units). Zijn systemische behandeling is onveranderd gebleven. Hierop verbeterde het huidbeeld aanzienlijk (figuur 3).



Figuur 3. Foto van rechterbeen 3 weken na behandeling met clobetasolzalf, het huidbeeld is aanzienlijk verbeterd.

BESPREKING

Het Blau-syndroom is een zeldzame autosomaal dominante aandoening die voor het eerst is beschreven door kinderarts Blau in 1985. [1] Het wordt veroorzaakt door een mutatie op het NOD2/CARD15-gen op chromosoom 16. [2] Deze erfelijke ziekte heeft overeenkomsten met sarcoïdose, met name wat betreft het huidbeeld. Het onderscheiden van de twee is van belang vanwege verschillen in beloop, prognose, respons op behandeling en de implicaties voor familieleden [3]. In de volgende secties zullen we ingaan op zowel de klinische presentatie als de diagnostische benadering van het Blau-syndroom, en ook de onderscheidende klinische kenmerken ten opzichte van sarcoïdose bespreken.

Early-onset sarcoïdose (EOS), ook wel juveniele sarcoïdose genoemd [4], werd vroeger als een aparte entiteit gezien van het Blau-syndroom, ondanks hun opmerkelijke overeenkomsten. Genetische diagnostiek bij deze patiënten wees uit dat zij dezelfde mutatie de novo hadden op het NOD2-gen. EOS en

het Blau-syndroom zijn dus twee namen voor dezelfde aandoening. Dit in tegenstelling tot sarcoïdose dat daarvan moet worden onderscheiden. [5,6] Early onset 'sarcoïdose' is dus een verkeerde naam, er is geen verband met een sarcoïdose.

De klinische presentatie van het Blau-syndroom wordt gekenmerkt door dermatitis (granulomateuze inflammatie van de huid), artritis en recidiverende uveïtis voor het vijfde levensjaar. [1,5] Echter, er zijn patiënten gemeld waarbij de eerste symptomen na het tiende levensjaar openbaarden. [7] Verder kan de granulomateuze ontsteking verschillende organen aantasten, wat leidt tot een verscheidenheid aan symptomen. Hierbij kan gedacht worden aan verstoorde long- en nierfuncties, hypertensie en terugkerende koorts. [3,5]

Sarcoïdose komt daarentegen voornamelijk voor op volwassen leeftijd. Ruim 70% van de mensen met een sarcoïdose kregen deze diagnose tussen 25 en 40 jaar oud. [8]

Het meest voorkomende symptoom bij het Blau-syndroom, dat bij 90% van de patiënten wordt waargenomen, is artritis. Dit presenteert zich vaak als symmetrische polyartritis, zwelling en erytheem van de pols-, metacarpophalangeale-, eerste metatarsophalangeale- en proximale interphalangeale gewrichten van de handen en voeten, enkelgewrichten en minder frequent de ellebogen. Vaak zijn er ook granulomateuze ontstekingen van de peri-artculaire structuren, met name bij de pols en dorsale zijde van de handen. Dit kan leiden tot een op Boutonnière lijkende misvorming van de vingers en ankylose van de polsen. [3,5]

In tegenstelling tot het Blau-syndroom manifesteert artritis bij sarcoïdose zich beduidend minder frequent, namelijk slechts bij 10-15% van de patiënten. Ook de presentatie is verschillend. Vaak geeft sarcoïdose een oligo-artritis in tegenstelling tot de poly-artritis die het Blau-syndroom geeft. Met name beiderzijdse artritis van de enkelgewrichten komt het meest frequent voor bij sarcoïdose. [3,8]

Huidontstekingen komen zeer frequent voor bij het Blau-syndroom, namelijk in 70-90% van de gevallen. Meest typisch zijn huidskleurige tot erythemateuze papels die bij langer bestaan kunnen confluëren tot meer bruine plaques. Vaak is de dermatose symmetrisch aanwezig en gelokaliseerd op de romp of de extremiteiten (het gelaat doet niet mee). Deze huidlaesies zijn niet pijnlijk, maar kunnen jeuken.

Multipole subcutane noduli komen ook regelmatig voor. Histopathologisch onderzoek van deze huidontstekingen laat niet-verkazende granulomen met meerkernige reuscellen zien [3,5], zoals bij deze casus.

In het geval van sarcoïdose is slechts bij 20-30% van de patiënten de huid aangedaan. Ook hier kan men multipole subcutane noduli en erythemateuze papels zien, maar de papels bij sarcoïdose zijn vaak groter dan de millimetergrootte papels bij het Blau-syndroom. [3] Histopathologisch onderzoek van een huidlaesie vertoont ook niet-verkazende granulomen, maar deze verschillen van die bij het Blau-syndroom, zoals aangetoond door Jansen et al. Bij het Blau-syndroom zijn er polycyclische granulomen te zien die grote granulomateuze complexen vormen zonder intergranulomateuze sclerose. Daarentegen vertoont sarcoïdose een dunne wand van lymfocyten en perigranulomateuze sclerose. [9]

Uveïtis komt bij 60-80% van de patiënten met het Blau-

Tabel 1. Verschillen Blau-syndroom en sarcoïdose.

	Blau-syndroom	Sarcoïdose
Leeftijd	<5 jaar	25-40 jaar
Erfelijkheid	Autosomaal-dominant	Niet erfelijk
Artritis	90%. Polyartritis.	10%. Oligoartritis.
Uveïtis	70%. Bilaterale panuveïtis.	20%. Anterieure uveïtis.
Dermatitis	80% van de patiënten. Rode tot bruine papels tot plaques op thorax en/of extremiteiten. Subcutane noduli.	25% van de patiënten. Rode papels en plaques. Subcutane noduli.
Longbetrokkenheid	Zeldzaam, 2 van de 193 patiënten met longbetrokkenheid.	>90% van de patiënten granulomateuze ontsteking van de longen. Iets minder dan de helft heeft luchtwegklachten.
Histopathologie	Polycyclische granulomen zonder intergranulomateuze sclerose	Granulomen met dunne wand van lymfocyten en perigranulomateuze sclerose

syndroom voor. Het meest typische is de bilaterale panuveïtis. Klinisch geeft dit pijn aan het oog, fotofobie en een wazig zicht. [5] 30% van de patiënten met uveïtis ontwikkelt verminderd zicht ten gevolge van deze ontsteking. Daarom behoeft het een snelle behandeling. [1]

Bij sarcoïdose komt uveïtis minder frequent voor. Tien-30% van de sarcoïdose-patiënten heeft een granulomateuze ontsteking in de ogen. Bij deze patiënten komt anterieure uveïtis het meeste voor, in tegenstelling tot panuveïtis bij het Blau-syndroom. [3,8]

Sarcoïdose wordt vooral gekenmerkt door granulomateuze ontsteking van de longen bij tenminste 90% van de patiënten. Op een X-thorax zijn dan vergrote lymfeklieren in de hili en mediastinum. Ook kunnen diffuse parenchymateuze longafwijkingen te zien zijn. [10] Ruim de helft van de patiënten heeft geen luchtwegklachten. Als er klachten zijn, wordt voornamelijk dyspneu, pijn op borst en hoesten genoemd. [3,8] Granulomateuze ontsteking van de longen bij het Blau-syndroom is zeldzaam. Volgens Sfriso et al. hadden twee van de 193 patiënten longbetrokkenheid, waarvan een pneumonitis en een interstitiële longziekte. [5]

De diagnose van het Blau-syndroom begint met het vermoeden van de ziekte bij een kind dat de kenmerkende symptomen van dermatitis, artritis en uveïtis vertoont. Dit kan uitdagend zijn, gezien de symptomen zich mogelijk sequentieel manifesteren of er een symptoom kan ontbreken [3]. Een zorgvuldige familieanamnese is van belang gezien de autosomaal-dominante overerving. [1,2,5] Daarnaast is het van belang om een biopt te verkrijgen van de dermatitis of van een aangedaan gewricht om de typische niet verkazende granulomen aan te tonen. Histopathologisch onderzoek kan ook worden gebruikt om andere oorzaken van ontsteking te onderzoeken en eventuele alternatieve diagnoses uit te sluiten. Als er een vermoeden bestaat en het histopathologisch onderzoek het beeld van het Blau-syndroom vertoont, kan uiteindelijk genetische diagnostiek worden uitgevoerd om de definitieve diagnose te stellen. [3,5]

Vanwege de zeldzaamheid van het Blau-syndroom is de beste behandeling onbekend, hoewel nagenoeg alle patiënten behandeld worden met systemische immunosuppressiva, voornamelijk TNF-alfa blokkers. Gezien het invaliderende

karakter van de artritis en uveïtis, is spoedige behandeling noodzakelijk. De behandeling van uveïtis en dermatitis kan ondersteund worden met topische immunosuppressiva. [3,4] Een Japans cohort uit 2020 van Matsuda, et al. van 43 patiënten laat zien dat vroegtijdig starten van TNF-alfa blokkers cruciaal kan zijn om blijvende vermindering van het gezichtsvermogen te voorkomen. In het cohort werd slechts één patiënt blind in de biologicals-groep, terwijl vijf patiënten in de non-biologicals-groep blind werden. [11]

De behandeling van het Blau-syndroom vormt dus een uitdaging en vrijwel alle patiënten vereisen chronische immunosuppressieve therapie. [3]

LITERATUUR

1. Blau EB. Familial granulomatous arthritis, iritis, and rash. *J Pediatr*. 1985 Nov;107(5):689-93. doi: 10.1016/s0022-3476(85)80394-2. PMID: 4056967.
2. Miceli-Richard C, Lesage S, Rybojad M, et al. *CARD15* mutations in Blau syndrome. *Nat Genet*. 2001 Sep;29(1):19-20. doi: 10.1038/ng720. PMID: 11528384.
3. Kaufman KP, Becker ML. Distinguishing Blau Syndrome from systemic sarcoidosis. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2021 Feb 9;21(2):10. doi: 10.1007/s11882-021-00991-3. PMID: 33560445; PMCID: PMC9762981.
4. Blau syndroom/juvenile sarcoïdose [Internet]. *Printo.it*. [cited 2023 Jun 21]. Available from: <https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/NL/info/16/Blau-Syndroom-Juvenile-Sarcoïdose>
5. Sfriso P, Caso F, Tognon S, Galozzi P, Gava A, Punzi L. Blau syndrome, clinical and genetic aspects. *Autoimmun Rev*. 2012 Nov;12(1):44-51. doi: 10.1016/j.autrev.2012.07.028. Epub 2012 Aug 2. PMID: 22884558.
6. Chiu B, Chan J, Das S, Alshamma Z, Sergi C. Pediatric sarcoidosis: A review with emphasis on early onset and high-risk sarcoidosis and diagnostic challenges. *Diagnostics (Basel)*. 2019 Oct 25;9(4):160. doi: 10.3390/diagnostics9040160. PMID: 31731423; PMCID: PMC6963233.
7. Gattorno M, Federici S, Pelagatti MA, et al. Diagnosis and management of autoinflammatory diseases in childhood. *J Clin Immunol*. 2008;28:S73-83.
8. Sève P, Pacheco Y, Durupt F, et al. Sarcoidosis: A clinical overview from symptoms to diagnosis. *Cells*. 2021 Mar 31;10(4):766. doi: 10.3390/cells10040766. PMID: 33807303; PMCID: PMC8066110.
9. Janssen CE, Rose CD, De Hertogh G, et al. Morphologic and immunohistochemical characterization of granulomas in the nucleotide oligomerization domain 2-related disorders Blau syndro-

SAMENVATTING

Een 22-jarige man presenteerde zich met asymptomatische rode plekken op bovenbenen en elleboogplooien. Zijn medische voorgeschiedenis vermeldt het Blau-syndroom. Bij dermatologisch onderzoek werden gedissemineerde scherp begrensde rode papels en plaques op de bovenbenen en enkele rode papels op ellebogen gezien. Histopathologisch onderzoek liet granulomateuze ontsteking met niet-verkazende granulomen en meer-kernige reuscellen zien. De diagnose cutane granulomateuze ontsteking bij het Blau-syndroom werd gesteld. Behandeling met clobetasolzalf resulteerde in aanzienlijke verbetering. Deze casus laat de dermatologische manifestaties van het Blau-syndroom zien en beschrijft de verschillen ten opzichte van een sarcoïdose.

TREFWOORDEN

Blau-syndroom - juveniele sarcoïdose – sarcoïdose
- cutane granulomateuze inflammatie - cutane granulomateuze ontsteking - NOD2-gen – artritis – uveïtis
- erfelijke autoinflammatoire aandoeningen - erfelijke autoinflammatoire ziektes

SUMMARY

A 22-year-old man presented with asymptomatic red patches on his thighs and elbow folds. His medical history revealed the Blau Syndrome. Dermatological examination showed well-defined red lenticular papules and plaques. A skin biopsy revealed non-caseating granulomas with multinucleated giant cells, supporting the diagnosis of cutaneous granulomatous inflammation associated with Blau syndrome. Treatment with clobetasol ointment resulted in significant improvement of the skin condition. This case highlights the dermatological manifestations of Blau syndrome and the difference with a sarcoidosis.

KEYWORDS

Blau Syndrome - early onset sarcoidosis – sarcoidosis
- cutaneous granulomatous inflammation - NOD2-gen – dermatitis – arthritis – uveitis - Hereditary Autoinflammatory Diseases

me and Crohn disease. *J Allergy Clin Immunol.* 2012 Apr;129(4):1076-84. doi: 10.1016/j.jaci.2012.02.004. PMID: 22464675.

10. Visschers G, Alberts C, Westra D. Bijzondere röntgenologische beelden bij longsarcoïdose [Unusual roentgenological pictures in lung sarcoidosis]. *Ned Tijdschr Geneesk.* 1988 Jul 9;132(28):1290-4. Dutch. PMID: 3405328.
11. Matsuda T, Kambe N, Ueki Y, et al. Clinical characteristics and treatment of 50 cases of Blau syndrome in Japan confirmed by

genetic analysis of the NOD2 mutation. *Ann Rheum Dis.* 2020 Nov;79(11):1492-1499. doi: 10.1136/annrheumdis-2020-217320. Epub 2020 Jul 9. PMID: 32647028.

CORRESPONDENTIEADRES

Ilse Kroft

E-mail: Kroft@kliniektwente.nl



Laserbehandeling bij brandwonden

L.S.S. Ooms¹, C. Colla², E. van den Kerckhove^{2,3}, V.L.R.M. Verstraeten^{1,4}

Brandwondenzorg is complex en behoeft een multidisciplinaire benadering. In dit artikel presenteren wij een brandwondenpatiënt die bij ons succesvol is behandeld middels lasertherapie. Tevens bespreken we aanvullende literatuur en toekomstperspectieven.

CASUS

Op de polikliniek dermatologie van het Maastricht Universitair Medisch Centrum (MUMC+) behandelden wij een 57-jarige patiënte die een steekvlam verbranding in de hals had opgelopen. De primaire behandeling had plaatsgevonden met een split skin graft in het brandwondencentrum in Aken (Duitsland) gevolgd door een jaar lang een drukvest in combinatie met een siliconen halskraag. Er bleven echter meerdere gele lineaire papels, deels samenvloeiend tot een plaque aanwezig in de hals met enige contractuurvorming. Wij behandelden deze eerst met de ablatieve Erbium: YAG laser waarop een merkbaar egalere huidstructuur ontstond. Hierna werd het nog nabehandeld met een gefractioneerde CO₂ laser.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Een 57-jarige patiënte heeft op 30 januari 2019 een ethanol steekvlam verbranding opgelopen in haar hals met uitbreiding naar het coeuren en de rechterarm. Bij de primaire opvang werd het verbrandingspercentage geschat op circa 15% met voornamelijk tweedegraads brandwonden. Patiënte werd hierop overgeplaatst naar het brandwondencentrum in Aken en aldaar behandeld met onder andere split skin grafts. Bij de plastisch chirurg in het MUMC+ bestond de nazorg van de littekens uit fysiotherapie, siliconen sheets, siliconen halskraag en drukvesten. In 2020 presenteerde zij zich op onze polikliniek dermatologie met in haar hals gegroepeerde gele papeltjes in een lineair patroon, deels samenvloeiend tot een plaque (figuur 1). Wij besloten op proef een klein gebied ablatief te behandelen met de Erbium-YAG laser (Burane XL laser, BlooMEDical; instellingen: 2,5mm spot, 7,5 Hz, 6,5 J). Hierbij werd (zonder lokale anesthesie) ablatie van de gelige plaques tot op het witte littekenweefsel in de dermis verricht. De nabehandeling bestond uit fusidinezuur zalf driemaal daags. Bij controle in februari 2021 zagen we een fraai resultaat met egalisatie van de huidstructuur. We besloten de resterende gelige plaques te behandelen met dezelfde instellingen en nabehandeling. Circa 6 weken later zagen wij een zeer tevreden patiënte terug met grote cosmetische verbetering (figuur 2). De littekens in haar hals werden in een later stadium ook nog nabehandeld met

tweemaal een gefractioneerde CO₂ laser (setting: 30mJ, 200 pt, 3ms) (figuur 3). Zij ervoer naast de verbeterde cosmetiek, ook een vermindering van tractie/contractuurvorming in de hals. De laserbehandeling en de nazorg werd door patiënte heel goed verdragen.

BESCHOUWING

In Nederland bezoeken per jaar circa 92.000 personen hun huisarts of een huisartsenpost na een brandwonden ongeval. Circa 1.000 brandwonden slachtoffers moeten hiervoor opgenomen worden in een brandwondencentrum. [1] In het MUMC+ worden deze patiënten behandeld op een gespecialiseerd multidisciplinair littekenspreekuur van de afdeling plastische chirurgie.

Brandwondenzorg is complex, niet alleen in het acute moment, maar ook op lange termijn. Brandwonden zijn geassocieerd met significante morbiditeit, waaronder contracturen, jeuk, deformaties en uiteraard het psychosociale aspect. Er kunnen na een brandwond verschillende type littekens ontstaan. Sommige zijn hypotrofisch andere juist hypertrofisch tot keloïdaal. Daarnaast kan er ook een reliëf verschil ontstaan ten gevolge van het gebruik van split skin graft. Ook in de kleur van de littekens zit variatie. Bij sommige staat het erytheem op de voorgrond, bij andere de hyperpigmentatie en soms is er ook sprake van pigment partikels na bijvoorbeeld een vuurwerkontploffing (dyschromie). Vanzelfsprekend is de nabehandeling van de littekens daarom voor elke patiënt anders.

Naast de conventionele chirurgische behandelingen met split skin graft, z-plastieken, advancements, rotatie- of vrije flappen zijn er ook diverse lokale behandelingen beschreven. Hieronder vallen onder andere de siliconen gels/sheets en drukkleddij. Deze zijn bewezen effectief in het verbeteren van elasticiteit en vermindering in jeuk, dikte en roodheid van de littekens. [2,3] Daarnaast zijn er ook behandelingen met lokale en intralesionale corticosteroiden beschreven bij hypertrofie tot keloïdale littekens. [4]

In 2017 werd een review gepubliceerd door Willows, et al. waarin de toegevoegde waarde van laserbehandeling voor

¹ Dermatologie, Maastricht Universitair Medisch Centrum, Maastricht

² Plastische chirurgie, Maastricht Universitair Medisch Centrum, Maastricht

³ Brandwondencentrum en Plastische Heelkunde, Universitair Ziekenhuis Gasthuisberg, Leuven, België

⁴ Dermadok Huidkliniek, Antwerpen, België



Figuur 1. Foto voor laserbehandeling toont gelige lineaire en deels nodulaire plaques in de hals welke niet alleen cosmetisch storend zijn, maar ook bijdragen tot contractuurvorming.



Figuur 2. Foto 6 weken na de 2e Erbium: YAG laserbehandeling van de gelige lineaire plaques in de hals met een opmerkelijk mooier cosmetisch en functioneel eindresultaat.



Figuur 3. Foto na behandeling met aanvullende gefractioneerde CO2 laser

brandwonden wordt onderstreept. [5] Zij concluderen dat laserbehandeling verbetering kan geven in onder andere de pigmentatie, vascularisatie en de dikte van het litteken. Zo wordt de Intense Pulsed Light (IPL) geadviseerd voor dyschromie en de Pulsed Dye Laser (PDL) voor de behandeling van erytheem. Voor de hypertrofische littekens of contracturen worden zowel de niet ablatieve als de ablatieve fractionele lasers beschreven. Er zijn een aantal complicaties na lasertherapie beschreven. Enkele mineure complicaties zijn pijn, roodheid, oedeem, infectie en blaarvorming. Ook de hyper- of hypopigmentatie zijn sporadisch gerapporteerd. Belangrijk is dat nieuwe littekenvorming zeer zelden voorkomt [5] bij het gebruik van zowel de ablatieve gefractioneerde laser als de niet ablatieve gefractioneerde laser. [5] In die review van Willows, et al. staat een overzichtelijke flowchart waar voor elk van de verschillende type litteken een adequate laserbehandeling wordt gesuggereerd. [5]

Ten aanzien van de behandeling van kinderen met brandwonden zijn de reviewauteurs ook positief gestemd. Zij benoemen onder andere het gerandomiseerde onderzoek van Bailey, et al. waarin met een pulsed dye laser kinderen met split skin grafts op een extremitet zijn behandeld. Zij rapporteren hier na minder erytheem, verminderde dikte van het litteken en verbeterde weefselelasticiteit. [6]

CONCLUSIE

Brandwondenzorg heeft een multidisciplinaire benadering. Gezien de goede resultaten na laserbehandeling en het uitblijven van ernstige bijwerkingen zoals nieuwe littekenvorming, is het zeker raadzaam aanvullende lasertherapie in de nazorg van brandwondenlittekens te overwegen ter verbetering van de cosmetiek en functionaliteit.

LITERATUUR

1. Jaarverslag Nederlandse Brandwonden Stichting 2019.
2. Anthonissen M, Daly D, Janssens T, Van den Kerckhove E. The effects of conservative treatments on burn scars: A systematic review. *Burns*. 2016;42(3):508-18.
3. Friedstat JS, Hultman CS. Hypertrophic burn scar management: what does the evidence show? A systematic review of randomized

LEERPUNTEN

- Brandwondenzorg is complex en heeft een multidisciplinaire aanpak.
- Laserbehandeling kan van toegevoegde waarde zijn voor brandwondenlittekens.

SAMENVATTING

Brandwondenzorg is complex, niet alleen in het acute stadium, maar ook in de nabehandeling. Er zijn, naast de conventionele reconstructieve chirurgie en wondzorg, diverse behandelingen in de literatuur beschreven zoals siliconen gels/sheets, drukkleedij, op maat gemaakte siliconen orthesen, topicale en intralesionale corticosteroiden. Ook de laserbehandeling maakt zijn opmars binnen de chronische brandwondenzorg.

TREFWOORDEN

Brandwonden – nazorg - littekenbehandeling - lasertherapie

BELANGENVERSTRENGELING

Geen financiële belangenverstreming.

controlled trials. *Ann Plast Surg*. 2014;72(6):S198-201.

4. Wang XQ, Liu YK, Qing C, Lu SL. A review of the effectiveness of antimetabolic drug injections for hypertrophic scars and keloids. *Ann Plast Surg*. 2009;63(6):688-92.
5. Willows BM, Ilyas M, Sharma A. Laser in the management of burn scars. *Burns*. 2017;43(7):1379-89.
6. Bailey JK, et al. Multimodal quantitative analysis of early pulsed-dye laser treatment of scars at a pediatric burn hospital. *Dermatologic Surgery*. 2023:1490-1496.

CORRESPONDENTIEADRES

Valerie Verstraeten

E-mail: valerie.verstraeten@mumc.nl



Storiform collagenoom, een ongewone tumor

W. van der Wal¹, E. Maas², W. Touwslager³, C. Huysentruyt⁴

Een 66-jarige patiënte presenteerde zich met een spontaan ontstane asymptomatische huidskleurige tot licht erythemateuze papel op het dijbeen links. Histologie toonde een storiform collagenoom. Bij totale huidinspectie werden geen andere fibreuze papels of aanwijzingen voor het Cowden syndroom gezien. Een case report.

CASUS

Een 66-jarige vrouw met uitgebreide dermato-oncologische voorgeschiedenis maar verder goede algemene gezondheid, zagen wij voor een periodieke oncologische controle van de huid. Bij totale huidinspectie zagen we op de laterale zijde van het dijbeen links een solitaire 5mm grote huidskleurige tot licht erythemateuze, vaste en mild drukpijnlijke papel (figuur 1a). Dermatoscopie toonde een homogene witte achtergrond, zonder aanwezigheid van vaatstructuren of melanocytaire

kenmerken (figuur 1c). De laesie gaf geen klachten. Bij navraag bestond de laesie circa één jaar en was in loop der tijd niet gegroeid of veranderd. Differentiaal diagnostisch werd gedacht aan een dermatofibroom, neurofibroom en sclerotisch lipoom. Een diagnostische excisie werd verricht en histopathologie toonde in de superficiële dermis een ovaalvormige uitpuilende laesie (figuur 2a). Op de detailopname werden kronkelende dikke collageenvezels gezien, van elkaar gescheiden door spleetvormige ruimten en verspreid enkele spoelvormige cellen

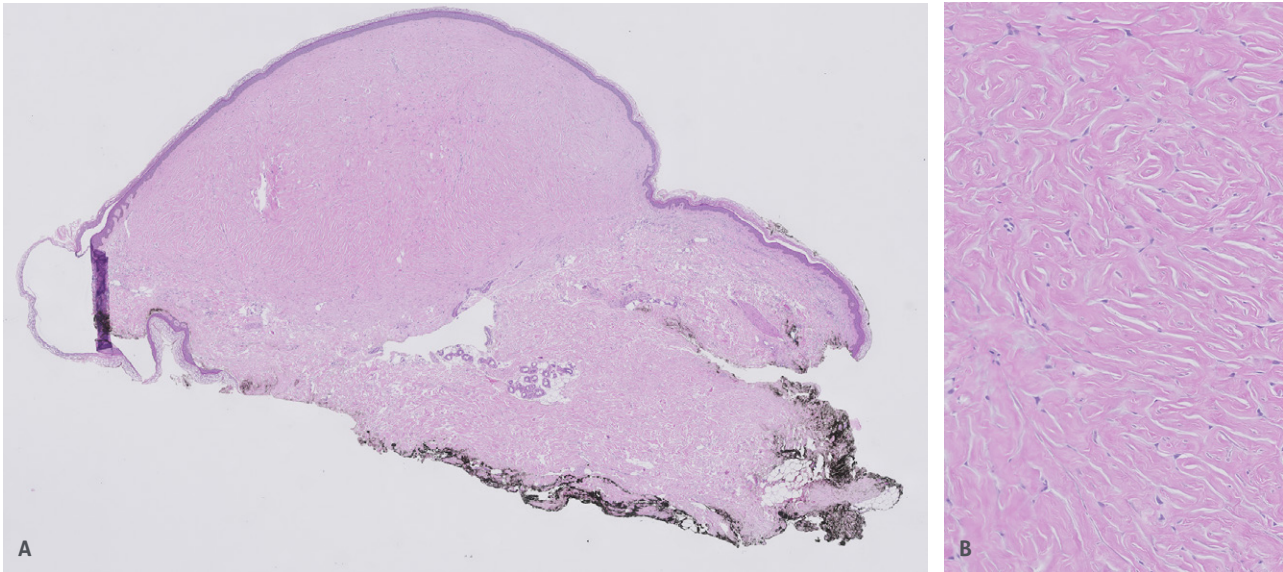


Figuur 1a. Overzichtsfoto solitair storiform collagenoom laterale dijbeen links.

Figuur 1b. Detailfoto solitair storiform collagenoom laterale dijbeen links.

Figuur 1c. Dermatoscopie storiform collagenoom.

- ¹ Anios, afdeling dermatologie Catharina Ziekenhuis, Eindhoven
- ² Anios, afdeling dermatologie Catharina Ziekenhuis, Eindhoven
- ³ Dermatoloog, Catharina Ziekenhuis, Eindhoven
- ⁴ Patholoog, Stichting PAMM, Eindhoven



Figuur 2a. Histologie toont in de superfiële dermis een ovaalvormige uitpuilende laesie (20x vergroot, H&E kleuring).

Figuur 2b. Detailopname van histologie toont kronkelende dikke collageenvezels, van elkaar gescheiden door spleetvormige ruimten en verspreid enkele spoelvormige cellen (200x vergroot, H&E kleuring).

(figuur 2b). Histopathologisch onderzoek in combinatie met het klinisch beeld, wees op de diagnose 'storiform collagenoom'.

BESPREKING

Storiform collagenoom (ook wel sclerotisch fibroom genoemd) is een benigne huidlaesie die wordt geclassificeerd als een hamartomateuze proliferatie van fibroblasten die een verhoogde productie van type I collageen vertonen. De term 'storiform' is afkomstig van het Latijnse storea (vertaald: geweven), aangezien storiform weefsel microscopisch de neiging heeft om op gewezen stof te lijken. Histopathologisch kenmerkt een storiform collagenoom zich door een goed omschreven, niet ingekapselde, hypocellulaire dermale proliferatie, samengesteld uit gehyaliniseerde collageenbundels die kransvormig zijn gerangschikt en worden gescheiden door spleten. Immunohistochemie laat zien dat een storiform collagenoom meestal positief is voor CD34 en vimentine, maar negatief voor onder andere s-100 en neurofilamenten. Dit onderscheidt het storiform collagenoom van andere huidtumoren zoals neurofibromen. [1]

Een storiform collagenoom presenteert zich als een klein goed omschreven, vaste papel. De laesie is roze, witachtig of huidskleurig. Het presenteert zich doorgaans als een asymptomatische/ pijnloze, solide nodulaire tumor die langzaam groeit. De tumor wordt meestal aangetroffen in het gezicht, de nek en de ledematen, maar het kan ook voorkomen op de romp, de hoofdhuid en (minder vaak) in het mondslijmvlies, het nagelbed en het nasolacrimale kanaal. [2] Ebadina, et al. (2018) maakte de eerste dermatoscopische beschrijving en constateerde een homogene witte achtergrond, mild erythemateuze halo en perifere arboriserende vaten. [3]

De prevalentie van storiform collagenoom is laag en wordt geschat op 1:200.000 individuen. De incidentie is onbekend.

Het treft individuen van middelbare leeftijd, met een lichte voorkeur voor vrouwen. Het kan solitair of meervoudig voorkomen, waarbij de aanwezigheid van multipale storiforme collagenomae wordt beschouwd als een cutane marker van het syndroom van Cowden, de belangrijkste vertegenwoordiger van het PTEN hamartoma syndroom (PHTS). Deze erfelijke aangeboren aandoening wordt gekenmerkt door de ontwikkeling van meerdere hamartomen op verschillende locaties in het lichaam, waaronder de huid en een levenslang toegenomen risico op schildklier-, borst-, endometrium-, colorectaal en niercarcinoom. [4,5] De aanwezigheid van multipale storiforme collagenomae wordt ook beschreven bij patiënten met het syndroom van Bannayan-Ruvalcaba-Riley (gekenmerkt door o.a. de groei van benigne en maligne tumoren, vaak gepaard met macrocephalie, ontwikkelingsachterstand en inwendige poliepen) en het syndroom van Rubinstein-Taybi (gekenmerkt door o.a. de aanwezigheid van brede tenen en duimen, korte lengte en intellectuele beperking). [6] Multipale storiforme collagenomae worden tot slot ook gezien bij de ziekte van Lhermitte-Duclos; een hamartomateuze aandoening die gepaard gaat met abnormale vergroting en ontwikkeling van het cerebellum. [6]

De exacte pathogenese van het storiform collagenoom is nog niet geheel opgehelderd, maar studies naar de laesies vonden aanwijzingen voor een verhoogde proliferatie van fibroblasten met een verminderde productie van collageenase vergeleken met normale huid. [7,8] Een theorie is dat het verband kan houden met onderliggend trauma, aangezien de laesies vaker voorkomen in gebieden die worden blootgesteld aan frictie. [8,9]

CONCLUSIE

Een solitair storiform collagenoom is een weinig voorkomende benigne aandoening en behoeft indien histopathologisch bewezen, geen behandeling. Bij de aanwezigheid van multipale

storiforme collagenomae is verdere diagnostiek naar syndromale aandoeningen bij patiënt en aanverwanten aangewezen. We rapporteren dit geval vanwege de zeldzaamheid. Publicatie van dergelijke gevallen moet worden aangemoedigd omdat dit een ondergediagnosticeerde entiteit kan zijn en bewustzijn

hiervan de herkenning van deze aandoening potentieel zou kunnen verbeteren.

LEERPUNTEN

- Solitair storiforme collagenoom is een zeldzame benigne tumor met een geschatte incidentie van 1 op 200.000.
- Histopathologisch is het te onderscheiden door de kransvormig gerangschikte, gehyaliniseerde collageenbundels gescheiden door spleten.
- Bij de histologische uitslag storiforme collagenoom moeten de huid en het mondslijmvlies van de patient nogmaals goed onderzocht worden op multipel voorkomen en/of andere afwijkingen.
- Multipel storiforme collagenomae kunnen duiden op het syndroom van Cowden; in dat geval is aanvullende diagnostiek aangewezen aangezien patienten met het syndroom van Cowden een levenslang verhoogd risico hebben op het ontwikkelen van verschillende extracutane benigne en, belangrijker nog, maligne tumoren.

SAMENVATTING

Storiforme collagenoom is een zeldzame goedaardige tumor die wordt geclassificeerd als een hamartomateuze proliferatie van fibroblasten. Het presenteert zich als een pijnloze, solide nodulaire tumor die langzaam groeit. De pathogenese is nog

niet geheel opgehelderd. Het verschijnt als een solitaire huidlaesie of - bij multipel voorkomen - als onderdeel van het klinische spectrum van het Cowden-syndroom.

TREFWOORDEN

Storiforme collagenoom - sclerotisch fibroom - syndroom van Cowden

SUMMARY

Storiform collagenoma is a rare benign tumor classified as a hamartomatous proliferation of fibroblasts. It presents as a painless, solid nodular tumor that is slow-growing. The pathogenesis is still controversial. It appears as a solitary skin lesion or - in multiple form - as part of the clinical spectrum of Cowden syndrome.

KEYWORDS

Storiform collagenoma - solitary sclerotic fibroma - Cowden Syndrome

BELANGENVERSTRENGELING

Geen financiële belangenverstremgeling.

LITERATUUR

1. Bhambri A, Del Rosso JQ. Solitary sclerotic fibroma. *The Journal of clinical and aesthetic dermatology*. 2009 [cited 2023 Nov 27];2(6). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20729948/>.
2. Stocchero GF. Storiform collagenoma: case report. *Einstein (Sao Paulo)*. 2015;13(1):103–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1590/s1679-45082015rc2907>.
3. Ebadian M, Lewisham and Greenwich NHS Trust, Citarella L, Collins D, et al. Dermoscopy of a solitary storiform collagenoma. *Dermatol Pract Concept*. 2018;8(2):120–2. Available from: <http://dx.doi.org/10.5826/dpc.0802a09>.
4. Gentry WC. Multiple hamartoma syndrome (Cowden disease). *Arch Dermatol*. 1974;109(4):521. Available from: <http://dx.doi.org/10.1001/archderm.1974.01630040031006>.
5. Kieselova K, Santiago F, Henrique M, Cunha MF. Multiple sclerotic fibromas of the skin: an important clue for the diagnosis of Cowden syndrome. *BMJ Case Rep*. 2017;bcr-2017-221695. Available from: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2017-221695>.
6. Zavras N, Mennonna R, Maris S, Vaos G. Circumscribed storiform collagenoma associated with Rubinstein-Taybi syndrome in a young adolescent. *Case Rep Dermatol*. 2016;8(1):59–63. Available from: <http://dx.doi.org/10.1159/000444630>.
7. Saki N, Dorostkar A, Heiran A, Aslani F. Satisfactory treatment of a large connective tissue nevus with intralesional steroid injection. *Dermatol Pract Concept*. 2018;12–4. Available from: <http://dx.doi.org/10.5826/dpc.0801a03>.
8. Uitto J, Bauer EA, Santa Cruz DJ, Holtmann B, Eisen AZ. Decreased collagenase production by regional fibroblasts cultured from skin of a patient with connective tissue nevi of the collagen type. *J Invest Dermatol*. 1982;78(2):136–40. Available from: <http://dx.doi.org/10.1111/1523-1747.ep12506265>.
9. Uchiyama M, Tsuboi R, Mitsuhashi Y. Athlete's nodule. *J Dermatol*. 2009;36(11):608–11. Available from: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1346-8138.2009.00718.x>.

CORRESPONDENTIEADRES

Emmy Maas

E-mail: emmymaas@outlook.com



Richtlijn Lymfoedeem 2023 (samenvatting)

A.C. de Waal¹, S.L. Wanders¹, D.S. Adamse¹, C. Smit¹, R.J. Damstra²

De richtlijn lymfoedeem uit 2014 kreeg in 2020-2023 een modulaire herziening. Deze samenvatting bevat een overzicht van de aanbevelingen over onder andere de risicofactoren voor het ontstaan van lymfoedeem en de diagnostiek en behandeling van patiënten met lymfoedeem.

Lymfoedeem is geen diagnose maar een symptoom. Het wordt veroorzaakt door het tekortschieten van het lymfatisch systeem. Hierbij kan er sprake zijn van een te groot lymfaanbod bij een normaal afvoersysteem (preload) of van een obstructie/functionele dysfunctie (afterload). [1] De mate van preload of afterload bepaalt mede het behandelplan. Daarnaast kan op basis van etiologie onderscheid worden gemaakt tussen primair en secundair lymfoedeem. [2] Primair (hereditair) lymfoedeem is gerelateerd aan een aangeboren ontwikkelings- of functiestoornis van de lymfvaten en/of lymfeklieren. Secundair lymfoedeem wordt veroorzaakt door verworven verstoring van het lymfafvoersysteem en/of een pathologisch verhoogd lymfaanbod door diverse oorzaken. [3]

Gezien het beloop wordt lymfoedeem beschouwd als een chronische aandoening die vaak progressief is en meestal sluitend begint. Vroegtijdige diagnostiek gericht op klachten en/of zwelling kunnen leiden tot een vroegtijdige behandeling. Vroege symptomen die worden gerapporteerd bij zowel primair als secundair lymfoedeem zijn onder andere passagère zwelling, een stuwend gevoel, pijn, tintelingen, gevoel van een zware extremiteit, functiebeperking en volumeverandering.

RISICOFACTOREN

Wees bewust van de mogelijke risicofactoren voor het optreden van lymfoedeem (met name overgewicht en onvoldoende bewegen). Probeer daarom deze factoren te verminderen en instrueer patiënten op het herkennen van symptomen van lymfoedeem. Geef gedurende het behandeltraject van lymfoedeem afgestemde voorlichting aan patiënten met (een verhoogd risico op) lymfoedeem. Monitor oncologische patiënten tijdens de oncologische follow-up bij wie de lymfeklieren zijn weggenomen of zijn beschadigd na de behandeling.

Het advies om bloedafname, injecties, bloeddrukmeting en trauma te vermijden om borstkanker gerelateerd lymfoedeem en cellulitis te voorkomen bij de arm die 'at-risk' is, lijkt verouderd en geldt nu niet meer.

Het beoordelen van patiënten met een risico op lymfoedeem door middel van vroegdiagnostiek wordt aanbevolen. Hierbij is een nulmeting essentieel (meting van het volume van extremiteiten, BMI, activiteitsniveau en leefstijl). Neem daarnaast factoren zoals behandeling gerelateerde risico's en (niet-)beïnvloedbare patiëntgebonden factoren mee.

ICG-LYMFografie (INDOCYANINE GROEN LYMFografie)

ICG-lymfografie is een goede en minder belastende methode om de oppervlakkige lymfebanen in beeld te brengen en de indicatie te kunnen stellen voor een lymfoveneuze anastomose. Gebruik ICG-lymfografie vooralsnog alleen als onderdeel van beeldvormend onderzoek bij bijvoorbeeld LVA, voor het bepalen van onder andere de doorgankelijkheid.

Gezien er momenteel geen gestandaardiseerde methode is voor het plaatsen van de injectie en ook geen consensus is over de timing voor het beoordelen van de lymfebanen, dient ICG-lymfografie niet toegepast te worden in de dagelijkse praktijk als diagnostische methode om lymfoedeem vast te stellen. Het is dus geen vervanging van lymfscintigrafie.

CONSERVATIEVE BEHANDELING

Maak in de initiële behandel fase een patiëntgericht behandelplan op basis van patiëntkarakteristieken en voorkeuren. Dit behandelplan kan uit diverse behandelmodaliteiten bestaan waaronder compressietherapie (zwachtelen/bandageren, IPC en TEK), MLD, oefentherapie, mobiliserende weefsel- en fascia release technieken, voorlichting met ondersteunende zorg gericht op risicoreductie en huidzorg.

In de onderhoudsfase staat met name zelfmanagement en zelfmonitoring centraal. Het geven van instructies omtrent zwachtelen, het dragen van kousen, bewegen, gezond(er) gewicht en huidzorg zijn hierbij belangrijk. Lymfoedeem is een chronische aandoening, bij terugval of toename van het oedeem zal men naar de oorzaak moeten zoeken.

¹ Arts-onderzoeker NVDV

² Dermatoloog en voorzitter richtlijnwerkgroep Lymfoedeem

Tabel 1: Overzicht conservatieve therapeutische interventies bij lymfoedeem.

Therapeutische interventies	Secundaire preventie	Initiële behandel fase (8-12 weken)		Onderhoudsbehandel fase (maximaal na 12 weken)
Voorlichting en huidzorg	X	X (instructie)	Overgangsfase (duur wisselt; soms ook terugval)	Zelf huidzorg toepassen
Zelfmanagement	X	X (instructie)		X
Zwachtelen		X		Zelf zwachtelen
Therapeutisch elastische kousen/ compressiemiddel (bijvoorbeeld voor midline-oedeem)				X
Pressotherapie / IPC		Overweeg i.c.m. andere modaliteiten		Alleen bij relatief afwezige mobiliteit
Zelf bewegen/ krachtraining/ oefeningen		X		Zelf bewegen (conform bewegrichtlijn 2017), eventueel op advies of met instructies van een fysio- / oefentherapeut trainen
Manuele lymfdrainage		X (alleen bij verhoogde afterload en initieel intact lymfsysteem)		In de onderhoudsfase dient gestreefd te worden geen MLD door een therapeut toe te passen
Leefstijl	X	X		X
Andere biomedische behandelingen, zoals mobiliseren weefsel / fascie release techniek		X		Zelf mobiliserende technieken bij litteken of verminderde schuifbaarheid weefsels

Legenda: X, wordt geadviseerd.

Intermitterende pneumatische compressietherapie (IPC)

IPC kan in de initiële behandel fase toegepast worden als een snelle oedeemreductie geïndiceerd is bij patiënten met een verhoogde preload en het de verwachting is dat dit met ambulante compressietherapie langer duurt door de afwezigheid van intrinsieke mobiliteit. Combineer IPC te allen tijde met een andere vorm van compressietherapie.

Overweeg IPC toe te voegen in de onderhoudsfase aan een compressiehulpmiddel als (relatieve) mobilisatie of bewegen niet mogelijk is en/of bij patiënten met ernstig/moeilijk behandelbaar lymfoedeem waarbij het oedeem ondanks conservatieve therapie niet verbetert.

Therapeutisch elastische kousen (TEK)

TEK kan op verschillende momenten in het zorgtraject rondom secundair lymfoedeem bij kankerbehandeling worden toegepast. Bereik eerst een omvangreductie alvorens een adequate TEK wordt aangemeten. Zorg ervoor dat TEK/compressiehulpmiddelen worden voorgeschreven/aangemeten door een deskundige die direct of indirect bij de behandeling betrokken is.

Start bij lymfoedeem aan de benen met een TEK-klasse III-IV en bij armlymfoedeem met een klasse II-III. Hierbij gaat de voorkeur uit naar vlakbreikousen met een hoge stiffness (elasticiteitscoëfficiënt). Herbeoordeel de TEK binnen drie maanden en pas indien nodig de volgende TEK aan. Bepaal vervolgens samen met de patiënt de frequentie van de follow-up. Besteed daarnaast als aanmeter/voorschrijver aandacht aan aan- en uittrekmiddelen.

Overweeg het preventief aanmeten van TEK bij patiënten met een hoog risico op het ontwikkelen van lymfoedeem of pre-existent oedeem.

Manuele lymfdrainage (MLD)

MLD is een tijdsintensieve behandeling die niet altijd van toegevoegde waarde is bij een oedeembehandeling. Kijk daarom als zorgprofessional zorgvuldig en selectief naar de inzet van MLD complementair aan Decongestieve Lymfoedeem Behandeling (DLT). Overweeg als aanvulling op de standaard DLT-modaliteiten in de initiële behandel fase MLD bij obstructieve lymfafvloedstoornissen/hoge afterload (zoals bijv. lymfoedeem na oncologische ingrepen) in de midline regio's, het hoofdhalsgebied en de onderste extremiteiten. Pas MLD niet toe als monotherapie.

In een aantal gevallen wordt het gebruik van MLD ontraden, te weten: bij patiënten wiens oedeem het gevolg is van een hoge preload (bv. dynamische lymfinsufficiëntie, oedeem bij overgewicht, dependency oedeem en ulcus cruris), ten behoeve van preventie van lymfoedeem voor patiënten met een verhoogd risico en in de onderhoudsfase. Het gebruik van MLD ter verlichting van de neuropathische en nociplastische (pijn) klachten wordt ook ontraden. Belangrijk is de aard van de pijnklachten en andere sensorische klachten te onderzoeken. Terughoudendheid is geboden bij het toepassen van MLD bij de behandeling van borstkanker gerelateerd arm lymfoedeem in de initiële behandel fase als de meerwaarde niet onderbouwd kan worden. Het toepassen van mobiliserende weefseltechnieken bij fibrosing van de huid als aanvulling op standaard DLT-modaliteiten ter verbetering van de mobiliteit en gliding van het weefsel valt te overwegen.

Een medische evaluatie moet altijd plaatsvinden ter beoordeling van een medische oorzaak van de exacerbatie zoals recidief tumor of andere oorzaken van toegenomen lymfbelasting (zowel preload als afterload).

Oefentherapie

Oefentherapie en andere beweeginterventies zijn veilig mits belasting en belastbaarheid op elkaar afgestemd zijn en de trainingsintensiteit langzaam wordt opgebouwd. De patiënt kan naar een (oedeem)fysiotherapeut of oefentherapeut worden verwezen bij een hulpvraag vanuit de patiënt of als beperkingen in bewegen worden gesignaleerd. Vraag hierbij het activiteitsniveau van de patiënt uit en adviseer aan de beweegrichtlijnen te voldoen als onderdeel van zelfmanagement. Continueer compressietherapie zo veel mogelijk tijdens de oefentherapie.

Ondersteun en stimuleer de patiënt om zelfredzaam te worden, door gesuperviseerde oefentherapie langzaam af te bouwen en te vervangen door zelfstandige training. Monitor

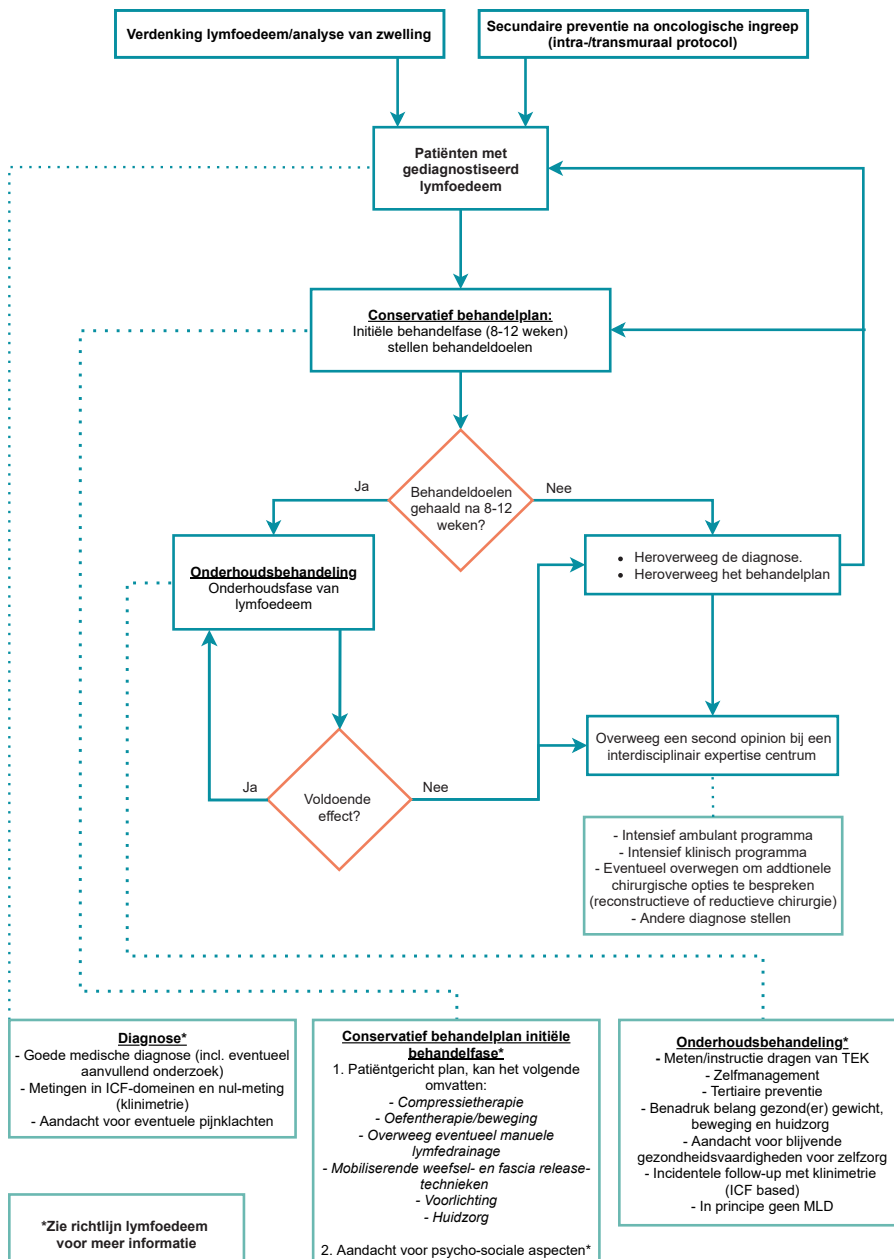
bij aanvang en tijdens de oefentherapie het lymfoedeem door regelmatig meetinstrumenten te gebruiken zoals een volumemeting of vragenlijsten.

Leefstijlinterventies

Wijs patiënten op het belang van een gezond(er) gewicht en voldoende bewegen, conform de Beweegrichtlijnen 2017. Waar nodig kan men de hulp van een diëtist inschakelen. In de onderhoudsfase is het belangrijk om naast het aanmeten van nieuwe TEK ook klinimetrie te verrichten (gewicht, beweeglijkheid, volume, PROM, patiënt gerapporteerde uitkomst meting/healthmonitor).

De voorkeur is om samen met de patiënt te kijken in hoeverre de patiënt in staat is zelfmanagement en preventie uit te voeren.

Figuur 1. Flowdiagram analyse en behandeling bij lymfoedeem.



ren en gezondheidsvaardigheden kan aanleren. Hierbij kan het sociale netwerk van de patiënt worden geïnventariseerd en ter ondersteuning eventueel mantel- dan wel thuiszorg worden ingeschakeld. Geef extra aandacht aan kankerpatiënten met lymfoedeem én pijnklachten door een multidisciplinaire insteek en/of verwijzing gespecialiseerde centra. Daarnaast is het goed om bij de patiënt aan te geven dat lymfoedeem (met name gynaecologisch lymfoedeem, lymfoedeem in de genitaal regio en thoraxoedeem) mogelijk gevolgen kan hebben voor intieme relaties en bespreek dit onderwerp actief.

CHIRURGISCHE BEHANDELING

Reductiechirurgie

Reductiechirurgie kan beschouwd worden als reguliere zorg mits de indicatiestelling, uitvoering van de ingreep en de conservatieve nabehandeling altijd binnen een multidisciplinair team in een expertisecentrum plaatsvinden met protocollaire follow-up en nazorg. Reductiechirurgie kan in vier gevallen worden toegepast bij lymfoedeempatiënten met stadium 2b/3 (ISL): wanneer de conservatieve behandeling faalt/geen resultaat geeft, bij de aanwezigheid van overmatig vetweefsel en/of proliferatieve huidveranderingen (bv. papillomatosis/verruco-sis) het volume leidt tot beperkingen in het dagelijks leven en bij recidiverende erysipelas.

Wees wel kritisch bij de selectie van geschikte patiënten en bepaal vooraf of de patiënt therapietrouw gaat zijn. Na de ingreep dient de patiënt levenslang een TEK te dragen waarbij dit de eerste periode postoperatief 24 uur per dag is.

Reconstructieve (micro)chirurgie

Pas reconstructieve chirurgie alleen toe in het kader van een studie. Overweeg Vascularized Lymph Node Transfer (VLNT) bij patiënten met secundair lymfoedeem stadium 2B International Society of Lymphology (ISL) en/of wanneer er een complete klierdissectie is verricht, waarbij conservatieve behandeling faalt en de patiënt beperkingen ervaart in het dagelijks leven. Lymfoveneuze anastomose (LVA) kan worden overwogen bij secundair lymfoedeem stadium 2A (ISL) als er geschikte lymfebanen zijn aangetoond tijdens ICG-lymfografie. Ook hierbij moet de conservatieve behandeling zijn gefaald en de patiënt beperkingen in het dagelijks leven ervaart.

Belangrijk bij dit type chirurgie is dat de indicatiestelling en uitvoering van de ingreep gebeurt binnen een multidisciplinair team met ervaren chirurgen in een expertisecentrum. De ingreep en postoperatieve zorg moeten zijn ingebed in een

geprotocolleerd niet operatief voor- en natraject met klinimetric en goede follow-up.

Voor deze richtlijn is een behandelalgoritme ontwikkeld: zie figuur 1.

ORGANISATIE VAN DE ZORG

De organisatie van zorg rond de patiënt met lymfoedeem heeft betrekking op de samenwerking met diverse disciplines waaronder de medisch specialist, huisartsen, verpleegkundigen, oedeemtherapeuten, (oncologie)fysiotherapeuten, huidtherapeuten, diëtisten, bandagisten, podotherapeuten, ergotherapeuten, medisch maatschappelijk werkers en psychologen. Maak gezien de diversiteit in zorgverleners goede werkafspraken in de vorm van een zorgpad/protocol in elke zorginstelling waar oncologische zorg wordt geleverd en patiënten een risico hebben op het ontwikkelen van lymfoedeem. Hierin komen de volgende zaken aan bod: eigenaarschap, taakverdeling, protocolhouderschap routing en evaluatie.

In Europa zijn 24 netwerken opgericht voor verschillende groepen aandoeningen, waaronder een netwerk voor de multi-systemische VASculaire ziekten (VASCERN) die uit zes werkgroepen bestaat zoals de pediatriesch en primair lymfoedeem werkgroep (PPL-WG). Binnen de werkgroep PPL werken centra uit België, Engeland, Nederland, Finland, Duitsland, Denemarken, Slovenië en Frankrijk samen. Voor nadere informatie over de Europese expertisecentra en de ERN's, raadpleeg www.vascern.eu. Voor advies rond een complexe casus binnen pediatriesch en primaire lymfoedeem kan men altijd contact opnemen met het Expertise Centrum voor Lymfovasculaire geneeskunde (ECL) in Drachten dat aangesloten is bij de ERN.

LITERATUUR

1. Verdonk HPM, Devoogdt N, Damstra RJ. Oedeem en oedeemtherapie. Houten, Bohn Stafleu van Loghum. 2021.
2. Damstra RJ, Hendrickx AA, van Duinen K, Klinkert P, Dickinson-Blok JL. Diagnosis and treatment of primary and secondary lymphedema. *Ned Tijdschr Geneesk.* 2022;166:D6139.
3. Martin-Almedina S, Mortimer PS, Ostergaard P. Development and physiological functions of the lymphatic system: insights from human genetic studies of primary lymphedema. *Physiol Rev.* 2021;101:1809–1871.

CORRESPONDENTIEADRES

Robert Damstra

E-mail: secretariaat@nvdv.nl



Familiedermatose

Zie pagina 15 voor de vraag.

De juiste diagnose is: 'BASCULE syndroom'. De term 'BASCULE' is een acroniem en staat voor Bier anemic spots, cyanosis and urticarial-like eruption. Vlekken van Bier (figuur 2, BLAUWE PIJLEN) zijn vernoemd naar de Duitse chirurg August Bier. [1] Het betreft anemische maculae op de huid die ontstaan door een afwijkende vasomotorische reflex in de opstijgende dermale arteriolen. De daarin centraal voorkomende urticaria-achtige maculae (figuur 2, RODE PIJLEN) met de oranje-rode kleur, die zo kenmerkend zijn voor BASCULE, ontstaan waarschijnlijk door een secundaire mestcel degranulatie ten gevolge van hypoxie.

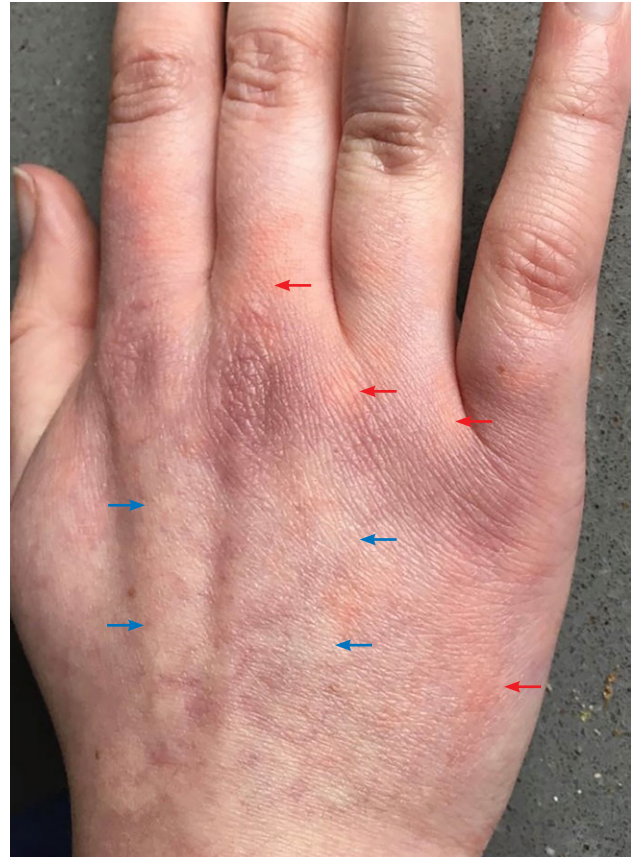
In de literatuur zijn maar weinig casus van het BASCULE syndroom beschreven. De aandoening komt voornamelijk voor bij vrouwen in de adolescentie leeftijd. In een recente systemische review werden na exclusie van niet-relevante artikelen slechts 12 gepubliceerde casus gevonden. [2] Over het beloop in tijd wordt in geen van de casus gesproken. De patiënte in deze kennisquiz (in casu de dochter) is uiteraard wel vervolgd in de tijd, bij haar is het fenomeen uiteindelijk verdwenen. Mogelijk treedt dit spontaan uitdoven vaak op en is dat een verklaring waarom BASCULE voornamelijk in een beperkte leeftijds categorie (tussen 12-19 jaar) wordt gevonden.

Het belang van het diagnosticeren van dit syndroom zit in de associatie met andere aandoeningen, voornamelijk orthostatische intoleranties zoals orthostatische hypotensie en POTS (posturaal orthostatische tachycardie syndroom). Door de aanwezigheid van de oranje-rode urticariele maculae is BASCULE van associatie met POTS te onderscheiden. Minder vaak is BASCULE geassocieerd met ECG afwijkingen waaronder verlengde QT tijd en eerste graads AV blok. [3]

Het BASCULE syndroom is niet eerder dan in 2016 beschreven. [4] Dat is een verzachtende omstandigheid voor de eigen misdiagnose, mijn opleiding ligt immers ver voor deze datum. Omdat de verontrustende twijfel aanhield of ik langzaam niet over mijn houdbaarheidsdatum als dermatoloog heen zou zijn, heb ik enkele collegae van mijn generatie gevraagd of zij wel met deze aandoening bekend zijn. Gelukkig bleek dat niet het geval; ik kan dus nog even mee. Schijnbaar is het BASCULE syndroom een miskende en (te?) weinig gediagnosticeerde aandoening.

LITERATUUR

1. Bier A. Die Entstehung des Kollateralkreislaufs: Der Rückfluss des Blutes aus ischämischen Körpertheilen. *Arch Pathol Anat* 1898;153:306-334.



Figuur 2.

2. Baurens N, Briand C, Giovannini-CHami L, de Guillenon de Resnes JM, et al. Case report, practices survey and literature review of an under-recognized pediatric vascular disorder: the BASCULE syndrome. *Front Pediatr* 2022; 10: 849914
3. Guillen-Climent S, Porcar Saura S, Pons Benavent M, et al. BASCULE syndrome associated with presyncopal episodes and first-degree atrioventricular block. *Int J Dermatol* 2021; 60(10): 400-2
4. Bessis D, Jeriorski E, Rigau V, Pralong P, Pallure V. Bier anaemic spots, cyanosis with urticaria-like eruption (BASCULE) syndrome: a new entity? *Br J Dermatol* 2016; 175: 218-20.

CORRESPONDENTIEADRES

Rob Beljaards

E-mail: r.beljaards@nvdv.nl



Het begrijpen van de behandelrespons bij patiënten met atopisch eczeem in de dagelijkse praktijk

A.L. Bosma

Op 8 september 2023 verdedigde Angela Bosma haar proefschrift getiteld *Understanding treatment response in real-world patients with atopic eczema* aan de Universiteit van Amsterdam. Haar promotor was prof. dr. Phyllis Spuls. Haar copromotoren waren dr. M.A. Middelkamp Hup en dr. L.A.A. Gerbens.

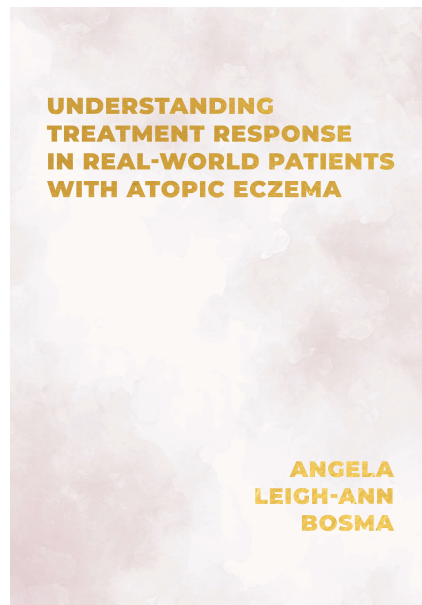
Atopisch eczeem is een veelvoorkomende en chronische inflammatoire huidziekte. Het betreft een heterogene aandoening, waarbij vele subgroepen patiënten (fenotypes) kunnen worden geïdentificeerd. Een deel van de patiënten met atopisch eczeem vereist systemische therapie, zoals bijvoorbeeld behandeling met ciclosporine, methotrexaat of dupilumab, om voldoende ziektecontrole te bereiken.

Er is een gebrek aan kennis met betrekking tot vele aspecten van de beschikbare behandelingen bij atopisch eczeem. Wat in het bijzonder ontbreekt: goed vergelijkend onderzoek, onderzoek naar diverse subgroepen patiënten en de lange termijn (kosten)effectiviteit en veiligheid van systemische therapie en lichttherapie. Het zal niet haalbaar zijn om (langetermijn-) RCTs (randomized controlled trials) uit te voeren om alle mogelijke vergelijkingen tussen de behandelingen en subgroepen te onderzoeken. In registers worden gegevens verzameld van patiënten in de dagelijkse praktijk om vragen te beantwoorden ten aanzien van verscheidene aspecten van behandelingen, ook vragen die via RCTs niet goed te onderzoeken zijn.

In dit proefschrift wordt het vergroten van internationale standaardisatie en samenwerking om behandelingen voor atopisch eczeem te onderzoeken met hulp van de TREAT (TREATment of ATopic eczema) Registry Taskforce en het TREAT NL register (*Deel I*), praktijkervaring met dupilumab bij atopisch eczeem (*Deel II*) en fenotypes van atopisch eczeem (*Deel III*) beschreven en onderzocht, om bij te dragen aan het beter begrijpen van de behandelrespons bij patiënten met atopisch eczeem in de dagelijkse praktijk.

DEEL I: DE TREAT REGISTRY TASKFORCE EN HET TREAT NL REGISTER

In het TREAT NL register worden langetermijn gegevens verzameld van patiënten met atopisch eczeem in de dagelijkse praktijk om de effectiviteit, kosteneffectiviteit en veiligheid



van de beschikbare systemische therapieën en lichttherapieën te onderzoeken. Het TREAT NL register is onderdeel van het internationale samenwerkingsverband de TREAT Registry Taskforce met het streven om een geharmoniseerde gegevensverzameling in alle betrokken registers te realiseren om dit mogelijk te maken.

In het proefschrift wordt een studieprotocol voor een langetermijn veiligheidsstudie naar dupilumab in vergelijking met andere systemische therapieën binnen de TREAT Registry Taskforce beschreven om het veiligheidsrisico op de lange termijn van deze therapieën in de dagelijkse praktijk te onderzoeken. [1] Volwassenen en kinderen, die starten met behandeling met dupilumab of een ander systemisch geneesmiddel voor hun atopisch eczeem, zullen worden geïncludeerd. Het

Aios, afdeling Dermatologie, Amsterdam UMC, Amsterdam

primaire eindpunt van deze studie is de incidentie van maligniteiten vergeleken tussen de behandelgroepen. Secundaire eindpunten zijn onder meer andere ernstige bijwerkingen en specifieke bijwerkingen, zoals oogaandoeningen en eosinofilie. Met dit protocol bieden we een raamwerk dat kan worden gebruikt voor soortgelijke onderzoeken naar andere (nieuwe) therapieën en is gebaseerd op een gestandaardiseerde internationale aanpak binnen de betrokken registers.

In het proefschrift wordt daarnaast een overzicht gegeven van de status van de huidige opgerichte registers binnen de TREAT Registry Taskforce. [2] In totaal werden er per 1 mei 2022 meer dan 4700 deelnemers geïnccludeerd in de acht registers. Om data harmonisatie mogelijk te maken heeft de TREAT Registry Taskforce eerder een core dataset ontwikkeld. Een *mapping exercise* werd uitgevoerd, waarbij de mate van overlap en de poolbaarheid van de datasets tussen de registers werden beoordeeld. Gepoolde analyses binnen alle TREAT registers werden mogelijk geacht voor meerdere belangrijke dataset domein items, die de belangrijkste doelstellingen van het onderzoeken van de (kosten)effectiviteit en veiligheid bleken te dekken. De resultaten van deze *mapping exercise* zullen internationale vergelijkende en gezamenlijke analyses faciliteren in de toekomst.

Het proces van het selecteren van een web-based applicatie voor de verzameling van patiënt-gerapporteerde uitkomstmaten wordt ook beschreven. [3] Dit selectieproces is voortgekomen uit onze ervaring van het zoeken naar een geschikte applicatie om patiënt-gerapporteerde uitkomsten te meten voor het TREAT NL register. Een overzicht van mogelijk relevante vereisten komt aan bod, inclusief vereisten met betrekking tot onderzoekers, juridische zaken, beveiliging, patiënten, feedback en interoperabiliteit, evenals de vereiste stappen en een begeleidende template om een geschikte applicatie te selecteren. Hiermee bieden wij andere onderzoekers handvatten om de meest geschikte web-based applicatie voor het verzamelen van patiënt-gerapporteerde uitkomstmaten voor onderzoeksdoeleinden te selecteren.

DEEL II: PRAKTIJKERVARING MET DUPILUMAB BIJ ATOPISCH ECZEEM

De eerste analyses met gegevens vanuit het TREAT NL register betroffen twee prospectieve cohortstudies naar patiënten die behandeld werden met dupilumab in de dagelijkse praktijk in het Amsterdam UMC en Erasmus MC. [4,5] Samenvattend zagen we een over de tijd een aanhoudende verbetering van zowel onderzoeker- als patiënt-gerapporteerde uitkomstmaten. Veel patiënten gebruikten bijkomende systemische therapie ten tijde van baseline. In beide studies waren oogklachten de meest voorkomende bijwerkingen, maar deze klachten resulteerden niet in het stoppen van de behandeling. Een klein deel van de patiënten stopte met de behandeling vanwege ineffectiviteit en/of bijwerkingen. Al met al, tot 84 weken behandeling met dupilumab, in combinatie met lokale en initiële bijkomende systemische behandeling, kan worden beschouwd als een effectieve behandeling, die over het algemeen goed wordt verdragen.

Vervolgens gaan we in een commentaar stuk in op verscheidene methodologische aspecten van dagelijkse praktijk studies in het algemeen. [6] Niet alle methoden die in RCTs worden toegepast lenen zich even goed voor onderzoek in de dagelijkse praktijk. Wij hebben afgezien van het verrichten van EASI-50/75 analyses (i.e. 50 of 75% verbetering van ziekte-ernst vanaf baseline zoals gemeten met Eczema Area and Severity Index (EASI)) vanwege de lagere baseline EASI scores, als gevolg van het observationele karakter van de studie, die deze analyses zouden vertekenen zonder zelfs een zinvolle vergelijking met RCTs mogelijk te maken.

Wij hebben tevens onderzocht hoe patiënten met atopisch eczeem die behandeling met dupilumab starten, wijzend op een matige-tot-ernstige ziekte, hun werkvermogen en kwaliteit van leven met betrekking tot werk inschatten, en hoe dit wordt beïnvloed door behandeling, door middel van een prospectieve observationele cohortstudie in de dagelijkse praktijk. [7] De meerderheid patiënten misten dagen van werk en andere gebruikelijke activiteiten, wat een potentieel verlies van werkproductiviteit betekent. De meeste werkende patiënten rapporteerden problemen op het werk, vaak een combinatie van jeuk, vermoeidheid, pijn en psychologische klachten. We vonden een verminderd werkvermogen en kwaliteit van leven met betrekking tot werk in onze populatie, voornamelijk vanwege gezondheidsproblemen. Met dupilumab behandeling werd significante verbetering hiervan aangetoond.

De klinische relevantie van dupilumab serum spiegels werd ook onderzocht in een prospectieve cohortstudie. [8] Dupilumab wordt momenteel in één standaarddosering voorgeschreven aan patiënten met atopisch eczeem. Op basis van deze dosering zagen we geen correlatie tussen dupilumab serum spiegels en ziekte-ernst gemeten met een verschil in EASI score, mogelijk omdat de dupilumab spiegels hoog zijn. Een correlatie werd gevonden tussen baseline EASI en dupilumab spiegels bij 2, 12 en 24 weken. Verder werden lagere serumspiegels voornamelijk gezien in patiënten met bijwerkingen, met behandelinterval-aanpassingen en die behandeling stakten. Al met al, lijkt met het huidige doseerschema, de huidige range aan dupilumab spiegels de effectiviteit van behandeling niet te beïnvloeden. Echter, ziekteactiviteit lijkt wel een invloed te hebben op de spiegels. Een hogere baseline ziekteactiviteit resulteert in lagere dupilumab spiegels bij follow-up. Hierbij is onze hypothese dat dit zou kunnen worden veroorzaakt door een snellere klaring van dupilumab bij een hogere ziekteactiviteit (bijvoorbeeld omdat er meer target (IL4R) beschikbaar is (i.e. *target-mediated disposition*)).

Het proefschrift bevat tevens een case serie bestaande uit 4 patiënten: twee mannelijke patiënten die een kind hebben verwekt tijdens behandeling met dupilumab en twee vrouwelijke patiënten die behandeling met dupilumab stakten vanwege een zwangerschapswens. [9] Afgezien van opvlammingen van de ziekte-ernst in de twee patiënten die behandeling stakten, werden er geen complicaties gerapporteerd betreffende het vermogen om zwanger te worden of te maken, de zwangerschap en foetale uitkomsten. Er wordt een overzicht gegeven

van het beschikbare bewijs in de literatuur over dupilumab tijdens conceptie, zwangerschap en borstvoeding, dat als leidraad zou kunnen worden gebruikt voor patiënten die dupilumab gebruiken en een kindwens hebben. Op basis van de beschikbare literatuur ging de voorkeur uit naar behandeling met lokale corticosteroiden, lichttherapie, systemische corticosteroiden en ciclosporine in de zwangerschap, als alternatief voor dupilumab, totdat er meer data beschikbaar zijn.

DEEL III: FENOTYPES VAN ATOPISCH ECZEEM

In een systematische review hebben wij een overzicht gegeven van hoe fenotypes van atopisch eczeem voorheen zijn gerapporteerd in de literatuur en welke karakteristieken geassocieerd met deze fenotypes zijn beschreven. [10] Fenotypes zijn belangrijk, omdat ze relevante verschillen in karakteristieken tussen patiënten kunnen weergeven, die bijvoorbeeld kunnen leiden tot variaties in behandelrespons. De geïdentificeerde studies waren voornamelijk cross-sectionele studies welke werden uitgevoerd in ziekenhuizen, die vooraf gedefinieerde fenotypes en hun geassocieerde karakteristieken onderzochten. Data gestuurde methoden om fenotypes te identificeren werden slechts in een minderheid van de studies gebruikt. We presenteren een overzicht van de fenotype definities die worden gebruikt in de literatuur voor ziekte-ernst, ziektebeloop, morfologie en eczema herpeticum. Er is sprake van een gebrek aan klinisch relevante fenotypes en het uniform en consistent gebruik van fenotypes in de literatuur.

In een retrospectieve studie hebben we geconcludeerd dat patiënt-gerapporteerde exacerbaties in het pollen seizoen worden ervaren door één derde van de kinderen met moeilijk te behandelen atopisch eczeem. [11] Sensibilisatie voor ≥ 1 soort pollen en (een voorgeschiedenis van) hooikoorts bleek vaker voor te komen bij deze subgroep patiënten. Verder vonden we dat kinderen met donkere huidtypen vaker last hadden van exacerbatie in het pollenseizoen en meer sensibilisatie hadden voor ≥ 1 soort pollen, dan kinderen met lichte huidtypen. Het fenotype met patiënt-gerapporteerde exacerbaties in het voorjaar en de zomer kan worden gekarakteriseerd als jonge kinderen met hooikoorts en een donker huidtype. Dit fenotype kan worden geïdentificeerd op basis van klinische parameters zonder de noodzaak om IgE-bloedtesten of huidpriktests uit te voeren.

Vervolgens hebben we de effectiviteit en veiligheid van systemische behandeling met dupilumab, methotrexaat en ciclosporine onderzocht, door patiënten op basis van een licht huidtype versus een donker huidtype te verdelen in onze analyses. [12] Daarnaast hebben we het verband tussen morfologische fenotypes en huidtypen onderzocht in deze populatie. Prospectieve cohort gegevens van het Nederlandse TREAT NL en het Verenigd Koninkrijk-Ierse A-STAR register werden hiervoor gebruikt. Onze belangrijkste bevindingen waren dat er verschillen bestaan in karakteristieken tussen lichte en donkere patiënten met atopisch eczeem. In vergelijking met patiënten met lichte huidtypen, waren patiënten met donkere huidtypen jonger, hadden zij vaker folliculair eczeem, hogere baseline EASI scores, minder contactallergieën en minder voorgaand gebruik van lichttherapie. Bovendien toonden



patiënten met donkere huidtypen een grotere verbetering van EASI score na 6 maanden behandeling met dupilumab. Wij concludeerden dat skin type de effectiviteit van behandeling met dupilumab kan beïnvloeden.

In het proefschrift worden naast een algehele discussie, de voordelen en beperkingen van dagelijkse praktijkonderzoek uitgelegd, evenals toekomstperspectieven benoemd. Voordelen bestaan bijvoorbeeld uit externe validiteit, representatie van de relevante populatie, de haalbaarheid en bereidheid van patiënten om deel te nemen. Beperkingen betreffen onder meer het optreden van verschillende vormen van bias, het gebrek aan wash-out, gebruik van comediatie, mogelijke medicatie-ontrouw, onbedoelde doseringsafwijkingen en minder strikte bezoekschema's. In de toekomst dienen grote en kwalitatief goede studies waarin verschillende behandelingen worden vergeleken te worden uitgevoerd. Harmonisatie van gegevensverzameling is daarbij erg belangrijk. Het onderzoeken van behandelingen bij specifieke fenotypes zal de eerste stap zijn richting 'personalized medicine'. Zeker met oog op nieuwe dure behandelingen die op de markt zullen komen voor atopisch eczeem in de toekomst, is het belangrijk om data te verzamelen en bewijs te genereren om een (kosten)effectieve en veilige gezondheidszorg voor patiënten met atopisch eczeem te garanderen. Het uiteindelijke doel is immers om de zorg voor deze aandoening te verbeteren.

LITERATUUR

1. Bosma AL, Spuls PI, Garcia-Doval I, et al. TREATment of ATopic eczema (TREAT) Registry Taskforce: protocol for a European safety study of dupilumab and other systemic therapies in patients with

- atopic eczema. *Br J Dermatol*. 2020 Jun;182(6):1423-1429.
2. Bosma AL, Musters AH, Bloem M, et al. Mapping exercise and status update of eight established registries within the TREATment of ATopic eczema (TREAT) Registry Taskforce. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2023 Jan;37(1):123-136.
 3. de Groot R, Bosma AL, Cornet R, Spuls PI. The selection process for a web-based application to measure patient-reported outcomes following the example of the TREAT NL Registry. *J Invest Dermatol*. 2021 Jun;141(6):1592-1595.e1.
 4. de Wijs LEM, Bosma AL, Erler NS, et al. Effectiveness of dupilumab treatment in 95 patients with atopic dermatitis: daily practice data. *Br J Dermatol*. 2020 Feb;182(2):418-426.
 5. Bosma AL, de Wijs LEM, Hof MH, et al. Long-term effectiveness and safety of treatment with dupilumab in patients with atopic dermatitis: Results of the TREAT NL (TREATment of ATopic eczema, the Netherlands) registry. *J Am Acad Dermatol*. 2020 Nov;83(5):1375-1384.
 6. Bosma AL, de Wijs LEM, Hof MH, et al. Response to: "Comment on 'Long-term effectiveness and safety of treatment with dupilumab in patients with atopic dermatitis: Results of the TREAT NL (TREATment of ATopic eczema, the Netherlands) registry'". *J Am Acad Dermatol*. 2021 Sep;85(3):e173-e174.
 7. Bosma AL, Ouwerkerk W, Günal M, et al. Work ability and quality of working life in atopic dermatitis patients treated with dupilumab. *J Dermatol*. 2021 Sep;48(9):1305-1314.
 8. Bosma AL, Gerbens LAA, El Khattabi H, et al. The clinical relevance of dupilumab serum concentration in patients with atopic dermatitis: a two-center prospective cohort study. *J Dermat Treat*. 2023 Dec;34(1):2193663.
 9. Bosma AL, Gerbens LAA, Middelkamp Hup MA, et al. Paternal and maternal use of dupilumab in patients with atopic dermatitis: a case series. *Clin Exp Dermatol*. 2021 Aug;46(6):1089-1092.
 10. Bosma AL, Ascott A, Iskandar R, et al. Classifying atopic dermatitis: a systematic review of phenotypes and associated characteristics. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2022 Jun;36(6):807-819.
 11. Bosma AL, Ouwerkerk W, Middelkamp Hup MA. Children with atopic eczema experiencing increased disease severity in the pollen season more often have hay fever at a young age and a dark skin type. *J Dermatol*. 2021 Apr;48(4):470-475.
 12. Bosma AL, Ouwerkerk W, Heidema MJ, et al. Comparison of real-world treatment outcomes of systemic immunomodulating therapy in atopic dermatitis patients with dark and light skin types. *JAAD Int*. 2022 Oct 10;10:14-24.

CORRESPONDENTIEADRES

Angela Bosma

E-mail: a.l.bosma@amsterdamc.nl



Kwaliteit als doucheputje

R.E. Genders

Voorzitter Dirk Jan Hijnen heeft het jaar afgetrapt met een column en daarin de overige bestuursleden vriendelijk doch met enige aandrang gesommeerd ook een column te verzorgen. Alhoewel ik hem er wel van verdenk dat hij de column door AI liet schrijven omdat hij daar zo'n liefhebber van is... Anyway, nu is het mijn beurt.

VERGAARBAK EN FILTERS

Binnen het bestuur beheer ik de portefeuille kwaliteit. Wat moet een mens zich daar eigenlijk bij voorstellen? Nou, je zou het eigenlijk het makkelijkste kunnen vergelijken met een doucheputje. Het is een grote vergaarbak, waar vaak meer volume doorheen wil, dan er doorheen kan. Want uiteindelijk draineert alles op kwaliteit. En wie visueel is ingesteld en het doucheputje voor ogen ziet, kan zich meteen voorstellen dat zich daarin de nodige bagger verzamelt. Maar goed, dat terzijde. Ik neem vanuit mijn bestuursfunctie namens de NVDV deel aan de Raad Kwaliteit van de FMS. De uitdaging is onze

zorg en patiëntevaluaties. Aan kwaliteitseisen verbonden is regelmatig ook de discussie: Wie wat mag en kan doen? De afgelopen jaren was ik nauw betrokken bij het kwaliteitskader cosmetische geneeskunde. Een lang traject met talloze vergaderingen die aanvankelijk werden gestart in de vorm van de Nederlandse Stichting Esthetische Geneeskunde (NSEG). Daarbij ging het meestal niet zozeer over kwaliteit, maar over domeinbewaking. Omdat de betrokken partijen niet tot consensus konden komen, heeft het Zorginstituut Nederland (ZIN) zijn doorzettingsmacht gebruikt en is er toch een kwaliteitskader cosmetische geneeskunde gekomen. Echter, in het

'De dermatoloog is in staat om in uitzonderlijke gevallen creatieve oplossingen te bedenken en het beste voor de patiënt te realiseren op basis van zijn ervaring en kunde. Daarin ligt de ware expertise van de dermatoloog.'

belangen op een juiste manier te kunnen behartigen, wat nog knap lastig is tussen de toch wel fanatieke bureaucratische collega-dokters die het als hobby lijken te hebben om zoveel en zo lang mogelijke documenten te produceren. Een klein hoogtepuntje van het afgelopen jaar vond ik dat we in de kwaliteitsvisitatie een nieuw item 'samen beslissen' hebben weten tegen te houden. Het idee was dat medisch specialisten hiervoor allerlei extra interviews, enquêtes en vragenlijsten zouden moeten invullen. In het kader van het stokpaardje van collega-bestuurder Annemie Galimont (zij is overigens groot paardenliefhebster, maar dat terzijde), de 'NeeVDV', hebben we dit geblokkeerd. Want dit item valt logischerwijs gewoon binnen de reguliere items van een kwaliteitsvisitatie, aangezien 'samen beslissen' een onderdeel is van de alledaagse praktijk. Oftewel, wij hebben adequaat een filter op het doucheputje kunnen plaatsen.

SCHOONHEIDSPERIKELLEN

In het kader van kwaliteit komt vaak de vraag naar voren: Hoe meet je kwaliteit? Meten is weten, dus kwaliteit wordt onder andere vastgesteld aan de hand van uitkomsten van

tweede deel - over het stellen van bekwaamheidseisen - is er wederom geen consensus bereikt. Al heeft het ZIN ten slotte wel degelijk documenten gepubliceerd die toetsing mogelijk maken. De vraag blijft echter: bevordert dit daadwerkelijk de kwaliteit van zorg? De documenten bevatten wel bekwaamheidseisen voor bijvoorbeeld correctie van de bovenste oogleden, zoals een minimumaantal van tien ingrepen per jaar om de eigen bekwaamheid te behouden.

In het bekwaamheidsdocument staat eveneens vermeld dat voor onder anderen dermatologen hun (her)registratie in principe volstaat als bevestiging dat zij bekwaam zijn voor deze verrichting. Belangrijker maar niet opgenomen in het document is, in mijn ogen, de aanloop naar die ingrepen wanneer je deze ingreep zelfstandig gaat uitvoeren. Je moet ergens in zijn opgeleid. Zo simpel is het. Nu kan voor de ene arts gelden dat deze samen met een supervisor twintig ingrepen nodig heeft om zich te bekwamen, waar hier voor ander tien of wellicht vijftigtal ingrepen nodig zijn. Dat alles maakt het lastig om kwaliteit in maat en getal uit te drukken, hoewel men dat vaak wel ziet als een geschikte maat. Het is immers meetbaar.

Dermatoloog Leids Universitair Medisch Centrum, Roosevelt kliniek en bestuurslid NVDV

KNEEPJES VAN KWALITEIT

Iets soortgelijks doet zich voor bij de eisen om Mohs-opleider te worden. De huidige leidraad stelt dat je hiervoor vijf jaar ervaring moet hebben en minimaal 500 Mohs ingrepen moet hebben verricht. Maar maakt dit je automatisch tot een geschikte opleider? Laat ik vooropstellen dat het zeer goed is dat er eisen aan worden verbonden, dat je meters moet hebben gemaakt. Dat we kwaliteitseisen stellen, is ook een goede zaak voor de communicatie met en beeldvorming naar de buitenwereld. Maar de ene 500 ingrepen zijn de andere niet. Daar kan heel veel verschil in zitten. En als opleider moet je toch ten eerste beschikken over bepaalde didactische capaciteiten. Daarnaast moet je in mijn opinie ook van bovengemiddeld niveau zijn om een bepaald basisniveau te kunnen overbrengen. Wie of wat bepaalt of je geschikt bent voor de A selectie en in het eerste elftal kan spelen? In de sport gebeurt dat niet op basis van hoe lang je de sport al beoefend en hoeveel wedstrijden je gespeeld hebt. Daarnaast is tegenwoordig de Mohs-chirurgie het NVDV-stokpaardje inzake onze chirurgische kwaliteiten en daarbij vind ik persoonlijk dat we als medisch specialisten de lat met betrekking tot onze kunde, hiervoor ook hoog mogen leggen. Ook voor de reputatie voor onze beroepsgroep. Gedurende de afgelopen jaren heb ik in verschillende gremia en richtlijnwerkgroepen deelgenomen. Als snijdend dermatoloog moest ik mij vaak verantwoorden en bewijzen, teneinde als gelijkwaardig beschouwd te worden door andere snijdende medisch specialisten. Wanneer men zich, zoals ik, binnen een vakgebied specialiseert in de hand-

vaardige dermatologie, zou het ook een logisch vervolg zijn om voor andere onderdelen van de dermatologie uiteindelijk te worden gediskwalificeerd? Is er iemand die bijvoorbeeld stelt hoeveel patiënten met bulleus pemfigoïd of sclerodermie je moet zien per jaar om dit kwalitatief goed te kunnen behandelen? Waarschijnlijk doordat er allerlei richtlijnen en protocollen bestaan, dat is toch anders dan zelf ergens het mes in zetten.... Maar lever je dan ook echt kwalitatief goede zorg? Hoewel veel informatie op internet te vinden is en AI steeds meer taken van ons overneemt, ligt de ware expertise van de dermatoloog in de ervaring en kunde. Deze dermatoloog is in staat om in uitzonderlijke gevallen creatieve oplossingen te bedenken en het beste voor de patiënt te realiseren. Aan de andere kant, in de kwaliteitsdiscussie op de werkvloer in deze tijd van de opkomende AI, kan je waarschijnlijk makkelijker je meerwaarde aantonen in de praktische dermatologie ten opzichte van de beschouwende dermatologie. Totdat robots met artificiële praktische vaardigheden en een intelligente 'kop' erop worden geïmplementeerd. Enfin, we gaan het zien.

Tijd om te douchen.

Deze column is geschreven op persoonlijke titel.

CORRESPONDENTIEADRES

Roel Genders

E-mail: r.e.genders@lumc.nl



Caribbean Dermatology Association Conference

J.E. Zeegelaar¹, E. Lai-A-Fat²

Van 1-4 november was Paramaribo de locatie voor het wetenschappelijke congres van de Caribbean Dermatology Association (CDA) plaats. De CDA is een beroepsvereniging opgericht in 1992 op initiatief van dr. Lois La Grenade, dermatoloog op Jamaica, vanuit het idee samenwerking en uitwisseling van kennis tussen dermatologen uit het Caraïbisch gebied te bewerkstelligen.

De organisatie plant de jaarlijkse bijeenkomst afwisselend op een van Engelstalige eilanden en Guyana, en vond in het verleden een keer op Aruba plaats. Er waren al langer contacten tussen de CDA en in Suriname en Nederland gevestigde dermatologen. Op de uitnodiging om het congres in Suriname te houden, met medewerking van Surinaamse en Nederlandse dermatologen, gingen zij in. Alle Surinaamse dermatologen en arts-assistenten waren nauw betrokken bij de organisatie. Vanuit Nederland namen 25 dermatologen deel. Er werden zeer uiteenlopende, voornamelijk klinische presentaties gegeven over met name hoe huidaandoeningen zich manifesteren op een huid van kleur.

NEDERLANDSE PRESENTATIES DOOR ONDER ANDEREN:

Deepak Balak, dermatoloog	Patrick Kemperman, dermatoloog
Gilles Diercks, patholoog	Leon Plusjé, dermatoloog
Martha Esajas, gynaecoloog	Nadia Rbia, dermatoloog
Arjan Hogewoning, dermatoloog	Marja Oldhoff, dermatoloog
Ruud Horlings, dermatoloog	Henry de Vries, dermatoloog
Barbara Horváth, dermatoloog	Jim Zeegelaar, dermatoloog

Naast het wetenschappelijk programma stond een trip naar Fort Nieuw Amsterdam en de voormalig 18e-eeuwse koffie- en cacaoplantage Frederiksdorp op het rooster. Vanzelfsprekend was er een spetterend openings- en afsluitingsfeest. Kenmerkend voor dit congres waren de diversiteit en interacties tussen de deelnemers. Alle presentaties waren van hoog niveau en werden met veel enthousiasme ontvangen. De Caraïbische hartelijkheid droeg daar zeer aan mee. Vanuit Nederland waren er bijdragen van onder anderen Deepak Balak (over dermatomyositis), een duopresentatie door Marja Oldhoff en gynaecoloog Martha Esajas (over vulvopathologie) en de *Lois La Grenade Distinguished Lecture* door Barbara Horváth, samen met patholoog Gilles Diercks (over auto-immun blaarziekten).



Plantage Frederiksdorp in het district Commewijne
(foto: Jim Zeegelaar)

De CDA organiseert 6-9 november 2024 de bijeenkomst op Barbados. Jeffrey Edwards, voorzitter van de CDA, nodigt Nederlandse dermatologen van harte uit opnieuw een bijdrage te leveren.

Meer informatie? Zie <https://www.caribbeanderm.org/>

CORRESPONDENTIEADRES

Jim Zeegelaar

E-mail: jezeegelaar@flevoziekenhuis.nl

¹ Dermatoloog, Flevo Ziekenhuis Almere

² Dermatoloog, Academisch Ziekenhuis Paramaribo en Sint Vincentius Ziekenhuis Paramaribo