



# Neutrofiele dermatose van de handen

M.F. Zeilstra<sup>1</sup>, L.A. Gonggrijp<sup>2</sup>

Een 55-jarige vrouw presenteerde zich op de polikliniek Dermatologie in verband met sinds zes dagen bestaande pijnlijke en progressieve blaren op beide duimen en rechterhandrug. Patiënte gebruikte ruim tien jaar infliximab in verband met de ziekte van Crohn en had ruim drie weken voor haar presentatie op de poli MDL een laatste infuus gehad. De blaren waren geleidelijk ontstaan en er was geen sprake van koorts of een recent trauma. Overige lichaamsdelen toonden geen afwijkingen en de pathergietest bleek negatief. Tijdens het dermatologisch onderzoek zagen wij op de laterale zijde van de linker- en rechterduim twee nummulaire hemorrhagische bullae met opgeworpen rand en een bulleuze nummulaire laesie mediaal op de MTP2 van de handrug rechts met een ondermijnde rode halovormige rand (figuur 1 en 2). Gezien het klinisch beeld en bijpassende anamnese dachten wij aan een neutrofiele dermatose van de handen (NDH) met als differentiële diagnose (bulleuze) pyoderma gangrenosum (PG), morbus Sweet en een infectieuze oorzaak. Een NDH als gevolg van een bijwerking van infliximab achtten wij irreëel gezien het chronisch (> 10 jaar) gebruik van dit middel. Behandeling van de laesies met 0,05% clobetasolpropionaat (Dermovate®) crème 1dd onder occlusie werd gestart. De kweken van pus en weefsel bleken negatief voor micro-organismen. Twee ponsbiopten van de laesies werden verricht. Pathologisch onderzoek toonde een niet eenduidig te concluderen histologisch beeld van een in de dermis gelegen uitgebreid ontstekingsinfiltraat met hierbij veel segmentkernige granulocyten. Er werd aantasting van de vaatwanden gezien, echter onduidelijk was of dit nu primair, dan wel secundair was aan de ontsteking. Tevens werden er in de epidermis pustels aangetroffen met subepitheliaal enig oedeem. Beeld mogelijk passend bij PG of m Sweet. Geen aanwijzingen voor een maligniteit of infectie. Patiënte zagen wij twee maanden na haar eerste presentatie voor een laatste controleafspraak. Het beeld was rustig zonder nieuwe laesies.

## BESPREKING

De groep van neutrofiele dermatosen typeert zich door een auto-inflammatoir steriel ontstekingsbeeld waarbij er sprake is van infiltratie van neutrofielen in verschillende lagen van de huid. Deze dermatosen onderscheiden zich van elkaar op grond van hun klinische presentatie en pathologisch beeld en zijn frequent geassocieerd met onderliggende systemische ziekten waaronder reumatoïde artritis (RA), chronische inflammatoire darmziekten (IBD) en neoplasieën. Van deze

groep zijn PG, m Sweet, subcorneale pustuleuze dermatose (SPD), erythema elevatum diutinum (EED), syndroom van Behçet, neutrofiele eccriene hidradenitis, *bowell bypass syndrome*, aseptische abcessen en neutrofiele urticariële dermatosen de meest beschreven neutrofiele dermatosen. [1]

Alhoewel deze groep zich meestal op meerdere lichaamsdelen presenteert, zijn er casus beschreven van alleen op de handen voorkomende neutrofiele dermatosen. In 1995 beschreven



Figuur 1. Op de linker-(A) en rechterduim (B) (mediaal en lateraal) twee nummulair hemorrhagische bullae met opgeworpen rand.



Figuur 2. Op de rechterhandrug gelegen nummulaire bulleuze laesie met ondermijnde rode halovormige rand.

<sup>1</sup> Semi-arts, destijds afdeling Dermatologie, Spaarne Gasthuis, Hoofddorp

<sup>2</sup> Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Spaarne Gasthuis, Hoofddorp

Strutton en Weedon zes patiënten met op de dorsale zijde van de handen gelegen laesies lijkend op m Sweet. Het histologisch beeld van deze zes patiënten liet echter een leukocytoclastische vasculitis zien. 'Pustulaire vasculitis van de handen' werd gebruikt ter benaming van dit ziektebeeld met afwijkende presentatie. [2] Galaria en Junkins-Hopkins beschreven casus met identieke laesies en stelden voor 'neutrofiële dermatose van de dorsale handen' (NDDH) te gebruiken ter benaming, gezien de dorsale voorkeurslokalisatie en hun vermoeden op een gelokaliseerde variant van m Sweet. [3,4] Hun voorstel werd in 2004 bekritiseerd door Weenig en Bruce, die identieke laesies vonden bij vier patiënten. Zoals ook door anderen in de literatuur beschreven casus, was er bij deze patiënten sprake van een laterale en palmaire lokalisatie. [5] Weenig en Bruce stelden voor 'neutrofiële dermatose van de handen' te gebruiken ter benaming van deze afwijkende presentatie binnen het spectrum van de neutrofiële dermatosen. [6]

Een NDH wordt klinisch gekenmerkt door pijnlijke diepe erythemateuze vaak ondermijnde plaques, die frequent geleidelijk overgaan naar bullae of superficiële necrotische ulcera. In veel gevallen presenteert het zich klinisch vrijwel identiek aan een huidinfectie, vasculitis (e.g. Wegener's granulomatosis, polyarteritis nodosa), coagulopathie (antifosfolipidensyndroom), primaire of secundaire maligniteiten (lymfoom).

Alhoewel een NHD meestal gelegen is op de dorsale zijde van de handen zijn er, zoals eerder genoemd, casus beschreven met laterale en palmaire lokalisatie. Wanneer een NDH klinisch is vastgesteld, dient men voor de differentiële diagnose te denken aan een gelokaliseerde PG, m Sweet of pustulaire vasculitis. In veel gevallen lijkt NDH klinisch op een bulleuze PG. [6] Het vroegtijdig herkennen en diagnosticeren van een NDH is van cruciaal belang voor een succesvolle behandeling. Hierbij dient met name ook een maligniteit of systemische ziekte als potentieel onderliggende oorzaak te worden onderzocht. Vooral inflammatoire darmziekten (ziekte van Crohn, colitis ulcerosa, Behçet) worden frequent als onderliggende systemische ziekte genoemd. Zowel PG als m Sweet kunnen dermatologische manifestaties zijn van een inflammatoire darmziekte. Van de patiënten met een inflammatoire darmziekte zal 1-3% een PG ontwikkelen. [7,8]

Hoewel neutrofiële dermatosen van de handen meestal klinisch niet van elkaar te onderscheiden zijn, is differentiatie op basis van histologie soms wel mogelijk om tot een uiteindelijke diagnose te komen. Een NHD kan histologisch onderverdeeld worden in verschillende groepen waarbij er sprake is van een vrijwel vloeiende overgang van het histologisch beeld.

Wanneer de coupe een overwegend pustulair beeld laat zien met hierbij een vasculitis component, zal voor de differentiële diagnose meer aan gelokaliseerde pustulaire vasculitis gedacht moeten worden. Zo pleit dermaal oedeem meer voor m Sweet en een beeld met overwegend necrose meer richting een PG. [6] Helaas laten m Sweet, (bulleuze) PG en pustulaire vasculitis, die gelegen zijn op alleen de handen, in de praktijk frequent klinische en histopathologische overlap zien waardoor een definitieve diagnose vaak uitblijft. [7,8]

De juiste therapiekeuze van een NDH is afhankelijk van meerdere factoren waarbij met name de grootte en diepte van de laesie, de snelheid van progressie, geassocieerde systemische

ziekte en de medische status van de patiënt van cruciaal belang zijn. [9] Voor de behandeling van een milde, niet-snel progressieve NDH (superficiële pustels, bullae of ulcera) zal over het algemeen behandeling met een topicaal klasse 4-corticosteroid volstaan. [6,10] In geval van een mild-ernstige, ernstige of een zeer snel progressieve NDH dient initiële systemische behandeling met prednison (1-2 mg/kg/d) gestart te worden. Behandeling met infliximab is voor PG effectief gebleken bij onderliggende inflammatoire darmziekten. Deze TNF-alfablokker is momenteel eerste keus bij behandeling van een ernstige of snel progressieve PG met onderliggende morbus Crohn. [9,11] Hoewel het zijn effectiviteit heeft aangetoond in gerandomiseerde klinische studies, zijn er in de literatuur ook casus beschreven van een door infliximab geïnduceerde PG/m Sweet. [12]

Wij bespraken een patiënte die zich presenteerde met een neutrofiële dermatose van de handen. Klinisch dachten wij aan een PG of m Sweet. Aangezien dit onderscheid niet zal leiden tot een verandering in ons beleid, achtten wij het in deze specifieke casus niet van belang. Onze diagnose blijft dan ook een neutrofiële dermatose van de handen met als differentiële diagnose (bulleuze) PG en m Sweet.

## LITERATUUR

1. Szalat R, Monsel G, Le Goff W, Battistella M, et al. The spectrum of neutrophilic dermatoses associated with monoclonal gammopathy: Association with IgA isotype and inflammatory profile. *J Am Acad Dermatol* 2015;73:809-20.
2. Strutton G, Weedon D, Robertson I. Pustular vasculitis of the hands. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:192-8.
3. Galaria NA, Junkins-Hopkins JM, Kligman D, James WD. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands: Pustular vasculitis revisited. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:870-4.
4. Nguyen T, van der Valk H, van Praag MCG. Een bijzondere presentatie van een sub variant van het syndroom van Sweet: neutrofiële dermatose van de handruggen. *Ned Tijdschr Dermatol Venereol* 2016;26(9):544-6.
5. Del Pozo J, Sacristan F, Martinez W, Paradela S, Fernandez-Jorge B, Fonseca E. Neutrophilic dermatosis of the hands: Presentation of eight cases and review of the literature. *J Dermatol* 2007;34:243-7.
6. Weenig RH, Bruce AJ, McEvoy MT, Gibson LE, Davis MD. Neutrophilic dermatosis of the hands: four new cases and review of the literature. *Int J Dermatol* 2004;43:95-102.
7. Marzano AV, Ishak RS, Saibeni S, Crosti C, Meroni PL, Cugno M. Autoinflammatory skin disorders in inflammatory bowel diseases, pyoderma gangrenosum and Sweet's syndrome: a comprehensive review and disease classification criteria. *Clin Rev All Immun* 2013;45:202-10.
8. DiCaudo DJ, Connolly SM. Neutrophilic dermatosis (pustular vasculitis) of the dorsal hands: A report of 7 cases and review of the literature. *Arch Dermatol* 2002;138:361-5.

De complete literatuurlijst is, vanaf drie weken na publicatie in dit tijdschrift, te vinden op [www.nvdv.nl](http://www.nvdv.nl).

---

## CORRESPONDENTIEADRES

Louk Gonggrijp

E-mail: [L.Gonggrijp@spaanegasthuis.nl](mailto:L.Gonggrijp@spaanegasthuis.nl)

## **SAMENVATTING**

Wij bespreken een 55-jarig vrouw met op de laterale zijde van de linker- en rechterduim twee nummulaire hemorragische bullae met opgeworpen rand. Ook heeft zij een bulleuze nummulaire laesie mediaal op de MTP2 van de handrug rechts met hierbij een ondermijnde erythematuze halovormige rand. Op basis van het klinisch beeld stelden wij een 'neutrofiële dermatose van de handen' (NDH) als diagnose met als differentiële diagnose gelokaliseerde (bulleuze) pyoderma gangrenosum, morbus Sweet en een infectieuze etiologie. Een NDH heeft een afwijkende presentatie binnen het spectrum van de neutrofiële dermatosen. Juist aan de handen bestaat er vaak een histopathologische overlap met de differentiële diagnose. Het werd voor het eerste beschreven in 1995 door Strutton en Weedon en wordt klinisch gekenmerkt door pijnlijke diepe erythematuze vaak ondermijnde plaques, die frequent geleidelijk overgaan naar bullae of superficiële necrotische ulcera.

## **TREFWOORDEN**

neutrofiële dermatose – NDH – NDDH – infliximab – case-report

## **SUMMARY**

We present a 55-year old woman with on the lateral side of the left- and right thumb, two nummular hemorrhagic lesions with raised border and a bullous nummular lesion on the MTP2 on the dorsal aspect of the right hand with an undermined red halo-shaped edge. Based on the clinical presentation we diagnosed a 'neutrophilic dermatosis of the hands' (NDH) with differential diagnosis localized (bullous) pyoderma gangrenosum, Sweet's syndrome and an infectious aetiology. A NHD has a distinctive presentation within the spectrum of the neutrophilic dermatoses. Especially on the hands it often shows a histopathological overlap with the differential diagnosis. It was first described in 1995 by Strutton and Weedon and is characterized by painful and deep undermined plaques that often show gradual development into bullae or superficial necrotic ulcers.

## **KEYWORDS**

neutrophilic dermatosis – NDH – NDDH – infliximab – case-report