



Cutane collageneuze vasculopathie: klinisch beeld en histopathologische bevestiging

R.A.H.C. Sliepen¹, W.R.H. Touwslager², R.W. Ten Broek³

Op de polikliniek Dermatologie presenteert zich een man met asymptomatische, symmetrische, confluerende, erythemateuze maculae opgebouwd uit teleangiëctasieën op onderarmen en onder- en bovenbenen. Histopathologisch onderzoek bevestigt de diagnose cutane collageneuze vasculopathie. Een zeldzame, idiopathische dermale microangiopathie.

CASUS

Een 57-jarige man werd door de longarts verwezen naar de polikliniek Dermatologie vanwege een persisterende huiduitslag op de armen en benen, die sinds minimaal twee jaar aanwezig was. De huidlaesies veroorzaakten geen klachten van jeuk, pijn of branderigheid. De patiënt had een medische voorgeschiedenis van onder andere sarcoïdose zonder actuele behandelindicatie. Hij gebruikte geen relevante medicatie. Bij lichamelijk onderzoek zagen we symmetrische niet-weg-

drukbare, confluerende, erythemateuze maculae, opgebouwd uit teleangiëctasieën, op de dorsale zijden van de onderarmen, de ventrale zijden van de onderbenen en de mediale zijden van de bovenbenen (afbeelding 1,2).

Differentiaal diagnostisch werd op basis van het klinisch beeld onder andere gedacht aan purpura pigmentosa progressiva al dan niet in het kader van sarcoïdose, essentiële teleangiëctasieën, actinisch reticuloid, poikilodermateuze mycosis



Afbeelding 1. Klinisch beeld op de dorsale zijde van de rechter onderarm.

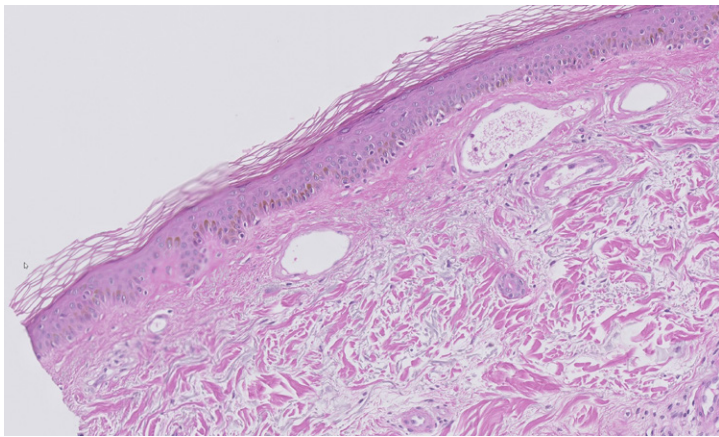


Afbeelding 2. Klinisch beeld op de mediale zijde van het linker onderbeen.

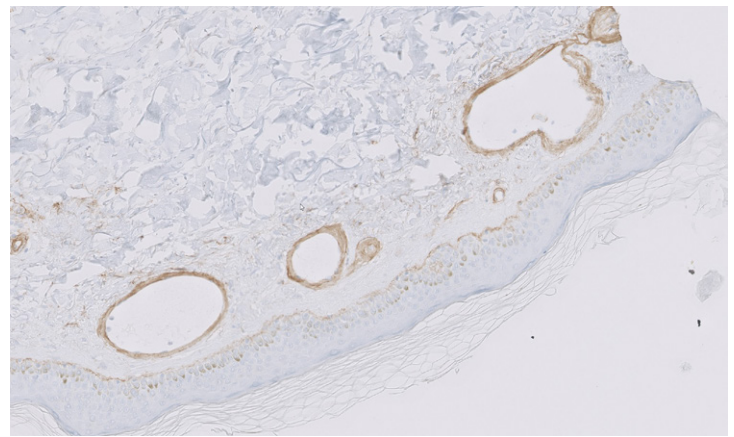
¹ Arts-assistent, afdeling Dermatologie, Catharina Ziekenhuis Eindhoven.

² Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Catharina Ziekenhuis Eindhoven.

³ Patholoog, Eurofins PAMM.



Afbeelding 3. Histopathologisch beeld: HE-kleuring met gedilateerde vaten in oppervlakkige dermis (200x vergroot).



Afbeelding 4. Histopathologisch beeld: collageen-IV kleuring met evidente expressie in verdikte vaatwanden (200x vergroot).

fungoides, vasculitis, telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP) en cutane collageuze vasculopathie. Deze aandoeningen werden overwogen vanwege de gedeelde klinische kenmerken van vasculaire huidafwijkingen. Een huidbiopt werd afgenomen van de linker onderarm. Histopathologisch onderzoek toonde in de oppervlakkige dermis veel gedilateerde vaten met een duidelijke verdikte PAS (Periodic-Acid-Schiff)-positieve wand (afbeelding 3). Aanvullende collageen IV kleuring toonde evidente expressie in de verdikte vaatwanden (afbeelding 4).

Op basis van deze bevindingen werd de diagnose cutane collageuze vasculopathie gesteld. Behandeling met Nd:YAG laser werd met de patiënt besproken. Patiënt zag echter af van behandeling.

BESPREKING

Cutane collageuze vasculopathie (CCV) is een zeldzame, idiopathische microangiopathie die voor het eerst in 2000 werd beschreven. [1] Sindsdien zijn er in de literatuur meerdere case reports gepubliceerd. Het klinisch beeld presenteert zich als asymptomatische, symmetrische confluerende erythematuze maculae opgebouwd uit teleangiëctasieën, die meestal op de onderste extremiteiten beginnen en zich in de loop van de maanden tot jaren langzaam uitbreiden naar de romp en bovenste extremiteiten. [1-5] CCV komt voor bij een heterogene patiëntenpopulatie, maar wordt voornamelijk gezien bij patiënten van middelbare leeftijd, zonder duidelijke voorkeur voor geslacht. [2] Veel patiënten met CCV hebben comorbiditeiten, waaronder auto-immuunziekten en cardiovasculaire aandoeningen. In een studie met 34 CCV patiënten had in totaal 47,1% een cardiovasculaire aandoening, hiervan werd bij 8,8% diabetes mellitus type 2 vastgesteld. [6] Dit kan mogelijk worden verklaard door de associatie van DM met microangiopathie, wat bijdraagt aan chronische vaatwandbeschadiging. [3,4,7,8] Patiënten met CCV hebben geen specifieke afwijkingen bij laboratoriumonderzoek of beeldvorming. [4]

Naarmate de laesies zich verder uitbreiden, wordt CCV vaak niet herkend en is het klinisch lastig te onderscheiden van gegeneraliseerde essentiële teleangiëctasieën (GET). Derhalve

is er waarschijnlijk een onderrapportage van de aandoening. [2] Eventuele mucosale betrokkenheid bij GET is het enige klinische aspect ter onderscheiding van CCV. [3] Differentiaal diagnostisch kan ook worden gedacht aan hereditaire hemorrhagische teleangiëctasieën (HHT) en hereditaire benigne teleangiëctasieën (HBT). CCV patiënten hebben geen mucosale betrokkenheid, stollingsafwijkingen of een positieve familie anamnese, zoals bij HHT. HBT is een autosomaal dominant overervende aandoening en wordt in tegenstelling tot CCV vaak gezien bij een leeftijd tussen de één jaar en adolescentie. [3] Een huidbiopt kan de diagnose CCV bevestigen. Bij histopathologisch onderzoek worden gedilateerde en verdikte vaten in de oppervlakkige dermis gezien, met hyaline materiaal in de wanden van de postcapillaire venulen, herkenbaar met PAS-kleuring en (meer specifiek) collageen IV positiviteit. De perivasculaire collageendepositie en vaatwandverdikking zijn de histopathologische kenmerken waarmee CCV zich onderscheidt van de andere differentiaal diagnoses. [2,3,7]

De etiologie van CCV is tot op heden onduidelijk, echter zijn in de loop van de tijd verschillende theorieën voorgesteld. Een theorie ziet CCV als een genetische aandoening waarbij mutaties in genen coderend voor collageen leiden tot abnormale collageenproductie en -afzetting, er is geen direct bewijs dat deze mutaties specifiek zijn voor collageen-IV. [3,9] Een andere theorie suggereert dat CCV ontstaat door chronische endotheelschade, gevolgd door non-inflammatoire reparatie. [2] Dit resulteert in collageendepositie en verdikking van het basale membraan. Hierbij kan het proces van re-endothelialisatie na endotheelschade uiteindelijk leiden tot fibrose en vaatwandverdikking. In recentere studies zijn er aanwijzingen voor intravasculaire occlusie door fibrine, wat mogelijk het gevolg is van trombotische microangiopathie, een proces dat wordt geassocieerd met chronische endotheelbeschadiging en fibrine rondom de bloedvaten. [2,3,4] CCV lijkt dus verband te houden met schade aan de dermale microvasculatuur en kan meerdere onderliggende mechanismen hebben. Hoewel CCV een asymptomatische aandoening is, kan het aanzienlijke cosmetische en psychologische impact hebben. Dit kan aanleiding geven om behandeling te overwegen. [10]

De behandelopties voor CCV zijn beperkt, maar behandeling met pulse dye laser (PDL) en Nd:YAG laser wordt als effectief gerapporteerd. Aangezien deze behandelingen zich uitsluitend richten op cosmetische verbetering, moet men de nadelen zorgvuldig afwegen, zoals het risico op huidirritatie of pigmentverschuivingen en de vaak hoge kosten van de interventie. Er is beperkte informatie beschikbaar over recidiefpercentages na behandeling. [4,6,10]

LEERPUNTEN

- CCV presenteert zich als asymptomatische, symmetrische teleangiëctatische maculae, vaak beginnend op de onderste extremiteiten.
- CCV is klinisch lastig te onderscheiden van andere teleangiëctatische aandoeningen, met onderdiagnostiek tot gevolg.
- Histopathologisch onderzoek toont gedilateerde vaten in de oppervlakkige dermis met evidente collageen IV kleuring in de vaatwand.

TREFWOORDEN

Teleangiëctastieën – microangiopathie – collageen IV – cutane vasculopathie – dermatologie

GEMELDE BELANGENVERSTRENGELING

Geen.

LITERATUUR

1. Salama S, Rosenthal D. Cutaneous collagenous vasculopathy with generalized telangiectasia: an immunohistochemical and ultrastructural study. *J Cutan Pathol*. 2000 Jan;27(1):40-8. doi: 10.1034/j.1600-0560.2000.027001040.x. PMID: 10660131.

2. Salama SS. Cutaneous collagenous vasculopathy: a new case series with clinicopathologic and ultrastructural correlation, literature review, and insight into the pathogenesis. *Am J Dermatopathol*. 2015 May;37(5):368-75. doi: 10.1097/DAD.0000000000000194. PMID: 25079204.
3. Brady BG, Ortleb M, Boyd AS, Powers J. Cutaneous collagenous vasculopathy. *J Clin Aesthet Dermatol*. 2015 Nov;8(11):49-52. PMID: 26705441; PMCID: PMC4689498.
4. Echeverría B, Sanmartín O, Botella-Estrada R, Vitiello M. Cutaneous collagenous vasculopathy successfully treated with pulsed dye laser. *Int J Dermatol*. 2012 Nov;51(11):1359-62. doi: 10.1111/j.1365-4632.2011.05237.x. PMID: 23067086.
5. Toda-Brito H, Resende C, Catorze G, Viana I. Cutaneous collagenous vasculopathy: a rare cause of generalised cutaneous telangiectasia. *BMJ Case Rep*. 2015 Jul 8;2015:bcr2015210635. doi: 10.1136/bcr-2015-210635. PMID: 26156838; PMCID: PMC4499692.
6. Aristizabal MA, Sokumbi O. Cutaneous collagenous vasculopathy: A retrospective clinical and histopathologic analysis of 34 cases. *J Cutan Med Surg*. 2024 Nov-Dec;28(6):561-566. doi: 10.1177/12034754241285444. Epub 2024 Oct 3. PMID: 39361727.
7. Lobo Y, Blake T, Herat A. Asymptomatic disseminated telangiectasias: a rare case of cutaneous collagenous vasculopathy. *Dermatol Online J*. 2020 Oct 15;26(10):13030/qtos39g4tt. PMID: 33147670.
8. Burdick LM, Losher S, Somach SC, Billings SD. Cutaneous collagenous vasculopathy: A rare cutaneous microangiopathy. *J Cutan Pathol*. 2012;39:741-6. doi: 10.1111/j.1600-0560.2012.01936.x.
9. Abate MS, Shalin S. Progressive widespread telangiectasias. *Cutis*. 2018 May;101(5):E1-E3. PMID: 29894536.
10. Castiñeiras-Mato I, Rodríguez-Lojo R, Fernández-Díaz ML, Bal-Nieves F. Cutaneous collagenous vasculopathy: A case report and review of the literature. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:444-447.

CORRESPONDENTIEADRES

Rachelle Sliepen

E-mail: rachelle.sliepen@catharinaziekenhuis.nl