



It's never lupus

L. Vandermeersch¹, S. Lanssens², K. Vossaert², S. De Schepper³, J. Dehoorne⁴, M. Haspeslagh⁵, E. Coussens²

Een 7-jarig meisje kwam bij de dermatoloog in verband met jeukende erythemateuze plaques op handpalmen en voetzolen. Verder had ze een wit reticulair netwerk op lippen en wangslimvlies, suggestief voor Wickhamse striae. Er werd aan lichen planus gedacht. Anderzijds had ze een zalmroze patch op het verhemelte, wat in de richting van lupus kan hinten. Gezien de diagnostische twijfel werd een huidbiopsie uitgevoerd, hierin werden opvallende CD123 clusters gezien. De zeldzame diagnose van een palmoplantaire lichen planus-like lupus erythematosus keratoderma werd gesteld. Belangrijk om hierbij te onthouden is dat bij één op drie patiënten bij diagnose nog geen systeemlupus aanwezig is, maar deze zich wel kan ontwikkelen met een mediane vertraging van 4,5 jaar. Blijven screenen naar systeemlupus is van cruciaal belang.

CASUS

Een 7-jarig meisje meldt zich aan op de consultatie dermatologie omwille van een jeukende dermatose ter hoogte van de handen en voeten sinds enkele maanden (figuur 1) en letsels rondom en op de lippen sinds één week (figuur 2). Bij klinisch onderzoek zagen we hyperkeratotische plaques die vooral op de drukplaatsen op de handpalmen en voetzolen aanwezig zijn. Verder is er een wit reticulair netwerk op de lippen en op het wangslimvlies te zien, wat zeer suggestief is voor Wickhamse striae. Dit alles doet ons in de richting van lichen planus denken. Anderzijds is er echter een zalmroze



Figuur 1. Erythemateuze plaques ter hoogte van de handpalmen en voetzolen passend bij de zeldzame diagnose: palmoplantaire lichen planus-like lupus erythematosus keratoderma.



Figuur 2. Wit reticulair netwerk dat aanwezig is op de lippen, passend bij Wickhamse striae. Dit kenmerk zou kunnen passen bij de diagnose van lichen planus.

patch aanwezig op het zacht verhemelte, dit is een hint om in de richting van systeemlupus te denken. Differentiaal diagnostisch wordt aldus aan lichen planus of lupus gedacht.

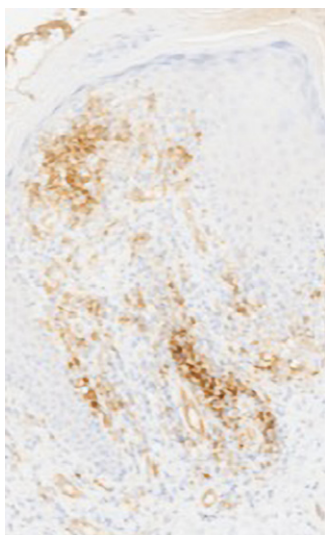
VOORGESCHIEDENIS

Op 5 maanden oude leeftijd consulteerde het meisje omwille van aanhoudende plaques op de voetzolen en de handpalmen (figuur 3) die reeds enkele maanden aanwezig waren. Toen werd lichen planus of een acropustulosis of infancy vermoed. Een huidbiopt ter histologische bevestiging werd niet uitgevoerd. Een belangrijk element in de familiale voorgeschiedenis is dat de moeder van het meisje sinds 14-jarige leeftijd gekend is met systeemlupus, dit is een aanvullend argument om zeker aan lupus te denken.

- ¹ Dermatoloog in opleiding, Dermatologie Maldegem
- ² Dermatoloog, Dermatologie Maldegem
- ³ Dermatoloog, UZ Gent
- ⁴ Kinderreumatoloog, UZ Gent
- ⁵ Anatomopatholoog, Dermopat Gent



Figuur 3. Plaques op handpalmen en voetsohlen op 5 maanden oude leeftijd; toen werd lichen planus of een acropustulosis of infancy vermoed.



Figuur 4. In de huidbiopsie vielen bij de CD123 kleuring talrijke CD123 clusters op, deze zijn in het bruin te zien.

BIJKOMENDE ONDERZOEKEN

Er werd een huidbiopsie genomen ter hoogte van de linkerwijsvinger. Dit toont een oppervlakkige lichenoïde interfasedermatitis met premature differentiatie, wat passend is bij lichen planus. Na clinicopathologische correlatie werd een tamelijk zeldzame diagnose gesteld: een palmoplantaire lichen planus-like lupus erythematosus keratoderma. Het voorkomen van CD123 clusters ondersteunt deze diagnose (figuur 4). Een aanvullende bloedafname toont initieel geen bijzonderheden, behalve een mild positieve ANF van 1/80. Verdere anti-ENA en anti-DNA typering is negatief.

DIAGNOSE

Mucosale aantasting bij lupus is zeldzaam, maar mag niet worden miskend als lichen planus (LP). [1] De zalmroze patch op het verhemelte was een diagnostische clue om richting lupus te denken.

De palmoplantaire lichen planus-like lupus erythematosus keratoderma is een ondergediagnosticeerde en kenmerkende cutane manifestatie van systemische of subacute lupus erythematosus. Het dient te worden onderscheiden van palmoplantaire discoïde lupus erythematosus (LE), chillblain LE of lupus erythematosus/lichen planus overlap syndroom. [2] Palmoplantaire lichen planus-like lupus erythematosus keratoderma treedt in één derde van de gevallen op voorafgaand aan de ontwikkeling van systeemlupus met een mediane vertraging van 4,5 jaar. [2]

EVOLUTIE

Initieel werd een behandeling ingesteld met een klasse IV topisch corticosteroïd zonder voldoende beterschap. In de literatuur werd een behandeling met acitretine als succesvol beschreven. [3] De behandeling met acitretine 10 mg per dag werd bij dit meisje opgestart met gunstig effect: een afname van de plaques werd geobserveerd (figuur 1 en 5).

Een jaar later, op 8-jarige leeftijd, ontwikkelt het meisje een vlindervormig erytheem in het gelaat en een vasculitis van vinger- en teentoppen. In de bloedafname wordt een milde leukopenie en een oplopend ANF vastgesteld. Hierdoor wordt de diagnose van systeemlupus gesteld en wordt hydroxychloroquine opgestart. Op 9-jarige leeftijd zijn de huidlaesies quasi volledig verdwenen onder behandeling met hydroxychloroquine en stelt ze het goed (figuur 6).



Figuur 5. Afname van hypertrofie en inflammatie van de plaques op de handpalmen en voetsohlen twee maanden na start van acitretine 10 mg per dag.

DISCUSSIE

Palmoplantaire lichen planus-like lupus erythematosus keratoderma wordt in de literatuur slechts sporadisch vermeld. Het is belangrijk om LE/LP overlap syndroom, wat een overkoepelende term is waarbij er geen éénduidige diagnose van LP of LE wordt gesteld, te onderscheiden. [4] Volgens een cross-sectionele studie zou LP-like/LE PPK slechts voorkomen bij 2,5% van de systeemlupus patiënten. [5]

Bij 1 op 3 patiënten is bij diagnose geen systeemlupus aan-



Figuur 6. Quasi volledig verdwijnen van de plaques op 9-jarige leeftijd onder behandeling met hydroxychloroquine.

wezig, maar deze kan zich wel ontwikkelen met een mediane vertraging van 4,5 jaar, dit benadrukt het belang van te blijven screenen naar systeemlupus. [2] Concrete richtlijnen over de frequentie van screening ontbreken, al is zeker het optreden van een nieuw klinisch beeld, zoals bijvoorbeeld een vasculitis, een reden voor nieuwe screening.

CONCLUSIE

Bij dit 7-jarige meisje werd de zeldzame diagnose van palmo-plantaire lichen planus-like lupus erythematosus keratoderma vastgesteld. Bij klinisch onderzoek werden kenmerken passend bij zowel lichen planus als lupus waargenomen. Deze casus benadrukt het belang van het blijven screenen naar systeemlupus, aangezien bij één op drie patiënten systeemlupus initieel afwezig is. Tot slot herinnert deze casus ons dat bij het

zien van kenmerken die enerzijds bij lichen planus en anderzijds bij lupus passen, een huidbiopt en clinicopathologische correlatie essentieel zijn voor de juiste diagnostiek.

TREFWOORDEN

Lupus - systemische lupus erythematosus - lichen planus - palmo-plantaire keratoderma

LITERATUUR

1. Rekik M, Sellami K, Baklouti M, Bahloul E, Turki H. Oral involvement in lupus erythematosus: A report of three cases. *Our Dermatol Online*. 2022;13(4):467-468.
2. Bergeret B, Secco L-P, Pallure V, Daien C, et al. Palmoplantar lichen planus-like lupus erythematosus keratoderma: an underrecognized and distinctive cutaneous manifestation of systemic or subacute lupus erythematosus. *Journal of the European Academy of Dermatology & Venerology*. 2020 Aug.
3. Lospinoso DJ, Ferneliuss C, Edhegard KD, Finger DR, Arora NS. Lupus erythematosus/lichen planus overlap syndrome: successful treatment with acitretin. *Lupus*. 2013;22(8):851-4.
4. Copeman PW, Schroeter AL, Kierland RR. An unusual variant of lupus erythematosus or lichen planus. *Br J Dermatol*. 1970;83(2):269-72.
5. Mowla MR, Alam M, Hoque MG, Islam AS, et al. The spectrum of cutaneous manifestations in lupus erythematosus: The tertiary hospital experience. *J Chittagong Med Coll Teachers Ass [Internet]*. 2011;21(1):34-9.

CORRESPONDENTIEADRES

Laure Vandermeersch

E-mail: Laure.Lieve.Vandermeersch@vub.be