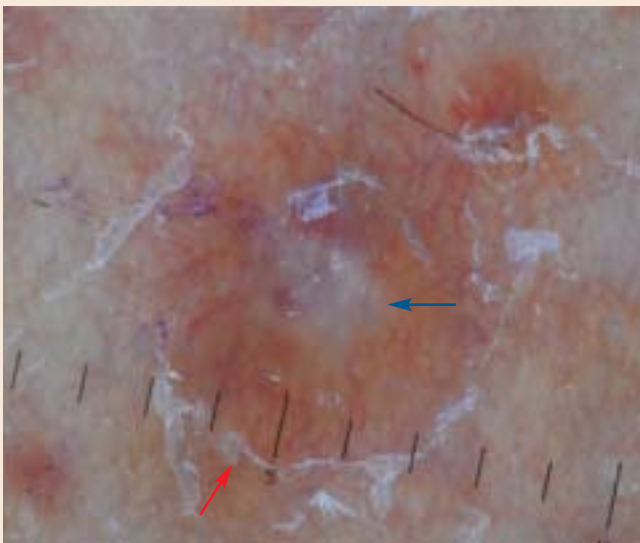


Antwoorden

1. Centraal is een homogeen wit, structuurloos gebied zichtbaar (blauwe pijl). In de periferie zijn dunne, licht gebogen, radiale vaten zichtbaar (rode pijl). Opvallend is dat de vaatstructuren het centrum niet passeren maar in een doornkroon rondom het centrum liggen. [1]
2. Het witte structuurloze gebied centraal past bij een atrofische epidermis gecombineerd met dermale fibrose. [1,2] De haarfollikel-talgkliercomplexen zijn afwezig in dit gebied.
3. Deze atrofische papulose met verschillende stadia van genezing past bij de ziekte van Kohlmeier-Degos (ook wel maligne atrofische papulose). Kohlmeier-Degos is een zeldzame aandoening waar een vasculopathie, coagulopathie of combinatie van beide wordt gezien, van onbekende oorzaak. Hierbij kunnen kleine vaatjes in de volledige dermis getromboseerd raken met pijnlijke ulceratie en atrofische plaques tot gevolg. [3] Typisch hierbij is dat de huidafwijkingen in verschillende stadia worden gezien, variërend van erythemateuze papels, ulcererende plaques tot atrofie met kenmerkende dermatoscopie. Anker et al. beschreven een roodpaarse achtergrond met dots in het beginstadium, gevolgd door papels met een targetoïd patroon met een geelpaars tot necrotisch centrum omgeven door rode halo. Het laatste stadium komt overeen met de door ons beschreven dermatoscopie met centraal een wit structuurloos gebied, omgeven door dunne, korte, licht gebogen vaatjes. [2] Herkenning van deze dermatoscopie kan de clinicus wijzen in de richting van dit zeldzame ziektebeeld, alhoewel het verrichten van aanvullend onderzoek, waaronder histologie, wordt geadviseerd om de diagnose te kunnen stellen. [3]

Behoudens cutane betrokkenheid kan er ook sprake zijn van systemische betrokkenheid, bijvoorbeeld in het oog, colon of brein, waarna infarcting, necrose of aneurysma kan ontstaan met soms letale gevolgen. Hierdoor wordt Kohlmeier-Degos onderscheiden in een benigne variant, waarbij alleen cutane betrokkenheid is beschreven, en een maligne variant waarbij meerdere orgaansystemen betrokken kunnen zijn. Belangrijk hierbij om te weten is dat de benigne variant later nog kan overgaan in de maligne variant, maar de kans hierop neemt af met het vorderen van de tijd.



Figuur 1. Dermatoscopic beeld waarbij de vaatstructuren als een doornenkroon rondom het witte centrum liggen.

LITERATUUR

1. Darwich E, Guilabert A, Mascaró JM Jr, et al. Dermoscopic description of a patient with thrombocythemia and factor V Leiden mutation-associated Degos' disease. *Int J Dermatol* 2011;50(5):604-6.
2. Anker JP, Kaminska-Winciorek G, Lallas A, et al. The dermatoscopic variability of Degos disease at different stages of progression. *Dermatol Pract Concept* 2014;4:59-61.
3. Theodoridis A, Konstantinidou A, Makrantonaki E, Zouboulis CC. Malignant and benign forms of atrophic papulosis (Kohlmeier-Degos disease): systemic involvement determines the prognosis. *Br J Dermatol* 2014;170(1):110-5.