



Prurigo pigmentosa

R.E.J. Roach¹, R. van Doorn²

Op de afdeling dermatologie van het Leids Universitair Medisch Centrum zagen wij in de periode van 2015 tot 2019 drie jonge, vrouwelijke patiënten voor een second opinion in verband met jeukende huidafwijkingen op de rug met een opvallende gelijkenis in de morfologie en distributie.

De eerste patiënte was 19 jaar oud. De recidiverende, jeukende huidafwijkingen op de rug ontstonden vijf maanden eerder voor het eerst spontaan en verergerden mogelijk iets bij zonblootstelling en bij warmte. Eerdere behandeling met clobetasolzalf en mometasonzalf had geen effect.

De tweede patiënte, 28 jaar, had al een half jaar recidiverende, jeukende huidafwijkingen, eveneens op de rug. Er waren geen uitlokkende factoren aanwijsbaar en geen andere klachten. Potente corticosteroiden hadden ook bij haar geen effect. Twee weken voordat zij onze polikliniek bezocht, had de verwijzend dermatoloog doxycycline 1dd100mg voorgeschreven waarna de ernst van de huidafwijkingen was afgenomen.

De derde patiënte was 27 jaar en had de recidiverende, jeukende huidafwijkingen op de rug al ruim vier jaar. Op verdenking van een subacute cutane lupus erythematosus was zij eerder elders behandeld met clobetasolzalf, mometasonzalf en topicale pimecrolimuscrème, alsmede prednison en dapson. Ook was zij door een reumatoloog gezien ter uitsluiting van een systemische lupus erythematosus.

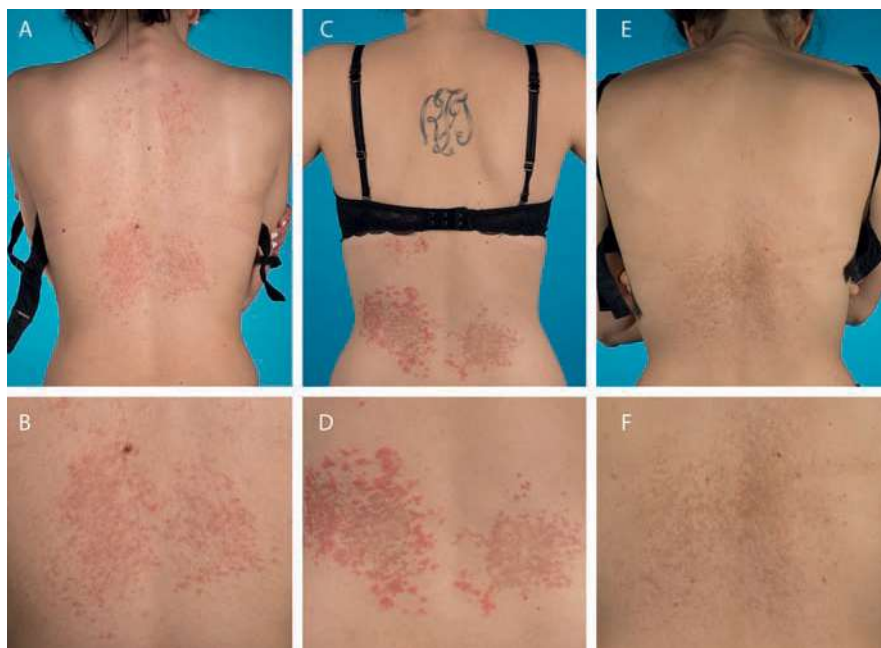
De dermatologische voor- en familiegeschiedenis van deze drie patiënten waren blanco en zij gebruikten geen medicatie.

Bij lichamelijk onderzoek zagen wij bij alle patiënten op de rug lumbaal multipele, reticulair gerangschikte, deels confluerende, scherp begrensde, onregelmatig gevormde, erythematuze papels van 3-7 mm in doorsnede, die bij genezing reticulaire hyperpigmentatie achterlieten (figuur).

Differentiaal diagnostisch werd gedacht aan een pityriasis versicolor, reticulaire erythematuze mucinose, het syndroom van Gougerot en Carteaud, cutane lupus erythematosus, lichen amyloïdosus, morbus Jessner en sarcoidose.

AANVULLEND ONDERZOEK

Bij de eerste patiënte liet *histopathologisch onderzoek* slechts beperkte afwijkingen zien, bestaande uit minimale chronische ontsteking, en in de hogere dermis een zeer beperkte pigmentincontinentie die zou kunnen passen bij postinflammatoire



Figuur. Confluerende erythematuze papels op de onderrug die genezen zijn met nalating van postinflammatoire hyperpigmentatie. A en B) Patiënt 1 / C en D) Patiënt 2 / E en F) Patiënt 3

¹ Aios Dermatologie, afdeling Dermatologie, LUMC, Leiden

² Dermatoloog, afdeling Dermatologie, LUMC, Leiden

hyperpigmentatie. Er was geen aanwijzing voor eczeem of mucinose. Bij *allergologisch onderzoek* werd geen contactallergie gevonden en een *methyleenblauw preparaat* was negatief voor *Malassezia*. Histologisch onderzoek bij de tweede patiënte toonde het beeld van een lichenoïde grensvlakdermatitis met ook een lymfocytair, perivascuair ontstekingsinfiltraat. Er werd geen mucinose gezien. In meerdere biopten van de derde patiënte werd een aspecifieke grensvlakdermatitis met satellietcelnecrose en een perivascuair, overwegend lymfocytair infiltraat met eosinofiele granulocyten gezien. *Laboratoriumonderzoek* bij deze patiënte toonde een negatieve ANF, anti-SSA/Ro, anti-SSB en anti-Sm.

BESCHOUWING

De drie casus vertonen een opvallende gelijkenis. Niet alleen wat betreft de morfologie en het beloop van de huidafwijkingen, maar ook qua locatie en de leeftijd waarop de huidafwijkingen ontstonden. Het histopathologisch onderzoek van de afgenomen huidbiopten was echter weinig richtinggevend en bevestigde geen van de overwogen diagnoses. In de literatuur zochten wij daarom naar inflammatoire dermatosen en hyperpigmentatie met reticulair configuratie. Hierbij is een case report gevonden over prurigo pigmentosa [1]: een dermatologische diagnose die in dermatologische tekstboeken nauwelijks wordt belicht. Onze drie patiënten vertonen de kenmerkende huidafwijkingen en het beloop van deze ziekte-entiteit. Op basis hiervan volgde de diagnose prurigo pigmentosa.

Prurigo pigmentosa is een zeldzame inflammatoire huidaandoening, voornamelijk beschreven bij Japanse patiënten. [1-3] De aandoening kenmerkt zich klinisch door recidiverende uitbraken van sterk jeukende, reticulair gerangschikte papels, vooral gelokaliseerd op de romp. De huidafwijkingen trekken gewoonlijk binnen enkele weken weg, met nalating van post-inflammatoire hyperpigmentatie. De histopathologische kenmerken variëren afhankelijk van het stadium van de huidafwijkingen. [2] Nieuw ontstane huidafwijkingen tonen een oppervlakkig perivascuair en interstitieel infiltraat dat grotendeels bestaat uit neutrofiele granulocyten. Bij oude laesies worden hyperplasie van de epidermis, pigmentincontinentie en een spaarzaam lymfocytair infiltraat waargenomen. Prurigo pigmentosa komt meer voor bij vrouwen dan bij mannen (ratio 6:1) en begint meestal in de derde decade van het leven. [1,3] De etiologie is onbekend. In eerdere caseseries beschreef men een verband beschreven tussen prurigo pigmentosa en factoren zoals frictie, warmte, contactallergieën en diabetes. Deze factoren komen echter niet bij alle patiënten voor.

Alle tot op heden beschreven patiënten met prurigo pigmentosa vertoonden volledige regressie van de jeukende huidafwijkingen na behandeling met tetracyclines of dapson. [3] Het exacte werkingsmechanisme van deze geneesmiddelen op prurigo pigmentosa is onduidelijk, maar heeft mogelijk te maken met de inhibitie van neutrofiele granulocyten. [2,3] Gezien de snellere werking en het mildere bijwerkingenprofiel is doxycycline het middel van eerste keuze en moet men dapson alleen toepassen bij patiënten met een contra-indicatie voor doxycycline. Regressie van de actieve huidafwijkingen

wordt zichtbaar na 1-5 weken behandeling met doxycycline in een dosis van 100mg per dag; de behandeling kan dan worden gestaakt. De post-inflammatoire hyperpigmentatie kan, afhankelijk van het huidtype van de patiënt, maanden tot jaren aanhouden. Indien de huidafwijkingen recidiveren, valt opnieuw behandeling met doxycycline te overwegen. Aanvullende behandeling met topicale corticosteroiden of topicale antibiotica is niet zinvol.

Op dit moment zijn onze drie patiënten klachtenvrij na behandeling met doxycycline 100 mg/dag gedurende twee tot vier weken.

CONCLUSIE

Bij recidiverende, sterk jeukende, reticulair gerangschikte papels op de romp die binnen enkele weken genezen met nalating van post-inflammatoire hyperpigmentatie: overweeg de diagnose prurigo pigmentosa. Deze aandoening reageert goed op behandeling met doxycycline.

LITERATUUR

1. Corley SB, Mauro PM. Erythematous papules evolving into reticulated hyperpigmentation on the trunk: A case of prurigo pigmentosa. *JAAD Case Rep.* 2015;1(2):60-2.
2. Satter E, Rozelle C, Sperling L. Prurigo Pigmentosa: An under-recognized inflammatory dermatosis characterized by an evolution of distinctive clinicopathological features. *J Cutan Pathol.* 2016 Oct;43(10):809-14.
3. Beutler BD, Cohen PR, Lee RA. Prurigo Pigmentosa: Literature Review. *Am J Clin Dermatol.* 2015 Dec;16(6):533-43.

SAMENVATTING

Prurigo pigmentosa is een weinig erkende inflammatoire aandoening, gekenmerkt door recidiverende sterk jeukende reticulair gerangschikte papels op de romp die binnen enkele weken genezen met nalating van post-inflammatoire hyperpigmentatie. Deze aandoening reageert goed op behandeling met doxycycline.

TREFWOORDEN

Prurigo pigmentosa – reticulair – romp – postinflammatoire hyperpigmentatie

SUMMARY

Prurigo pigmentosa is an underrecognized inflammatory disorder that is characterised by confluent erythematous papules on the trunk, that resolve with reticulated hyperpigmentation. The symptoms resolve after short courses of doxycycline.

KEYWORDS

Prurigo pigmentosa – reticular – trunk – postinflammatory hyperpigmentation

CORRESPONDENTIEADRES

Rachel Roach

E-mail: r.e.j.roach@lumc.nl