



Toevalsbevinding

E.B.M. Kroft¹, E.J.E. Eijken², B.W. Schot³, R.J. Lieveer⁴

Een 57-jarige man presenteerde zich op de polikliniek Dermatologie met een 'bloedende moedervlek' op zijn linkerslaap. Dit baarde hem enige zorgen. Zijn algemene voorgeschiedenis was blanco, hij gebruikte geen medicatie.

Op de linkerslaap werd een solitaire scherp afgrensbare verru-
ceuze bruine deels bloederige plaque gezien, passend bij een
verruca seborrhoica. Inspectie van de gehele huid liet echter
een solitaire ovale, roze elastische scherp afgrensbare nodus
van 2,5-1,3 cm in zijn rechterlies zien (figuur 1). De plek was
niet pijnlijk. Bij navraag had hij deze nodus ongeveer een half
jaar, de zwelling groeide niet of nauwelijks.

DIFFERENTIËLE DIAGNOSE

Voor de differentiële diagnose werd gedacht aan een dermato-
fibrosarcoma protuberans, cutane metastase, (pseudo)lym-
foom, cutane sarcoidose, primair gelokaliseerde cutane
nodulaire amyloïdose, mastocytoom, vreemdlichaamreus-
celgranuloom, cutane TB, atypische mycobacteriële infectie
en xanthoom.

HISTOPATHOLOGISCH ONDERZOEK

Huidbiopt centraal afgenomen uit de laesie (figuur 1). In de
dermis ophoping van hyalien eosinofiel materiaal (figuur 2).
Dit kleurt rood aan in de congoroodkleuring (figuur 3) en toont
subtiële appelgroene dubbelbreking. Er zijn enkele plasmacellen
aanwezig die bij immunotypering monotypisch zijn voor amyloïd
lambda (AL). Kleuring op het amyloïd A eiwit (AA) is negatief.

LABORATORIUMONDERZOEK

Bloedbeeld, nierfunctie, totaal eiwit, calcium, leverenzymen
en auto-immuunserologie zijn zonder afwijkingen. Geen
M-proteïne en met name geen vrije lichte ketens aantoonbaar.

DIAGNOSE

Primair gelokaliseerde cutane nodulaire amyloïdose.

BESPREKING

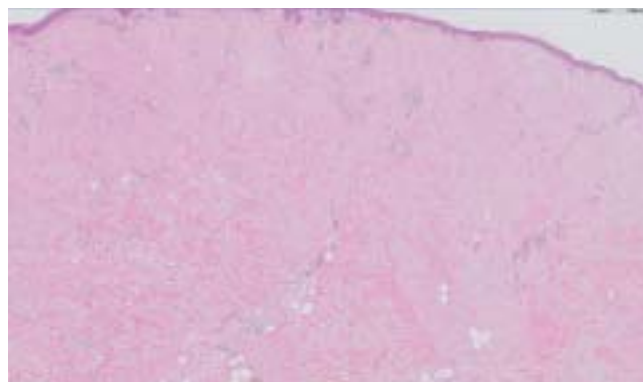
Er zijn verschillende varianten van amyloïdose die in de huid
aangetroffen kunnen worden. Allereerst is er het onderscheid
tussen gelokaliseerde en systemische amyloïdose.

Primaire gelokaliseerde cutane amyloïdose

Er zijn drie vormen van primaire gelokaliseerde cutane amylo-
ïdose, namelijk de maculaire amyloïdose, de lichen amyloïdose



Figuur 1. Solitaire roze scherp afgrensbare nodus rechterlies, een week na
afname biopt (bioplaesie duidelijk zichtbaar).



Figuur 2. PA-coupe, depositie van amyloïd in de dermis.



Figuur 3. Congoroodkleuring ('amyloïd'-kleuring).

¹ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, DermaTwente

² Patholoog, afdeling Pathologie, LabPON, Hengelo

³ Internist-hematoloog, afdeling Interne geneeskunde/MDL, ZGT

⁴ Maag-, darm-, leverarts, afdeling Interne geneeskunde/MDL, ZGT

en de nodulaire amyloïdose. Van alle primair gelokaliseerde cutane amyloïdose komt de nodulaire variant het minste voor. [1] Deze nodulaire variant komt evenveel voor bij mannen als bij vrouwen en wordt met name tussen de 60-70 jaar gezien. [2]

Secundair gelokaliseerde cutane amyloïdose

Secundair gelokaliseerde cutane amyloïdose wordt gezien als toevalsbevinding bij bepaalde huidtumoren, zoals bij dermatofibromen, adnextumoren, morbus Bowen en basaalcelcarcinomen.

Naast deze twee lokale vormen kan er ook amyloïdose in de huid worden waargenomen bij systemische amyloïdose. Ook hier wordt een onderscheid gemaakt tussen primaire en secundaire systemische amyloïdose.

Primaire systemische amyloïdose

Hierbij wordt vooral AL-amyloïd gevonden dat is geassocieerd met plasmaceldyscrasie en/of multipale myelomen.

Secundaire systemische amyloïdose

Hierbij wordt reactief AA-amyloïde eiwit gevonden. Dit wordt gezien bij chronische inflammatoire aandoeningen van infectieuze en niet-infectieuze origine, zoals reumatische artritis, TBC, lepra, systemische lupus erythematosus en dermatomyositis. [3]

De klinische presentatie van een primair gelokaliseerde cutane nodulaire amyloïdose, zoals bij deze casus, uit zich als een of meerdere geelroze plaques of noduli, met name op de benen, voeten, gelaat, genitalia en de romp. Soms ontstaan er bullae of teleangiëctasieën in deze plaques.

Bij een primair gelokaliseerde cutane nodulaire amyloïdose wordt het amyloïdtype AL vaak gezien in de hele dermis, maar kan ook subcutaan aangetroffen worden. Soms worden amyloïdeposities aangetroffen in de bloedvaten en zenuwuiteinden. Bij de maculaire en lichen amyloïdose beperkt het amyloïd zich tot het bovenste deel van de dermis en zijn er in dit amyloïd keratinocyten afgeleiden detecteerbaar.

Histopathologisch onderzoek van het afgenomen biopt bij deze casus liet evident amyloïd zien in de gehele dermis. Het amyloïd werd hier vanwege de lamdamonotypie van aanwezige plasmacellen als AL-type beschouwd. Puur aan de hand van het histologisch beeld met dit type AL-amyloïde kan er geen onderscheid gemaakt worden tussen een primair gelokaliseerde cutane nodulaire amyloïdose en een primaire systemische amyloïdose, zoals bij een plasmaceldyscrasie of myeloom, zoals hierboven genoemd.

Bij een primaire systemische amyloïdose zijn de klachten vaak erg aspecifiek, zoals moeheid, gewichtsverlies, paresthesie of collaps. Ook zwelling in de mond, petechiën en purpura, hematomen rond de ogen (*raccoon eyes*), sclerodermiforme huidbeelden, oedeem door proteïnurie en het nefrotisch syndroom zijn mogelijke uitingen.

Diagnostisch wordt er in het bloed (immuno-elektroforese van het serum) en in de 24 uursurine een kwantitatieve bepaling gedaan van monoclonaal eiwit (M-proteïne). Dit werd bij deze casus niet aangetroffen, bij patiënten met een primaire systemische amyloïdose is dit aanwezig.

De behandeling van een primair gelokaliseerde cutane nodulaire amyloïdose is erg lastig door het hoge recidiefpercentage. Mogelijke behandelingen zijn excisie, cryotherapie, curettage met coagulatie, dermabrasie, intralesionale steroidinjecties, cyclofosfamide [4], CO₂-laser-, pulsed dye laser- of de erbiu-mYAG-laserbehandeling. [5] Er is een kans dat een primair gelokaliseerde cutane nodulaire amyloïdose overgaat in een systemische amyloïdose. Voorheen werd progressie naar systemische amyloïdose geschat op 50% van de patiënten, maar de grootste follow-upstudie laat zien dat dit slechts 7% is. [2] Follow-up is nodig. Bij deze casus werd de laesie in toto geëxcideerd.

LITERATUUR

1. Changzheng Huang. Primary localized cutaneous nodular amyloidosis with bullous lesions. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2015;8(4):400-1.
2. Woollons A, Black MM. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis: a long-term follow-up study. *Br J Dermatol* 2001;145(1):105-9.

De complete literatuurlijst is, vanaf drie weken na publicatie in dit tijdschrift, te vinden op www.nvdv.nl.

SAMENVATTING

Een 57-jarige man presenteerde zich met een geïrriteerde verruca seborrhoea op zijn linkerslaap. Bij inspectie van de gehele huid zagen wij een solitaire ovale, roze elastische scherp afgrensbare nodus van 2,5-1,3 cm in zijn rechterlies. Histopathologisch onderzoek liet amyloïdose in de gehele dermis zien, type AL. Een primaire systemische amyloïdose werd uitgesloten. Diagnose: primaire cutane nodulaire amyloïdose. De laesie werd in toto geëxcideerd. Follow-up werd geadviseerd in verband met de kans op systemische amyloïdose.

SUMMARY

A 57-years old male visited the outpatient Dermatology clinic because of a bleeding mole on his left temple. Fortunately this was just an irritated seborrheic wart. However during a total body skin inspection a solitary pink lesion of 2.5-1.3 cm on his right groin was seen. Histopathology showed AL amyloid deposition in the whole dermis. Primary systemic amyloidosis was excluded. Diagnosis: Primary localized cutaneous nodular amyloidosis. This lesion was surgically removed. Follow up is recommended due to the risk of developing systemic amyloidosis.

CORRESPONDENTIEADRES

Ilse Kroft

E-mail: kroft@dermatwente.nl