

Huidziekten, zijn ze specifiek?

• K the Noz, dermatoloog

Droge rode wangen, kloven bij de mondhoeken, eczeem Veel mensen met Downsyndroom hebben last van een of meer vormen van huidziekten. Welke vooral? Horen ze specifiek bij Downsyndroom? Wat is er tegen te doen? Dermatoloog K the Noz zoekt de antwoorden in dit en volgende artikelen.

*van
veel aan-
doeningen
zijn geen
cijfers
bekend*

Tijdens de hittegolf in augustus 1999 werd ons poppetje Ilse geboren. Ondanks een zeer voorspoedige zwangerschap en het feit dat ze onze tweede was, bleek ze maar 5 pond te wegen. Haar nekje was wat slap, maar dat kon misschien wel het gevolg (of, later berekend, juist de oorzaak) zijn van de aangezichtsligging waarin ze geboren was. Later die dag stelde de kinderarts de diagnose Downsyndroom.

Tja, dan ben je zelf arts, maar verder dan een beknopt rijtje van bij het syndroom horende symptomen reikte mijn kennis niet. Door Ilse zelf, onze kinderarts en de SDS weten we nu een hoop meer. In het boek 'Medische aspecten van Downsyndroom' wordt de aandacht gevestigd op veel voorkomende gezondheidsproblemen bij mensen met Downsyndroom. Er is geen hoofdstuk over Downsyndroom en dermatologische aandoeningen (huidziekten). Hebben mensen met Downsyndroom dan geen specifieke huidproblemen?

In onze praktijk met per dermatoloog 2000 nieuwe patiënten per jaar heb ik zelf de afgelopen (zes) jaren circa vijf patiënten met Downsyndroom gezien. Via de SDS hoorde ik echter dat er vaak problemen met droge rode wangen bij de kinderen bestaan. Ook blijken er regelmatig vragen te komen over kloven bij de mondhoeken en over kale plekken. Daar ik niet uit een grote eigen ervaring kon putten werd het tijd me eens te verdiepen in de vakliteratuur.

Vaak voorkomend
Het blijkt dat er toch wel gegevens zijn over vaak voorkomende huid-aandoeningen bij personen met Downsyndroom. De vraag is echter of deze huid-aandoeningen va-



ker voorkomen bij mensen met Downsyndroom in vergelijking met de algemene populatie en/of ze misschien een ander beloop kennen, met andere woorden of ze ook 'syndroomspecifiek' zijn. Bij het doorlezen van de literatuur bekwam ik het gevoel dat we voorzichtig moeten zijn met de interpretatie van de gegevens.

Ik denk dat er drie aspecten van belang zijn. Betrouwbare gegevens over de prevalentie (het voorkomen van een bepaalde diagnose in een bepaalde bevolkingsgroep) bij Downsyndroom en in de algemene bevolking worden bepaald door een goede registratie. Van veel dermatologische aandoeningen zijn geen goede prevalentiecijfers in de gehele bevolking bekend. De medische beroepsgroepen (huisartsen, kinderartsen of dermatologen) zouden kunnen registreren, maar het probleem is dat artsen een patiënt pas zien als deze zichzelf al geselecteerd heeft. Want wanneer gaat iemand met zijn huidprobleem naar de dermatoloog? Als hij last heeft (bijvoorbeeld jeukklachten); als hij wil weten wat het is; als hij ongerust is; en/of als hij het cosmetisch storend vindt.

De eerste selectie vindt dus plaats door de (ouders van de) patiënt zelf. Als die het niet nodig vindt om een dokter te bezoeken, wordt geen diagnose gesteld. Daarnaast wordt in de dermatologische praktijk in Nederland pas sinds enkele

jaren aan registratie van dermatologische diagnose gedaan, maar daarbij wordt niet geregistreerd of een patiënt een andere niet-dermatologische diagnose, bijvoorbeeld Downsyndroom, heeft.

Naast de problemen van patiëntselectie en -registratie is er nog een derde factor die mogelijk invloed heeft op de betrouwbaarheid van prevalentiecijfers. Dit betreft de betrouwbaarheid van de dermatologische diagnose. Als voorbeeld haal ik de diagnose atopisch eczeem (welke bovendien ook in de algemene bevolking steeds vaker voorkomt) aan, die in veel publicaties vastgesteld wordt bij een hoog percentage personen met Downsyndroom. In een recente publicatie waarin de diagnose 'atopisch eczeem' bij kinderen met Downsyndroom alleen aan de hand van strikte criteria werd gesteld, bleek de prevalentie van het atopisch eczeem aanzienlijk veel lager uit te vallen.

Instituten

Rekening houdend met bovengenoemde factoren blijkt het dus niet zo gemakkelijk om vast te stellen of (bepaalde) huid-aandoeningen bij Downsyndroom vaker voorkomen ten opzichte van de algemene bevolking. Er zijn wel enkele wetenschappelijke publicaties die indicaties geven voor veel en/of vaker voorkomende huidafwijkingen bij Downsyndroom, maar goed beschouwd zijn de meeste

prevalentiecijfers terug te voeren op gegevens die verzameld zijn in de jaren '60 en '70.

Deze gegevens zijn gebaseerd op grotere aantallen mensen met Downsyndroom die in instituten verbleven. In de jaren '90 zijn er enkele gegevens beschikbaar gekomen over de prevalentie van huidafwijkingen bij mensen met Downsyndroom die thuis woonden. Deze getallen verschillen overigens niet veel van elkaar. Hieronder volgt een opsomming, met beknopte uitleg, van de huidafwijkingen die bij Downsyndroom beschreven zijn. In volgende nummers van Down+Up zal ik de ziektebeelden wat uitgebreider beschrijven met aandacht voor de symptomen, factoren van invloed, de pathogenese (mechanisme van het ziekteproces), de behandelingsmogelijkheden en, waar mogelijk, syndroomspecifieke aspecten en praktische adviezen.

Huidafwijkingen bij meer dan 50 procent van de mensen met Downsyndroom

Atopisch eczeem: eczeem dat vaak al kort na de geboorte en tijdens de kinderjaren optreedt. Atopie is de term die de aanleg voor eczeem, astma/bronchitis en hooikoorts weergeeft. De huidafwijkingen bestaan uit jeukende rode schilferende plekken die bij kleine kinderen vaak in het gelaat en aan de strekzijden van armen en benen, op latere leeftijd juist in de elleboogsplooiën en knieholten voorkomen. De behandeling bestaat uit emollientia (crèmes ter bestrijding van een droge huid), corticosteroiden-crèmes (ontstekingsremmende stoffen die verwant zijn aan bijnierschors hormonen) en soms antihistaminica (tabletten tegen allergische reacties).

Cheilitis: ontsteking van de huid van de lippen, wat bij de mondhoeken vaak aanleiding geeft tot kloven. (Zie foto blz. 22) Vaak treedt er in deze beschadigde huidgebieden ook nog infectie op met bacteriën of gisten. Vettende zalven, milde corticosteroiden crèmes en/of bestrijden van een bijkomende huidinfectie vormen de behandeling.

Lingua plicata (~scrotalis): tong met aan het oppervlak een diepe

groeve, wat overigens maar zelden leidt tot subjectieve klachten. Dit is bij 80 procent van de patiënten met Downsyndroom beschreven in vergelijking met 3-5 procent in de algemene bevolking.

Huidinfecties

Onychomycosis: schimmelinfectie van de nagels. (Zie foto links.)

Tinea pedis: schimmelinfectie van de huid van de voeten. Deze diagnoses komen overigens in de algemene populatie ook veel voor. In het Europese 'Achilles-project' (1997-1998) werd in Nederland een prevalentie van schimmelinfecties aan de voet vastgesteld rond de 40 procent.

Bacteriële huidinfecties

Pityrosporum folliculitis: folliculitis (haarwortelzakontsteking) ten gevolge van een gist. De klachten kunnen samengaan met hoofdroos en/of een seborrhoïsch eczeem (zie later).

Xerosis: droge ruwe schilferende huid. Als een huid zeer droog is kan er een eczeem ontstaan. De veel voorkomende droge rode wangen bij kinderen met Downsyndroom zijn waarschijnlijk het gevolg van deze xerosis, maar vaak wordt de diagnose atopisch eczeem gesteld. De diagnose atopisch eczeem mag echter niet op dit enige criterium gesteld worden. De behandeling bestaat uit regelmatig ('preventief') gebruik van emollientia en bij eczeem zo nodig een milde corticosteroid-creme.

Palmoplantaire hyperkeratose:

versterkte eeltvorming op handpalmen en voetzolen. Bij klachten kan symptomatische behandeling met keratolytica (stoffen die het eelt zacht maken) plaatsvinden, bijvoorbeeld ureum, salicylzuur of propyleenglycol in een crème- of zalfbasis.

Huidafwijkingen bij minder dan 50 procent van de mensen met Downsyndroom

Acrocyanosis: blauwverkleuring van de lichaamsdelen die qua bloedvoorziening het verst van het hart af liggen (vingers, tenen, neus, oren)

Alopecia areata: (auto-immuunziekte, zie videobeeld onder). Er zijn scherp begrensde kale plekken op het behaarde hoofd, doch deze kunnen ook voorkomen in de wenkbrauwen, bij de wimpers en in de baardstreek. Soms ook nagelafwijkingen die zelfs al voor het ontstaan van het haarverlies kunnen optreden. Prevalentie van 6-9 procent bij mensen met Downsyndroom in vergelijking met een geschatte 0,1-1 procent in de algemene bevolking. Bij de meeste patiënten komt ook zonder behandeling het haar vaak binnen een jaar volledig terug.

Afhankelijk van de patiënt en de uitgebreidheid van het haarverlies zijn diverse therapieën mogelijk, zoals corticosteroid-injecties in de huid, ditranolcrème, minoxidil lotion, immunotherapie met diphenylcyclopropenon.

Cutis marmorata: huid met een soort marmertekening waarschijnlijk

bij de
meesten
komt het
haar ook
zonder
behandeling
terug



lijk terug te voeren op een instabiliteit van de bloedvaten van de huid. Dit treedt met name op bij overgang van koude naar warme omgeving.

Elastosis perforans serpiginosa: huidafwijkingen bestaan uit kleine rode bobbeltjes met eeltvorming, die in slingerachtig patroon gegroepeerd zijn. Er zijn meer en ook grotere elastische vezels in de lederhuid aanwezig dan normaal. De huidafwijkingen ontstaan vaak tussen het 20e en 30e levensjaar. Bij Downsyndroom betreft het vaker een uitgebreidere vorm en duurt het vaak langer voor de lesies verdwijnen (meer dan tien jaar tegenover vijf jaar bij de idiopathische vorm).

Ichthyosis: verhoorningsprobleem van de opperhuid, waardoor de huid extreem droog wordt; 'vischubbenhuid'. Behandeling bestaat uit het gebruik van emollientia ter preventie van jeuk, trekkelig gevoel en droogte-eczeem.

Keratosi pilaris: wordt ook wel 'ganzenhuid' genoemd. Komt doorgaans voor aan de strekzijde van de bovenarmen en bovenbenen, maar ook op de billen. Er is sprake van een versterkte verhoorning van de opperhuid bij haarwortelzakjes, waardoor een rasperig aspect van de huid ontstaat.

Scabies norvegica (crusted scabies): zeer uitgebreide en besmettelijke vorm van schurft. De schurftmijt graaft zich in de bovenste lagen van de opperhuid in. De zeer sterk jeukende huidafwijkingen van scabies kunnen overal op het lichaam voorkomen, maar zijn typisch te vinden in de handpalmen (in de huidlijnen), op de polsen, tussen de vingers en in de genitaalstreek.

Gewone scabies is alleen besmettelijk bij langdurige huidcontacten (zogenaamde knuffelcontacten). De scabies norvegica toont veel uitgebreidere huidafwijkingen, waarbij er in de huidschilfers van de vaak sterk verhoorde huid zeer vele mijten kunnen worden aangetroffen, waardoor veel eerder verspreiding van de ziekte kan plaatsvinden.

Scabies norvegica wordt meestal aangetroffen bij patiënten met een veranderde huidgevoeligheid waardoor een effectieve krabreactie uitblijft. Behandeling bestaat uit een eenmalige applicatie van lindaansmeersel of permethrinecrème. Scabies norvegica kan bij wijze van uitzondering soms behandeld worden met ivermectine oraal.

Eczeem seborrhoicum: eczeem dat voorkomt op het behaarde hoofd, in de uitwendige gehoorgang, rond de wenkbrauwen en de neuslippenplooi, en op de borst. Het betreft oranje-rode plekken met gelige schilfering. Soms heeft de patiënt ook last van (hardnekkige) hoofdroos. Behandeling vindt plaats met milde corticosteroïdcrèmes, eventueel in combinatie met plaatselijke antischimmelmiddelen voor het hoofd.

Syringomas: goedaardige tumortjes uitgaande van zweetklierafvoergangen. Het zijn kleine huidkleurige bultjes die zich met name rond de ogen bevinden. De prevalentie van syringomen is vastgesteld bij 20-40 procent van onderzochte personen met Downsyndroom. Net als in de algemene bevolking komt het vaker bij vrouwen dan bij mannen voor.

Vitiligo: (auto-immuunziekte) witte plekken op de huid als gevolg van het ontbreken van pigmentcellen ter plaatse. Vitiligo manifesteert zich vaak in een symmetrisch patroon (ten opzichte van de lichaamsas) met voorkeur aan de vingers/handen, tenen/voeten, rond de tepels en rond de lichaamsopeningen (ogen, neus, oren, anogenitaalstreek).

Het beloop van vitiligo is wisselend en onvoorspelbaar. Bij vroege lesies kunnen sterkere klasse corticosteroïdencremes soms succesvol zijn. Bij uitgebreide stabiele lesies kan UVB-lichttherapie effect hebben. Daarnaast bestaat de optie van camouflagetechniek voor vitiligo in het gelaat. Door het ontbreken van pigment zijn de witte huidgebieden zeer vatbaar voor zonverbranding. Het is derhalve raadzaam om in zonnige perioden een sunblock te gebruiken.

Milia-like idiopathic calcinosis cutis: kleine gerstekorrelachtige huidafwijkingen aan de armen en benen die uit kalkafzettingen bestaan. Over deze diagnose is sedert 1968 enkele malen gerapporteerd; de huidafwijkingen ontwikkelen zich in het merendeel van de gevallen bij kinderen met Downsyndroom en/of syringomen. Leukemia cutis/huidafwijkingen bij een voorbijgaande vorm van congenitale leukemie: huidafwijkingen in het kader van leukemieën (zeldzaam). Pasgeborenen kunnen diverse huidaandoeningen hebben die gepaard gaan met blaasjes en puskopjes. Bij kinderen met Downsyndroom moet dan ook nog aan congenitale leukemie gedacht worden.

*witte
huid-
gebieden
zijn zeer
vatbaar
voor ver-
branding*

Literatuur:

- Baccichetti C, Lenzini E, Pegoraro R. Down syndrome in the Belluno District (Veneto region, northeast Italy): age distribution and morbidity. *Am. J. Med. Genet. Suppl* 7:84-86, 1990.
- Carter DM, Jegasothy BV. Alopecia areata and Down syndrome. *Arch Dermatol* 112: 1397-1399, 1976.
- Dourmishev A, Miteva L, Mitev V, Pramatarov K, Schwartz RA. Cutaneous aspects of Down syndrome. *Cutis* 66:420-4, 2000.
- Ercis M, Balci S, Atakan N. Dermatological manifestations of 71 Down syndrome children admitted to a clinical genetics unit. *Clin Genet*. 50:317-20, 1996.
- Nijhawan A, Baselga E, Gonzalez-Ensenat MA, Vicente A, Southern JF, Camitta BM, Esterly NB, Drolet BA. Vesiculopustular eruptions in Down syndrome neonates with myeloproliferative disorders. *Arch Dermatol*. 137:760-3, 2001.
- Schepis C, Barone C, Siragusa M, Romano C. Prevalence of atopic dermatitis in patients with Down syndrome: A clinical survey. *J Am Acad Dermatol* 36: 1019-1021, 1997.
- Schepis C, Siragusa M, Palazzo R, Batolo D, Romano C. Milia-like idiopathic calcinosis cutis: an unusual dermatosis associated with Down syndrome. *Br J Dermatol* 134: 143-146, 1996.
- Scherbenske JM, Benson PM, Rotchford JP, James WD. Cutaneous and ocular manifestations of Down syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 22:933-8, 1990.
- Thomas L, Augey F, Chamchikh N, Barrut D, Moulin G. Signes cutanes de la trisomie 21. *Ann Dermatol Venerol*. 121:346-50, 1994.
- Verbov J. Clinical significance and genetics of epidermal ridges—a review of dermatoglyphics. *J Invest Dermatol*. 54:261-71, 1970.

