



UvA-DARE (Digital Academic Repository)

Vitiligo

Njoo, M.D.; Westerhof, W.

Publication date
1997

Published in
Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde

[Link to publication](#)

Citation for published version (APA):

Njoo, M. D., & Westerhof, W. (1997). Vitiligo. *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde*, 141, 759-764.

General rights

It is not permitted to download or to forward/distribute the text or part of it without the consent of the author(s) and/or copyright holder(s), other than for strictly personal, individual use, unless the work is under an open content license (like Creative Commons).

Disclaimer/Complaints regulations

If you believe that digital publication of certain material infringes any of your rights or (privacy) interests, please let the Library know, stating your reasons. In case of a legitimate complaint, the Library will make the material inaccessible and/or remove it from the website. Please Ask the Library: <https://uba.uva.nl/en/contact>, or a letter to: Library of the University of Amsterdam, Secretariat, Singel 425, 1012 WP Amsterdam, The Netherlands. You will be contacted as soon as possible.

LITERATUUR

- 1 National Institute of Health Consensus Development Conference Statement. Liver transplantation, June 20-23, Bethesda, 1983. *Hepatology* 1984;4 Suppl:107S-9S.
- 2 Proceedings of a Consensus Conference on indications of liver transplantation, Paris, June 22-23, 1993. *Hepatology* 1994;20 Suppl:1S-68S.
- 3 Terpstra OT. Auxiliary liver grafting: a new concept in liver transplantation. *Lancet* 1993;342:758.
- 4 Terpstra OT. De patiënten die een levertransplantatie nodig hebben: waar zijn zij? *Ned Tijdschr Geneesk* 1994;138:1892-5.
- 5 Kloppenberg FWH, Gips CH. Actuele raming van het aantal patiënten voor levertransplantatie, met Nederlandse sterftecijfers. *Ned Tijdschr Geneesk* 1994;138:1905-8.
- 6 Schalm SW. Recente adviezen over planning van levertransplantaties in Nederland: de prijs van de achterstand. *Ned Tijdschr Geneesk* 1994;138:1895-8.
- 7 Modan B, Shpilberg O, Baruch Y, Sikuler E, Anis E, Ashur Y, et al. The need for liver transplantation: a nationwide estimate based on consensus review. *Lancet* 1995;346:660-2.
- 8 Evans RW. Need for liver transplantation [letter]. *Lancet* 1995;346:1169.
- 9 Evans RW. Executive summary: the National Cooperative Transplantation study. BHA RC-110-91-020. Seattle, Wash.: Batelle Research Center, 1991.
- 10 Hattum J van. Levertransplantatie in Nederland. *Mediator* 1993;4:12-3.
- 11 O'Grady JO, Alexander GJM, Hayllar KM, Williams R. Early indicators of prognosis in fulminant hepatic failure. *Gastroenterology* 1989;97:439-45.
- 12 Bernuau J, Goudeau A, Poynard T, Dubois F, Lesage G, Yvonne B, et al. Multivariate analysis of prognostic factors in fulminant hepatitis B. *Hepatology* 1986;6:648-51.
- 13 Pauwels A, Mostefa-Kara N, Florent C, Levy VG. Emergency liver transplantation for acute liver failure. Evaluation of London and Clichy criteria. *J Hepatol* 1993;17:124-7.
- 14 Hoek B van, Ringers J, Schultze Kool LJ, Terpstra OT. Levertransplantatie; indicaties, contra-indicaties en juiste moment van verwijzing. *Ned Tijdschr Geneesk* 1995;139:1217-20.
- 15 McMaster P, Mirza D, Harrison JD. Surgical options for primary hepatocellular carcinoma. *Br J Surg* 1993;80:1365-7.
- 16 Lucey MR, Merion RM, Henley KS, Campbell jr DA, Turcotte JG, Nostrant TT, et al. Selection for and outcome of liver transplantation in alcoholic liver disease. *Gastroenterology* 1992;102:1736-41.
- 17 Krom RAF. Liver transplantation and alcohol: who should get transplants? *Hepatology* 1994;20(1 Pt 2):28S-32S.
- 18 Beresford TP, Turcotte JG, Merion RM, Burtch G, Blow FC, Campbell D, et al. A rational approach to liver transplantation for the alcoholic patient. *Psychosomatics* 1990;31:241-54.

Aanvaard op 25 februari 1997

Capita selecta

Vitiligo

M.D.NJOO EN W.WESTERHOF

Vitiligo is een goedaardige verworven huidaandoening, waarbij pigmentcellen in de huid door onbekende oorzaak zijn verdwenen. Het gevolg is het ontstaan van cosmetisch ontsierende, vaak symmetrisch gerangschikte, scherpbegrensde witte vlekken van verschillende grootte en vorm, met vaak een progressief beloop. Vooroordelen, onwetendheid, taboes, gebrek aan begrip, verwarring van vitiligo met lepra of andere infectieziekten maken deze aandoening voor de patiënt psychosociaal tot een zware last.

De aandoening komt voor bij 1-2% van de bevolking en bij elk ras,¹ en kan op iedere leeftijd ontstaan, met een piekincidentie tussen de 10 en 30 jaar.² De frequentie onder mannen en vrouwen is gelijk.

KLINISCH BEELD

In de meeste gevallen begint vitiligo met het verschijnen van een of meer scherpbegrensde, grillig gevormde maculae. De voorkeursplaatsen van de laesies zijn gebieden die blootstaan aan beweging of druk; de gewrichten (vingers, tenen, knieën, ellebogen), de gebieden rondom

SAMENVATTING

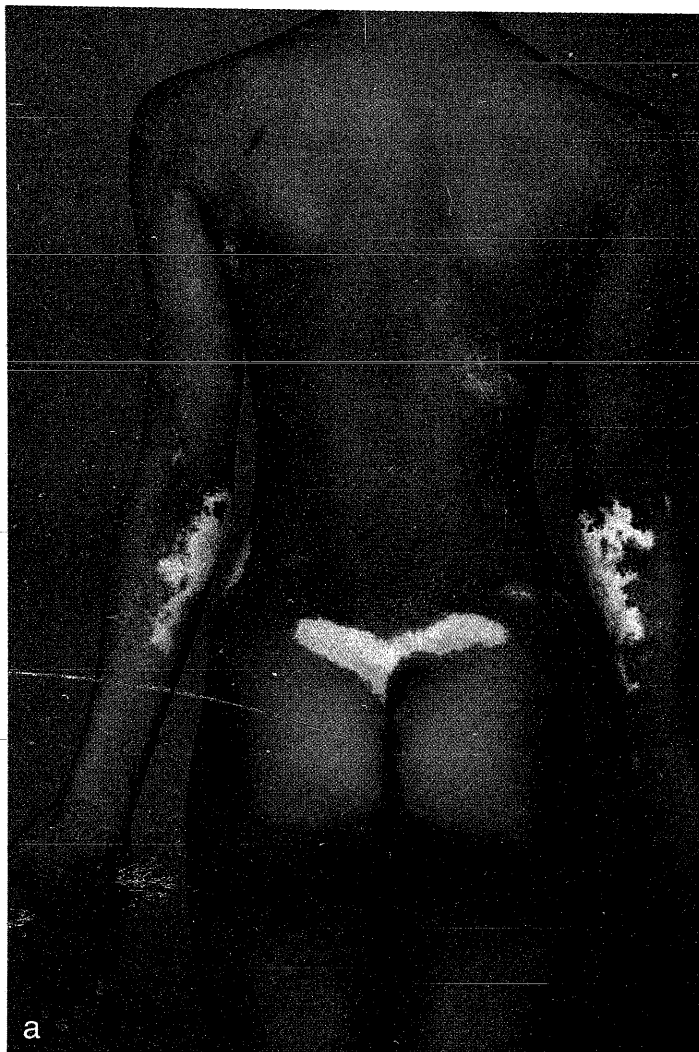
- Vitiligo is een aandoening waarbij door het verdwijnen van melanocyten in de huid witte vlekken ontstaan die scherp zijn begrensd en symmetrisch zijn gerangschikt.
- De aandoening komt voor bij 1-2% van de bevolking, vooral tussen het 10e-30e levensjaar, en even vaak bij mannen als bij vrouwen.
- Het beloop is meestal progressief met perioden van stabiliteit.
- Een aantal auto-immuunziekten en dermatosen komt tegelijk met vitiligo voor.
- De oorzaak van vitiligo is onbekend. Hypothesen betreffen erfelijke factoren, auto-immunisatie, neurologische stoornissen en autodestructie.
- Behandelvormen die gericht zijn op repigmentatie zijn foto(chemo)therapie, gebruik van corticosteroiden en transplantatie van pigmentcellen. Bij patiënten die hier onvoldoende op reageren en bij wie meer dan 80% van het lichaamsoppervlak is aangetast, valt depigmentatietherapie van de normaal gepigmenteerde huid te overwegen.

Academisch Medisch Centrum, Nederlands Instituut voor Pigmentstoornissen, Meibergdreef 35, 1105 AZ Amsterdam.

M.D.Njoo, assistent-geneeskundige; dr.W.Westerhof, dermatoloog (tevens: Academisch Medisch Centrum/Universiteit van Amsterdam, afd. Dermatologie, Amsterdam).

Correspondentie-adres: dr.W.Westerhof.

lichaamsopeningen (mond, ogen, anus, vagina) en de lichaamsplooiën (oksels, liezen). De plekken vertonen een opvallende symmetrische verdeling over het lichaam (figuur 1). De rand van de laesie is vaak gehyperpigmenteerd. Bij dezelfde patiënt kunnen zowel gehypopigmenteerde als gedepigmenteerde laesies worden aangetroffen; dit verschijnsel wordt 'trichroom-viti-



FIGUUR 1. De symmetrische distributie van de laesies bij vitiligo vulgaris.

ligo' genoemd en is vooral zichtbaar bij donkere huidtypen. Zeer zelden wordt de laesie omgeven door een dunne, verheven, oedemateuze en erythemateuze rand, die soms jeukt. Deze 'inflammatoire vitiligo' is waarneembaar bij naar schatting 0,5% van alle vitiligopatiënten. Het vroegtijdig, dat wil zeggen, tussen het 20e en 30e levensjaar voorkomen van grijze haren wordt ook als een symptoom van vitiligo beschouwd. Lokale depigmentaties van hoofdhaar, wenkbrauwen, oogwimpers of lichaamsbehaarung (poliosis) worden niet zelden waargenomen. Ook een moedervlek met een gedepigmenteerde rand wordt bij vitiligo gezien. Deze 'halo-naevus' komt bij ongeveer 20% van de patiënten voor.¹

De witte plekken zijn door het ontbreken van pigment extreem gevoelig voor zonnestraling. Er ontstaan gemakkelijk verbrandingsverschijnselen (van roodheid tot blaarvorming). In de klinisch normaal gepigmenteerde huid worden de meeste patiënten zonder problemen wel bruin.

Aan de psychosociale aspecten die verbonden zijn met het hebben van vitiligo wordt door hulpverleners tegenwoordig nog te vaak voorbijgegaan. Men realiseert zich onvoldoende dat deze ziekte bij de patiënt kan leiden tot vermijdingsgedrag, minderwaardigheidscom-

plexen, depressies, isolatie en zelfs suïcidaliteit.³ Uit een onlangs gehouden enquête onder vitiligopatiënten bleek dat psychosociale problemen met name bij adolescenten overduidelijk kunnen zijn, waardoor zij belemmerd worden in hun partnerkeuze, in hun werk en tijdens recreatieve situaties.²

Natuurlijk beloop. Het beloop van de aandoening is onvoorspelbaar en niet constant. Gewoonlijk wordt de huidafwijking geleidelijk erger met tussenliggende perioden van stabiliteit. Bij zeer progressieve vormen kan totale depigmentatie van het gehele lichaam optreden binnen 6 tot 12 maanden na het begin van de ziekte. Spontane repigmentatie treedt regelmatig op, met name in de aan zon blootgestelde delen, maar is slechts zelden compleet. Terugkeer van pigment gebeurt in een perifolliculair patroon of vanuit de randen van de laesies. Spontaan gerepigmenteerde laesies kunnen echter in de loop van de tijd opnieuw hun pigment verliezen door het opvlammen van de ziekteactiviteit.

Classificatie. Verscheidene classificatiesystemen zijn reeds voorgesteld bij vitiligo. De meeste berusten op het verdelingspatroon en de uitgebreidheid van de laesies. De meest gebruikte indeling wordt gegeven in tabel 1.

Door de verschillende uitingsvormen is men geneigd

te denken dat er bij vitiligo niet één, maar meerdere ziektebeelden bestaan, die ieder een verschillend natuurlijk beloop of ziekteactiviteit hebben en die ieder verschillend lijken te reageren op de ingestelde therapie. Segmentale vormen hebben doorgaans een stabiel beloop en reageren over het algemeen niet of nauwelijks op medicamenteuze therapie. Deze vormen komen beter in aanmerking voor een van de chirurgische methoden. De meeste vormen worden geclassificeerd als vitiligo vulgaris. Vitiligo vulgaris kent een onvoorspelbaar beloop. Ook reageren patiënten met deze vorm ieder verschillend op repigmentatietherapie.

Samenhangende aandoeningen. Vitiligo komt voor met zogenaamde auto-immuunziekten, zoals thyreoïditis van Hashimoto, pernicieuze anemie, juveniele diabetes mellitus en de ziekte van Addison.¹

Ook is er een aantal dermatosen die vaak samen worden gezien met vitiligo. Meest beschreven in de literatuur zijn de combinaties met psoriasis vulgaris, lichen planus, atopische dermatitis, scleroderma, lupus erythematoses, alopecia areata en dermatitis herpetiformis.¹ Er kunnen geen duidelijke conclusies worden getrokken ten aanzien van de ernst en het beloop van de vitiligo wanneer genoemde met vitiligo samenhangende aandoeningen ook aanwezig zijn.

HISTOPATHOLOGIE/STRUCTURELE AFWIJKINGEN

Het karakteristieke histologische beeld van een vitiligo-laesie is een totale afwezigheid van melanocyten. In de randen van met name actieve vitiligo-laesies worden mononucleaire cellulaire infiltraten gezien. Over het aantal en de activiteit van Langerhans-cellen bij vitiligo worden inconsistente bevindingen gemeld; zowel een toename als een afname van deze cellen is beschreven.

Zowel melanocyten als keratinocyten vertonen structurele afwijkingen die duiden op degeneratie. Deze afwijkingen zijn het duidelijkst in de rand van de laesie. Met behulp van elektronenmicroscopie zijn degeneratieve veranderingen ook aantoonbaar in zweetklieren en in perifere zenuwuiteinden.¹

DIFFERENTIËLE DIAGNOSTIEK

Een aantal verschillende huidafwijkingen met hypo- of depigmentatie kan het klinische beeld van vitiligo nabootsen. Het is belangrijk om deze huidafwijkingen van de moeilijk te behandelen huidziekte vitiligo te onderscheiden, daar andere leukodermieën vaak effectief behandeld kunnen worden.⁴ Soms gelden hypopigmentaties als signaalsymptoom bij bijvoorbeeld neurocristopathieën (ziekten van de neurale lijst). Deze zijn soms erfelijk en vereisen genetisch advies of verder onderzoek. Huidafwijkingen met hypopigmentatie die van vitiligo onderscheiden moeten worden, zijn in tabel 2 opgesomd.

PATHOGENESE

De precieze oorzaak van vitiligo is nog onbekend. De volgende hypothesen zijn geformuleerd om de pathogenese van vitiligo te verklaren.

TABEL 1. Classificatie van vitiligo

<i>gelokaliseerde vitiligo</i>	<i>gegeneraliseerde vitiligo</i>	<i>universele vitiligo</i>
<i>focalis</i> : een of enkele maculae, maar niet duidelijk segmentaal	<i>acrofacialis</i> : distale extremiteiten en het gelaat	> 80% depigmentatie
<i>segmentalis</i> : een of meer maculae in een quasi-dermatomaal patroon	<i>vulgaris</i> : verspreid over het gehele lichaam met symmetrisch verdelingspatroon	
<i>mucosaal</i> : alleen aantasting van de mucosa		

Genetische theorie. Erfelijke factoren spelen ongetwijfeld een rol bij de pathogenese van deze ziekte. Een positieve familieanamnese wordt beschreven bij 6 tot 38% van de patiënten.^{1,2}

De (auto-)immuunhypothese. Volgens de auto-immuunhypothese zouden bepaalde stoornissen in zowel het humorale als het cellulaire afweermecanisme leiden tot vernietiging van lichaamseigen pigmentcellen. Ortonne en Bose opperen dat de stoornissen zijn ontstaan door primair een auto-immunisatie met vorming van auto-antilichamen en (of) specifieke T-celklonen tegen antigene determinanten van het pigmentsysteem of door primair een beschadiging van de melanocyt die resulteert in het vrijkomen van antigene determinanten in de circulatie waardoor secundair een auto-immunisatie optreedt.⁵

De neurogene hypothese. Er is een aantal aspecten die een neurogene oorzaak bij vitiligo aannemelijk maken. – Het voorkomen van vitiligo segmentalis, waarbij de vitiligo-laesies gelokaliseerd zijn in een dermatomaal of semidermatomaal distributiepatroon. Deze vorm van vitiligo doet vermoeden dat er neurochemische mediators bestaan die vrijkomen uit de zenuwuiteinden en inactivering of destructie van de melanocyten veroorzaken.¹

– Er zijn morfologische veranderingen gevonden van de zenuwen in de randzone van gedepigmenteerde en normale huid.¹

TABEL 2. Differentiële diagnose van vitiligo

piebaldisme
naevus depigmentosus
naevus anaemicus
syndroom van Waardenburg
tubereuze sclerose
incontinentia pigmenti achromians
hypopituitarisme
postinflammatoire hypopigmentatie, bijvoorbeeld eczemen, psoriasis
postinfectieuze hypopigmentatie, bijvoorbeeld lepra
pityriasis versicolor
pityriasis alba
hypopigmentatie na fysisch trauma (bijvoorbeeld röntgenstraling)
chemische en medicamenteuze depigmentatie
hypomelanoses guttata ideopathica
lichen sclerosus et atrophicus
morphaea

– Het ontstaan van de ziekte door psychische stress. Een verband tussen vitiligo en het hebben van een bepaalde persoonlijkheidsstructuur is echter niet aangetoond.⁶

De autodestructiehypothese. Deze theorie berust op de hypothese dat er een stoornis is in het beschermingsmechanisme dat in de normale melanocyt toxische voorstadia van melanine (waaronder pterines) en vrije radicalen (waaronder waterstofperoxide) wegvangt. Dit zou zelfvernietiging van de melanocyt teweegbrengen.⁷ Stoffen die in normale omstandigheden ervoor zorgen dat deze vrije radicalen onschadelijk worden gemaakt, zoals catalase en thioredoxinereductase, zouden geïnactiveerd zijn in de melanocyten of minder voorkomen.⁸

Convergentiehypothese. Aangezien voor elk van de genoemde hypothesen argumenten kunnen worden aangedragen, neemt men ook wel een zogenaamde convergentiehypothese aan, waarbij genoemde oorzakelijke mechanismen zowel onafhankelijk van elkaar als synergetisch kunnen werken, met uiteindelijk hetzelfde resultaat: destructie van de melanocyt.⁹

RISICOFACTOREN BIJ VITILIGO

Ongeacht de oorzaak wordt aangenomen dat bepaalde endogene en exogene risicofactoren vitiligo kunnen uitlokken bij bepaalde personen die een veronderstelde aanleg hebben voor deze aandoening. In de meeste gevallen gaat het om ernstige emotionele stress, lichamelijke ziekten, operaties, zwangerschappen en bevallingen.² Het 'isomorfe prikkeleffect' ('Köbner-fenomeen') komt ook bij vitiligo voor; huidbeschadiging of operatielittekens blijven soms gedepigmenteerd. Vitiligo kan verder ook ontstaan na blootstelling aan bepaalde melanocytotoxische chemicaliën, zoals chinonen, anisolen, fenolen en zwavelverbindingen.¹

BEHANDELING

Een goede voorlichting van de patiënt over de aard en de ernst van de aandoening is van belang. Er dient met name duidelijk te worden gemaakt dat vitiligo geen infectieziekte is en dus niet besmettelijk. Tot op heden is er geen enkele behandeling beschikbaar die vitiligo volledig kan genezen. Met de huidige therapievormen kunnen in de meeste gevallen echter wel een acceptabele graad van repigmentatie in de witte plekken en stabilisatie van het ziekteproces bereikt worden.

Repigmentatietherapie.

– Fotochemo- of fotherapie. De populairste behandeling is de combinatie van psoralenen en ultraviolet-A (UVA)-belichting (PUVA). Deze combinatie is reeds aan het eind van de jaren veertig ingevoerd.¹⁰ Bij orale PUVA wordt gebruikgemaakt van de inname van methoxsaleen of een ander psoraleenderivaat gevolgd door de belichting met artificieel UVA. Bij topicale PUVA wordt een oplossing van methoxsaleen of een ander psoraleenderivaat aangebracht op de gedepigmenteerde gebieden, vóór blootstelling aan UVA-straling.

Repigmentatietherapie met behulp van PUVA is een langzaam en moeizaam proces. Na beëindiging van de PUVA-therapie wordt niet zelden enkele maanden tot jaren later een recidief waargenomen.

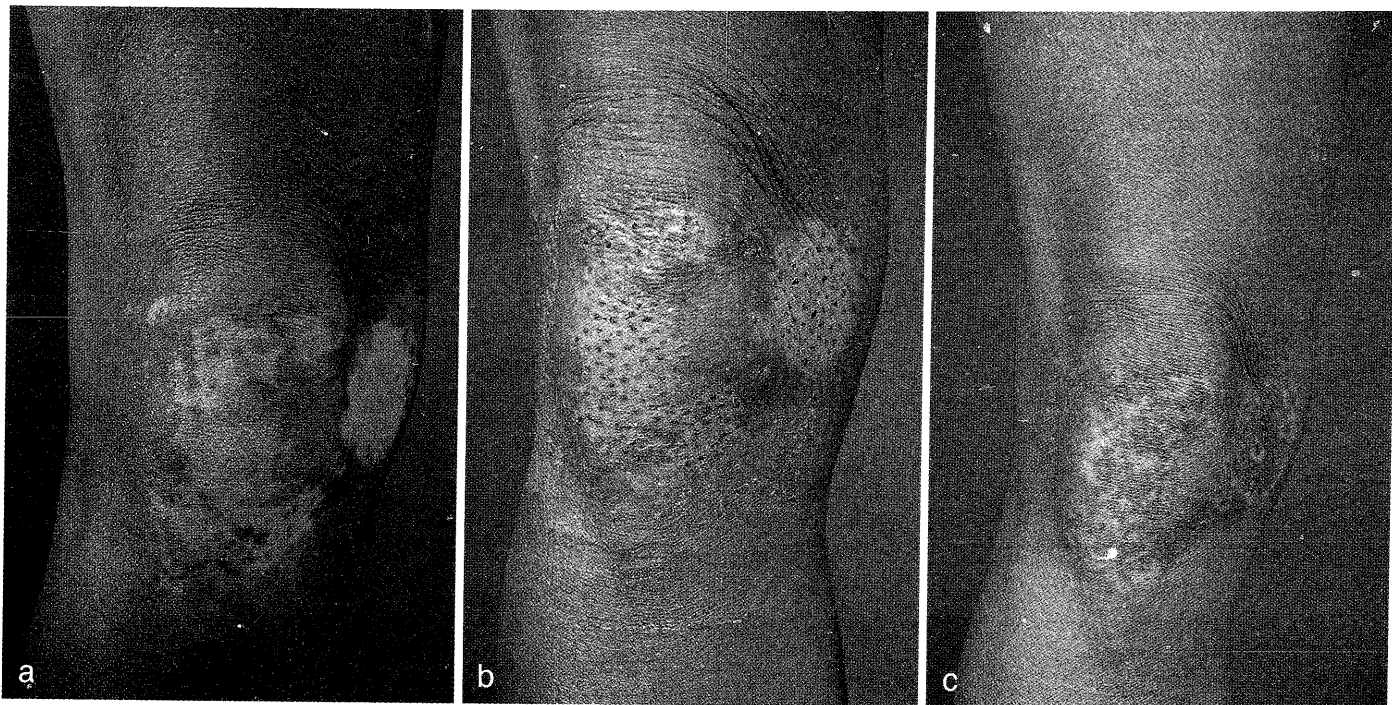
Orale PUVA wordt meestal goed verdragen; bijwerkingen zoals misselijkheid, moeheid, slapeloosheid en jeuk worden echter nog wel eens waargenomen. Fototoxische reacties op methoxsaleen zijn erytheem, blaarvorming, schilferige droge huid, hypertrichosis en teleangiëctasieën. Schadelijke effecten op de lange termijn die incidenteel zijn gemeld, zijn cataractontwikkeling van de ooglenzen en huidmaligniteiten. Regelmatige controle op huidkanker bij patiënten die langdurig PUVA hebben gehad wordt geadviseerd, hoewel gevallen van huidkanker na PUVA-therapie die tot op heden zijn beschreven zeldzaam zijn. Systemische bijwerkingen zoals misselijkheid en cataract treden minder of niet op bij topicale PUVA.

– Lampen die ultraviolet-B (UVB)-licht uitstralen (TL-01, Philips, Eindhoven) met een piekmissie rond 311 nm (smalspectrum) worden sinds eind jaren tachtig met succes gebruikt voor de behandeling van psoriasis en ernstige eczemen. Onlangs zijn deze type smalspectrum-UVB-lampen ook toegepast bij vitiligo. In een vergelijkend klinisch onderzoek bleek UVB-therapie ten opzichte van PUVA-therapie een effectievere, snellere en veiligere methode te zijn om vitiligolesies te repigmenteren.¹¹ Wij stellen UVB-behandeling voor als de eerste keus van behandeling bij vitiligo vulgaris.

– Corticosteroiden. Wisselende successen zijn gemeld over het gebruik van zowel intradermale, lokale als orale corticosteroiden. Daarbij zijn verschillende klassen steroïden getest.¹² Corticosteroiden hebben het meeste effect indien ze worden toegepast in een vroeg stadium van melanocytendestructie. Mogelijk onderdrukken ze het ontstekingsproces dat bij actieve vitiligolesies aanwezig is. Lokale preparaten dienen op slechts beperkte lichaamsoppervlakte te worden aangebracht en voor een beperkte tijdsduur om bijwerkingen zoals atrofie, striae en teleangiëctasieën te voorkomen.

– Transplantatietechnieken. Autologe transplantatie van pigmentcellen is geïndiceerd wanneer medicijnen en lichttherapieën geen of weinig resultaat opgeleverd hebben; het is de eerste keus van therapie bij stabiele vormen van vitiligo. Een nauwkeurige voorselectie van geschikte patiënten aan de hand van de anamnese, het klinisch beeld en het uitvoeren van de zogenaamde 'minigrafting test'¹³ is echter essentieel om succes te verkrijgen. Om een optimale repigmentatie te verkrijgen behoren de getransplanteerde gebieden te worden nabehandeld met lichttherapie. Een belangrijk nadeel van transplantatietechnieken is dat hiermee alleen vitiligolesies van beperkte omvang kunnen worden gerepigmenteerd.

Verschiedende methoden worden gebruikt om autologe transplantaten te verkrijgen. Bij de minigraftingstechniek (figuur 2) worden 'punch'-biopten van 2 mm afkomstig van een gepigmenteerd stukje huid afgenomen en geplaatst in een gedepigmenteerde vlek waar eerder even grote punch-biopten zijn verwijderd.¹⁴ Wanneer grotere gebieden (tot een oppervlakte van 200 cm²) moeten worden gerepigmenteerd, kan er gebruik worden gemaakt van dunne Thiersch-huidlapjes ('thin split skin grafts').¹⁵



FIGUUR 2. Repigmentatie van een vitiligolaesie op de knie door middel van transplantatie van autologe 'punch'-biopten ('mini-grafting'): (a) vóór de transplantatie; (b) 2 weken na het plaatsen van de 2 mm-punch-biopten; (c) 3 maanden na belichting van de transplantaten met ultraviolet A 10 J/cm², waarbij concentrische uitgroei van pigment heeft plaatsgevonden.

Tegenwoordig kunnen kweekmethoden worden uitgevoerd waarbij er een toename van het aantal pigmentcellen wordt verkregen. Deze grote aantallen pigmentcellen maken het mogelijk dat grotere gebieden worden getransplanteerd. Pigmentcellen kunnen worden geoogst van een donorplek, bijvoorbeeld de heup of de bil. De kweekperiode van de cellen duurt 4 tot 6 weken. Nadat genoeg melanocyten zijn gekweekt, worden deze weer teruggebracht op de vitiligineuze huid waar van tevoren dermabrasie is uitgevoerd.¹⁶

Depigmentatietherapie. Het verwijderen van het elders resterende pigment bij vitiligo kan overwogen worden bij patiënten die over meer dan 80% van het lichaamsoppervlak vitiligo hebben en die ongevoelig zijn gebleken voor therapievormen gericht op repigmentatie.

Bij sommige patiënten met zeer ontsierende laesies in het gelaat en (of) de handen, kan men ook depigmentatie overwegen. Tenslotte kan het de eerste keuze zijn bij patiënten met vrijwel totale vitiligo, bij wie repigmentatie zeer onwaarschijnlijk is. Goede resultaten worden tegenwoordig geboekt met de applicatie van monobenzone,¹⁷ of met mequinol,¹⁸ in een 20%-crème. Deze behandeling is langdurig; totale depigmentatie wordt soms pas na 9 tot 12 maanden bereikt. Bovendien kunnen de stoffen in het begin tot irritatiereacties van de huid leiden. Een snellere manier om depigmentatie te verkrijgen is met behulp van de 'Q-switched ruby laser'. Deze methode blijkt echter niet te werken bij patiënten met een negatief Köbner-fenomeen.¹⁹

Aanvullende maatregelen. Wanneer patiënten lijden aan ernstige vitiligo in het gelaat, kan camouflagebehandeling met huidkleurige make-up worden overwogen. Maatregelen zoals het gebruik van zonnwerende middelen met een hoge beschermingsfactor en het dra-

gen van passende kleding worden sterk aangeraden om verbrandingsverschijnselen in de gedepigmenteerde plekken te voorkomen bij blootstelling aan zonlicht.

ABSTRACT

Vitiligo

– Vitiligo is a disorder in which, owing to disappearance of melanocytes in the skin, sharply delimited, symmetrically arranged white patches develop.

– The condition occurs in 1-2% of the population, mostly between the ages of 10 and 30 years, and as often in males as in females.

– The course is usually progressive with periods of stability.

– A number of autoimmune diseases and dermatoses coincide with vitiligo.

– The cause of vitiligo is unknown. Hereditary factors, autoimmunization, neurological disorders and autodestruction have been hypothesized.

– Repigmentation therapy consists of photo(chemo)therapy, use of corticosteroids, and transplantation of pigment cells. For patients in whom this fails and with more than 80% cutaneous involvement, total depigmentation therapy could be considered.

LITERATUUR

- Mosher DB, Fitzpatrick TB, Hori Y, Ortonne JP. Disorders of melanocytes. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Frank Austen K, editors. *Dermatology in general medicine*. New York: McGraw Hill Book Company, 1993:903-96.
- Westerhof W, Bolhaar B, Menke HE, Harper JI. Resultaten van een enquête onder vitiligopatiënten. *Ned Tijdschr Dermatol Venereol* 1996;6:100-5.
- Porter J, Beuf AH, Lerner A, Nordlund J. Response to cosmetic disfigurement: patients with vitiligo. *Cutis* 1987;39:493-4.
- Westerhof W. Differential Diagnose bei Vitiligo – ein Bildbericht. *Aktuelle Dermatol* 1993;19:80-6.

- 5 Ortonne JP, Bose SK. Vitiligo: where do we stand? *Pigment Cell Res* 1993;6:61-72.
- 6 Salzer BA, Schallreuter KU. Investigation of the personality structure in patients with vitiligo and a possible association with impaired catecholamine metabolism. *Dermatology* 1995;190:109-15.
- 7 Lerner AB. On the etiology of vitiligo and gray hair. *Am J Med* 1971;51:141-7.
- 8 Schallreuter KU, Wood JM, Ziegler I, Lemke KR, Pittelkow MR, Lindsey NJ, Gutlich M. Defective tetrahydrobiopterin and catecholamine biosynthesis in the depigmentation disorder vitiligo. *Biochim Biophys Acta* 1994;1226:181-92.
- 9 Le Poole IC, Das PK, Wijngaard RM van den, Bos JD, Westerhof W. Review of the etiopathomechanism of vitiligo: a convergence theory. *Exp Dermatol* 1993;2:145-53.
- 10 El Mofty AM. A preliminary report on the treatment of leukoderma with Ammi Majus Linn. *J R Egypt Med Assoc* 1948;31:651-65.
- 11 Nieuweboer-Krobotova L, Westerhof W. Behandeling van vitiligo met UVB (311 nm). *Ned Tijdschr Dermatol Venereol* [ter perse].
- 12 Grimes PE. Vitiligo. An overview of therapeutic approaches. *Dermatol Clin* 1993;11:325-38.
- 13 Falabella R, Arrunategui A, Barona MI, Alzate A. The minigrafting test for vitiligo: detection of stable lesions for melanocyte transplantation. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:228-32.
- 14 Boersma BR, Westerhof W, Bos JD. Repigmentation in vitiligo vulgaris by autologous minigrafting: results in nineteen patients. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:990-5.
- 15 Kahn AM, Cohen MJ. Vitiligo: treatment by dermabrasion and epithelial sheet grafting. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:646-8.
- 16 Falabella R, Escobar C, Borrero I. Transplantation of in vitro cultured epidermis bearing melanocytes for repigmenting vitiligo. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:257-64.
- 17 Mosher DB, Parrish JA, Fitzpatrick TB. Monobenzylether of hydroquinone. A retrospective study of treatment of 18 vitiligo patients and a review of the literature. *Br J Dermatol* 1977;97:669-79.
- 18 Reynolds JEF, editor. Martindale. The Extra Pharmacopoeia. 31th ed. London: the Pharmaceutical Press, 1996.
- 19 Thissen M, Westerhof W. Laser treatment for further depigmentation in vitiligo. *Int J Dermatol* [ter perse].

Aanvaard op 13 januari 1997

SAPHO-syndroom: gemeenschappelijke noemer voor enkele bot- en huidziekten

Z.N.JAHANGIER, J.W.G.JACOBS EN J.W.J.BIJLSMA

Het beschrijven van gemeenschappelijke kenmerken van onderling verwante ziektebeelden kan patroonherkenning bevorderen. Hierdoor wordt een ziektebeeld sneller herkend en kan de diagnose eerder gesteld worden. Het acroniem 'SAPHO' staat voor synovitis, acne, pustulose, hyperostose en osteitis. Er kunnen 3 subtypen van het SAPHO-syndroom worden onderscheiden, die sternoclaviculaire hyperostose, steriele ontstekingshaarden in bot en huidafwijkingen als gemeenschappelijke kenmerken hebben.

Het SAPHO-syndroom wordt vaak pas laat gediagnosticeerd. Zo zagen wij een jonge patiënt met een bothaard in het femur (figuur 1 en 2) bij wie elders de diagnose 'Ewing-saroom' gesteld was. Botbiopten toonden echter geen afwijkingen. Toen later ook sternoclaviculaire hyperostose optrad (figuur 3), werd reumatologisch onderzoek verricht en werd de klinische diagnose 'SAPHO-syndroom' gesteld. In dit artikel gaan wij in op de ziektebeelden bij dit syndroom.

SAPHO-SYNDROOM, EEN GEMEENSCHAPPELIJKE NOEMER

Sinds enkele decennia zijn 3 reumatologische aandoeningen bekend die als gemeenschappelijke kenmerken sternoclaviculaire hyperostose, steriele ontstekingshaarden in bot en huidafwijkingen hebben. Deze beelden zijn (a) sternocostoclaviculaire hyperostose (SCCH), (b) chronische recidiverende multifocale osteomyelitis

SAMENVATTING

– Het acroniem 'SAPHO' staat voor synovitis, acne, pustulose, hyperostose en osteitis. Er kunnen 3 subtypen van het SAPHO-syndroom worden onderscheiden, die sternoclaviculaire hyperostose, steriele ontstekingshaarden in bot, en huidafwijkingen als gemeenschappelijke kenmerken hebben: sternocostoclaviculaire hyperostose, chronische recidiverende multifocale osteomyelitis, en pustuleuze artro-osteitis.

– De hyperostotische afwijkingen en osteitis kunnen sterk gelijken op bottumoren. Bij het SAPHO-syndroom wordt vaak niet-erosieve artritis gezien en bij eenderde van de patiënten treedt sacro-iliitis op.

– Het SAPHO-syndroom heeft overeenkomsten met seronegatieve spondylartropathie (verhoogde prevalentie van HLA-B27-antigeen, optreden van sacro-iliitis en verhoogde frequentie van inflammatoire darmziekte en psoriasis).

– De etiologie en pathogenese van het SAPHO-syndroom zijn onbekend. De prognose is goed en meestal verloopt de aandoening met exacerbaties en remissies, zonder dat ernstige invaliditeit optreedt. De therapie is symptomatisch en bestaat voornamelijk uit toediening van pijnstillers en niet-steroïde anti-inflammatoire medicamenten.

(CRMO), een beeld dat enige tijd geleden in dit tijdschrift werd beschreven,¹ en (c) pustuleuze artro-osteitis (PAO). SCCH wordt gekenmerkt door aantasting van de voorste thoraxwand, terwijl dit verschijnsel voor PAO juist een exclusiecriteria is. CRMO komt vooral voor bij jonge vrouwen.² PAO wordt gekenmerkt door palmoplantaire pustulose en extrathoracale botafwijkingen, terwijl deze beelden niet noodzakelijkerwijs voorkomen bij de beide andere reumatologische aandoeningen.³

In 1987 werd door Chamot et al. voorgesteld deze elkaar overlappende aandoeningen onder de naam

Academisch Ziekenhuis, afd. Reumatologie en Klinische Immunologie, Heidelberglaan 100, 3584 CX Utrecht.
Mw.Z.N.Jahangier, arts; dr.J.W.G.Jacobs en prof.dr.J.W.J.Bijlsma, reumatologen.

Correspondentie-adres: dr.J.W.G.Jacobs.