

Erythema elevatum diutinum på glans penis er en sjælden manifestation

Julie Lykke Harbjerg & Kim Predbjørn Krarup

KASUISTIK

Urologisk Afdeling,
Rigshospitalet

Ugeskr Læger
2014;176:V02140102

Erythema elevatum diutinum (EED) er en sjælden, kronisk kutan vaskulitis, der typisk manifesterer sig som symmetriske, kroniske plaques eller noduli lokaliseret til ekstremiteters ekstensorsider, på ballerne eller truncus [1].

Vi præsenterer et tilfælde, hvor EED-forenelige forandringer blev fundet på glans penis, hvilket kun er beskrevet tre gange tidligere i litteraturen [2-4] og aldrig tidligere i Danmark. EED har vist sig ofte at være associeret med underliggende lidelser som infektioner, autoimmune sygdomme og hæmatologiske lidelser [5], hvorfor det er vigtigt at erkende diagnosen og sikre videre screening for associerede lidelser.

SYGEHISTORIE

En 67-årig mand blev henvist til et urologisk ambulatorium til udredning for peniscancer. Forandringerne var biopteret med benignt svar 11 år tidligere. Han var blevet bilateralt opereret for Dupuytrens kontrakturer og var ellers rask.

Ved en objektiv undersøgelse fandt man en 1 × 1 cm stor hård udfyldning over intakt og normaltfarvet epitel på glans penis symmetrisk på hver side af meatus (Figur 1). Der var ingen patologi i urethra. Biopsier fra begge plaques blev vurderet mhp., om forandringerne kunne være forenelige med Peyronies sygdom trods atypisk præsentation.

Histopatologisk viste biopsierne forandringer, der lignede EED. Patienten blev henvist til yderligere udredning i dermatologisk og reumatologisk regi.

DISKUSSION

EED på glans penis er en yderst sjælden manifestation, som kun er beskrevet tre gange tidligere i hhv. Tyskland i 2013 [2], Japan 2006 [3] og USA 2005 [4] (Tabel 1). Formålet med denne kasuistik er at rapportere om et ganske sjældent fund og dermed udbrede kendskabet til diagnosen.

Normalt manifesterer EED sig med røde, rødbrune eller lilla plaques eller noduli, der typisk findes symmetrisk på ekstremiteternes ekstensorsider, men også læsioner på truncus, baller, bag ørerne samt på hænder og fødder er set [5]. Solitære læsioner og atypisk præsentation er beskrevet kasuistisk. Læsionerne persisterer i årevis. Oftest er patienterne asymptomatiske, men lokaliseret ømhed kan forekomme i forbindelse med nye læsioners opståen, hvor også feber og artralgi er beskrevet. Typisk er patienterne 40-60 år ved sygdomsforebrud, og der er en overvægt af mænd.

Histopatologisk ses tidlige læsioner med leukocytoklastiske vaskulitisforandringer og polymorfer-

FIGUR 1

Erythema elevatum diutinum-plaque på glans penis.



TABEL 1

Tidligere publicerede cases med erythema elevatum diutinum på glans penis.

Reference	Fundne forandringer	Komorbiditet	Alder, år
Ziener, 2013 [2]	0,8 × 0,8 cm indureret hudfarvet nodulus på glans penis	Ingen relaterede lidelser	68
Yoshioi, 2007 [3]	Forandringer på knæ, ben og fod. Dyb ulceration 4 × 3 cm skarpt afgrænset, med nekrotisk bund på glans, coronale sulcus og præputium	Ingen relaterede lidelser	74
Wahl, 2005 [4]	2 cm hypopigmenteret eroderet og indureret plaque på glans penis gennem 8 mdr.	Ingen relaterede lidelser	55

net celleinfiltration. Der ses fibrinaflejringer i dermis og accentuering omkring kar af polymorfkernede celler, makrofager, eosinofile og histiocytter samt leukocytoklastdebris, også kaldet cellestøv. Gradvist over tid vil histiocytterne udgøre en større del af celleinfiltratet efterfulgt af granulation og opdeling sammen med prolifererende *spindle*-celler. Karvæggen vil være fortykket som tegn på igangværende karskade, der kan ses hypertrofiske endotelceller, der buler ind i karlumen, og smånekroser.

Årsagen til EED er ukendt, men sygdomsmekanismen menes at være betinget af immunkompleksdeponering i endotelvæggen, hvorved der opstår inflammation og vaskulitis. I overensstemmelse hermed ses der hos disse patienter en overrepræsentation af forskellige autoimmune sygdomme, bl.a. arthritis rheumatica, cøliaki, colitis ulcerosa, mb. Crohn og type 1-diabetes mellitus. Også infektioner har vist sig at være associeret til EED. Der er desuden konstateret association mellem EED og paraproteinæmier, særligt immunglobulin A-paraproteinæmi, og i et enkelt tilfælde har paraproteinæmien vist sig at være forløber for multipelt myelom.

Flere andre lidelser ligner EED. Særligt ligner histologien granuloma faciale, der dog typisk manifesterer sig med en solitær læsion i ansigtet, hvorfor diagnosen stilles på baggrund af både klinisk præsentation, histologi og paraklinik. Derfor giver det naturligvis differentialdiagnostiske udfordringer, når det kliniske billede præges af atypisk lokalisation af læsionerne. Særligt med en solitær læsion på penis er diagnosen vanskelig at stille, idet så få fortilfælde er beskrevet.

Herefter står klinikerens foran den udfordring, at patienten skal udredes for evt. underliggende sygdom, idet behandlingen og langtidsprognosen hviler herpå. Forløbet af EED er kronisk og langstrakt, idet læsionerne ofte recidiverer ved behandlingsophør. Læsionerne vil ofte bedres eller remittere på behandling af primærlidelsen. Førstevalg er systemisk behandling med dapson eller sulfonamider som tillæg til behandling for en evt. underliggende lidelse.

Selvom EED er vanskelig at behandle, er tilstanden ikke tilbøjelig til at udvikles til systemisk vaskulitis.

SUMMARY

Julie Lykke Harbjerg & Kim Predbjørn Krarup:

Erythema elevatum diutinum on glans penis is a rare manifestation

Ugeskr Læger 2014;176:V02140102

Erythema elevatum diutinum (EED) is a rare chronic cutaneous vasculitis, which typically manifests as symmetrical, chronic

plaques or nodules on the extensorsides of the extremities, on truncus or nates. We present a case where EED-compatible plaques were located on glans penis. To our knowledge this has been reported only thrice priorly to this case. As EED has shown to be associated with a number of underlying diseases such as infections, autoimmune disorders and haematologic disease, it is of great importance to recognize the illness in order to sufficiently screen for known associated disorders.

KORRESPONDANCE: Julie Lykke Harbjerg, Urologisk Afdeling, Rigshospitalet, Blegdamsvej 9, 2100 København Ø. E-mail: julie.lykke.harbjerg.02@regionh.dk

ANTAGET: 5. august 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 20. oktober 2014

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Gibson LE. Erythema elevatum diutinum. Clin Dermatol 2000;18:295-9.
2. Ziemer M. Atypical erythema elevatum diutinum or extrafacial granuloma faciale? J Dtsch Dermatol Ges 2013;11:178-80.
3. Yoshii N. Erythema elevatum diutinum manifesting as a penile ulcer. Clin Experiment Dermatol 2007;32:211-2.
4. Wahl CE. Erythema elevatum diutinum: clinical, histopathologic, and immunohistochemical characteristics of six patients. Am J Dermatopathol 2005;27:397-400.
5. Ly H. Atypical presentation of erythema elevatum diutinum. Australas J Dermatol 2005;46:44-6.