

Medicinudløst hudkløe, sår og blærer hos tre patienter med pseudoporfyri

Sunna Þorsteinsdóttir¹, Marie Juul Velandér² & Anette Bygum³

KASUISTIK

1) Dansk BørneAstma Center, Gentofte Hospital

2) Medicinsk Afdeling, Odense Universitetshospital, Svendborg Sygehus

3) Hudafdeling I og Allergicentret, Odense Universitetshospital

Ugeskr Læger

2015;177:V11140600

Pseudoporphyria cutanea tarda (PPCT) er en velbeskrevet, men dog relativt sjældent diagnosticeret bløds hudlidelse, som oftest rammer personer med lys hud.

PPCT kan forveksles med porphyria cutanea tarda (PCT) både klinisk og histologisk, men ved PPCT er porfyrinmetabolismen i plasma, urin og fæces normal.

SYGEHISTORIER

I. En 31-årig kvinde med reumatoid arthritis havde gennem et år været generet af vulnerabel og kløende hud med blære- og sår dannelse på håndryggene. Der havde ikke været effekt af lokalsteroid eller okklusionsbehandling med hydrokolloid. Hun oplevede ikke selv forværring ved lyseksponering, trods jævnlig brug af solarium. Hendes medicinliste inkluderede methotrexat, folinsyre og nabumeton. Den objektive undersøgelse viste pigmenteret hud, hypertrikose i ansigtet og dorsalt på underarmene. På håndryggene og dorsalt på fingrene fandtes flere småsår og cicatricer (**Figur 1A**). Enkelte steder fandtes milier, men ingen friske blærer. Paraklinisk viste blodprøver normal hæmatologi, nyre- og levertal samt jernmetaboliske variable. Porfyrinanalyser fra blod, urin og fæces viste normale forhold. Kvinden blev diagnosticeret med

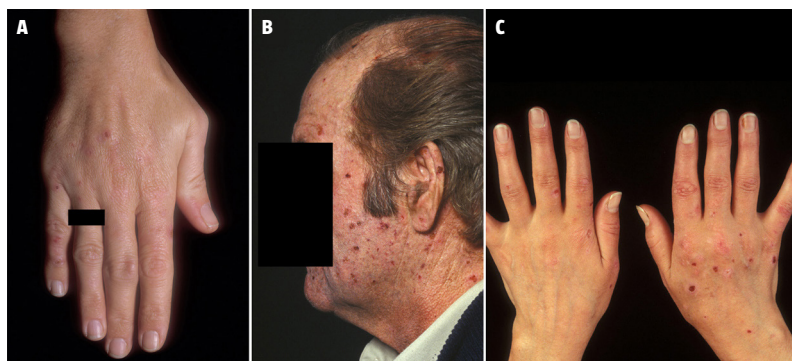
PPCT udløst af en kombination af soleksponering og behandling med nabumeton. Medikamentet blev seponeret og med god effekt erstattet af etodolac, ligesom hun blev indskærpet profylakse ved soleksponering. Efter fem måneder var huden stort set normaliseret, men der resterende fortsat nogen hypertrikose.

II. En 62-årig mand med diabetisk nefropati blev henvist fra hæmodialyse pga. nyopstået natlig hudkløe og blæredannelser. Han var i medicinsk behandling med furosemid, lanthanum, esomeprazol, C-vitamin, alfacalcidol, B-combin stærk, Unikalk, calciumcarbonat, ferri-salte, darbepoetin alfa, doxazosin, metoprolol, amlodipin, simvastatin, acetylsalicylsyre, paracetamol og natriumpolystyrensulfonat. Objektivt fandt man de beskrevne hudforandringer lokaliseret på lysudsatte områder, hvor der tillige var kradsningsekskorationer (**Figur 1B**). Paraklinisk fandt man porfyrinniveauerne i plasma, urin og fæces normale. Biopsi til histologi og immunfluorescens viste forandringer, der var forenelige med PCT eller PPCT. Furosemid blev seponeret, da præparatet blev mistænkt for at have udløst patientens PPCT. Derudover blev han med god effekt behandlet med N-acetylcystein 1.200 mg dagligt og intensiveret i hæmodialyse fra tre til fem gange ugentlig.

III. En 47-årig kvinde blev henvist til en hudafdeling, da hun om sommeren havde fået hudkløe og blærer på hænder og fødder. Ved en objektiv undersøgelse fandt man hyperpigmenteret og erytematøs hud, men ingen synlige vesikler eller bullae. I ansigtet bemærkedes øget vellusbehåring og akne. Hun blev behandlet med lokalsteroid med nogen effekt på hudkløe og tetracyclinbehandling blev igangsat på indikationen akne. Fjorten dage efter, at kvinden var begyndt på tetracyclinbehandlingen, henvendte hun sig på ny med synlige blærer på huden (**Figur 1C**). Hun havde i samme periode taget solarium og ligget i solen. Udredning med plasmaporfyriner, urinporfyriner og fæcesundersøgelse for porfyriner viste normale forhold. Biopsi til lysmikroskopi var forenelig med PCT/PPCT. Hun blev diagnosticeret med PPCT udløst af soleksponering og aggraveret af tetracyclin, som blev seponeret. Hun var symptomfri efter otte måneder.

FIGUR 1

Småblærer og sår på lyseksponerede hudområder, der hos tre patienter er udløst af henholdsvis nabumeton og solariebrug (A), hæmodialyse og furosemid (B) samt tetracyclin og solbadning (C).



DISKUSSION

PPCT blev først beskrevet hos patienter med kronisk nyreinsufficiens/i dialyse [1]. De fleste tilfælde af PPCT er rapporteret i forbindelse med dialyse, indtagelse af nonsteroidale antiinflammatoriske stoffer (blandt andet nabumeton), visse diuretika, tetracycliner, retinoider samt solbadning og solariebrug. Der findes dog langt flere præcipiterende faktorer end de her nævnte [2]. Typiske symptomer ved PPCT er vesikler, bullae og vulnerabel hud, specielt på lysudsatte områder [3]. Da PPCT kan udløses af mange faktorer, er en grundig anamnese en forudsætning for at stille den korrekte diagnose. Hypertrikose og hyperpigmentering er mindre almindelige ved PPCT end ved PCT, men tilstedeværelsen af disse objektive fund kan ikke bruges til at differentiere mellem de to tilstande, hvilket sygehistorierne illustrerer [4]. Patofysiologien bag PPCT er ikke klarlagt i detaljer, og tilstanden kan være svær at diagnosticere, da den kan forveksles med andre bulløse tilstande, fotodermatoser, eksem og ekskorationer. For at differentiere PPCT fra PCT, bør man udrede med måling af plasmaporfyriner, urinporfyriner og porfyriner i fæces [5]. På trods af at symptomkomplekset PPCT er sjældent, bør det dog have sig i mente, ikke mindst hos patienter med kronisk nyreinsufficiens.

SUMMARY

Sunna Þorsteinsdóttir, Marie Juul Velander & Anette Bygum:

Medicine-caused itch, wounds and bullous skin in three patients with pseudoporphyria

Ugeskr Læger 2015;177:V11140600

Pseudoporphyria cutanea tarda is a well described bullous skin disorder which resembles porphyria cutanea tarda. However, the levels of porphyrins in plasma, urine and faeces are normal. We present three cases of patients with classical symptoms of pseudoporphyria. Two of the patients developed pseudoporphyria after the combination of intensive sunbathing and medications well known to cause pseudoporphyria. The third case received haemodialysis and furosemide.

KORRESPONDANCE: Sunna Þorsteinsdóttir, Dansk BørneAstma Center, Ledreborg Alle 34, 2850 Gentofte. E-mail: sunnasun@hotmail.com

ANTAGET: 28. januar 2015

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 20. april 2015

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

LITTERATUR

1. Korting GW. Über Porphyria-cutanea-tarda-artige Hautveränderungen bei Langzeit-hämodialysepatienten. *Dermatologica* 1975;150:58-61.
2. Velander MJ, Þorsteinsdóttir S, Bygum A. Pseudoporphyria er et symptomkompleks. *Ugeskr Læger* 2015;177:V11140599.
3. Markova A, Lester J, Wang J et al. Diagnosis of common dermatopathies in dialysis patients: a review and update. *Semin Dial* 2012;25:408-18.
4. Schanbacher CF, Vanness ER, Daoud MS et al. Pseudoporphyria: a clinical and biochemical study of 20 patients. *Mayo Clin Proc* 2001;76:488-92.
5. Green JJ, Manders SM. Pseudoporphyria. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:100-8.