

Tabel 2:

Risicofactoren voor calciphylaxis.

• Terminaal nierfalen • Obesitas • Vrouwelijk geslacht • Gebruik van vitamine K-antagonisten, systemische corticosteroïden	• Alcoholische leverziekte • Stollingsstoornissen • Maligniteiten
---	---

het een voorbeeld is van non-uremische calciphylaxis (in patiënten zonder nierfalen). Calciphylaxis is een zeldzame, levensbedreigende aandoening waarbij de calcificaties in de tunica media voor occlusie van kleine bloedvaatjes zorgen met erg pijnlijke, ischemische huidletsels tot gevolg. De risicofactoren voor calciphylaxis zijn samengevat in **tabel 2**.

De aanpak is vierledig. Ten eerste dienen zoveel mogelijk risicofactoren aangepakt te worden, bijvoorbeeld door gewichtsreductie, stopzetten van vitamine K-antagonisten, verminderen of stoppen van de systemische corticosteroïden en/of gebruik van een laagcalciumdialysaat. Ten tweede dienen de patiënten een adequaat pijnbeleid te krijgen (met NSAID's, opioïden, ketamine). Een derde pijler is wondzorg, waarbij een chirurgisch debridement, wondverbanden en antimicrobiële agentia (gezien de mortaliteit door sepsis) een rol spelen. En *last but not least* zijn er de mogelijke actieve behandelingen, waarbij de eerste keuze i.v. natriumthiosulfaat is, langdurig toe te dienen en in hoge dosissen.

When neutrophils arise in lupus erythematosus

Yasaman Jazaeri (ULB)

Aan de hand van twee casussen, waarbij het in beide gevallen ging om lupus die zich presenteerde met een urticariële eruptie met histologisch een neutrofielrijk infiltraat, werd het bestaan van de entiteit 'neutrofiele urticariële dermatose' (NUD) aangehaald. Deze dermatose geeft de auto-inflammatoire component weer van de ziektepathogenese. Het kan dus optreden bij zowel monogenetische auto-inflammatoire aandoeningen zoals de cryopyrinopathieën, als bij multigenetische ziekten zoals systemische lupus erythematoses (SLE). In dit laatste geval spreken we van niet-bulleuze neutrofiele lupus erythematoses. Het kan de diagnose van lupus voorafgaan of in de loop van de ziekte optreden en correleert typisch met de ziekteactiviteit van de lupus. Voorkomen van die niet-bulleuze neutrofiele

lupus wijst aldus op een progressie naar systeemaantasting. Het is belangrijk om deze entiteit niet te verwarren met bulleuze lupus erythematoses, waarbij collageen VII-antilichamen voor subepidermale klieving zorgen. Ook bij bulleuze lupus is er een infiltraat met neutrofielen te zien en is er uiteraard een associatie met SLE, doch het correleert niet met ziekteactiviteit en wordt behandeld met dapson.

Janus kinase inhibitors and alopecia: a real life experience

Romane Thirion (UCL)

Alopecia areata is een auto-immuunziekte die 2% van de algemene populatie treft. De kliniek kenmerkt zich door een plots optreden van een pleksgewijze kaalheid zonder tekens van inflammatie en cicatisatie. Het kent associaties met schildklierziekte, auto-immune hemolytische anemie, lupus, vitiligo, inflammatoire darmziekten, reumatoïde artritis en atopisch eczeem.

Bestaande behandelingen omvatten: topische corticosteroïden, intralaesionale corticosteroïden, systemische corticosteroïden, minoxidil, contactimmunotherapie en immunosuppressiva zoals methotrexaat, cyclosporine en azathioprine. Gezien de uitgesproken impact op de kwaliteit van leven en het gebrek aan richtlijnen omtrent de behandeling, is er nood aan nieuwe therapie. Dr. Thirion stelt haar ervaring met de Janus-kinase-remmers baricitinib en upadacitinib voor bij 8 patiënten met concomitante alopecia areata en atopisch eczeem. Bij alle patiënten trad er binnen de 8 weken hergroei op. Mogelijke bijwerkingen op JAK-inhibitie zijn bovensteluchtweginfecties, verstoorde leverenzymen, hyperlipidemie, cytopenie, anemie, acne en veneuze trombo-embolische events.

Zij concludeert tot een goede werkzaamheid en tolerantie van de JAK-inhibitoren, maar uiteraard zijn studies nodig die het hervalrisico op lange termijn nakijken.