

# Acute hemorrhagic oedema of infancy

K.M. van Poppelen<sup>1</sup>, A.H.M.M. Arits<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Aios dermatologie, MUMC+, Maastricht

<sup>2</sup> Dermatoloog MUMC+, Maastricht en Catharina ziekenhuis, Eindhoven

Correspondentieadres:

Karen van Poppelen

E-mail: karen.van.poppelen@mumc.nl

## ZIEKTEGESCHIEDENIS

### Anamnese

Wij zagen op de spoedeisende hulp een jongen van 3 weken oud in consult bij de kinderarts. Sinds 2 dagen was er sprake van huiduitslag en zwelling van de handen, voeten en oogleden. De patiënt was niet ziek en goed alert. Hij was in de dagen voorafgaand niet ziek geweest en had geen medicatie of vaccinaties gekregen. De familieanamnese is klinisch niet relevant.

### Dermatologisch onderzoek

Op met name de extremiteiten en in mindere mate op de romp was er sprake van lenticulair tot nummulair grote, ronde en annulaire wegdrukbare erythematuze maculae. Op de romp is een enkele niet wegdrukbare macula zichtbaar, er waren geen palpabele purpura. Daarnaast was er sprake van oedeem van de voeten, handen en oogleden.

### Aanvullend onderzoek

Door de kinderarts werd een bloedbeeld en infectie lab verricht; dit liet geen bijzonderheden zien. Aanvullend hebben wij een urinesediment aangevraagd. Dit liet geen bijzonderheden zien, er was expliciet geen sprake van hematurie of proteinurie.

### Diagnose

Acute hemorrhagic oedema of infancy.

### Beleid en beloop

Er werd een expectatief beleid ingesteld. Na een week zagen wij, gezamenlijk met de kinderarts, de patiënt ter controle; er werden geen huidafwijkingen meer gezien. Er werd geen controleafspraak gemaakt.



Figuur 1.



Figuur 2.



## BESPREKING

Acute hemorrhagic oedema of infancy (AHOI) is een self-limiting small vessel leukocytoclastische vasculitis. Het beeld kenmerkt zich door annulaire tot cocardevormige erythemateuze maculae en/of purpura en oedeem van de extremiteiten, oogleden en soms ook genitaliën. Over het algemeen zijn patiënten hierbij niet ziek. In 75% van de gevallen wordt het huidbeeld voorafgegaan door een viraal (adenovirus) of bacterieel infect (staphylococcus of streptococcus), medicatie (penicilline, cefalosporine of paracetamol) of een vaccinatie.

AHOI wordt met name gezien bij jonge kinderen. Het is het meest voorkomend tussen de leeftijd van 6 tot 24 maanden, maar is beschreven vanaf de geboorte tot 4 jaar. Het klinisch beeld ontstaat in minder dan 2 dagen en is self-limiting; het huidbeeld kan van enkele dagen tot 3 weken aanwezig blijven.

In het verleden werd vaak gesproken over een triade van koorts, oedeem en purpura.

Krause et al. hebben andere criteria voorgesteld, namelijk:

- Leeftijd < 2 jaar.
- Purpura of ecchymose laesies op de huid en oedeem van gelaat, oorlobuli en extremiteiten.
- Afwezigheid van systemische klachten.
- Spontaan herstel binnen een paar dagen tot een paar weken.<sup>1</sup>

Differentiaal diagnostisch kan gedacht worden aan onder andere: Henoch Schonlein purpura (HSP), Sweet syndroom, erythema exsudativum multiforme, urticaria en urticariële vasculitis. Aanvullend onderzoek is met name gericht op het uitsluiten van andere diagnoses. Tot de mogelijkheden worden genoemd: volledig bloedbeeld, infectie lab, urinesediment en eventueel een huidbiopt (hematoxylineosine kleuring en eventueel immunofluorescentie (IF)). Bij een AHOI kan soms een leukocytose en trombocytose gevonden worden en het BSE kan licht verhoogd zijn. Een urinesediment vertoont geen bijzonderheden.

Histopathologisch onderzoek laat een perivascular infiltraat zien met aanwezigheid van neutrofielen, fibrinoïde necrose en erythrocyten extravasatie. Bij IF-onderzoek wordt in 1/3 van de gevallen een IgA-depositie gezien. Dit histopathologisch beeld wordt ook gezien bij HSP. Een belangrijkste onderscheid is dat bij HSP vrijwel altijd IgA-depositie wordt gezien.

In de literatuur is discussie over het verschil tussen AHOI en HSP. Zijn deze twee niet hetzelfde ziektebeeld, maar met een andere uiting door onrijpheid van het immuunsysteem? De hoeveelheid serum IgA is bijvoorbeeld op 1-jarige leeftijd 19% van volwassen waarden en op 2-jarige leeftijd 25%. Misschien is deze IgA-onrijpheid het verschil tussen deze ziekten? Dit zou dan ook de verklaring zijn waarom AHOI met name in de leeftijdsgroep tot 2 jaar wordt gezien en HSP bij oudere kinderen. De kliniek is echter wel duidelijk anders. Er wordt daarom gesuggereerd dat de AHOI een aparte entiteit is, maar wel met eenzelfde onderliggend ziekteproces als HSP.<sup>2,3</sup>

In het kader van de follow-up is het van belang om een onderscheid te maken tussen AHOI en HSP. Bij HSP kan er glomerulopathie optreden. Dit manifesteert zich binnen enkele weken en kan variëren van milde proteïnurie tot hypertensie en een nefrotisch syndroom. Deze patiënten moeten bij een kinderarts regelmatig worden gecontroleerd. Bij AHOI is er geen follow-up geïndiceerd.

## LITERATUUR

1. Krause, et al. Acute haemorrhagic oedema of infancy, a benign variant of leucocytoclastic vasculitis. *Acta Paediatr* 1996;85:114-7.
2. Savino F, et al. Acute hemorrhagic edema of infancy: a troubling cutaneous presentation with a self-limiting course. *Pediatr Dermatol* 2013;30:e 149-52.
3. Glamann JA, et al. On target: a case of acute hemorrhagic edema of infancy. *Hosp Pediatr* 2014;4:106-8.