



# Snel progressief acuut hemorragisch oedeem van de kinderleeftijd

R. Geugjes<sup>1</sup>, M.D. Sprockel<sup>2</sup>

**Een negen maanden oud jongetje met een blanco voorgeschiedenis, werd op de Spoedeisende Hulp (SEH) binnengebracht door zijn ouders. Het kindje had koorts en sinds een aantal uren rode vlekken op beide voeten. Het kindje had anamnestic goed gedronken en de ouders hadden geen afwijkingen in de ontlasting of urine bemerkt. Hij was sinds een week verkouden.**

Bij deze eerste presentatie werd bij lichamelijk onderzoek een alert, huilerig jongetje gezien dat een matig zieke indruk maakte. Het kindje had een temperatuur van 38,8 °C, een ademhalingsfrequentie van 40/min en een hartslag van 140/min. Hij was niet meningeaal geprikkeld. Bij inspectie van de huid werden gedissemineerde rode, ronde purpura in verschillende stadia met een donkerrood centrum gezien (figuur 1). Tevens waren de extremiteiten en het gelaat oedeematus. Laboratoriumonderzoek en het urinesediment toonden geen afwijkingen. Voor de differentiële diagnose werd er onder andere gedacht aan acute onset purpura, henoch-schonleinpurpura/IgA-vasculitis, meningitis en acuut hemorragisch oedeem van de kinderleeftijd (AHOK). Het kindje werd opgenomen voor observatie en kreeg pijnstilling en intraveneus vocht toegediend.

Vier uur later werd bij herbeoordeling toename van de purpura gezien op benen en voeten. Het kindje was jengelig en had 40 °C koorts. Aanvullend onderzoek toonde alleen een lichte stijging van het CRP van 8 mg/L naar 15 mg/L. Op basis van deze uitslagen werd er besloten om expectatief te handelen.



*Figuur 1. Gedissemineerde purpura in schietschijfvorm op de knie.*



*Figuur 2. Necrosebeeld van de tenen: binnen enkele minuten kleurde de tenen van blauwpaars naar zwart.*

De volgende morgen, slechts achttien uur na de eerste presentatie op de SEH, werd het kindje met spoed opnieuw beoordeeld. Meerdere tenen waren binnen enkele minuten zwart gekleurd (figuur 2). Het kindje was zichtbaar aan het lijden, benauwd, huilerig en suffer. Wederom toonde aanvullend onderzoek alleen een oplopend CRP naar 29 mg/L (15 mg/L). Bij deze klinische presentatie moest een meningokokkensepsis worden uitgesloten. Het kindje was opgenomen op de afdeling Kindergeneeskunde in een perifeer ziekenhuis, na overleg met collega's uit een academisch centrum werd hij overgeplaatst naar de Kinder Intensive Care in een academisch centrum. Er werden bloedkweken afgenomen en ondertussen werd er gestart met intraveneus ceftriaxon en prednisolon totdat de uitslagen van deze bloedkweken bekend waren.

Op de Kinder Intensive Care werden de tenen mede beoordeeld door een plastisch chirurg. Conclusie was dat het necrosebeeld van de tenen niet in een dermate vergevorderd stadium was en dat daarom amputatie van één of meerdere tenen niet nodig was. De verwachting was dat dit beeld van de tenen niet zou verergeren en dat het lichaam dit zelf zou klaren, besloten werd om expectatief te handelen en het ingezette beleid te continueren.

Ondertussen werd er een huidbiopt afgenomen van één van de purpura. Het huidbiopt toonde een leukocytoclastische kleinevatenvasculitis met IgA-deposities in de vaatwand. De bloedkweken waren negatief, 72 uur na de uitslag van de bloedkweken werd de intraveneuze behandeling gestaakt. Concluderend kan de diagnose AHOK vastgesteld worden op basis van het klinische beeld gecombineerd met de uitslagen van het aanvullend onderzoek. Echter, is deze klinische presentatie niet geheel typisch voor AHOK door het fulminante ziekteverloop en doordat het ziektebeeld gecompliceerd werd door een op necrose lijkend huidbeeld van de tenen. Gedurende de opname op de Kinder Intensive Care herstelden de tenen zich, verbleekten oudere purpura en ontwikkelden

<sup>1</sup> Zesdejaars geneeskundestudent, Amsterdam UMC, locatie VUmc, Amsterdam

<sup>2</sup> Dermatoloog, Dijklander Ziekenhuis, Purmerend

zich nog nieuwe purpura. Op dag 8 werd het kindje overgeplaatst vanuit de academie naar het perifere ziekenhuis. Op dag 9 kon het kindje met ontslag. Bij de poliklinische controle, een maand later, waren al purpura verdwenen en de tenen volledig genezen.

AHOK, ook wel bekend als de ziekte van Finkelstein en het seidlmayersyndroom, is een zeldzame en zelflimiterende variant van een cutane leukocytoclastische kleinevatenvasculitis bij jonge kinderen. [1,2] In de literatuur zijn slechts tientallen casereports bekend. Mogelijk is deze zeldzaamheid vertekend doordat AHOK door sommigen als een variant van IgA-vasculitis/henoch-schönleinpurpura wordt beschouwd in plaats van een losstaande entiteit. Echter, zijn er meerdere verschillen te benoemen in de klinische presentatie en is het maken van een onderscheid tussen beide van belang voor het bepalen van de prognose.

AHOK treedt vooral op bij kinderen tussen de 4 en 24 maanden oud. Het ziektebeeld kenmerkt zich door een acuut begin met spontaan ontstane purpura, een kort benigne ziekteverloop en een spontaan herstel binnen drie weken. De etiologie is onbekend, bij 70% van de patiënten is er een predisponerende periode met een virale luchtweginfectie, een gastro-enteritis, antibioticagebruik of een vaccinatie. De huidafwijkingen verschijnen initieel als erythemateuze maculae die in uren tot dagen toenemen in omvang tot nummulaire tot kinderhandpalmgrootte scherp begrensde purpura in schietschijfvorm met soms een necrotisch centrum. De purpura bij IgA-vasculitis zijn vaak meer polymorfisch van vorm. De purpura bij AHOK verschijnen vooral op de extremiteiten (met name de benen), op het scrotum, op de wangen en oren en gaan gepaard met oedeem. Er zijn patiënten beschreven met ook mucosale betrokkenheid in de vorm van petechiën.

Atypisch in deze casus is dat het kindje op de tweede dag van opname een zeer zieke indruk maakte en dat er een fulminant huidbeeld neigend naar necrose ontstond, deze presentatie bij AHOK is niet eerder in de literatuur beschreven. Op milde koorts na, hebben patiënten juist vaak geen bijkomende klachten of extradermale uitingen. In tegenstelling tot patiënten met IgA-vasculitis, waarbij abdominale pijn, artralgie, artritis, proteïnurie of hematurie niet zeldzaam zijn. Meestal toont bloedonderzoek weinig tot geen afwijkingen; BSE, trombocyten, leukocyten, ALAT, ASAT en gamma-GT kunnen alle mild verhoogd zijn. De PT en aPTT zijn beide niet afwijkend. Ook het urineonderzoek is niet afwijkend.

Pathologisch onderzoek kenmerkt zich door een uitgebreide leukocytoclastische vasculitis van de dermale vaten. Typerend bij IgA-vasculitis zijn de IgA-deposities in de vaatwand, echter zijn deze niet volledig specifiek gezien het feit dat dit bij 30% van de AHOK-patiënten gerapporteerd wordt. Er is geen therapie voor AHOK, in de meeste gevallen treedt er binnen drie weken spontaan herstel van de laesies op. Antibiotica wordt gegeven indien er een verdenking is op een begeleidende infectie. Systemische corticosteroiden en antihistaminica hebben met de kennis van nu geen bijdragend effect op het beloop van het ziektebeeld.

De prognose van AHOK is zeer gunstig, patiënten herstellen volledig van de purpura. Er zijn enkele casussen beschreven waarbij er hyperpigmentaties en atrofie van de huid resteerden. In tegenstelling tot IgA-vasculitis is er nooit sprake van viscerale betrokkenheid, waardoor er bij AHOK geen orgaanschade optreedt. Bij IgA-vasculitis kan er permanente nefrologische schade optreden.

Concluderend kan de diagnose AHOK vastgesteld worden in aanwezigheid van de volgende criteria: de patiënt is jonger dan 24 maanden, er zijn purpura met oedeem in het gelaat, oorschelpen en op de extremiteiten met of zonder mucosale betrokkenheid, er is afwezigheid van systemische ziekte of viscerale betrokkenheid en er is sprake van spontaan herstel binnen enkele weken. Het ziektebeeld heeft gelijkenissen met IgA-vasculitis, echter zijn er ook duidelijke verschillen te benoemen. De eerder beschreven casus demonstreert het acute, snel progressieve karakter van dit ziektebeeld en de niet eerder beschreven acrale schade die hierbij gepaard ging.

*De literatuurlijst is, vanaf drie weken na publicatie in dit tijdschrift, te vinden op [www.nvdv.nl](http://www.nvdv.nl).*

## SAMENVATTING

Op de SEH zagen wij een negen maanden oud alert jongetje met koorts en sinds uren bestaande gedissemineerde purpura met oedeem op beide voeten, onderbenen, armen en in het gelaat. Het kind werd opgenomen met de werkdiagnose acuut hemorragisch oedeem van de kinderleeftijd (AHOK). De volgende dag waren de purpura en het oedeem uitgebreid, ontwikkelde het kindje hoge koorts, een stridor en kleurde meerdere tenen zwart binnen enkele minuten. Uiteindelijk bevestigde aanvullend onderzoek dat dit een ernstige klinische presentatie van AHOK was.

## TREFWOORDEN

AHOK – kleinevatenvasculitis

## SUMMARY

A 9-month-old boy was brought to the emergency department with an acute onset of fever and disseminated purpura with oedema on his feet, lower legs, arms and face. Based on the clinical presentation a differential diagnosis of acute haemorrhagic edema of infancy (AHEI) was made. During the second day of hospitalization, the purpura and oedema became more extensive, the child had a high fever and stridor and black toes. Eventually the diagnosis of AHEI was confirmed.

## KEYWORDS

AHEI – small vessel vasculitis

## CORRESPONDENTIEADRES

Rianne Geugjes

E-mail: [riannegeugjes@hotmail.com](mailto:riannegeugjes@hotmail.com)