



Varicella met een staartje

E. Genouw¹, M. Goeteyn², E. Wittouck²

Varicella is een veelvoorkomende kinderziekte. Bij dit vierjarig meisje presenteerde de ziekte zich echter met een zeldzame complicatie. We zagen haar op dringende doorverwijzing omwille van een purpurische rand die ontstond rondom de zich indrogende varicellaletsels. Na verdere investigaties werd de diagnose van immuun trombocytopenie (ITP) secundair aan varicella zoster infectie gesteld, ook gekend onder de oude benaming 'idiopathisch trombocytopenie purpura'.

Het meisje ontwikkelde varicella een week voorafgaand aan het optreden van de purpurische letsels. Op het moment dat deze purpurische letsels optraden, was ze al aan de betere hand: ze had al vier dagen geen koorts meer en ze kon terug wat eten na een initieel slechte intake omwille van pijnlijke intra-orale letsels. Klinisch onderzoek toonde een alert, speels meisje met een productieve hoest. Er waren verspreid op het lichaam meerdere indrogende varicellaletsels met een uit-

gesproken purpurische boord. Op haar benen waren er twee ecchymosen. Intra-oraal waren er herpetiforme ulceraties met een kleine purpurische rand en ter hoogte van het wangslimvlies waren er ook enkele petechiën (afbeelding 1). Verdere anamnese kon deze purpura niet verklaren: ze krabde niet aan de letsels, er was geen persoonlijke of familiale anamnese van stollingsproblemen en er waren noch anamnestic noch klinisch argumenten voor meningitis. Op basis van de kliniek



Afbeelding 1. Deze klinische foto's illustreren de hemorrhagische rand rondom de zich indrogende varicellaletsels (a,b,d,e); alsook enkele herpetische ulceraties op het palatum durum met purpurische rand (gingivale letsels en intra-orale petechiën niet op de foto) (c) en de ecchymosen op de onderbenen (f).

¹ Arts-specialist dermato-venereologie in opleiding, AZ St.-Jan Brugge-Oostende AV

² Dermatoloog, AZ St.-Jan Brugge-Oostende AV

werd er door onze collega's pediatrie initieel aan een hemorragische varicella gedacht. Dit is een ernstige vorm van varicella bij personen met een T-cel-deficiëntie.

Een bloedafname toonde een diepe trombocytopenie van 4×10^9 plaatjes per liter (ref 189-394 $\times 10^9$ per liter), zonder andere significante afwijkingen in het perifere bloedbeeld. Er was een zeer lichte stijging van de transaminasen en er was geen CRP stijging. De diagnose van ITP uitgelokt door varicella werd gesteld. Na toediening van intraveneuze immuuglobulines was er een snelle opklaring van het probleem. Terwijl een milde trombocytopenie bij 1-2% van de kinderen met varicella kan optreden, is een ITP zeldzaam. [1] ITP kenmerkt zich klinisch door plots opkomende mucocutane petechiën, ecchymosen en/of bloedingen bij een verder gezond kind (zoals ook bij ons patiëntje). Er wordt van secundaire ITP gesproken indien deze zich ontwikkelt in de context van andere aandoeningen. Secundaire ITP komt vooral voor tussen drie- en vijfjarige leeftijd. Biochemisch is er een geïsoleerde trombocytopenie. Secundaire ITP is een uitsluitingsdiagnose na exclusie van andere oorzaken van trombocytopenie bij het kind (waaronder maligniteit, auto-immuunziekten, medicamenteuze trombocytopenie, hemolytische anemie en aangeboren trombocytopenie). Ongeveer 60% van de kinderen met een nieuwe diagnose van ITP maakten in de voorbije maand een virale infectie door, zoals met het Epstein-Barr virus, influenza, het varicella zoster virus of Covid-19. ITP is ook beschreven na vaccinatie tegen mazelen-bof-rubella. [2,3,4] Pathofysiologisch wordt er een toegenomen afbraak van plaatjes door het reticulo-endotheliaal systeem gezien in combinatie met auto-antilichamen tegen het plaatjesoppervlak (dit vermoedelijk door molecular mimicry tussen virale antigenen en plaatjesantigenen). Na affiniteitsmaturing zou het specifieke IgG betere virale specificiteit ontwikkelen en

is er geen reactiviteit meer tegen plaatjes (met uitzondering bij het chronische ITP type). Een retrospectieve studie in een tertiair centrum bevestigde ITP bij 1,1% van de kinderen die werden gehospitaliseerd voor varicella, met een berekend risico op ITP na varicella van 1:25000. De ITP trad in deze studie gemiddeld 8,5 dagen na de varicella huidletsels op. [2] Er is een risico op inwendige bloedingen, doch gelukkig worden er bij minder dan 3% van de kinderen ernstige bloedingen gezien (met minder dan 0,5% kans op intracraniale bloedingen bij kinderen). Conservatieve maatregelen worden bij elk kind met ITP aangeraden (o.a. geen inname van ontstekingsremmers en vermijden van trauma) en de verdere behandeling is afhankelijk van het geschatte bleedingsrisico. [3] Therapeutische opties zijn o.a. systemische corticosteroiden en/of intraveneuze immuuglobulines. [5] Bij post-varicella ITP zijn intraveneuze immuuglobulines eerste keus. [6] In het geval van een laag bleedingsrisico kan er ook voor watchfull waiting gekozen worden. Bij de meerderheid van de kinderen is ITP zelflimiterend, doch 20-30% kent een chronisch verloop gedurende langer dan 6 maanden. [5,7]

BESLUIT

Deze casus bespreekt een varicella-geïnduceerde ITP bij een vierjarige meisje. Hierbij willen we graag onderstrepen dat er bij hemorrhagische letsels bij een kind met varicella steeds aan de mogelijkheid van een ITP moet worden gedacht, waarvoor afname van een perifeer bloedonderzoek aangewezen is. Meestal treedt de ITP tijdens reconvalescentiefase van varicella op en typisch zijn kinderen met een secundaire ITP niet ziek ten gevolge van de ITP op zich. Er is een risico op inwendige bloedingen, doch gelukkig is dit risico laag bij kinderen. In ernstige gevallen dient de patiënt te worden gehospitaliseerd met toediening van intraveneuze immuuglobulines als eerstelijnsbehandeling.

SAMENVATTING

Een vierjarig meisje met recente diagnose van varicella werd verwezen door de huisarts omwille van het verschijnen van purpurische letsels. Klinisch zagen we een opvallende purpurische halo rondom de zich indrogende varicellaletsels bij een niet ziek, speels meisje. Er waren ook enkele ecchymosen verspreid op het lichaam en kleine intra-orale petechiën. Differentiaal diagnostisch werd gedacht aan een hemorragische varicella of een stollingsprobleem. Een algemeen bloedonderzoek toonde een geïsoleerde diepe trombocytopenie zonder anamnestiche aanknopingspunten. De diagnose van een varicella-geïnduceerde immuun

trombocytopenie (ITP) werd gesteld. Het meisje werd opgenomen voor een behandeling met intraveneuze immuuglobulines met snelle opklaring van het beeld.

TREFWOORDEN

varicella - immuun trombocytopenie - ITP - pediatrie dermatologie

KEYWORDS

Varicella - immune thrombocytopenia - ITP - paediatric dermatology

LITERATUUR

1. Kumar M. Varicella-associated immune thrombocytopenic purpura in a child with bleeding manifestations with review of literature. *Indian J Child Health*. 2017;4(4):641-643.
2. Amir A, Gilad O, Yacovovich J, Scheuerman O, Tamary H, Garty BZ. Post-varicella thrombocytopenic purpura. *Acta Paediatr*. 2010 Sep;99(9):1385-8.
3. Bussell J. Immune thrombocytopenia (ITP) in children: Clinical features and diagnosis [internet]. UpToDate [updated June 2022, cited July 2022]. Available from: https://www.uptodate.com/contents/immune-thrombocytopenia-ityp-in-children-clinical-features-and-diagnosis?search=ityp%20children&source=search_result&selectedTit

le=3~150&usage_type=default&display_rank=3

4. Cines DB, Liebman H, Stasi R. Pathobiology of secondary immune thrombocytopenia. *Semin Hematol.* 2009 Jan;46(1 Suppl 2):S2-14. doi:10.1053/j.seminhematol.2008.12.005.
5. Immune thrombocytopenia (ITP) in children: Initial management [internet]. UpToDate [updated June 2022, cited July 2022]. Available from: https://www.uptodate.com/contents/immune-thrombocytopenia-ityp-in-children-initial-management?search=ityp%20children&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2.
6. Richtlijn Immuun gemedieerde trombocytopenie. Werkgroep voor niet oncologische hematologie, Nederlandse Vereniging voor Hematologie. 2013.
7. Mantidakis E, Thomaidis S, Chatzimichael A. Chickenpox-associated immune thrombocytopenic purpura. *Hippokratia.* 2011 Apr;15(2):190.

CORRESPONDENTIEADRES

Els Wittouck

E-mail: els.wittouck@azsintjan.be