

## VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIKKER

## Granulomatøs perioral dermatitis i barnealderen hos et adoptivbarn fra Madagaskar

1. reservelæge Charlotte Gotthard Mørtz & ledende overlæge Mette Søndergaard Deleuran  
Århus Universitetshospital, Århus Sygehus,  
Dermatologisk Afdeling S

Vi beskriver et tilfælde af granulomatøs perioral dermatitis i barnealderen/*facial Afro-Caribbean childhood eruption* hos en tre år gammel dreng fra Madagaskar. Der er tale om en relativt sjælden sygdom, der har ukendt ætiologi og er karakteriseret ved asymptomatiske, små, monomorfe papler omkring mund, næse og øjne. Sygdommen rammer primært præpubertetsbørn og ligner sarkoidose, men er benign og selvlimiterende og ikke associeret med systemiske symptomer. Denne patient blev behandlet med pimecrolimus med god effekt.



Figur 1. En treårig dreng med granulomatøs perioral dermatitis i barnealderen. A. før og B. efter tre ugers behandling med pimecrolimus.

## Erythropoietisk protoporfyri

Reservelæge Claus Dam, afdelingslæge Lise Bathum, afdelingslæge Mette Sommerlund & overlæge Anette Bygum  
Odense Universitetshospital, Reumatologisk Afdeling C,  
Afdeling for Biokemi, Farmakologi og Genetik og  
Dermato-venerologisk Afdeling I, og  
Århus Universitetshospital, Dermato-venerologisk Afdeling S

Erythropoietisk protoporfyri (EPP) er en sjælden arvelig metabolisk sygdom betinget af en nedsat aktivitet af enzymet ferrokelatase, der indgår i syntesen af hæm. Ved mangel på ferrokelatase ophobes der forstadier til hæm, de lysfølsomme porfyriner. Efter få minutters lyseksposering frigives reaktive iltradikaler, og der fremkaldes en fotokemisk hudreaktion. Diagnosen stilles ved karakteristiske hudsymptomer og forhøjet protoporfyryn i erythrocytter. Vi beskriver tre sygehistorier, der illustrerer symptomer, genetiske aspekter og håndtering af EPP.



Figur 1. Voksagtig hudfortykkelse med cicatricielle indtrækninger på næseryg og hudfurer omkring munden (patient fra sygehistorie III).