

# Akut infantilt hæmorigisk ødem

Anna Knakkegaard<sup>1</sup> & Thomas Thelle<sup>2</sup>

## KASUISTIK

1) Børneafdeling A, Aarhus Universitets-hospital  
2) Børneafdelingen, Regionshospitalet Viborg

Ugeskr Læger  
2014;176:V03140173

Diagnosen akut infantilt hæmorigisk ødem (AIHE) præsenteres hermed ved en sygehistorie, fordi den i typiske tilfælde er klinisk genkendelig og har et godartet selvlimiterende forløb på trods af dramatisk udseende hudelementer.

Tilstanden forekommer fortrinsvist hos børn i alderen 6-24 mdr. (medianalder 11 mdr.), hyppigere hos drenge end hos piger. Det karakteristiske kliniske billede omfatter hudforandringer bestående af store (1-5 cm), runde, lilla eller røde palpable elementer med hæmorigisk islæt, ofte med kokardetegning. Prædilektionsstederne for purpuraen er ekstremiteter, ansigt og aurikler. Truncus går i reglen fri. Der ses smertefuld *non-pitting* ødemdannelse, primært omkring de distale ekstremiteter, ører og ansigt [1-3]. Ca. 6% har petekiale eller vesikulære forandringer, som er lokaliseret til mundslimhinden, pri-

mært den hårde gane [2]. AIHE er i omkring halvdelen af tilfældene ledsaget af feber, men børnene er i reglen alment upåvirkede [2]. Andre organsystemer er sjældent involveret, men der er beskrevet lettere forbigående nyrepåvirkning med proteinuri og hæmaturi. I omkring to tredjedele af tilfældene beskrives en forudgående muligt udløsende tilstand med øvre luftvejs-infektion eller vaccination som de hyppigste.

## SYGEHISTORIE

En 11 mdr. gammel dreng blev indlagt akut på mistanke om Schönlein-Henochs purpura (SHP). En uge tidligere havde han været sløj med øvre luftvejs-infektion. Ved indlæggelsen fandtes talrige runde, skarpt afgrænsede eleverede rød/lilla elementer på huden, symmetrisk i ansigtet, på armene (**Figur 1**), i bleområdet samt på underbenene og fødderne. Fler-tallet af de hæmorigiske elementer havde kokardetegning. Det ene øre var rødt og hævet, og fødderne så hævede og ømme, at han ikke ville støtte på dem. Huden på truncus var normal. Han var i øvrigt afebril og upåvirket. Paraklinisk fandtes et C-reaktivt protein (CRP)-niveau på 65,8 mg/l og et leukocytniveau inden for normalområdet.

Ved dermatologisk tilsyn blev der fra et hudelement taget stansebiopsi, som viste leukocytoklastisk vaskulitis. Der blev ikke foretaget immunfluorescensundersøgelse. De følgende dage tilkom der flere elementer på huden, nu også med involvering af scrotum og mundslimhinden på den hårde gane og gummerne. Drengen begyndte at blive mere alment påvirket i form af smerter og feber. Der fandtes en stigning i CRP-niveauet til 144,5 mg/l, stadig uden leukocytose, og der blev iværksat intravenøs antibiotisk behandling med ceftriaxon og gentamicin på mistanke om bakteriel infektion.

Drengen kom i bedring og blev afebril, og behandlingen blev seponeret fem dage senere. Halvandet døgn herefter genopblussede hudelementerne, og CRP-koncentrationen steg, hvorfor den antibiotiske behandling blev genoptaget. Han blev udskrevet i bedring efter 20 dage indlæggelse. Efterforløbet var ukompliceret.

Der blev ikke fundet patogene bakterier ved dyrkning fra svælg- og luftvejssekret, urin og blod, ligesom undersøgelse for respiratorisk syncytial-, adeno- og rotavirus var negative.

FIGUR 1

Ved indlæggelsen fandtes talrige runde, skarpt afgrænsede, eleverede røde/lilla elementer på bl.a. ørerne og armene.



## DISKUSSION

Det kliniske billede i den beskrevne sygehistorie opfylder kriterierne for AIHE med de typiske hudelementer med kokardetegning, hvori medinddragelse af de ydre ører er karakteristisk for tilstanden, ligesom relevante histologiske forandringer ses ved hudbiopsi. Sygehistorien viser flere, velbeskrevne, om end sjældnere, ledsagesymptomer i form af forandringer i mundslimhinden samt et recidiverende forløb med almenpåvirkning. Om forløbet med en betydelig forhøjelse af CRP-niveauet har været udtryk for en reaktiv tilstand i forhold til samtidig infektion eller var forårsaget af vaskulitistilstanden, er uafklaret.

Væsentlige differentialdiagnoser er purpura associeret til bakteriel sepsis, immunglobulin (Ig)A-vaskulitis (SHP) og erythema multiforme. Det er under diskussion, om sygdomsbilledet er udtryk for en aldersmæssig tidlig variant af SHP. AIHE adskiller sig derfra ved hudelementernes morfologi, det sædvanligvis kortere forløb uden anden organpåvirkning samt sjældnere påvisning af IgA-aflejringer i de histologiske forandringer. Tilstanden er ikke specifikt nævnt i den seneste internationale nomenklatur for vaskulitistilstande [4], men må regnes for en kutan leukocytoklastisk vaskulitis med affektion af små kar.

Sygdommen er i typiske tilfælde genkendelig ved klinisk undersøgelse, og tidlig diagnostik er hensigtsmæssig i forhold til forældreinformation samt stillingtagen til omfanget af udredning og efterkontrol.

## SUMMARY

Anna Knakkegaard & Thomas Thelle:

Acute haemorrhagic oedema of infancy

Ugeskr Læger 2014;176:V03140173

This is a case report of acute haemorrhagic oedema of infancy. An 11-month-old boy with a prolonged relapsing course within three weeks with fever and an increase in CRP necessitating antibiotic treatment. This disease is a leukocytoclastic vasculitis sharing features with Schönlein-Henoch purpura, but with a more benign self-limiting course with minimal risk of organ involvement. The characteristic distribution and appearance of the cutaneous symptoms often allows a clinical diagnosis of the condition.

**KORRESPONDANCE:** Anna Knakkegaard, Børneafdeling A, Aarhus Universitetshospital, Brendstrupgaardsvej 100, 8200 Aarhus N.  
E-mail: anna.knakkegaard@midt.rm.dk

**ANTAGET:** 2. juli 2014

**PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK:** 22. september 2014

**INTERESSEKONFLIKTER:** Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

## LITTERATUR

1. Fiore E, Rizzi M, Ragazzi M et al. Acute hemorrhagic edema of young children (cockade purpura and edema): a case series and systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2008;59:684-95.
2. Fiore E, Rizzi M, Simonetti GD et al. Acute hemorrhagic edema of young children: a concise narrative review. *Eur J Pediatr* 2011;170:1507-11.
3. Krause I, Lazarov A, Rachmel A et al. Acute haemorrhagic oedema of infancy, a benign variant of leukocytoclastic vasculitis. *Acta Paediatr* 1996;85:114-7.

4. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65:1-11.