

Kokardenpurpura, rote Ohren und schmerzende Füsse bei kleinen Kindern

Iris Irene Bachmann Holzinger^a, Thomas Jacob Neuhaus^a, Stefan Portmann^b

^a Kinderspital Luzern; ^b Praxis Allgemeine Innere Medizin, Luzern

Fallschilderung

Fall 1

Ein viermonatiges Mädchen wird im Kinderspital Luzern vorgestellt wegen eines seit dem Vortag zunehmenden eindrucklichen Hautausschlags sowie geschwollenen Händen und Füßen. Das Mädchen ist subfebril, hat normale Vitalparameter und befindet sich in gutem Allgemeinzustand (AZ). Es besteht keine Rhinitis oder Husten; Miktion und Stuhlgang sind unauffällig.

Klinisch finden sich an den Extremitäten sowie im Gesicht und Nacken mehrere kokardenförmige hämorrhagische Effloreszenzen mit nicht wegdrückbarem, blau-olivem Zentrum. Zudem bestehen Schwellungen über den Handgelenken und Fussrücken. Die übrige körperliche Untersuchung ist unauffällig.


Die Urinuntersuchung ist bland, im Labor besteht eine CRP-Erhöhung (42 mg/l) bei normalem Blutbild.

Bei initial unklarer Diagnose wird das Kind zur Überwachung eine Nacht hospitalisiert. Es entwickelt eine leichte Rhinorrhoe, im Nasopharyngealsekret fällt die PCR für Rhinoviren/Enteroviren positiv aus. Im Verlauf wird die Diagnose eines akuten hämorrhagischen Ödems im Kindesalter (AHEI) gestellt. Neben einer viralen Infektion können anamnestisch zwei weitere mögliche Auslöser identifiziert werden: Sechs Tage vor Auftreten des Hautausschlags haben die Eltern von Muttermilch auf Pulvernahrung umgestellt. Ausserdem wurde das Kind gleichentags geimpft (zweite Dosis der Grundimmunisierung).

Das Kind kann am Folgetag in gutem Allgemeinzustand entlassen werden. Die Symptome klingen nach drei Wochen komplikationslos ab.

Fall 2

Ein vierjähriger Knabe wird in der Notfallpraxis vorgestellt wegen eines sich schnell ausbreitenden Hautausschlags. Zudem klagt der Patient über schmerzhaftes, geschwollene Füße, weshalb ihn die Mutter mit Hilfe eines Rollstuhls schiebt. Der Knabe sei eine Woche zuvor wegen einer akuten Otitis media mit Antibiotika behandelt worden.

In der körperlichen Untersuchung findet sich der Knabe in gutem Allgemeinzustand, afebril und leicht tachykard. Es zeigt sich eine annuläre, kokardenförmige Purpura, zudem sind die Ohrmuscheln, Handrücken und Knöchel gerötet und geschwollen (Abb. 1–4 ). Die übrige körperliche Untersuchung bleibt unauffällig. Aufgrund der schnellen Progredienz sowie der kokardenförmigen Effloreszenzen erfolgt die Verlegung ins Kinderspital. Im Verlauf kommt es zusätzlich zu einer starken

Schwellung der Lippen bei weiterhin gutem Allgemeinzustand und fehlenden Hinweisen für respiratorische Komplikationen. Ein «erfahrener» Arzt des Kinderspitals stellt klinisch die Diagnose eines AHEI. Es erfolgt eine antipruriginöse Behandlung. Nach fünf Tagen verschwinden alle Symptome komplikationslos.

Kommentar

Das akute hämorrhagische Ödem des Kindesalters (Acute Hemorrhagic Edema of Infancy, AHEI) wurde erstmals 1913 als kutane Variante der *Henoch-Schönlein Purpura* (HSP) beschrieben. Seither wurden weltweit über zweihundert Fallberichte publiziert, typischerweise bei Kleinkindern unter fünf Jahren [1]. Heute gilt das AHEI als eigene Entität einer kutanen Kleingefässvaskulitis, die sich in einigen Charakteristika von der HSP unterscheidet [2]. Über die HSP haben *M. Steinmann et al.* in dieser Zeitschrift vor einiger Zeit ausführlich berichtet [3]. Das AHEI wird weltweit beobachtet, die Inzidenz ist unbekannt. Der Verlauf ist gutartig mit einer Spontanheilung innert dreier Wochen. Knaben sind häufiger betroffen als Mädchen. Das typische Alter liegt zwischen zwei Monaten und fünf Jahren [1]. Sehr selten kommt es zu Mitbeteiligung der Gelenke oder Viscera mit Arthritis, Nephritis oder gastrointestinalen Blutungen – ähnlich der Befunde einer HSP. Rezidive des AHEI sind selten [4].

Die Ursache bleibt unklar: Eine Immunkomplex-vermittelte Genese wird vermutet, wobei in bis zu 75% der Fälle ein vorausgegangener, z.T. mit Antibiotika behandelter Infekt der oberen Atemwege oder Harnwege oder eine Impfung dokumentiert wurde. Infektionen durch Erreger wie Streptokokken, Staphylokokken, Adenoviren, Zytomegalie-Virus (CMV), Herpes-Viren und *Mycobacterium tuberculosis* gelten als mögliche Trigger eines AHEI [2, 4, 5].

Klinisch präsentiert sich das AHEI mit und ohne Fieber, schmerzhaften Ödemen an Händen, Füßen, Ohren, Skrotum sowie rosettenförmigen, annulären und kokardenförmigen, teilweise petechialen Effloreszenzen im Gesicht, an den Ohren und Extremitäten. Die schnell auftretenden Hauteffloreszenzen präsentieren sich dramatisch, ganz im Kontrast zum typischerweise guten Allgemeinzustand der betroffenen Kinder [1, 2, 4, 5]. Typischerweise sind die Schleimhäute nicht betroffen. Das Blutbild ist in der Regel unspezifisch, kann mit Thrombozytose, Leukozytose mit Eosinophilie oder Lymphozytose einhergehen. CRP und Blutsenkungsreaktion können erhöht sein; in einigen Fällen wurden eine

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.



Abbildung 1
Annuläre, kokardenförmige Purpura
an Oberschenkeln ...



Abbildung 2
Unterschenkeln ...



Abbildung 3
Armen ...

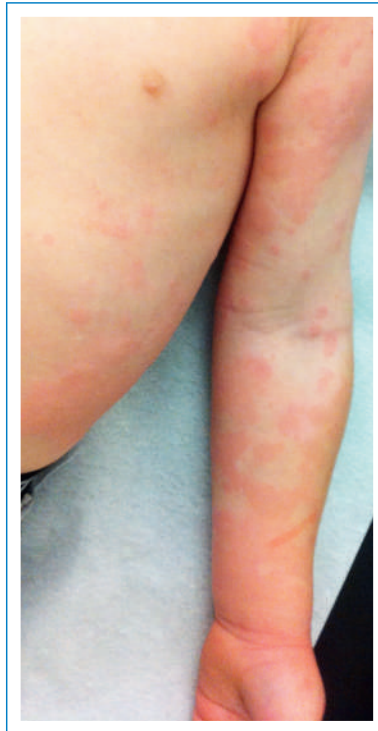


Abbildung 4
und Rumpf.

Leberbeteiligung oder verminderte Komplementfaktoren (C4, C1q, CH50) beobachtet [4]. Die Urinuntersuchung ist unauffällig.

Die Diagnose kann klinisch gestellt werden. Bei unklaren Fällen kann ausnahmsweise eine Hautbiopsie weiterhel-

fen, wobei sich das Bild einer leukozytoklastischen Vasculitis mit fibrinoider Nekrose der Gefäßwand zeigt. In der direkten Immunofluoreszenz findet man teilweise perivaskuläre IgA-Ablagerungen [2, 4].

Differentialdiagnostisch ist neben der *Henoch-Schönlein Purpura* an Meningokokkensepsis, Hypersensitivitätsvaskulitis, *Erythema exsudativum multiforme*, Kawasaki-Syndrom, Arzneimittelexanthem, Urtikaria (-Vaskulitis), paraneoplastisches Syndrom oder auch an Kindsmishandlung zu denken [5].

Die Unterscheidung zur HSP ist wichtig, da bei intestinaler Mitbeteiligung im Rahmen einer HSP eine Behandlung mit systemischen Steroiden indiziert sein kann [3]. Perivaskuläre IgA-Ablagerungen sind typisch für die HSP, können aber auch in bis zu 30% beim AHEI vorkommen [2]. Präsentiert sich ein AHEI ähnlich einem *Erythema exsudativum multiforme*, ist die Abgrenzung durch eine Biopsie möglich; letzteres zeigt keine leukozytoklastische Vasculitis [4].

Schlussfolgerung

Das akute hämorrhagische Ödem des Kindesalters (AHEI) präsentiert sich mit dramatisch imponierenden Hauteffloreszenzen bei gutem Allgemeinzustand des Kindes und in der Regel harmlosem und selbstlimitierendem Krankheitsverlauf. Das typische Alter liegt zwischen zwei Monaten und fünf Jahren. Die Unterscheidung zu anderen Erkrankungen wie *Henoch-Schönlein Purpura* oder *Erythema exsudativum multiforme* ist wichtig, da sich Krankheitsverlauf, Management und Prognose unterscheiden.

Korrespondenz:

Dr. med. Stefan Portmann
Facharzt Allgemeine Innere Medizin FMH
Kauffmannweg 16
CH-6003 Luzern
[stefan.portmann\[at\]hin.ch](mailto:stefan.portmann[at]hin.ch)

Literatur

- 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(4):684–95.
- 2 Jindal SR., Kura MM, Acute hemorrhagic edema of infancy – a rare entity. *Indian Dermatol Online J.* 2013;4(2):106–8.
- 3 Steinmann M, von Vigier R, Villiger R, Kind mit multifokalen, schmerzhaften Ödemen. *Schweiz Med Forum.* 2014;14(5):88–90.
- 4 Alhammadi AH, Adel A, Hendaus MA, Acute hemorrhagic edema of infancy: a worrisome presentation, but benign course. *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2013;6:197–9.
- 5 Carvalho C, Januário G, Maia P, Acute haemorrhagic edema of infancy. *BMJ Case Rep* 2013.