

FMH-Quiz (6)



Fallbeschreibung:

Damira ist ein 11-jähriges Mädchen aus Kosovo, das erst seit 2 1/2 Monaten in der Schweiz lebt. Sie weist eine (ätiologisch ungeklärte) partielle Epilepsie auf und wird seit 2 Jahren mit Phenytoin behandelt. Vor 3 Wochen hat sie eine Streptokokkenangina durchgemacht, die mit einem Penicillinantibiotikum behandelt wurde. Sie weist nun hochrote, äusserst schmerzhafteste Knoten mit subkutaner, plattenartiger Verdickung am Unterschenkel beidseits (Streckseite) auf. Die übrige Körperuntersuchung ist unauffällig. Sie diagnostizieren ein Erythema nodosum. Ein junger, eher unerfahrener Kollege macht bei diesem Kind eine grosszügige Laborabklärung, die Folgendes ergibt:

Blut: Hämoglobin 136 g/l (Norm: 125–165), Leukozyten $6.5 \times 10^9/l$ (Norm: 4.5–10.0), Thrombozyten $290 \times 10^9/l$ (Norm: 200–400), Senkung 25 mm/h (Norm: < 10), Natrium 144 mmol/l (Norm: 131–149), Kalium 4.0 mmol/l (Norm: 3.5–5.0), Chlorid 100 mmol/l (Norm: 97–105), Calcium total 2.88 mmol/l (Norm: 2.20–2.60),

Glucose 4.8 mmol/l, Protein total 80.2 g/l (Norm: 70.0–77.0), ALAT 25 U/l (Norm: < 50), ASAT 65 U/l (Norm: < 50), Antistreptolysin 900 U/ml (Norm: < 200).

Urin: Eiweiss-, Glucose-, Ketonespezifisches Gewicht 1004, Leukozyten 9 / Gesichtsfeld (Norm: bis 5), keine Erythrozyten (Norm: bis 5), Kultur steril.

Frage 1:

Welche vier möglichen Ursachen eines Erythema nodosum kommen bei dieser Patientin aufgrund der zur Verfügung stehenden Daten (= Anamnese + Status + Hilfsuntersuchungen) in Frage?

Frage 2:

In welchem Hautgewebe ist die Läsion «Erythema nodosum» lokalisiert?

Présentation du cas:

Damira, une fille kosovare de 11 ans, vit en Suisse depuis 2 1/2 mois. Elle est connue depuis deux ans pour des crises convulsives partielles (origine inconnue), que

l'on traite avec de la phénytoïne. Il y a 3 semaines, elle a eu une amygdalite. Le frottis de gorge ayant démontré la présence de Streptococcus β -hémolytiques, Damira a été traitée avec une pénicilline par voie orale. Elle se présente dans votre cabinet avec des nouures douloureuses, chaudes et fermes à la palpation aux faces d'extension des jambes. Vous diagnostiquez un érythème noueux. Le bilan diagnostique est assez large (trop large?). Voici les résultats:

Sang: hémoglobine 136 g/l (Norme: 125–165), globules blancs $6.5 \times 10^9/l$ (Norme: 4.5–10.0), plaquettes $290 \times 10^9/l$ (Norme: 200–400), vitesse 25 mm/h (Norme: < 10), sodium 144 mmol/l (Norme: 131–149), potassium 4.0 mmol/l (Norme: 3.5–5.0), chlore 100 mmol/l (Norme: 97–105), calcium total 2.88 mmol/l (Norme: 2.20–2.60), glucose 4.8 mmol/l, protéines totales 80.2 g/l (Norme: 70.0–77.0), ALAT 25 U/l (Norme: < 50), ASAT 65 U/l (Norme: < 50), antistreptolysines O 900 U/ml (Norme: < 200).

Urine: albumine-, glucose-, corps cétoniques-, densité urinaire 1004, globules blancs 9 / champ (Norme: max. 5), globules rouges 0 / champ (Norme: max. 5), culture stérile.

Question 1:

Nommez les quatre causes possibles d'un érythème noueux que vous évoquez chez D. sur la bases des données à votre disposition (anamnèse + examen clinique + examens complémentaires).

Question 2:

Dans quel élément de la peau se développe l'érythème noueux?

FMH-Quiz (6)

Lösungen

Antwort 1:

- Tuberkulose
- Streptokokkeninfektion
(= Angina tonsillaris)
- Phenytoin
- Sarkoidose
(= Morbus Besnier-Boeck-Schaumann)

Antwort 2:

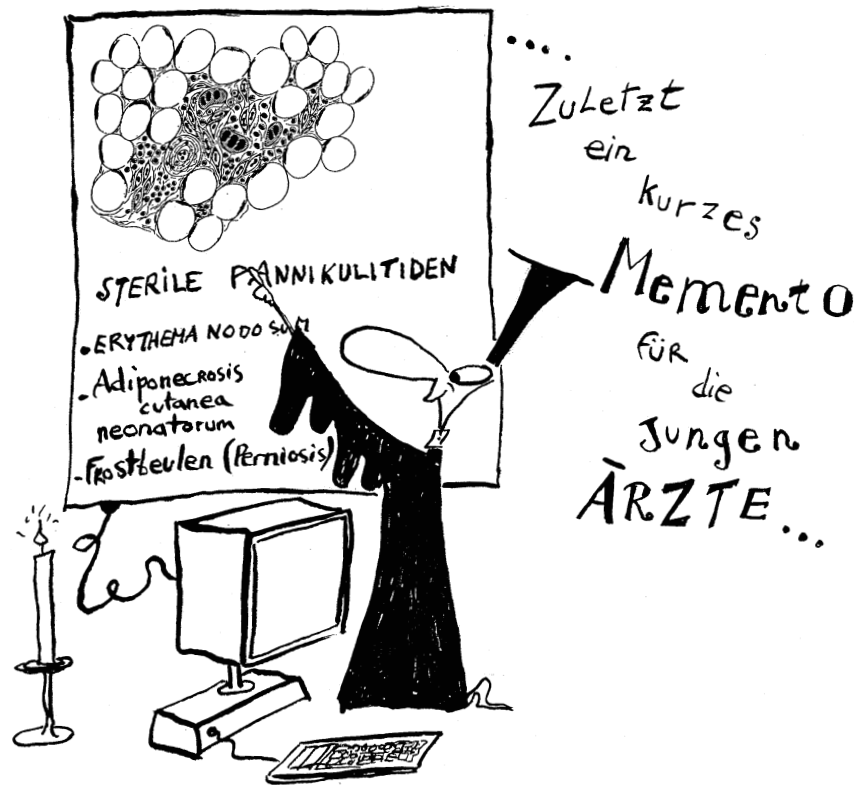
Fettgewebe = Subcutis (Erythema nodosum = Panniculitis = Hypodermis)

Kommentar des Spezialisten

Das Erythema nodosum, auch Erythema contusiforme genannt, ist eine klinisch typische entzündliche Hauterkrankung mit kutan-subkutan gelegenen, schmerzhaften, erythematösen Knoten der Unterschenkel. Gelegentlich sind sogenannte Satellitenläsionen an anderen Lokalisationen zu beobachten. Histopathologisch lassen sich entzündliche Veränderungen in den unteren Dermissschichten und in Fettgewebesepten (septale Pannikulitis) nachweisen. Gelegentlich findet sich ebenfalls eine sekundäre granulomatöse Reaktion.

Das klinische Bild ist derart charakteristisch, dass eine Verwechslung praktisch unmöglich und eine Biopsie nicht indiziert ist. Die Ätiologie des Erythema nodosum ist vor allem von geographischen Faktoren abhängig. Bei uns wird das Erythema nodosum im Zusammenhang mit Infektionserkrankungen beobachtet: Tuberkulose, Infektionen durch Streptokokken der Gruppe A und neuerdings die intestinale Yersiniose. Nicht selten kommt das Erythema nodosum jedoch auch im Zusammenhang mit «banalen» akuten Erkrankungen der oberen oder unteren Luftwege vor. Wichtig ist auch die Assoziation von Erythema nodosum mit chronischen Darmentzündungen, speziell Morbus Crohn und mit der Sarkoidose. Erwähnenswert und vor allem beim erwachsenen Patienten wichtig ist auch das Auftreten eines Erythema nodosum im Zusammenhang mit Medikamenten: das Antiepileptikum Phenytoin, Sulfonamide und hormonelle Kontrazeptiva. Die Abklärung beim Auftreten eines Erythema nodosum ist von den klinischen Umständen abhängig und in gewissen Fällen nicht nötig (z. B.: Kinder mit einem vorbestehenden Morbus Crohn).

In vielen Lehrbüchern wird noch eine therapeutische Bettruhe empfohlen. Dies ist meines Erachtens ein Relikt, das wahrscheinlich den Verlauf der Erkrankung eher ungünstig beeinflusst. Bei



einigen Kindern erübrigt sich eine Behandlung. Das Erythema nodosum ist jedoch recht häufig sehr schmerzhaft. In solchen Fällen verordne ich Paracetamol. Bei fehlendem Ansprechen auf Paracetamol verordne ich ein klassisches nicht-steroidales Antirheumatikum (im Allgemeinen Naproxen). In der dermatologischen Spezialliteratur wird ebenfalls eine Behandlung mit Dapson, Kalium-Jodid oder Thalidomid empfohlen. Mit den letztgenannten Medikamenten habe ich jedoch keine praktische Erfahrung bei Kindern mit Erythema nodosum. Selbstverständlich ist bei Kindern mit Erythema nodosum und einer zugrunde liegenden Erkrankung auch die Kausalbehandlung von Bedeutung.

Zuletzt ein kurzes Memento für die jungen Ärzte. Das Erythema nodosum gehört in die Gruppe der sterilen Pannikulitiden. Im Kindesalter sind zwei weitere sterile Pannikulitiden relativ häufig: die Adiponecrosis cutanea neonatorum und die Frostbeulen (Perniosis).

Die Beantwortung der ersten Prüfungsfrage betreffend Erythema nodosum («Welche vier möglichen Ursachen eines Erythema nodosum kommen bei dieser Patientin aufgrund der zur Verfügung stehenden Daten [= Anamnese + Status + Hilfsuntersuchungen] in Frage?») erfordert das aufmerksame Studium der Fallbeschreibung und der Fragestellung und nicht nur eine Differentialdiagnoseliste. Bei vorliegender Patientin werden vier anerkannte Ursachen eines Erythema nodosum beschrieben: 1. Tuberkulose (Kind aus Endemiegebiet), 2. Streptokokkeninfektion (Angina mit Erregernachweis), 3. Medikation mit Phenytoin (bekannte Epilepsie) und 4. Sarkoidose (Hyperkalzämie und Urinstatus mit steriler Leukozyturie). Die zweite Frage betreffend Lokalisation der Läsion wurde bereits oben diskutiert. Es handelt sich um eine subkutane Entzündung.

Literatur

- Fox MD, Schwartz RA. Erythema nodosum. Am Fam Physician 46: 818-822, 1992.
- Goodfield M. Cold-induced skin disorders. Practitioner 233: 1618-1620, 1989.
- Hassink RI, Pasquinielli-Egli CE, Jacomella V, Laux-End R, Bianchetti MG. Conditions currently associated with erythema nodosum in Swiss children. Eur J Pediatr 156: 851-853, 1997.
- Labbé L, Perel Y, Maleville J, Taieb A. Erythema nodosum in children: a study of 27 patients. Pediatr Dermatol 13: 447-450, 1996.
- Labeille B. Panniculites de l'enfant. Ann Pédiatr 39: 419-425, 1992.
- Mana J, Gomez-Vaquero C, Montero A, Salazar A, Marcoval J, Valverde J, Manresa F, Pujol R. Löfgren's syndrome revisited: a study of 186 patients. Am J Med 107: 240-245, 1999.
- Shetty AK, Gedalia A. Sarcoidosis in children. Curr Probl Pediatr 30: 149-176, 2000.

Mario G. Bianchetti
Medizinische Universitäts-Kinderklinik
Inselspital
3010 Bern

Quiz FMH (6)

Solutions

Réponse 1:

- Tuberculose
- Amygdalite
(Streptococques β -hémolytique)
- Phénytoïne
- Sarcoidose
(= Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann)

Réponse 2:

Tissu sous-cutané = hypoderme (érythème noueux = panniculite = hypodermite)

Commentaire du spécialiste:

L'érythème noueux est une affection inflammatoire typique de la peau, avec présence de nodules érythémateux, douloureux situés dans la peau et le tissu sous-cutané des membres inférieurs. Occasionnellement, on trouve des lésions satellites d'autres localisations. En histopathologie, on constate une atteinte inflammatoire des couches inférieures du derme et des pannicules graisseux (panniculite septale). Occasionnellement se trouve également une réaction granulomateuse secondaire. Le tableau clinique est si caractéristique qu'une confusion avec une autre pathologie est pratiquement impossible et qu'une biopsie n'est pas indiquée. L'étiologie de l'érythème noueux dépend avant tout de facteurs géographiques. Chez nous, l'érythème noueux est en général observé lors de maladies infectieuses: tuberculose, infections à streptocoques du groupe A, ou plus récemment yersiniose intestinale. Il n'est pas rare qu'un érythème noueux survienne lors d'infections aiguës «banales» des voies respiratoires supérieures ou inférieures. L'association d'un érythème noueux avec une maladie inflammatoire chronique de l'intestin, en particulier une maladie de Crohn ou une sarcoidose est importante, de même que la survenue d'un érythème noueux en association à des médicaments: la phénytoïne, les sulfamides, les contraceptifs hormonaux.

Les investigations nécessaires lors de survenue d'un érythème noueux dépendent des circonstances cliniques et ne sont parfois pas indiquées (p. ex. pour un enfant connu pour une maladie de Crohn).

Un repos au lit est encore recommandé dans beaucoup de livres de références. A mon avis, il s'agit là d'une relique, qui influence plutôt défavorablement le décours de l'affection. Chez certains en-

fants, un traitement est superflu. Cependant, l'érythème noueux est souvent très douloureux. Dans ces cas, je prescris du paracétamol. Si la réponse au paracétamol est insuffisante, je prescris un anti-inflammatoire non-stéroïdien classique (en général du naproxène). Dans la littérature spécialisée dermatologique, on recommande également un traitement de dapsone, de iode de potassium ou de thalidomide. Je n'ai aucune expérience pratique avec ces médicaments chez des enfants atteints d'érythème noueux. Il va de soi que lors d'érythème noueux associé à une maladie sous-jacente, un traitement causal est important.

Enfin, un court aide-mémoire pour les jeunes médecins: l'érythème noueux fait partie du groupe des panniculites stériles. Dans l'enfance, on constate relativement fréquemment deux autres panniculites stériles: la stéatonecrose néonatale et les engelures.

La réponse à la première question d'examen concernant l'érythème noueux («Nommez les quatre causes possibles d'un érythème noueux que vous évoquez chez cette patiente sur la bases des données à votre disposition [anamnèse + examen clinique + examens complémentaires]») nécessite une étude attentive de la description du cas et des questions posées et pas seulement un diagnostic différentiel. Chez cette patiente, on décrit des causes connues d'érythème noueux: 1. une tuberculose (enfant provenant d'une zone d'endémie), 2. une infection streptococcique (angine avec mise en évidence de l'agent), 3. un traitement de phénytoïne (épilepsie connue) et 4. une sarcoidose (hypercalcémie et sédiment urinaire avec une leucocyturie stérile). La deuxième question concernant la localisation des lésions a déjà été discutée ci-dessus. Il s'agit d'une inflammation sous-cutanée.

Littérature

Voir texte allemand.

Mario G. Bianchetti, Berne

Traduction: R. Tabin, Sierre