

Atypisch idiopathisch faciaal aseptisch granuloom

Marie de Broqueville, Axel De Greef,
Marie Baeck

Dienst Dermatologie,
Clin. Univ. Saint-Luc, UCLouvain, Brussel

Het idiopathisch faciaal aseptisch granuloom of IFAG is een zeldzame huidafwijking bij kinderen die mogelijk tot het spectrum van de granulomateuze rosacea behoort. De casus die hier gepresenteerd wordt betreft een atypische presentatie waarbij aanvankelijk alleen de oogleden aangetast waren, wat tot een foute diagnose leidde. Dat benadrukt dat we aan deze diagnose moeten denken bij granulomateuze letsels bij kinderen die niet reageren op antibiotica of corticosteroïden. Het is belangrijk om het vroeg te herkennen, zodat er geen ongeschikte behandelingen worden voorgeschreven en de patiënt de passende zorg kan krijgen.

Klinisch beeld

Een zuigeling van 17 maanden, die aterm geboren werd na een ongecompliceerde zwangerschap, zonder belangrijke persoonlijke of familiale antecedenten, wordt verwezen voor inflammatoire letsels aan de oogleden die sinds enkele weken aanwezig zijn. Het klinisch onderzoek toont bilaterale, symmetrische, erythemateuze en granulomateuze letsels van de bovenste en onderste oogleden met gele korstjes en een minder goede opening van de oogleden. Het kind vertoont geen letsels op andere plaatsen en is in een goede algemene toestand. Het klinisch beeld is zeer uitgesproken en de ouders zijn erg bezorgd.

Het kind werd aanvankelijk opgevangen op de spoedgevallendienst, waar een CT-scan van het hoofd uitgevoerd werd. Daarop was een verdikking van de huidlaag van de oogleden te zien die gepaard ging met een infiltratie van de dermis en de hypodermis die deed denken aan een bilaterale preseptale cellulitis. De orbita was niet aangetast en er was geen infiltratie in het retro-orbitale vet te zien.

Het patiëntje werd doorverwezen naar de dienst oftalmologie, waar bacteriologische en virologische stalen afgenomen werden en er een proefbehandeling werd opgestart met aciclovir en ceftriaxon intraveneus, aangevuld

met een topische behandeling (ganciclovir, ofloxacin en een antisepticum). De microbiologische resultaten, waaronder een PCR-test voor HSV en een bacteriologisch uitstrijkje, waren negatief. Na een week behandeling werd geen enkele klinische verbetering waargenomen.

Na een onderzoek door een infectioloog werd er een therapeutisch venster ingelast, en dat had geen invloed op de evolutie. Aangezien het kind niet reageerde op de antibiotica en de stalen negatief waren, stelden de oogartsen de diagnose van atypisch eczeem van de oogleden, en werd er een topische behandeling met dexamethason/tobramycine opgestart.

Vervolgens werden wij geconsulteerd. Het granulomateuze uitzicht van de letsels op de oogleden deed ons denken aan een pediatrische vorm van rosacea granulomatosa. We beslisten om de topische corticoiden stop te zetten en een behandeling van 10 dagen met erythromycine per os in combinatie met topisch azithromycine voor te schrijven.

Op de volgende consultatie was er een nieuw klinisch element verschenen: een pijnloze, rood-paarse nodulus op de rechterwang, die sterk aan een IFAG deed denken. Op basis van dit letsel en de initiële letsels op de oogleden kon de diagnose van idiopathisch faciaal aseptisch granuloom gesteld worden.

Bespreking

HET IFAG werd voor het eerst beschreven in 1999 onder de naam 'koude pyodermitis van het gezicht'. Het is een zeldzame en goedaardige inflammatoire huidaandoening die vooral kinderen tussen 8 maanden en 13 jaar treft. Klassiek wordt het gekenmerkt door één enkele stevige, pijnloze rood-paarse nodulus die zich meestal op de wangen bevindt. Letsels op de oogleden zijn zeldzamer, maar beschreven. Ze kunnen geïsoleerd voorkomen, wat de diagnose erg moeilijk maakt, zoals in ons geval. De algemene toestand blijft over het algemeen goed, wat in contrast staat met de soms spectaculaire letsels (1, 2).

In het voorliggende geval bestonden de eerste symptomen uit een bilaterale inflammatoire aantasting van de oogleden met korstjes en een afname van de opening van de oogleden. Daardoor werd aanvankelijk aan een infectieuze oorzaak gedacht, en met name aan een bacteriële of herpesinfectie. Dat is vaak het geval bij dergelijke symptomen bij jonge kinderen en rechtvaardigt een snelle behandeling. Aangezien er geen infectie werd vastgesteld (negatieve stalen, negatieve PCR-test voor HSV) en de antibiotica geen effect hadden, waren er snel twijfels over de initiële diagnose.

Het histologisch onderzoek van een IFAG, dat in ons geval niet uitgevoerd werd, toont typisch een polymorf granulomateus infiltraat in de dermis met reuscellen, histiocyten, lymfocyten, neutrofiele en eosinofiele granulocyten en plasmocyten, zonder dat er pathogenen te zien zijn. Samen met de altijd negatieve microbiologische onderzoeken wijzen die elementen erop dat het hier om een niet-infectieuze aandoening gaat (1).

De pathofysiologie van IFAG is nog niet helemaal opgehelderd. Er bestaan verschillende hypothesen, zoals een ontstekingsreactie op een plaatselijke uitlokkende factor zoals een insectenbeet. Daarnaast zijn er gegevens die erop wijzen dat IFAG mogelijk deel uitmaakt van het spectrum van granulomateuze rosacea bij kinderen. Die hypothese wordt ondersteund door bepaalde klinische en histologische overeenkomsten en de goede respons op macroliden die in meerdere gevallen werd waargenomen, zoals ook in onze casus (1, 4).

Het is belangrijk om te benadrukken dat topische corticosteroiden schadelijk kunnen zijn en de letsels kunnen verergeren of bestendigen, waardoor de juiste diagnose later gesteld wordt. In onze casus waren het feit dat er geen verbetering optrad onder plaatselijke corticosteroiden en dat de letsels granulomateus bleven aanvullende argumenten om eczeem uit te sluiten als diagnose.

De differentiële diagnose van letsels op de oogleden bij kinderen is breed en omvat vaak voorkomende goedaardige aandoeningen zoals chalazion, gerstekorrel, infantiel hemangioom en molluscum contagiosum, maar ook pilomatricoom, juveniel xanthogranuloom, pyogeen granuloom, spitznaevus en maligne aandoeningen zoals een rhabdomyosaroom van het ooglid (1, 3). Die vele mogelijke diagnoses maken het soms moeilijk, en tonen het belang van een strikte en herhaaldelijke klinische analyse.

Een IFAG verdwijnt spontaan na enkele maanden, en laat geen restletsels na. Een behandeling met orale antibiotica en vooral met macroliden (erythromycine, clarithromycine) kan de letsels sneller doen verdwijnen, maar die behandeling moet soms tot 10 weken lang worden aangehouden. Een chirurgische behandeling is niet geïndiceerd en kan onnodige littekens veroorzaken (1, 3, 4).

In onze casus was de typische rood-paarse knobbel op het jukbeen die in tweede instantie verscheen een cruciaal aanvullend element in het klinische beeld dat het mogelijk maakte om de diagnose van IFAG te stellen. Na een behandeling met oraal erythromycine van 10 weken werd een zeer gunstige klinische evolutie waargenomen.

Conclusie

We moeten aan een idiopathisch faciaal aseptisch granuloom denken bij kinderen tussen 8 maanden en 13 jaar met een stevige, pijnloze, rood-paarse knobbel op het gezicht of de oogleden als het microbiologisch onderzoek negatief is en het letsel niet reageert of verergert onder corticotherapie. Als we deze entiteit herkennen kunnen we onnodige onderzoeken en behandelingen vermijden en erop toezien dat de patiënten de passende zorg krijgen. ■

Referenties

1. Mendes SR, Castela G, Estanqueiro P, Ramos LC. Idiopathic facial aseptic granuloma. *BMJ Case Rep.* 2022;15(3):e246933.
2. Kuperman Wilder L, Lamberti A, Boggio P, Abad ME, Luna PC, Larralde M. Idiopathic aseptic facial granuloma: a retrospective study of 43 cases. *Pediatr Dermatol.* 2024;41(2):243-246. doi:10.1111/pde.15571.
3. Miconi F, Principi N, Cassiani L, Celi F, Crispoldi R, Russo A, Esposito S, Papini M. A cheek nodule in a child: be aware of idiopathic facial aseptic granuloma and its differential diagnosis. *Int J Environ Res Public Health.* 2019;16(14):2471.
4. Lenders D, Lenders MM, Jäger M, Schaller M. Treatment of aseptic facial granuloma as a manifestation of pediatric rosacea with oral macrolides. *Pediatr Dermatol.* 2023;40(6):1064-1067. doi:10.1111/pde.15420.