

Prikaz primera / Case report

## ERUPTIVNA PSEUDOANGIOMATOZA OB OKUŽBI Z VIRUSOM EPSTEIN-BARR PRI OTROKU

### ERUPTIVE PSEUDOANGIOMATOSIS IN A CHILD WITH AN EBV INFECTION

*I. Peteln<sup>1</sup>, I. Rojko<sup>2</sup>, V. Dragoš<sup>1</sup>*

*(1) Dermatovenerološka klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

*(2) Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

#### IZVLEČEK

V prispevku prikazujemo primer dveletnega dečka, ki smo ga na Dermatovenerološki kliniki v Ljubljani obravnavali zaradi nenadnega pojava številnih drobnih rdečih papul po licih. Pred pojavom ni bil resneje bolan. Iz brisa nazofarinksa na viruse smo z metodo PCR potrdili prisotnost virusa Epstein-Barr. V naslednjih dveh tednih so se vse spremembe umaknile, zato histopatološke preiskave nismo opravili. Glede na klinično sliko, potrditev virusa in spontan umik kožnih sprememb smo postavili diagnozo eruptivna psevdoangiomatoza. Bolezen je benigne narave in redka. Največkrat se pojavi ob virusnih okužbah in spontano izzveni.

**Ključne besede:** eruptivna psevdoangiomatoza, otrok, virus Epstein-Barr, parainfekcijski eksantem.

#### ABSTRACT

We present the case of a two-year-old boy, who was referred to the Outpatient Department of the Dermatovenerology Clinic in Ljubljana for the evaluation of an acute onset of multiple small red papules on his cheeks. He had not been ill before the onset. A nasopharyngeal swab (PCR) for Epstein-Barr virus was positive. As the lesions resolved completely in the next two weeks, we did not perform a histopathological examination. Based on the clinical picture, isolated EBV and spontaneous regression, we made the diagnosis of eruptive pseudoangiomatosis. This is a benign, rarely described disease, which most often occurs after viral infections, and resolves spontaneously.

**Key words:** Eruptive pseudoangiomatosis, child, Epstein-Barr virus, parainfectious exanthema.

## UVOD

Eruptivna psevdangioma toza je redek, asimptomatski eksantem z benignim potekom, ki spontano izzveni po približno dveh tednih (1, 2). Pokaže se z nenadnim pojavom 2–4 mm velikih nesrbečih eritematoznih papul, ki na pritisk zbledijo in jih največkrat obdaja belkast halo. Pojavijo se lahko na obrazu, trupu in udih.

Spremembe je leta 1969 prvi opisal Cherry s sodelavci, in sicer pri otrocih ob prebolevanju okužbe z enterovirusi (3). Poimenovanje eruptivna psevdangioma toza je leta 1993 predlagal Prose s sodelavci (2), ki je opazil podobne spremembe pri otrocih ob prebolevanju virusne okužbe. Pred pojavom sprememb so otroci pogosto trpeli za povišano telesno temperaturo, drisko ali znaki okužbe dihal (4, 5). Kasneje so primere eruptivne psevdangioma toze ugotavljali tudi pri odraslih (1, 6, 7, 8)

Etiološko pojav eruptivne psevdangioma toze povezujejo z virusnimi okužbami, največkrat z enterovirusi (virus Coxackie B (9), virus ECHO 25 in 32 (3), CMV (10), EBV (1)), redkeje s piki insektov (11, 12) in imunosupresijo (8, 13), medtem ko nekateri ne ugotavljajo nikakršne povezave z imunskim statusom (2, 5). Pogosto sprememb ni bilo mogoče etiološko opredeliti (7), oziroma so jih opredelili kot posledico nedokazane okužbe (5, 9, 14, 15). Opisali so tudi izbruh eruptivne psevdangioma toze v ustanovi za duševno prizadete bolnike (pri devetih odraslih osebah) (14).

## PREDSTAVITEV KLINIČNEGA PRIMERA

Dveletnega dečka smo pregledali v otroški ambulanti Dermto venerološke klinike v Ljubljani zaradi nenadnega pojava nesrbečih drobnih in rdečih papul po licih, ki so se pojavile teden dni pred pregledom. Ob izpuščaju deček ni zaznal nobenih drugih težav, pred pojavom sprememb pa je bil živahen, brez po-

višane telesne temperature in brez znakov okužbe. Blato je odvajal kot običajno, tek je imel primeren. Zdravil ni prejemal in tudi ni imel ugotovljenih alergij.

Ob pregledu so bile na licih in ponekod na ušesnih mečicah prisotne številne drobne eritematozne papule, ki so na pritisk zbledele. Drugod po koži podobnih žarišč ni bilo. V prinesenih laboratorijskih izvidih ni bilo večjih odstopanj od normalnih vrednosti: CRP <8 mg/l, Hb 113 g/l, MCV 72,9 fl, trombociti  $378 \times 10^9/l$ , limfociti 53 %, granulociti 38 %.

Na osnovi klinične slike smo pomislili na eruptivno psevdangioma tozo in odvzeli bris nazofarinksa (PCR) na EBV, CMV in enteroviruse, ki so največkrat povezani z omenjenim eksantomom. Izvid testiranja s PCR na EBV je bil pozitiven, zato smo nastanek eruptivne psevdangioma toze etiološko lahko povezali z okužbo z EBV. Odvzema koščka kože za histopatološko preiskavo nismo uspeli opraviti, saj so se ob ponovni kontroli čez dva tedna spremembe povsem umaknile.

## RAZPRAVLJANJE

Eruptivna psevdangioma toza je redko opisana benigna bolezen. Natančnih epidemioloških podatkov ni, saj so opisani le posamezni primeri, ki jih največkrat povezujejo s prebolevanjem enteroviroz.

V našem primeru smo bolezen vzročno povezali z okužbo z virusom Epstein-Barr, kar so do sedaj redko opisali. Zasedili smo le primer z EBV povezane eruptivne psevdangioma toze pri odraslem z okužbo zgornjih dihal (1), pri katerem so okužbo z EBV dokazali serološko. V retrospektivni raziskavi so Jin et al. zbrali 25 oseb (24 odraslih in enega otroka) s histološko potrjeno eruptivno psevdangioma tozo, a iz odvzetih biopsij kožnih sprememb latentne okužbe z EBV niso uspeli dokazati (2).

Okužba z virusom Epstein-Barr se pri otrocih kaže z zelo različno klinično sliko, od asimptomatske okužbe oziroma blagega faringitisa in limfadenopatije pri mlajših otrocih do težje potekajoče bolezni pri mladostnikih, t. i. infekcijske mononukleoze, ki se kaže z dolgotrajno vročino ter vnetjem žrela in nebnic s psevdomebranami, povečanimi bezgavkami, povečano vranico in jetri. V laboratorijskih izvidih ob okužbi z EBV običajno ugotavljamo limfocitozo z reaktivnimi limfociti in hepatopatijo. Pri okužbi z EBV lahko predvsem pri starejših otrocih z infekcijsko mononukleozo v 5 % opazimo tudi makulopapulozen izpuščaj po udih in trupu, redkeje nodozni eritem in multiformni eritem. Ob zdravljenju z ampicilinom se pri večini bolnikov pojavi makulozni izpuščaj, ki ni povezan z alergijo na penicilin (15).

Pri našem bolniku z dokazano okužbo z EBV je bilo torej pričakovati asimptomatski oziroma blag potek okužbe s pojavom eksantema, značilnega za eruptivno psevdoangiomatozo.

Papule pri eruptivni psevdoangiomatozi so podobne angiomom, vendar se od angiomov razlikujejo glede na klinični potek in histopatološko. V večini poročil navajajo belkast halo okoli psevdoangiomov. Tega v našem primeru nismo zasledili, saj je ponekod papule obkrožal diskreten rožnat halo. Pri dečku so se psevdoangiomi po približno dveh tednih od nastanka umaknili, kar je značilen klinični potek eruptivne psevdoangiomatoze. Večinoma namreč poročajo o popolnem umiku eksantema v povprečno 14 dneh (1, 2), včasih šele po nekaj tednih (9, 16). Pri isti osebi se lahko ob ponovitvi okužbe eruptivna psevdoangiomatoza ponovi (5).

Mehanizem nastanka psevdoangiomov ni povsem razjasnjen. Cherry s sodelavci je postavil hipotezo, da se virusi zadržujejo v endotelnih celicah. Razširitev kapilar naj bi sprožil neposreden vpliv virusov v endotelnih celicah ali sekundarni vpliv preko imunskih kompleksov antigena in protiteles (3). Belkast halo okoli sprememb bi bil lahko posledica vazokonstrikcije okoli vazodilatacije v predelu

psevdoangiomov (5). Histopatološko sicer ni znakov vaskularne proliferacije (4), ampak so prisotne samo razširjene kapilare z napihnjnimi, žbicam podobnimi (angl. *hobnail shaped*) endotelnimi celicami, večkrat tudi diskreten perivaskularen infiltrat limfocitov (1, 5, 6). Opisujejo tudi infiltrat nevtrofilnih granulocitov (2).

Med diferencialno diagnostičnimi možnostmi pridejo v poštev piki insektov, angiokeratomi (npr. pri Fabryjevi bolezni), angiofibromi (npr. pri tuberozni sklerozi oziroma Bourneville-Pringlovem sindromu), multipli pajkasti nevusi, Kaposijev sarkom, vaskulitisi in multipli piogeni granulomi. Od omenjenih bolezni se eruptivna psevdoangiomatoza razlikuje po kliničnem izgledu, hitrem umiku sprememb in histopatološko.

## ZAKLJUČEK

Eruptivna psevdoangiomatoza je redek eksantem benigne narave, ki se sicer največkrat pojavi ob virusnih okužbah, a sistemski znaki niso vedno prisotni. V prispevku smo predstavili primer eruptivne psevdoangiomatoze pri dveletnem dečku, pri katerem smo dokazali okužbo z EBV. Psevdoangiomi se spontano umaknejo v nekaj tednih.

## LITERATURA

1. Navarro V, Molina I, Montesinos E, Calduch L, Jordá E. Eruptive pseudoangiomatosis in an adult. *Int J Dermatol* 2000; 39(3): 237-8.
2. Jin SP, Chang MS, Shin HS, Kim BY, Park HJ, Won CH, Cho SY. Eruptive pseudo-angiomatosis lesions are associated with intravascular neutrophils and do not harbour Epstein-Barr virus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010; 24(2): 163-7.
3. Cherry JD, Bobinski JE, Horvath FL, Comerci GD. Acute hemangioma-like lesions associated with ECHO viral infections. *Pediatrics*

- 1969; 44(4): 498-502.
4. Prose NS, Tope W, Miller SE, Kamino H. Eruptive pseudoangiomatosis: a unique childhood exanthem? *J Am Acad Dermatol* 1993; 29(5 Pt 2): 857-9.
  5. Neri I, Patrizi A, Guerrini V, Ricci G, Cevenini R. Eruptive pseudoangiomatosis. *Br J Dermatol* 2000; 143(2): 435-8.
  6. Yang JH, Kim JW, Park HS, Jang SJ, Choi JC. Eruptive pseudoangiomatosis. *J Dermatol* 2006; 33(12): 873-6.
  7. Kim JE, Kim BJ, Park HJ, Park YM, Park CJ, Cho SH, Kim SY, Kang H. Clinicopathologic review of eruptive pseudoangiomatosis in Korean adults: report of 32 cases. *Int J Dermatol* 2013; 52(1): 41-5.
  8. Chaniotakis II, Nomikos K, Gamvroulia C, Zioiga A, Stergiopoulou C, Bassukas ID. Eruptive pseudoangiomatosis: report of an adult case and unifying hypothesis of the pathogenesis of paediatric and adult cases. *Dermatology* 2007; 215(1): 59-62.
  9. Larralde M, Ballona R, Correa N, Schroh R, Coll N. Eruptive pseudoangiomatosis. *Pediatr Dermatol* 2002; 19(1): 76-7.
  10. Pitarch G, Torrijos A, García-Escrivá D, Martínez-Menchón T. Eruptive pseudoangiomatosis associated to cytomegalovirus infection. *Eur J Dermatol* 2007; 17(5): 455-6.
  11. Oka K1, Ohtaki N, Kasai S, Takayama K, Yokozeki H. Two cases of eruptive pseudoangiomatosis induced by mosquito bites. *J Dermatol* 2012; 39(3): 301-5.
  12. Restano L, Cavalli R, Colonna C, Cambiaghi S, Alessi E, Caputo R. Eruptive pseudoangiomatosis caused by an insect bite. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52: 174-5.
  13. Mazereeuw-Hautier J, Cambon L, Bonafe JL. Eruptive pseudoangiomatosis in an adult renal transplant recipient. *Ann Dermatol Venereol* 2001; 128: 555-6.
  14. Venturi C, Zendri E, Medici MC, Gasperini M, Arcangeletti MC, Chezzi C, De Panfilis G. Eruptive pseudoangiomatosis in adults: a community outbreak. *Arch Dermatol* 2004; 140(6): 757-8.
  15. Tomažič J, Strle F. *Infekcijske bolezni*. 1. izd. Ljubljana: Združenje za infektologijo, Slovensko zdravniško društvo; 2014.
  16. Angelo C, Provini A, Ferranti G, Palermi G, Paradisi M. Eruptive pseudoangiomatosis. *Pediatr Dermatol*. 2002; 19(3): 243-5.

#### **Kontaktna oseba/Contact person**

Vlasta Dragoš, dr. med.  
Dermatovenerološka klinika  
Univerzitetni klinični center Ljubljana  
Ljubljana

**Prispelo /Received: 5. 12. 2016**

**Sprejeto/Accepted: 21. 12. 2016**