



Een migrerende zwelling van het gelaat

R.E.J. Roach¹, R. van Doorn², F.T. de Bruïne³, S.M. Arend⁴, L.G. Visser⁴

Een 30-jarige man werd door de huisarts verwezen naar de afdeling Dermatologie in verband met sinds zes jaar bestaande, recidiverende, solitaire zwellingen van de linkerhelft van het lichaam. Deze zwellingen waren begonnen op de linkerhelft van het abdomen en waren langzaam gemigreerd naar de linkerhelft van zijn thorax, nek en nu naar zijn gelaat. De zwellingen varieerden in grootte, ontstonden spontaan en trokken na vijf tot zeven dagen weg. Gemiddeld ontwikkelde hij vijftien zwellingen per jaar. De zwellingen gaven, behoudens lokale druk, geen klachten en hij had ook geen andere symptomen, in het bijzonder geen koorts, malaise of lymfadenopathie.

Bij eerdere analyses door een internist en een internist-allergoloog elders was geen verklaring voor de klachten gevonden. Een niet-sederend antihistaminicum in standaarddosering en een histaminebeperkt dieet hadden geen effect gehad op de klachten. Een stootkuur prednison had de duur van een zwelling verkort, maar het recidiveren niet beïnvloed. De voorgeschiedenis van de patiënt was blanco en hij gebruikte geen medicijnen.

LICHAMELIJK ONDERZOEK

Bij lichamenlijk onderzoek werd een diffuse, huidkleurige, week aanvoelende zwelling van de linkerwang gezien met betrokkenheid van de linkerhelft van de bovenlip (figuur 1). Op foto's die patiënt van eerdere episodes had gemaakt, werd eveneens een in wisselende mate gezwollen linkerwang, slaap en/of lip gezien.

De differentiële diagnose omvatte angio-oedeem, cheilitis granulomatosa, sialolithiasis en de ziekte van Kimura. Aanvullend onderzoek naar deze diagnoses is ingezet. Onder de werkdiagnose angio-oedeem werd intussen gestart met levocetirizine 4dd 5 mg. Na een korte klachtenvrije periode recidiveerden de klachten echter onder deze behandeling.

AANVULLEND ONDERZOEK

Uitgebreid screenend laboratoriumonderzoek waarbij onder meer C1-esteraseremmeractiviteit is bepaald, toonde alleen een sterk verhoogd serum totaal IgE (3736 IU/ml [0-99]). Fecesonderzoek op parasieten liet geen wormeieren, cysten of larven zien. Echografisch onderzoek van de zwelling van de linkerwang toonde alleen een diffuus vergrote buccale *fat pad* in vergelijking met rechts, met verspreid infiltratie met vocht en hyperemie, zonder duidelijke etiologie. Twee MRI-scans van het aangezicht, één tijdens een zwelling en één zonder zwelling, toonden eveneens een specifiek beeld van diffuse infiltratie en aankleuring van het subcutane vet van de wang zonder lymfadenopathie of afwijkingen aan de speekselklieren.



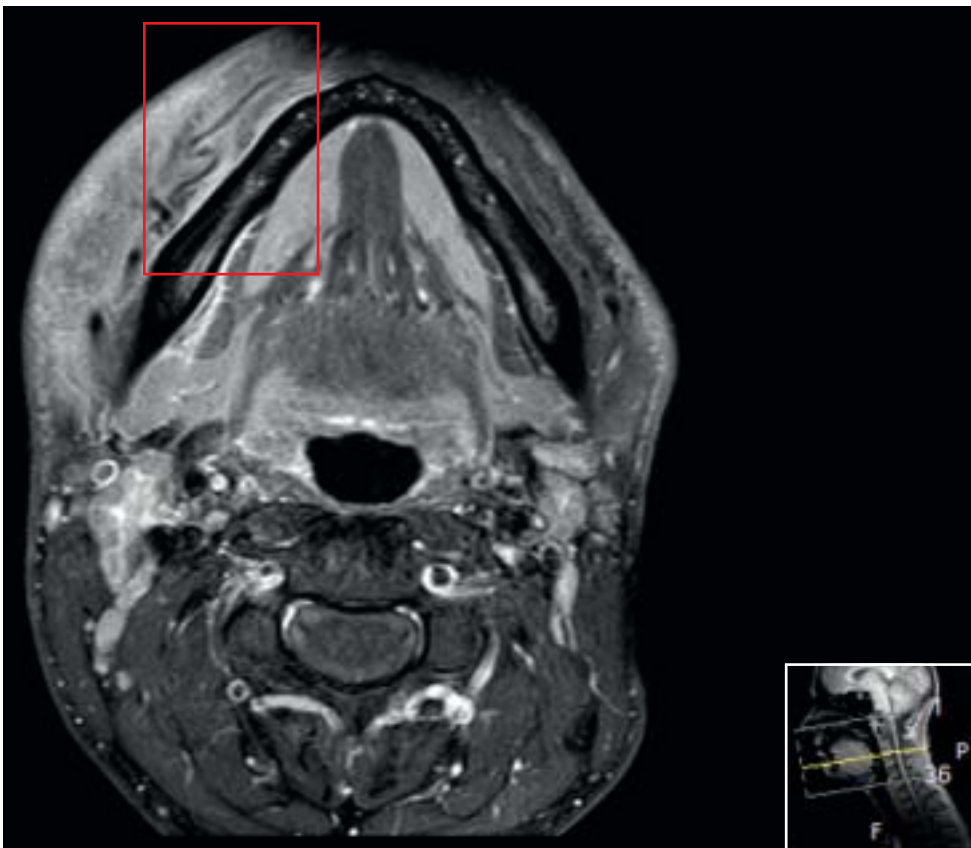
Figuur 1. Een zwelling van de linkerwang en bovenlip veroorzaakt door gnathostomiasis.

¹ Aios dermatologie, afdeling Huidziekten, LUMC, Leiden

² Dermatoloog, afdeling Huidziekten, LUMC, Leiden

³ Radioloog, afdeling Radiologie, LUMC, Leiden

⁴ Internist-infectioloog, afdeling Interne Geneeskunde, LUMC, Leiden



Figuur 2. Een MRI-scan gemaakt tijdens een zwelling van de rechterwang toont een *G. spinigerum* larve in het subcutane vet (rode vierkant).

Een incisiebiopt van de linkerwang tot op het subcutane vet toonde geen verklaring voor de klinisch waargenomen zwelling. Er werd geen toename van ontstekingscellen gezien, geen influx van eosinofiele granulocyten en geen uitgesproken oedeem van de dermis. Een mucosabiopt door de KNO-arts liet een zeer dicht infiltraat van eosinofiele granulocyten reikend door het gehele biopt zien waarbij gedacht kon worden aan een parasitaire infectie, een overgevoelighedsreactie, dan wel eosinofiele vasculitis.

Gezien het verhoogde IgE en de eosinofiele granulocyten in het biopt, werd patiënt verwezen naar de afdeling Infectieziekten ter uitsluiting van een parasitaire infectie. Uit de anamnese bleek dat patiënt voorafgaand aan de eerste klachten rauwe vis had gegeten in Taiwan. Een westernblotanalyse in het serum naar reactiviteit tegen antigenen van stadium 3 *Gnathostoma spinigerum* larve (L3), liet een specifieke 24-kDa band zien, die diagnostisch is voor gnathostomiasis.

BESPREKING

Gnathostomiasis is een helminthische zoönose die endemisch is in Zuidoost-Azië (*G. spinigerum*) en Zuid-Amerika (*G. binucleatum*). [1,2] Besmetting vindt plaats door ingestie van larven van *Gnathostoma spinigerum* in rauwe of onvoldoende gekookte vis, kikkers, reptielen of vogels. De incidentie van deze infectie is laag, omdat alleen derdestadiumlarven klachten veroorzaken in de mens. [1] Deze larven kunnen in de mens niet volwassen worden of zich voortplanten, maar penetreren na ingestie de gastro-intestinale wand en migreren door subcutane weefsels waardoor een typische, migrerende

zwelling met eosinofilie ontstaat. Soms kunnen dieper gelegen organen worden aangedaan zoals lever, centraal zenuwstelsel of ogen. Zonder behandeling kunnen larven tot twaalf jaar overleven. [1,2]

Revisie van de MRI-scan liet een larve van $\pm 4 \times 0,2$ cm zien in de rechterwang van patiënt (figuur 2). De patiënt werd behandeld met ivermectine 0,2 mg/kg op twee achtereenvolgende dagen. Deze behandeling was effectief en stimuleerde de larve om naar buiten te migreren (een afdruk van de kop van de larve werd zichtbaar in de onderlip). Om verdere migratie naar de oogbol te voorkomen werd aanvullend behandeld met albendazol 400 mg 2dd gedurende veertien dagen. De zwelling was na enkele dagen geheel weg en patiënt is sindsdien klachtenvrij.

LITERATUUR

1. Herman JS, Chiodini PL. Gnathostomiasis, another emerging imported disease. *Clin Microbiol Rev* 2009;22(3):484-92.
2. Neumayr A, Ollague J, Bravo F, et al. Cross-reactivity pattern of Asian and American human gnathostomiasis in western blot assays using crude antigens prepared from *gnathostoma spinigerum* and *gnathostoma binucleatum* third-stage larvae. *Am J Trop Med Hyg* 2016;95(2):413-6.

CORRESPONDENTIEADRES

Rachel Roach

E-mail: r.e.j.roach@lumc.nl

SAMENVATTING

Een 30-jarige man presenteerde zich met een sinds zes jaar bestaande, recidiverende zwelling die was begonnen op het abdomen en langzaam was gemigreerd naar de thorax, nek en gelaat. De zwellingen varieerden in grootte, ontstonden spontaan en trokken na 5-7 dagen weg. Er waren geen andere symptomen. De voorgeschiedenis was blanco en hij gebruikte geen medicijnen.

Bij lichamenlijk onderzoek werd een zwelling van de linkerwang en bovenlip gezien. Laboratoriumonderzoek toonde alleen een sterk verhoogd serum totaal IgE (3736 IU/ml [0-99]). Echografisch onderzoek en een MRI-scan van het aangezicht toonden een aspecifieke infiltratie en aankleuring van het subcutane vet. Een mucosabiopie liet een zeer dicht eosinofiel infiltraat zien.

Het verhoogde IgE en de eosinofiele granulocyten in het biopie wezen op een parasitaire infectie. Patiënt bleek voorafgaand aan de eerste klachten rauwe vis te hebben gegeten in Taiwan. Een westernblotanalyse was diagnostisch voor gnathostomiasis: een helminthische zoönose die endemisch is in Zuidoost-Azië en die wordt overgedragen door ingestie van larven van *Gnathostoma spinigerum* in rauwe of onvoldoende gekookte vis, kikkers, reptielen of vogels. Deze larven penetreren na ingestie de gastro-intestinale wand en migreren door subcutane weefsels waardoor een typische, migrerende zwelling met eosinofilie ontstaat die jarenlang kan recidiveren.

Revisie van de MRI-scan liet een larve van $\pm 4 \times 0,2$ cm zien. De patiënt werd behandeld met ivermectine 0,2 mg/kg op twee achtereenvolgende dagen gevolgd door albendazol 400 mg 2dd gedurende veertien dagen. De zwelling was na enkele dagen geheel weg en patiënt is sindsdien klachtenvrij.

TREFWOORDEN

gnathostomiasis – migrerende zwelling – gelaat – parasiet

SUMMARY

A 30-year old man had a six-year history of a recurrent solitary swelling that had started on his abdomen and had gradually moved to his chest, neck and face. The swelling varied in size, was painless, appeared spontaneously and resolved after 5-7 days. There were no other symptoms. The patient was otherwise healthy and did not use any medication.

Physical examination revealed a swelling of the right cheek and upper lip. Laboratory examination showed only an elevated IgE (3736 IU/ml (0-99)). A biopsy of the buccal mucosa revealed a dense eosinophilic infiltrate. Ultrasound examination and MRI scan revealed a non-specific infiltration and enhancement of the subcutis.

The elevated IgE and eosinophils in the biopsy suggested a parasitic infection. Further enquiry revealed that the patient had consumed raw fish in Taiwan prior to the first episode. Western blot analysis was diagnostic for Gnathostomiasis: a helminthic zoonosis, endemic in South-East Asia, which is transmitted through ingestion of larvae of *Gnathostoma spinigerum* in raw or undercooked fresh water fish, eels, frogs, reptiles or birds. After ingestion, larvae penetrate the gastrointestinal wall and migrate through subcutaneous tissue, causing typical migratory swellings and eosinophilia which can recur for years.

Revision of the MRI scan identified a larva of approximately 4×0.2 cm. The patient was treated with ivermectin 0.2 mg/kg for two consecutive days followed by albendazole 400 mg twice daily during 14 days. The symptoms resolved within a few days and the patient remains symptom free.

KEYWORDS

gnathostomiasis – migratory swelling – face – parasite

Gemelde (financiële) belangenverstremgeling

Geen

Eerder gepubliceerd

Deze casus is in september 2018 in verkorte vorm als

Clinical Image gepubliceerd in *the Lancet Infectious Diseases*.