LEHRREICHE FÄLLE | EDUCATIONAL CASES

Lisa Grentner

LF01

Not the usual suspect – Ein Fall mit Wendung

Klinikum Klagenfurt am Wörthersee, Dermatologie und Venerologie, Klagenfurt, Österreich

Anamnese

Ein 17-jähriger Patient stellte sich mit einem juckenden Exanthem vor, das am 23.12.2024 an den Schultern begann und sich rasch auf Extremitäten, Gesicht und Hände ausbreitete. Bei bekannter Grunderkrankung (Morbus Crohn, primär biliäre Cholangitis, Autoimmunhepatitis) bestand eine laufende immunsuppressive Therapie mit Azathioprin, Prednisolon und Pantoprazol seit dem 18.11.2024. Weitere neue Medikamente, ein kürzlicher Infekt oder Herpesinfektion wurden verneint.

Klinik

Klinisch zeigten sich initial multiple erythematöse Makulae bis Papeln an Kopfhaut, Gesicht, Stamm sowie palmoplantar. Enoral zeigten sich zwei Minor-Aphthen an der Wangenschleimhaut sowie Erosionen im Bereich der Lippen. Die Konjunktiven waren beidseits gerötet, an der Glans penis zeigte sich ebenso ein leichtes Erythem.

Befunde

Labor: Leukozyten 12,120 µl, CRP 0,06 mg/dl, ALT 24 U/l, AST 21 U/l

Histologie: Interface-Dermatitis mit zahlreichen Apoptosen, eingestreuten Dyskeratosen und umschriebenen subepithelialen Spaltbildungen, in der Dermis perivaskuläres und perifollikuläres lymphohistiozytäres Infiltrat mit kleinherdiger perifollikulärer Fibrose

Epikutantest: Pantoprazol +++ positiv, Azathioprin negativ

Lymphozytentransformationtest: Pantoprazol positiv, Azathioprin negativ

Differentialdiagnosen

TEN, EEMM, SSSS, AGEP

Diagnose

Pantoprazol-induzierte toxisch epidermale Nekrolyse

Therapie und Verlauf

Im Rahmen des stationären Aufenthalts kam es unter hochdosierter intravenöser Prednisolontherapie (500 mg/Tag) zu einer klinischen Verschlechterung mit konfluierenden Hautläsionen, positivem Nikolski-Phänomen I und großflächiger epidermaler Blasenbildung an Händen und Füßen. Bei Verdacht auf eine TEN erfolgte am 29.12.2024 die Erstgabe von Infliximab (5 mg/kgKG). In den folgenden fünf Tagen kam es zum Stillstand der Erkrankung.

Kommentar

Bei dem vorliegenden Fall handelt es sich um eine seltene, jedoch äußert schwerwiegende kutane Arzneimittelreaktion. Als Auslöser konnte schließlich Pantoprazol identifiziert werden. In der Literatur gibt es bis dato nur einen Fallbericht über Pantoprazol als Auslöser einer TEN.

Literatur

1. Brockow K, Wurpts G, Trautmann A, Pfützner W, Treudler R, Bircher AJ, et al. Guideline for allergological diagnosis of drug hypersensitivity reactions: S2k Guideline of the German Society for Allergology and Clinical Immunology (DGAKI) in cooperation with the German Dermatological Society (DDG), the Association of German Allergologists (ÄDA), the German Society for Pediatric Allergology (GPA), the German Contact Dermatitis Research Group (DKG), the German Society for Pneumology (DGP), the German Society of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, the Austrian Society of Allergology and Immunology (ÖGAI), the Austrian Society of Dermatology and Venereology (ÖGDV), the German Academy of Allergology and Environmental Medicine (DAAU), and the German Documentation Center for Severe Skin Reactions (dZh). *Allergol Select*. 2023 Aug 9;7:122-139. doi:10.5414/ALX02422E. PMID: 37705676; PMCID: PMC10495942.
2. Frantz R, Huang S, Are A, Motaparthi K. Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A review of diagnosis and management. *Medicina (Kaunas)*. 202 Aug 28;57(9):895. doi:10.3390/medicina57090895
3. Daldoul M, Charfi O, Bouattour E, Hammami-Ghorbe H, Zaiem A, Fenniche S, et al. Pantoprazole-induced Stevens-Johnson syndrome: a case-report. *Curr Drug Saf*. 2024;19(1):148-150. doi:10.2174/1574886318666230224092818. PMID: 36823997.

Aleksandra Osińska, Klaudia Marchewka, Marcin Wdowiak, Magdalena Woźniak

LF02

Katzenkratzkrankheit bei Kindern – wenn Dermatologie und Pädiatrie zusammenkommen

Medizinische Universität Lublin, Pädiatrische Radiologie, Lublin, Polen

Anamnese

Ein 11-jähriges Mädchen wurde mit hohem Fieber (bis zu 40 °C) und respiratorischer Insuffizienz stationär aufgenommen. Anamnestisch bestanden keine bekannten Vorerkrankungen. Der Kontakt zu Katzen wurde erst im weiteren Verlauf anamnestisch erfasst.

Klinik

Bei Aufnahme präsentierte sich die Patientin in reduziertem Allgemeinzustand mit Fieber und Atemnot. Klinisch auffällig waren subfebrile Lymphadenopathie sowie abdominelle Druckempfindlichkeit im rechten Oberbauch.

Befunde

Das konventionelle Röntgen des Thorax zeigte keinen pathologischen Befund. In der abdominellen Sonographie fanden sich zahlreiche vergrößerte Lymphknoten im Bereich des Leberhilus. Die kontrastmittelverstärkte Computertomographie zeigte multiple fokale Läsionen in der Leber sowie eine Raumforderung, die den Pankreaskopf und den Ductus choledochus modellierte. Serologische Tests ergaben erhöhte IgM- und IgG-Titer gegen Bartonella henselae.

Differentialdiagnosen

- Lymphom
- Tuberkulose
- Epstein-Barr-Virus-Infektion
- Sarkoidose
- Atypische bakterielle Hepatitis
- Leberabszesse

Diagnose

Katzenkratzkrankheit (Cat Scratch Disease, CSD) durch Bartonella henselae, serologisch gesichert

Therapie und Verlauf

Aufgrund der serologischen Bestätigung wurde auf eine invasive histopathologische Diagnostik verzichtet. Eine gezielte antibiotische Therapie wurde eingeleitet. Unter Behandlung kam es zu einer raschen klinischen Besserung. Nach mehreren Tagen konnte die Patientin in gutem Allgemeinzustand entlassen werden.

Kommentar

Die Katzenkratzkrankheit stellt eine diagnostische Herausforderung dar, insbesondere bei atypischer Organmanifestation. Die wachsende Zahl an Katzen in Haushalten erhöht das Risiko zoonotischer Übertragungen. Eine frühzeitige serologische Diagnostik kann invasive Verfahren vermeiden helfen, insbesondere bei pädiatrischen Patienten. Interdisziplinäre Zusammenarbeit ist entscheidend für ein erfolgreiches Management.

Literatur

1. Goya Prada E, Rupprecht M, Deppenmeier S, Tenenbaum T, Wirth S. Cat scratch disease in pediatrics: who has systemic involvement? Pediatr Infect Dis J. 2024;43(6):443-9.
2. Etter A, Liu Y, Wang Y. A pediatric case of cat scratch disease, complicated by meningitis, diagnosed by metagenomic next-generation sequencing. Turk J Pediatr. 2025;67:428-32.
3. Etter R, Lim DJ, Bronson N, Harwood-Nuss A. Abnormal presentation of Bartonella henselae encephalopathy in a pediatric patient. Pediatrics. 2023;151(5):e2022050001.
4. Manciu M, Stanciu G, Luca CM, Florescu SA, Răileanu CM. Systemic Bartonella henselae infection in children – a retrospective review. Microorganisms. 2024;12(4):666.
5. Antonson ME, Klingemann L, Neemann K. Bartonella henselae hepatic abscesses and associated osteomyelitis in a pediatric patient. Case Rep Infect Dis. 2024;2024:7810497.
6. Ventura I, Gaia MJ, Martins PM, Santos MF. Bartonella henselae neuroretinitis: a rare manifestation of cat-scratch disease. Neurol Perspect. 2024;4(4):e100172.

Paul Fiebiger, Damian Meyersburg

LF03

Plötzlich papulös

Landeskrankenhaus Salzburg (SALK), UK für Dermatologie und Allergologie, Salzburg, Österreich

Anamnese



Eine 52-jährige Patientin stellte sich im Februar 2025 in unserer Ambulanz vor.

Klinik

Seit Oktober des Vorjahres litt sie an zahlreichen disseminierten, gelblich-rötlichen Papeln und Knoten am Körperstamm und Gesicht. Die Erkrankung zeigte einen progredienten Verlauf.

Befunde

Laboruntersuchungen ergaben keine signifikanten Befunde. Eine Stanzbiopsie im Dezember ergab adulte Xanthogranulome mit mehrkernigen Riesenzellen und xanthomatisierten Makrophagen. Immunhistochemisch waren die Zellen CD163-positiv, S-100 und CD1a/Ki67 negativ.

Differentialdiagnosen

Differentialdiagnostisch wurde eine generalisierte eruptive Histiozytose in Erwägung gezogen, jedoch fehlen Schaum- und Riesenzellen, und die Läsionen wären CD68-positiv.

Diagnose

(Disseminierte) adulte Xanthogranulome

Therapie und Verlauf

Eine internistische Abklärung (EKG, Abdomensonographie, Röntgen Thorax) zeigte keine pathologischen Befunde. Eine initiale Therapie mit Doxycyclin war erfolglos. Daraufhin wurden in der dermatochirurgischen Abteilung Exzision und Probelaserung von Läsionen im Gesicht und am Arm durchgeführt. Gewebeproben für molekularpathologische Untersuchungen ergaben weder eine BRAF-Mutation noch einen Pan-Mutationsmarker (pan-TRK).

Trotz Behandlung nahm die Größe der Läsionen bis 7/2025 zu, und neue Läsionen traten, insbesondere an den Unterschenkeln, auf. Eine Mutationsanalyse im MEK-Signalweg ist derzeit ausständig. Dennoch erfolgt bei hohem Leidensdruck ein individueller off-label-Heilversuch mit MEK-Inhibition für zunächst 4 Wochen.

Kommentar

Untersuchungen/Therapieerfolg ausstehend

Literatur

1 Sampedro-Ruiz R et al. Multiple adult xanthogranuloma with upper airway involvement. Int J Dermatol. 2021 Aug;60(8):e317-e319.
2 Annabi E, et al. Clinical, Histopathologic, and Molecular Features and Treatment of Multiple Xanthogranuloma in Adults. JAMA Dermatol. 2025 May.

Werner Mai, Sarah Franzmair, Siegfried Seirl, Werner Saxinger

LF04

Complete pathological response nach neoadjuvanter Therapie mit Cemiplimab bei lokoregionär metastasiertem kutanem Plattenepithelkarzinom: Ein Fallbericht

Klinikum Wels-Grieskirchen, Haut- und Geschlechtskrankheiten, Wels, Österreich

Anamnese

Ein 65-jähriger Patient mit multiplen nicht-melanozytären Hautkrebs-Läsionen in der Vorgeschichte stellte sich zur chirurgischen Entfernung eines kleinen Plattenepithelkarzinoms der Wange vor. Er berichtete über ein vorangegangenes ulzeriertes Plattenepithelkarzinom am linken Oberarm, welches rund ein Jahr zuvor operativ im Gesunden entfernt worden war. Den anschließenden Nachsorgeuntersuchungen entzog er sich, obwohl ein high-risk-Faktor vorlag (6 cm Tumordurchmesser).

Klinik

Klinisch wurde ein voluminöser Tumor in der linken Achselhöhle festgestellt, welcher schon seit mehreren Wochen bestanden hätte, jedoch vom Patienten nicht mit Malignität in Verbindung gebracht worden war.

Befunde

Eine Ganzkörper-CT schloss Fernmetastasen aus, zeigte aber ein pathologisches Lymphknotenkonglomerat in der linken Achselhöhle. Die ultraschallgezielte LK-Biopsie bestätigte schließlich Lymphknotenmetastasen des kutanen Plattenepithelkarzinoms.

Differentialdiagnosen

–

Diagnose

Lokoregionär metastasiertes kutanes Plattenepithelkarzinom

Therapie und Verlauf

Basierend auf vielversprechenden Daten der Phase-II-Studie von Gross ND et al. wurden zwei Zyklen Cemiplimab (je 350 mg) neoadjuvant im Abstand von 3 Wochen verabreicht.

Die Therapie wurde gut vertragen, es kam zu keinen immunmediierten Nebenwirkungen während der Behandlung. Anschließend konnte der Patient einer vollständigen Lymphknotendissektion der linken Achselhöhle zugeführt werden. Die histopathologische Analyse zeigte ein **complete pathological response** des entnommenen Gewebes.

Trotz des ausgezeichneten Ansprechens und in Ermangelung etablierter Behandlungsleitlinien entschieden wir uns, die Cemiplimab-Therapie im adjuvanten Setting für weitere 46 Wochen fortzusetzen, mit dem Ziel, insgesamt ein Jahr lang eine Anti-PD-1-Behandlung zu gewährleisten.

Kommentar

Zwei Zyklen neoadjuvantes Cemiplimab führten zu einem complete pathological response bei einem Patienten mit lymphogener Metastasierung seines kutanen Plattenepithelkarzinoms. Dieses Ergebnis unterstützt weitere Untersuchungen sowohl neoadjuvanter als auch adjuvanter Immun-Checkpoint-Inhibitor-Therapien beim kutanen Plattenepithelkarzinom mit dem Ziel zusätzlicher Behandlungsoptionen und evidenzbasierter Leitlinien für fortgeschrittene Erkrankungsstadien.

Literatur

1. Migden MR, Rischin D, Schmults CD, et al. PD-1 Blockade with Cemiplimab in Advanced Cutaneous Squamous-Cell Carcinoma. N Engl J Med. 2018.
2. Gross ND, et al. Neoadjuvant Cemiplimab for Stage II to IV Cutaneous Squamous Cell Carcinoma of the Head and Neck. NEJM Evidence. 2022.
3. Robert C, et al. Neoadjuvant and Adjuvant Immunotherapy in Melanoma: Current Status and Future Directions. Lancet Oncol. 2021;22.

Paul Bellmann, Barbara C. Böckle

LF05

Von Exanthem bis Anämie Systemisch – VEXAS

Medizinische Universität Innsbruck, Univ. Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Innsbruck, Österreich

Anamnese
Ein 79-jähriger Patient stellte sich mit rezidivierenden Fieberschüben, reduziertem Allgemeinzustand vor.

Klinik
Klinisch zeigte sich ein charakteristisches, anuläres, erythematöses Exanthem mit Betonung des Rumpfes.

Befunde
Laborchemisch fanden sich unspezifische Entzündungszeichen mit erhöhtem C-reaktiven Protein, Ferritin, Neopterin und erhöhter Blutsenkungsgeschwindigkeit. Die antinukleären Antikörper waren mit einem Titer von 1:80 nachweisbar. Unsere Fokussuche ergab keinen Hinweis auf Infektion. Die histologische Untersuchung einer Hautbiopsie ergab eine interstitielle granulomatöse Dermatitis, vereinbar mit einem autoinflammatorischen Geschehen. Die PET-Computertomographie zeigte eine reaktive Knochenmarkaktivierung und Synovitiden. In einer ergänzend durchgeführten Knochenmarkbiopsie eine trilineare Hämatopoese mit fokaler zytoplasmatischer Vakuolisierung in myeloischen Vorstufen – ein Befund, der auf ein VEXAS-Syndrom hindeutet. Zur Bestätigung des Verdachtes wurde eine molekularbiologische Analyse durchgeführt, die eine Spleißmutation im UBA1-Gen ergab. Für diese wird ein Funktionsverlust vorhergesagt.

Differentialdiagnosen
Hypereosinophilie Syndrom, Morbus Still des Erwachsenen, Systemischer Lupus erythematodes, Sarkoidose

Diagnose
VEXAS-Syndrom

Therapie und Verlauf
Die initiale Behandlung erfolgte im stationären Setting. Hier erhielt der Patient eine systemische Glukokorticoid-Therapie. Unter Reduktion der Glukokortikoid-Dosis leiteten wir eine Therapie mit JAK-Inhibitor ein. Darunter beobachteten wir eine abermalige Verschlechterung der Anämie, was uns zur Umstellung auf die Behandlung mit Tocilizumab veranlasste.

Kommentar
Das VEXAS-Syndrom wurde erstmals im Jahr 2020 beschrieben. Es handelt sich um eine seltene, im Erwachsenenalter auftretende autoinflammatorische Erkrankung, die vor allem Männer über 50 betrifft und durch somatische Mutationen im UBA1-Gen auf dem X-Chromosom verursacht wird.1 Die kutanen Effloreszenzen des VEXAS-Syndroms manifestieren sich meist als schmerzhafte, erythematöse, teils anuläre Papeln, Plaques oder Purpura mit histologisch nachweisbarer vaskulitischer oder neutrophiler Infiltration.2 Die Prognose ist aufgrund der refraktären Entzündungen und hämatologischen Komplikationen schlecht.

Literatur
1 Beck DB, Ferrada MA, Sikora KA et al. (2020). Somatic mutations in UBA1 and severe adult-onset autoinflammatory disease. NEnglJMed383(27):2628-2638. doi:10.1056/NEJMoa2026834
2 Zakine E, Schell B, Battistella M, et al. (2021) UBA1 variations in neutrophilic dermatosis skin lesions of patients with VEXAS syndrome. JAMA Dermatol 157(11):1349-1354. doi:10.1001/jamadermatol.2021.3344

Elias Marquart, Tamar Kinaciyan

LF06

Perioperative Anaphylaxien: die Nadel im Heuhaufen

Medizinische Universität Wien, Universitätsklinik für Dermatologie, Wien, Österreich

Anamnese
Ein 72-jähriger Mann mit arterieller Hypertonie, Vorhofflimmern, Hyperthyreose stellte sich nach zwei Episoden einer Grad-IV-perioperativen Anaphylaxie im Rahmen von urologischen Eingriffen in den Jahren 2018 und 2021 in unserer Allergie-Ambulanz vor. Als Auslöser wurde seitens der Zuweiser die intraoperative Verabreichung von Ciprofloxacin und Cefuroxim suspiziert.

Klinik
Anaphylaxie mit Sättigungs- und Blutdruckabfall sowie kardiopulmonaler Reanimation

Befunde
Die allergologische Abklärung mit Prick- und Intrakutantestungen sowie spezifischen IgE-Bestimmungen auf die intraoperativ eingesetzten Medikamente verliefen negativ. Der basale Serumtryptasewert war im Normbereich. Medikamentenprovokationen mit Ciprofloxacin und Cefuroxim verliefen ohne Zwischenfälle. Die spätere Verabreichung von

Propofol bei einer Kardioversion und Fentanyl postoperativ wurde auch komplikationslos vertragen. Nach neuerlicher Re-Evaluation des operativen Vorgehens und auf Nachfrage zeigte sich, dass bei beiden Eingriffen ein chlorhexidinhaltiges Kathetergel verwendet wurde. Die Bestimmung des spezifischen IgE auf Chlorhexidin war mit 0,64 kU/L positiv bei normwertigem Gesamt-IgE. Ein Pricktest mit eigens zubereiteter Chlorhexidinlösung nach aktuellen Guidelines von 5mg/ml ergab eine positive Reaktion, während andere chlorhexidinhaltige Produkte, darunter das verwendete Kathetergel und eine Mundspüllösung, negativ blieben.

Differentialdiagnosen
Latex-Allergie, Muskelrelaxantien-Allergie, Analgetika-Allergie, Narkotika-Allergie

Diagnose
IgE-mediierte Chlorhexidin-Allergie

Therapie und Verlauf
Der Patient erhielt einen Allergiepass sowie eine umfassende Aufklärung über mögliche Expositionsquellen. Bei weiteren urologischen Eingriffen kam es zu keinen weiteren anaphylaktischen Reaktionen.

Kommentar
Aufgrund mangelnder Angaben hat sich die Diagnostik bei unserem Patienten unnötig erschwert und verlängert. Der vorliegende Fallbericht verdeutlicht die Notwendigkeit der Bekanntgabe aller perioperativ verwendeten Medikamente und Materialien sowie der Operationsart und einer frühzeitigen, allergologischen Abklärung, den hohen Stellenwert von standardisierten Hauttestungen und spezifischer IgE-Bestimmungen.

Mia Siebmanns[1], Pauline Bernard1, Olesya Pavlova[1], **Johannes Wasmayr**[2], Enno Schmidt[3], Winfried Stöcker[4], Emmanuella Guenova[2,1]

LF07

Fallbericht – Anti-p200-Pemphigoid mit Autoantikörper gegen Laminin ß4

[1]Department of Dermatology, Lausanne University Hospital CHUV, University of Lausanne, Lausanne, Schweiz, [2]Klinische Abteilung für Translationale Immundermatologie, Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie, Kepler Universitätsklinikum Linz, Linz, Österreich, [3]Department of Dermatology and Lübeck Institute of Experimental Dermatology, Universitätsklinik Schleswig-Holstein (UKSH), Lübeck, Deutschland, [4]Klinisch-immunologisches Labor Prof. h.c. (RCH) Dr. med. Winfried Stöcker, Klinisch-immunologisches Labor Prof. h.c. (RCH) Dr. med. Winfried Stöcker, Groß Grönau, Deutschland

Anamnese
Eine 85-jährige Patientin ohne dermatologische Vorerkrankungen stellte sich mit seit einer Woche bestehenden juckenden Papeln und zentralen Exkoriationen, u.a. an den Handflächen, vor. Unter oraler Prednisongabe (0,3 mg/kg/Tag) kam es zu einer klinischen Progredienz mit Schüttelfrost, Krankheitsgefühl und oralen Missempfindungen.

Klinik
Es fanden sich schießscheibenartige Läsionen sowie pralle Blasen auf erythematösen Plaques an Stamm, Extremitäten, Handflächen und Fußsohlen. Zusätzlich bestanden Schleimhautläsionen an Wange und Vulva.

Befunde
Histologisch zeigte sich eine eosinophile Spongiose mit subepidermalen Bullaen. Die direkte Immunfluoreszenz (IF) ergab lineare IgG- und C3-Ablagerungen entlang der dermoepidermalen Junktionszone. Indirekte IF an Salt-split skin zeigte eine IgG-Bindung am Bullaboden. Serologisch waren BP180, BP230 und Desmogleine lediglich negativ.

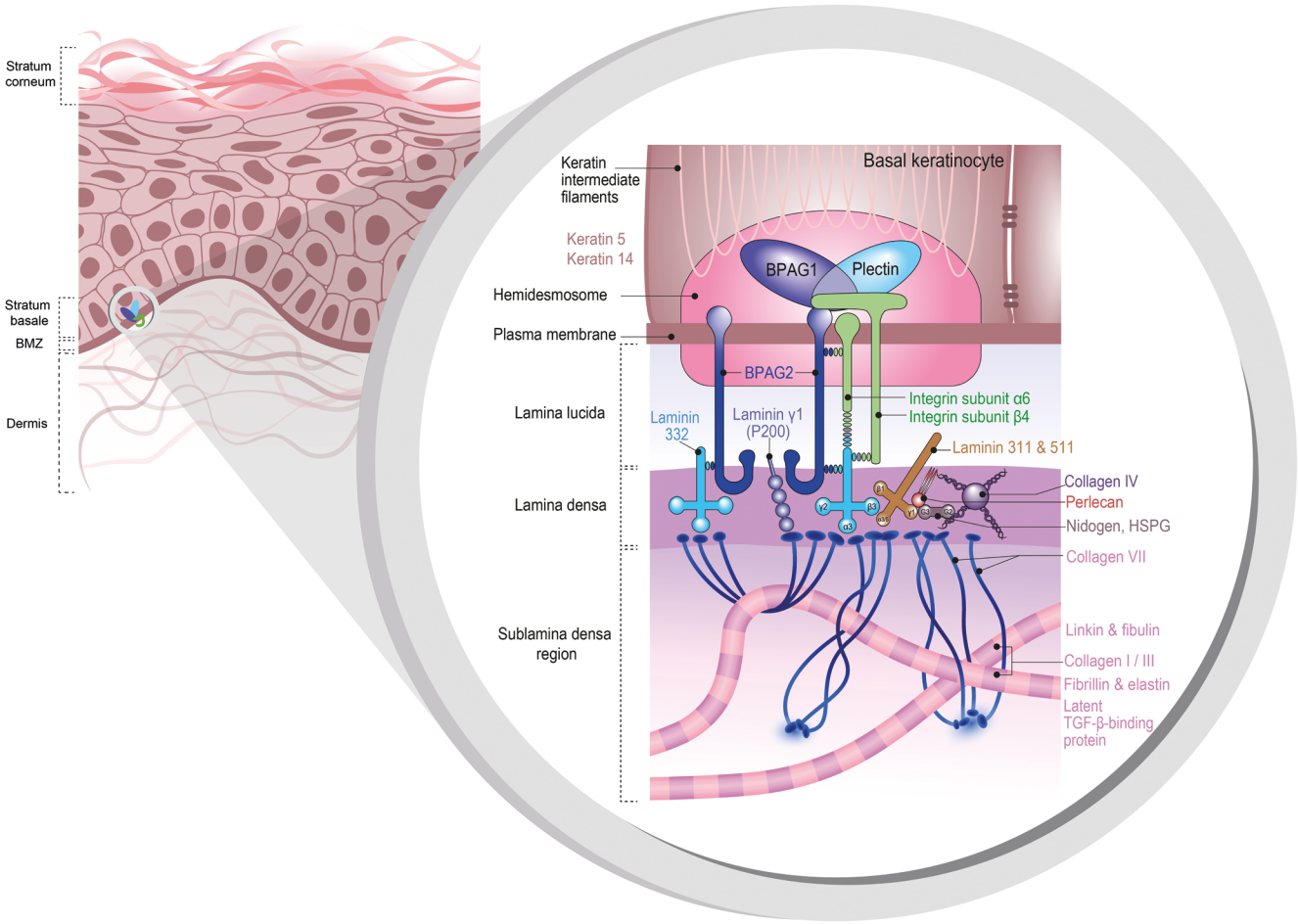
Differentialdiagnosen
#Bullöses Pemphigoid, Epidermolysis bullosa acquisita, anti-Laminin-332-Schleimhautpemphigoid, anti-p200-Pemphigoid, lineare IgA-Dermatose, bullöse Arzneimittelreaktionen.

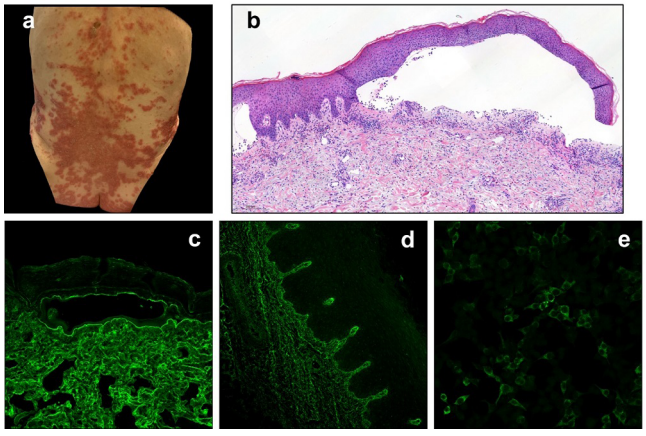
Diagnose
In der weiterführenden translationalen diagnostischen Aufarbeitung mittels Immunoblot konnte eine Reaktivität gegen Laminin β4 nachgewiesen werden.

Weiterführende immunologische Untersuchungen: Anti-p200-Pemphigoid mit Autoantikörpern gegen Laminin β4.

Therapie und Verlauf
Eine initiale topische Therapie blieb wirkungslos. Unter systemischem Prednison (0,5 mg/kg/KG) und Methotrexat s.c. (15-20 mg/Woche) wurde die Krankheitsaktivität zufriedenstellend kontrolliert. Rezidive verblieben mild.

Kommentar
Das Anti-p200-Pemphigoid beschreibt eine seltene subepidermale bullöse Autoimmunerkrankung der Pemphigoid-Gruppe [1]. Laminin γ1 gilt als Zielstruktur der anti-p200-Antikörper in 70-90% der Betroffenen. Erst kürzlich wurde Laminin β4 als weiteres Zielantigen beschrieben und konnte im Rahmen einer Studie bei allen ProbandInnen mit anti-p200-Pemphigoid als solches nachgewiesen werden. Der vorliegende Fall unterstreicht die Relevanz erweiterter serologischer Diagnostik sowie die Wirksamkeit einer kombinierten Therapie mit Glukokortikoiden und Methotrexat.





Literatur

1 Siebmanns M, Bernard P, Pavlova O, Guenova E. Anti-p200 pemphigoid with autoantibodies targeting laminin beta-4 and clinical response to methotrexate. JAAD Case Reports. 2025 Jul; Open-Access-License CC BY 4.0; https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2352512625003443

2 Goletz S, Pigors M, Lari TR, Hammers CM, Wang Y, Emtenani S, et al. Laminin β4 is a constituent of the cutaneous basement membrane zone and additional autoantigen of anti-p200 pemphigoid. J Am Acad Dermatol. 2024 Apr;90(4):790-7.

Viktoria Puxkandl, Judith Traxler, Wolfram Hötzenecker

LF08

Getriggert: Pusteln unter besonderen Umständen

Kepler Universitätsklinikum, Dermatologie und Venerologie, Linz, Österreich

Anamnese

Eine 36-jährige Frau wurde im Januar 2023, unmittelbar postpartal nach Notkaiserschnitt wegen kindlicher Bradykardie, konsiliarisch aufgrund eines seit zwei Wochen bestehenden generalisierten pustulösen Exanthems vorgestellt.

Klinik

Klinisch zeigte sich ein ausgedehntes pustulös-schuppendes Exanthem mit Befall des gesamten Integuments.

Befunde

Eine Probebiopsie wurde durchgeführt, wobei sich histologisch das Bild einer umschriebenen Akanthose, Orthoparakeratose und intraepithelial gelegene neutrophile Granulozytose zeigte.

Differentialdiagnosen

Akute generalisierte exanthematische Pustulose; Psoriasis cum pustulatione; Pustulosis subcornealis

Diagnose

Psoriasis pustulosa generalisata (GPP)

Therapie und Verlauf

Aufgrund der Diagnose wurde eine Therapie mit Spesolimab (IL-36-Rezeptor-Antagonist) eingeleitet, worunter nach einmaliger Gabe eine vollständige Beschwerdefreiheit eintrat.

Im Juni 2025 stellte sich die Patientin in der 28. Schwangerschaftswoche erneut mit typischen Hautveränderungen vor (s. Abb. 1), sodass unter Berücksichtigung der Vorgeschichte ein Rezidiv der bekannten GPP diagnostiziert wurde. Aufgrund der bestehenden Schwangerschaft und der damit verbundenen relativen Kontraindikation für Spesolimab wurde eine Therapie mit Certolizumab (TNF-alpha-Inhibitor) eingeleitet.

Unter dieser Therapie kam es erneut zur Beschwerdefreiheit und Certolizumab wurde während der Schwangerschaft in der Standarddosierung zur Rezidivprophylaxe fortgeführt.

Kommentar

Certolizumab ist derzeit noch das einzige offiziell für die Anwendung in der Schwangerschaft zugelassene Biologikum. Wie der vorliegende Fall zeigt, kann es auch bei GPP in der Schwangerschaft eine wirksame Therapiealternative darstellen und führt zu einer raschen und effektiven Besserung.



Literatur

1. Seishima M, Fujii K, Mizutani Y. Generalized Pustular Psoriasis in Pregnancy: Current and Future Treatments. Am J Clin Dermatol. 2022 Sep;23(5):661-671. doi:10.1007/s40257-022-00698-9. Epub 2022 Jun 15. PMID: 35704168.
2. Morita A, Strober B, Burden AD, Choon SE, Anadkat MJ, Marrakchi S, et al. Efficacy and safety of subcutaneous spesolimab for the prevention of generalised pustular psoriasis flares (Effisayil 2): an international, multicentre, randomised, placebo-controlled trial. Lancet. 2023 Oct 28;402(10412):1541-1551. doi.org/10.1016/S0140-6736(23)01378-8. Epub 2023 Sep 19. PMID: 37738999.

Chiara Accinelli

LF09

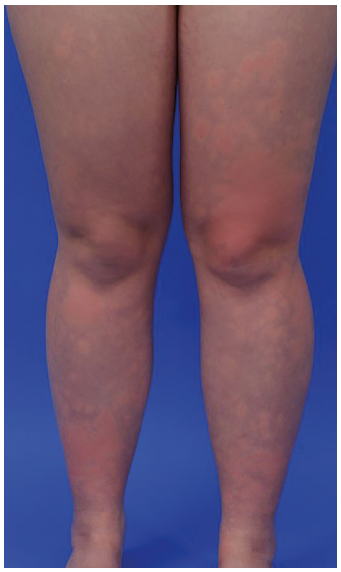
Urtikaria oder doch nur Bierflecken?

Landeskrankenhaus Feldkirch, Abteilung für Dermatologie und Venerologie, Feldkirch, Österreich

Anamnese

Eine 17-jährige Patientin kommt in unsere dermatologische Ambulanz bei seit 2 Jahren bestehenden Hautveränderungen an den Beinen. Die Hautveränderungen würden nach längerem Stehen auftreten und seien auch von mäßigem Juckreiz begleitet. Nach dem Hinlegen oder Hinsetzen würden die Symptome innerhalb von Minuten wieder sistieren.

Klinik



Die Patientin wird zum Stehen aufgefordert. Nach ca. 10 Minuten zeichnen sich an den Unterschenkeln helle anämisch-livide Maculae ab, teils umrahmt von bläulich/gräulichen Hautarealen. Nach weiteren 5 Minuten kommen Urtikaria-ähnliche Plaques und Patches hinzu.

Befunde

Es erfolgte bei der Patientin eine umfangreiche Diagnostik. Hier zeigten sich negative ANA, ANCAs, unauffällige BSG und CRP sowie normale Komplementfaktoren. Eine angiologische Untersuchung erbrachte keine relevanten Pathologien, eine venöse und lymphogene Stauung inguinal und in den Beckengefäßen konnte ausgeschlossen werden. Die Patientin gab an, des Öfteren nach schnellem Aufstehen Schwindel zu verspüren. Eine internistische Untersuchung mit EKG erbrachte die Diagnose eines POTS (Posturales Orthostatisches Tachykardiesyndrom).

Differentialdiagnosen

Als Differentialdiagnosen kamen folgende Erkrankungen infrage, welche ausgeschlossen wurden: Vaskulitis, venöse Stauung/Insuffizienz.

Diagnose

BASCULE-Syndrom (Bier anaemic spots, cyanosis, urtikara-like-Lesions)

Therapie und Verlauf

Kompressionstherapie tagsüber und Antihistaminika bei Bedarf.

Kommentar

Das BASCULE-Syndrom ist eine vor allem bei jungen Erwachsenen bzw. Kindern auftretende Symptomatik, bei welcher es zu urtikariellen Hautveränderungen mit Juckreiz an den Extremitäten kommt, vor allem bei prolongiertem Stehen. Lt. Fallberichten wird angegeben, dass dem BASCULE-Syndrom eine venöse Stauung aufgrund von Orthostase bei fehlendem venoarteriolärem Reflex der dermalen aszendierenden Arteriolen zugrunde liegt [1]. Oft ist das BASCULE-Phänomen auch mit POTS vergesellschaftet [2].

Literatur

1. Bessis D, Jeziorski É, Rigau V, Pralong P, Pallure V. Bier anaemic spots, cyanosis with urticaria-like eruption (BASCULE) syndrome: a new entity? Br J Dermatol 2016;175(1):218-220.
2. Martín JM, Torres C, Cordero P, Sánchez S, Terradez L, Ramón D. Bascule syndrome associated with syncopal episodes. Pediatr Dermatol. 2018;35(2):e142-e143.

Natascha Sanin

LF10

Skleromyxödem: diagnostische und therapeutische Herausforderungen bei seltener kutaner Muzinose mit systemischer Beteiligung

Südtiroler Sanitätsbetrieb, Krankenhaus Bozen, Dermatologie, Bozen, Italien

Anamnese

Ein 59-jähriger Patient stellte sich mit seit einem Jahr progredientem Spannungsgefühl und erythematopapulösen Hautveränderungen v.a. an den Händen und Füßen vor. Ex-Raucher. Positive Familienanamnese: Psoriasis.

Klinik

Es zeigen sich erythematopapulöse Läsionen an Händen, Füßen, Stamm und Oberschenkeln mit zunehmender Iduration der Haut. Des Weiteren weist der Patient eine Mikrostomie, eingeschränkte orale und mimische Beweglichkeit, sowie eine beginnende periphere Neuropathie an den Händen auf. Kein Raynaud-Phänomen, keine Dyspnoe oder Dysphagie.

Befunde
Labor: Hypogammaglobulinämie (IgG ↓), monoklonale Gammopathie (IgA-κ). Bildgebung: Lebersteatose, diskrete pulmonale Veränderungen.
Spirometrie: geringgradige Obstruktion. Kapillaroskopie unauffällig.
Histologie: Muzinablagerung, Fibroblastenproliferation, Fibrose.
Kardiologische Abklärung, EKG und TTE: leichte Aorto-Mitralsklerose mit Empfehlung auf regelmäßige Kontrollen
Neurologische Abklärung, EMG: Periphere Neuropathie mit V.a. beginnendes Karpaltunnelsyndrom bei Kompression des N. medianus. Knochenmarkbiopsie: leichte trilineare Hyperplasie der Haematopoese. Keine Hinweise auf eine abnorme Plasmazelluläre Infiltration.

Differentialdiagnosen
Systemische Sklerose/CREST-Syndrom, Dermatomyositis, Sklerödem (Buschke), Lichen myxedematosus, Morphea, nephrogene Fibrose

Diagnose
V.a. Skleromyxödem (Typ Arndt-Gottron) mit beginnender systemischer Beteiligung

Therapie und Verlauf
Eine Vorbehandlung mit oralen Kortikosteroiden und UV-B-Phototherapie blieb ohne relevanten Effekt.
Erste Zyklen einer intravenösen Immunglobulintherapie (IVIG, 2 g/kg/Monat) zeigen bereits einen deutlichen Benefit, insbesondere die Regredienz der Induration der Haut, die Zunahme der Beweglichkeit und die Rückbildung der erythematopapulösen Hautveränderungen.

Kommentar
Das Skleromyxödem ist eine seltene kutane Muzinose mit Assoziation zu monoklonaler Gammopathie und potenziell schwerer Organbeteiligung. Die Diagnose erfordert die Abgrenzung zu systemischen Sklerosen und anderen sklerodermiformen Erkrankungen. Eine frühe interdisziplinäre Abklärung ist essenziell, da die Prognose stark von der Systemmanifestation und vom Therapieansprechen auf IVIG abhängt.

Literatur

1. Rongiolett F. Scleromyxedema. In: UpToDate, Callen JP (Ed), Rajkumar V (Accessed on June 23, 2025.)
2. Knobler R, Geroldinger-Simić M, Kreuter A, Hunzelmann N, Moinzadeh P, Rongioletti F, et al. Consensus statement on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 2: Scleromyxoedema and scleroedema. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2024 Jul;38(7):1281-1299.
3. Theves F, Lahuna C, Mahévas T, Harel S, Royer B, Lemiale V, et al. Plasma cell-directed therapies induce profound clinical and durable responses in patients with severe or relapsed/refractory scleromyxedema. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2025 May;39(5):1011-1016.

Ye-Rin Park, Chiara Kirchler, Robert Müllegger

LF11

Adalimumab-bedingtes Dermatomyositis–Lupus-like Overlap-Syndrom

Universitätsklinikum Wiener Neustadt, Klinische Abteilung für Dermatologie und Venerologie, Wiener Neustadt, Österreich

Anamnese
42-jährige Patientin mit Hidradenitis suppurativa. Adalimumab ab 09/2022 für ein Jahr. 3 Monate nach Therapiestart Fatigue, Arthralgien, Hautveränderungen. Im weiteren Verlauf zusätzlich proximale Muskelschmerzen und -schwäche mit Beeinträchtigung selbst alltäglicher Tätigkeiten. Vorstellung in unserer Klinik.

Klinik
Heliotropes Erythem im Gesicht, Dekolleté und am Rücken sowie Gottron-Papeln-artige Hautveränderungen an den Fingerstreckseiten.

Befunde
Laborchemisch ANA-Titer von 1:2560 (nukleär homogen), positive dsDNA- und Histon-Antikörper, intermittierend Komplementerniedrigung. Serumchemie, Blutbild, CRP normal. Die Histologie läsioneller Haut mit Interface-Dermatitis, dichten perivaskulären und periadnexiellen lymphoidzelligen Infiltraten sowie plasmazytoiden dendritischen Zellen (CD123+) favorisierte einen Lupus erythematodes (LE) gegenüber einer Dermatomyositis (DM). MRT der Extremitäten, Creatinkinase und Myositis-Autoantikörper unauffällig.

Differentialdiagnosen
Drug-induced LE (DILE), demaskierter idiopathischer SLE, DM, Overlap-Syndrom.

Diagnose
Dermatomyositis–Lupus-like Overlap-Syndrom durch Adalimumab induziert bzw. demaskiert.

Therapie und Verlauf
Nach Absetzen von Adalimumab persistierende Symptome trotz Azathioprin und Glukokortikoiden, gefolgt von Hydroxychloroquin, Methotrexat und Anifrolumab. Erst unter intravenösem Immunglobulin weitgehende Krankheitskontrolle bis dato.

Kommentar

Die Auslösung eines LE durch Adalimumab wurde bisher öfter berichtet. Pathophysiologisch wird ein Zytokinshift mit Aktivierung des Typ-I-Interferon-Signalwegs, verstärkter Autoantikörperbildung und Demaskierung subklinischer Autoimmunität diskutiert. Ein Overlap-Syndrom von DM mit Attituden eines LE durch einen TNFi wurde bislang nur einmal beschrieben. Die Klinik unserer Patientin entspricht einer DM, aber Serologie und Histologie sprechen für einen LE. Während DILE nach Absetzen des Auslösers meist rückläufig ist, deuten persistierende Beschwerden – wie hier – auf eine getriggerte systemische Autoimmunität hin.

Literatur

1. Yen C, Yu S, Chen Y, Lai K, Wu Y, Liao E, Hsieh C (2022). Mechanisms of Tumor Necrosis Factor-Alpha Inhibitor-Induced Systemic Lupus Erythematosus. Frontiers in Medicine, 9. doi:10.3389/fmed.2022.870724
2. Lyakhovitsky A, Warshavsky K, Rozner L, Drousiotis T, Baum S, Barzilai A. (2020). Dermatomyositis–lupuslike syndrome overlap under treatment with etanercept for rheumatoid arthritis. *JAAD Case Reports*, *6*(8),758-760. doi:10.1016/j.jdcr.2020.06.014
3. Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, Muñoz S, Soria N, Galiana D, Bertolaccini L, et al. (2007). Autoimmune Diseases Induced by TNF-Targeted Therapies. *Medicine*, *86*(4),242-251. doi:10.1097/md.0b013e3181441a68
4. Klein R, Rosenbach M, Kim EJ, Kim B, Werth VP, Dunham J (2010). Tumor necrosis Factor Inhibitor–Associated dermatomyositis. Archives Of Dermatology, 146(7). doi:10.1001/archdermatol.2010.142
5. Siegel CH, Sammaritano LR. Systemic Lupus Erythematosus: A Review. JAMA. 2024;331(17):1480-1491. doi:10.1001/jama.2024.2315

Marie Isolde Joura, Florian Roka, Robert Loewe

LF12

„Selten, aggressiv, komplex“

Medizinische Universität Wien, Universitätsklinik für Dermatologie, Wien, Österreich

Anamnese

Eine 47-jährige Patientin stellte sich in unserer Ambulanz mit einer neu aufgetretenen Hautveränderung am Kapillitium vor. Die Läsion bestand seit etwa fünf Wochen.

Klinik

Bei der klinischen Untersuchung zeigte sich links frontal am behaarten Kopf eine etwa 0,8 cm große erythematöse Papel mit zentraler Krustenbildung. Lymphknoten waren nicht vergrößert tastbar. Zur weiteren Diagnostik erfolgte die Entnahme einer 4 mm Stanzbiopsie.

Befundes

Histologisch zeigte sich eine knotig und diffus infiltrierende Proliferation pleomorpher, spindelzelliger Zellen mit Ausbildung unregelmäßiger, anastomosierender vaskulärer Spalten. Die Infiltration reichte bis in die Subkutis und war begleitet von einer lymphoplasmazellulären Entzündungsreaktion. Die Zellen wiesen eine ausgeprägte Kernpleomorphie sowie eine erhöhte mitotische Aktivität auf. Immunhistochemisch zeigte sich die Läsion positiv für Podoplanin, CD31 und CD34. HHV8 war negativ. Die Proliferationsrate lag bei über 75% (Ki67).
Ein Staging mittels CT und MRT ergab keine Hinweise auf Fernmetastasierung oder Lymphknotenbefall.

Differentialdiagnosen

Differentialdiagnostisch wurden ein Hämangiom, atypische vaskuläre Läsionen, Kaposi-Sarkom, Basalzellkarzinom, in Betracht gezogen.

Diagnose

Rezidiv eines kutanen Angiosarkoms.

Therapie und Verlauf

Es erfolgte eine chirurgische Resektion der gesamten behaarten Kopfhaut. Die Wunddeckung erfolgte mittels Spalthauttransplantation. Postoperativ wurde eine adjuvante Strahlentherapie eingeleitet.

Kommentar

Das primär kutane Angiosarkom ist ein seltener hochmaligner endothelialer Weichteiltumor mit einer Prädilektion für den Kopf-Hals-Bereich älterer Patienten. Aufgrund seiner aggressiven Natur und des hohen Rezidivrisikos ist eine frühzeitige Diagnose entscheidend. Der therapeutische Goldstandard besteht in der vollständigen chirurgischen Tumorresektion (R0) mit anschließender adjuvanter Radiotherapie [1]. Ein multimodales Therapiekonzept verbessert die Prognose signifikant. Da standardisierte Nachsorgeprotokolle bislang fehlen, wird eine individualisierte Nachsorge im Abstand von sechs Wochen bis drei Monaten empfohlen.

Literatur

1. Vogt T, Müller CSL, Melchior P, Rübe C, Ugurel S, Schimming TT, et al. S1-Guideline Cutaneous Angiosarcomas – Update 2021. J Dtsch Dermatol Ges. 2021;19(12):1801-12.

Ines Futschek, Helmut Kehrer, Norbert Sepp

LF13

„Tumore am Capillitium – ein verborgenes Mosaik“

Ordensklinikum Linz Elisabethinen, Abteilung für Dermatologie und Venerologie, Linz, Österreich

Anamnese

Der heute 33-jährige Patient stellte sich 2008 erstmals mit einem Basaliom am Capillitium vor, das vollständig exzidiert wurde. Im Jahr 2024 erfolgte die Wiedervorstellung mit multiplen neu aufgetretenen Läsionen links im Bereich der Stirnhälfte, Schläfe, parietotemporal und präauriculär, sowie am linken Oberlid.

Klinik





Klinisch imponierten unilatera links entlang des Dermatoms V1 und V3 zahlreiche hautfarbene, teilweise pigmentierte, mäßig derbe Papeln und Noduli, teils gruppiert und linear entlang der Blaschko-Linien angeordnet.

Befunde

Histologisch bestätigten sich mehrfach Basalzellkarzinome. Ein CT von Schädel und Gesicht blieb unauffällig, ebenso Zahn- und Wirbelsäulenröntgen. Molekulargenetisch wurde eine pathogene SMO-L412F-Mutation ausschließlich im Tumorgewebe nachgewiesen. Eine Keimbahnanalyse (Humangenetik Graz) und ergänzendes Deep Sequencing zeigten keine Auffälligkeiten.

Differentialdiagnosen

Gorlin-Goltz-Syndrom, sporadisch multiple Basaliome, Birt-Hogg-Dubé-Syndrom, Muir-Torre-Syndrom

Diagnose / Diagnosis

Segmentales Basalzellnävussyndrom aufgrund einer somatischen SMO-L412F-Mosaikmutation

Therapie und Verlauf

Exzisionen erfolgten am Oberlid sowie im temporalen Bereich. Eine lokale Imiquimod-Therapie zeigte keine nachhaltige Wirksamkeit. Aktuell erhält der Patient eine intraläsionale T-VEC-Therapie. Weitere Optionen wären unter anderem ein ausgedehntes operatives Verfahren mit Hauttransplantationen, systemische Hedgehog-Inhibitoren oder eine Rhenium-SCT.

Kommentar

Im Gegensatz zum Gorlin-Goltz-Syndrom, das meist durch eine PTCH1-Keimbahnmutation verursacht wird, liegt hier eine postzygotische SMO-L412F-Mosaikmutation vor. Diese manifestiert sich segmental entlang der Blaschko-Linien und ist ausschließlich in Tumorzellen nachweisbar. In der Literatur sind bislang lediglich zwei vergleichbare Fälle beschrieben. Die genetische Konstellation ist klinisch relevant, da SMO-Mutationen das Ansprechen auf Hedgehog-Inhibitoren entscheidend beeinflussen können.

Literatur

1. Khamaysi Z, et al. Segmental basal cell naevus syndrome caused by a postzygotic SMO mutation responding to vismodegib. *J Med Genet*. 2016;53(12):816-21.
2. Atwood SX, et al. Somatic SMO mutations in segmental basal cell naevus syndrome expand the spectrum of Hedgehog pathway mosaic disorders. *J Invest Dermatol*. 2015;135(11):2953-6.

Mehtap Schmidt[1], Gregor Holzer[2], Christian Posch[1], Sandra Osorio[2], Derman Kaplan[2]

LF14

Episodische hemifaziale Hyperämie im Säuglingsalter: ein seltener Befund

[1]Klinik Hietzing, Dermatologie, Wien, Österreich, [2]Klinik Donaustadt, Dermatologie, Wien, Österreich

Anamnese

Ein 8 Monate alter Knabe wurde zur Abklärung einer seit der Geburt intermittierend auftretenden Rötung der linken Gesichtshälfte vorgestellt. Die Hautveränderung tritt typischerweise bei körperlicher Anstrengung oder emotionaler Aufregung auf und bildet sich in Ruhe spontan zurück.
Schwangerschaft und Geburt verliefen unauffällig, die Entwicklung war altersgerecht und ohne Auffälligkeiten. Keine Vorerkrankungen oder Operationen.

Klinik

Bei der klinischen Untersuchung präsentierte sich ein altersentsprechend entwickelter unauffälliger Säugling. Es zeigte sich lediglich eine diskrete, streng auf die linke Gesichtshälfte begrenzte Hyperämie, ohne weitere Auffälligkeiten.

Befunde

Die neuropädiatrische Untersuchung ergab einen unauffälligen Befund. Ein MRT des Gehirns wurde zum Ausschluss einer Raumforderung oder vaskulären Anomalie durchgeführt und zeigte keine pathologischen Veränderungen. Auch die Duplexsonographie der Karotiden, zum Ausschluss einer Dissektion, war unauffällig.

Differentialdiagnosen

- Vaskuläre Malformationen
- Epileptische Anfallsphänomene mit autonomen Manifestationen
- Harlequin-Phänomen
- Holmes–Adie-Syndrom
- Ross-Syndrom

Diagnose

Idiopathisches Harlequin Syndrom

Therapie und Verlauf

Eine spezifische Therapie erfolgte nicht. Der Verlauf war bisher stabil, ohne Zunahme der Symptomatik. Nach Ausschluss struktureller oder neurologischer Ursachen wird in der Literatur ein konservatives Vorgehen empfohlen, da das primäre bzw. idiopathische Harlequin-Phänomen in der Regel einen benignen Verlauf zeigt und keine Behandlung erfordert. Entscheidend ist die Aufklärung der Eltern über die Pathophysiologie sowie den günstigen Prognosecharakter.

Kommentar

Harlequin-Syndrom im Säuglingsalter stellt eine diagnostische Herausforderung dar und erfordert eine sorgfältige Abklärung möglicher struktureller, vaskulärer oder neurologischer Ursachen.

Literatur

1. Beullens N, Tourlamain G, Vallaeys L, Roelens F, D'Hooghe M. Harlequin syndrome in a pediatric population: a case series. Acta Neurol Belg. 2021;121(3):625-31. doi:10.1007/s13760-021-01593-6
2. Butragueño Laiseca L, Vázquez López M, Polo Arrondo A. Harlequin syndrome in a paediatric patient: A diagnostic challenge. Neurologia (Engl Ed). 2018 Sep;33(7):478-80. doi:10.1016/j.nrl.2016.04.006
3. Kang JH, et al. Congenital harlequin syndrome is rare dysautonomia of the face ... (An infant with episodic facial flushing: A rare case and review of congenital harlequin syndrome). Neurology. 2018.

Irina Moschitz, Knut Prillinger, Franz Trautinger

LF15

Nekrotisierende pustulöse Dermatose

Universitätsklinikum St. Pölten, Abteilung für Haut- und Geschlechtskrankheiten, St. Pölten, Österreich

Anamnese

Wir berichten über den Fall einer 39-jährigen Patientin, die im Rahmen einer akuten Exazerbation einer Colitis ulcerosa (CU) mit einem pustulösen Exanthem in unserer Ambulanz vorstellig wurde. Einige Jahre davor war die CU-Therapie mit Mesalazin und Infliximab schwangerschaftsbedingt beendet und bei anhaltender Symptomfreiheit nicht mehr begonnen worden.

Klinik

Die Patientin präsentierte sich in deutlich reduziertem Allgemeinzustand und Status febrilis (39 °C). Zudem beschrieb sie Diarrhoe (8-10×/Tag) mit Blutbeimengungen.

Im Hautstatus bei Erstbegutachtung zeigte sich eine disseminierte Aussaat von Papulovesikeln und Pusteln mit entzündlich-hämorrhagischem Randsaum. Im Verlauf kam es zu einer schmerzhaften Nekrotisierung und Ulzeration der Läsionen. Die einsehbaren Schleimhäute waren unauffällig. Es bestand keine Arthritis.

Befunde
Die histologische Aufarbeitung einer Stanzbiopsie zeigte ein neutrophiles Entzündungsinfiltrat in der Epidermis und Dermis. Eine mikrobiologische Abklärung mittels Bakterienkultur und Varicella-Zoster-Virus PCR erbrachte keinen Erregernachweis.
Laborchemisch zeigte sich eine Leukozytose mit Neutrophilie und Linksverschiebung ohne Ausschwemmung von Blasten. In der Stuhldiagnostik konnte ein deutlich erhöhtes Calprotectin von 1760 µg/g (Referenzbereich ≤120 µg/g) nachgewiesen werden.

Differentialdiagnosen
Pyoderma gangraenosum, Sweet Syndrom, subkorneale pustulöse Dermatose, Leukaemia cutis

Diagnose
Chronisch-entzündliche Darmerkrankung (CED) assoziierte neutrophile Dermatose

Therapie und Verlauf
Eine hochdosierte systemische Steroidtherapie blieb sowohl hinsichtlich der Hautveränderungen als auch der Colitis ohne ausreichenden Effekt. Nach neuerlicher Einleitung einer Therapie mit Infliximab kam es zur raschen Verbesserung der Darmsymptomatik und zu einer narbigen Abheilung der Hautveränderungen, sodass die Steroiddosis sukzessive reduziert werden konnte.

Kommentar
Dieser Fallbericht beschreibt eine seltene extraintestinale Komplikation der CU. Er zeigt die Schwierigkeit der klinischen Differenzierung neutrophiler Dermatosen und das mögliche Auftreten von Mischbildern.

Maximilian Zarfl, Isabella Fried, Regina Fink-Puches

LF16

Von der Periorbitalregion bis zum Rumpf: ungewöhnlich großflächige gelbliche Plaques

Medizinische Universität Graz, Dermatologie und Venerologie, Graz, Österreich

Anamnese
Ein 82-jähriger Patient in reduziertem Allgemeinzustand wurde im Mai 2025 aufgrund seit zwei Jahren bestehender, progredienter, brennender Hautveränderungen vom Facharzt überwiesen. Initial auf den Oberkörper beschränkt kam es zur sukzessiven Ausbreitung. An Vorerkrankungen bestand eine biklonale Gammopathie unklarer Signifikanz (IgG/IgM, Erstdiagnose 12/2022); eine Knochenmarkspunktion (01/2023) zeigte keinen pathologischen Befund, osteolytische Läsionen waren nicht nachweisbar, sodass eine primäre Observanz erfolgte. Weiter bestanden ein high-risk-Prostatakarzinom (St. p. Radiatio 11/2023-01/2024) sowie eine kleinknotige Leberzirrhose (02/2024) mit progredientem Aszites und mäßiggradigen Ösophagusvarizen (06/2024).

Klinik
Klinisch zeigten sich am Stamm multiple indurierte, erythematös-gelbliche, teils livide Plaques, die im oberen ventralen Areal konfluierend und flächenhaft ausgedehnt waren. An den oberen Extremitäten imponierten derb indurierte Knoten. Periorbital sowie an den lateralen Wangen fanden sich zusätzlich gelblich-erythematöse Plaques und kleinere Papeln.

Befunde
Histologisch ergab sich in zwei Stanzen eine granulomatöse Dermatitis mit Palisadengranulomen, xanthomatisierten Histiozyten, Touton-Riesenzellen, hyalinisierten Nekrobosezonen und Muzinvermehrung.

Differentialdiagnosen
Differentialdiagnostisch wurden ein disseminiertes nekrobiotisches Xanthogranulom, eine Necrobiosis lipoidica, eine kutane Sarkoidose sowie ein ungewöhnliches Granuloma annulare erwogen.

Diagnose
Die Gesamtkonstellation aus Klinik, Histologie und Paraproteinämie war vereinbar mit einem disseminierten nekrobiotischen Xanthogranulom (NXG) [1].

Therapie und Verlauf
Aufgrund der palliativen Gesamtsituation wurde auf eine NXG-spezifische Systemtherapie verzichtet und es erfolgte eine Therapiezieländerung auf Comfort Terminal Care. Prinzipiell stehen Kortikosteroide, Zytostatika (Chlorambucil, Cyclophosphamid), Immunmodulatoren (Rituximab, Lenalidomid, IVIG) sowie zielgerichtete Therapien (z.B. Bortezomib) zur Verfügung [3, 4].

Kommentar
Das nekrobiotische Xanthogranulom ist eine seltene, chronisch-progrediente granulomatöse Dermatose, häufig assoziiert mit monoklonalen Gammopathien. Neben kutanen Manifestationen können systemische Verlaufsformen mit u.a. Leber-, Nieren- und Augenbeteiligung auftreten [4]. Eine interdisziplinäre, insbesondere dermato-hämatologische Betreuung, ist essenziell.

Literatur

1. Nelson CA, Zhong CS, Hashemi DA, et al. A multicenter cross-sectional study and systematic review of necrobiotic xanthogranuloma with proposed diagnostic criteria. *JAMA Dermatol.* 2020;156(3):270-279.
2. Hilal T, DiCaudo DJ, Connolly SM, Reeder CB. Necrobiotic xanthogranuloma: A 30-year single-center experience. *Ann Hematol.* 2018;97(8):1471-1479.
3. Szalat R, Pirault J, Fermand JP, et al. Physiopathology of necrobiotic xanthogranuloma with monoclonal gammopathy. *J Intern Med.* 2014;276(3):269-284.
4. Miguel D, Lukacs J, Illing T, Elsner P. Treatment of necrobiotic xanthogranuloma – a systematic review. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017;31(2):221-235.

Julia Karnik

LF17

Multiple Syringome

Klinik Landstraße, Dermatologie, Wien, Österreich

Anamnese

Ein 25-jähriger Mann ohne Vorerkrankungen stellte sich im Mai 2025 ambulant vor. Die Hautveränderungen begannen mit dem 15. Lebensjahr am Hals und breiteten sich auf den Oberkörper aus. Ab dem 20. Lebensjahr kamen Läsionen an Unterarmen und Beinen hinzu.

Klinisch zeigten sich zahlreiche erythematöse Papeln bis 0,5 cm Durchmesser am Stamm, Hals und an beiden Armen. Zusätzlich waren die Axillen, Kniekehlen und die Beugeseiten der Oberschenkel betroffen, während die Knie, Füße und Interdigitalräume unauffällig blieben. Juckreiz wurde verneint, jedoch berichtete der Patient bei Stress oder Schwitzen über Brennen und Hitzegefühl im Bereich der Läsionen.

Klinik



Befunde

Mai 2025: 5-mm-Stanzbiopsie an der linken Clavicula Befund: multiple Syringome

Differentialdiagnosen

Lichen planus, Xanthome, Verruca planae, Milien, Sarkoidose, Adnextumore, Histiozytose

Diagnose

Multiple Syringome

Therapie und Verlauf

Viermonatige Isotretinointherapie (2022/2023) mit partieller Besserung, topische Harnstoffsalben, eine CO_2-Lasertherapie (AKH Wien), beide ohne Effekt.

Kommentar

Syringome sind gutartige Tumoren der ekkrinen Schweißdrüsenausführungsgänge, die überwiegend Frauen im frühen Erwachsenenalter betreffen. Klinisch präsentieren sie sich als einzelne oder multiple hautfarbene bis gelbliche Papeln, häufig periokulär.
Eine seltene eruptive Variante kann Gesicht, Hals, Stamm, Extremitäten und Genitalien betreffen. Die klinische Diagnose ist schwierig und bedarf einer histologischen Sicherung. Therapeutische Optionen wie Retinoide oder CO_2-Laser zeigen meist nur begrenzten Erfolg.

Literatur

1. Ghanadan A, Khosravi M. Cutaneous syringoma: a clinicopathologic study of 34 new cases and review of the literature. Indian J Dermatol. 2013 Jul;58(4):326. doi:10.4103/0019-5154.113956. PMID: 23919023; PMCID: PMC3726900.
2. Woo YR, Lee JS, Koo DW. Mullple unilateral zosteriform syringomas on the abdomen. Ann Dermatol. 2014 Dec;26(6):762-3. doi: 10.5021/ad.2014.26.6.762. Epub 2014 Nov 26. PMID: 25473234; PMCID: PMC4252679.
3. Williams K, Shinkai K. Evaluation and management of the patient with multiple syringomas: A systematic review of the literature. J Am Acad Dermatol. 2016 Jun;74(6):1234-1240. e9. doi:10.1016/j.jaad.2015.12.006. Epub 2016 Feb 3. PMID: 26850654.
4. Goyal S, Marlns CR. Mullple syringomas on the abdomen, thighs, and groin. Culs. 2000 Oct;66(4):259-62. PMID: 11109147.

Temeida Graf, Florian Bodner, Christian Posch

LF18

Therapierefraktärer Pemphigus vulgaris mit Entwicklung einer Rituximab-Allergie: klinische Herausforderung und therapeutische Perspektiven

Klinik Hietzing, Dermatologie und Venerologie, Wien, Österreich

Anamnese

Eine 49-jährige Patientin entwickelte zwei Wochen nach CHE (01/2021) erstmals bullöse Hautveränderungen. Keine relevanten Vorerkrankungen oder Autoimmunerkrankungen in der Familienanamnese bekannt.

Klinik

Im Februar 2022 zeigte sich eine generalisierte pruriginöse und bullöse Dermatose mit schlaffen Blasen sowie schmerzhaften Ulzerationen der Schleimhäute in Mund, Pharynx und Epiglottis mit konsekutiven Schluckbeschwerden.

Befunde

Histologie und DIF zeigten interzelluläre IgG-Ablagerungen bis ins obere Epidermisdrittel, C3-Ablagerungen in basalen und suprabasalen Schichten. Serologisch fanden sich erhöhte Antikörper gegen Desmoglein 1 und 3. Antikörper gegen BP180 und BP230 wurden nicht nachgewiesen.

Differentialdiagnosen

Pemphigus vulgaris, bullöses Pemphigoid, paraneoplastischer Pemphigus, bullöse Arzneimittelreaktion

Diagnose

Histologisch, DIF und serologisch gesicherter Pemphigus vulgaris

Therapie und Verlauf

Initial kam es durch hochdosierte systemische Kortikosteroide und einer Therapie mit Mycophenolatmofetil zu einer teilweisen Besserung. Im Jänner 2023 wurde eine Therapie mit dem CD20-Antikörper Rituximab eingeleitet, die zur Remission der Erkrankung führte. Die Krankheitsaktivität nahm jedoch im Verlauf, begleitet von wiederholt auftretenden Rezidiven, über die Jahre kontinuierlich zu und erreichte im Februar 2025 ihr Maximum. Bei einer Folgetherapie mit Rituximab kam es zu einer Anaphylaxie Grad II-III° nach Rituximabgabe. Eine allergologische Austestung bestätigte die Typ-I-Allergie auf Rituximab. Begleitend wurde eine Austestung auf Obinutuzumab, einem weiterem CD20-Antikörper, durchgeführt, die negativ ausfiel, sodass anschließend die erfolgreiche Einführung von Obinutuzumab erfolgte, die komplikationslos verlief. Unter Obinutuzumab kam es zu einer weitgehenden Remission; die Steroiddosis konnte auf 10 mg p.o. jeden zweiten Tag reduziert werden, komplettes Ausschleichen ist zeitnah geplant. Lokale Steroidtherapie erfolgt nach Bedarf.

Kommentar

Der Fall illustriert die erfolgreiche Anwendung von Obinutuzumab bei Pemphigus vulgaris mit Rituximab Typ I Allergie und therapierefraktärem Verlauf.

Literatur

1. Tang-Whitmore C, Ostlund L, Munson K, Schultz B. Successful treatment of pemphigus vulgaris with obinutuzumab. Br J Dermatol. 2025 Aug 18;193(3):578-580.
2. Khan A, Singh A, Madke B, Bhatt DM, Jangid SD. A Comprehensive Review on the Efficacy of Anti-CD20 Therapies in Pemphigus Treatment. Cureus. 2024 Apr 23;16(4):e58834.
3. Porro AM, Seque CA, Ferreira MCC, Simões MM, Enokihara S. Pemphigus vulgaris. Anais Brasileiros de Dermatologia. Volume 94, Issue 3, May-Jun 2019, Pages 264-278.
4. Freund J, Trautinger F, Kopetzky G, Prillinger K. Obinutuzumab in a patient with chronic lymphocytic leukemia-associated paraneoplastic pemphigus. JAAD Case Reports. 2022 Jul 16:27:114-116.
5. Yuan H, Pan M, Chen H, Mao X. Immunotherapy for Pemphigus: Present and Future. Front. Med., 15 June 2022 Sec. Dermatology. Volume 9—2022.
6. Klufas DM, Amerson E, Twu O, Clark L, Shinkai K. Refractory pemphigus vulgaris successfully treated with ofatumumab, JAAD Case Reports. Volume 6, Issue 8, Aug 2020, Pages 734-736.

https://doi.org/10.61783/oegdv10810