

**Elias Marquart**<sup>1</sup>, Doris Weiss<sup>1</sup>, Wolfgang Weninger<sup>1</sup>, Tamar Kinaciyani<sup>1</sup>

## Ulzera bei Säuglingen: Differentialdiagnose und Therapie stellen häufig eine Herausforderung dar

<sup>1</sup>Universitätsklinik für Dermatologie, Medizinische Universität Wien

### Anamnese

Ein 5 Monate alter Säugling türkischer Abstammung mit altersgerechter Entwicklung wurde nach mehrfacher, frustrierender ärztlicher Begutachtung im niedergelassenen Bereich mit einer schmerzhaften Ulzeration an der Kinderdermatologische Ambulanz vorgestellt. Anamnestisch entwickelte sich die Hautläsion vor mehreren Wochen aus einer lividen Makula, welche in weiterer Folge ulzerierte. Trotz zuvor angewandter Lokaltherapien mit Iod- und Glukokortikoid-haltigen Externa zeigte sich die Ulzeration zunehmend größenprogredient.

### Klinik

Im Hautstatus imponierte am linken proximalen Oberschenkel eine fibrinbelegte Ulzeration (ca. 1,5 cm tief, 5 cm breit) mit squamokrústösem Randsaum und umgebendem Erythem ohne aktive Blutung und fortgeleitete Entzündungszeichen.

### Befunde

Eine mikrobiologische Abklärung mittels Bakterien- und Pilzkultur, sowie Leishmanien-PCR erbrachte keinen Erregernachweis. In der histologischen Aufarbeitung einer Stanzbiopsie zeigten sich dilatierte Blutgefäße in der Dermis.

### Differentialdiagnosen

Pyoderma gangraenosum, kutane Leishmaniose, Sporotrichose, atypische Mykobakterieninfektion, Kaposiforme Hämangioendotheliom, Ulzerierendes infantiles Hämangiom.

### Diagnose

Infantiles Hämangiom, Subtyp: ulzerierend

### Therapie und Verlauf

Es wurde unmittelbar unter kardiorespiratorischer Überwachung im stationären Setting eine orale Betablocker-Therapie mit Propranolol in gewichtsadaptierter Dosierung (1 mg/kg KG) zweimal täglich eingeleitet. Der Säugling konnte bei guter Verträglichkeit der Therapie nach zwei Tagen unter Beibehaltung der Dosierung nach Hause entlassen werden. Innerhalb von drei Wochen wurde eine vollständige Wundheilung erzielt.

### Kommentar

Ulzerationen treten bei etwa 16 % aller infantilen Hämangiome auf und werden häufig von Blutungen begleitet. Im vorliegenden Fall hat die gänzliche Ulzeration des Hämangioms das typische Bild der kapillär-kavernösen Gefäßproliferation eingenommen und folglich die Diagnosestellung und Therapieeinleitung verzögert. Daher sollte dieser Subtyp des Hämangioms bei infantilen Ulzera als mögliche Differentialdiagnose in Betracht gezogen werden.

**Christina Dohr**<sup>1</sup>

## Ichthyosiforme Erythrodermie (Kollodiumbaby)

<sup>1</sup>Klinikum Klagenfurt am Wörthersee

### Anamnese

Ein Neugeborenes wurde nach Hausgeburt aufgrund eines erythrodermatischen Zustandsbildes an der Neonatologie und in weiterer Folge an der Dermatologie vorgestellt.

Anamnestisch war eruierbar, dass die Geschwister gesund sind und bzgl. der Eltern keine Konsanguinität bestand.

### Klinik

Diffuse Rötung, lamelläre Schuppung mit knittrigem, trockenem, pergamentpapierartigem Hautüberzug über den gesamten Körper. Zudem zeigte sich auch ein Ektropium bds.

### Humangenetischer Befund

**Mutation:** congenitale autosomal rezessive (AR) Ichthyose mit Mutationen im CYP 4F22 Gen

### Diagnose

Congenitale autosomal rezessive Ichthyose

### Kommentar

Das Kollodiumbaby ist ein deskriptiver Terminus für ein perinatales Zustandsbild, das bei verschiedenen Formen der Ichthyosen auftreten kann. In den meisten Fällen liegt eine autosomal-rezessive lamelläre Ichthyose (ARCI) vor.

Die AR-Ichthyose im CYP 4F22 Gen macht 3-10% der congenitalen Ichthyosen aus.

Klinisch ist eine Kombination mit Hypotrichose, tiefen Hornhauttrübungen, Nagelveränderungen, Herzfehlern, Minderwuchs, Mikroophthalmie, Epilepsie und Oligophrenie möglich.

Eine symptomatische Therapie steht im Vordergrund. In der Regel löst sich die Haut innerhalb der ersten 3 Wochen ab. Initial empfohlen wird ein Inkubator mit erhöhter Luftfeuchtigkeit (50-70%), eine permanente Monitorisierung (Vitalparameter und bzgl. Infektionen) sowie Flüssigkeitsbilanzierung und eine hochkalorische Ernährung.

Fissuren/offene Läsionen sollten mit Fett-Gaze mit antiseptischen Zusätzen wie Chlorhexidin versorgt werden. Bzgl. okulärer Therapie werden befeuchtende Augentropfen mehrmals täglich empfohlen.

Nach Ablösung der Haut werden rückfettende Externa ggf. zur leichten Keratolyse mit Zusätzen von 2-5% Harnstoff empfohlen.



### Literatur

Gabriele Richard, Gene Reviews Autosomal Recessive Congenital Ichthyosis Initial Posting: January 10, 2001; Last Update: April 2023

LF3

**Margareta Johanna Riegler**, Eva Schadelbauer<sup>1</sup>

### „Ein Neurofibrom kommt selten allein“

<sup>1</sup>Abteilung für Dermatologie und Venerologie Univ. Klinikum Graz

Ein 78-jähriger Patient stellte sich wegen einer seit mehreren Monaten bestehenden, rezidivierenden Gesichtsrötung und -schwellung in unserer Notfallsambulanz vor. Diese Symptome wären morgens verstärkt wahrnehmbar und würden im Laufe des Tages abnehmen. Der Patient verneinte sonstige Beschwerden.

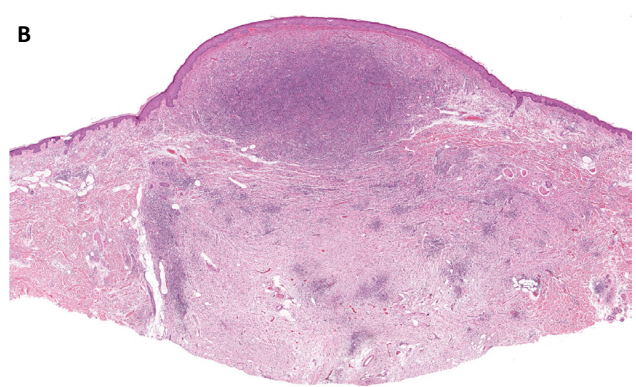
Beim Patienten wurde 8 Jahre zuvor die Diagnose eines Mantelzelllymphoms gestellt, welches chemotherapeutisch behandelt wurde.

Klinisch zeigte der Patient neben der vorbekannten Alopecia totalis eine Gesichtsschwellung mit periorbitaler Betonung sowie eine Rötung der Gesichts- und der Kopfhaut. Die Haut

selbst war nicht überwärmt, es fanden sich bis auf zwei rötliche Papeln am Hinterkopf keine wesentlichen Auffälligkeiten. Um die beiden papulösen Hautveränderungen am Hinterkopf weiter abzuklären, erfolgte die Entfernung dieser.

In der Histologie zeigte sich das Bild zweier Neurofibrome. Auffallend und sehr ungewöhnlich war ein sehr dichtes lympho-histiozytäres und plasmazellreiches Entzündungsinfiltrat an der Basis der Läsionen. Aufgrund des ungewöhnlichen Entzündungsinfiltrates, welches an eine Borrelieninfektion erinnerte, wurde das Gewebe mittels PCR Untersuchung auf Borrelien DNA untersucht, welche in beiden Läsionen nachgewiesen werden konnte.

Somit wurde die Diagnose einer kutanen Borreliose im Bereich zweier Neurofibrome gestellt.



Klinisches Bild des Patienten sowie histopathologisches Bild der knotigen Hautveränderung occipital links

**(A)** Vorder- und Rückansicht des Kopfes des Patienten. Im Kopf- und Nackenbereich zeigt sich ein flächiges Erythem. Zudem zeigt sich eine Schwellung im Gesicht mit periorbitaler Betonung. Am Hinterkopf fallen zwei rötliche Papeln auf.

**(B)** Histopathologisches Bild eines Neurofibroms mit dichtem pseudolymphomatösen Entzündungsinfiltrat.

Folglich wurde beim Patienten im Rahmen des Kontroll- und Befundbesprechungstermines (zu diesem Zeitpunkt noch keine Besserung) eine Borrelien-Serologie abgenommen und ex juvantibus eine Therapie mit Doxycyclin begonnen.

Die Borrelienserologie zeigte einen hohen IgG und IgM-Titer und bestätigte somit den Verdacht einer Borrelieninfektion.

Bereits nach 2-wöchiger Doxycyclin-Therapie kam es zu einem vollständigen Ablassen des Gesichtserythems und zu einem deutlichen Rückgang der Schwellung. Die Diagnose eines ungewöhnlichen ECM, welches den gesamten Kopf betraf, wurde retrospektiv und in Zusammenschau aller erhobenen Befunde gestellt.

LF4

### Sophie-Marie Daschl

## Makroglossie als Hinweis auf AL-Amyloidose

Wiener Gesundheitsverbund, Klinik Landstraße

Im Mai 2023 wurde in der dermatologischen Ambulanz der Klinik Landstraße eine 64-jährige Patientin vorstellig, welche von ihrer betreuenden Zahnärztin auf Grund einer derb-fibrösen Lippen sowie Zungengrundverhärtung überwiesen wurde.

In der klinischen Begutachtung waren bei ausgeprägter Makroglossie progrediente Schluckbeschwerden sowie ein Zungenrigor mit konsekutiver Dysarthrie erhebbar, welche anamnestisch seit drei Monaten bestanden. Zusätzlich zeigten sich, neben beidseits vergrößerten submandibulären Lymphknoten, flächige Leukoplakien und vereinzelte schmerzlose Erosionen an der gesamten Mundschleimhaut.

Die kraniale Magnetresonanztomographie, welche zur Abklärung der Verdachtsdiagnose einer enoralen Tumorerkrankung erfolgte, zeigte sich auf Grund von Prothesenartefakten nicht aussagekräftig. Die weiteren Differentialdiagnosen Orofaziale Granulomatose sowie Vernarbendes Schleimhautpemphigoid konnten klinisch ausgeschlossen werden. In weiterer Folge wurden Biopsien aus der Unterlippe sowie Zungenunterseite entnommen, welche den Befund eines re-

aktiv verbreiterten Plattenepithels mit Amyloidablagerungen im Stroma ergaben.

Unter der Arbeitshypothese einer diffusen Amyloidose konnte mittels Immunfixationselektrophorese der Nachweis von monoklonalen Leichtketten des Typs K in Serum (398 mg/l, Referenzbereich 6,7-22,4 mg/l) und Harn (1470mg/l, Referenzbereich 0-25,8 mg/l) mit resultierender Auslenkung der K/λ-Ratio erbracht werden. Weiters zeigten sich in der Beckenkamm-biopsie ein erhöhter Anteil an Plasmazellen im Knochenmark (10-15%) sowie die mittels Leukozytentypisierung bestimmten Plasmazellen zu 80% abnorm K-klonal, sodass in Zusammenschau der Befunde eine AL-Amyloidose diagnostiziert wurde.



In Folge der rapiden klinischen Verschlechterung der Patientin wurde neben supportiven Maßnahmen ein dreitägiger Behandlungsversuch mittels Gabe des CD38-Antikörpers Daratumumab eingeleitet.

Leider konnte damit kein Therapieerfolg mehr verzeichnet werden, sodass die Patientin an der weit fortgeschrittenen AL-Amyloidose mit kardialer, muskulärer und nephritischer Beteiligung im Juli 2023 verstarb.

LF5

**Anna-Sophie Bamer<sup>1</sup>**, Manuela Fragner<sup>1</sup>, Franz Trautinger<sup>1</sup>

## Kongenitale striäre Dermatose

<sup>1</sup>Universitätsklinikum St.Pölten, Abteilung für Haut- und Geschlechtskrankheiten

### Anamnese/klinische Präsentation

Eine 8 Monate alte Patientin präsentierte sich mit seit Geburt bestehenden, streifig, teilweise bizarr-netzartig angeordneten bräunlich-roten Papeln und Plaques am Rücken, der linken Flanke, den beiden unteren Extremitäten und links pectoral. Prästernal bestand ein flächiges und am linken Oberarm ein streifiges Erythem mit rötlichen Papeln. Das Kind war ansonsten altersentsprechend entwickelt und in uneingeschränktem Allgemeinzustand. Die Familienanamnese war unauffällig.

### Differentialdiagnosen kongenitaler striärer Dermatosen

Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger)  
Epidermale Nävi und mosaizierende Verhornungsstörungen  
Fokale dermale Hypoplasie (Goltz-Gorlin)  
Conradi-Hünemann-Happle Syndrom

### Diagnostik und Befunde

- Histologie (linker Oberschenkel): akanthotisch verbreiterte Epidermis mit Verbänden von dyskeratotisch/apoptotischen Keratinozyten, reichlich Melaninpigment im orthohyperkeratotischen Stratum corneum, minimales Lymphozyteninfiltrat und Melanophagen in oberster Dermis
- Molekulargenetik: bHeterozygote Deletion der Exons 4-10 des Gens IKBKG (NF-kappa-B essential modulator-Gen, NEMO)

### Diagnose

Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger (OMIM: #308300)

### Verlauf

Bei der Folgeuntersuchung nach 1 Monat zur Besprechung des histologischen Befundes präsentierte sich die junge Patientin in weiterhin uneingeschränktem Allgemeinzustand. Neu aufgetreten zeigte sich eine verruköse Hyperkeratose prätibial links sowie bräunlich-rote, streifig angeordnete Papeln am linken Unterschenkel. Die klinische Untersuchung der Mutter war unauffällig. Neurologische und augenärztliche Untersuchungen der kleinen Patientin wurden angeordnet.

### Zusammenfassung

Bei der Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger) handelt es sich um eine X-chromosomal dominant-vererbte, kongenitale und in Stadien verlaufende Genodermatose. Durch den De-

fekt im NEMO-Gen entsteht eine erhöhte Empfindlichkeit für proapoptotische Signale mit männlicher Letalität in utero. Bei weiblichen Betroffenen resultieren aus der zufälligen X-Inaktivierung (Lyon-Effekt) streifige, den Blaschko-Linien folgende Muster. Neben den Haut- und Anhangsgebilden können Augen, Zähne, Knochen, ZNS und Herz betroffen sein. Nach einem initialen entzündlichen Stadium verbleiben die namensgebenden, den Blaschko-Linien folgenden Hypooder Hyperpigmentierungen. Bei kongenitalen streifigen Dermatosen muss Incontinentia pigmenti als seltene, aber wichtige Differentialdiagnose in Betracht gezogen werden.



Streifige, bizarr-netzartig angeordneten bräunlich-roten Papeln und Plaques am Rücken.

**Sebastian Nachbargauer**<sup>1</sup>, Penelope Hannert<sup>1</sup>, Robert Müllegger<sup>1</sup>

## 33-jährige Sekundipara mit postpartalem Pemphigoid gestationis

<sup>1</sup>Landeskrankenhaus Wiener Neustadt

### Anamnese

Drei Tage nach Geburt eines gesunden Mädchens juckendes, weit ausgebreitetes Exanthem mit Bläschen an Extremitäten und Stamm. Bereits in der 1. Schwangerschaft vor 8a postpartales, juckendes Exanthem mit Abheilung nach topischen Steroiden.

### Klinik

Multiple urtikarielle Plaques mit zahlreichen kleinsten Vesiculae an Stamm (inkl. periumbilikal) und Extremitäten; keine Beteiligung von Schleimhäuten, Palmae, Plantae.

### Labor

Serumchemie und Blutbild normal bis auf normochrome, normozytäre Anämie (Hb 11,8 g/dL), Thrombozytose (461 G/L), relative Neutropenie (38,1%), Lymphozytose (45,9%), Eosinophilie (8,1%); Virus-Infektionsserologie / PCR und Lues-Serologie negativ; BP-180-Ak positiv (28,5 U/mL); BP230-, Desmoglein 1/3-, Tissue-Transglutaminase- und Endomysium-Ak negativ; IIF negativ.

### Dermatohistopathologie

Subepidermale Spaltbildung mit Ablösung der weitgehend intakten Epidermis; Eosinophile im Blasenlumen; lymphohistiozytäres Infiltrat mit Eosinophilen perivaskulär > interstitiell im oberen Korium.

### Direkte Immunfluoreszenz / perilesionell

IgG, C3 linear entlang der dermoepidermalen Junctionszone.

### Diagnose

Pemphigoid gestationis.

### Therapie/Verlauf

Persistierender Pruritus und Hautveränderungen nach 10d Diflucortolonvalerat-Creme, Loratadin, Polidocanol-Lotion; im

Weiteren Abheilung unter Prednisolon über 2 Wochen, danach jedoch Exazerbation; stabil geringer Befund nach Re-Etablierung von Prednisolon; beim neugeborenen Mädchen keine Hautveränderungen.

### Kommentar

Das Pemphigoid gestationis ist sehr seltene schwangerschaftsassozierte bullöse Autoimmundermatose, die aus einer aberranten Immunreaktion im Bereich der Plazenta durch eine Kreuzreaktion mit BP180 in der Haut resultiert. Es tritt meist im 2.-3. Trimenon auf, postpartal nur bei max. 25%. Bei wiederholtem Auftreten in Folgeschwangerschaften setzt es meist früher und schwerer ein, anders als bei unserer Patientin. Trotz eines Risikos für Frühgeburtlichkeit und Small-for-gestational age ist die Prognose für Mutter und Kind günstig. Nur selten sind über Kortison weiterführende immunsupprimierende Therapien notwendig.



„Pemphigoid gestationis: disseminierte erythematöse und urtikarielle Papeln bzw. Plaques, vereinzelt sind auch kokardenförmige Läsionen erkennbar.“

**Siegfried Seirl**<sup>1</sup>

## Blasen wie Juwelen

<sup>1</sup>Klinikum Wels-Grieskirchen

### Einleitung

Wir präsentieren Ihnen den lehrreichen und spannenden Fall einer 80-jährigen Patientin, die im Mai 2022 aufgrund plötzlich aufgetretener, teils girlandenförmig angeordneter, teils multiformer Läsionen/Blasen an unserer dermatologischen Ambulanz vorstellig wurde.

### Fallbeschreibung

Aus der Krankengeschichte der Patientin ließen sich keine rezenten Infekte, vorbestehende Autoimmunerkrankung oder Malignome erheben. Als Vorgeschichte zu erwähnen ist ein stationärer Aufenthalt in ihrem Heimatkrankenhaus zur Knie-TEP-Implantation im März 2022. Während dieses Aufenthaltes kam es zu einer In-Stent-Stenose an der rechten oberen Extremität, weswegen die Patientin nach erfolgreicher Re-

kanalisierung zu ihrer Dauermedikation mit Clopidogrel eine Therapie mit Thrombo ASS erhielt. Zudem infizierte sich die Patientin im April 2022 mit dem SARS-Cov-2 Virus.

Zur weiteren Abklärung erfolgte eine ausgiebige laborchemische, histologische und immunhistochemische Diagnostik. Hier zeigte sich in der DIF eine lineare IgA-Ablagerung an der Basalmembran.

Trotz anfangs hochdosierter systemischer Corticosteroide kam es über mehrere Wochen kaum zu einer Besserung und bei einer Dosisreduktion war ein rasches Wiederaufflammen zu beobachten.

Aufgrund der insuffizienten Krankheitskontrolle unter systemischer Steroid Therapie erfolgte die Einleitung von Azathioprin. Im weiteren Verlauf kam es zur sukzessiven Abheilung der Läsionen und zu keinem Auftreten neuer Läsionen.

Leider entwickelte die Patientin unter der Azathioprin Therapie eine Alopezie. Dies veranlasste uns im Einklang mit der Patientin zu einem Therapieabbruch. Erfreulicherweise blieb auch nach Therapieende ein weiterer Krankheitsschub aus. Das Haarwachstum setzte 6 Monate nach Beendigung von Azathioprin wieder ein.

**Kommentar**

Eine seltene blasenbildenden Dermatose, refraktär auf Corticosteroide, zeigte ein erfreuliches Ansprechen auf Azathioprin. Auch nach Beendigung der Therapie blieb die Patientin in Remission.



**Kokardenähnliches Bild - neue Blasen entstehen um ältere in Abheilung befindliche Blasen**



**Bild aus urtikariellen Plaques, Papulo-Vesikeln und Kokarden**



**Blasen wie Juwelen - neue intakte Blase gebildet um eine in Abheilung befindliche alte Blase**

**Teresa Bangerl<sup>1</sup>**, Wolfram Hötzenecker

## Von der Lunge zur Epidermis – eine Therapie die unter die „Haut“ geht

<sup>1</sup>Kepler Uniklinikum Linz

Es präsentierte sich ein 79-jähriger männlicher Patient mit einem Bronchialkarzinom als Grunderkrankung. Er erhielt einmalig eine Immuntherapie mit Pembrolizumab und eine Chemotherapie mit Carboplatin/Paclitaxel. Aufgrund einer Panzytopenie wurde die Monotherapie mit Pembrolizumab am 05.12.2022 fortgeführt.

Initial stellte sich der Patient an der Dermatologie mit einer Stauungsdermatitis beidseits und inzipienten Weichteilinfekt am Unterschenkel rechts vor, welcher mit Cefalexin behandelt wurde. Die Wiedervorstellung erfolgte zehn Tage nach der letzten Gabe von Pembrolizumab und sechs Tage nach Beendigung von Cefalexin aufgrund von Blasen und Ödemen an den Unterschenkeln beidseits und ein stammbetontes makulopapulöses Exanthem.

Weitere fünf Tage später präsentierte sich ein zunehmend konfluierendes Exanthem, welches an den distalen Unterarmen, Oberschenkeln und Unterschenkeln großflächige Blasen aufwies und sich das direkte und indirekte Nikolski-Zeichen positiv zeigte.

Es erfolgte ein Kryostatschnitt, wo sich eine vollständige Nekrose der Epidermis sowie Epidermolyse mit spärlichen Entzündungsinfiltraten zeigte. Der histologische Befund war vereinbar mit einer Arzneimittelreaktion. Die direkte Immunfluoreszenz war unauffällig.

Aufgrund der betroffenen Körperoberfläche von über 70% und der Histologie, stellten wir die Diagnose einer toxisch epidermalen Nekrolyse in zeitlichen Zusammenhang mit der Immuntherapie und der Antibiose.

Differentialdiagnostisch kamen ein Staphylococcal scaled skin syndrome und ein Erythema exsudativum multiforme Major-Form in Betracht.

Der Patient erhielt hochdosiert Prednisolon, additiv Immunglobuline 180g über vier Tage und Flüssigkeitssubstitution.

Im weiteren Aufenthalt entwickelte er ein zunehmend delirantes Zustandsbild und Bakteriämie. Der Allgemeinzustand des Patienten verschlechterte sich weiterhin, sodass er in Folge verstarb.

Da Immuntherapien in der onkologischen Tumorthherapie immer häufiger Anwendung finden, zeigt sich mit diesem Fall die hohe Relevanz eines engmaschigen Nebenwirkungsmanagements.



Großflächiges Erythem und Erosionen, sowie fetzenartige groblamelläre Schuppung am gesamten Integument bei TEN

**Urban Cerpes<sup>1</sup>**, Clemens Schöffl<sup>1</sup>

## Kounis Syndrom nach Verzehr von Fleischaufstrich bei einem 45-jährigen Patienten mit „Cat-Pork-Syndrom“

<sup>1</sup>Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie Graz

Der vorgestellte Fall handelt von einem 45-jährigen Patienten, welcher im März 2023 in der Allergie Ambulanz unserer Klinik zur weiteren Abklärung vorstellig wurde. Eines Morgens im Februar 2023 entwickelte er Dyspnoe, thorakales Drückgefühl, Übelkeit und Erbrechen. Bei der Erstversorgung durch den Notarzt hatte der Pat. eine verringerte  $O_2$  Sättigung, nicht messbaren Blutdruck und EKG-Zeichen kardialer Ischämie.

Er wurde ins nächstliegende Krankenhaus transportiert, wo aufgrund des Verdachtes eines akuten koronaren Syndroms eine Koronarangiographie durchgeführt wurde, welche jedoch einen unauffälligen Befund zeigte. Da sich der Patient beim Eintreffen ins Krankenhaus auch mit einem Erythem, konjunktivaler Reizung und diskreter Lippenschwellung präsentierte, wurde differenzialdiagnostisch der Verdacht einer anaphylaktischen Reaktion gestellt und der Patient zu uns überwiesen. Vorbekannt war

bereits ein allergisches Asthma bronchiale gegen Hausstaubmilben, Schimmelpilze, Hunde- und Katzenhaare sowie arterielle Hypertonie. In der genauen allergologischen Anamnese konnte nur das 20 Minuten früher verzehrte Frühstück (Brot, Butte, Fleischaufstrich) als Auslöser erhoben werden.

Wir leiteten eine breite Abklärung mittels Singleplex ImmunCAP® (Thermo Fisher, Massachusetts, US) und Multiplex ALEX® (Macro array diagnostic, Östreich) Analysen ein. In diesen konnten Sensibilisierungen gegen das Serumalbumin der Katze (Fel d2), Hundes (Can f3) und Schweinefleisch (Sus d1) sowie dem Extrakt vom Lammfleisch gefunden. Damit diagnostizierten wir ein Kounis Syndrom (Anaphylaxie mit sekundär kardiovaskulären Symptomen) nach Verzehr des Fleischaufstriches aufgrund eines „Cat-Pork Syndroms“, einer Kreuzreaktivität der genannten Serumalbumine. Mit dem Meiden von Schweine- und Lammfleisch hatte er seither keine Reaktionen mehr.

Lammfleisch	●●●●	Ovi a_meat		2,82	
Schweinefleisch	●●●●	Sus d_meat		≤ 0,10	
	●	Sus d 1	Serumalbumin	10,27	
Mehlwurm	●●●●	Ten m		≤ 0,10	
Katze	●	Fel d 1	Uteroglobulin	≤ 0,10	
	●	Fel d 2	Serumalbumin	4,96	

Ausschnitt aus dem ALEX 2 Befund (Macro Array Diagnostics, Wien, Österreich) des Patienten. Befundinterpretation: < 0,3 kUA/L: negativ oder unsicher, 0,3 - 1 kUA/L: niedriges IgE-Level, 1 - 5 kUA/L: moderates IgE-Level, 5 - 15 kUA/L: hohes IgE-Level, > 15 kUA/L: sehr hohes IgE-Level.

**Lucie Harpain<sup>1</sup>**, Johannes Griss

## Heinz-Lippmann Erkrankung – Nicht immer eine Komplikation

<sup>1</sup>Universitätsklinik für Dermatologie, AKH Wien

### Case Report

#### Anamnese

Eine 71-jährige Frau mit Unterschenkelfraktur wurde unserer Klinik konsiliarisch über die Orthopädie vorgestellt, da sich im geplanten OP Gebiet am mediodistalen Unterschenkel ausgeprägte, derbe, unverschiebliche, subkutane Verhärtungen befanden. Anamnestisch bestanden diese Veränderungen bereits seit über 30 Jahren und waren für die Patientin asymptomatisch und ohne Komplikationen wie Ulzerationen.

#### Klinik

Klinisch zeigte sich eine knochenharte, subkutane Verhärtung, ohne epidermale Komponente. Die Struktur war teils glatt, teils blumenkohlartig. Das restliche Integument war bland ohne weitere Verhärtung, vermehrte Teleangiektasien im Gesicht oder Dekolleté, Mikrostomie oder jeglichen anderen Hinweis einer Sklerodermie. Anamnestisch ergab sich kein Hinweis auf ein Raynaud-Syndrom.

#### Befunde

Die Laboruntersuchungen waren normal hinsichtlich Kalzium-Phosphat-Produkt und Vitamin-D-Spiegel. Das Parathor-





mon war mit 14pg/ml leicht erniedrigt und der Kreatinin-Wert mit 1.14mg/dl im Sinne einer mittelgradigen Niereninsuffizienz erhöht. Röntgenologisch zeigten sich ausgedehnte diffuse retikuläre Weichteilverkalkungen vorrangig distal betont an den Unterschenkeln, die computertomographisch als rein subkutan gelegene Verkalkungen identifiziert wurden. Eine intraoperativ entnommene Biopsie von der Subkutis aus ergab fokale Ossifikationsareale sowie Verkalkungsareale des subkutanen Fettgewebes mit teilweise deutlich verbreiterten Bindegewebssepten sowie lobulären und septalem Entzündungsinfiltrat, im Sinne einer Pannikulitis mit extraossärer Ossifikation und Verkalkung.

### Diagnose

Heterotopische Ossifikation (HO) bei chronisch venöser Insuffizienz, entsprechend einer Heinz-Lippmann Erkrankung.

### Therapie und Verlauf

Der operative Zugang wurde cranial der Verknöcherung gewählt. Der postoperative Verlauf, sowie eine 12-monatige Nachbeobachtungszeit gestaltete sich unauffällig und ohne Anzeichen einer Weichteilinfektion oder anderer Komplikationen wie Ulzerationen.

### Kommentar

Die Heinz-Lippmann Erkrankung ist bisher nur als Ursache für torpide Ulcera im Rahmen einer chronisch venösen Insuffizienz beschrieben. Dieser Fall zeigt jedoch, dass ein völlig asymptomatischer Verlauf ebenfalls möglich ist.

### Literatur

- Toll A, Marsico S, Duitama ICG, López-Aventín D, Claramunt AA, Pujol RM, Ares-Vidal J, López AS. Heinz-Lippmann disease as an underrecognized cause of chronic venous insufficiency-associated cutaneous ulcers: Clinical and imaging findings. *Radiol Case Rep.* 2020 Jul 4;15(9):1518-1522. doi: 10.1016/j.radcr.2020.06.035. PMID: 32670452; PMCID: PMC7339010.
- Lippmann HI, Goldin RR. Subcutaneous ossification of the legs in chronic venous insufficiency. *Radiology* 1960;74:279-88.
- Cafasso DE, Bowen DK, Kinkennon SA, Stanbro MD, Kellicut DC. Heterotopic ossifications in chronic venous insufficiency: a new consideration for clinical, aetiology, anatomy and pathophysiology staging. *Phlebology.* 2013 Oct;28(7):361-5. doi: 10.1258/phleb.2012.012050. Epub 2013 May 6. PMID: 23202142.
- Lemont H, Gamble S. Heinz Lippmann disease. *J Am Podiatr Med Assoc.* 1996 Nov;86(11):561-4. doi: 10.7547/87507315-86-11-561. PMID: 8961661.

---

**LF11**

**Chiara Accinelli<sup>1</sup>**

## Eine Erinnerung aus Sri Lanka.

<sup>1</sup>Landeskrankenhaus Feldkirch

### Anamnese

Ein 48-jähriger Patient kam notfallmäßig in unsere dermatologische Ambulanz, nachdem er von einer Reise in Sri Lanka zurückgekommen war. In Sri Lanka hatte sich der Patient am Unterschenkel links verletzt. Die Wunde hatte an Größe zugenommen und sich zu einem sehr schmerzhaften Ulcus entwickelt.

### Klinik

Am linken Unterschenkel zeigte sich ein ca. 6cm langes und 4cm breites Ulcus, gräulich und schmierig-membranös belegt, mit scharf begrenzten Rändern, welche wie „ausgestanzt“ wirkten. Mitten in der Läsion fanden sich noch intakte Hautinseln, sowie nekrotische Areale. Die Wundumgebung zeigte sich gerötet und der Unterschenkel leicht geschwollen.

**Befunde**

Laborchemisch zeigten sich minimal ausgedehnte Infekt-Parameter. Es erfolgte zudem die Entnahme einer Biopsie. Das histopathologische Bild wäre vereinbar mit einem Pyoderma gangraenosum, sowie mit einem Ulcus mit bakterieller Genese. Im mikrobiologischen Abstrich zeigte sich eine Besiedelung mit Staphylokokkus Aureus (MRSA), Streptokokkus Pyogenes und Corynebacterium Diphtheriae.

**Differentialdiagnosen**

Pyoderma gangraenosum, Hauttuberkulose, atypische Mykobakteriose, Leishmaniose. Arterielles/venöses Ulcus.

**Diagnose**

Kutane Diphtherie.

**Therapie/Verlauf**

Es wurde eine antibiotische Therapie mit Clindamycin eingeleitet. Es erfolgte eine Diphtherie-Impfung nach Diagnosestellung. Lokaltherapeutisch erfolgten desinfizierende Maßnahmen. Der Patient zeigte ein promptes Ansprechen auf die Therapie mit einem kompletten Abheilen des Ulcus.

**Kommentar**

Die häufigsten Erreger von Hautulcera sind Staphylokokken und Streptokokken, bei einer Rückkehr aus einem tropischen Land gilt es, auch andere Erreger auszuschließen.

**Literatur**

Morgado-Carrasco, Daniel, et al. „Cutaneous diphtheria mimicking pyoderma gangrenosum.“ JAMA dermatology 154.2 (2018): 227-228  
Büchi, Annina Elisabeth. „Chronische Ulzera mit akuter Cellulitis.“ – SCHWEIZERISCHES MEDIZIN-FORUM 2016;16(33):668–671



Kutane Diphtherie. Ulcus mit scharf begrenzten, wie "ausgestanzten" Rändern und nekrotischen Arealen

LF12

**Susanne Schöfl**<sup>1</sup>, Rebecca Ram<sup>1</sup>, Laura Wolf<sup>1</sup>, Victoria Pernsteiner<sup>1</sup>, Jörg Jabkowski<sup>1</sup>, Norbert Sepp<sup>1</sup>

**Fieber, Halsschmerzen und skrotale Nekrosen**

<sup>1</sup>Ordensklinikum Linz Elisabethinen

**Anamnese**

Ein 21-jähriger Patient wird mit Fieber, Halsschmerzen sowie Hauteffloreszenzen am Stamm, im Gesicht und genital vorgestellt. Die vermutete Angina tonsillaris wurde vom Hausarzt mit Amoxicomb therapiert. Die aufgrund einer Exazerbation der seit Kindheit bestehenden Psoriasisarthritis zuletzt für 6 Monate eingenommene Ebetrexat-Therapie wurde bei Beschwerdefreiheit vor einem Monat beendet.

**Klinik**

Es zeigen sich am Stamm und im Gesicht multiple stecknadelkopfgroße Pusteln, scrotal ausgeprägte Nekrosen mit umgebender Rötung und enoral mehrere Aphthen.

**Befunde**

Laborchemisch zeigen sich deutlich erhöhte Entzündungswerte mit Neutrophilie, die infektiologische Abklärung erbringt keinen Hinweis auf eine virale oder bakterielle Infektion. Das CT des Stamms liefert bis auf eine vermutlich reaktive zervikale Lymphadenopathie unauffällige Befunde. Zwei Probebiopsien

ergeben histologisch eine Nekrose mit granulozytenreicher perivaskulärer Entzündungsreaktion. Während des Aufenthalts entwickelt der Patient Sehstörungen, augenärztlicherseits werden eine Uveitis anterior und eine arteriell-venöse retinale Vasculitis diagnostiziert.



Es zeigen sich skrotal vier umschriebene Nekrosen mit umgebenden erythematösen Infiltraten sowie inguinal beidseits fibrinbelegte Ulcera.

**Differentialdiagnosen**

Varizellen, Impetigo contagiosa, Lymphom, STD

**Diagnose:** Morbus Behçet

**Therapie und Verlauf**

Unter oraler Steroidtherapie (0,5 mg/kg KG) und Colchicin 3x 0,5 mg/d werden ein rascher Rückgang der Entzündungswerte sowie eine Abheilung der Aphthen, Pusteln und nekrotischen Ulcera mit konsekutiver Schmerzlinderung erreicht.

**Kommentar**

Morbus Behçet ist unter anderem durch vielgestaltige mukokutane Manifestationen gekennzeichnet. In unserem Fall ist

eine hochfieberhafte Erstmanifestation mit selten beschriebener Nekrotisierung der genitalen Ulcerationen<sup>1</sup>, generalisierter Pustulose und vermutlich ursprünglich als Tonsillitis interpretierte Aphthose des Oropharynx<sup>2</sup> vorliegend.

**Literatur**

- 1 TRAD, S et al. 2009. [Necrotizing folliculitis in Behçet's disease]. Rev Med Interne, 30, 268-70.
- 2 MORALES-ANGULO, C. et al. 2014. [Otorhinolaryngological manifestations in patients with Behçet disease]. Acta Otorinolaringol Esp, 65, 15-21.

LF13

**Marie-Luise Brunner-Kovarik**, Karin Jäger, Philipp Tschandl

**Ein Marathonläufer auf Krücken**

<sup>1</sup>Universitätsklinik für Dermatologie, Medizinische Universität Wien

**Anamnese**

Wir berichten über einen 58-jährigen Marathonläufer ohne wesentliche Vorerkrankungen, welcher in reduziertem Allgemeinzustand ambulant vorstellig wurde. Er klagte über ein seit drei Tagen bestehendes Exanthem an den Unterschenkeln, einhergehend mit einer schmerzhaften Schwellung des rechten Fußes und eingeschränkter Mobilität; Gehen und Stehen war nur noch mit Krücken möglich.

**Klinik**

Im Status fiel eine Knöchelschwellung rechts sowie eine palpable Purpura an den Unterschenkeln und diskret an den Armen beidseits auf. Darüber hinaus fand sich am rechten Unterschenkel eine Sugillation mit darüber befindlicher intakter Blase. Des Weiteren auffällig war ein reduzierter Kraftgrad in beiden unteren Extremitäten, deutliche Hypästhesien und Dysästhesien in diffuser Anordnung im Bereich des rechten Oberschenkels, Unterschenkels sowie des Fußes rechts.

**Differentialdiagnosen**

Leukozytoklastische Vaskulitis, IgA-Vaskulitis, ANCA-assoziierte Vaskulitis

**Befunde**

- Labor: Leukozytose, Eosinophilie, p-ANCA positiv, Hep-Bc-AK positiv, IgE und CRP erhöht
- Dermatopathohistologie: Eosinophile Vaskulitis
- Interdisziplinäre Abklärung:
  - Neurologie: Multiplex-Neuropathie
  - Nephrologie: Pauciimune Crescentic Glomerulonephritis (Nierenbiopsie)
  - Pulmologie: Asthma bronchiale, asymptomatische Pulmonalembolie (CT, Zufallsbefund)

- Hämostaseologie: Cardiolipin-AK + Beta-2-GP-AK wiederholt erhöht - Antiphospholipid Syndrom
- HNO: Nasenpolypen
- Gastroenterologie: aktive Hepatitis B



Palpable Purpura an beiden unteren Extremitäten

**Diagnose**

Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (eGPA)

**Therapie, Verlauf**

Der Patient wurde nach initialer Therapie mit Methylprednisolon 1mg/kg KG zusätzlich mit Rituximab (Induktionsdosis 1000mg 2x im Abstand von 4 Wochen, Erhaltungsdosis 500mg alle 6 Monate) behandelt, worunter es zur vollständigen Remission kam.

**Kommentar**

Bei palpabler Purpura liegt selten eine eGPA vor, man sollte jedoch gerade bei zusätzlich bestehendem Asthma, reduziertem Allgemeinzustand und neurologischen Symptomen an eine c-ANCA-assoziierte Vaskulitis denken.

**Literatur**

Grayson PC et al, Ann Rheum Dis, 2022

**LF14**

**Jakob Jochmann<sup>1</sup>**, Katharina Schellmann<sup>1</sup>, Christian Posch<sup>1</sup>

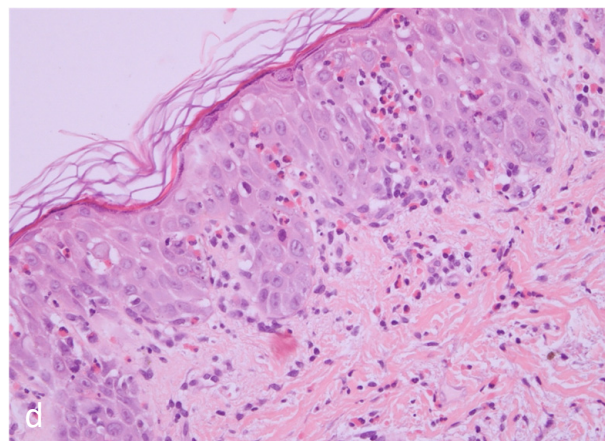
**Bullöse Dermatitis beim Neugeborenen**

<sup>1</sup>Klinik Hietzing

Wir berichten von einem neugeborenen Mädchen, das kurze Zeit nach der Geburt eine papulovesikulöse, extremitätenbetonte, entlang der Blaschko Linien verlaufende, Dermatitis entwickelte. Die Schwangerschaft verlief bis auf eine fragliche Dermatitis der Mutter komplikationsfrei. Ebenso war die

Familienanamnese der aus Afghanistan stammenden Eltern hinsichtlich genetischer Erkrankungen unauffällig.

In einer Durchuntersuchung des Mädchens (Labor, Virologie und Bakteriologie Abstriche, Indirekte IF, EEG, Augenstatus, Zahnstatus, Abdomen Sonografie, Schädelsonografie, Herz-echografie) zeigten sich als pathologischen Befunde eine Eo-



a, Stadium 1 - Vesikuläres Exanthem, b, Stadium 2 - Ausbildung von hyperkeratot.,gelb-bräunlichen, verrukösen Plaques, c Stadium 3 - Hyperpigmentierte wirbelartigeMuster, d Histologie - Superfizielle, peri- und intervaskuläre, von eosinophilen Granulozyten dominierte Dermatitis

sinophilie (Gr.abs.1,05 G./L, Gr.rel. 8,2%), eine Erhöhung der GammaGT auf 283 U/L), sowie ein persistierendes Foramen ovale im Herzecho.

Histologisch zeigte sich eine superfizielle, peri- und intervaskuläre, von eosinophilen Granulozyten dominierte Dermatitis mit „eosinophiler Spongiose“. Somit stellten wir die Diagnose einer Incontinentia pigmenti (IP)

Die Therapie der IP ist rein symptomatisch. Unsere Patientin erhielt kurzzeitig ein topisches Steroid. Im weiteren Verlauf konnte auf eine blande Pflege umgestellt werden.

Bei der IP handelt es sich um eine seltene x-chromosomal dominant vererbte Multisystemerkrankung. Ursächlich ist eine Mutation im NEMO Gen/ IKBKG-Gen.

Charakteristisch ist der stadienhafte Verlauf der IP. Auf das erste Stadium vesiculosum folgen das verruköse-hypertrophe Stadium, sowie das 3 Stadium mit hyperpigmentierten, mäanderförmigen Hautveränderungen. Das Vierte Stadium ist gekennzeichnet durch Hypopigmentierungen und Atrophien.

Häufige extracutane Symptome sind Zahnanomalien, Alopezie, Onychodystrophie, Veränderungen der Retina sowie ZNS Beteiligung mit Epilepsie.

Aufgrund des stadienhaften Verlaufes der IP sind regelmäßige interdisziplinäre Kontrollen erforderlich. Bei unserer mittlerweile 1,5 jährigen Patientin waren bisher alle Untersuchungen auch im Hinblick auf extracutane Manifestationen unauffällig.

## LF15

**Eva Rigler<sup>1</sup>**, Philipp Tschandl<sup>1</sup>, Julia Tittes<sup>1</sup>, Johannes Griss<sup>1</sup>

### Extraintestinale Manifestation einer Amöbiasis

<sup>1</sup>Univ. Klinik für Dermatologie, Medizinische Universität Wien

#### Anamnese

Bei einem männlichen 53-jährigen Patienten wird aufgrund von seit 2 Wochen bestehenden diffusen Bauchschmerzen mit häufigem Stuhldrang (ca. alle 15min) und blutigen Stuhlauf lagerungen (Temp 38,4°) ein CT Abdomen durchgeführt. Hier zeigt sich ein perityphilitischen Abszess, welcher mittels Pigtaildrainage entlastet wird. Nach Drainentfernung entwickelt sich im Bereich der Drainstelle ein Ulkus. Daher wurde der Patient bei Verdacht auf Pyoderma gangraenosum an die Universitätsklinik für Dermatologie zugewiesen.

#### Klinik

Abdominal rechts zeigt sich ein ca. 5-7cm im Durchmesser haltendes fibrinbelegtes Ulkus mit aufgeworfenem erythematösem Rand.

#### Befunde

In der molekularbiologischen Untersuchung des Punktats und des Stuhls ist Entamoeba histolytica nachweisbar. Die histologische Aufarbeitung der durchgeführten Stanzbiopsie zeigt ein mit Zelldebris, Nekrose und gemischtem Entzündungsinfiltrat durchsetztes Präparat. Zusätzlich finden sich lose gruppiert ovale Strukturen mit feingranulärem Zytoplasma und exzentrisch gelegenen, PAS positivem, kreisrundem kleinen Kern, vereinbar mit dem histologischen Nachweis einer kutanen Amöbiasis. Dieser Befund kann molekularbiologisch bestätigt werden.

#### Differentialdiagnosen

Kutaner Mb. Crohn, Pyoderma gangraenosum

#### Diagnose

kutane Amöbiasis

#### Therapie und Verlauf

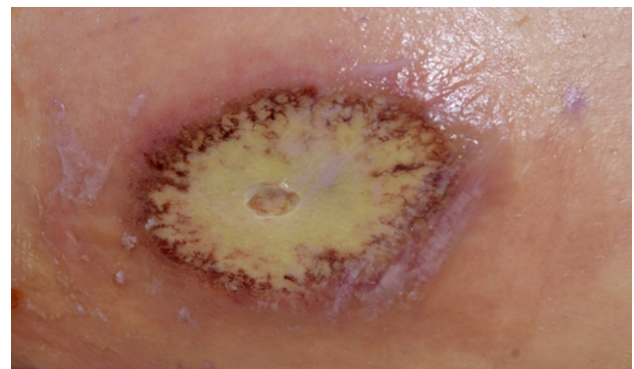
Es erfolgt eine antibiotische Therapie mit Metronidazol und Tinidazol. Bei allerdings schwerwiegendem Verlauf muss eine Hemicolectomie rechts durchgeführt werden. Es kommt zu einem Platzbauch, bei der operativen Revision ist das Colon durch die Amöbiasis subtotal destruiert. Ein Ileostoma wird angelegt. Das Ulcus heilt unter der antimikrobiellen Therapie bland ab.

#### Kommentar

Nach operativen Eingriffen bei intraluminal positiven mikrobiellen Befunden soll an eine kutane Mitbeteiligung gedacht werden.

#### Literatur

Sasaki Y, et al. [A Case of Peristomal Cutaneous Ulcer Following Amebic Colitis Caused by Entamoeba histolytica]. Kansenshogaku Zasshi. 2016 Jan;90(1):73-6.



Abdomen rechts: fibrinbelegtes Ulkus im Bereich der Einstichstelle des Drains nach Entlastung des perityphilitischen Abszesses.

**Eva Schadelbauer<sup>1</sup>**, Carina Michor-Tscharre<sup>1</sup>

## „Et tu, Bruton?“ – ungewöhnliche, hämorrhagische Hautveränderungen an den Fingern

<sup>1</sup>Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie Graz

Eine 75-jährige Patientin wurde in unserer Notfallsambulanz mit Zuweisungsdiagnose „v.a. Purpura Unterschenkel links“ vorstellig. Zu den Grunderkrankungen zählte eine B-CLL, weswegen bei der Patientin einige Monate zuvor eine Therapie mit Ibrutinib eingeleitet wurde.

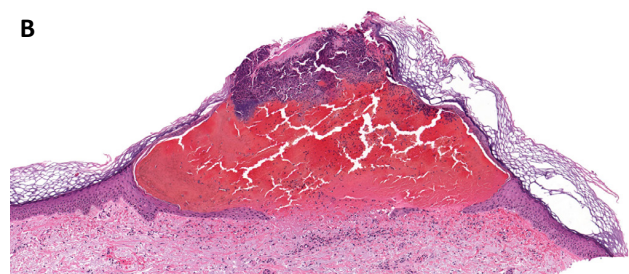
Zum Zeitpunkt der Vorstellung berichtete die Patientin über seit Wochen bestehende bläuliche Flecken an der Haut, insbesondere an den Unterschenkeln. Ein rezenter Infekt war nicht erinnerlich. Die Patientin präsentierte sich mit wenigen bläulich-lividen Makulae am linken und weniger ausgeprägt auch am rechten Unterschenkel. Die Füße selbst waren nicht betroffen. Zusätzlich zeigten sich an den Händen wenige livide, teils blasig imponierende, weiche Papeln, welche zentral teilweise auch eine kleine Kruste aufwiesen.

Zur weiteren Abklärung wurde eine Läsion an der rechten Hand gestanzt. Histologisch zeigte sich eine subkorneale hämorrhagische Blase.

Ibrutinib ist ein oraler Bruton-Tyrosinkinase (BTK)-Inhibitor der u.a. zur Behandlung der chronisch lymphatischen Leukämie und anderer maligner B-Zellerkrankungen eingesetzt wird. In Studien wurde eine erhöhte Blutungsneigung unter BTK Inhibitoren beschrieben, obwohl der genaue Mechanismus dahinter noch ungeklärt ist. Die erhöhte Blutungsneigung scheint Folge der Kombination aus irreversibler „on-target“ BTK Inhibition und „off-target“ Inhibition anderer Kinasen (EGFRm ITK, JAK3 und Tec-Kinase) zu sein. Eine Hemmung der von-Willebrand-Faktor- und kollageninduzierten Thrombozytenaggregation wurde in einer in-vitro Studie beschrieben.

Hautveränderungen zählen v.a. im ersten Therapiejahr zu den häufigsten Nebenwirkungen unter Ibrutinib. Hier wurden v.a. Hämatome, Petechien und Ekchymosen, in bis zu 30% beschrieben. Weiters wurden Haar- und Nagelveränderungen, Arzneimittellexantheme, opportunistische Hautinfektionen, Mundschleimhautveränderungen, neutrophile Dermatosen, Ödeme und Pannikulitiden beschrieben.

Hiermit wird eine charakteristische kutane Nebenwirkung von Ibrutinib bei einer 75-jährigen Patientin mit B-CLL vorgestellt.



Klinisches Bild der auffälligen Hautveränderungen an den Händen sowie histopathologisches Bild der angezeichneten Läsion am rechten Handrücken.

**(A)** An den Hand- und Fingerrücken zeigen sich multiple dunkle, lividrötliche Papeln.

**(B)** Histopathologisches Bild eines intraepidermalen hämorrhagischen Bläschens.

Sophie Burner<sup>1</sup>, Schellmann K.<sup>1</sup> Posch C.<sup>1,2</sup>

## Stillhalten und weiter machen?

<sup>1</sup>Abteilung für Dermatologie, Wiener Gesundheitsverbund, Klinik Hietzing, Wien, <sup>2</sup>Sigmund Freud Privatuniversität Wien, Fakultät für Medizin Anamnese

Eine 59-jährige Frau wird mit der Verdachtsdiagnose eines Arzneimittel-exanthems zugewiesen. Sie berichtet über starkes Krankheitsgefühl, hat undulierendes Fieber bis 40°C und wird seit 3 Tagen, aufgrund von Halsschmerzen, mit Amoxicillin behandelt. Vorbekannt sind Hämangiome der Leber, eine arterielle Hypertonie, Endometriose, sowie eine Depression, es sind keine Allergien bekannt.

### Befunde

Die Patientin präsentiert sich mit einem makulopapulösem Exanthem des gesamten Integuments mit Aussparung der Unterschenkel und Füße, diese teils kokardenartig konfluierend, zusätzlich zeigt sich ein Enanthem der Mundschleimhaut. Im internistischen Status ergeben sich keine Auffälligkeiten. Trotz breiter antibiotischer Therapie und intensiver interdisziplinärer Fokussuche, bei FUO, steigt das CRP auf 286 mg/L. Neben einer diffusen Lymphadenopathie, weiterhin bestehendem hohen Fieber bis 39,5°C, zeigen sich auffällige Laborparameter, darunter eine Sturzsenkung (bedside), ein Hämoglobinabfall von 12.1 auf 9.1 g/dL und eine Ferritinämie >21.000. Zudem entwickelt die Patientin im Verlauf Arthralgien. Eine Probebiopsie zeigt eine Superfizielle perivaskuläre Dermatitis.

### Differentialdiagnosen

Initial wird eine infektiös-bakterielle wie auch virale Genese angenommen. Weiterführende Befunde lenken jedoch den Verdacht auf eine autoinflammatorische Erkrankung, vor allem den (adulten) Morbus Still.

### Diagnose

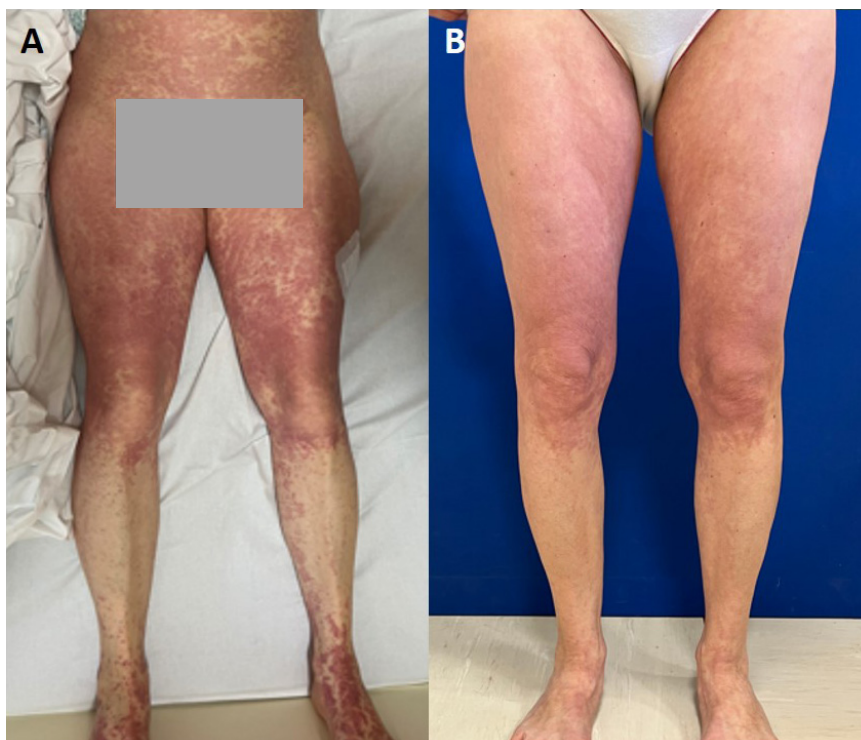
Die Diagnose eines adulten Morbus Still kann aufgrund der Befundkonstellation (Haupt- und Nebenkriterien nach Yamaguchi et al.) und einem rapiden Körpertemperaturabfall auf 35°C nach einmaliger Gabe von 100mg Prednisolol i.v. gestellt werden.

### Therapie und Verlauf

Die antiinflammatorische Therapie mit einem systemischen Glukokortikoid (Prednisolon 62,5mg tgl. peroral) wird im Verlauf mit einem IL-1 Antagonist (Anakinra) erweitert und führte rasch zur deutlichen Besserung der Beschwerden. Nach stufenweiser Reduktion des systemischen Glukokortikoids werden zwar erneut erhöhte Ferritinwerte gemessen, die Patientin ist jedoch weiterhin subjektiv deutlich gebessert.

### Kommentar

Der adulte Morbus Still ist eine seltene autoinflammatorische Systemerkrankung die zu den Polyarthritiden gezählt wird. Moderne Systemtherapien, die direkt zur Neutralisation des proinflammatorischen Zytokins IL-1 führen, haben die Behandlung autoinflammatorischer Erkrankungen wesentlich verbessert.



**A)** Es zeigt sich ein makulopapulöses Exanthem des gesamten Integuments mit Aussparung der Unterschenkel, dieses teils kokardenartig konfluierend.

**B)** Deutliche Besserung des Hautbilds mit nun vorwiegend postinflammatorischem Erythem nach erfolgreicher Therapie.

**Sophie Marie Sinz<sup>1</sup>**

## Progrediente Hämangiome

<sup>1</sup>Universitätsklinik für Dermatologie und Allergologie, Uniklinikum der Paracelsus Medizinischen Privatuniversität Salzburg

### Anamnese

2002 stellte sich ein 64-jähriger Patient aufgrund blauschwarzen Hautveränderungen im Gesichts- und Dekolletébereich vor. Anamnestisch hätten die Läsionen bereits seit längerer Zeit bestehend und Mutter und Schwester des Patienten hätten berichteterweise ähnliche Veränderungen aufgewiesen. Als Grunderkrankung wurde eine rezidivierende Lumbago angegeben und es zeigte sich nebenbefundlich eine Meningealzyste bei L3.

Klinik: Im Gesichtsbereich sowie im Bereich des Dekolletés zeigten sich multiple, nicht druckdolente blauschwarze Knoten. Die einsehbaren Schleimhäute imponierten in klinischer Inspektion bland.

### Befunde

Histologisch wurde in der Biopsie eines Knoten aus dem Jahr 2002 ein kavernoöses Angiom beschrieben. 2007 wurden multiple Hämangiome der Leber entdeckt. 2008 wurde ein Cavernom bei L3/L4 operiert, nebenbefundlich zeigten sich auch multiple cerebrale Cavernome. 2013 trat ein eingeblutetes Pons-Cavernom mit klinischem Substrat einer Abduzensparese auf. 2017 zeigten sich progrediente Hämangiome (Bild),

histologisch ein oberflächlich dermaler Fokus aggregierender teleangiektatischer Gefäßstrukturen ersichtlich. Gastroskopisch zeigten sich Angiodysplasien im Magenkorpus.

### Folgende Diagnosen wurden 2017 als Differentialdiagnosen erwogen

Mb. Osler, Mb. Fabry, Generalisierte Glomangiomatose, Blue rubber bleb naevus syndrome.

### Therapie und Verlauf

In Zusammenschau von klinischem Bild und Histologie wurde zur Abklärung bezüglich der Differentialdiagnose eines Blue rubber bleb nevus syndrome eine genetische Untersuchung im Hinblick auf eine Mutation des TEK/TIE2-Gen (9p21) durchgeführt, welche sich negativ zeigte. In weiterer Folge konnte durch die neu mögliche Technik des Next Generation Sequencing eine genetische Aberration im KRIT1 (CCM1) Gen nachgewiesen werden und damit die Diagnose hereditärer cerebraler kavernoöser Malformationen gestellt werden.

Therapeutisch steht vor allem eine symptomatische bzw. chirurgische Versorgung der cerebralen Cavernome im Vordergrund.





**Ludwig Scheffenbichler**, Gregor Holzer

## Angioimmunoblastisches T-Zell Lymphom mit kutaner Beteiligung

Klinik Donaustadt

An unserer Ambulanz stellte sich im Spätsommer eine 75-jährige zuvor gesunde Patientin mit starkem seit 3 Wochen bestehendem Juckreiz und erythematösen, teils konfluierenden papulösen Infiltraten am Rumpf sowie den Extremitäten vor. Die Patientin wurde stationär aufgenommen, die Hautbiopsie zeigte das histopathologische Bild einer superfiziellen, perivaskulären Dermatitis.

Juckreiz und Exanthem zeigten sich unter einer Therapie mit NB-UVB, topischen Steroiden und i.v. infusionen mit Diphenhydramin nicht kontrollierbar. Eine weiterführende Diagnostik mittels Durchflusszytometrie sowie Schnittbildgebung wurde durchgeführt. Hier zeigte sich eine atypische T-Zell Population (CD3+/CD4-/CD7-/CD8-) sowie eine ausgeprägte Lymphadenopathie thoracoabdominell.

Eine erneute excisionale Biopsie der Haut sowie eine Lymphknotenbiopsie konnten die Diagnose eines angioimmunoblastischen T-Zell Lymphoms mit kutaner Beteiligung (Ann-Arbor-Klassifikation Stadium III) sichern.



Fotodokumentation Oberschenkel links sowie Oberkörper ventral bei Erstvorstellung der Patientin

<https://doi.org/10.61783/oegd10009>