

Victoria Pernsteiner¹, Harry Fuchssteiner², Marija Geroldinger-Simić¹, Norbert Sepp¹, Helmut Kehrer¹

Ungewöhnliche Ulzera

¹Ordensklinikum Linz Elisabethinen, Abteilung für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Linz, Österreich, ²Ordensklinikum Linz Barmherzige Schwestern, Abteilung für Gastroenterologie & Hepatologie, Endokrinologie und Stoffwechsel, Ernährungsmedizin, Linz, Österreich

Anamnese / Case History

Bei einer 61-jährigen Patientin bestanden seit sechs Jahren rezidivierende Ulzerationen in den Intertrigines. Ansonsten war die Patientin beschwerdefrei, insbesondere gastrointestinale Beschwerden wurden negiert. Bei V.a. eine Hidradenitis suppurativa war auswärts in der Vergangenheit bereits zweimalig für einige Monate eine Therapie mit Adalimumab durchgeführt worden.

Klinik / Clinical Findings

Es zeigten sich „wie mit dem Messer ausgeschnittene“, lineare Fissuren und Ulzera submammär, axillär, inguinal, genital sowie im Bereich der Rima ani.

Befunde / Diagnostic findings

Laborchemisch fand sich bis auf eine mäßige CRP-Erhöhung ein unauffälliger Befund. Das Calprotectin im Stuhl war mit 182 µg/g erhöht. Im MR des Beckens stellte sich ein intersphinktäer Fistelgang im Bereich des anorektalen Überganges dar. Gastro- und Coloskopie waren ohne relevante Auffälligkeiten.

Histologisch zeigte sich eine granulomatöse Entzündung mit Lymphozyten und Plasmazellen.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Intertrigo, Hidradenitis suppurativa, Morbus Behçet, Morbus Hailey-Hailey, Psoriasis inversa.

Diagnose / Diagnosis

Extraintestinaler Morbus Crohn.

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Nachdem es auch unter Adalimumab trotz gesteigerter Dosis (160 mg/w) zu keiner ausreichenden Besserung kam, konnte unter Upadacitinib 45 mg/d eine vollständige Abheilung sämtlicher Ulzera erzielt werden. Die Dosis wurde nach 12 Wochen auf 30 mg/d reduziert, worunter die Patientin weiterhin beschwerdefrei ist.

Kommentar / Comments

Auch bei fehlenden gastrointestinalen Beschwerden muss bei passendem klinischen Bild an einen extraintestinalen Mb. Crohn gedacht werden.

Literatur / Literature

Ickrath F, Stoevesandt J, Schulmeyer L, Glatzel C, Goebeler M, Kerstan A. Metastatischer Morbus Crohn: eine unterschätzte Entität. J Dtsch Dermatol Ges. 2021;19(7):973-982.



Julia Holzgruber¹, Wolfram Hötzenecker¹

Außergewöhnliche Arthritis in der Dermatologie

¹Kepler Universitätsklinikum, Dermatologie und Venerologie, Linz, Österreich

Anamnese / Case History

Ein 67-jähriger Patient wurde mit bilateral geschwollenen, geröteten und äußerst schmerzhaften Hand-, Fuß- und Hüftgelenken mit orthopädischer Überweisung bei Verdacht auf Psoriasisarthritis in unserer dermatologischen Ambulanz vorgestellt.

Klinik / Clinical Findings

Im Akutlabor zeigten sich eine Leukozytose (15,6 G/l) mit deutlicher CRP-Erhöhung (33,1 mg/dl). Aufgrund der Entzündungsparameter und der fast vollständigen schmerzbedingten Immobilisation der Gelenke veranlassten wir eine stationäre Aufnahme zur Analgesie und empirischen Antibiose mit Ampicillin/Sulbactam.

Befunde / Diagnostic findings

Aufgrund einer bekannten HIV Infektion mit HI-viraler Last unter der Nachweisgrenze sowie zufriedenstellender CD4-Zellzahl (400/μl, 18%) erhoben wir ergänzend eine Sexualanamnese, aus der sich erst nach mehrmaligem gezielten Nachfragen ein ungeschützter, rezeptiver Analverkehr vor 2 Wochen ergab. Aus einem Analabstrich wurde ein Ausstrichpräparat mit Methylenblau-Färbung angefertigt, in dem intrazellulär-gelegene Diplokokken nachgewiesen wurden.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Septische Arthritis, Arthritis urica, rheumatoide Arthritis und Psoriasisarthritis bei anamnestisch Psoriasis vulgaris

Diagnose / Diagnosis

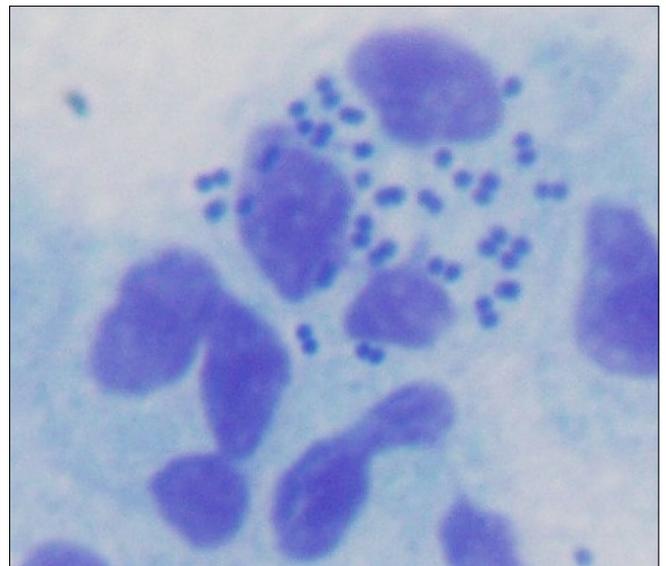
Disseminierte Gonokokkeninfektion

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Leitliniengerecht wurde die Antibiose auf Ceftriaxon umgestellt. Die Therapie erwies sich als unmittelbar wirksam mit rascher Regredienz der klinischen Symptomatik und der Entzündungsparameter. Der Nachweis von Neisseria gonorrhoeae in Blutkulturen und PCR-Abstrichen bestätigte unsere Verdachtsdiagnose. Nach erfolgreicher Therapie von 14 Tagen konnte der Patient in gebessertem Allgemeinzustand entlassen werden.

Kommentar / Comments

Durch eine gezielte Anamnese mit anschließender mikroskopischer Untersuchung des Patientenmaterials konnte die seltene Entität einer disseminierten Gonokokkeninfektion rasch diagnostiziert werden.



Johannes Woltsche¹, Andrea Skrabl-Baumgartner², Regina Fink-Puches¹

Mehr als ein Ulcus

¹Medizinische Universität Graz, Abteilung für Dermatologie und Venerologie, Graz, Österreich, ²Medizinische Universität Graz, Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, Österreich

Anamnese / Case History

Ein 5-jähriges Mädchen wurde mit einem seit wenigen Tagen bestehenden, schmerzhaften Ulcus an der linken Ferse an unsere Notfallsambulanz überwiesen. Es war kein Trauma erhebbar.

Klinik / Clinical Findings

Im Bereich der linken Ferse zeigte sich ein ca. 1cm im Durchmesser haltendes Ulcus. Daneben bestanden ein weiteres kleines Ulcus mit gelblich-fibrinösen Auflagerungen an der linken Großzehenspitze, sowie ödematöse Schwellungen sämtlicher Finger.

Befunde / Diagnostic findings

Laborchemisch waren hochtitrige ANA (1:5120) und stark erhöhte Scl-70-Antikörper (>240U/mL) zu finden. In der Kapillarmikroskopie zeigten sich pathologische Veränderungen.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Differentialdiagnostisch wurden verschiedene Kollagenosen (systemische Sklerose, Mischkollagenose), sowie eine Vasculitis (Polyarteriitis nodosa) in Betracht gezogen.

Diagnose / Diagnosis

In Zusammenschau aller erhobenen Befunde wurde die Diagnose einer juvenilen systemischen Sklerose (jSSc) gestellt¹.

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Neben entsprechenden lokaltherapeutischen Maßnahmen erfolgte zunächst die Einleitung einer systemischen Steroidtherapie (Prednisolon 0,5mg/kg), worunter es zu einer raschen Besserung der Beschwerdesymptomatik im Bereich der Finger kam. Kurz darauf wurde eine immunmodulierende Basistherapie mit Methotrexat (7,5mg pro Woche) gestartet²; parallel wurde Prednisolon schrittweise reduziert. Nach zwei Monaten war das Fersen-Ulcus vollständig abgeheilt. Wenig später erfolgte die Einleitung einer additiven, immunmodulativen Therapie mit Tocilizumab^{2,3}. Sämtliche Medikamente wurden gut vertragen.

Kommentar / Comments

Die jSSc stellt eine schwerwiegende, potenziell lebensbedrohliche Erkrankung dar. Es gilt kumulative Gewebeschäden durch frühzeitige Diagnosestellung und rasche Behandlung im Sinne des „Treat-to-Target“-Konzepts zu verhindern.

Literatur / Literature:

- 1 van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis.* 2013;72(11):1747-55.
- 2 Foeldvari I, Torok KS, Antón J, Blakley M, Constantin T, Cutolo M, et al. Best clinical practice in the treatment of juvenile systemic sclerosis: expert panel guidance - the result of the International Hamburg Consensus Meeting December 2022. *Expert Rev Clin Immunol.* 2024;20(4):387-404.
- 3 Adrovic A, Yildiz M, Haslak F, Koker O, Aliyeva A, Sahin S, et al. Tocilizumab therapy in juvenile systemic sclerosis: a retrospective single centre pilot study. *Rheumatol Int.* 2021;41(1):121-8.



Simona Saluzzo¹, Laura Marie Gail¹, Kaan Boztug², Georg Stingl¹, Georg Stary¹

Connexin-26-Mutation verursacht schwere kutane Staphylokokkeninfektionen und metastasierendes Plattenepithelkarzinom der Haut bei Mutter und Sohn

¹Medizinische Universität Wien, Dermatologie, Wien, Österreich, ²St. Anna Children's Cancer Research Institute, Onkologie, Wien, Österreich

Anamnese / Case History

Ein 18-jähriger Mann stellte sich mit einer seit der Kindheit bestehenden Hautentzündung vor, durch Staphylococcus-aureus-Abszesse und Candida-albicans-Besiedlung gekennzeichnet. Seine Mutter zeigte ein ähnliches Bild und war mit 44 Jahren an einem metastasierten Plattenepithelkarzinom (SCC) der Perinealregion verstorben.

Klinik / Clinical Findings

Der Patient wies seit Geburt einen Hördefekt auf und entwickelte eine progressive Keratitis. Abstriche auf HPV oder HSV waren negativ.

Befunde / Diagnostic findings

Das Whole-Exome-Sequencing (WES) zeigte eine heterozygote Missense-Mutation im GJB2-Gen (c.32G>A, p.Gly11Glu), die als pathogen bewertet wurde (CADD-Score 23.1). Diese Mutation wurde bereits mit dem KID-Syndrom (Keratitis-Ichthyosis-Taubheit) in Verbindung gebracht.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

DOCK8, unknown rare disease

Diagnose / Diagnosis

KID-Syndrom

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Der Hautbefund des Patienten verschlechterte sich rapide und führte im Alter von 26 Jahren zu ein invasives SCC in der Perinealregion mit metastasierenden Lymphknoten, ähnlich dem Krankheitsverlauf seiner Mutter. Aufgrund der schlechten Reaktion der Mutter auf Strahlentherapie und der möglichen Rolle von Connexin-26 im Zellzyklus wurde eine Tumorentfernung durchgeführt, gefolgt von einer PD-1-Inhibitor-Therapie. Trotz dieser Maßnahmen erlitt der Patient einen Rückfall und verstarb im Alter von 26 Jahren.

Kommentar / Comments

Das KID-Syndrom ist mit einer frühen Entwicklung von Plattenepithelkarzinomen (SCC) der Haut assoziiert, jedoch bleibt der Mechanismus der Tumorentstehung unklar. Die Mutation im GJB2-Gen, die Connexin-26 betrifft, könnte eine Schlüsselrolle bei der Tumorentstehung spielen.

Vorstellungstag mit 18 Jahre



Verlauf mit 26 Jahre



Mutter 44 Jahre



Sohn 26 Jahre

Nina Celedin¹**Ubi pus, ibi evacua! *Et esto vigilans!***

¹Klinikum Klagenfurt am Wörthersee, Dermatologie, Klagenfurt a.W., Österreich

Anamnese / Case History

Ein 48-jähriger in Somalia gebürtiger Patient stellte sich mit einer schmerzhaften subkutanen, fluktuierenden und überwärmten Schwellung, primär als Abszess interpretiert, an der linken Flanke vor. Nach Stichinzision des vermeintlichen Abszesses, entleerte sich reichlich Pus. Medial davon zeigte sich ein weiterer subkutaner Tumor, jedoch solide und nicht schmerzhaft, welcher laut externer Sonographie als Lipom beurteilt wurde.

Klinik / Clinical Findings

Der Patient präsentierte sich ansonsten in gutem AZ, mit subfebriler Körpertemperatur.

Befunde / Diagnostic findings

- Leukozytose 12.560/μl
- CRP 14,91 mg/dl (Norm: <0,5mg/dl)
- Mikrobiologischer Wundabstrich: kein Wachstum aerober/anaerober Keime
- Weichteilsonografie: V.a. Abszedierung und septiertes Lipom
- MRT: Fistulierende Abszessformation subkutan, intramuskulär und fraglich intraossär (Os ilium)
- QuantiFERON®-Tb-Gold Plus (IGRA)-Test positiv, Tuberkulin RT23 Test negativ
- Mycobacterium tuberculosis DNA PCR positiv (subkutan)
- CT Thorax: keine Kavernenbildung
- BAL: Mykobakterien und Ziehl-Neelsen negativ
- Liquor: Mykobakterien negativ

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Abszess, inflammierendes Lipom, nekrotisierende Pannikulitis

Diagnose / Diagnosis

Tuberculosis cutis colliquativa (Scrophuloderma)

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

- Antiseptische Spülungen und Breitbandantibiose mit mehrmaliger Umstellung bis zum Nachweis säurefester Stäbchen
- Leitliniengerechte tuberkulostatische Therapie nach Diagnosesicherung (INH/RMP/EMB/PZA)

Kommentar / Comments

Bei diesem Fall handelte es sich um eine skrophuloderme Form der kutanen Tuberkulose. Diese manifestiert sich klinisch im Anfangsstadium als verschiebbarer subkutaner Knoten. In weiterer Folge kommt es zu einer zunehmenden Verkäsung und Ausbildung eines fluktuierenden Abszesses. Eine oft beschriebene Hautperforation war bei unserem Patienten nicht zu erheben. Die Abklärung weiterer Organmanifestationen ist von essentieller Bedeutung

Literatur / Literature

- 1 Kaul S. et al. Cutaneous tuberculosis. Part I: Pathogenesis, classification, and clinical features. J Am Acad Dermatol. 2023 Dec;89(6):1091-1103.
- 2 Sabr, Ayoubb et al. Scrophuloderma of cheek (a cutaneous tuberculosis colliquativa cutis): Case report. Annals of Medicine & Surgery 64(): April 2021.

Lea Andorfer¹, Susanne Richter-Eder¹, Gregor Holzer-Birkenbach¹**Juckreiz und Pigmentierung**

¹Klinik Donaustadt, Dermatologie, Wien, Österreich

Anamnese / Case History

Eine 17-jährige Frau stellte sich an unserer Abteilung mit seit Sommer 2020 bestehenden rezidivierenden, schubhaft verlaufenden, juckenden Hautveränderung im Bereich des Oberkörpers vor. Sie ist sonst gesund, keine Allergien bekannt.

Klinik / Clinical Findings

Anamnestisch kam es zu rasch auftretenden, stark juckenden bis brennenden, erythematösen Papeln an Nacken und Rumpf, v.a. am oberen Rücken, Dekolleté, thorakal seitlich und sakral mit symmetrischer Verteilung. Im Verlauf zeigte

sich eine dezente Schuppung, es kam in Folge zur Abheilung nach 3-14 Tagen mit einer persistierenden retikulären Hyperpigmentierung.

Befunde / Diagnostic findings

Ein auswärtiger histopathologischer Befund hatte eine superfizielle, perivaskuläre Dermatitis, subkorneal eine Ansammlung von neutrophilen Granulozyten gezeigt, bei einer im Schub bei uns entnommenen Hautprobe fand sich eine neutrophil-dominierte, vakuoläre Interface-Dermatitis mit intraepithelialen Neutrophilen und nekrotischen Keratinozyten. Erweiterte Diagnostik mit DIF, IIF, ANA inkl. Subsets und ELISA (BP, DG, Koll7) brachten keine Befunderweiterung.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Urticariavaskulitis
 SCLE/SLE
 Retikuläre erythematöse Muzinose
 Papillomatosis confluens et reticularis
 Mb.Dowling Degos

Diagnose / Diagnosis

Prurigo pigmentosa (klassisches klinisches Bild, passender Histopathologiebefund)

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Die Patientin erhielt anfangs TCS, welche die Schübe regulieren, jedoch nicht aufhalten konnten. Eine Therapie mit Doxycyclin 100mg 1xtgl wurde eingeleitet, woraufhin die Patientin für 6 Monate rezidivfrei blieb, ein Auslassversuch läuft derzeit.

Kommentar / Comments

Prurigo pigmentosa ist eine extrem seltene Erkrankung mit ungeklärter Ätiologie, welche gehäuft junge Frauen betrifft. Charakteristisch sind juckende urtikarielle Papeln, Papulovesikel mit symmetrischer Verteilung, in retikulärer Anordnung an Rücken, Nacken und Brust, die sich rasch entwickeln und nach Abheilung eine retikuläre Pigmentierung hinterlassen. Zusammenhänge mit einer ketogenen Stoffwechsellage/ Diät, Anorexia nervosa werden vermutet. Die Verabreichung von Doxycyclin p.o. führte bei unserer Patientin zu einer vollständigen Remission und Schubfreiheit.

Literatur / Literature

Liu Y, Li J, Zhou G, Wang J, Chen X, Chen S, Lu X, Yang Q, Wang N. Prurigo pigmentosa: A retrospective study of 11 patients. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2024 Sep-Oct;90(5):661-665. doi: 10.25259/IJDVL_751_2023. PMID: 39152890.

LF07**Chiara Accinelli¹****Ein verhängnisvolles Abendessen**

¹Landeskrankenhaus Feldkirch, Dermatologie und Venerologie, Feldkirch, Österreich

Anamnese / Case History

Herr G. wurde im Februar 2024 aufgrund einer Anaphylaktischen Reaktion Grad III stationär aufgenommen. Nach dem Abendessen kam es zu einem heftigen Juckreiz, sowie zu einem generalisiertem Nesselausschlag. Da beim Patienten eine Bienen- und Wespengiftallergie bekannt ist, erkannte der Patient die Symptome einer allergischen Reaktion und nahm ein Antihistaminikum, sowie Cortison ein. Bei ausbleibender Besserung und Kaltschweißigkeit verabreichte sich Herr G. vor Eintreffen der Rettung einen Epi-Pen. Im Laufe des Tages hatte der Patient zu Mittag einen Leberkäse, am Abend dann Teigtaschen mit Fleischfüllung und eine Fleischsuppe zu sich genommen.

Klinik / Clinical Findings

Als die Rettung eintraf zeigte sich Herr. G. tachykard, sowie hypoton, es kam zu einer Präsynkope, sowie auch zu starkem Durchfall. Der Patient erhielt in der Notaufnahme einen i.v. Kortisonstoß, sowie Diphenhydramin. Der Zustand des Patienten besserte sich daraufhin rasch.

Befunde / Diagnostic findings

Im abgenommenen Labor zeigte sich das Gesamt-IgE, Alpha-Gal, sowie f26 Schweinefleisch und f27 Rindfleisch erhöht. Ein Zeckenstich war dem Patienten nicht erinnerlich.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Als Differentialdiagnosen sind Unverträglichkeitsreaktion und Allergien auf diverse Lebensmittel in Betracht zu ziehen.

Diagnose / Diagnosis

Alpha-Gal-Syndrom

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Der Patient wurde über die notwendigen Verhaltensmaßnahmen geschult, die eine erneute allergische Reaktion verhindern sollen: Der Verzehr von Fleisch (Schwein, Rind, Lamm, Hase) und insbesondere von Innereien, sowie Gelatine und Milchprodukte soll in Zukunft gemieden werden. Ein Allergiepass wurde dem Patienten ausgestellt, da ebenfalls bestimmte Medikamente wie bspw. Heparin, einige Biologika und manche Impfstoffe Alpha-Gal enthalten können.

Kommentar / Comments

Im Rahmen der Abklärung von Lebensmittelallergien sollte bei allergischen Reaktionen nach Fleischkonsum auch an ein Alpha-Gal Syndrom gedacht werden.

Literatur / Literature

Trautmann A, Kleine-Tebbe J, Allergologie in Klinik und Praxis. 4. Auflage. Georg Thieme Verlag; 2022. S. 430-431

Sarah Franzmair¹, Siegfried Seirl¹, Werner Saxinger¹

Doppelt hält besser - Ipilimumab und Nivolumab bei einem Patienten mit einem Merkelzellcarcinom

¹Klinikum Wels-Grieskirchen, Dermatologie, Wels, Österreich

Anamnese / Case History

In dem Fall aus dem Klinikum Wels-Grieskirchen präsentieren wir einen 66-jährigen Patienten mit einem Merkelzellcarcinom am linken Unterschenkel sowie einer Lymphknotenmetastase links inguinal. Die Erstdiagnose wurde im Juni 2023 gestellt.

Klinik / Clinical Findings

Der Patient stellte sich mit einer tumorösen Raumforderung am linken Unterschenkel vor.

Befunde / Diagnostic findings

Die histologische Aufarbeitung ergab ein Merkelzellcarcinom. Weiters zeigten sich pathologische Lymphknoten inguinal links.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Differenzialdiagnostisch wurden andere Tumorentitäten wie ein amelanotisches Melanom oder Plattenepithelcarcinom aber auch cutane Metastasen in Betracht gezogen.

Diagnose / Diagnosis

Die Diagnose eines Merkelzellcarcinoms wurde mittels Biopsie und histologischer Aufarbeitung gestellt. Weiters wurden Stagings mittels PET-CT durchgeführt.

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Der Patient erhielt sechs Gaben Avelumab, jedoch kam es unter dieser Therapie zu einer Progredienz der Erkrankung mit einer histologisch gesicherten Lymphknotenmetastase infraclavikulär links sowie Lymphknotenmetastasen-suspekten Anreicherungen im Bereich des Truncus coeliacus und suspekter Anreicherung im Bereich des Colon transversum im PET-CT.

Bei vorliegender Metastasierung wurde eine Immun-Kombinationstherapie mit Ipilimumab und Nivolumab angeleitet. Im nachfolgenden Staging mittels PET-CT zeigte sich eine Complete Response. Auf Grund einer Immuntherapie-assoziierten Colitis Grad III, einer Immuntherapie-assoziierten Pankreatitis Grad II sowie einem Immuntherapie-assoziierten Typ II Diabetes musste die Therapie nach 3 Kombinationsgaben beendet werden. Nach vollständiger laborchemischer und klinischer Rückbildung der Pankreatitis und Colitis wurde eine Monotherapie mit Nivolumab fortgesetzt. Hierunter zeigte der Patient jedoch Symptome einer schweren Polyneuropathie.

Kommentar / Comments

Dies sowie mögliche Therapiealternativen und die Behandlungsstrategien von Immuntherapie-assoziierten Nebenwirkungen werden in unserem Fall diskutiert.

Marie Isolde Joura¹, Karin Jäger¹

Erfrischung oder Gefahr? - Exanthem nach Badeausflug

¹Universitätsklinikum AKH Wien, Universitätsklinik für Dermatologie, Wien, Österreich

Anamnese / Case History

Eine 62-jährige Frau stellte sich mit einem neu aufgetretenen Exanthem in unserer Ambulanz vor. Dieses sei plötzlich nach dem Baden im Donau-Oder-Kanal (Niederösterreich) aufgetreten. Anamnestisch berichtete sie über eine bereits seit einigen Tagen bestehende allgemeine Schwäche sowie Arthralgien. Am Vortag wurde eine Therapie mit Amoxicillin/Clavulansäure von ihrem betreuenden Allgemeinmediziner etabliert. Ein Auslandsaufenthalt in den letzten Wochen wurde verneint.

Klinik / Clinical Findings

Im klinischen Befund zeigte sich ein generalisiertes, Extremitäten betontes, makulopapulöses Exanthem, welches an den

unteren Extremitäten teilweise eingeblutet war. Das Gesicht war nicht betroffen. Der Rachen war leicht gerötet, Lymphknoten waren nicht tastbar.

Befunde / Diagnostic findings

Die laborchemische Untersuchung ergab eine leichte Thrombo- (105 G/L), Leuko- (2.95 G/L) sowie Retikulopenie (18.0 G/L). In der virologischen Serologie konnte eine Infektion mit dem West-Nil-Virus nachgewiesen werden. IgM zeigte sich anfangs schwach positiv und stieg im Verlauf an, sodass die West-Nil-Virus-Infektion bestätigt werden konnte. Auch ein Neutralisationstest war positiv.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Differenzialdiagnostisch wurden ein virales Exanthem, eine Zerkarien-Dermatitis, eine Arthropodenreaktion sowie ein Arzneimittellexanthem in Betracht gezogen.

Diagnose / Diagnosis

West-Nil-Virus

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Die Behandlung erfolgte symptomatisch. Im Verlauf heilten die Hautläsionen ohne Lokalthherapie vollständig ab. Die Allgemeinbeschwerden waren nach ca. 1 Woche abgeklungen.

Kommentar / Comments

Das West-Nil-Fieber ist eine durch Stechmücken übertragene Virusinfektion. Etwa 80% der Infizierten bleiben asymptomatisch, während 20% grippeähnliche Symptome entwickeln. In seltenen Fällen (ca. 0,7%) kann es zu einer West-Nil-Meningitis oder -Enzephalitis kommen.¹ Auch makulopapulöse Exantheme sind in der Literatur beschrieben.^{2,3} Die Inkubationszeit beträgt in der Regel 2-10 Tage.⁴

Angesichts der steigenden Inzidenz von autochthon übertragenen West-Nil-Virus-Infektionen, insbesondere in Ostösterreich^{1,5}, ist es wichtig, bei unklaren Exanthenen auch an diese Erkrankung zu denken.

Literatur / Literature

- 1 AGES (Österreichische Agentur für Gesundheit und Ernährungssicherheit), <https://www.ages.at/mensch/krankheit/krankheitserreger-von-a-bis-z/west-nil-virus>, letzter Zugriff am 10.09.2024.
- 2 Gorsche R, Tilley P. The rash of West Nile virus infection. *CMAJ*. 2005 May 24;172(11):1440. doi: 10.1503/cmaj.1041013. PMID: 15911857; PMCID: PMC557978.
- 3 Tilley PA, Fox JD, Jayaraman GC, Preiksaitis JK. Maculopapular rash and tremor are associated with West Nile fever and neurological syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2007 May;78(5):529-31. doi: 10.1136/jnnp.2006.107862. PMID: 17435190; PMCID: PMC2117819.
- 4 Campbell GL, Marfin AA, Lanciotti RS, Gubler DJ. West Nile virus. *Lancet Infect Dis*. 2002 Sep;2(9):519-29. doi: 10.1016/S1473-3099(02)00368-7. PMID: 12206968.
- 5 Aberle SW, Kolodziejek J, Jungbauer C, Stiasny K, Aberle JH, Zoufaly A, Hourfar MK, Weidner L, Nowotny N. Increase in human West Nile and Usutu virus infections, Austria, 2018. *Euro Surveill*. 2018 Oct;23(43):1800545. doi: 10.2807/1560-7917.ES.2018.23.43.1800545. PMID: 30376913; PMCID: PMC6208007.

LF10

Lucie Harpain¹, Sonja Radakovic¹

Unklare Pigmentierung bei einem Säugling

¹Medizinische Universität Wien, Universitätsklinik für Dermatologie, Wien, Österreich

Anamnese / Case History

Ein zehn Monate altes Mädchen wurde an unsere dermatologische Klinik überwiesen, da der Verdacht auf Incontinentia pigmenti bestand. Es handelt sich um das zweite Kind konsanguiner, gesunder irakischer Eltern mit einer unauffälligen Familienanamnese über drei Generationen. Die Schwangerschaft verlief ohne Komplikationen, jedoch wurden pränatal Hautveränderungen des Fötus festgestellt.

Klinik / Clinical Findings

Anamnestisch zeigte das Neugeborene bei Geburt fleckige, erosive Hautareale am Kapillitium und ein schuppendes Erythem entlang der Blaschko-Linien.

Bei der Erstvorstellung an unserer Klinik fanden sich vernarbte Areale an der Kopfhaut, Atrophoderma mit erweiterten follikulären Öffnungen, eine milde Ichthyose und generalisierte Hypopigmentierungen entlang der Blaschko-Linien.

Befunde / Diagnostic findings

Frühere ophthalmologische Untersuchungen wiesen einen Katarakt des linken Auge auf. Röntgenaufnahmen des Skeletts zeigten keine epiphysären Verkalkungen.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Differenzialdiagnostisch wurde an ein Conradi-Hünemann-Happle-Syndrom (CHH), Incontinentia pigmenti, sowie andere Chondrodysplasia-Punctata-Syndrome gedacht.

Diagnose / Diagnosis

Die Diagnose des Conradi-Hünemann-Happle-Syndroms (CHH) wurde durch die genetische Identifizierung einer Mutation im EBP-Gen bestätigt. Eine Mutation des NEMO(NF-κB essential modulator)-Gens wurde ausgeschlossen.

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Im Verlauf entwickelte das Mädchen ekzematöse Hautveränderungen und zunehmenden Juckreiz, der sich trotz Antihistaminika und lokaler Steroidtherapie nicht besserte. Laboruntersuchungen zeigten ein erhöhtes Gesamt-IgE und ECP sowie eine Hausstaubmilbenallergie lies sich nachweisen. Daher wurde eine atopische Dermatitis diagnostiziert, die das CHH komplizierte. Mit Beginn der Dupilumab-Therapie (200 mg alle vier Wochen) im Alter von zwei Jahren verbesserten sich die atopischen Symptome und die Ichthyose signifikant.

Kommentar / Comments

Dieser Fall repräsentiert den erst zweiten dokumentierten Nachweis der positiven Wirkung von Dupilumab beim Conradi-Hünemann-Happle-Syndrom und untermauert das Potenzial seines Einsatzes bei angeborenen Ichthyosen.

Literatur / Literature

Fukaura R, Takeichi T, Ebata A, Murase C, Muro Y, Akiyama M. Ichthyotic skin lesions of Conradi-Hünemann-Happle syndrome successfully treated with dupilumab. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2023 Jun;37(6):e732-e734. doi: 10.1111/jdv.18894. Epub 2023 Jan 31. PMID: 36682052.

Hannah Penelope Hannert¹, Mirjam Kohl², Martin Zikeli¹, Robert Müllegger¹

Drei Monate alter Säugling mit perioralen erosiven erythematösen Plaques

¹Landeskrankenhaus Wiener Neustadt, Abteilung für Dermatologie und Venerologie, Wiener Neustadt, Österreich, ²Landeskrankenhaus Wiener Neustadt, Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Wiener Neustadt, Österreich

Anamnese / Case History

Ein 3 Monate alter männlicher Säugling mit einem Ausschlag im Gesicht, an Extremitäten und skrotal wurde in unserer pädiatrisch-dermatologischen Ambulanz vorgestellt. Es handelte sich um ein ehemals Frühgeborenes, das per Kaiserschnitt in der 30+1 Schwangerschaftswoche nach unauffälliger Schwangerschaft entbunden wurde. Eine topische Behandlung mit antibiotischer Salbe und Octenilin zeigte keine Besserung. Das Exanthem nahm zu und der Säugling wurde zur intravenösen Therapie mit Ampicillin/Sulbactam stationär aufgenommen.

Klinik / Clinical Findings

Erythematös-erosive Plaques mit Schuppung und Krustenbildung perioral sowie schlaffe Blasenbildung und Erosionen an Fingern, Zehen und Skrotum. Milder Durchfall, guter Allgemeinzustand, kein Fieber.

Befunde / Diagnostic findings

Blutbild, Serumchemie und CRP: normwertig. Bakterieller Abstrich: Staphylococcus aureus; Herpes simplex Virus-PCR, Candida, mykologische PCR: negativ. Zink: 24 µg/dl (Norm: 75-100 µg/dl). Genetik: SLC39A4 negativ, SLC30A2 (Mutter): c.395T>C, p. (Met132Thr), Variante unklarer Bedeutung.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Impetigo contagiosa, Acrodermatitis enteropathica, erworbener Zinkmangel

Diagnose / Diagnosis

Erworbener Zinkmangel

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Behandlung mit elementarem Zink (1,5 mg/kg/Tag) führte zu schneller Besserung. Nach 3 Wochen vollständige Abheilung der Hautläsionen, Zink: 83 µg/dl.

Kommentar / Comments

75 % der Säuglinge mit erworbenem Zinkmangel sind schnell wachsende ehemals Frühgeborene, die aufgrund ihres erhöhten Bedarfs weder mit Muttermilch noch mit handelsüblicher Säuglingsnahrung ausreichend Zink erhalten. Zu den ursächlichen Faktoren gehören eine unreife bedingte verminderte intestinale Zinkabsorption sowie eine Mutation im Zink-Transporter SLC30A2/ZnT2-Gen der Mutter, welche zu reduziertem Zinkgehalt in der Muttermilch führen kann. Im Gegensatz zur Acrodermatitis enteropathica (Mutation im SLC39A4-Gen), die sich 1-2 Wochen nach dem Abstillen manifestiert, tritt der erworbene Zinkmangel häufiger bei 3 bis 4 Monate alten Säuglingen auf und wird mittels vorübergehender Zinksubstitution (1-2mg/kg/Tag) behandelt.

Literatur / Literature

- 1 D'Amico G, De Laet C, Smits G, Salik D, Deprez G, Vilain C, et al. A. Acquired Zinc Deficiency Mimicking Acrodermatitis Enteropathica in a Breast-Fed Premature Infant. *Pediatr Rep.* 2021;13(3):444-449.
- 2 Golan Y, Kambe T, Assaraf YG. The role of the zinc transporter SLC30A2/ZnT2 in transient neonatal zinc deficiency. *Metallomics.* 2017;9(10):1352-1366
- 3 Kumar S, Thakur V, Choudhary R, Vinay K. Acrodermatitis Enteropathica. *J Pediatr.* 2020;220:258-259.
- 4 Benedix F, Hermann U, Brod C, Metzler G, Sönnichsen C, Röcken M, et al. Transiente Zinkmangeldermitis des Frühgeborenen [Transient zinc deficiency in preterm infants]. *Hautarzt.* 2008;59(7):563-6.

Elias Marquart¹, Wolfgang Weninger¹, Tamar Kinaciyani¹

Ekzeme und Haarausfall bei einem 4-jährigen Mädchen

¹Medizinische Universität Wien, Universitätsklinik für Dermatologie, Wien, Österreich

Anamnese / Case History

Ein 4-jähriges Mädchen syrischer Abstammung wurde aufgrund generalisierten, diffusen Haarausfalls sowie rezidivierenden Hautveränderungen an Händen und Füßen vorgestellt. Zudem lag die somatische Entwicklung des Kindes an der unteren Altersperzentile bezüglich Gewichts und Größe. Anamnestic kam es nach dem Abstillen im Säuglingsalter zu

beginnenden Hautläsionen mit undulierendem Verlauf. In der Familienanamnese gab es keinen Hinweis auf weitere betroffene Angehörige.

Klinik / Clinical Findings

Im Hautstatus imponierten Erosionen an Händen und Füßen, periorale Rhagaden sowie hyperpigmentierte Makulae an den Unterschenkeln. Darüber hinaus zeigte sich ein diffuses Effluvium des Capillitiums mit Rufzeichenhaaren in der Trichoskopie.

Befunde / Diagnostic findings

Eine serologische Bestimmung des Zinkspiegels zeigte sich weit unterhalb der Referenzgrenze. Eine genetische Abklärung zeigte eine homozygote Mutation des SLC39A4-Gens bei heterozygotem Genotyp der konsanguinen Eltern.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Hand-, Fußekzem, Atopische Disposition, Alopecia areata diffusa, Alopecia syphilitica, HIV-Infektion, Primäre Immundefizienz, Acrodermatitis enteropathica

Diagnose / Diagnosis

Acrodermatitis enteropathica, *Subtyp: hereditär*

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Auf Basis der klinischen Diagnose wurde eine einmal tägliche, orale Substitutionstherapie mit Zink unter engmaschigen Verlaufskontrollen des Serumspiegels eingeleitet. Im

weiteren Verlauf kam es unter der Therapie zur Abheilung der Hautveränderungen sowie zum adäquaten Haarwachstum. Die Fortführung und ggf. Anpassung der Zinksubstitution unter regelmäßigen serologischen sowie klinischen Kontrollen ist indiziert.

Kommentar / Comments

Der hereditäre Subtyp der Acrodermatitis enteropathica ist durch eine Mutation des SLC39A4-Gens bedingt, welches für das enterale Zinktransportprotein ZIP4 kodiert. Bei homozygotem Genotyp kommt es zur Manifestation des Krankheitsbildes mit namensgebender Klinik. Unter einer entsprechenden Substitutionstherapie mit Zink kommt es zur schnellen Rückbildung der Symptome. Unbehandelt verläuft die Acrodermatitis enteropathica tödlich. Daher sind die frühzeitige Diagnosestellung und Einleitung der Zinksubstitution entscheidend, um ein Fortschreiten der Erkrankung zu verhindern.

LF13

Anna Vanessa Hegelmaier¹, Christian Prim. Priv.-Doz. Dr. med. univ. Posch, PhD^{1,2}

Nur eine Follikulitis?

¹Klinik Landstraße, Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Wien, Österreich, ²Klinik Hietzing, Dermatologie, Wien, Österreich

Anamnese / Case History

Ein 51-jähriger männlicher Patient ohne Vorerkrankungen stellt sich in der Ambulanz mit seit zwei Monaten vorwiegend im Glutealbereich befindlichen Hautveränderungen vor. Sechs Wochen zuvor wurde eine antibiotische Therapie mit Clindamycin eingeleitet, wobei sich keine Besserung zeigte.

Klinik / Clinical Findings

Gluteal zeigen sich multiple, teils stark entzündliche, erythematöse Noduli. Im Inguinalbereich fallen violett imponierende Papeln und einzelne follikulär gebundene Pusteln auf. Axillär sowie sakral lassen sich einzelne erythematöse Papeln sowie offene Comedonen erkennen.

Befunde / Diagnostic findings

Labor: grenzwertig erhöhte Entzündungsparameter (Leukozyten 10 G/l, CRP 3,3 mg/l), Lymphopenie 17%, Chemie unauffällig, HIV-Diagnostik negativ, Flowcytometrie unauffällig
Mikrobiologischer Befund: Candida albicans, Dermatophytenkultur negativ

Histologie

Hautexzidat mit einer unspezifischen neutrophilen- und eosinophilenreichen dermalen und subkutanen Entzündung; In der HE Färbung zeigen sich dermal hyphenähnliche Strukturen, diese sind in einer PAS Färbung und Grocott nicht darstellbar.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

bakterielle Follikulitis
(tiefe) Trichomykose
Hidradenitis suppurativa

Diagnose / Diagnosis

Candida-Follikulitis

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Einleitung einer Therapie mit Fluconazol sowie antiseptischer Lokaltherapie. Da zwar Besserung eintritt, jedoch weiterhin neue erythematöse Noduli auftreten wird die antimykotische Therapie auf Itraconazol umgestellt. Darunter kommt es zur Besserung des Hautbefundes. Bei der letzten klinischen Kontrolle 09/24 zeigten sich nur mehr postinflammatorische Hyperpigmentierungen.

Kommentar / Comments

Die Candida-Follikulitis ist eine seltene dermatologische Erkrankung, die zu den opportunistischen Mykosen gezählt wird und meist bei Patient*innen mit kompromittiertem Immunsystem auftritt. Prädisponierende Faktoren sind unter anderem Immundefizienz oder die Therapie mit Immunsuppressiva, maligne Erkrankungen sowie Diabetes mellitus. In den meisten Fällen zeigen sich oben genannte Hautveränderungen bei Männern im mittleren Erwachsenenalter im Bereich des Barts, auch Folliculitis barbae candidomycetica genannt. Ein disseminierter Befall, wie bei unserem Patienten, ist in der Literatur bisher selten beschrieben.

Literatur / Literature

- 1 Durdu M, Güran M, Kandemir H, Ilkit M, Seyedmousavi S: Clinical and Laboratory Features of Six Cases of Candida and Dermatophyte Folliculitis and a Review of Published Studies. Mycopathologia. 2016 Feb; 181(1-2): 97-105.
- 2 Jalalat S, Hunter L, Yamazaki M, Head E, Kelly B: An outbreak of Candida albicans folliculitis masquerading as Malassezia folliculitis in a prison population. J Correct Health Care. 2014 Apr; 20(2): 154-62.
- 3 Kick G, Korting HC: Debilitating folliculitis barbae candidomycetica in a trumpeter: successful treatment with fluconazole. Mycoses. 1998 Sep-Oct; 41(7-8): 339-42.
- 4 Murat Durdu et al: Clinical and Laboratory Features of Six Cases of Candida and Dermatophyte Folliculitis and a Review of Published Studies. Mycopathologia. 2016 Feb; 181(1-2): 97-105.
- 5 Ross EV, Baxter DL Jr. Widespread Candida folliculitis in a non-toxic patient. Cutis. 1992 Apr; 49(4): 241-3.
- 6 Seebacher C et al: Candidose der Haut. J Dtsch Dermatol Ges. 2006; 4: 591-596.
- 7 Simonsen JK, Mose KF, Kristensen L, Herlin LK: Deep dermatophytosis in an immunocompetent adult with no prior history of skin disease. Med Mycol Case Rep. 2023 Feb 6; 39: 31-33.
- 8 Süß K, Vennewald I, Seebacher C: Case report. Folliculitis barbae caused by Candida albicans. Mycoses. 1999; 42(11-12): 683-5.
- 9 Prof. Dr. Altmeyer, Peter (2024), Candida-Follikulitis, <https://www.altmeyers.org/de/dermatologie/candida-follikulitis-1409.amp> (abgerufen am 22.08.2024)

LF14**Imad Al-naesan¹****Severe caustic burns due to gastric acid: an unrecognized complication**

¹Inselspital Bern, Dermatologie und Allergologie, Bern, Schweiz

Anamnese / Case History

An elderly female patient, aged 85, was brought to the emergency department in a diminished overall state, disoriented, exhibiting flu-like symptoms, and experiencing a productive cough for the past five days. Additionally, there were eroded regions around the mouth and red, inflamed patches on both cheeks that extended towards the temporal region. The patient was again questioned about what happened prior to admission.

Klinik / Clinical Findings

On examination, the patient had asymmetric, sharply defined, eroded areas around the mouth and on the left cheek, which extended with a drip-like pattern forming long streaks from the face to the right side of the neck and upper anterior trunk. The eroded areas, especially around the lips and perioral region, were strongly erythematous and covered with dried crusts and fibrin. There was a widespread superficial skin detachment. Two lesions corresponded to partial-thickness (second-degree) burn. The oral mucosa was not affected.

Befunde / Diagnostic findings

Light microscopy studies of a skin biopsy showed an orthokeratotic epidermis, a full thickness epidermal and adnexal necrosis, a junctional degeneration of collagen fibers and a sparse dermal infiltrate. Light microscopy image (H&E stain) from a biopsy taken from the right shoulder showed a necrotic epidermis and hair follicle, junctional blistering, a sparse subepidermal infiltrate and congested microvasculature.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis
HSV-infection, Parainfectious reaction.

Diagnose / Diagnosis

Caustic skin burn due to a prolonged contact with gastric juice.

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

The wounds were treated with daily debridement in combination with topical antiseptics hyaluronic acid cream and occlusive wound dressings with only slow improvement over two weeks.

Kommentar / Comments

None.

Literatur / Literature

- 1 Shpichka A, Butnaru D, Bezrukov EA, Sukhanov RB, Atala A, Burdukovskii V, et al. Skin tissue regeneration for burn injury. Stem Cell Res Ther. 2019;10(1):94.
- 2 Wood S, Atherton DD, Stevens R, Williams G. Gastric acid burns from binge drinking. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2010;63(1):e122-3.
- 3 Nassar MK, West CC, Lowrie AG. A Hidden Danger of Vomiting: Gastric Acid Burns. J Burn Care Res. 2018;39(4):634-5.
- 4 Alvi R, Walmsley P, James MI. Deep dermal burn due to contact with stomach contents. Burns. 2001;27(5):509-11.
- 5 Benmier P, Lusthaus S, Vardy D, Ad-el D, Weinberg A, Mor E, et al. Case study: full thickness chemical burn of the abdomen and chest. Ostomy Wound Manage. 1993;39(7):48, 50-1.

Marina Wanner¹, Nina Frischhut¹, Christian Uprimny², Judith Löffler-Ragg³, Barbara Böckle¹, Matthias Schmuth¹, Van Anh Nguyen¹

Subkutane schmerzhafte livid-rote Knoten

¹Medizinische Universität Innsbruck, Universitätsklinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Innsbruck, Österreich, ²Medizinische Universität Innsbruck, Universitätsklinik für Nuklearmedizin, Innsbruck, Österreich, ³Medizinische Universität Innsbruck, Universitätsklinik für Innere Medizin II Innsbruck, Innsbruck, Österreich

Anamnese / Case History

Ein 58-jähriger Patient präsentiert sich mit schmerzhaften, rötlich-lividen, subkutanen Knoten am Unterbauch, Oberarm und Hüfte. Zusätzlich klagt er über starke Beeinträchtigung der Schlaf- und Arbeitsfähigkeit trotz Schmerzmedikation. Fieber oder andere Symptome fehlen. Es gibt keine relevanten Vorerkrankungen oder Auslandsaufenthalte.

Klinik / Clinical Findings

Die Untersuchung zeigt druckschmerzhafte, teils exulzerierte, rötlich-livide subkutane Knoten am linken Oberarm, am Unterbauch und an der Hüfte.

Befunde / Diagnostic findings

Histologie: Granulomatöse Vaskulitis mit Lymphozyten, Neutrophilen und Makrophagen sowie fibrinoide Wandnekrose in okkludierter Arterie.

Labor: Keine Auffälligkeiten in Blutbild, ANCA, ANA oder Infektionsserologien.

[18F]FDG-PET-CT: Stoffwechselaktive Läsionen in der Bauchdecke, der linken Flanke und der oberen Extremität und im linken Lungenunterlappen.

Lungenbiopsie: Unspezifische granulomatöse Veränderungen ohne Nachweis von Mykobakterien.

HNO-, ophthalmologische sowie neurologische Untersuchung: Unauffällig.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Systemische Vaskulitiden, Pilzgranulom, Tuberkulose, Lupus erythematodes, Lymphom.

Diagnose / Diagnosis

ANCA-negative Granulomatose mit Polyangiitis (GPA).

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Die Therapie mit Methylprednisolon und Methotrexat führte zur signifikanten Rückbildung der Hautläsionen und der pulmonalen Herde. Die Schmerzmedikation konnte abgesetzt werden, und die klinischen Symptome besserten sich. Methylprednisolon wurde nach über einem Jahr reduziert und abgesetzt.

Kommentar / Comments

ANCA-negative GPA ist eine seltene, aber schwerwiegende Erkrankung, die kleine und mittelgroße Gefäße betrifft und histologisch durch die Ausbildung von nicht verkäsenden nekrotisierenden Granulomen gekennzeichnet ist. Eine frühzeitige Diagnose und Behandlung ist erforderlich. Hier präsentieren wir eine seltene Erscheinungsform einer ANCA-negativen GPA. Die Kombinationstherapie mit Glucocorticoiden und Methotrexat zeigte in diesem Fall eine gute Wirkung und eine weitgehende Remission der Symptome.

Literatur / Literature

- 1 Wanner M, Frischhut N, Uprimny C, Löffler-Ragg J, Böckle B, Schmuth M, Nguyen VA. Painful reddish-livid subcutaneous nodules. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2024 Jun;22(6):860-863. doi: 10.1111/ddg.15410. Epub 2024 May 9. PMID: 38724252.
- 2 Sunderkötter C, Lamprecht P, Mahr A, et al. Nomenklatur der kutanen Vaskulitiden -deutschsprachige Definitionen des Dermatologischen Anhanges zur Chapel Hill Consensus Conference. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2018;16(12):1425-1433.
- 3 Puéchal X, Ludici M, Pagnoux C, et al. Comparative study of granulomatosis with polyangiitis subsets according to ANCA status: data from the French Vasculitis Study Group Registry. *RMD Open.* 2022;8(1).
- 4 Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer JH, et al. EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Ann Rheum Dis.* 2023;ard-2022-223764.
- 5 Odler B, Windpessl M, Eller K, et al. [Diagnosis and therapy of granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis-2023: consensus of the Austrian society of nephrology (ÖGN) and Austrian society of rheumatology (ÖGR)]. *Wien Klein Wochenschr.* 2023;135(Suppl 5):656-674.
- 6 Kitching AR, Anders H-J, Basu N, et al. ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Dis Primers* 2020;6(1):71.
- 7 Robson JC, Grayson PC, Ponte C, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis. *Ann Rheum Dis.* 2022;81(3):315-320.

Ivo Waniek¹, Sophie Burner¹, Astrid Fink¹, Friedrich Breier¹, Christian Posch¹

Der silberne Schnitt

¹Klinik Hietzing, Dermatologie und Venerologie, Wien, Österreich

Anamnese / Case History

Wir berichten von einer sechzigjährigen Patientin, die zur geplanten Exzision eines Basalzellkarzinoms vorstellig wurde. Die Patientin zeigte sich in gutem Allgemeinzustand, ohne Vorerkrankungen oder Allergien, ebenso wurde keine Dauermedikation eingenommen.

Klinik / Clinical Findings

Im Hautstatus fiel, abgesehen vom Basalzellkarzinom, eine generalisierte grau-blaue bis bräunliche Hyperpigmentierung auf. Besonders ausgeprägt zeigte sich diese im Bereich beider Augenlider, subungual, oral sowie am Stamm. Auf Nachfrage berichtete die Patientin vor zehn Jahren für sieben Monate täglich ein gelöstes Silberpräparat eingenommen zu haben. Dieses wurde „zur Immunstärkung“ bei Infektneigung von einem Heilpraktiker empfohlen. Nach sieben Monaten bemerkte die Patientin eine Veränderung des Hautkolorits und beendete die Therapie selbstständig.

Befunde / Diagnostic findings

Die Exzision des Basalzellkarzinoms erfolgte komplikationslos. In der Hämatoxylin-Eosin Färbung fanden sich in der Dermis bräunlich bis schwarze Partikel mit vermehrter Affinität zu den mitabgebildeten Drüsen. Im Labor zeigte sich eine er-

höhte Silberkonzentration im Blut (Silber im Vollblut- EDTA: 8,05 µg/l - Referenzbereich <0,20), die Silberkonzentration im Harn war unauffällig.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

–

Diagnose / Diagnosis

Generalisierte kutane Argyrose

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

–

Kommentar / Comments

Die generalisierte Argyrose ist eine seltene Ausschlussdiagnose, die durch eine übermäßige systemische Einnahme von Silberpräparaten entsteht. Standardisierte Lokal- oder Systemtherapien fehlen. Eine Möglichkeit die meist permanenten Hautveränderungen aufzuhellen besteht mittels Lasertherapie. Die Patientin unterzog sich 2015 fünf ambulanter Behandlungen mittels Rubinlaser im Gesichtsbereich. Die behandelten Areale wurden dadurch heller. Systemische Silberpräparate haben in der heutigen Medizin keinen Stellenwert, werden jedoch von gesundheitsassoziierten Berufen, wie Heilpraktikern, immer wieder empfohlen und sind im Internet frei erhältlich. Organbeschwerden sind selten, psychische Belastung und

Yanuar Zulkarnaen¹, Adinia Santosa²

A Long-Term Relationship Gone Wrong: Allopurinol and DRESS Syndrome

¹Tan Tock Seng Hospital, Department of Medicine, Singapore, Singapur, ²National University Hospital, Division of Dermatology, Department of Medicine, Singapore, Singapur

Anamnese / Case History

A 76-year-old male presented with a two-month history of a pruritic rash, initially on the trunk and progressively involving the arms and legs. He had been prescribed topical steroids by his family doctor, but the rash persisted. The patient had a history of gout and had been on daily allopurinol for over 30 years. No new medications, supplements, contactants, or infections were reported.

Klinik / Clinical Findings

Physical examination revealed violaceous infiltrated plaques on the back, abdomen, chest, and all limbs, covering approximately 60% of the body surface. No bullae, erosions, or lymphadenopathy were observed.

Befunde / Diagnostic findings

Histopathology demonstrated spongiotic and superficial perivascular dermatitis with focal interface vacuolar change and eosinophilic interstitial infiltrates. No vasculitis was seen. Laboratory investigations showed an elevated eosinophil count of $1.15 \times 10^9/L$. Liver, kidney, heart, and thyroid function were normal. Tests for anti-nuclear antibodies, complements, syphilis, cytomegalovirus (CMV), Epstein-Barr virus (EBV), and human herpesvirus-6 (HHV-6) were negative.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

The differential included lupus erythematosus, syphilis, neutrophilic dermatosis, drug eruption, and lymphoma.

Diagnose / Diagnosis

Based on clinical features, investigations and REGIScar score¹ of 4, the patient was diagnosed with probable DRESS syndrome, likely induced by long-term allopurinol use.

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Discontinuation of allopurinol and initiation of mometasone cream led to rapid clinical improvement, with resolution of the rash and normalization of eosinophil levels. At 5-month follow-up, the patient had fully recovered.

Kommentar / Comments

DRESS syndrome has been observed in patients prolonged allopurinol therapy², but this case highlights the importance of considering even after decades of use. Awareness is crucial for timely diagnosis and management.

Literatur / Literature

- 1 Kardaun SH, Sidoroff A, Valeyrie-Allanore L, Halevy S, Davidovici BB, Mockenhaupt M, Roujeau JC. Variability in the clinical pattern of cutaneous side-effects of drugs with systemic symptoms: does a DRESS syndrome really exist? *Br J Dermatol.* 2007 Mar;156(3):609-11. doi: 10.1111/j.1365-2133.2006.07704.x. PMID: 17300272.
- 2 Aatif T, Fatihi J, El Annaz H, Qamouss O. Allopurinol-induced Drug Reactions with Eosinophilia and Systemic Symptoms Syndrome with Interstitial Nephritis. *Indian J Nephrol.* 2018 Nov-Dec;28(6):477-481. doi: 10.4103/ijn.IJN_166_17. PMID: 30647505; PMCID: PMC6309396.

LF18**Paul Gressenberger¹****Kleiner Tumor, großes Risiko: Aggressives digitales papilläres Adenokarzinom**

¹LKH-Univ. Klinikum Graz, Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie, Graz, Österreich

Anamnese / Case History

Ein 49-jähriger, sonst gesunder Patient stellte sich mit einer schmerzlosen Hautveränderung am 3. linken Finger vor. Diese bestand seit etwa eineinhalb Jahren und wurde noch nicht weiter behandelt.

Klinik / Clinical Findings

Klinisch zeigte sich ein circa 1,5 cm im Durchmesser haltender, exulcerierter, rötlicher Tumor am 3. Fingerendglied links. Das übrige Integument zeigte in der Ganzkörperuntersuchung keine malignitätsverdächtigen Hautveränderungen. Die Lymphknoten-Stationen waren palpatorisch unauffällig.

Befunde / Diagnostic findings

Eine durchgeführte Stanzbiopsie ergab den histologischen Befund eines exulzerierten Adnextumors mit Merkmalen des papillären Karzinoms, vereinbar mit einem „Aggressiven digitalen papillären Adenokarzinom“.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Pyoderma gangraenosum, Gichttophus, mukoide Fingerzyste, Plattenepithelkarzinom, Sekundaria

Diagnose / Diagnosis

Aggressives digitales papilläres Adenokarzinom (ADPA)



Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Weiterführend erfolgte an der plastischen Chirurgie eine Exzision mit 3 mm Sicherheitsabstand. Histologisch war der basale Resektionsrand nur knapp tumorfrei, weshalb schließlich eine Fingerendgliedamputation durchgeführt wurde. Eine Computertomographie ergab keinen Hinweis auf eine Metastasierung zum Zeitpunkt der Operation.

Kommentar / Comments

Das aggressive digitale papilläre Adenokarzinom (ADPA) ist ein seltener, hochmaligner von den Schweißdrüsen ausgehender Tumor, der überwiegend an den Fingerendgliedern auftritt¹. Es zeichnet sich durch infiltrierendes, lokales Wachstum aus und neigt trotz chirurgischer Entfernung zu lokalen Rezidiven und Metastasen². Kürzlich wurde das humane Papillomvirus Typ 42 als Auslöser für das ADPA identifiziert, welches bis dato hauptsächlich in Genitalwarzen gefunden wurde und somit als Lowrisk-Virus galt³. Das ADPA präsentiert sich typischerweise als schmerzloser Tumor, der oft fälsch-

licherweise als gutartige Läsion diagnostiziert wird. Aufgrund seiner aggressiven Eigenschaften ist eine frühzeitige Diagnose, gefolgt von einer radikalen chirurgischen Entfernung, von entscheidender Bedeutung, um das Risiko einer Metastasierung zu verringern. Aufgrund der hohen Rezidivrate ist eine regelmäßige Nachsorge erforderlich.

Literatur / Literature

- 1 Goodall RJ, Pickford MA. Digital papillary adenocarcinoma: An important differential diagnosis for digital soft tissue masses. *JPRAS Open*. 2024;39:257-261.
- 2 Kasimo BA, Akello V, Yahaya JJ. Digital papillary adenocarcinoma: A case report. *Clin Case Rep*. 2021;9(9):e04814
- 3 Leiendecker L, Neumann T, Jung PS, Cronin SM, Steinacker TL, Schleiffer A, et al. Human Papillomavirus 42 Drives Digital Papillary Adenocarcinoma and Elicits a Germ Cell-like Program Conserved in HPV-Positive Cancers. *Cancer Discov*. 2023;13(1):70-84

LF19

Paul Fiebiger¹, Damian Meyersburg¹

Prästernales Ulkus bei einer jungen Frau

¹Landeskrankenhaus Salzburg, UK für Dermatologie und Allergologie, Salzburg, Österreich

Anamnese / Case History

Eine 22-jährige Patientin wird uns von den Kollegen der III. Medizin (Onkologie, Hämatologie, Infektiologie) mit einem neu aufgetretenen, schmerzlosen Ulcus prästernal mit liquidem Ausfluss vorgestellt.

Klinik / Clinical Findings

Nebenbefundlich zeigten sich bei der Patientin vergrößerte Lymphknoten zervikal links seit 3 Monaten, sowie fraglich nekrotische Prozesse in den Lungenspitzen beidseits. Anamnestisch bestanden bereits mehrere Ulzerationen, über dem manubrium sterni und an einem der vergrößerten cervikalen Lymphknoten, die allerdings wieder spontan abheilten.

Befunde / Diagnostic findings

Ein Wundabstrich zeigt sich initial frei von pathologischen Keimen, in regelmäßigen Kontrollen zeigt sich die Läsion unter konservativer Wundtherapie rückläufig. Im weiteren Verlauf kommt es allerdings zu einer erneuten Verschlechterung der bereits abgeheilten Ulzerationen über dem Sternum und über einem der vergrößerten cervikalen Lymphknoten. Aus einer Hautbiopsie kann histologisch die Diagnose einer Tuberculosis cutis colliquativa gestellt werden. Bei der anatomischen Nahebeziehung der betroffenen Hautareale und der MR-gesicherten nekrotischen Prozesse in den Lungenspitzen ist diese Diagnose ebenfalls naheliegend.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

Tularämie, Gummen (Syphilis III), Sporotrichose, Lymphogranuloma venerum, Skrophuloderm

Diagnose / Diagnosis

In diesem Fall wurde die Diagnose einer Tuberkulose bereits von der zuweisenden Abteilung gestellt. Eine kutane Tuberkulose mit Skrophuloderm kann prinzipiell auch Jahre nach einer Lungentuberkulose auftreten, sodass bei unklaren Ulzera am Oberkörper und Hals diese Differentialdiagnose vor dem Hintergrund steigender Inzidenzen in Betracht gezogen werden sollte.

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Die Grunderkrankung der Patientin, eine Lungentuberkulose, Infektion wahrscheinlich in Kroatien als Kind, wird bereits mit einer tuberkulostatischen Dreifachkombination behandelt. Unter der Tuberkulosetherapie zeigt sich der Hautbefund nach dem Auftreten der kutanen Tuberkulose in den Folge-monaten rückläufig.

Kommentar / Comments

Eine Abschlusskontrolle ist zum Zeitpunkt der Einreichung dieses Abstracts noch ausständig.

Sadeghyar Farzaneh¹, Franz Trautinger¹

Warzige Hyperplasie der Mundschleimhaut

¹Universitätsklinikum St. Pölten, Abteilung für Haut- und Geschlechtskrankheiten, St. Pölten, Österreich

Anamnese / Case History

Eine 18-jährige aus Somalia stammende Patientin wurde über die Abteilung für Mund-Kiefer und Gesichtschirurgie wegen oraler Läsionen konsiliarisch vorgestellt.

Klinik / Clinical Findings

Es fanden sich multiple, teilweise konfluierende, warzige, weißliche Papeln an der Zungenspitze und -rändern, bukkaler und labialer Mucosa und dem Lippenrot, die laut Angaben der Patientin seit 2 Jahren bestünden und asymptomatisch wären. Der übrige Status und Eigen- und Familienanamnese waren unauffällig.

Befunde / Diagnostic findings

Der histologische Befund zeigte Akanthose, Parakeratose, Papillomatose und Koilozyten. Die Routinetestung des Gewebes für high und low risk humane Papillomviren (HPV) war negativ. Die Labordiagnostik (einschließlich Differentialblutbild, Serum-IgA, -IgG, -IgM und Leukozytentypisierung) erbrachten weitgehend unauffällige Befunde. Lediglich das Gesamt-IgE war mit 111U/ml leicht erhöht. HIV- und Hepatitisserologie waren negativ.

Differentialdiagnosen / Differential diagnosis

- Fokale epitheliale Hyperplasie (Morbus Heck)
- Condylomata acuminata
- Naevus spongiosus albus mucosae
- Verruköses Karzinom
- Cowden Syndrom

Diagnose / Diagnosis

Fokale epitheliale Hyperplasie (Morbus Heck)

Therapie und Verlauf / Therapy and Progression

Abwartende Strategie. Ein Therapieversuch mit dem CO₂ Laser wurde begonnen und kann bei gutem Ansprechen und Patientenwunsch fortgesetzt werden.

Kommentar / Comments

Morbus Heck wurde ursprünglich bei Navahos beschrieben, später auch bei anderen lateinamerikanischen Ureinwohnern und bei Afrikanern. Bei anderen Bevölkerungsgruppen ist Morbus Heck sehr selten. Es handelt sich um meist spontan abheilende Viruspapillome, vor allem assoziiert mit den HPV-Typen 13 und 32, die häufiger bei Kindern und Jugendlichen als bei Erwachsenen beobachtet werden. Es besteht eine Assoziation mit genetischen und sozioökonomischen Faktoren, in Einzelfällen auch mit akquirierter oder hereditärer Immundefizienz. Eine maligne Entartung wurde bisher nicht beschrieben.

<https://doi.org/10.61783/oegdv10404>