

39-jährige Patientin mit Pruritus und Blasenbildung

C. Willms; B. Bühler; R.-M.Szeimies

Klinik für Dermatologie und Allergologie
 Klinikum Vest GmbH, Behandlungszentrum Knappschaftskrankenhaus
 Recklinghausen

Anamnese

39-jährige Patientin mit seit einigen Wochen bestehenden, extrem juckenden Hautveränderungen mit wässrigen Bläschen am Körper. Beginn am Gesäß und im Verlauf Ausbreitung auf den gesamten Körper. Keine neuen Medikamente. Keine B-Symptomatik. Kein Malignom. Negative Familienanamnese bezüglich Hauterkrankungen.

Hautbefund

Am gesamten Integument disseminierte ekzematöse Hautveränderungen und Plaques mit ringförmig bzw. girlandenförmig angeordneten, wenige mm großen, wässrigen Bläschen und exkorierten, krustös belegten Papeln i.S. von Kratzeffloreszenzen. Schleimhäute blande.

Befunde

Histopathologisch keine eindeutige Zuordnung zu einer autoimmunbullösen Dermatose. In der direkten Immunfluoreszenz lineare IgA-Ablagerungen entlang der dermoepidermalen Junktionszone. Serologische Diagnostik (Immunglobulin A im Serum, Pemphigoid- u. Desmoglein-AK, Gliadin-IgA-AK, Transglutaminase-AK) sowie Calprotectin im Stuhl: allesamt unauffällig. Es wurde daher die Diagnose einer linearen IgA-Dermatose gestellt.

Therapie

Trotz oraler Steroidtherapie mit initial 60mg Prednisolon und topisch Clobetasol-haltigen Externa neue Hautveränderungen am Kapillitium. Nach Ausschluss eines Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenasemangels zusätzlich systemische Therapie mit Diaminophenylsulfon 50mg 1-0-1. Nach 4 Wochen Absetzen von Dapson wegen Entwicklung einer Anämie (Hb-Wert 7 g/dl). Stattdessen Einleitung einer Systemtherapie mit Azathioprin 100mg 1-0-1. Weiterer klinischer Verlauf stabil.

Kommentar

Die lineare IgA-Dermatose ist eine seltene blasenbildende Autoimmundermatose. Mitunter kann die Erkrankung durch Arzneimittel (u.a. Lithium, Diclofenac, Captopril, Phenytoin) induziert werden.¹ In einem Fallbericht wird von selten auftretenden, ausgeprägten oralen, okulären, nasalen und genitalen Schleimhautläsionen nach einmaliger Vancomycin-Gabe berichtet.²

Therapeutisch sind Dapson und Steroide Mittel der Wahl. Bei unzureichendem Ansprechen konnte in einem Fall die Gabe von 600mg Dupilumab zur einem raschen Rückgang des ausgeprägten Juckreizes führen.³

Literatur

1 Plewig G, Ruzicka T, Kaufmann R, Hertl M, (2018): Braun-Falco's Dermatologie, Venerologie und Allergologie. 7. Auflage, Springer Verlag. Berlin. S.798.

2 Starzyk T, Nikakis J, Ross R, (2024): Drug-induced linear IgA bullous dermatosis with extensive mucosal involvement. JAAD Case Rep., 52:77-79.

3 Wang L, Peng J, Chen J, (2024): Case report: Dupilumab: a promising treatment option for adult linear IgA bullous dermatosis with severe pruritus. Front Immunol., 5:15



Abb 1: Ekzematöse Hautveränderungen und Plaques



Abb 2: Ring-bzw. girlandenförmige wässrige Bläschen