Rasch progrediente livide Knoten als diagnostische Herausforderung
Lupus vulgaris oder doch eine andere Diagnose?

Katharina Kadović [1], Nessr Abu Rached [1 2], Gertrud Grundmann [1], Katharina Kreutzer [1], Hasan Bayrak [1], Onur Aydemir [1], Steven Brozmann[1], Christina Calderaro [1], Judith Geßner [1], Jasmin Halm [1], Pamela Jara [1], Julia Kalthöfer [1], Verena Pfitzner [1], Victoria Stirn [1], Frank Brasch[3],Selma Ugurel [1]

1 Universitätsklinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Klinikum Bielefeld Rosenhöhe, Medizinische Fakultät und Universitätsklinikum OWL der Universität Bielefeld
2 Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Ruhr-Universität Bochum

Hintergrund:
Rote bis livide Knoten und Plaques gehören zu den klinisch herausfordernden Befunden in der Dermatologie, da ihnen sowohl infektiöse, entzündliche als auch neoplastische Ursachen zugrunde liegen können. Insbesondere bei einem positiven Quantiferon-Test kann die Verdachtsdiagnose einer kutanen Tuberkulose naheliegen. Gleichzeitig erfordern rasch progrediente Hautveränderungen eine kritische Reevaluation, da auch seltene maligne Erkrankungen in Frage kommen könnten

Fallbericht:
Ein 57- jähriger Patient stellte sich im April 2026 in unserer Hautklinik aufgrund seit August 2025 bestehender asymptomatischer Hautveränderungen vor. Initial waren am linken Unterschenkel nässende Läsionen aufgetreten. Seit etwa zwei Monaten bestanden zusätzlich Hautveränderungen am Oberkörper. Bei Aufnahme zeigten sich an beiden Unterschenkeln sowie am Oberkörper rote bis bläulich-rote, überwärmte, derbe und teils infiltrierte Hautveränderungen. Der linke Unterschenkel imponierte mit knotigen, erythematös-lividen Veränderungen. Aufgrund der klinischen Morphologie und eines positiven Quantiferon wurde zunächst durch den ambulanten Dermatologen der Verdacht Lupus vulgaris gestellt. Hinweise auf einen relevanten Auslandsaufenthalt oder neue Tierkontakte bestanden nicht. Beruflich war der Patient als Lastkraftwagenfahrer tätig. Zur weiteren Diagnostik erfolgten mehrere tiefe Messerbiopsien am Unterschenkel sowie eine Probebiopsie am rechten Oberarm. Klinisch stellten wir auch den Verdacht auf ein kutanes B-Zell Lymphom oder eine blastische plasmazytoide dendritische Zellneoplasie (BPDCN). Histopathologisch zeigte sich eine nahezu vollständige Infiltration von Dermis und Subkutis durch ein monomorphes atypisches lymphoides Zellproliferat mit fehlendem Epidermotropismus. Immunhistochemisch zeigte sich ein CD4+/CD43+ Phänotyp mit nahezu vollständigem Verlust der CD3-Expression, CD123-Expression und stark erhöhter Proliferationsaktivität (Ki-67). Die Referenzbegutachtung bestätigte schließlich die Diagnose einer BPDCN. Eine externe immunzytologische Untersuchung, Chromosomenanalyse sowie Molekulargenetik (Leukämie Labor München) bestätigten die Diagnose. Im CT zeigten sich Läsionen im Thoraxbereich, Nebennierenläsionen sowie eine Lymphadenopathie. In der interdisziplinären Tumorkonferenz wurde die Einleitung einer systemischen Therapie mit Tagraxofusp beschlossen und über die Onkologie eingeleitet.

Diskussion:
Die BPDCN ist eine seltene und aggressive hämatologische Neoplasie, die sich in 86-94% der Fälle initial mit kutanen Manifestationen präsentiert. Das variable klinische Erscheinungsbild unterstreicht die zentrale Bedeutung der dermatologischen Diagnostik für eine frühzeitige Diagnosestellung. Der Fall verdeutlicht eindrücklich, dass sich hämatoonkologische Erkrankungen primär mit kutanen Veränderungen manifestieren können. Bei entsprechender klinischer Konstellation sollte insbesondere bei rasch progredienten, indurierten Läsionen eine weiterführende histopathologische und immunhistochemische Abklärung erfolgen. Die frühzeitige Diagnose einer BPDCN ist aufgrund des aggressiven Verlaufs und der erforderlichen raschen systemischen Therapie von entscheidender Bedeutung. Die Therapie der BPDCN erfolgt in der Erstlinie mit dem CD123- gerichteten Fusionsportein Tagraxofsup.



Abbildung 1-3: Klinisches Erscheinungsbild mit multiplen lividen Knoten

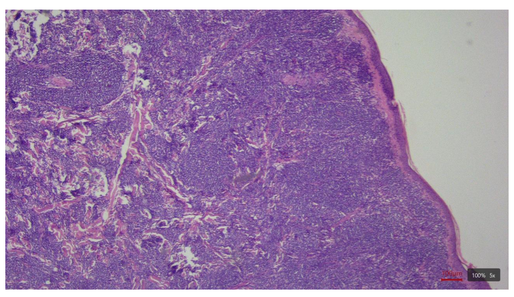


Abb. 4: HE-Färbung: Dichtes, diffuses dermales Infiltrat monomorpher blastärer Zellen mit hohem Kern-Plasma-Quotienten und feindispersem Chromatin bei Aussparung der Epidermis.

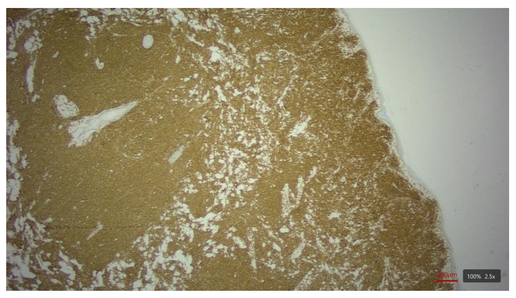
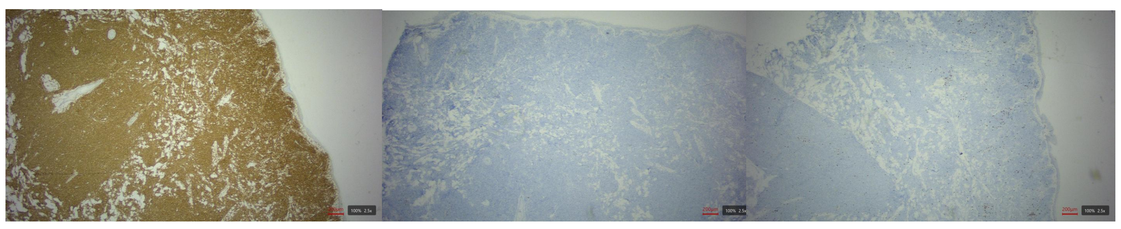


Abb.5: Ki-67: Erhöhte proliferative Aktivität der blastären Tumorzellen.



Immunhistochemie: CD4-Positivität (Abb. 6) bei fehlender Expression von CD3 (Abb. 7) und CD8 (Abb. 8), vereinbar mit dem Immunphänotyp einer BPDCN und somit Ausschluss einer T-Zelll-Neoplasie.

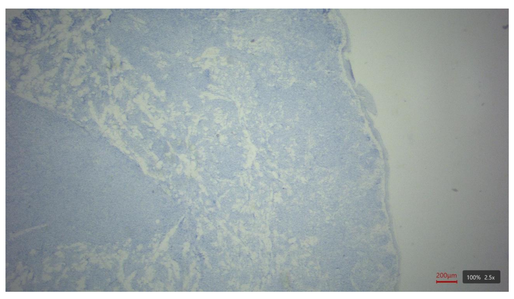


Abb.9: Fehlende Expression des B-Zell-Markers CD20, zur Abgrenzung gegenüber B-Zell-Neoplasien.