UNIKLINIK KÖLN

Uniklinik Köln | Klinik für Dermatologie und Venerologie

Acrodermatitis chronica atrophicans als Differenzialdiagnose atypischer Perniones – ein Fallbericht

Niklas Fuhr, Andrea Vanegas Ramirez, Esther von Stebut

Abbildung 1 – vor Therapie



(a, b) Livide Verfärbung und ödematöse Schwellung des linken Vorfußes vor Therapiebeginn [21.04.2026].

Abbildung 2 – nach Therapie



Deutlich gebesserter Hautbefund am 21.10.2026.

Hintergrund

Perniones sind kälteassoziierte, entzündliche Hautveränderungen der Akren und eine häufige Differenzialdiagnose bei schmerzhaften, lividen und ödematösen Veränderungen an Fingern und Zehen. Als Ausschlussdiagnose erfordern sie bei atypischem Verlauf, progredienter Ausbreitung oder begleitender neurologischer Symptomatik die Abklärung alternativer, insbesondere infektiologischer Ursachen [3]. Wir berichten über eine Patientin mit Acrodermatitis chronica atrophicans, die klinisch zunächst als Perniones imponierte.

Anamnese und klinischer Befund

Eine 65-jährige Patientin stellte sich Mitte April 2026 erstmals in unserer dermatologischen Poliklinik vor. Seit Ende 2025 bestanden Schmerzen, eine livide Verfärbung und eine ödematöse Schwellung der vierten Zehe links, die erstmals während eines Aufenthalts in Nepal aufgetreten waren.

Diagnostik und Differenzialdiagnosen

Differenzialdiagnostisch wurden eine digitale Ischämie bei peripherer arterieller Verschlusskrankheit, eine Vaskulitis, eine atypische Mykobakteriose sowie Perniones beziehungsweise ein Chilblain-Lupus erythematodes erwogen. Eine relevante arterielle Gefäßerkrankung wurde klinisch und bildgebend ausgeschlossen; die Fußpulse waren tastbar. Ein extern im Januar 2026 durchgeführtes Magnetresonanztomogramm zeigte eine entzündliche Verdickung der Cutis.

Blutsenkungsgeschwindigkeit, Komplementfaktoren C3 und C4, Rheumafaktor, Antikörper gegen cyclische citrullinierte Peptide, Lupusantikoagulans, Cardiolipin- und β2-Glykoprotein-I-Antikörper sowie das Differenzialblutbild waren unauffällig. Antinukleäre Antikörper waren mit einem Titer von 1:320 positiv, ohne wegweisende Differenzierung.

Histologisch zeigten sich oberflächliche und tiefe lymphohistiozytäre Infiltrate mit einzelnen Plasmazellen. Die mikrobiologische Untersuchung auf atypische Mykobakterien blieb negativ, sodass zunächst die Ausschlussdiagnose Perniones gestellt wurde.

Verlauf

In den folgenden Wochen breitete sich der Befund auf den gesamten Vorfuß aus (Abb. 1). Hinzu kamen zunehmende Schmerzen, Parästhesien und ein von der Patientin als „Schüttelfrost“ beschriebenes Gefühl in den Beinen. Die Raynaud-Provokationstestung war negativ, das C-reaktive Protein mit 60 mg/l erhöht.

Diagnose und Therapie

Der histologische Nachweis von Plasmazellen veranlasste eine Borrelienserologie mit positivem Immunglobulin G bei negativem Immunglobulin M. In der erweiterten Anamnese berichtete die Patientin über regelmäßige Waldspaziergänge mit ihrem Hund zwischen Köln und Aachen; an einen Zeckenstich erinnerte sie sich nicht. In der Zusammenschau wurde eine Lyme-Borreliose mit Acrodermatitis chronica atrophicans im ödematös-infiltrativen Stadium diagnostiziert. Unter stationärer intravenöser Therapie mit Ceftriaxon über drei Wochen bildeten sich Schmerzen, Schwellung und livide Verfärbung bereits nach wenigen Tagen deutlich zurück.

Kontrolle 2,5 Monate nach Entlassung

Der Hautbefund war deutlich gebessert (Abb. 2), die Patientin schmerzfrei und mit dem Ergebnis sehr zufrieden. Es bestanden jedoch weiterhin eine intermittierende Gänsehaut sowie zeitweise Krämpfe der dorsalen Unterschenkelmuskulatur links. Serologisch war das Immunglobulin M weiterhin normwertig, das Immunglobulin G unverändert deutlich positiv.

Diskussion

Die Acrodermatitis chronica atrophicans ist die typische Spätmanifestation der kutanen Lyme-Borreliose in Europa und betrifft überwiegend ältere Frauen [1, 2]. Im initialen ödematös-infiltrativen Stadium, vor Ausbildung der namensgebenden Atrophie, imponiert sie als livide, teigige Schwellung meist einer Extremität und kann Perniones, einer Akrozyanose oder einer Gefäßerkrankung ähneln.

Im vorliegenden Fall begünstigten mehrere Faktoren die initiale Fehleinschätzung: der Beginn während einer Reise mit möglicher Kälteexposition, die akrale Lokalisation und der positive Titer antinukleärer Antikörper, der an einen Chilblain-Lupus erythematodes denken ließ. Gegen Perniones sprachen die Progredienz in den Frühjahrsmonaten, die einseitige Ausbreitung auf den Vorfuß und die neurologische Begleitsymptomatik [3].

Wegweisend war der Nachweis von Plasmazellen, die für die Acrodermatitis chronica atrophicans charakteristisch, für Perniones jedoch untypisch sind [1, 3]. Ein positives Borrelien-Immunglobulin G ist isoliert nicht beweisend; eine negative Serologie schließt die Erkrankung bei Immunkompetenten jedoch weitgehend aus [1]. Die Diagnose ergibt sich daher aus der Zusammenschau von Klinik, Histologie, Serologie und Expositionsanamnese, hier gestützt durch das rasche Therapieansprechen. Da Antikörper nach erfolgreicher Therapie lange persistieren, ist das weiterhin positive Immunglobulin G kein Hinweis auf ein Therapieversagen; zur Verlaufskontrolle ist die Serologie nicht geeignet [1].

Eine periphere Neuropathie tritt bei etwa der Hälfte der Betroffenen auf und bildet sich nach Therapie häufig verzögert oder unvollständig zurück [1]. Die persistierende Gänsehaut und die Wadenkrämpfe unserer Patientin sind am ehesten als residuelle neurologische Symptomatik zu werten und rechtfertigen weitere klinische Verlaufskontrollen.

Die Acrodermatitis chronica atrophicans sollte daher als wichtige Differenzialdiagnose atypischer Perniones berücksichtigt werden. Gerade im frühen ödematös-infiltrativen Stadium fehlt die typische Atrophie, sodass eine Verwechslung naheliegt. Da Perniones eine Ausschlussdiagnose sind, sollten bei einseitigem Befall, fehlendem jahreszeitlichem Bezug, Progredienz oder neurologischen Begleitsymptomen frühzeitig eine Biopsie und eine Borrelienserologie erfolgen. Eine verzögerte Diagnose birgt das Risiko einer irreversiblen Hautatrophie und bleibender neurologischer Schäden, während die antibiotische Therapie rasch wirksam ist.

Fazit für die Praxis

- Perniones sind eine Ausschlussdiagnose – bei Progredienz, einseitigem Befall oder neurologischen Begleitsymptomen an eine Acrodermatitis chronica atrophicans denken.
- Plasmazellen im Infiltrat akraler Hautveränderungen sollten eine Borrelienserologie veranlassen.
- Eine gezielte Expositionsanamnese (Wald, Haustiere, Zecken) gehört zur Abklärung.

Literatur
[1] Hofmann H, Fingerle V, Hunfeld KP, et al. S2k-Leitlinie Kutane Lyme-Borreliose. AWMF-Registernummer 013-044, 2024.
[2] Stanek G, Wormser GP, Gray J, Strle F. Lyme borreliosis. Lancet. 2012;379:461–473.
[3] Cappel JA, Wetter DA. Clinical characteristics, etiologic associations, laboratory findings, treatment, and proposal of diagnostic criteria of pernio (chilblains) in a series of 104 patients at Mayo Clinic, 2000 to 2011. Mayo Clin Proc. 2014;89:207–215.

DWFA 2026
[Köln, 27.-29.11.2026]

Kontakt: Dr. med. Niklas Fuhr
Klinik für Dermatologie und Venerologie, Uniklinik Köln
Kerpener Str. 62, 50937 Köln | [niklas.fuhr@uk-koeln.de]