

Generalisierte Pustulose nach Badeurlaub in Afrika

Andreas Kerschbaumer¹, Stefan Winkler², Klaus Bobacz¹, Elisabeth Simader¹, Daniel Mrak¹, Thomas Deimel¹, Daniel Aletaha¹

¹ Medizinische Universität Wien, Univ. Klinik für Innere Medizin III, Abteilung für Rheumatologie, Wien, Österreich

² Medizinische Universität Wien, Univ. Klinik für Innere Medizin I, Abteilung für Infektiologie und Tropenmedizin, Wien, Österreich

Fallbericht

- Ein 57-jähriger, männlicher Patient mit bekannter Psoriasis pustulosa palmoplantaris (seit 2 Jahren) ohne weitere Begleiterkrankungen erlebte einen Monat nach einem Badeurlaub in Mosambik einen deutlichen Schub mit Aggravierung der Hautbeschwerden (Füße, Hände, Unter- und Oberschenkel bds.).
- Durch die betreuende niedergelassene Dermatologin erfolgt eine Verordnung von 50mg Aprednisolon p.o. (telefonisch!). Im Rahmen des Ausschleichens kommt es jedoch zu einer massiven Verschlechterung der Beschwerden (Abbildung 1) mit ausgeprägten Gelenkschmerzen, sodass der Patient die dermatologische Ambulanz aufsuchte. Dort wurde zusätzlich zu einer Aprednisolontherapie (12.5mg/d) bei einem CRP von 6mg/dL sowie 30G/L Leukozyten im Blutbild eine Therapie mit Amoxicillin/Clavulansäure etabliert sowie eine Hautbiopsie entnommen und ein Rachenabstrich durchgeführt.
- Nach einer Woche dortige Wiedervorstellung: Aggravierung der Beschwerden (Myalgien, Gelenkschmerzen, Pusteln) unter selbstständiger Erhöhung der Aprednisolondosis (25mg/d). Außerdem Rötung und Schwellung im Bereich des Thenars rechts (Abbildung 2). Im Rachenabstrich zeigen sich beta-hämolyisierende Streptokokken der Gruppe A, in der Hautbiopsie eine IgA Vaskulitis. Mit der Diagnose einer Purpura Schönlein Henoch wird der Patient auf die dermatologische Bettenstation aufgenommen.
- Im Aufnahmelaor zeigte sich das CRP auf 43.24mg/dL erhöht, die Leukozyten bei 29.49G/L, weshalb eine iv Therapie mittels Ampicillin/Sulbactam und 250mg Soludacortin initiiert wird. Eine Fokussuche mittels CT Thorax/Abdomen erbrachte den Nachweis von ausgeprägten peripheren, subpleural betonten, teils nekrotisch imponierenden, nodulären Konsolidierungen der Lunge, welche als am ehesten septisch embolisch interpretiert wurden (Abbildung 4). Daraufhin erfolgt eine Umstellung der antimikrobiellen Therapie auf Piperazillin/Tazobactam und eine Transferierung auf die rheumatologische Bettenstation.
- Bei ausgeprägter Rötung, Schwellung und Schmerzen der rechten Hand erfolgte eine MRT Untersuchung, wobei sich eine 6cm x 3cm große Abszessformation thenarseitig entlang der Flexor pollicis longus Sehne (Abbildung 5+6), sowie drei weitere (im Bereich des PIP I dorsalseitig; zwischen den Flexorensehnen II/III (Abbildung 5) und im Bereich der distalen Ulna palmarseitig) zeigten. Im CT Abdomen zeigten sich im Verlauf zusätzlich Abszesse mit Vd. a. embolisches Geschehen im Bereich der Milz sowie Abszesse in der Unterschenkel- und Oberschenkelmuskulatur. Daher erfolgten multiple plastisch chirurgische Abszesseröffnungen (Hand re., Ober- und Unterschenkel, sowie Füße bds.). Ein cMRT erbrachte keinen Hinweis auf eine zerebrale Vaskulitis oder embolische Ereignisse. Weiters zeigten sich Splinterhämorrhagien im Bereich der Fingernägel (Abbildung 3), wobei im TTE kein Hinweis für eine Endokarditis erbracht werden konnte. Aufgrund der COVID-19 Situation war zu diesem Zeitpunkt die Durchführung eines TEEs organisatorisch unmöglich.
- Im Verlauf des Aufenthalts konnte kein mikrobiologischer Nachweis einer bakteriellen oder fungalen Infektion (insgesamt über 30 Kulturen/Breitspektrum PCR von Blut und Abszessinhalten) erbracht werden. Immunologisch waren keine ANCA oder ANA nachweisbar. Das Gesamt-IgE erwies sich (wiederholt) nur moderat ausgelekt (1126 kIU/L bzw. 1032 kIU/L), womit die Verdachtsdiagnose eines Hyper IgE Syndroms nicht bestätigt werden konnte. Im mikroskopischen Differentialblutbild sowie in der Leukozytentypisierung konnten keine Auffälligkeiten festgestellt werden.



Abbildung 1: Erstvorstellung: Hämorrhagische Pusteln an beiden Füßen und Unterschenkeln.



Abbildung 2: Erythem und Schwellung im Bereich des Thenars der rechten Hand.

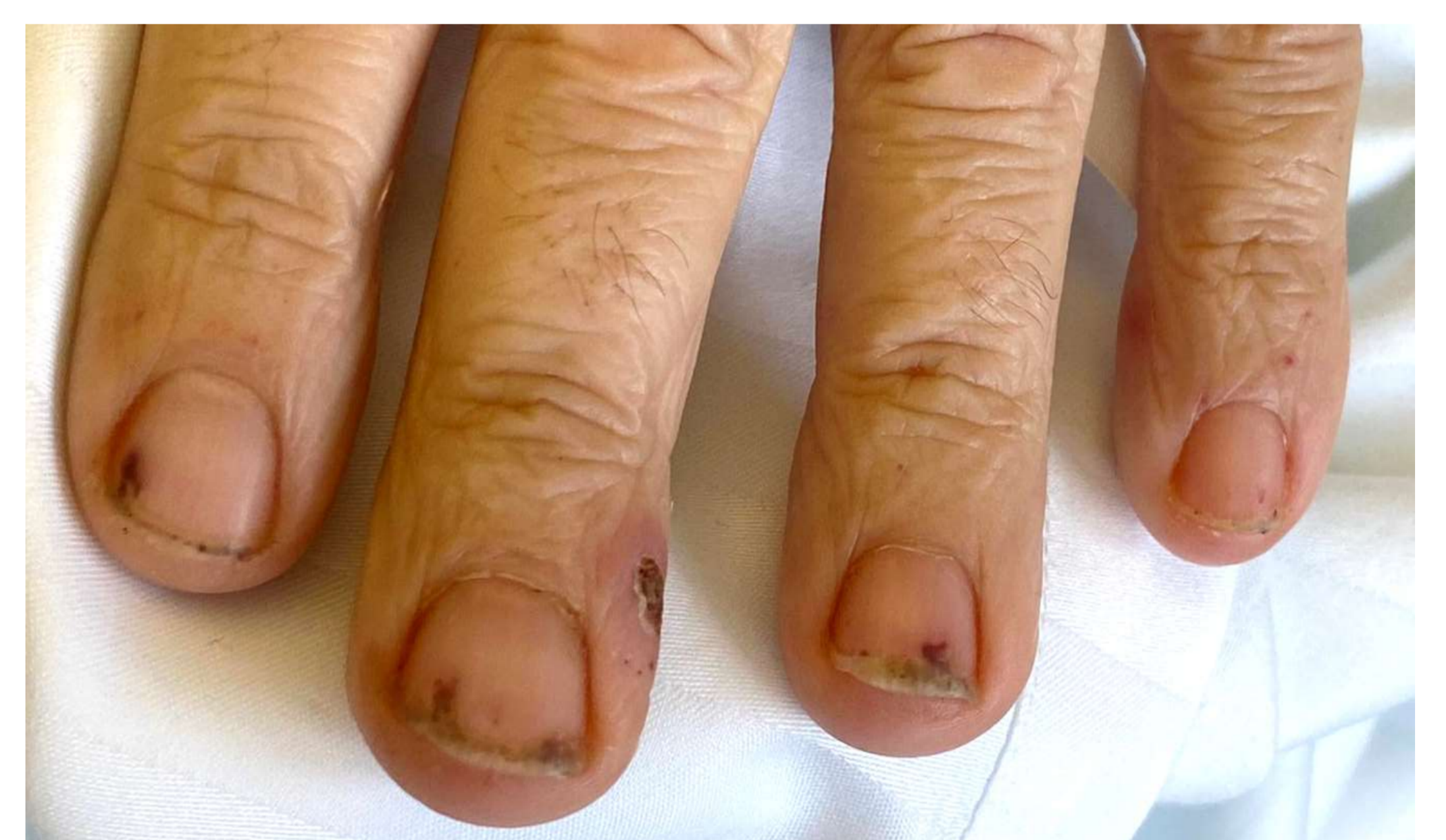


Abbildung 3: Splinterhämorrhagien und nekrotisches Areal.

Schlussfolgerungen

- Bei ausbleibender Befundbesserung, stagnierendem CRP (30 mg/dL, Abbildung 7) unter 3 wöchiger antimikrobieller Therapie mittels Piperazillin/Tazobactam sowie hochdosierten Glukokortikoiden (100mg Soludacortin/d) und stets sterilen Abszessen wurde die initiale Verdachtsdiagnose hinterfragt:
- In Zusammenschau der Befunde fiel ein initial sofortiges Ansprechen auf 250mg Soludacortin (Abbildung 7, schwarzer Pfeil) auf, wobei bei stets sterilen Abszessen der Verdacht auf das Vorliegen eines autoinflammatorischen Geschehens gestellt wurde. Eine angeforderte Nachbefundung der Dermatohistologie erbrachte schlussendlich eine Befundkorrektur, welche die Vaskulitis lediglich als Epiphänomen einer zugrundeliegenden neutrophilen Dermatose interpretierte.
- Daraufhin wurde eine Kombinationstherapie mittels Anakinra 200mg s.c. täglich initiiert und die antimikrobielle Therapie zeitgleich abgesetzt (Abbildung 7, grüner Pfeil).
- Hierunter kam es bereits am ersten Tag zu einer deutlichen Beschwerdebesserung, vollständiger Regredienz der Abszesse, wie auch der erhöhten Akutphase, weshalb der Patient nach 6-wöchigem stationären Aufenthalt entlassen werden konnte. Im Verlauf von 3 Monaten kam es zu einer kompletten Wundheilung und anhaltender Remission unter Anakinra und erfolgreicher Reduktion der Glukokortikoidtherapie.
- Diagnose: neutrophile Dermatose mit Systembeteiligung DD generalisiertes Pyoderma gangraenosum.

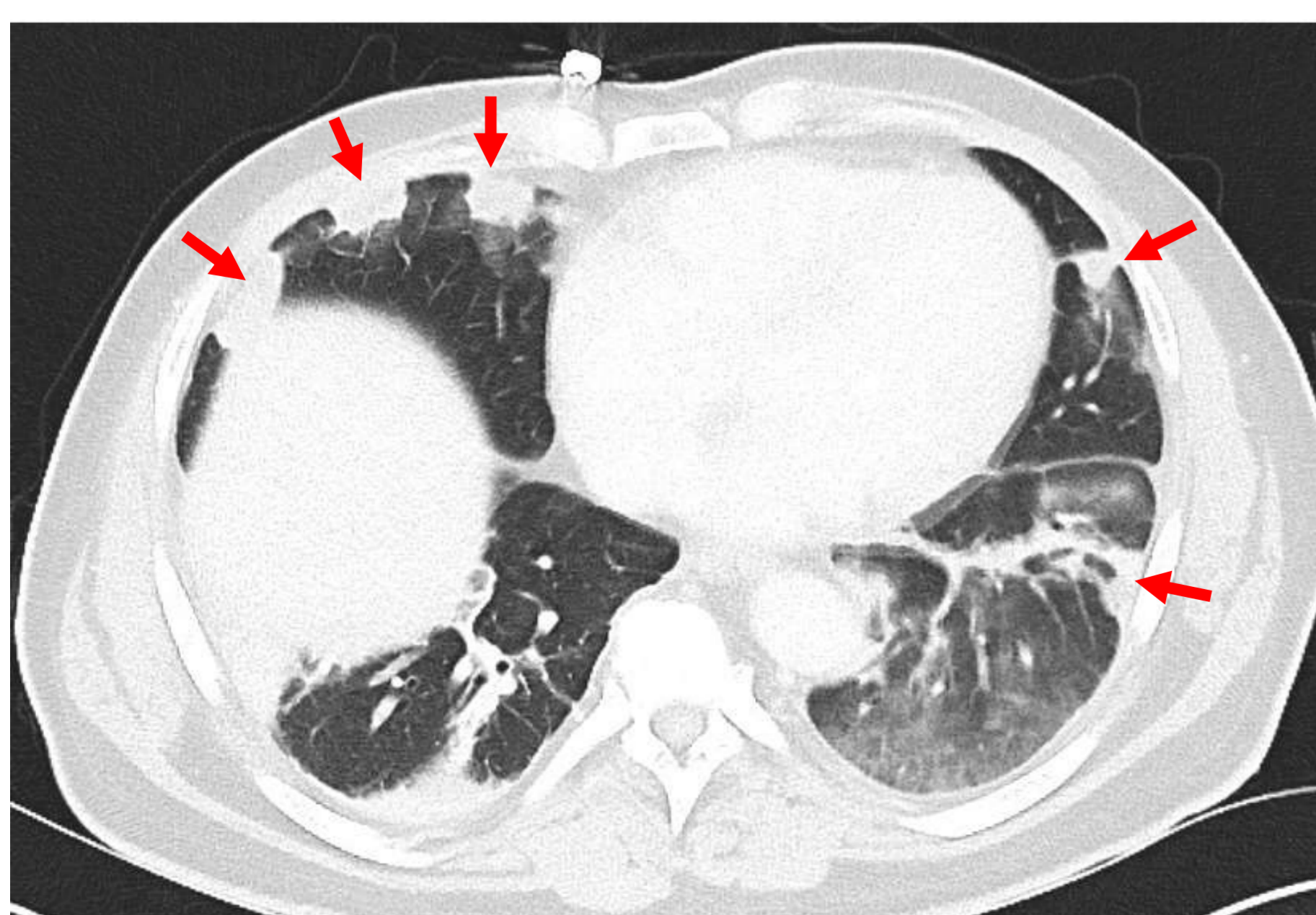


Abbildung 4: CT Thorax: ausgeprägte periphere, subpleural betonte, teils nekrotische, noduläre Konsolidierungen der Lunge, am ehesten septisch embolisch imponierend.



Abbildung 5+6: MRT Hand rechts: 6cm x 4cm Abszessformation im Bereich d. Flexor pollicis longus Sehne (roter Pfeil) sowie zwischen den Flexorensehnen II/III (gelber Pfeil).

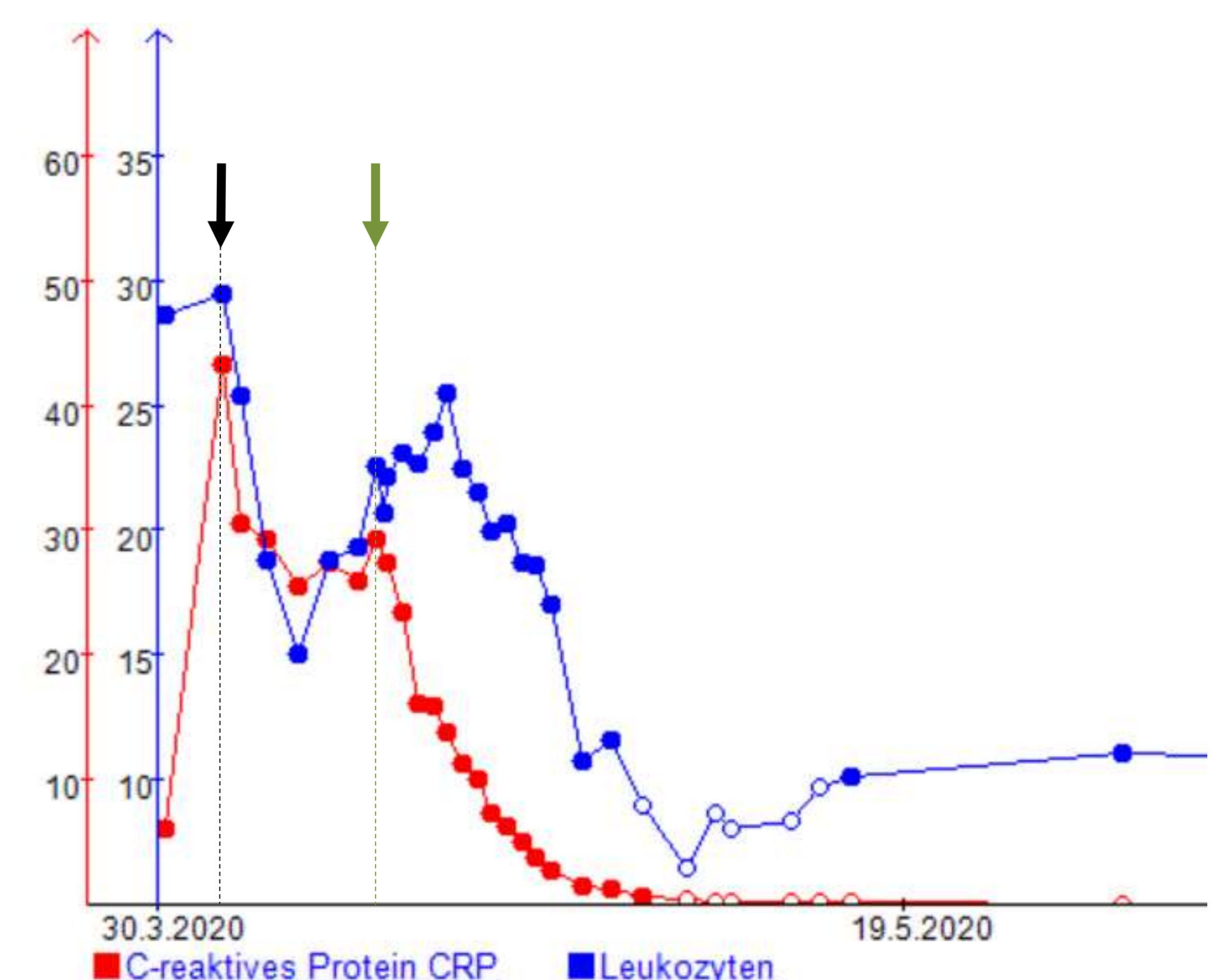


Abbildung 7: Zeitverlauf des C-reaktiven Proteins (rot, mg/dL) und der Leukozyten (blau, G/L). Schwarzer Pfeil: Therapiestart Soludacortin (250mg); grüner Pfeil: Therapiestart Anakinra (200mg s.c. 1x tgl.).