

Unter Immunsuppression

Atypische Präsentation einer häufigen Krankheit

Reto Lenherr^a, Alice Thraen^b, Simon Ritter^a

^a Klinik für Innere Medizin, Spital Herisau; ^b Klinik für Dermatologie/Allergologie, Kantonsspital St. Gallen

Fallbericht

Anamnese

Eine 82-jährige Patientin mit einer bekannten chronischen lymphatischen Leukämie (CLL) wurde wegen zunehmender Müdigkeit hospitalisiert. Die Diagnose der CLL war neun Jahre zuvor gestellt worden. Auf Wunsch der Patientin waren damals nach einer Chemotherapie mit Chlorambucil keine weiteren zytostatischen Behandlungen erfolgt.

Befunde und Status im Verlauf

Im aktuellen Blutbild fanden sich im Rahmen der Grundkrankheit ein stark erniedrigtes Hämoglobin von 68 g/l sowie eine massive Leukozytose (468 000/ μ l, davon 99% reife Lymphozyten und lymphoide Zellen). Nach einer problemlosen Bluttransfusion traten im Halsbereich rechts bullöse Hautveränderungen auf. Die prallen Blasen waren mit einer klaren Flüssigkeit gefüllt, teilweise konfluierend und 0,5 bis 4 cm gross. Eine Zuordnung zu einem Dermatome war nicht möglich (Abb. 1). Die Schleimhäute waren nicht betroffen. Juckreiz und Schmerzen verneinte die Patientin.



Reto Lenherr



Abbildung 1: Halsbereich mit multiplen prallen, teilweise konfluierenden Blasen auf erythematösem Grund. Die Publikation erfolgt mit dem Einverständnis der Patientin.

Innert weniger Tage kam es zu einer Ausbreitung der Effloreszenzen auf das gesamte Integument. Ätiologisch kamen eine disseminierte Herpes-simplex-Virus (HSV)-Infektion und ein generalisierter Herpes zoster in Frage. Die bullösen Hautläsionen liessen aber auch an den Formenkreis der blasenbildenden Autoimmundermatosen denken. Die grossen und prallen Blasen, die enorale Aussparung und das fortgeschrittene Alter der Patientin sprachen differentialdiagnostisch für ein bullöses Pemphigoid [1].

Diagnose

Bei Verdacht auf ein bullöses Pemphigoid wurde eine Hautbiopsie durchgeführt und zirkulierende Autoantikörper gegen Strukturen der Basalmembran wurden bestimmt. Immunglobuline G (IgG) im Serum gegen Bullöses Pemphigoid-Antigen 180 (BP180) und gegen Bullöses Pemphigoid-Antigen 230 (BP230) waren negativ. Die direkte Immunfluoreszenz aus der Biopsie war nicht hinweisend auf ein bullöses Pemphigoid (Komplementfaktor C3 negativ, nur sehr schwach positive unspezifische IgG-Ablagerung in der Basalmembran). In der Histologie fanden sich intraepidermale Bla-

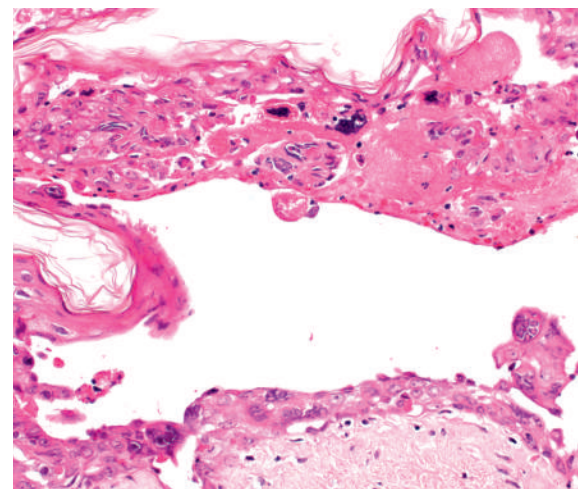


Abbildung 2: Akantholyse mit Vesikelbildung. Pathognomonisch sind die Zellkerne mit milchglasartigem, blau-grülichem Nucleoplasm und mehrkernige synzytiale epitheliale Riesenzellen (Hämatoxylin-Eosin-Färbung; 200-fache Vergrösserung).

Korrespondenz:
Dr. med. Reto Lenherr
Klinik für Innere Medizin
Spital Herisau
Spitalstrasse 6
CH-9100 Herisau
reto.lenherr[at]svar.ch



Abbildung 3: Krusten und narbige Veränderungen drei Monate nach initialer Präsentation. Die Publikation erfolgt mit dem Einverständnis der Patientin.

sen sowie mehrkernige epidermale Riesenzellen mit zytopathischer Transformation und viralen Einschlusskörpern (Abb. 2).

Zusammen mit dem Nachweis von DNA auf Varizella-zoster-Virus (VZV) mittels Polymerase-Kettenreaktion («polymerase chain reaction», PCR) aus der Blasenflüssigkeit konnte die Diagnose eines generalisierten Herpes zoster gestellt werden (negative PCR auf HSV 1 und 2). Ausserdem wurde DNA von VZV im Serum nachgewiesen. Die VZV-Serologie bestätigte die Reaktivierung einer endogenen latenten Varizelleninfektion (IgG erhöht mit 570 IE/l, IgM negativ).

Therapie

Neben einer antiviralen Behandlung mit intravenösem Aciclovir erfolgten lokal antiseptische Massnahmen. Trotzdem kam es parieto-okzipital und zervikal rechts zu einer ausgedehnten bakteriellen Superinfektion mit Hautnekrosen, die eine Therapie mit Amoxicillin/Clavulansäure intravenös erforderte.

Verlauf

Drei Monate später musste die Patientin wegen einer postherpetischen Neuralgie erneut stationär behandelt werden. Lokal bestanden immer noch ausgeprägte Krusten und narbige Veränderungen (Abb. 3).

Diskussion

Ein Herpes zoster entsteht durch eine endogene VZV-Reaktivierung und tritt mit zunehmendem Alter sowie bei Störungen der zellvermittelten Immunität gehäuft auf [2]. Insbesondere auch Patienten mit hämatologischen Neoplasien wie einer CLL haben ein hohes Risiko, an einer Gürtelrose zu erkranken, und die Hälfte davon erleidet Zoster-induzierte Schmerzen [3]. Die Diagnose Herpes zoster wird klinisch gestellt mit unilateral gruppierten Bläschen, die im Bereich von Dermatomen auftreten. Eine laborchemische Bestätigung ist nur bei atypischen und schwer verlaufenden Fällen indiziert. Der direkte Virus-DNA-Nachweis mittels PCR aus der Bläschenflüssigkeit eignet sich am besten dafür.

Ein Herpes zoster kann sich ausnahmsweise wie ein bullöses Pemphigoid mit multiplen prallen Bullae am gesamten Integument manifestieren. Es wird diskutiert, ob die Reaktivierung von VZV die Produktion von Anti-BP180-Antikörpern triggern und dadurch mit einem bullösen Pemphigoid assoziiert sein könnte [4]. Bei immunsupprimierten Patienten sollte auch bei atypischer Präsentation an die Möglichkeit eines disseminierten kutanen Zosters gedacht werden [5].

Informed consent

Die Publikation erfolgt mit dem Einverständnis der Patientin.

Danksagung

Die Autoren danken Dr. med. Eva Markert, Oberärztin, Institut für Pathologie, Kantonsspital St. Gallen, für die Anfertigung und Überlassung der histologischen Abbildung.

Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Raap U, Werfel T. Bullous Pemphigoid. *N Engl J Med.* 2015;373(17):1659.
- 2 Thomas SL, Hall AJ. What does epidemiology tell us about risk factors for herpes zoster? *Lancet Infect Dis.* 2004;4(1):26–33.
- 3 Yenikomshian MA, Guignard AP, Haguinet F, LaCase AS, Skarin AT, Trahey A, et al. The epidemiology of herpes zoster and its complications in Medicare cancer patients. *BMC Infect Dis.* 2015;15:106.
- 4 Kamiya K, Aoyama Y, Suzuki T, Niwa H, Horio A, Nishio E, et al. Possible enhancement of BP180 autoantibody production by herpes zoster. *J Dermatol.* 2016;43(2):197–9.
- 5 Patel N, Singh D, Patel K, Ahmed S, Anand P. Atypical Presentation of Disseminated Zoster in a Patient with Rheumatoid Arthritis. *Case Rep Med.* 2015;2015:124840.

Das Wichtigste für die Praxis

- Der Herpes zoster entsteht durch endogene Reaktivierung des Varizella-zoster-Virus.
- Zunehmendes Alter und Störungen der zellvermittelten Immunität erhöhen das Risiko für einen Herpes zoster.
- Bei immunsupprimierten Patienten kann sich eine Gürtelrose atypisch manifestieren, weshalb in solchen Fällen immer auch an einen disseminierten kutanen Herpes zoster zu denken ist.