

Das Fuchs-Syndrom

Retrospektiv ist alles klar

Manja Nonnenmacher, dipl. Ärztin

Centerpraxis, Grosshöchstetten

Hintergrund

Schleimhautbetonte Varianten des Erythema multiforme majus («recurrent oral erythema multiforme») werden im deutschsprachigen Raum als Fuchs-Syndrom bezeichnet [1, 2]. Klinisch präsentiert sich das Fuchs-Syndrom mit ausgedehnten Erythemen, Erosionen und Ulzera im Bereich der Schleimhäute, bevorzugt in der Mundhöhle [3]. In der Regel besteht eine deutliche Mitbeteiligung der Konjunktiven, eher selten ist die Genitalschleimhaut betroffen [3]. Die Haut ist in der Regel nicht mitbeteiligt. Weitere Unterformen des Erythema multiforme sind die Minor-Form mit typischen Hauteffloreszenzen und keiner oder höchstens leichter Schleimhautbeteiligung und die Major-Form mit starker Ausprägung des Hautbefundes, Schleimhautläsionen und gegebenenfalls Allgemeinsymptomatik.

Das Erythema multiforme ist meist selbstlimitierend und ein folgenloses Abheilen kann erwartet werden. Trigger für die Entstehung eines Erythema multiforme sind häufig virale Infekte, zumeist durch Herpes-simplex-Viren

(HSV) ausgelöst. In der Literatur finden sich Hinweise darauf, dass sich beim HSV-bedingten Erythema multiforme minor eine chronische Form mit immer wiederkehrenden Schüben entwickeln kann [4]. Eine Kausaltherapie existiert nicht; neben der symptomatischen Lokalbehandlung mit Ibuprofen können systemische Glukokortikoide und Antihistaminika verabreicht werden. Bei rezidivierenden Verläufen im Rahmen von Herpesinfektionen sollte eine Herpes-simplex-Virus-Prophylaxe mit Aciclovir in Erwägung gezogen werden [4].

Fallbericht

Anamnese

Ein 50-jähriger Patient stellte sich wegen eines seit ein paar Tagen bestehenden Lippenherpes, Aphten im Mund (Abb. 1) und an der Glans penis, Halsschmerzen, Schluckstörungen und Nachtschweiss in der Hausarztpraxis vor. Die Aphten im Mund waren stark schmerzhaft und weisslich belegt. Der Mund konnte kaum geöffnet werden und der Patient nur flüssige Nah-

rung zu sich nehmen. Zudem fühlte er sich leicht fiebrig und schwach – hätte sich aber bereits in den Wochen zuvor schon müde und abgeschlagen gefühlt. Es bestanden leichtgradige Abdominalschmerzen mit breiigem Stuhlgang ohne Blut- oder Schleimbeimengungen, Gelenkschmerzen wurden verneint. Der Patient nahm keine Medikamente ein.

Weiter gab der Patient an, aus geschäftlichen Gründen häufig zu reisen und seit 15 Jahren unter rezidivierenden Sinusitiden zu leiden. Es bestand ein Status nach Cholezystektomie. Zudem berichtete er, dass zwei seiner vier Kinder eine ähnliche Symptomatik hätten. Die Familienanamnese hinsichtlich entzündlicher Erkrankungen war unauffällig.

Satus und Befunde

In der klinischen Untersuchung fielen zusätzlich makulopapulöse Hauteffloreszenzen über den Ellenbogenstreckseiten (Abb. 2) sowie den Unterschenkeln und Rückfüssen beidseits sowie leichtgradige konjunktivale Injektionen auf. Die submandibulären Lymphknoten waren ver-



Abbildung 1: Aphten im Mund.



Abbildung 2: Makulopapulöse Hautveränderungen an den Ellenbogenstreckseiten.

Der besondere Fall

grössert. Im Labor ergaben sich, abgesehen von einem erhöhten C-reaktiven Protein (CRP) von 104 mg/l, keine Auffälligkeiten. Mittels Polymereasekettenreaktion (PCR) konnte eine Infektion mit Herpes-simplex-Virus, Treponema pallidum oder Enteroviren ausgeschlossen werden.

Therapie und Verlauf

Bei starken Schmerzen wurde eine symptomatische Therapie mit Analgetika und antiseptischer Mundspüllösung begonnen. Die Aphten und Hauteffloreszenzen waren im Verlauf regredient und bildeten sich innerhalb von zehn Tagen zurück.

Weiterer Verlauf

Fünf Monate nach Erstmanifestation präsentierte sich der Patient erneut in der Praxis mit einem Rezidiv der oralen Aphtosis und der makulopapulösen Hauteffloreszenzen an den Extremitäten – jedoch war der Befund deutlich weniger ausgeprägt als zum Zeitpunkt der Erstmanifestation. Zwecks weiterer Abklärung wurde eine fachärztliche infektiologische Diagnostik in die Wege geleitet. Die Befunde wurden daraufhin im Rahmen eines Morbus Behçet beurteilt und heilten spontan ab. Es wurde empfohlen, bei einem nächsten Schub eine rheumatologische und allenfalls dermatologische Abklärung zu veranlassen.

Weitere sechs Wochen später erlitt der Patient erneut ein Rezidiv, woraufhin die rheumatologische Abklärung veranlasst wurde. Die initiale Verdachtsdiagnose eines Morbus Behçet konnte im Rahmen ausführlicher Abklärungen nicht bestätigt werden, das Humane-Leukozytenantigen-(HLA)-B-51 war negativ. Serologisch zeigten sich keine Hinweise auf eine kürzlich erworbene oder früher durchgemachte Epstein-Barr-Virus-(EBV-) oder Zytomegalievirus-(CMV-)Infektion. Auch eine Infektion mit dem Humanen Immundefizienz-Virus (HIV) konnte ausgeschlossen werden. Eine schwache klonale Zonierung von Immunglobulin-G-(IgG)-Kappa wurde festgestellt, wobei deren Signifikanz zum Zeitpunkt der Abklärung offen war. Zur weiteren Abklärung dieses Befundes wurden eine Lymphozytentypisierung und Protein-Immundefizienz im Urin innerhalb der nächsten drei Monate in der Hausarztpraxis empfohlen.

Die Ätiologie der episodisch auftretenden enoralen und initial auch genitalen Aphtosis und der zeitgleich vorhandenen makulopapulösen Hauteffloreszenzen wurde als unklar beurteilt. Als Prozedere wurde eine rasche dermatologische Beurteilung bei Symptomrezidiv empfohlen.

Weitere zwei Monate später erlitt der Patient einen erneuten Schub der Aphtosis. Diesmal waren die Aphten auf den Mund begrenzt, es zeigte sich keine genitale Manifestation. Wie bei den vorherigen Schüben traten Hautverände-

rungen an den Extremitäten auf, jedoch weniger stark ausgeprägt und nur an beiden Unterarmen. Wie vorgesehen, wurde der Patient nun zum Dermatologen überwiesen. Die von den Rheumatologen empfohlene Abklärung des Befundes der klonalen Zonierung von IgG-Kappa wurde vom Patienten ausgeschlagen.

Diagnose und Therapie

Die dermatologische Abklärung im Rahmen des dritten Rezidivs ergab schliesslich die Diagnose eines Fuchs-Syndroms (Erythema multiforme). Ein erneuter Abstrich auf Herpesviren, Bakterien und Pilze blieb negativ.

Als Therapie bei einem weiteren Schub wurde die Einnahme von Valaciclovir über fünf Tage empfohlen, da trotz des negativen Befundes für ein infektiöses Geschehen ein solches als Trigger für die Hypersensitivitätsreaktion nicht ausgeschlossen werden konnte.

Zum Zeitpunkt der Publikation, hat sich der Patient nicht wieder in der Praxis vorgestellt.

Diskussion

Die initiale Verdachtsdiagnose eines Morbus Behçet musste nach einer ausführlichen rheumatologischen Abklärung verworfen werden. Dabei waren insbesondere der negative Pathergie-Test und die fehlenden Augenläsionen ausschlaggebend. Das Vorliegen eines Morbus Crohn oder einer Colitis ulcerosa wurde aufgrund der klinischen Symptome als eher unwahrscheinlich beurteilt und deswegen nicht weiterverfolgt.

Erst die dermatologische Abklärung beim dritten Erkrankungsschub ergab die Diagnose des Fuchs-Syndroms. Das Fuchs-Syndrom, eine Unterform des Erythema multiforme majus, präsentiert sich typischerweise mit überwiegend oder ausschliesslich im Schleimhautbereich befindlichen Läsionen. Das Erythema multiforme ist eine akute, selbstlimitierende und manchmal rezidivierend auftretende Hauterkrankung, die als Typ IV-Hypersensitivitätsreaktion mit gewissen Infektionen, Arzneimitteln oder anderen Triggern assoziiert ist [3].

Ursache für die Manifestation des Fuchs-Syndroms sind meist Infektionen, die häufigsten Erreger sind dabei Herpes-simplex-Viren oder Mycoplasma pneumoniae [1, 2].

Weder für die initiale Verdachtsdiagnose eines Morbus Behçet noch für die letztlich gestellte Diagnose eines Erythema multiforme gibt es pathognomonische Laborbefunde. Bei beiden Krankheitsbildern basiert die Diagnosestellung auf klinischen Kriterien und dem Ausschluss alternativer Diagnosen.

So waren aber im oben beschriebenen Fall die mit jedem Schub gleichzeitig auftretenden prominenten Hauteffloreszenzen an den Extremitäten eher atypisch für ein Erythema multiforme minor.

Weiter interessant war, dass im Labor keine Hinweise auf eine infektiologische Ursache gefunden werden konnten, obwohl sich der Patient initial mit einem Befund präsentiert hatte, der im Rahmen eines Herpes simplex labialis interpretiert worden war. Ob für den negativen Laborbefund eine frühere antivirale Therapie verantwortlich war, konnte letztlich nicht ausgeschlossen werden. Die Tatsache, dass die Therapie mit Aciclovir wirksam war und der Patient keine weiteren Schübe mehr entwickelte, spricht aber doch am ehesten für eine virale Ätiologie des Fuchs-Syndroms.

Das Wichtigste für die Praxis

- Für die Diagnose eines Erythema multiforme majus und im Spezifischen für das Fuchs-Syndrom gibt es keine pathognomonischen Laborbefunde.
- Manche Diagnosen können nur im Anschlussverfahren gestellt werden.
- Retrospektiv besteht die Frage, ob die Erkrankung nicht gänzlich selbstlimitierend gewesen wäre.
- Im Praxisalltag besteht immer wieder das Dilemma zwischen dem Entscheid für weitere Abklärungen durch Spezialisten und einem abwartenden Verhalten.

Korrespondenz

Manja Nonnenmacher
Centerpraxis
Dorfstrasse 4c
CH-3506 Grosshöchstetten
[manja\[at\]gmx.net](mailto:manja[at]gmx.net)

Disclosure Statement

Die Autorin hat deklariert, keine potentiellen Interessenskonflikte zu haben.

Literatur

- 1 Havliza K, Jakob A, Rompel R. Erythema multiforme majus (Fuchs syndrome) associated with Mycoplasma pneumoniae infection in two patients. J Dtsch Dermatol Ges. 2009;7(5):445–8.
- 2 Gossart R, Malthiery E, Aguilar F, Torres JH, Fauroux MA. Fuchs Syndrome: Medical treatment of 1 case and literature review. Case Rep Dermatol. 2017;9(1):114–20.
- 3 Sokumbi O, Wetter DA. Clinical features, diagnosis, and treatment of erythema multiforme: a review for the practicing dermatologist. Int J Dermatol. 2012;51(8):889–902.
- 4 Du Y, Wang F, Liu T, Jin X, Zhao H, Chen Q, Zeng X. Recurrent oral erythema multiforme: a case series report and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2020;129(4):e224–9.



Manja Nonnenmacher, dipl. Ärztin
Centerpraxis, Grosshöchstetten