

TB: Dermatologie	1. MA SJ 2010/2011	
„akute disseminierte Dermatitis“	Meret Berli	25.02.2011

Patientenvignette:

Herr X., 1951

Stellt sich am 17.06.2009 beim Dermatologen vor. Er beschreibt, er hätte rote Flecken am Oberkörper.

- Erste Hypothesenbildung: was könnte die Ursache für die Befunde von Herr X. sein?
- Worauf sollte bei der nun folgenden Anamnese und körperlichen Untersuchung besonderer Wert gelegt werden?
- Ist schnelles Handeln erforderlich (Notfall)? Bedarf es erster Therapiemaßnahmen? Weiteres Vorgehen?

Anamnese

Aktuelle Anamnese

Symptomlose rote Flecken am Stamm seit 10 Tagen.

Vorerkrankungen und Medikamente

Keine Medikamente

Keine Allergien, keine Atopie

Nicht krank

Psychosoziale und Familienanamnese

Besitzt ein Segelschiff, auf dem er im Sommer Touristenausflüge anbietet.

Lebt in einer festen Beziehung.

Systemanamnese

Keine weiteren Beschwerden

Einengung der Hypothesen: haben unsere ersten Überlegungen gestimmt? Können wir eine erste Verdachtsdiagnose stellen? Wie können wir diese begründen? Können wir bereits erste Differentialdiagnosen ausschließen und wenn ja, warum?

DD Exanthem

Arzneimittlexanthem, Lichen ruber, Lues, Pityriasis rosea, Pityriasis lichenoides chronica, Psoriasis, Urticaria pigmentosa, seborrhoisches Ekzem, Taches bleues, Virusexanthem. (Masern, Rubeolen, akute HIV-Infektion, Coxsackie-Viren, Echoviren, Mononukleose etc...)

Weitere diagnostische Schritte: Welche weiteren Informationen brauchen wir, um unsere Verdachtsdiagnose zu erhärten bzw. andere Ursachen auszuschließen?

Inspektion

Bilder

Befund: makulöses Exanthem am Stamm ohne epidermale Beteiligung; enoral frei

Weitere Diagnostik

Biopsie

Histologische Diagnose: kutan-vaskuläre plasmazelluläre Entzündung

Makroskopischer Befund: 3 x 3 mm messendes, hautfarbenes Gewebestück. Masse nach Fixation.

Kommentar: Wir empfehlen die Durchführung einer Lues-Serologie.

Labor

Hämatologie: o.B.

Stoffwechsel: Cholesterin gesamt, Cholesterin LDL und Triglyceride erhöht; Gamma-GT erhöht

Infektionen:

Treponemen/Syphilis:

T. pallidum IgG	positiv
T. pallidum IgM	positiv
TPPA	10240 (normaler Titer < 80)
RPR-VDRL	16 (normaler Titer < 1)

HIV: negativ

TPPA: T. pallidum Partikel-Agglutinationstest

Spezifisch, guter Screeningtest ; positiv = Patient hat oder hatte Syphilis

Positive ab 4. Woche (mit Anstieg des IgG)

Titerhöhe gibt keine Aussage über Krankheitsaktivität; ungeeignet zur Beurteilung des Therapieerfolges

RPR-VDRL: Rapid-Plasma-Reagin-Test & Veneral Disease Research Laboratory Test

Unspezifische Tests, ideal zur Aktivitäts- und Therapiekontrolle

Positiv ab der 5. Woche

Diagnose: Lues II

Lues:

Erreger: Treponema pallidum (gram-negative Spirochäten)

Epidemiologie: weltweit verbreitet; v.a. in Grossstädten, jungen Erwachsenen, Männern, männlichen Homosexuellen

Westliche Industrieländer: 3-8/100'000/J

Übertragung: direkter Schleimhautkontakt (STD), diaplazentar während der SS und bei der Geburt. Nur Mensch-Mensch-Übertragung; obligat pathogener Keim.

Verlauf:

- Lues I (Primärstadium): Primäraffekt an der Eintrittsstelle (i.d.R. genital) gefolgt von einer regionären LK-Schwellung:
Fast immer solitäres, derbes, entzündlich infiltriertes schüsselförmiges Ulkus von braunroter Farbe. Scharfbegrenzt, steilabfallender Rand, feingranulierter Grund und von geringer Schmerzhaftigkeit. Die Umgebung ist ödematös geschwollen.
Bei 40 – 60% der Patienten mit Lues II & III lassen sich weder klinisch noch anamnestisch ein vorausgegangener Primäraffekt nachweisen.

- Lues II
Beginn: klar gezeichnet durch Einsetzen von Systemsymptomen (7-10 Wochen nach Infektion).
Schubhafter Verlauf mit erscheinungsfreien Intervallen (Frühlatenz): Schübe sind meist mild, bei vielen Patienten (70%) kommt es nur zu einem einzigen Schub; z.T. Lues II asymptomatisch.
Den einzelnen Schüben gehen unspezifische grippeähnliche Prodromalsymptome voraus.
5 klassische Manifestationen in den Aktivitätsschüben der Syphilis II:
 - generalisierte Lymphknotenschwellung (LK sind derb, vergrössert, indolent)
 - Exantheme: Frühe Exantheme sind makulös, generalisiert, dicht, regellos disseminiert und symmetrisch; später werden sie immer spärlicher, papulöser, deutlicher gruppiert, und an bestimmten Prädilektionsstellen lokalisiert (Nacken, Schulter, prox. Extremitäten)
Alle luetischen Exantheme: subjektiv symptomlos, bräunlichroter Farbton
Exantheme klingen nach 2-3 Wochen auch ohne Behandlung ab, können während den folgenden Jahren immer wieder rezidivieren.
 - lokalisierte Papeln: spezifische Infiltrate, die durch fokale Anreicherung der Treponemen bedingt und charakteristisches Symptom der Lues II sind.
Gruppierte, rote, flache, indolente Knötchen, vorwiegend an folgenden Prädilektionsstellen: genital-perineal-anal; Handflächen und Fusssohlen; grosse Beugen und seborrhoische Areale; Mundschleimhaut
 - luetischer Haarverlust
 - luetisches Leukoderm: konfettigrosse hypopigmentierte Flecken vorwiegend am Nacken und der seitlichen Halspartie

- Lues III
In diesem Stadium ist die Syphilis an der Haut und auch in fast allen Organen lokalisiert, jedoch nicht mehr infektiös.
Haut: serpiginöse Syphilid, eine girlandenförmige Anordnung schmerzloser Granulome, die ulzerieren und dann vernarben.
Subkutan und in den inneren Organen: Gummen (eitrig-knotige von gummiartiger Konsistenz in Knochen, Muskeln, Endokard, Lunge, Magen, Darm, Rektum, Leber, Hirn). Zerfallen diese Gummen nekrotisch, so findet eine starke Gewebedestruktion statt. Besonders gefürchtet ist die Mesaortitis luetica, die Gefahr einer Aneurysma-Bildung und einer Aortenruptur.

- Neurolues (Lues IV)
Frühester Manifestationszeitpunkt: 7-12 Jahre. Seit Einführung der Penicillintherapie selten. 3 wesentliche pathologisch-anatomische Substrate:
 - Spezifische Meningitis vorwiegend der Hirnbasis und des Rückenmarks, von der Meningitis ausgehend können (selten) auch Gummien entstehen.
 - Obliterierende Endarteritis der meningealen und zerebralen Gefäße mit Thrombosen.
 - Parenchymdegeneration mit geringgradiger entzündlicher Komponente: Pathogenese nicht gänzlich geklärt (evt. Gummien).

Unbehandelt sterben zwei Drittel der Erkrankten an Neurolues, der Rest erleidet Defektheilungen (Invalidität).

Klinische Formen:

- Asymptomatische Neurosyphilis
- Meningovaskuläre Neurosyphilis. Nach ca 17 J. Vielgestaltige Symptome. Bei Überwiegen der meningitischen Komponente dominieren basale Hirnnervenausfälle (v.a. III, VI, IX) und Opticusatrophie. Vorwiegender vaskulärer Befall führt zu zerebrovaskulären Ischämischen. Spinale Manifestationen sind häufig: sie reichen von radikulären Symptomen über spastische Paralyse bis zum akuten vaskulären Querschnittsyndrom.
- Lues parenchymatosa: Nach ca. 30 J. Tabes dorsalis (Entmarkung der Hinterstränge und der Dorsalwurzeln, Zeichen chron. Leptomeningitis): typische Symptome sind tabische Schmerzen (heftige krisenartig auftretende, brennende Sz. In den Extremitäten oder im Bauch), Pupillen-, Koordinationsstörungen, organisches Psychosyndrom, vestibulocochleäre Symptome, Opticusatrophie, Reflex- und Sensibilitätsverlust, Blasenstörungen, Impotenz, neurotrophische Störungen (Mal perforans, Charcot).
- Progressive Paralyse (nach ca 22J.) (spezifische,luetische primäre chronische Enzephalitis mit frontallirnbetonter Parenchymschädigung und Atrophie; daneben chron. Leptomeningitis): Leitsymptom ist das organische Psychosyndrom in verschiedener Ausprägung, begleitet von Sprachstörungen, Pupillen- und Reflexanomalien, epileptischen Anfällen, Koordinationsstörungen, Hirnnervensymptomen u.a.

Verdacht auf Vorliegen einer Neurolues bei:

- neurologischer Symptomatik bei Lues in jedem Stadium (behandelt oder unbehandelt, symptomatisch oder nicht),
- verzögertem Lipoidantikörper-Titerabfall (VDRL) innerhalb von 2J. nach Behandlung einer Lues II oder III.

Therapie und Verlauf

- Welche Therapieoptionen bestehen?
- Braucht es weitere Diagnostik zur Planung der Therapie (lokal/systemisch, z.B. vor einer Operation)?

Penicillin G (Benzylpenicillin) i.m. z.B.: Tardocillin®
2 Injektionen in einer Woche Abstand

Nebenwirkung der Penicillintherapie bei Lues: Jarisch-Herxheimer-Reaktion
2-6 Stunden nach Penicillinbehandlung kommt es durch die schnelle Bakteriolyse zur Freisetzung von Endotoxinen → grippeähnliche Symptome, Fieber, Kopf-, Gelenks- und Muskelschmerzen
→ Prophylaktische Prednisongabe zur Vorbeugung der Jarisch-Herxheimer-Reaktion

Therapiekontrolle initial vierteljährlich (im ersten Jahr), danach jährlich.

Prognose:

Heilungschance bei unkomplizierter Syphilis: > 95%.



a



b



a



c

- a Ulcus durum als Primäraffekt beim Mann (oben) an Glans und Präputium, bei der Frau (unten) an der Innenseite des Labium minus.
- b Hauptsymptom des Sekundärstadiums ist ein papulöses Exanthem.
- c Tubero-serpiginöses Syphilid bei Lues.