

Lineare IgA Dermatose mimicking Prurigo pigmentosa: langjähriger Weg zur richtigen Diagnose

Anna Giordano¹, Luca Hebestreit², Enno Schmidt³, Almut Böer-Auer⁴, Christian Rose³

¹UKE Hamburg-Eppendorf, ²Elbe Klinikum Buxtehude, ³UKSH Schleswig-Holstein, Campus Lübeck, ⁴Dermatologikum Hamburg

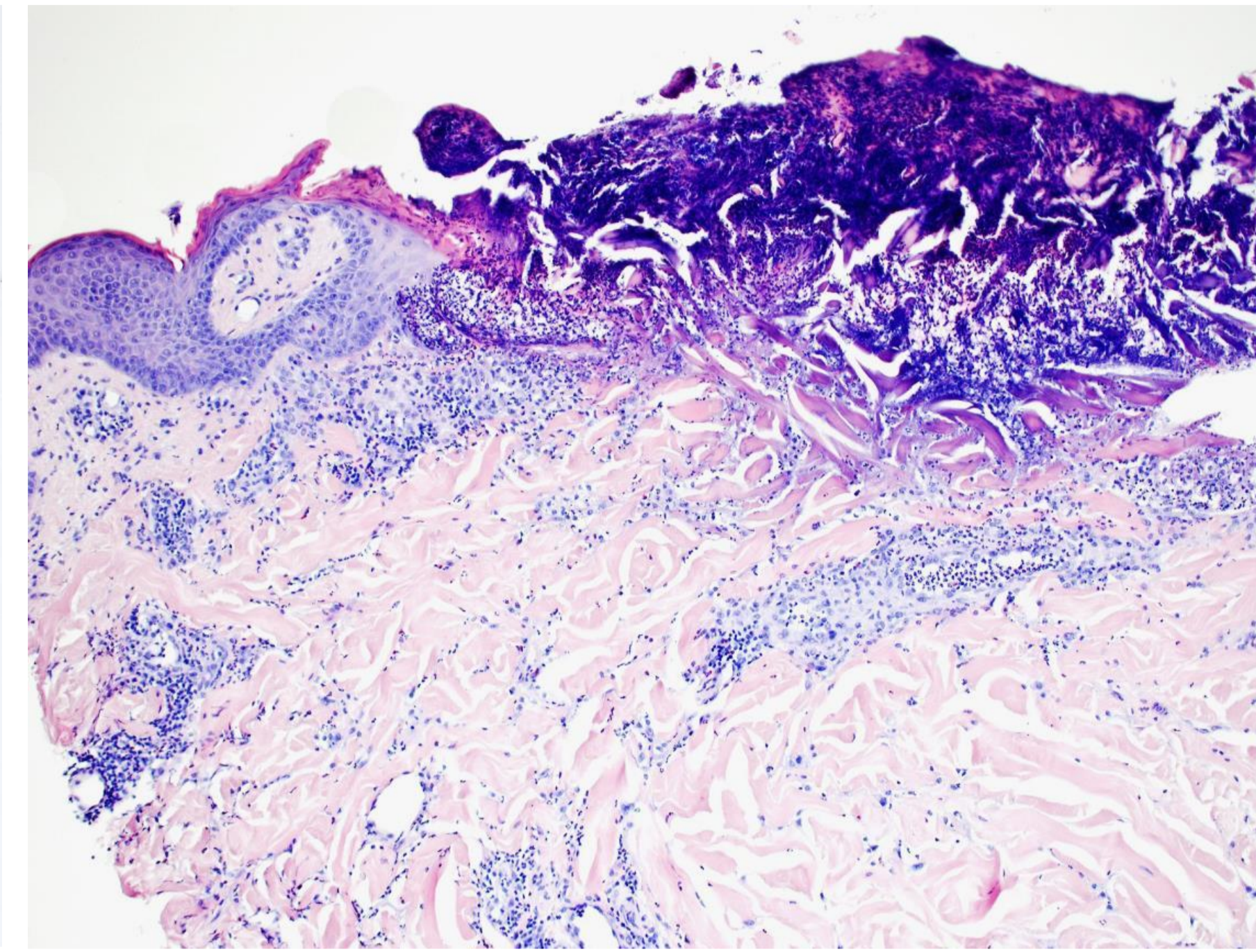
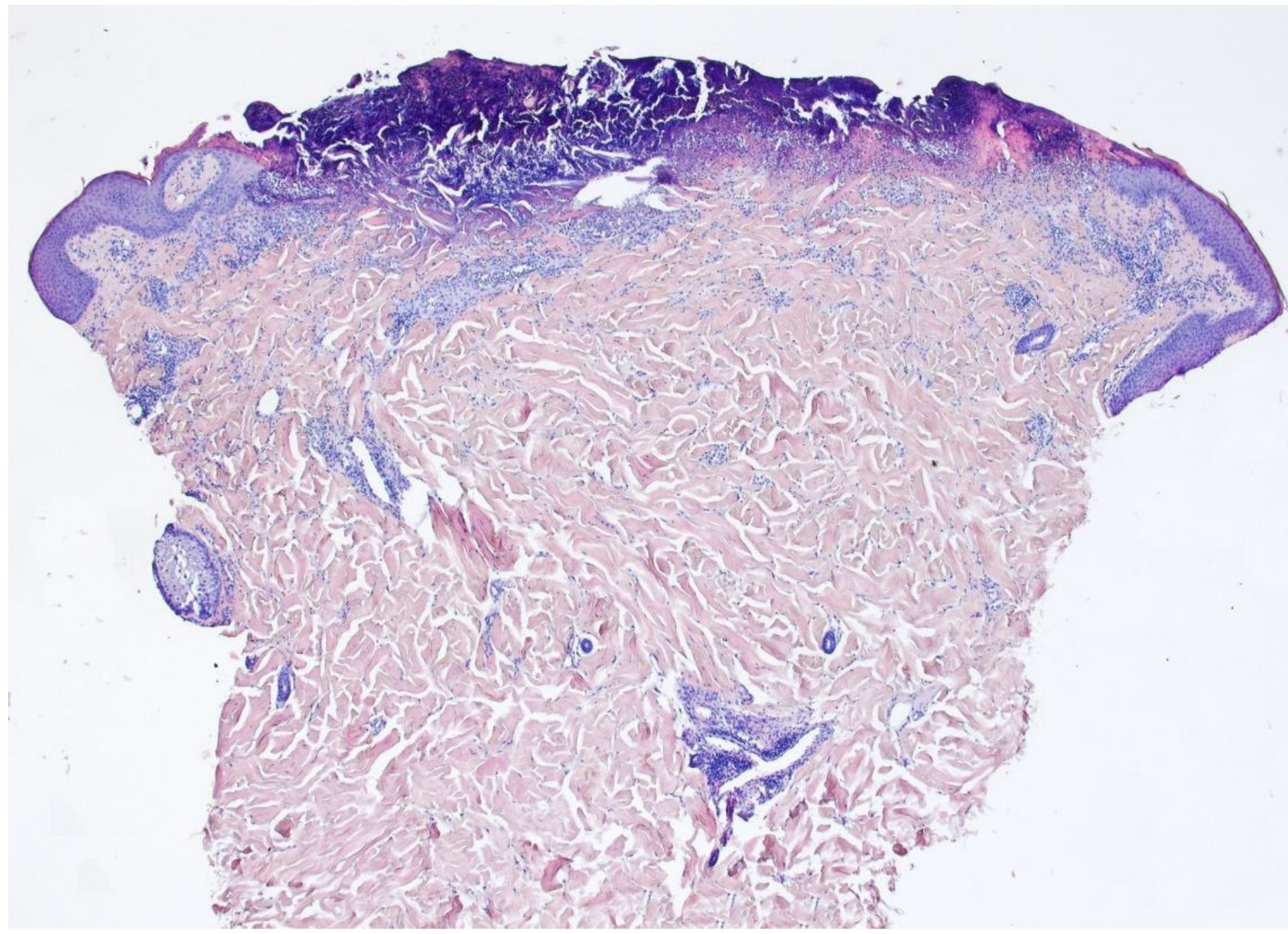
Einleitung

Die lineare IgA-Dermatose (LAD) ist eine seltene subepidermale autoimmune bullöse Erkrankung, die durch vorwiegende oder ausschließliche Ablagerungen von Immunglobulin A in der Basalmembranzzone der Haut oder Schleimhäute gekennzeichnet ist. Die Prurigo pigmentosa (PP) ist eine entzündliche Dermatose, die erstmals 1971 in Japan beschrieben wurde und zunehmend auch außerhalb Japans dokumentiert wird. Typischerweise bestehen stark juckende urtikarielle Papeln, vornehmlich am Körperstamm. Das histologische Bild ist variabel, in frühen Stadien finden sich neutrophile Granulozyten im Infiltrat.

Fallvorstellung

Ein 51-jähriger Patient entwickelte erstmals einen stammbetonten, intensiv juckenden und teilweise schmerzhaften Hautauschlag. Die Schleimhäute waren nie betroffen. Bis zur Diagnosestellung einer linearen IgA-Dermatose vergingen über zwei Jahre. Im Verlauf wurden zu verschiedenen Zeitpunkten fünf histologische Proben entnommen und die direkte Immunfluoreszenz (DIF) wurde viermal durchgeführt, welche dreimal negativ verlief. Auch erst später waren im Serum Autoantikörper in der indirekten Immunfluoreszenz (IIF) und im Immunoblot nachweisbar.

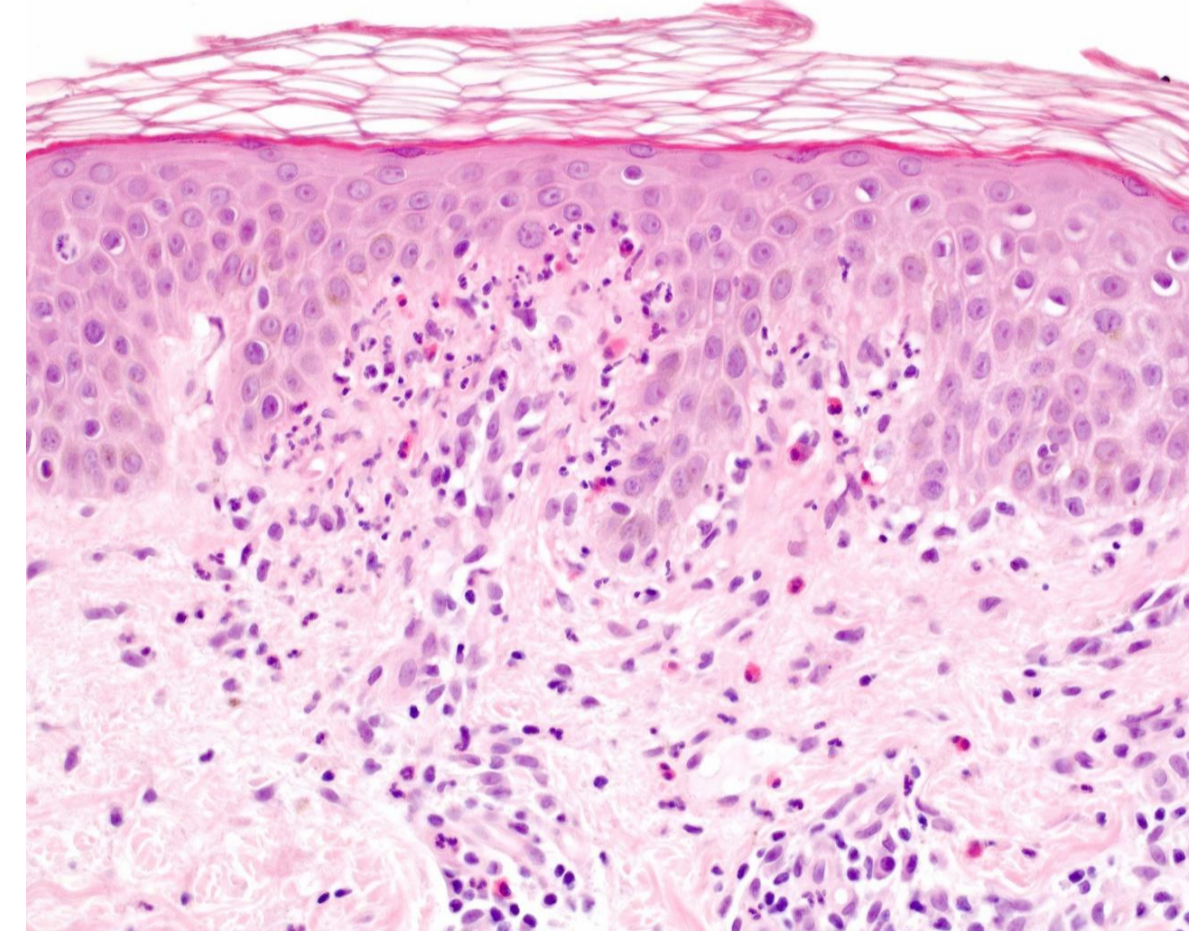
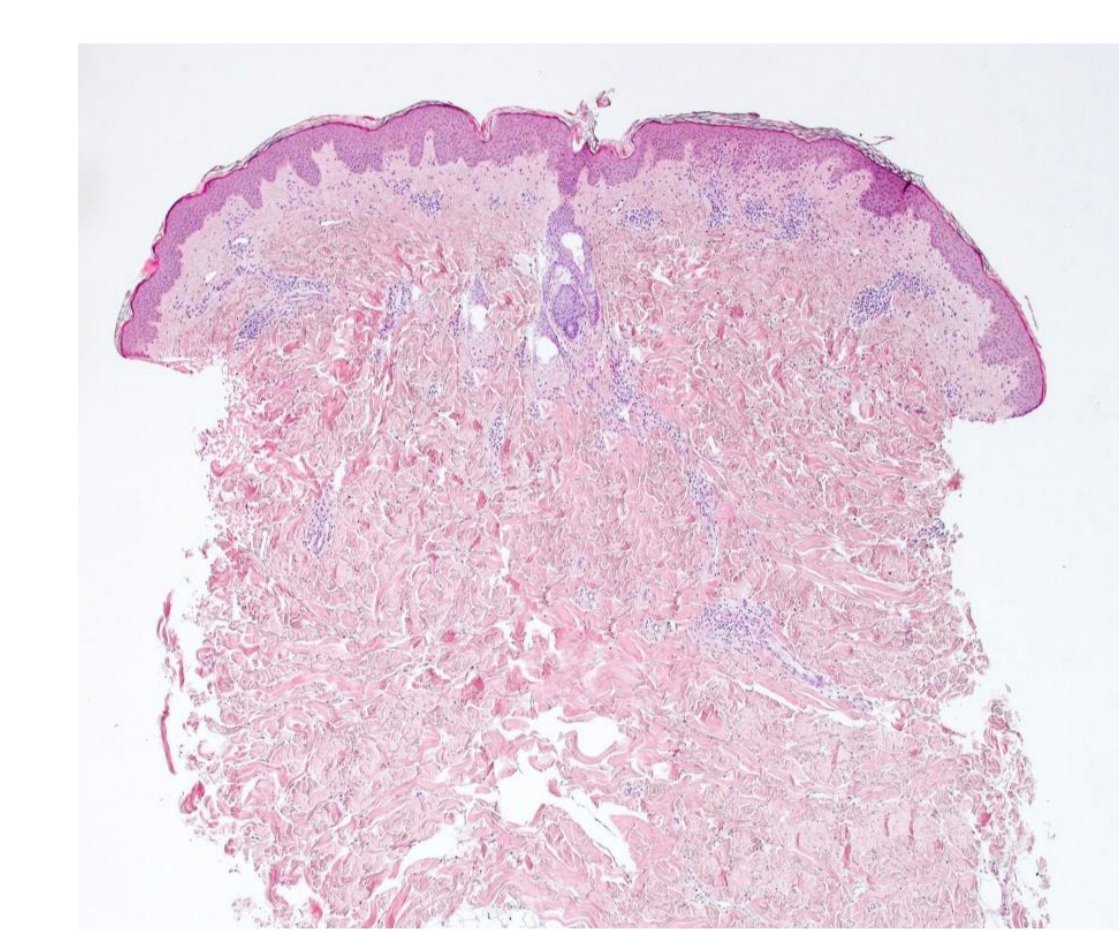
Erstvorstellung



Histologisch zeigt sich eine Ulzeration vereinbar mit Prurigo-Erkrankung. **DIF** und **IIF** verliefen **negativ**.

Eine antientzündliche Therapie inkl. Bade-PUVA brachte vorübergehend eine Besserung des Hautzustandes

6 Monate später

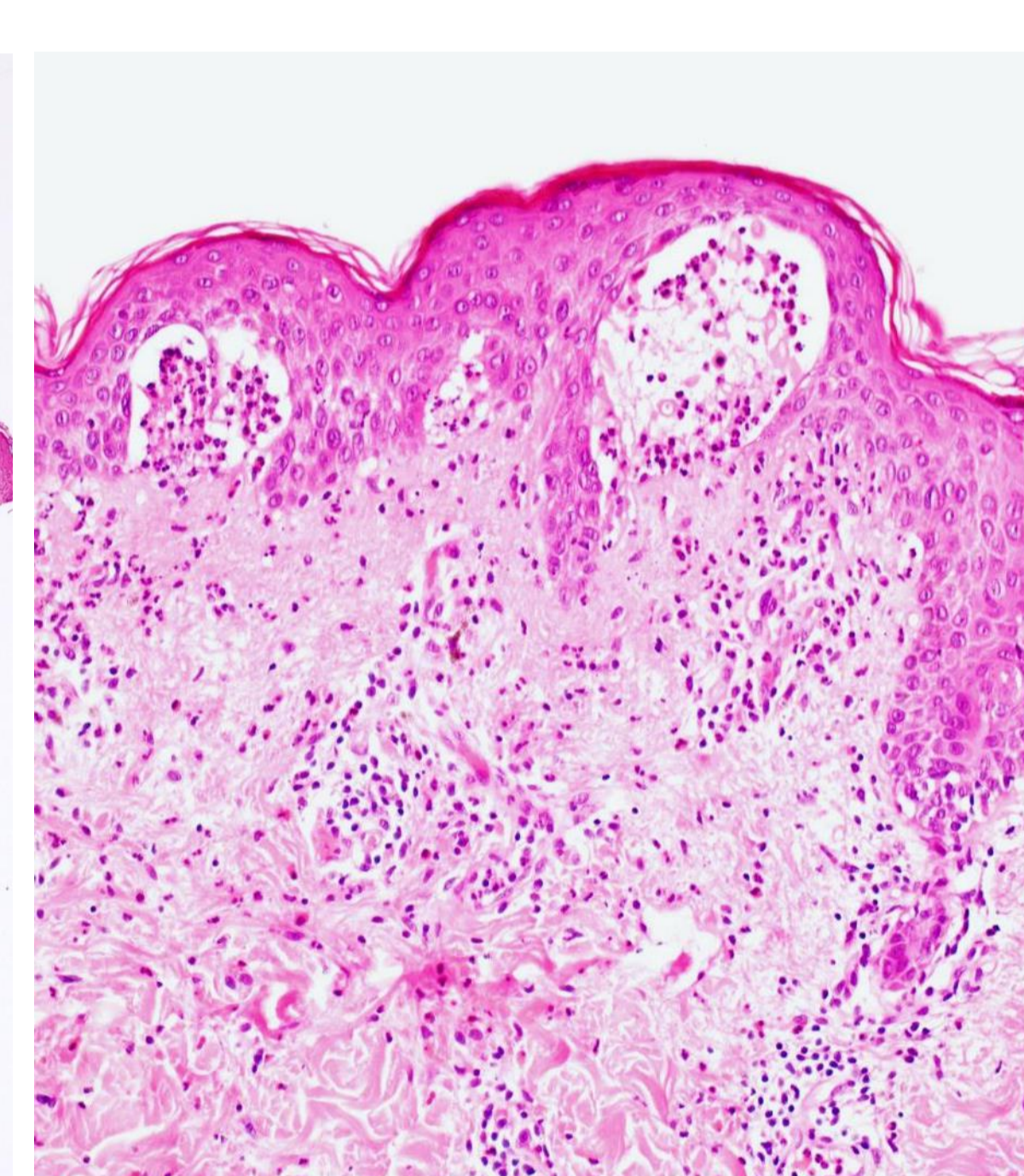
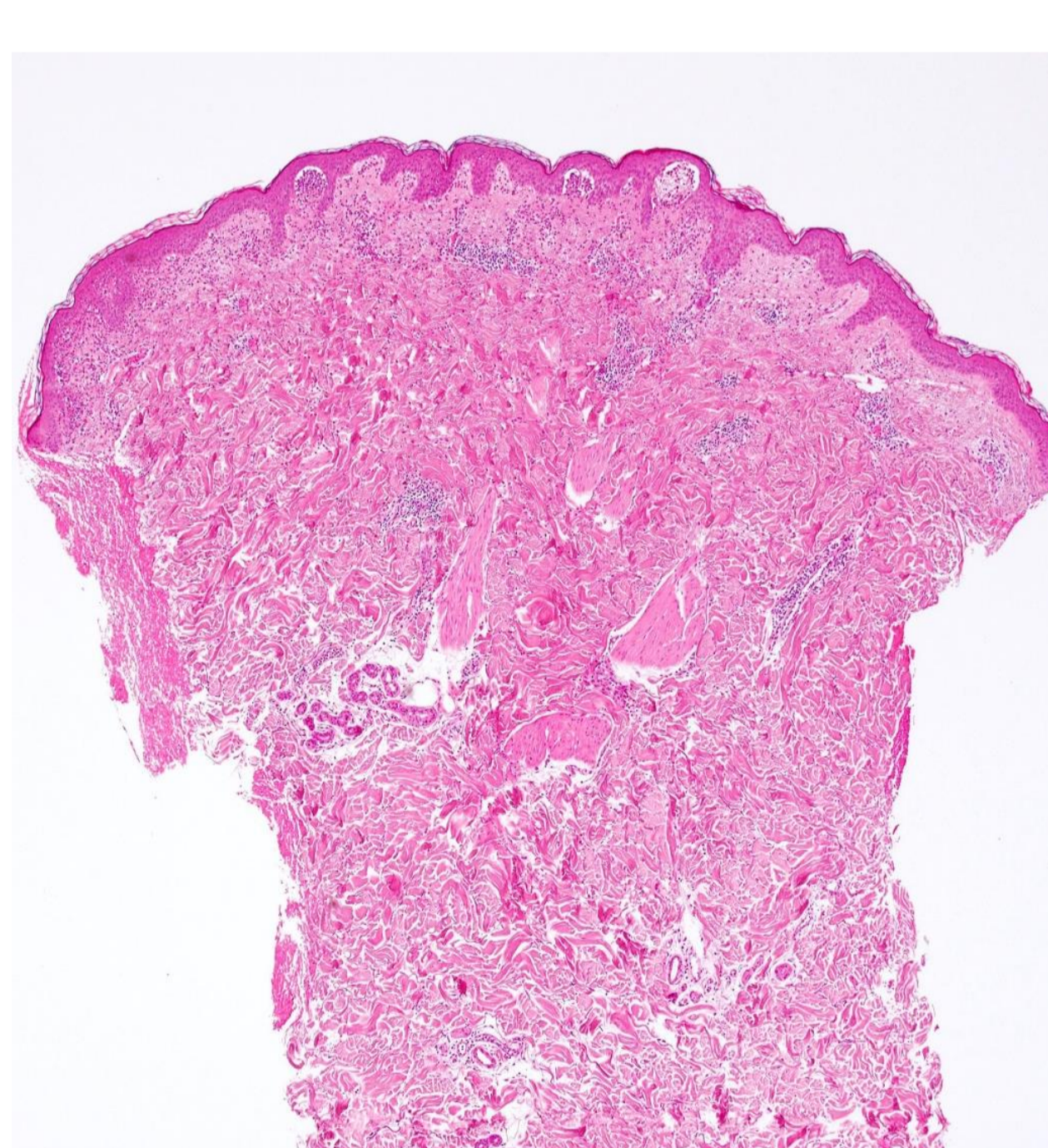


3 Monate unter Minocyclin



In zwei Biopsaten fanden sich ein oberflächliches Infiltrat aus Neutrophilen und Eosinophilen und eine beginnende Erosion. In Zusammenschau der Klinik mit juckenden Papeln am Rumpf und bei wiederholt **negativer DIF** und **IIF** wurde der Verdacht auf eine **Prurigo pigmentosa** geäußert. Unter Minocyclin kam es zu einer fast kompletten Abheilung.

15 Monate nach Erstvorstellung

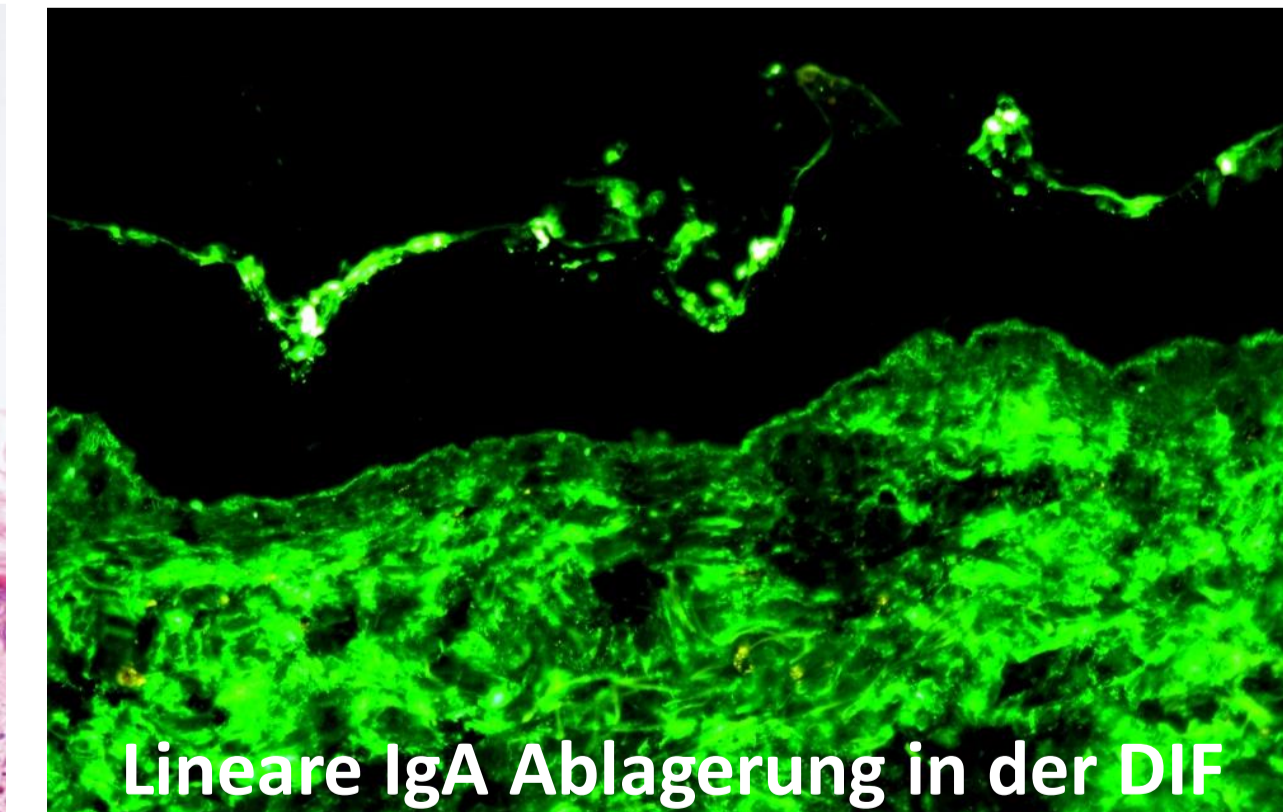
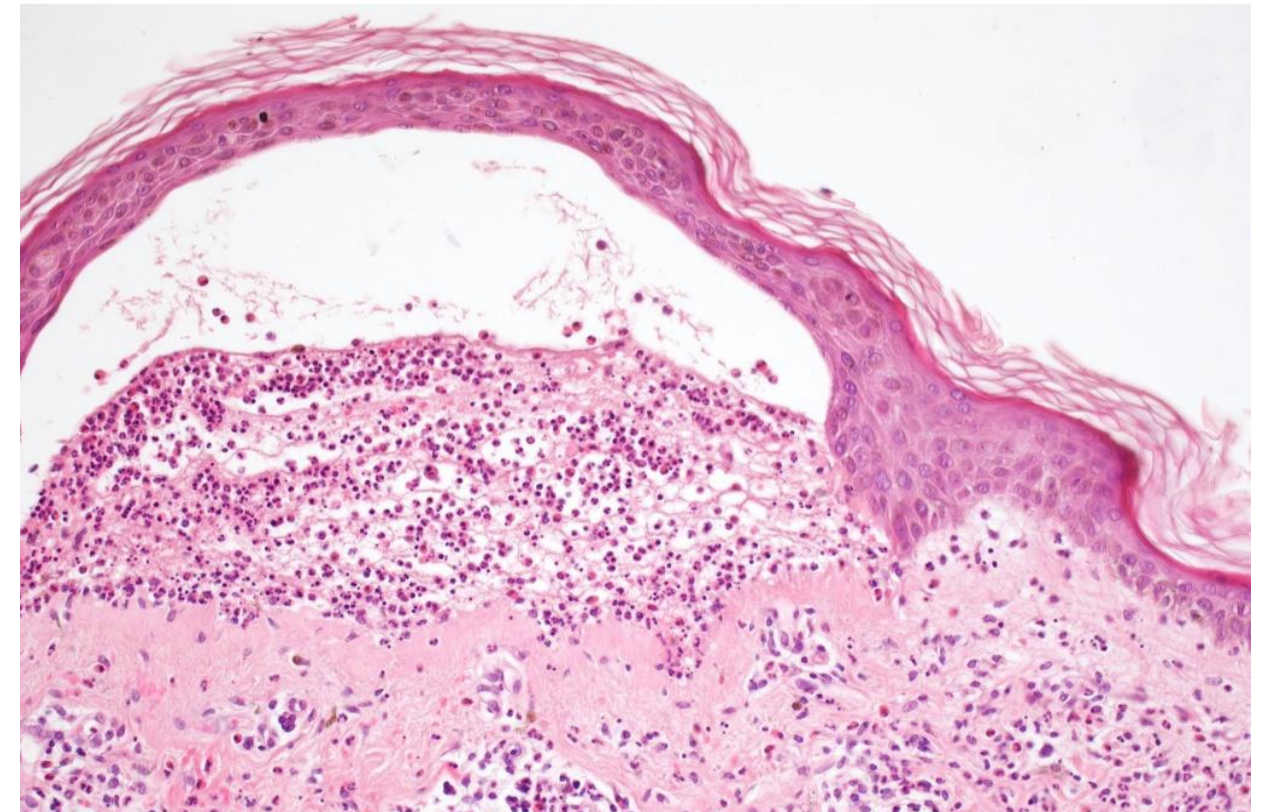
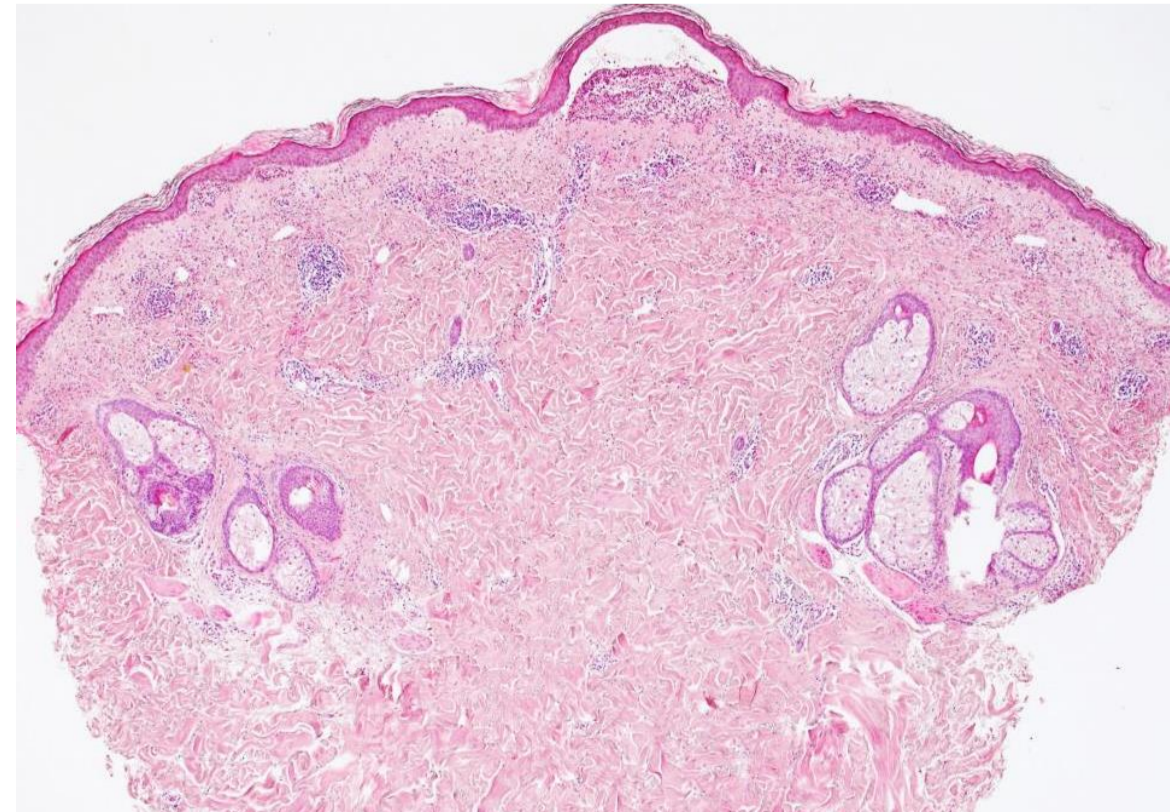


4 Wochen unter Dapson



Nach Wirkverlust von Minocyclin kam es zum **Rezidiv**. **Erstmals sah man einige Bläschen**. In der Histologie zeigt sich erneut ein Infiltrat aus Neutrophilen und Eosinophilen mit initialer Spaltbildung. Die **DIF** und **IIF** verliefen wieder **negativ**. Nach Einleitung von Dapsone stabilisierte sich das Hautbild.

2 Jahre nach Erstvorstellung



Lineare IgA Ablagerung in der DIF

Das selbstständige Absetzen von Dapsone führte zum massiven Rezidiv mit dem klassischen Bild einer **linearen IgA-Dermatose**. Histologisch zeigt sich eine subepitheliale Blase mit neutrophilem Infiltrat. Erstmals in der **DIF** findet sich eine **lineare Fluoreszenz** an der Basalmembran. Serologisch wurden **IgA-Antikörper in der IIF** sowie im **Immunoblot** nachgewiesen.

Fazit

In unserem Fall gestaltete sich der Weg zur richtigen Diagnosestellung langwierig: DIF und IIF fielen zwei Jahre lang dreimal negativ aus. Die falsch negative DIF beruht womöglich auf bereits abgebauten IgA-Ablagerungen durch eine diskrete subklinische Entzündung, wie man sie am Rande der letzten Biopsie erkennen kann (Abb. A). Der vorliegende Verlauf zeigt die breite Klinik der linearen IgA-Dermatose, welche sich über längere Zeit ohne Blasen manifestieren und dadurch zu diagnostischen Schwierigkeiten führen kann.

Literatur: Caux F et al., J Eur Acad Dermatol Venereol 2024; Böer A et al., Am J Dermatopathol 2003, 25:177-29; Saito M et al., Clin Exp Dermatol 2006, 31:290-1