Universitätsmedizin Essen
Universitätsklinikum

Rezidivierende okuläre Entzündung mit perivaskulärer C3-Ablagerung nach SJS/TEN – eine diagnostische Herausforderung

Henry Karl Tapken[1], Ekaterina Fevelofa[1], Anke Manthey[2], Lisa Schielke[1], Nina Steiniger[1], Viktoria Rudolph[1], Valeria Rieß[1], Maurice Moelleken[1], Carl-Maximilian Thielmann[1], Jan-Malte Placke[1], Joachim Dissemond[1], Dirk Schadendorf[1], Frederik Krefting[1], Anne-Christine Müseler[1], Leyla Jabbarli[2], Eva Hadaschik[1], Lea Jessica Albrecht[1]

[1]Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Universitätsklinikum Essen, Essen, Deutschland
[2]Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Essen, Essen, Deutschland

Hintergrund: SJS/TEN

- Das **Stevens-Johnson-Syndrom (SJS)** und die **toxisch epidermale Nekrolyse (TEN)** sind seltene, meist arzneimittelinduzierte mukokutane Reaktionen mit hoher Morbidität und Mortalität.
- Die **Augenbeteiligung** ist häufig. Chronische okuläre Folgeschäden zählen zu den bedeutsamsten Langzeitkomplikationen.
- Chronisch persistierende Schleimhautentzündungen sind differentialdiagnostisch schwierig. Sie können Ausdruck eines **Krankheitsrezidivs**, einer **sekundären Autoimmunerkrankung (z.B. Schleimhautpemphigoid)** oder einer **Vaskulitis** sein – mit ähnlichem klinischem Bild, aber unterschiedlichen Therapien.

Fallvorstellung

Patient 29 Jahre, männlich keine Vorerkrankungen	**Auslöser** unklar, nicht eruierbar
Diagnose SJS/TEN Overlap-Syndrom (bioptisch gesichert)	**Akuttherapie** Systemische Glukokortikosteroide + IVIG

Erstvorstellung: Patient stellt sich vor mit **rasch progredienten enoralen und okulären Schleimhauterosionen** sowie großflächigen Erosionen am Integument. Schmerzbedingt eingeschränkte Nahrungsaufnahme. Reduzierter Allgemeinzustand.

Klinischer Verlauf



Abb. 1 Akutphase: Erosionen an Integument und Schleimhäuten



Abb. 2 Spaltlampenuntersuchung: Okulärer Befund bei Rezidiv

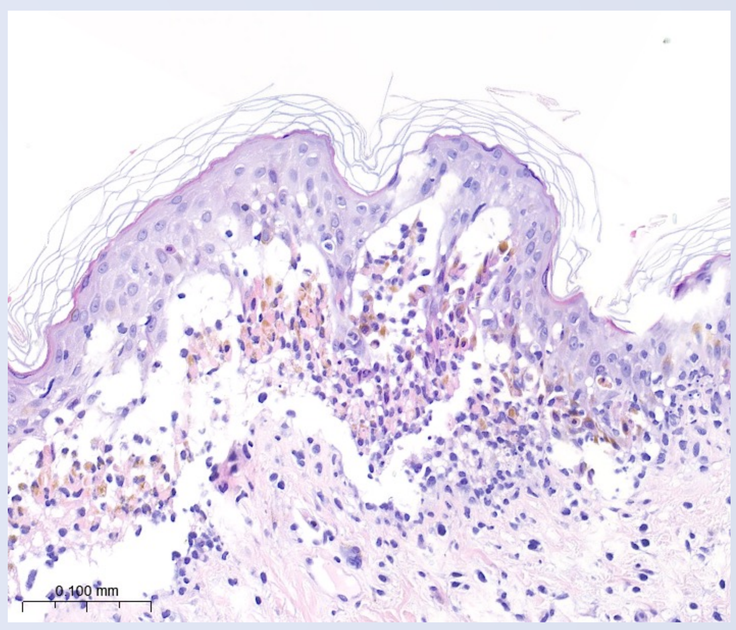


Abb. 3 Histologischer Befund: Passend zu Formenkreis eines SJS

Monat 0: Akutphase

- Enorale und okuläre Erosion, großflächige Hauterosionen
- Biopsie: SJS/TEN-Overlap-Syndrom
- Glukokortikosteroide (GC) + IVIG, intensivmedizinische Überwachung
- Gutes Ansprechen

Rezidiv nach 5 Monaten

- Photophobie und Augenschmerzen, kein Ansprechen auf Glukokortikosteroide
- V.a. sekundäres Schleimhautpemphigoid
- Stationär: Biopsie Fornix conjunctivae, DIF und IIF
- Glukokortikosteroide erhöht, Start Mycophenolat-Mofetil (MMF)

Befund und Verlauf

- DIF: perivaskuläres C3, keine IgG-, IgM- oder IgA-Fluoreszenz
- Histo: Kein sicheres Korrelat einer Vaskulitis
- MMF abgesetzt, GC reduziert
- Ciclosporin- und Dexamethason Augentropfen: Visus ↑, Schmerzen und Photophobie ↓

Diagnostische Einordnung

Differentialdiagnose	Befund	Bewertung
Schleimhautpemphigoid	Keine IgG-, IgM- oder IgA Fluoreszenz; kein Hinweis auf Blasenbildende Autoimmundermatose	Unwahrscheinlich
Vaskulitis	Perivaskuläre C3 in DIF, histologisch jedoch keine Gefäßwandentzündung	Möglich
Chronische Verlaufsform nach SJS	Perivaskuläre immunvermittelte Reaktion, a.e. vergleichbar mit SJS-Skleritis	Am ehesten

Diskussion

- Ähnliche perivaskuläre bzw. vaskulitische Veränderungen als Spätkomplikation nach SJS wurden bereits von **Foster et al.** beschrieben. Die **Diskrepanz zwischen DIF und konventioneller Histologie** verdeutlicht die diagnostische Schwierigkeit chronisch-entzündlicher Verläufe nach SJS/TEN.
- Der Fall unterstreicht die Notwendigkeit einer zielgerichteten Therapie sowie **engmaschiger Verlaufskontrollen** auch Monate nach dem Akutereignis.

Take Home Messages

- Chronische Augenbeschwerden sollten niederschwellig histologisch und mittels DIF abgeklärt werden.
- Rezidiv, Schleimhautpemphigoid und Vaskulitis ähneln sich klinisch, erfordern jedoch unterschiedliche Therapien.
- Interdisziplinäre Betreuung (Dermatologie und Ophtalmologie) sollte frühzeitig initiiert werden.

Literatur:
1. De Rojas MV, Dart JK, Saw VP. The natural history of Stevens Johnson syndrome: patterns of chronic ocular disease and the role of systemic immunosuppressive therapy. Br J Ophthalmol. 2007 Aug;91(8):1048-53.
2. Foster CS, Fong LP, Azar D, Kenyon KR. Episodic conjunctival inflammation after Stevens-Johnson syndrome. Ophthalmology. 1988 Apr;95(4):453-62.