Universitätsmedizin Essen
Universitätsklinikum

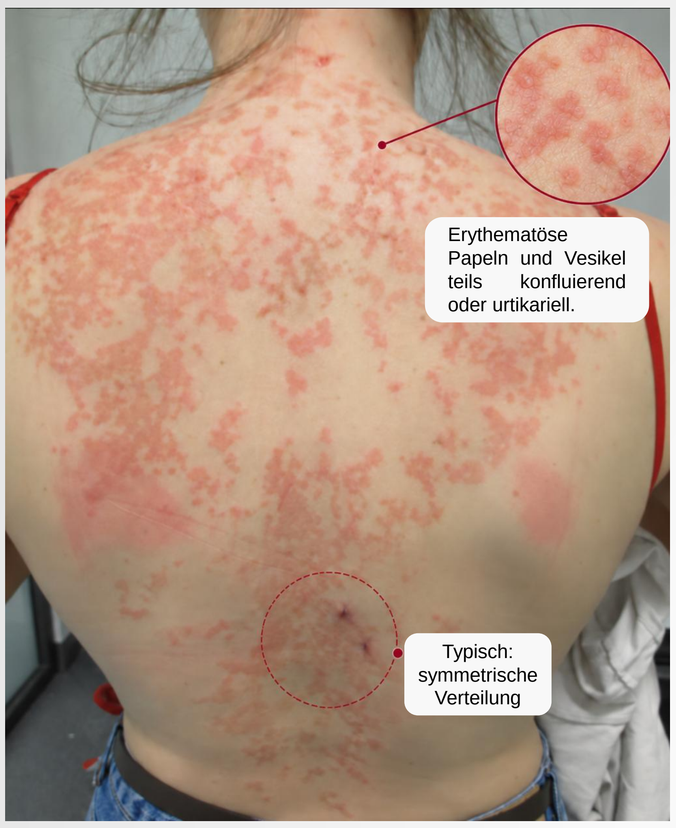
Prurigo pigmentosa – Fallstricke einer seltenen Dermatose

Nina Steiniger[1], Lisa Schielke[1], Henry Tapken[1], Valeria Rieß[1], Yasemin, Polat[1], Victoria Rudolph[1], Maurice Moelleken[1], Joachim Dissemond[1], Jan-Malte Placke[1], Dirk Schadendorf[1], Frederik Krefting[1], Anne-Christine Müseler[1], Eva Hadaschik[1], Lea Jessica Albrecht[1]

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

Hintergrund:

Die Prurigo pigmentosa (PP) ist eine seltene inflammatorische Dermatose, die vor allem junge Frauen betrifft. Klinisch manifestiert sie sich durch akut auftretende, stark juckende stammbetonte erythematöse Papeln und Papulovesikel mit symmetrischer Verteilung, die unter Ausbildung einer retikulären Hyperpigmentierung abheilen. Die genaue Ätiopathogenese ist unklar. Als wichtige Trigger gelten ketogene Stoffwechsellagen, z.B. infolge einer ketogenen Ernährung, Anorexia nervosa oder eines Diabetes mellitus. Das histopathologische Bild variiert abhängig vom Krankheitsstadium. Frühe Läsionen sind durch ein neutrophilenreiches, oberflächliches perivaskuläres Infiltrat mit Spongiose gekennzeichnet. Später präsentieren sich eher lichenoid-vakuoläre Veränderungen mit zahlreichen nekrotischen Keratinozyten. Therapeutisch spricht die PP rasch auf eine systemische Therapie mit Tetrazyklinen an, wohingegen immunsuppressive Therapien meist wirkungslos bleiben.



Fall 1

Eine 24-jährige Patientin stellte sich mit seit vier Jahren rezidivierend auftretenden urtikariellen und teilweise vesikulären Hautveränderungen an Brust und Rücken vor. Eine extern entnommene Hautbiopsie war histopathologisch mit einem kutanen Lupus erythematodes (CLE) vereinbar, woraufhin eine Therapie mit Hydroxychloroquin eingeleitet wurde, die auch nach einem Jahr keinen klinischen Erfolg zeigte. Auch eine erneute Hautbiopsie konnte einen CLE histopathologisch nicht sicher ausschließen, sodass eine Behandlung mit Methotrexat begonnen wurde. Auch hierunter ließ sich keine ausreichende Symptomkontrolle erzielen. Erst die referenzpathologische Begutachtung des Gewebeblocks sicherte die Diagnose einer Prurigo pigmentosa. Unter Minocyclin 100 mg/Tag kam es innerhalb weniger Wochen zu einer vollständigen klinischen Remission.



Fall 2

Eine 21-jährige Patientin stellte sich mit seit vier Wochen bestehenden, stark juckenden rötlich-bräunlichen Papeln am unteren Rücken und Dekolleté vor.



4 Wochen später: deutliche Befund ver-schlechterung unter Therapie mit topischen Glukokortiko-steroiden





Bei therapierefraktärem Verlauf erfolgte die stationäre Aufnahme. Histologisch zeigte sich eine diskrete Interface-Dermatitis sowie ein perivaskuläres Entzündungsinfiltrat. Die Autoantikörperdiagnostik war unauffällig.

Parameter	Ergebnis	Referenzbereich
Glukose	negativ	negativ
Bilirubin	negativ	negativ
Ketone	**++**	negativ
Spezifisches Gewicht	1,025	1,005 – 1,030
Erythrozyten/Hb	negativ	negativ
pH	5,0	4,5 – 8,0
Protein	negativ	negativ
Urobilinogen	0,2	< 1,0
Nitrit	negativ	negativ
Leukozyten	negativ	negativ

Erst die Bestimmung der Urinketone ergab eine ausgeprägte Ketonurie. Auf gezielte Nachfrage berichtete die Patientin über eine seit sechs Wochen durchgeführte ketogene Diät zur Gewichtsreduktion.

Unter Doxycyclin (100 mg/Tag) und Beendigung der Diät kam es innerhalb weniger Tage zu einer deutlichen klinischen Besserung.

Fazit:

- **Diese beiden Fälle verdeutlichen die diagnostischen Herausforderungen der PP. Sowohl klinisch als auch histopathologisch kann sie insbesondere einen CLE imitieren und dadurch Fehldiagnosen sowie unnötige immunsuppressive Therapien zur Folge haben.**
- **Eine gezielte Anamnese zu ketogener Ernährung oder Diabetes mellitus sowie die Bestimmung von Urinketonen und des HbA1c liefern oft entscheidende diagnostische Hinweise und ermöglichen den frühzeitigen Beginn einer wirksamen Therapie mit Tetrazyklinen.**
- **Insbesondere bei jungen Frauen mit stark juckenden, stammbetonten, retikulär abheilenden Hautveränderungen und fehlendem Ansprechen auf steroidale oder immunmodulierende Therapien sollte an eine PP gedacht werden.**