

Hepatitis-B-assoziierte lineare IgA-Dermatose im Kindesalter

Sven-Niklas Burmann¹, Johanna Matull¹, Frank Oellig³, Alexander Kreuter^{1,2}

¹Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Helios St. Elisabeth Klinik Oberhausen, Universität Witten/Herdecke

²Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Helios St. Johannes Klinik Duisburg, Universität Witten/Herdecke

³Pathologie Rhein-Ruhr, Mülheim an der Ruhr

Fallvorstellung

Ein 14-jähriger Patient stellte sich mit disseminierten, vorrangig am Rumpf lokalisierten, pruriginösen, urtikariellen Plaques sowie prall gefüllten Bläschen in unserer dermatologischen Ambulanz vor (Abbildung 1 und 2). Neben diesen Symptomen berichtete der Patient über unspezifische Gelenkschmerzen und allgemeine Schwäche sowie subfebrile Temperaturen. Darüber hinaus war zu erheben, dass wenige Tage vor Auftreten der Hautveränderungen in einer auswärtigen Kinderklinik eine Hepatitis-B-Infektion diagnostiziert worden war.



Abbildung 1: Übersichtsaufnahme Rücken



Abbildung 2: klinische Nahaufnahme

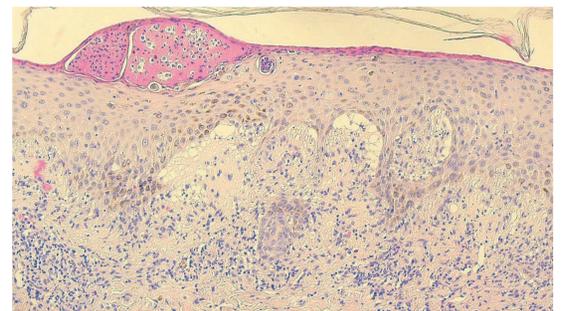


Abbildung 3: Hämatoxylin-Eosin-Färbung. Originalvergrößerung 100:1

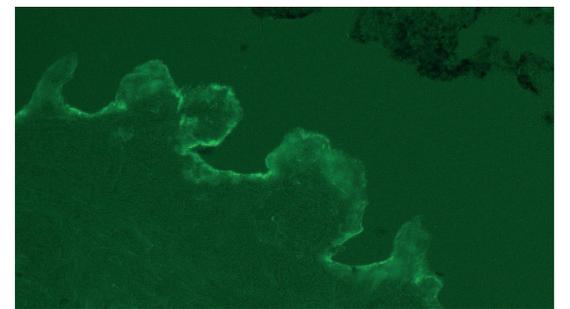


Abbildung 4: Direkte Immunfluoreszenz. Nachweis von linearen IgA-Ablagerungen im Bereich der Basalmembranzzone

Klinische Befunde und Verlauf

Serologisch zeigte sich eine mäßige Erhöhung des C-reaktiven Proteins bei normwertigen Leukozyten sowie eine normochrome, normozytäre Anämie. Darüber hinaus waren Hepatitis-B-surface-Antigen (HBs-Ag) und positive Antikörper gegen Hepatitis-B-Core (Anti-HBc) ohne korrespondierende HBs-Antikörper nachweisbar. HBV-DNA war im Serum nicht nachweisbar. Histologisch zeigte sich eine regelrecht geschichtete, teilweise parakeratotisch verhornte Epidermis sowie ein perivaskuläres, gemischtzelliges Entzündungsinfiltrat der oberflächlichen Dermis mit neutrophilen und eosinophilen Granulozyten (Abbildung 3). Immunfluoreszenzoptisch waren in periläsionaler Haut lineare IgA-Ablagerungen entlang der Basalmembranzzone nachweisbar (Abbildung 4). Wir diagnostizierten eine Hepatitis-B-assoziierte lineare IgA-Dermatose des Kindesalters.

Eine intravenöse Steroidtherapie mit Prednisolon sowie eine topische Therapie mit Methylprednisolonaceponat wurden eingeleitet und führten zu einer raschen Befundremission. Aufgrund eines Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangels (Klasse III) und einer am ehesten (intermittierenden) hämolytischen Anämie sowie guter Krankheitskontrolle auch nach Reduktion der systemischen Steroiddosis sahen wir von einer ergänzenden medikamentösen Therapie mit Dapson ab. Auch nach Absetzen der oralen Prednisolontherapie blieb der Patient vollständig beschwerdefrei. Zur weiterführenden Diagnostik und Therapie der Hepatitis-B-Infektion erfolgte eine Anbindung des Patienten an eine universitäre Infektionsambulanz.

Fazit

Wenngleich die lineare IgA-Dermatose eine insgesamt seltene Erkrankung ist, zählt sie zu den häufigsten nicht-hereditären bullösen Dermatosen des Kindesalters¹. Klinisch wegweisend sind rumpfbetonte, ringförmig („juwelenartig“) angeordnete, pralle Bläschen auf urtikariellen Plaques. Infekte, Medikamente und Impfungen gelten als Triggerfaktoren der LAD²⁻⁵. Die histologischen Veränderungen der LAD sind unspezifisch. Eine subepidermale Blasenbildung mit lymphozytärem und neutrophilem Entzündungsinfiltrat und/oder intrapapillären Mikroabszessen können die Diagnose jedoch stützen⁶. Beweisend ist der immunfluoreszenzoptische Nachweis von linearen IgA-Ablagerungen im Bereich der Basalmembranzzone. Dapson gilt nach wie vor als Mittel der ersten Wahl zur Behandlung der kindlichen LAD. Die Prognose der Erkrankung ist bei früher Diagnosestellung und adäquater Therapie in der Regel günstig. Auslösende Faktoren sollten ebenso wie ein relevanter Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenasemangel vor Einleitung einer medikamentösen Therapie ausgeschlossen werden.

Literatur

1. Wojnarowska F, Marsden RA, Bhogal B, Black MM. Chronic bullous disease of childhood, childhood cicatricial pemphigoid, and linear IgA disease of adults. *J Am Acad Dermatol.* (1988) 19:792-805. 10.1016/S0190-9622(88)70236-4.
2. Mori F, Saretta F, Liotti L, Giovannini M, Castagnoli R, Arasi S, Barni S, Mastroianni C, Pecoraro L, Caminiti L, Marseglia GL, Barbaud A, Novembre E. Linear Immunoglobulin a Bullous Dermatitis in Children. *Front Pediatr.* 2022 Jul 8;10:937528. doi: 10.3389/fped.2022.937528. PMID: 35874598; PMCID: PMC9304959.
3. Mori F, Filippeschi C, Parronchi P, Capone M, Liccioli G, Barni S, Giovannini M, Sarti L, Oranges T, Buccoliero A, Novembre E, Bassi A. Linear Immunoglobulin A Bullous Disease (LABD) Triggered by Amoxicillin Clavulanic Acid in a Child. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2020 Apr;8(4):1398-1399.e1. doi: 10.1016/j.jaip.2019.11.037. Epub 2019 Dec 23. PMID: 31874817.
4. Hali F, Kerouach A, Alatawna H, Chiheb S, Lakhdar H. Linear IgA bullous dermatosis following Oxford AstraZeneca COVID-19 vaccine. *Clin Exp Dermatol.* 2022 Mar;47(3):611-613. doi: 10.1111/ced.15007. Epub 2021 Dec 8. PMID: 34762342; PMCID: PMC8652795.
5. Coto-Segura P, Fernández-Prada M, Mir-Bonafé M, García-García B, González-Iglesias I, Alonso-Penanes P, González-Guerrero M, Gutiérrez-Palacios A, Miranda-Martínez E, Martínón-Torres F. Vesiculobullous skin reactions induced by COVID-19 mRNA vaccine: report of four cases and review of the literature. *Clin Exp Dermatol.* 2022 Jan;47(1):141-143. doi: 10.1111/ced.14835. Epub 2021 Sep 2. PMID: 34236711; PMCID: PMC8444733.
6. Antiga E, Caproni M, Fabbri P. Linear immunoglobulin a bullous dermatosis: need for an agreement on diagnostic criteria. *Dermatology.* 2013;226(4):329-32. doi: 10.1159/000350818. Epub 2013 Jul 3. PMID: 23838482.