Generalisierte lineare IgA-Dermatose im Kindesalter mit Ansprechen auf Dapson nach initialer Prednisolontherapie

Josefine Brune[1]; Thilo Gambichler[1,2]; Sera S. Weyer-Fahlbusch[1]; Pia Dücker[1]; Laura Susok [1]

[1]Klinik für Dermatologie, Klinikum Dortmund Mitte gGmbH, Universität Witten/Herdecke, Dortmund; [2]Klinik für Dermatologie, Hauttumorzentrum Unna, Christliches Klinikum Unna, Unna

HINTERGRUND

Die lineare IgA-Dermatose ist eine seltene subepidermale Autoimmundermatose, die durch lineare IgA-Ablagerungen entlang der Basalmembranzone charakterisiert ist. Sie kann sowohl im Kindes- als auch im Erwachsenenalter auftreten. Klinisch manifestiert sie sich typischerweise durch pralle Vesikel und Blasen, die häufig gruppiert oder ringförmig angeordnet sind und mit Pruritus einhergehen können.

FALLBERICHT

Wir berichten über einen 9-jährigen Jungen mit generalisierter Blasenbildung am gesamten Integument mit deutlicher Betonung von Rumpf und Genitalregion sowie Beteiligung der Mundschleimhaut. Klinisch imponierten zahlreiche pralle Vesikel und Blasen auf erythematösem Grund, teils konfluierend und ringförmig angeordnet. Laborchemisch zeigten sich bei Aufnahme keine relevanten Auffälligkeiten. In der indirekten Immunfluoreszenz auf Affenösophagus zeigten sich zirkulierende IgA-Autoantikörper mit linearer Bindung entlang der Basalmembranzone. Auf NaCl-separierter Spalthaut zeigte sich eine epidermale Bindung am Blasendach. BP180-NC16A-ELISA und LAD-1-Immunoblot waren negativ. Histologisch fand sich eine subepidermale Blasenbildung mit überwiegend neutrophilen und eosinophilen Granulozyten im Blasenlumen sowie entlang der dermoepidermalen Junktionszone. In der direkten Immunfluoreszenz zeigten sich lineare IgA-Ablagerungen entlang der dermoepidermalen Junktionszone, sodass die Diagnose einer linearen IgA-Dermatose des Kindesalters bestätigt wurde. Eine Abdomensonografie zum Ausschluss einer Organbeteiligung beziehungsweise paraneoplastischen Genese ergaben keine pathologischen Befunde. Initial erfolgte eine intravenöse Glukokortikoidtherapie mit Prednisolon. Aufgrund persistierender Blasenneubildung wurde die Prednisolondosis vorübergehend gesteigert und anschließend schrittweise reduziert. Nach Nachweis einer unauffälligen Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Aktivität wurde zusätzlich eine Therapie mit Dapson eingeleitet. Darunter sistierte die Blasenneubildung bei deutlicher klinischer Besserung. Auch im ambulanten Verlauf traten unter fortgeführter Dapsontherapie keine neuen Hautveränderungen auf.



Abbildung 1:
Generalisierte pralle Vesikel und Bullae am Integument



Abbildung 2:
Perlschnurartige pralle Bullae auf erythematösem Grund



Abbildung 3:
Postinflammatorische Hyperpigmetierungen unter Dapson

SCHLUSSFOLGERUNG

Die lineare IgA-Dermatose sollte bei generalisierten bullösen Hautveränderungen im Kindesalter differenzialdiagnostisch berücksichtigt werden. Die direkte Immunfluoreszenz ist für die Diagnosesicherung von zentraler Bedeutung. Im vorliegenden Fall führte die Therapie mit Dapson nach zunächst unzureichender Krankheitskontrolle unter systemischen Glukokortikoiden zu einem raschen Sistieren der Blasenneubildung und zu einer anhaltenden klinischen Stabilisierung.

QUELLEN

Caux F, Patsatsi A, Karakioulaki M, Antiga E, Baselga E, Borradori L, et al. S2k guidelines on diagnosis and treatment of linear IgA dermatosis initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2024;38(6):1006-23. doi:10.1111/jdv.19880.

Khan M, Park L, Skopit S. Management options for linear immunoglobulin A (IgA) bullous dermatosis: a literature review. Cureus. 2023;15(3):e36481. doi:10.7759/cureus.36481.

Genovese G, Venegoni L, Fanoni D, Muratori S, Berti E, Marzano AV. Linear IgA bullous dermatosis in adults and children: a clinical and immunopathological study of 38 patients. Orphanet J Rare Dis. 2019;14(1):115. doi:10.1186/s13023-019-1089-2.