## Generalisiertes bullöses hämorrhagisches Pyoderma gangraenosum nach Vakzinierung gegen Frühsommer-Meningoenzephalitis

Marne Handke, <sup>1</sup> Ocko Kautz, <sup>2</sup> Stefanie Boms <sup>1</sup> Thilo Gambichler <sup>1,3,4</sup>

<sup>1</sup>Department of Dermatology, Christian Hospital Unna, Unna, Germany

<sup>2</sup>MVZ Dermatologie & Histologie Westerstede, 26655 Westerstede, Germany

<sup>3</sup>Department of Dermatology, Dortmund Hospital gGmbH, University Witten/Herdecke, Dortmund, Germany

<sup>4</sup>Department of Dermatology, Ruhr-University Bochum, Bochum, Germany

Hintergrund: Pyoderma gangraenosum (PG) ist eine seltene, schmerzhafte, rasch progrediente neutrophile Dermatose. Impfassoziationen sind ungewöhnlich; bislang wurden überwiegend Fälle nach COVID-19-Impfungen berichtet. Wir beschreiben unseres Wissens den ersten Fall eines generalisierten bullös-hämorrhagischen PG nach Frühsommer-Meningoenzephalitis (FSME)-Impfung.

Fallbericht: Ein 44-jähriger Mann entwickelte etwa eine Woche nach Encepur® (inaktivierter FSME-Virus mit Aluminiumhydroxid-Adjuvans) multiple, scharf europäischer bullös-hämorrhagische Knoten an Extremitäten und Gesicht mit starken Schmerzen, mit Übergang zu nekrotischen Ulzera. Die Histopathologie vom Ulkusrand zeigte ein dichtes dermales neutrophiles Infiltrat mit Hämorrhagien und Ödem ohne Vaskulitis oder Erregernachweis. Vorerkrankungen: Struma nodosa, Diabetes mellitus; CT von Thorax/Abdomen ohne Malignität. Labor: Leukozytose und erhöhtes C-reaktives Protein, kein Fieber; peripherer Blutausstrich mit atypisch geformten Lymphozyten, Durchflusszytometrie unauffällig. Serologisch wurden Paraproteinämie, systemische Vaskulitiden, Autoimmunerkrankungen und Infektionen ausgeschlossen. Abstriche ergaben eine Superinfektion mit P. mirabilis und E. coli (sensibel). Die Delphi-Kriterien wurden erfüllt (Hauptkriterium plus 6/8 Nebenkriterien: Infektausschluss; rasche Ulzeration; randständiges Erythem mit unterminierten, schmerzhaften Rändern; multiple Ulzera inkl. Unterschenkelvorderseite; Größenreduktion unter Immunsuppression binnen 1 Monat; kribriforme Narben; Pathergie/CED/Arthritis neg.). Therapie: hochdosierte Kortikosteroide (Prednisolon 1 g über 3 Tage, dann von 150 mg/Tag reduziert) plus Ciprofloxacin 250 mg/Tag führten initial zur Besserung; Rezidiv bei ~30 mg/Tag → Cyclosporin 200 mg  $2\times/\text{Tag}$ ; erneute Progredienz  $\rightarrow$  zwei Zyklen Infliximab (5 mg/kg) und Débridement mit deutlicher Abheilung und Steroidreduktion.

**Schlussfolgerung:** Die zeitliche Nähe zur FSME-Impfung und die immunologische Plausibilität (Th1-polarisierte CD4+-Antwort mit IL-2/TNF, relativ geringem IFN- $\gamma$ , minimale CD8-Aktivierung; inflammasomvermittelte IL-1 $\beta$ -Freisetzung durch Aluminium-Adjuvans) sprechen bei disponierten Personen für einen kausalen Zusammenhang. Obwohl extrem selten, sollten Kliniker PG als potenzielle schwere impfassoziierte Hautreaktion berücksichtigen und frühzeitig eine effektive Immunsuppression einleiten.