

## 61-jähriger Patient mit plötzlich aufgetretener, schmerzhafter glutealer Purpura



61-Year-Old Man with Suddenly Appearing Painful Gluteal Purpura

### Autoren

Dominic Kaddu-Mulindwa<sup>1</sup>, Jörg Thomas Bittenbring<sup>1</sup>,  
Cornelia S.L. Müller<sup>2</sup>, Sarah Altmeyer<sup>1</sup>

### Institute

- 1 Klinik für Hämatologie, Onkologie, klinische Immunologie, Innere Medizin I, Universitätsklinikum des Saarlandes
- 2 Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Universitätsklinikum des Saarlandes

### Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-0659-3281>  
Dtsch Med Wochenschr 2018; 143: 1225–1226  
© Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart · New York  
ISSN 0012-0472

### Korrespondenzadresse

Dr. med. Dominic Kaddu-Mulindwa  
Klinik für Innere Medizin I, Universitätsklinikum des Saarlandes, 66421 Homburg  
Dominic.Kaddu@uks.eu



► **Abb. 1** a CT-Thorax, axiale Schnittebene. b Gesäß rechts. c Hämatoxylin-Eosin-Färbung, Grenze von retikulärer Dermis zu Subkutis, Vergrößerung 100x.

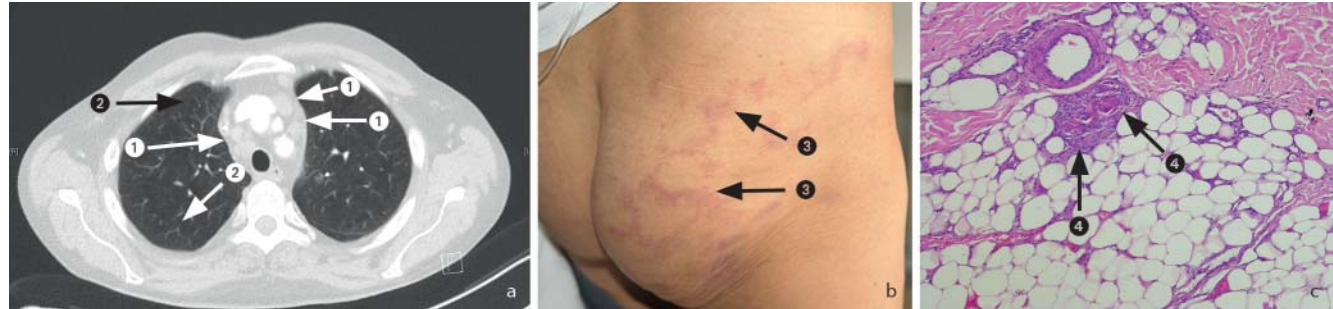
Ein 61-jähriger Patient stellt sich mit seit 6 Wochen bestehender schmerzhafter, rechts glutealer Purpura (► **Abb. 1b**) und ausgeprägter B-Symptomatik (Fieber, Nachtschweiß) vor. Zusätzlich besteht ein allgemeines Schwächegefühl und vermehrter Husten bei chronisch obstruktiver Bronchitis. Laborchemisch zeigen sich erhöhte Infekt- (CRP 119 mg/l) sowie Nierenretentionsparameter (vorbekannte chronische Niereninsuffizienz, Kreatinin 2,05 mg/dl). Die durchgeführte Computertomografie des Thorax (► **Abb. 1a**) sowie das klinische Bild der Hauteffloreszenzen und die Dermatohistologie (► **Abb. 1c**) zeigen 4 pathologische Befunde.

### FRAGEN

- Welche Befunde sind es?
- Erlauben diese Befunde eine Diagnose?  
Wenn ja, welche?
- Sind Differenzialdiagnosen möglich?  
Wenn ja, welche?

## 61-jähriger Patient mit plötzlich aufgetretener, schmerzhafter glutealer Purpura

61-Year-Old Man with Suddenly Appearing Painful Gluteal Purpura



► **Abb. 2** a CT-Thorax, axiale Schnittebene. b Gesäß rechts. c Hämatoxylin-Eosin-Färbung, Grenze von retikulärer Dermis zu Subkutis, Vergrößerung 100x.

### Befunde

1. Beidseits mediastinal vergrößerte Lymphknoten
2. Geringgradige peribronchioläre retikuläre Zeichnungsvermehrung der Lunge
3. Netzartig-streifige livide Erytheme rechts gluteal
4. Die kleineren und mittellumigen Gefäße in der Dermatohistologie zeigen Okklusionen des Lumens bei schütterem entzündlichem Infiltrat. Keine transmuralen Infiltrate, keine Leukozytoklasie.

### Diagnose

Paraneoplastische Livedovaskulitis/ Vaskulopathie bei Lymphom.

### Differenzialdiagnosen

- Cholesterinembolie
- Erythema e calore (z. B. nach Wärmflaschen-Anwendung)
- Sarkoidose
- Embolia cutis medicamentosa

### Erläuterung

Die kutane Purpura ist die häufigste Manifestation der kryoglobulinämischen Vaskulitis, welche oft paraneoplastisch im Rahmen einer primären neoplastischen Erkrankung (z. B. Lymphom) oder bei Infektionen und Autoimmunerkrankungen auftritt [1]. Die Diagnosestellung erfolgt durch Nachweis von Kryoglobulinen und anhand der klinischen Manifestationen. Bei den meisten Formen sind zudem Rheumafaktoren erhöht und Komplementfaktoren

können erniedrigt sein. Initial sollte immer eine Diagnostik auf Hepatitis C (HCV-Antikörper-Bestimmung) erfolgen, da ein Teil mit einer chronischen Hepatitis-C-Virus-Infektion assoziiert ist [2].

### Medikamentöse Therapie

Die Therapie richtet sich nach der Schwere der vorliegenden klinischen Präsentation und der zugrundeliegenden Ätiopathogenese. Therapieoptionen sind Immunsuppression und Biologika, somit kommen je nach Verlaufsform und Schwere hochdosiert Glukokortikoide, Cyclophosphamid, Rituximab oder andere Immunsuppressiva wie Mycophenolat Mofetil und Azathioprin zum Einsatz.

Bei sekundären Kryoglobulinämien wird zunächst die Grundkrankheit behandelt. Die HCV-assoziierte kryoglobulinämische Vaskulitis wird heutzutage genotypenspezifisch mittels DAA (direkte antivirale Medikamente) therapiert [3]. Sollte eine notfallmäßige Akuttherapie wie z. B. bei symptomatischer Hyperviskosität indiziert sein, so kommt die Plasmapherese bei allen Kryoglobulinämieformen zum Einsatz.

### Literatur

- [1] Brouet JC, Clauvel JP, Danon F et al. Biologic and clinical significance of cryoglobulins: a report of 86 cases. *Am J Med* 1974; 57: 775–788
- [2] Agnello V, Chung RT, Kaplan LM. A role for hepatitis C virus infection in type II cryoglobulinemia. *N Engl J Med* 1992; 327: 1490–1495
- [3] Emery JS, Kuczynski M, La D et al. Efficacy and Safety of Direct Acting Antivirals for the Treatment of Mixed Cryoglobulinemia. *Am J Gastroenterology* 2017; 112: 1298–1308