

Anifrolumab – ein neues Kapitel bei SCLÉ Therapie

- monoklonaler Antikörper gegen Interferon- α -Rezeptor (IFNAR1)
- hemmt den Typ-I-Interferon-Signalweg
- seit 2022 zugelassen für moderaten bis schweren SLE
- vielversprechende Daten bei kutaner Aktivität (CDLE/SCLÉ)
- laufende internationale Phase-III-Studien (mit österreichischer Beteiligung)

Take-home messages:

- Psoriasiformer SCLÉ ist eine seltene, aber wichtige Differenzialdiagnose bei therapierefraktären, erythematös schuppenden Exanthenen mit Photosensitivität.

- ANA und Anti-Ro-Antikörper sind diagnostisch wegweisend.
- Anifrolumab zeigt vielversprechende Ergebnisse bei kutaner Aktivität.
- Eine frühe Therapie-Eskalation kann die Lebensqualität signifikant verbessern.

Redaktionelle Erstellung: Unter Zuhilfenahme von KI (siehe Impressum)

Wir danken Frau Dr. Ahmadipour für die Durchsicht des Beitrages

Korrespondenz: editors@skinonline.at

<https://doi.org/10.61783/oegdv10720>

Marina Wanner, Barbara Böckle

Dermatitis herpetiformis: Die Haut als Spiegel einer okkulten Zöliakie

Universitätsklinik für Dermatologie, Venerologie, Allergologie, Medizinische Universität Innsbruck

Die Dermatitis herpetiformis (DH) ist eine seltene, aber pathognomonisch mit der Zöliakie assoziierte chronisch-entzündliche Hauterkrankung. Typischerweise präsentiert sie sich mit stark juckenden Papeln, Vesikeln oder Krusten – bevorzugt an Streckseiten wie Ellbogen, Knien, Rücken oder Gesäß. Die klinische Herausforderung besteht darin, dass Blasen häufig aufgekratzt sind und somit das charakteristische Erscheinungsbild fehlen kann.

Kasuistik: Subtiles Hautbild, klarer serologischer Weg

Eine Mitte 30-jährige Patientin stellte sich mit erythematösen Plaques und ausgeprägtem Juckreiz am Rücken und an den Ellbogen vor. Die Vorerkrankungen umfassten Adipositas, Prädiabetes und eine behandelte Depression. Histologisch fanden sich subepidermale Blasen mit neutrophilen Infiltraten in den Papillenspitzen. Die direkte Immunfluoreszenz (DIF) zeigte die typischen granularen IgA-Ablagerungen – diagnostisch wegweisend.

Zöliakie: Diagnostik jenseits der Serologie

Trotz unauffälliger Anti-Transglutaminase- und Endomysium-IgA-Antikörper ergab die Duodenalbiopsie eine Marsh-3A-Histologie mit Zottenatrophie (keine Abbildung). Dies unter-

Marina Wanner, Barbara Böckle

Dermatitis herpetiformis: When the skin unveils silent celiac disease

Department of Dermatology, Venereology and Allergology, Medical University Innsbruck

Dermatitis herpetiformis (DH) is a rare but pathognomonic presents with intensely pruritic papules or vesicles on extensor surfaces, yet diagnostic clues may be obliterated due to scratching, masking the typical morphology.

Case report: Subtle skin, solid serology

A mid 30-year-old woman presented with erythematous plaques and severe pruritus on her back and elbows. Histology revealed subepidermal blisters and neutrophilic infiltrates, while DIF showed granular IgA deposits in the dermal papillae—diagnostically decisive.

Celiac disease: Diagnostics beyond serology

Although serologic markers (tTG-IgA, EMA) were negative, duodenal biopsy revealed Marsh 3A histology with villous atrophy (not shown)—highlighting DIF as the diagnostic gold standard in DH.

Therapy: Gluten-free diet and dapsone.

A strict gluten-free diet led to full remission of cutaneous symptoms. For flares, dapsone remains the mainstay

streicht die zentrale Rolle der DIF als Goldstandard in der DH-Diagnostik.

Therapie: Glutenfreiheit und Dapson

Die Einführung einer strikt glutenfreien Ernährung führte zur vollständigen Abheilung der Hautveränderungen. Bei symptomatischen Rezidiven wäre Dapson Mittel der Wahl. Alternative Optionen umfassen Sulfasalazin, Colchicin oder Ciclosporin A, falls Dapson nicht vertragen wird.

Immunologie und Pathogenese

Im Zentrum der Pathogenese steht die Bildung von IgA-Autoantikörpern gegen epidermale Transglutaminase (TG3), ausgelöst durch eine intestinale Immunreaktion gegen Gewebstransglutaminase (TG2). Dieser sogenannte "epidermal spread" ist die immunologische Brücke zwischen Darm und Haut.

Klinische Relevanz

- 25 % der Betroffenen zeigen keine gastrointestinalen Symptome
- Männer sind häufiger betroffen
- Es besteht eine genetische Assoziation zu HLA-DQ2/DQ8

treatment. Alternatives include sulfasalazine, colchicine, or ciclosporin A in case of intolerance.

Immunology and pathogenesis

DH pathogenesis involves IgA autoantibodies directed against epidermal transglutaminase (TG3), originating from a gut-directed immune response against tissue transglutaminase (TG2)-a mechanism known as "epidermal spread."

Clinical relevance

25% of patients report no GI symptoms. DH is more common in men, shows strong HLA-DQ2/DQ8 associations, and carries increased risk for enteropathy-associated lymphoma, if left untreated.

Take-home messages:

- DH is the most common cutaneous manifestation of celiac disease-often without gastrointestinal symptoms
- DIF is the diagnostic gold standard; serological markers may be negative

Abbildung 1 | Figure 1

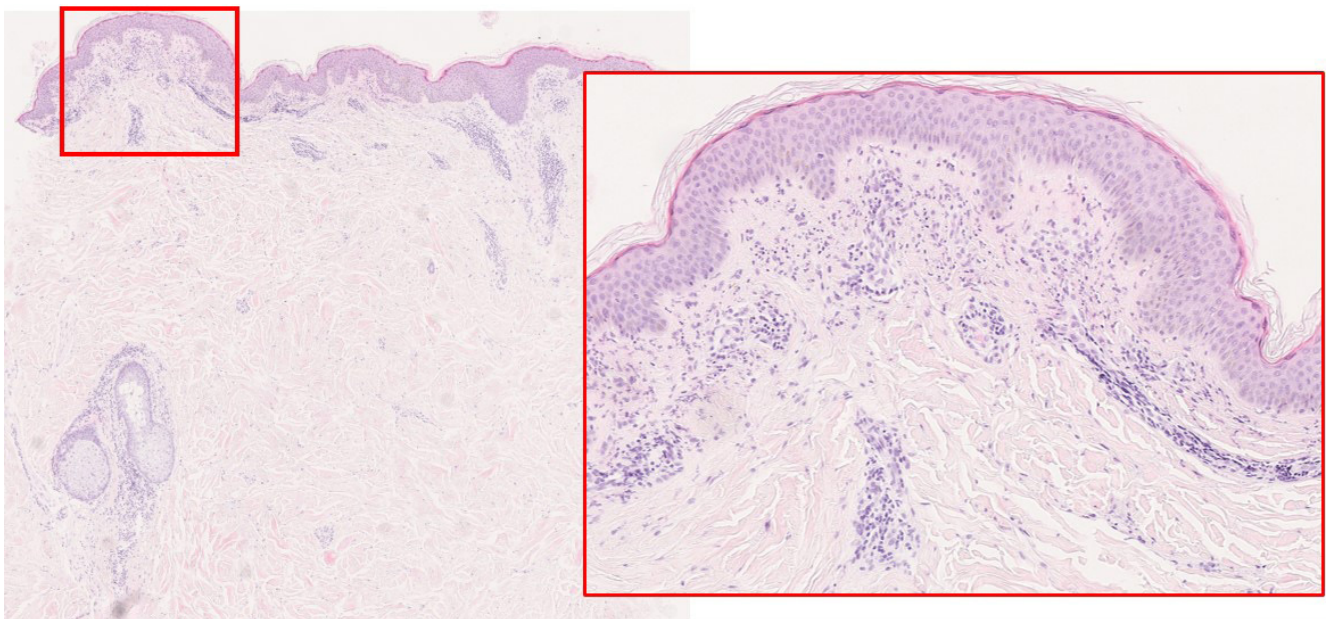


Abbildung 1: Histologisch finden sich in der papillären Dermis verdichtete Kollagenfaserbündel, Pigmentinkontinenz und reichlich Kernstaub, insbesondere perivaskulär um postkapilläre Venolen. Zusätzlich findet sich ein dichtes, gemischtzelliges Entzündungsinfiltrat aus Lymphozyten und Neutrophilen perivaskulär und periadnexiell. Der histologische Befund ist mit einer Dermatitis herpetiformis Duhring vereinbar.

Figure 1: Histologically, the papillary dermis shows dense collagen fiber bundles, pigment incontinence, and abundant nuclear dust, especially perivascular around postcapillary venules. In addition, there is a dense, mixed-cell inflammatory infiltrate of lymphocytes and neutrophils perivascularly and periadnexally. The histological findings are consistent with dermatitis herpetiformis Duhring.

- Langfristig besteht ein erhöhtes Risiko für Enteropathie-assoziierte Lymphome, insbesondere bei Diätverweigerung

Take-home messages:

- Die Dermatitis herpetiformis ist die häufigste kutane Manifestation der Zöliakie – oft ohne gastrointestinale Beschwerden.
- Der Goldstandard ist die direkte Immunfluoreszenz; serologische Marker können negativ sein.
- Eine strikt glutenfreie Ernährung ist die Basistherapie; Dapsone zeigt rasche Wirksamkeit.

Redaktionelle Erstellung: Unter Zuhilfenahme von KI (siehe Impressum)

Wir danken Marina Wanner und Barbara Böckle für die Durchsicht des Beitrages

Korrespondenz: editors@skinonline.at

- A strict gluten-free diet is the mainstay in therapy; dapsone induces rapid symptom control

Editorial production: With the help of AI (see legal notice, impressum)

We would like to thank Marina Wanner and Barbara Boeckle for reviewing this article.

Correspondence: editors@skinonline.at.

<https://doi.org/10.61783/oegdv10721>

Abbildung 2 | Figure 2

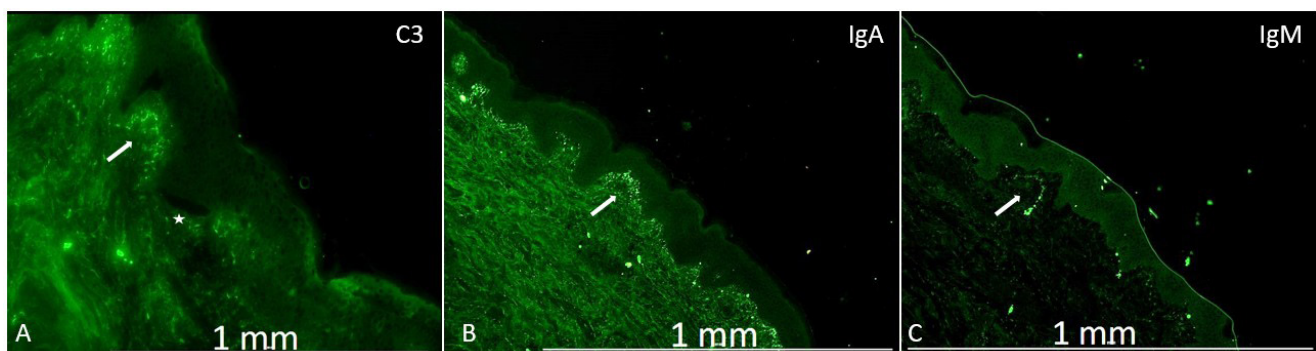


Abbildung 2: In der direkten Immunfluoreszenz zeigt sich eine schneegestöberartige, granuläre Ablagerung in C3 (Abbildung A), typisch granuläre IgA-Ablagerung (Abbildung B) sowie zusätzliche in IgM (Abbildung C) in den Spitzen der dermalen Papillen.

Figure 2: Direct immunofluorescence reveals a snowflake-like, granular deposit in C3 (A), typical granular IgA deposition (B), and additional IgM (C) in the tips of the dermal papillae.

Bildrechte (alle Bilder): Medizinische Universität Innsbruck
Picture copyright (all pictures): Medical University Innsbruck