

Sweet-Syndrom mit akraler Beteiligung nach Boswellia-Einnahme: Ein Fallbericht

Sweet's Syndrome with Acral Involvement Triggered by Boswellia: A Case Report

Autoren

A.-C. Wagner, T. Vogt, C. S. L. Müller

Institut

Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie am
Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-1010-3033> |

Akt Dermatol 2019; 45: 604–607

© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Anne-Catherine Wagner, Klinik für Dermatologie,
Venerologie und Allergologie am Universitätsklinikum
des Saarlandes, Kirrbergerstr. 100, 66421 Homburg/Saar
Anne-Catherine.Wagner@uks.eu

ZUSAMMENFASSUNG

Wir berichten über eine 58-jährige Patientin mit Auftreten eines Sweet-Syndroms mit akraler Beteiligung. Die Patientin stellte sich mit juckenden, schmerzhaften, erythematösen, teils blasigen Hautveränderungen am Stamm und auch betont an den Fingerendgliedern vor. Diese entstanden

innerhalb weniger Tage nach Einnahme von Weihrauchkapseln, welche die Patientin bei vorliegender rheumatoider Arthritis und vorbekanntem M. Crohn testete. Ein Wiederaufflammen dieser Autoimmunerkrankungen, Infektionen, hämato-onkologische Erkrankungen und weitere mögliche alternative Trigger des Sweet-Syndroms waren nicht evident. Eine Abheilung erfolgte nach mehrwöchiger systemischer Steroidtherapie.

ABSTRACT

We report the case of a 58 year old woman who suffered from Sweet's syndrome with acral involvement. She presented with itching, aching, red, partially blistered lesions on the torso and accentuated on the distal phalanges. Those lesions occurred within few days after the intake of incense capsules, which the patient tested suffering from Crohn's disease and rheumatoid arthritis. A resurgence of this autoimmune disease, infections, hematological affections and other possible alternative triggers of Sweet's syndrome couldn't be proven. Healing was achieved through systemic steroidtherapy over several weeks.

Kasuistik

Im Oktober 2017 stellte sich eine 58-jährige Patientin in unserer Notfall-Ambulanz vor. Die Patientin litt seit etwa 5 Tagen, beginnend an beiden Beinen, unter juckenden, plaqueförmigen Erythemen, welche zu Beginn Insektenstichen ähnelten. Weiterhin kam es zeitgleich zu schmerzenden, lividen Verfärbungen an den Fingerendgliedern, welche zunächst an eine Paronychie denken ließen. Die anfangs kleinknotigen und später plaqueförmigen Effloreszenzen an den Beinen zeigten innerhalb weniger Tagen eine rasche Größenprogredienz bis zu wenigen Zentimetern Durchmesser bei überwärmter, erythematöser Umgebung. Schließlich entwickelten sich exanthematisch-disseminierte kleinere Knötchen und flache Plaques mit Betonung des oberen Rückens, der Brust und der Kopfhaut (► **Abb. 1 a–c**). Die einzeln stehenden, unterschiedlich großen Knoten und Plaques zeigten eine pseudovesikulös glänzende Oberfläche und im Verlauf auch zentrale Ulzerationen. Eine

auffällige Befundprogredienz entwickelte sich dann auch an den Endgliedern der Finger mit blasiger Abhebung der Epidermis und düster-livider Verfärbung (► **Abb. 2 a, b**). Die Patientin berichtete, dass sie am Vortag auch unter Schüttelfrost gelitten, jedoch kein Fieber gemessen habe. Sie habe vor einiger Zeit Weihrauchkapseln neu eingenommen, wegen ihrer bekannten rheumatoiden Arthritis. Ansonsten sei ihre häusliche Medikation in letzter Zeit unverändert gewesen, bestehend aus Hydroxychloroquin, Ramipril, Amlodipin, L-Thyroxin und Esomeprazol. Bezüglich weiterer Vorerkrankungen berichtete die Patientin, unter M. Crohn zu leiden, welcher zu dem Zeitpunkt keine Beschwerden verursachte. Weiterhin waren eine arterielle Hypertonie bekannt, eine Refluxösophagitis, die Patientin hatte einmal eine Fehlgeburt gehabt, und es bestand Z. n. Strumektomie.

Im Labor war das CRP mit 59,4 mg/l deutlich erhöht. Weiterhin lag eine Leukozytose vor von $12,5 \times 10^9/l$ mit einer Neutrophilie von $9,6 \times 10^9/l$. ANA, dsDNA und ANCA waren nega-



► **Abb. 1** **a** Im Rahmen des Sweet-Syndroms auftretende, einzeln stehende, wenige Zentimeter große, knotige Hautveränderungen mit erythematösem Rand und scheinbarer Blasenbildung im Dekolleté-Bereich. **b** Im Rahmen des Sweet-Syndroms auftretende, einzeln stehende, wenige Zentimeter große, knotige Hautveränderungen mit erythematösem Rand und scheinbarer Blasenbildung, teilweise zentral ulzerierend, in den Knie-Regionen beidseits. **c** Im Rahmen des Sweet-Syndroms auftretende, einzeln stehende, wenige Zentimeter große, knotige Hautveränderungen mit erythematösem Rand und scheinbarer Blasenbildung am linken Oberarm und im linken Schulterbereich.

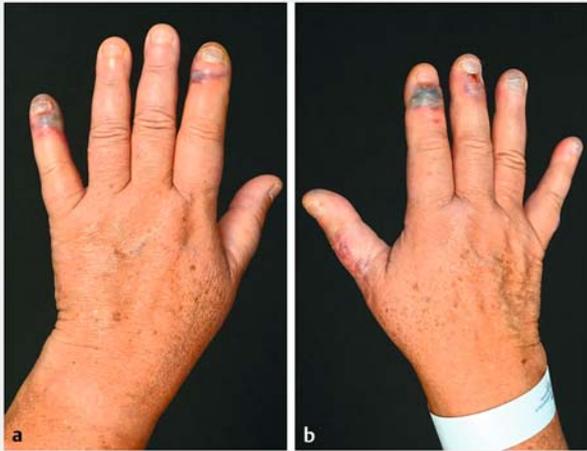
tiv, ebenso der ASL-Titer. Ein bakteriologischer Abstrich der Haut ergab eine Besiedlung mit massenhaft *Bacillus cereus* und vereinzelt Koagulase-negativen Staphylokokken.

Die histologische Untersuchung einer Stanzbiopsie vom Oberarm zeigte eine Akanthose der Epidermis bei ausgeprägtem Papillarkörperödem, eine fokale Spongiose sowie inzipte Vesikulation (► **Abb. 3 a, b**). Weiterhin konnte ein keilförmiges, dichtes Infiltrat von massenhaft interstitiell lagernden neutrophilen Granulozyten mit Leukozytoklasie, einigen Lymphozyten und Monozyten beobachtet werden (► **Abb. 3 c**). Es gab keine Zeichen einer Vaskulitis.

Die Therapie im stationären Rahmen bestand in der intravenösen Gabe von Methylprednisolon mit initial 96 mg/Tag und lokaler antiinflammatorischer Therapie mittels steroidhaltigen Pasten und Cremes sowie antiseptischen Umschlägen. Zudem verabreichten wir orale Antihistaminika (Clemastin-Fumarat 3 × täglich) zur Linderung der Juckreiz-Symptomatik. Unter dieser Therapie zeigte sich bereits innerhalb weniger Tage eine deutliche Besserung des Hautbefundes sowie der Juckreiz- und Schmerzsymptomatik. Die systemische Steroiddosis wurde im

Verlauf reduziert. Bei oralisierter Dosierung der internen Steroidmedikation konnte die Patientin in gebessertem Zustand nach 9 Tagen stationärem Aufenthalt entlassen werden. Die externe Therapie sollte bis zum vollständigen Abheilen fortgeführt sowie die interne Steroidmedikation über mehrere Monate langsam ausgeschlichen werden.

Im Verlauf kontaktierten wir die Patientin telefonisch zur Erörterung des Krankheitsverlaufes. Die Patientin berichtete, auch nach 3-monatiger ausschleichender systemischer Steroidtherapie immer noch unter Residualbefunden v.a. an den Fingerendgliedern zu leiden. Die Hautbefunde an Oberarmen, Dekolleté und Rückenbereich seien abgeblasst. Wie unsererseits empfohlen, hatte sie zahlreiche Vorsorgeuntersuchungen durchgeführt. Gynäkologisch und auch rheumatologisch zeigten sich keine Auffälligkeiten. Es kam weder zu einem Schub des vorbekannten M. Crohn noch zu einer aktivierten Symptomatik der rheumatoiden Arthritis.



► **Abb. 2** **a** Linke Hand der Patientin mit dorsal an den Endgliedern des Dig. II und des Dig. V bestehenden bläulich verfärbten Knoten mit erythematösem Rand im Rahmen der akralen Beteiligung des Sweet-Syndroms. **b** Rechte Hand der Patientin mit dorsal an den Endgliedern des Dig. II und des Dig. III bestehenden bläulich verfärbten Knoten mit erythematösem Rand im Rahmen der akralen Beteiligung des Sweet-Syndroms.

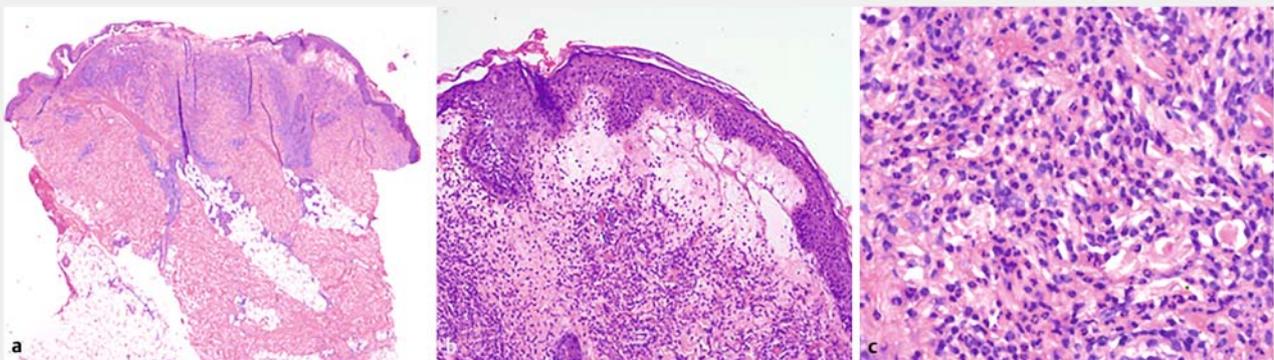
Diskussion

Das Sweet-Syndrom (syn. akute febrile neutrophile Dermatose) wurde erstmals 1964 von Robert Douglas Sweet beschrieben und ist seither als eigenständiges Krankheitsbild bekannt. Es handelt sich um eine seltene, akute Hauterkrankung, welche mit Fieber einhergeht und im Blutbild eine Neutrophilie aufweist [1, 2]. Die kutane Morphologie umfasst multiforme Erytheme, schmerzhafte sukkulente Plaques und eruptive Knoten. Die Erkrankung kann je nach Ätiologie in unterschiedliche Gruppen eingeteilt werden (► **Tab. 1**).

► **Tab. 1** Übersicht über die klinischen Typen des Sweet-Syndroms.

- | |
|--|
| 1. Klassischer oder idiopathischer Typ, entspr. der Erstbeschreibung von Sweet |
| 2. Paraneoplastischer Typ |
| 3. Infektions- oder Autoimmunerkrankung-assoziiertes Typ |
| 4. Medikament-induzierter Typ |
| 5. Schwangerschaft-assoziiertes Typ |

Da ein Sweet-Syndrom durch verschiedene Ursachen ausgelöst werden kann, ist eine gründliche Diagnostik bezüglich Ätiologie wichtig, zumal ein Sweet-Syndrom der klinischen Manifestation des „Triggers“ auch vorangehen kann. Mögliche Auslöser sind Streptokokkeninfekte, HIV, Hepatitis, hämatologische Erkrankungen, wie z. B. eine chronische myeloische Leukämie, solide Tumoren, Medikationen wie z. B. G-CSF, Minocyclin, Furosemid, oder Erkrankungen des autoimmunen Formenkreises. Auch der Morbus Crohn kann diesbezüglich einen Auslöser darstellen. Bei vorliegender B-Symptomatik und laborchemischen Hinweisen sollte immer an eine chronisch myeloische Leukämie gedacht werden [3]. Die Erkrankung kann auch schwangerschaftsassoziert auftreten [4]. Häufig bleibt die genaue Ursache jedoch unklar. In unserem Fall wurden vorangehend Weihrauchkapseln erstmalig eingenommen, sodass dies einen möglicher Trigger darstellen kann. Unseren Recherchen zufolge wurden bislang jedoch keine vergleichbaren Hautreaktionen nach Boswellia-Einnahme beschrieben [5]. Für die Dauer der Steroideinnahme sind eine Beobachtung möglicher Nebenwirkungen und regelmäßige Gewichts-, Blutdruck- und Blutzuckerkontrollen essentiell zur Vermeidung einer Entwicklung eines iatrogenen Cushing-Syndroms. Als weitere therapeutische Maßnahmen kommen Indometacin und Acetylsalicylsäure in mittlerer Dosierung in Frage zur Behandlung der häufig vor-



► **Abb. 3** **a** Histologisches Präparat, HE-Färbung, Übersicht. Originalvergrößerung 20×. Acanthose der Epidermis, ausgeprägtes Papillarkörperödem, fokale Spongiose sowie Vesikulation. Zudem ein keilförmiges, dichtes Infiltrat aus massenhaft neutrophilen Granulozyten, Monozyten und eine Leukozytoklasie. **b** Histologisches Präparat, HE-Färbung, Originalvergrößerung 100×. Acanthose der Epidermis, ausgeprägtes Papillarkörperödem, fokale Spongiose sowie Vesikulation. Dichtes Infiltrat aus massenhaft neutrophilen Granulozyten, Monozyten und eine Leukozytoklasie. **c** Histologisches Präparat, HE-Färbung, Originalvergrößerung 400×. Dichtes Infiltrat aus massenhaft neutrophilen Granulozyten, Monozyten und eine Leukozytoklasie.

kommenden Arthralgien. Alternativ besteht die Möglichkeit einer Therapie mit Colchizin oder DADPS. Auch ohne Therapie ist die Prognose des Sweets per se günstig mit Abheilung meist innerhalb von Wochen bis wenigen Monaten, natürlich abhängig von etwaigen Grunderkrankungen [1, 6, 7]. Bei unserer Patientin ergab sich eine zwingende Indikation zur Steroid-basierenden Therapie insbesondere auch wegen der ungewöhnlich stark ausgeprägten und schmerzhaften akralen Manifestationen.

Ein akral manifester Sweet ist ungewöhnlich. Im Jahr 2000 beschrieben Galarie et al. 3 ähnliche Fälle und betitelten die Erkrankung erstmals als „neutrophile Dermatose der dorsalen Hände“. 2004 eliminierten Weening et al. die „dorsale“ Komponente, da auch palmare und laterale Hautbefunde bei Patienten mit Sweet-Syndrom beobachtet wurden. Im Endeffekt etablierte sich später der Terminus des sog. akralen Sweet-Syndroms [8, 9]. Bei der akralen Form kommt es, vor allem in den frühen Stadien und im Gegensatz zum klassischen Sweet-Syndrom, gern zu bullösen und ulzerierenden Hautveränderungen. Die akrale Form kann ebenso wie die klassische Variante mit Fieber bzw. (para-)infektiösen Prozessen einhergehen sowie im Rahmen maligner Prozesse auftreten. Das Erkennen dieser speziellen Sweet-Variante ist nicht nur wichtig zur Vermeidung unnötiger und verfehlter konservativ-antibiotischer oder gar chirurgischer Therapien, sondern auch zur weiteren Ursachenforschung und ggf. Aufdeckung zugrunde liegender Erkrankungen inklusive einiger Tumorerkrankungen [8, 9]. Es bleibt weiter zu diskutieren, ob das Sweet-Syndrom mit akraler Beteiligung eine separate Entität bildet oder eine lokalisierte Variante des Sweet-Syndroms darstellt [10]. Unser Fall mit generalisiert klassischer Morphe und gleichzeitig der ungewöhnlichen akralen Manifestation spricht für die Variabilität einer Erkrankung und gegen eine taxonomische Abgrenzung.

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Kemmett D, Hunter JA. Sweet's syndrome: a clinicopathologic review of twenty-nine cases. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23: 503 – 507
- [2] Sweet RD. An Acute Febrile Neutrophilic Dermatitis. *Br J Dermatol* 1964; 76: 349 – 356
- [3] Kinser KN, Panach K, Dominguez AR. Recurrent Malignancy-Associated Atypical Neutrophilic Dermatitis With Noninfectious Shock. *Am J Med Sci* 2017; 354: 626 – 632
- [4] Corbeddu M, Pilloni L, Pau M et al. Treatment of Sweet's syndrome in pregnancy. *Dermatol Ther* 2018; 31: e12619
- [5] Bannuru RR, Osani MC, Al-Eid F et al. Efficacy of curcumin and Boswellia for knee osteoarthritis: Systematic review and meta-analysis. *Semin Arthritis Rheum* 2018; 48: 416 – 429
- [6] Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome: a review of current treatment options. *Am J Clin Dermatol* 2002; 3: 117 – 131
- [7] Huang ZH, Chen HC. Sweet's Syndrome in a Patient with Rheumatoid Arthritis. *N Engl J Med* 2017; 377: 769
- [8] Duquia RP, Almeida HL Jr, Vettorato G et al. Neutrophilic dermatosis of the dorsal of the hands: acral sweet syndrome? *Int J Dermatol* 2006; 45: 51 – 52
- [9] Tous-Romero F, Prieto-Barrios M, Velasco-Tamariz V et al. Neutrophilic Dermatoses of the Hands: Different Names for the Same Condition? *Actas Dermosifiliogr* 2017; 108: 471 – 472
- [10] Boussofara L, Gammoudi R, Ghariani N et al. [Neutrophilic dermatosis of the hands: acral sweet syndrome?] *Rev Med Interne* 2015; 36: 287 – 290