

Testen Sie Ihr Fachwissen

Test Your Knowledge



Priv.-Doz. Dr. Cornelia
S. L. Müller

Autoren

B. Burgard, T. Vogt,
C. S. L. Müller

Institut

Klinik für Dermatologie, Allergo-
logie und Venerologie, Universität
des Saarlandes, Homburg/Saar

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0042-100586>
Akt Dermatol 2016; 42: 221–223
© Georg Thieme Verlag KG
Stuttgart · New York
ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Priv.-Doz. Dr.
Cornelia S. L. Müller
Klinik für Dermatologie,
Allergologie und Venerologie
Universitätsklinikum
des Saarlandes
Kirrberger Straße 1
66421 Homburg/Saar
cornelia.mueller@uks.eu

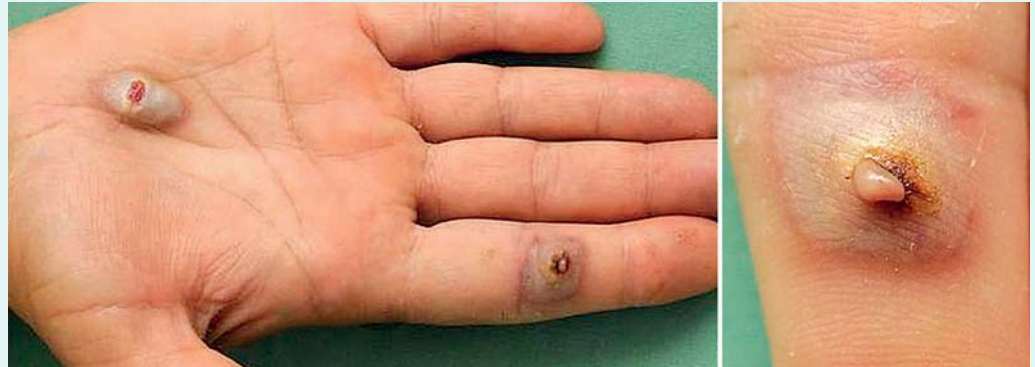


Abb. 1 Klinisch zeigte sich palmar rechts ein 1 × 1 cm großer und am Digitus II der rechten Hand ein ca. 5 × 5 mm großer livider Knoten mit zentraler Aufhellung, gerötetem umgebenden Ring und putriden Sekretion.

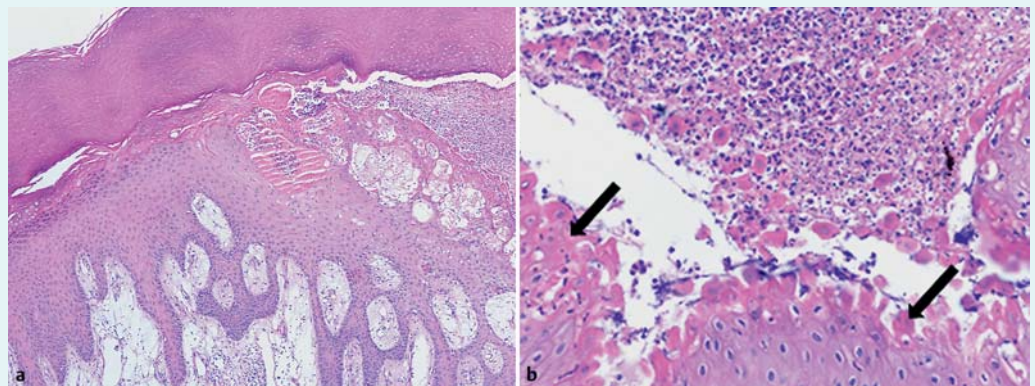


Abb. 2 **a** Deutliche epidermale Hyperplasie der akralen Haut mit ausgeprägtem Papillarkörperödem und Fibrinablagerungen. **b** Neben einem dichten, floride suppurativem Entzündungsinfiltrat finden sich akantholytische Keratinozyten sowie ballonierete Keratinozyten mit eosinophilen Einschlüssen (Pfeile).

Anamnese und klinischer Befund

Im August 2011 stellte sich eine damals 43-jährige Patientin in unserer dermatologischen Hochschulambulanz vor. Die Patientin war türkischer Abstammung und konnte sich in der deutschen Sprache nicht verständigen. Daher war die Anamneseerhebung nur sehr eingeschränkt möglich. Erst nach intensiver Anamnese mit einem Dolmetscher gab die Patientin an, sich vor ca. 2 Wochen bei einer häuslichen Schlachtung eines Schafes im Badezimmer der Familie Schnittverletzungen an der rechten Palma sowie am Zeigefinger der rechten Hand zugezogen zu haben. Eine Woche später seien an diesen Stellen blasige Veränderungen aufgetreten, die eine zunehmende Größenprogredienz zeigten. Eine Fieberepisode trat ebenfalls auf sowie zunehmend ziehende Schmerzen im Bereich des rechten Arms.

Klinischer Befund

Klinisch zeigte sich bei dermatologischer Erstvorstellung palmar rechts ein 1 × 1 cm großer und am

Digitus II der rechten Hand ein ca. 5 × 5 mm großer livider Knoten mit entzündetem gerötetem Hof und putriden Exsudation (◉ **Abb. 1**).

Histologie

Histologisch zeigte sich in akraler Haut ein ausgeprägtes Papillarkörperödem. Im Blasenlumen ausgedehnte Granulozyten und Fibrin. Die Keratinozyten am Blasenboden in Richtung Blasenlumen akantholytisch abschwimmend. Immer wieder Zeichen der Virusinfektion nachweisbar mit Hypergranulose und Koilozytose sowie Nachweis von eosinophilen Einschlusskörperchen. Begleitend ein recht dichtes granulozytenreiches Entzündungsinfiltrat. Kein Pilznachweis in der PAS-Färbung (◉ **Abb. 2 a** und **b**).

Wie lautet Ihre Diagnose?

(Auflösung nächste Seite)

Auflösung



Diagnose: Ecthyma contagiosum.

Erweiterte Diagnostik: Laborchemisch fanden sich eine akute Entzündungsreaktion mit erhöhtem C-reaktivem Protein (CRP) mit 22,4 mg/l (Norm < 5 mg/l) sowie eine diskrete Leukozytose von $11,3 \times 10^9/l$ (Norm $4 - 10 \times 10^9/l$). In einer serologischen Untersuchung aus Blut der Patientin konnten Antikörper gegen Parapockenvirus nachgewiesen werden. In der Sequenzierung des Parapockenvirus zeigte sich DNA des Orf-Virus. Es erfolgte zudem ausschlagshalber eine serologische PCR-Untersuchung auf *Bacillus anthracis*, diese war negativ. Im Wundabstrich der Haut konnten zudem *Staphylococcus aureus* und *Enterococcus faecalis* i. S. e. bakteriellen Superinfektion nachgewiesen werden.

Therapie: Wir therapierten aufgrund der nachgewiesenen bakteriellen Superinfektion mit Penicillin und Ciprofloxacin über 7 Tage. Die Läsionen heilten unter einer lokalen antiseptischen Therapie mit Polyhexanid-haltiger Lösung narbenlos ab. Eine spezifische antivirale Therapie war nicht notwendig.

Kommentar: Beim Ecthyma contagiosum handelt es sich um eine gutartig verlaufende, selbstlimitierende Zooanthroponose, die durch eine Kontaktinfektion mit an epitheliotropen Parapoxviren erkrankten Tieren hervorgerufen wird. Es handelt sich beim Orf-Virus um ein ds-DNS-Virus, welches zum Parapoxvirus-Genus der Chordopoxvirinae-Subfamilie und Poxviridae-Familie gehört [1]. Orf-Virus befällt a priori kleine Wiederkäuer (Schafe, Ziegen). Zunehmend wird jedoch eine Ausweitung der infizierten Wirtstiere beobachtet: Katzen, Rentiere, Kamele u. a. [1]. Das Virus ist weltweit endemisch auftretend. Aufgrund der Neigung des Ecthyma contagiosum zur Selbstheilung wird über die Erkrankung meist nicht berichtet und epidemiologische Zahlen zur Infektion werden als falsch niedrig interpretiert [2, 3]. Beim Menschen können alle Parapoxviren nach einer Inkubationszeit von 3–10 Tagen ein identisches Krankheitsbild mit stadienhaftem Verlauf auslösen. Eine Unterscheidung in „Melkerknoten“ (Rinderpocken) und „Orf“ (Schafpocken) wird vor dem Hintergrund des gemeinsam auslösenden viralen Agens (Parapoxviren) nicht mehr vorgenommen [4–7]. Zunächst tritt ein makulopapulöses Stadium auf, in dem einzelne oder mehrere derbe, elevierte, ca. erbsgroße, blau-rötliche Knoten das klinische Bild bestimmen. Im weiteren Verlauf tritt das Kokardenstadium mit zentraler Rötung, umgebendem weißen Ring und peripherem, entzündlich gerötetem Hof sowie einer serösen Exsudation auf. Die Hautveränderung geht anschließend in eine trockene, mit gelblich-schwarzer Kruste bedeckte Papel

über, die sich oberflächlich papillomatös umwandelt. Ab der 6. Woche bildet sich die Papel zurück und die Läsion heilt narbenlos ab [8,9]. Neben dem typischen klinischen Verlauf können auch systemische Symptome wie Lymphadenopathien, Erythema multiforme und Fieber, aber auch Erysipelas-artige Läsionen beobachtet werden [9,10].

Eine Übertragung der Infektion von Mensch zu Mensch ist bislang nicht beschrieben [7]. In den meisten Fällen treten die Hauteffloreszenzen an den Unterarmen und Händen, selten an der Gesichtshaut auf [4,5,8,9]. Eine Infektionsimmunität wird typischerweise nicht aufgebaut, eine Vakzine existiert bis dato nicht [1,9]. Re-Infektionen sind daher möglich. Das Orf-Virus verbleibt typischerweise am Ort der Infektion, zu einer systemischen Dissemination kommt es nicht [1]. Hautinfektionen durch Parapoxviren weisen unabhängig vom auslösenden Virusgenus (Melkerknoten, Orf, andere Tierpocken) eine charakteristische Histopathologie auf. Auf Basis der Histomorphologie lässt sich das auslösende Virus jedoch nicht bestimmen [6, 11]: Typische Befunde umfassen Hyperkeratose und Ballonierung von Keratinozyten in den oberen Epidermislagen. Eosinophile Einschlüsse sind sichtbar innerhalb dieser ballonierten Keratinozyten. Begleitend besteht ein gemischt-zelliges Entzündungsinfiltrat mit variablen Granulozyten. Im Gegensatz zum Melkerknoten wird beim Orf wohl häufiger eine komplette Epidermisnekrose beobachtet [6,12]. Bislang existiert kein kommerziell erhältlicher Antikörper für die Immunhistochemie am formalinfixierten, paraffinierten Gewebe, wenngleich ein monoklonaler Antikörper gegen ein Protein des Orf-Virus (ORFV059) bereits existiert, der für eine Vielzahl immunologischer Assays eingesetzt werden kann [6,13].

Die Diagnose stützt sich auf die Anamnese, in erster Linie Kontakt zu infizierten Tieren, und den stadienhaften Verlauf des Krankheitsbildes [6,8]. Die Diagnose kann durch eine Hautbiopsie sowie den direkten Virusnachweis durch Elektronenmikroskopie, Zellkultur, PCR oder serologische Diagnostik gesichert werden [4–6]. Als Differenzialdiagnosen müssen das Granuloma pyogenicum, eine Tularämie, Milzbrand sowie Malignome der Haut und Hautanhangsgebilde abgrenzt werden. Die Therapie erfolgt aufgrund des selbstlimitierenden Verlaufs überwiegend symptomatisch und/oder antiseptisch. Erst bei Auftreten von bakteriellen Superinfektionen, insbesondere bei immunsupprimierten Patienten, sollte eine antibiotische Therapie eingeleitet werden. Erfolgreiche topische Therapieversuche mit Imiquimod, auch bei klinisch großen Läsionen immunsupprimierter Patienten, wurden in der Literatur bereits beschrieben [14, 15].

Literatur

- 1 Hosamani M, Scagliarini A, Bhanuprakash V, McInnes CJ, Singh RK. Orf: an update on current research and future perspectives. Expert review of anti-infective therapy 2009; 7: 879–893
- 2 Al-Salam S, Nowotny N, Sohail MR, Kolodziejek J, Berger TG. Ecthyma contagiosum (orf) – report of a human case from the United Arab Emirates and review of the literature. Journal of cutaneous pathology 2008; 35: 603–607
- 3 Buchan J. Characteristics of orf in a farming community in mid-Wales. Bmj 1996; 313: 203–204
- 4 Bodnar MG, Miller OF 3rd, Tyler WB. Facial orf. Journal of the American Academy of Dermatology 1999; 40: 815–817
- 5 Gill MJ, Arlette J, Buchan KA, Barber K. Human orf. A diagnostic consideration? Archives of dermatology 1990; 126: 356–358
- 6 Molina-Ruiz AM, Santonja C, Rutten A, Cerroni L, Kutzner H, Requena L. Immunohistochemistry in the diagnosis of cutaneous viral infections – part II: cutaneous viral infections by parvoviruses, poxviruses, paramyxoviridae, picornaviridae, retroviruses and filoviruses. The American Journal of dermatopathology 2015; 37: 93–106
- 7 Rieger H, Wetterkamp D, Kuhn J, Langer M. [Ecthyma contagiosum (Orf) as an uncommon differential diagnosis of infections of the hand]. Der Unfallchirurg 2003; 106: 204–206
- 8 Inceoglu F. Orf (ecthyma contagiosum): an occasional diagnostic challenge. Plastic and reconstructive surgery 2000; 106: 733–734
- 9 Georgiades G, Katsarou A, Dimitroglou K. Human ORF (ecthyma contagiosum). Journal of hand surgery 2005; 30: 409–411
- 10 Gallina L, Veronese F, Farinelli P, Boldorini R, Delrosso G, Colombo E, Maldì E, Peli A, Scagliarini A. Erythema multiforme after orf virus infection. Epidemiology and infection 2016; 144: 88–89
- 11 Requena L, Requena C. [Histopathology of the more common viral skin infections]. Actas dermo-sifilograficas 2010; 101: 201–216
- 12 Groves RW, Wilson-Jones E, MacDonald DM. Human orf and milkers' nodule: a clinicopathologic study. Journal of the American Academy of Dermatology 1991; 25: 706–711
- 13 Li H, Ning Z, Hao W, Zhang S, Liao X, Li M, Luo S. Identification and characterization of monoclonal antibodies against the ORFV059 protein encoded by Orf virus. Virus genes 2012; 44: 429–440
- 14 Ara M, Zaballos P, Sanchez M, Querol I, Zubiri ML, Simal E, Horndler C. Giant and recurrent orf virus infection in a renal transplant recipient treated with imiquimod. Journal of the American Academy of Dermatology 2008; 58: 39–40
- 15 Erbagci Z, Erbagci I, Almila Tuncel A. Rapid improvement of human orf (ecthyma contagiosum) with topical imiquimod cream: report of four complicated cases. The Journal of dermatological treatment 2005; 16: 353–356