

## 1.5 Staphylogenes Lyell-Syndrom

### 1.5.1 Definition

Skarlatiniformes Exanthem mit generalisierter Ausbildung einer großblasigen, subkornealen Epidermolyse (► Abb. 1.2) durch Infektion mit Exotoxin bildenden *Staphylococcus-aureus*-Stämmen (meist Phagentyp 71).

### 1.5.2 Ätiopathogenese

Exotoxin (Epidermolysin/Exfoliatin) bildende Staphylokokken bewirken eine akantholytische Spaltbildung mit subkornealer Blasenbildung. Im Gegensatz zum medikamentös ausgelösten Lyell-Syndrom fehlen Zellnekrosen in der Epidermis.

Typischerweise erkranken Säuglinge in den ersten 3 Lebensmonaten im Anschluss an eine eitrige Infektion der Haut, der Konjunktiven, einer eitrigen Otitis oder Pharyngitis. Im Gegensatz zu Neugeborenen haben die meisten Erwachsenen neutralisierende Antikörper gegen epidermolytische Exotoxine gebildet. Unter bestimmten Bedingungen (bestehende Niereninsuffizienz, sekundäre Immunsuppression) kann das Krankheitsbild jedoch auch bei Erwachsenen auftreten.

#### Klinische Symptomatik

- Initial periorifizial beginnendes skarlatiniformes Exanthem
- 24 – 48 Stunden später Bildung von flächenhaften schlaffen Blasen bzw. großflächigen Exfoliationen am gesamten Integument



**Abb. 1.2** Staphylogenes Lyell-Syndrom.

- Das Nikolski-Zeichen ist auf geröteter, sonst unveränderter Haut positiv
- Die Schleimhäute sind typischerweise nicht betroffen

### 1.5.3 Differenzialdiagnosen

Großblasige, bullöse Impetigo, medikamentöses Lyell-Syndrom (toxische epidermale Nekrolyse), Stevens-Johnson-Syndrom, skarlatiniforme Exantheme.

### 1.5.4 Spezielle Diagnostik

Anfertigung von Kryostatschnitten aus dem Material vom abgelösten Blasen-  
dach und Schnellschnittuntersuchung. Hierdurch ist die sofortige Abgrenzung  
zur toxischen epidermalen Nekrolyse möglich. Anlegen von Blutkulturen (bei  
der Erwachsenenform sind in ca. 70% der Fälle Staphylokokken in der Blutkul-  
tur nachweisbar; bei Kindern sind Blutkulturen in ca. 3% der Fälle positiv).  
Bakterienkulturen aus intakten Blasen sind meist steril. Tzanck-Test: Abstrich-  
untersuchung vom Blasengrund zeigt abgeflachte Epidermalzellen mit kleinen  
Kernen (Stratum-granulosum-Zellen), jedoch keine nekrotischen Keratinozy-  
ten. Ausschluss von Infektionsherden (z. B. Abszessen).

#### Therapie

- Sofortige systemische Antibiotikabehandlung mit einer 2er-Kombination: be-  
talaktamasestabile Antibiotika (z. B. Flucloxacillin [Staphylex] i. v. 4 g täglich,  
verteilt auf 3 – 4 Einzelgaben) + Clindamycin (z. B. Sobelin 0,6 – 1,2 g in 3 – 4  
Einzelgaben); alternativ Cephalosporine der 1. oder 2. Generation (z. B. Ce-  
fazolin 2 – 3 × 2 g i. v.)
- Lokaltherapie: steriles Eröffnen der Blasen. Antiseptische Umschläge mit z. B.  
Lavasept 0,2% in Ringer-Lösung. Abdecken der Erosionen mit Fettgaze (z. B.  
Bactigras)
- Flüssigkeitsbilanzierung und Elektrolytkontrolle
- Forcierte Diurese

### 1.5.5 Komplikationen

Akute Niereninsuffizienz mit Glomerulonephritis durch Staphylokokkentoxine  
(besonders bei der Erwachsenenform), Pneumonie, Sepsis, septischer Schock.

## 1.5.6 Nicht indizierte Maßnahmen

Lokale und systemische Behandlung mit Kortikosteroiden.

## 1.5.7 Kommentar

Bei Kindern tritt die Erkrankung meist nach banalen Infektionen auf und verläuft in der Regel günstig. Bei der seltenen Erwachsenenform ist die Erkrankung meist mit einer bestehenden Immunsuppression assoziiert (maligne Grunderkrankung, chronische Niereninsuffizienz, immunsuppressive Therapie). Die Mortalitätsrate der Erwachsenenform ist trotz frühzeitiger Antibiotikatherapie hoch (> 60%).

## 1.5.8 Literatur

- Amagai M, Matsuyoshi N, Wang ZH et al. Toxin in bullous impetigo and staphylococcal scalded-skin syndrome targets desmoglein 1. *Nature Med* 2000; 6: 1275 – 1277
- Cribier B, Piemont Y, Grosshans E. Staphylococcal scalded skin syndrome in adults. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30: 319 – 324
- Gemmell CG. Staphylococcal scalded skin syndrome. *J Med Microbiol* 1995; 43: 318 – 327
- Hardwick N, Parry CM, Sharpe GR. Staphylococcal scalded skin syndrome in an adult. Influence of immune and renal factors. *Br J Dermatol* 1995; 132: 468 – 471
- Melish ME, Glasgow LA. Staphylococcal scalded skin syndrome: the expanded clinical syndrome. *J Pediatr* 1971;78: 958 – 67
- Petzelbauer P, Konrad K, Wolff K. Staphylococcal scalded skin syndrome bei zwei Erwachsenen mit akutem Nierenversagen. *Hautarzt* 1989; 40: 90 – 93

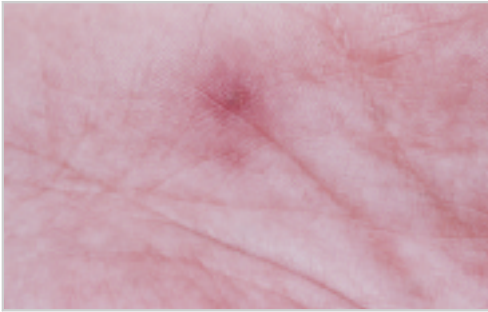
# 1.6 Gonokokkensepsis

## 1.6.1 Definition

Disseminierte Gonokokkeninfektion mit schweren Allgemeinsymptomen als ernste Komplikation einer unbehandelten Gonorrhö. In der Vor-Antibiotika-Ära ein schweres Krankheitsbild mit hoher Letalität.

## 1.6.2 Ätiopathogenese

Vorwiegend durch Protein-IA-Gonokokkenstämme verursachte disseminierte Infektion. In über 80% sind Frauen mit einer lokalen Gonorrhö betroffen, die häufig keine oder nur geringe lokale Beschwerden verursacht. 5 – 15% der Patienten haben einen angeborenen Komplementdefekt der Komponenten C5 – C9.



**Abb. 1.3** Hautläsion bei Gonokokkensepsis.

### Klinische Symptomatik

Typischerweise treten 7 Tage nach der letzten Menstruation, nach Entbindung, Abort oder kleineren gynäkologischen Eingriffen akut folgende Symptome auf:

- Fieberschübe mit Schüttelfrost
- Akute Polyarthrit (Handgelenk, Fingergrundgelenke, Sprunggelenke, Knie), evtl. Tendovaginitis
- Hautveränderungen: linsengroße Erytheme, die sich zu hämorrhagischen Blasen, Papeln und Pusteln mit Ausbildung zentraler Nekrosen umwandeln (► Abb. 1.3). In der Regel weniger als 30 Einzeleffloreszenzen vorwiegend im Bereich der Finger, aber auch Manifestation an den Ellenbogen, im Fersenbereich und an den Zehen möglich

## 1.6.3 Differenzialdiagnosen

Bakterielle Endokarditis, rheumatisches Fieber, medikamentös-allergisch bedingte Arthralgien und Arthritiden, Urtikariavaskulitis, Morbus Still, Felty-Syndrom, systemischer Lupus erythematodes, Reiter-Syndrom, Sweet-Syndrom.

## 1.6.4 Spezielle Diagnostik

Die Diagnose wird durch den Nachweis von *Neisseria gonorrhoeae* gestellt. Im Verdachtsfall müssen wiederholt Methylenblau- und gramgefärbte Direktpräparate sowie kulturelle Untersuchungen von oralen, urethralen, zervikalen und analen Abstrichen durchgeführt werden. Der Erregernachweis in Blutkulturen gelingt nur in ca. 20% der Fälle. Ebenso nur unsicherer Erregernachweis aus Hautläsionen; evtl. Erregernachweis in Synovialflüssigkeit und Liquor.

## Therapie

- Stationäre Behandlung und Kreislaufüberwachung
- Ceftriaxon 1 g i. m. oder i. v. täglich (z. B. Rocephin) über 7 Tage, mindestens jedoch noch bis 3 Tage nach Entfieberung. Alternativ: Spectinomycin 2 g i. m. alle 12 Stunden über 7 Tage

## 1.6.5 Komplikationen und Gefahren

Die Komplikationen der Gonokokkensepsis sind die Endocarditis gonorrhoeica, Gonokokkenmeningitis (selten), Arthritiden mit Gelenkergüssen sowie die Gefahr eines septischen Schocks mit Multiorganversagen bei protrahiertem Verlauf oder bei Patienten mit Immundefektsyndromen (z. B. HIV-Infektion).

## 1.6.6 Anmerkungen

Die Hautveränderungen sind oft relativ diskret und können gänzlich übersehen werden. Da in den meisten Fällen keine genitalen Beschwerden bestehen, wird das Krankheitsbild häufig fehldiagnostiziert. Bei rascher Besserung ist nach einer initialen Ceftriaxontherapie eine Umstellung auf die orale Gabe von Cefixim 400 mg (Cephoral) für die Dauer einer Woche möglich. Die Erkrankung ist nach dem Bundesseuchengesetz meldepflichtig.

## 1.6.7 Literatur

- Belding** ME, Carbone J. Gonococemia associated with adult respiratory distress syndrome. *Rev Infect Dis* 1991; 13: 1105 – 1107
- Florack** M, Plewig G. Disseminierte Gonokokkeninfektionen werden häufig übersehen. *Dt Ärztebl* 1986; 83: 3023 – 3026
- Jacoby** HM, Mady BJ. Acute gonococcal sepsis in an HIV-infected woman. *Sex Transm Dis* 1995; 22: 380 – 382
- Korting** HC, Neubert U, Braun-Falco O. Erregernachweis im Blut bei disseminierter Gonokokkeninfektion. *Hautarzt* 1983; 34: 403 – 406
- Thompson** EC, Brantley D. Gonococcal endocarditis. *J Natl Med Assoc* 1996; 88: 353 – 356