



**ÖSTERREICHISCHE GESELLSCHAFT  
FÜR DERMATOLOGIE UND VENEROLOGIE**

**AUSTRIAN SOCIETY OF  
DERMATOLOGY AND VENEREOLOGY**

## **JAHRESTAGUNG 2017**

**30. 11. – 2. 12. 2017 • Salzburg Congress**

Tagungspräsident: Matthias Schmuth

Generalsekretärin: Gudrun Ratzinger



**ABSTRACTS ZUR JAHRESTAGUNG DER ÖGDV 2017**

**[www.oegdv.at](http://www.oegdv.at)**

Druck mit freundlicher Unterstützung von



## Lehrreiche Fälle

LF 1	Ist immer alles Neurodermitis? <i>Michael Lackner, Martina Schütz-Bergmayr, Wolfram Hötzenecker (Linz)</i>	7
LF 2	Generalisiertes Exanthem nach einem Radausflug <i>Christoph Müller (Wien)</i>	7
LF 3	Disseminierte Pannikulitis <i>Anna Koller, Melitta Kitzwögerer Franz Trautinger (St. Pölten)</i>	8
LF 4	Borrelia burgdorferi-induzierte Syntropie eines Pseudo-T-Zell-Lymphoms mit einem Erythema migrans <i>Christian Sommer, Lukas Muigg, Robert Müllegger (Wiener Neustadt)</i>	9
LF 5	Nekrolytisch Migratorisches Erythem <i>Sophie Wahl (Wien)</i>	10
LF 6	To drain the Wells (syndrome) <i>Sandra Herout, Wolfgang Bauer, Georg Stingl (Wien)</i>	11
LF 7	Akute Augenbeschwerden bei malignem Melanom <i>Lukas Kofler, Alisa Müller, Gwendolyn Glatthaar, Thomas Eigentler, Claus Garbe, Andrea Forschner (Tübingen)</i>	12
LF 8	Neutrophile Dermatose der Hände bei Erstdiagnose einer chronisch-myeloischen Leukämie <i>Teresa Maria Deinlein, Laila El Shabrawi-Caelen, Lorenzo Cerroni, Martin Gruber, Regina Fink-Puches (Graz)</i>	12
LF 9	Aquagenic wrinkling of the palms/Transientes reaktives papulotransluzentes Akrokeratoderm (TRPA) <i>Andreas Gritsch (Wien)</i>	13
LF 10	Cocaine „nose“ it all <i>Michael Skoll, Georg Stingl, Wolfgang Bauer (Wien)</i>	14
LF 11	Odyssee mit Pusteln <i>Daniel Thon, Rainer Hügel, Clemens Painsi, Bernhard Lange-Asschenfeldt (Klagenfurt, Berlin)</i>	15
LF 12	Die Spitzen des Eisbergs <i>Christian Orasche, Babak Itzlinger-Monshi (Wien)</i>	16
LF 13	Mykose-Ping-Pong? <i>Christoph Händlhuber (Wels)</i>	17
LF 14	Was steckt hinter den blauen Knoten? <i>Alice Radl, Johann Bauer (Salzburg)</i>	17
LF 15	Multiple Plaques und Ulcera an der unteren Extremität und Sehstörungen <i>Diyani Dewasurendra (Innsbruck)</i>	18
LF 16	Rezidivierende Pyodermien in der Kindheit <i>Marija Geroldinger-Simic, Norbert Sepp, Georg Klein, Jörg Jabkowski (Linz)</i>	19
LF 17	„was kommt das geht“ <i>Verena Schremser (Wien)</i>	20
LF 18	Kleinknotige Sarkoidose im Permanent Make-Up <i>Özlem Kalkan-Deveci, Nina Häring, Robert Strohal (Feldkirch)</i>	21

## Freie Vorträge

- FV 1 The knowledge and influence of predatory journals in dermatology – a pan-Austrian survey 22  
*Georg Richtig, Markus Richtig, Wolfram Hoetzenecker, Werner Saxinger, Bernhard Lange-Asschenfeldt, J Thomas Kainz, Peter Duschet, Christian Kranl, Manfred Hinteregger, Johannes Neuhofer, Herbert Weltler, Andreas Steiner, Robert Strohal, Christian Posch, Erika Richtig (Graz, Linz, Wels, Klagenfurt, Wien, Feldkirch)*
- FV 2 Vergleich des Interobserver-Agreements in der Beurteilung des Ugly-Duckling-Signs bei PatientInnen mit dysplastischem Nävus-Syndrom zwischen Expertinnen, Laien und technischen diagnostischen Devices 23  
*Nora Woltsche, Sarah Madlmayr, Karin Schmid-Zalaudek, Roberta Giuffrida, Teresa Deinlein, Rainer Hofmann-Wellenhof, Iris Zalaudek (Graz, Messina)*
- FV 3 Birkenpollenassoziertes orales Allergiesyndrom: Profilin als Pricksbstanz für Allergiediagnostik geeignet? 23  
*Barbara Ernst, Astrid Buchberger, Norbert Sepp (Linz)*
- FV 4 Differences in the response of dermatological symptoms and muscular strength after intravenous immunoglobulin therapy in dermatomyositis patients 24  
*Antonia Wiala, Igor Vujic, Leo Richter, Klemens Rappersberger, Christian Posch (Wien)*
- FV 5 Low-dose calcipotriol elicits wound healing, anti-microbial and anti-neoplastic effects in epidermolysis bullosa keratinocytes 25  
*Christina Guttmann-Gruber, Brigit Tockner, Dirk Strunk, Cornelia Scharler, Andrea Trost, Martin Laimer, Anja Diem, Katharina Ude-Schoder, John E. Common, Angeline S. Tay, Peter Hofbauer, Martin Wolkersdorfer, Johann W Bauer, Julia Reichelt, Roland Lang, Josefina Pinon Hofbauer (Salzburg, Singapore)*
- FV 6 Sublingual immunotherapy with recombinant Mal d 1 improves birch pollen-associated apple allergy 26  
*Tamar Kinaciyar, Birgit Nagl, Sandra Faustmann, Florian Frommlet, Stephan Kopp, Martin Wolkersdorfer, Stefan Wöhrl, Hans Huber, Barbara Bohle (Wien, Salzburg)*
- FV 7 The impact of octenidine on wound healing in a human skin model 27  
*Nenad Nikolić, Philip Kienzl, Poojabahen Tajpara, Michael Mildner, Johannes Matiasek, Adelheid Elbe-Bürger (Wien)*
- FV 8 Composition of the skin microbiome in rosacea: Results of a case-control study 27  
*Barbara Rainer, Emmanuel Mongodin, Jonathan Bui, Alexander Fischer, Helena Pasieka, Luis Garza, Sewon Kang, Anna Chien (Graz, Baltimore)*
- FV 9 Xenobiotic metabolism is triggered in atopic dermatitis. 28  
*Sandrine Dubrac, Katharina Schwabenbauer, Andreas Elentner, Robert Gruber, Martin Hermann, Barbara Del Frari, Matthias Schmuth (Innsbruck)*
- FV 10 Cancer-type SLC01B3 in extracellular vesicles as a serum-based biomarker for epidermolysis bullosa-associated cancer 29  
*Josefina Pinon Hofbauer, Yuchen Sun, Katharina Wöss, Melanie Kienzl, Victoria Leb-Reichl, Andrea Feinle, Monika Wimmer, Roland Zauner, Verena Wally, Ursula Luetz-Meindl, Jemima E Mellerio, Ignacia Fuentes, Andrew P South, Johann W Bauer, Julia Reichelt, Tomomi Furihata, Christina Guttmann-Gruber (Salzburg, Chiba, London, Santiago, Philadelphia)*
- FV 11 Host-derived resident memory T cells remain in human skin after hematopoietic stem cell transplantation 30  
*Johanna Strobl, Nadine Bayer, Manuel Mayerdorfer, Georg Hopfinger, Georg Stary (Wien)*

## Poster

### Allergologie

- P 1 ... und es endet im Emergency Room 31  
*Barbara Ernst, Daniella Kitzmüller-Winter, Norbert Sepp (Linz)*
- P 2 CCD interference of purified natural allergens in component-resolved diagnosis (CRD): differences between singleplex and multiplex testing 31  
*Stefan Wöhrl, Gabriele Sesztak-Greinecker, Felix Wantke, Wolfgang Hemmer (Wien)*
- P 3 Red Spots on the lower legs 32  
*Tamara Quint, Tamar Kinaciyan, Stefan Wöhrl (Wien)*

### Arzneimittel: Wirkung und Nebenwirkung

- P 4 Case series of 5 Pityriasis rubra pilaris patients successfully treated by targeting Interleukin 12/23 with ustekinumab – Possible role of CARD14 polymorphisms on treatment outcome 33  
*Peter Paul Ponholzer, Beatrix Volc-Platzer, Rupert Florian, Walter Krugluger, Klaus Huber (Wien)*
- P 5 Clinical characteristics and treatment outcomes of patients with pyoderma gangrenosum – a single center experience with 36 patients 33  
*Christian Posch, Lisa Kostner, Igor Vujic, Leo Richter, Klemens Rappersberger (Wien)*

### Dermatoonkologie

- P 6 Mesenchymal Transition of Melanoma 34  
*Judith Wenzina, Emmi Puujalka, Peter Petzelbauer (Wien, Paris)*
- P 7 Das maligne Melanom im Fokus: eine retrospektive Datenerhebung zur Epidemiologie in einer fachärztlichen Kassenordination in Wien zwischen 2008 - 2016 35  
*Christina Vallant, Franz Trautinger, Diether Kramer (St. Pölten, Graz)*
- P 8 Rasche Entwicklung von multiplen Plattenepithelkarzinomen in der roten Farbe einer Tätowierung 35  
*Michael Wipplinger, Gerald Exler, Helmut Kehrer, Jörg Jabkowski, Wolfgang Segal, Norbert Sepp (Linz)*
- P 9 MC1R variants contribute differently to melanoma risk in males and females 36  
*Judith Wendt, Christoph Müller, Sabine Rauscher, Ingrid Fae, Gottfried Fischer, Ichiro Okamoto (Wien)*
- P 10 Incidence of malignant melanoma 2013 and 2014 – a retrospective analysis at the Department of Dermatology, Medical University of Graz 37  
*Alia Amira Ghazzawi, Georg Richtig, Lorenzo Cerroni, Erika Richtig (Graz)*

### Genetik

- P 11 Antisense RNA-mediated improvement of SMaRT therapy for KRT14 correction 37  
*Bernadette Liemberger, Claudia Arzt, Stefan Hainzl, Verena Wally, Thomas Kocher, Josefina Piñón Hofbauer, Eva M. Muraier, Johann W. Bauer, Julia Reichelt, Ulrich Koller (Salzburg)*
- P 12 Disseminierte Pannikulitis mit subkutanen Abszedierungen und ausgedehnten Fettgewebnekrosen bei  $\alpha$ 1-Antitrypsinmangel 38  
*Doris Thalhammer, Jörg Jabkowski, Norbert Sepp (Linz)*

- P 13 Leopard Syndrom: ein bisher nicht beschriebener Phänotyp? 39  
*Elisabeth Fabian, Gerald Exler, Denisa Ilenčíková, Norbert Sepp (Linz)*
- P 14 Inactivation of DNase1L2 and DNase2 in keratinocytes suppresses DNA 40  
degradation during epidermal cornification and results in constitutive parakeratosis  
*Leopold Eckhart, Heinz Fischer, Maria Buchberger, Erwin Tschachler (Wien)*
- P 15 Comparative genomics of skin barrier proteins reveals environment-dependent 40  
dispensability of the suprabasal epidermal keratins K1, K2, and K10  
*Florian Ehrlich, Heinz Fischer, Erwin Tschachler, Leopold Eckhart (Wien)*

## Immunologie

- P 16 Herpes Simplex Reactivation after Photodynamic Therapy for Actinic Cheilitis in 41  
a patient with Non-Hodgkin Lymphoma: Recommendations for an Adequate  
Prophylaxis  
*Michael Dennis Linder, Edoardo Zattra, Marta Benedetta Brumana, Elena Marinello, Anna  
Belloni Fortina, Stefano Piaserico (Padua, Mailand)*
- P17 Ein randomisierter Open-Label-Vergleich über 24 Wochen von Ixekizumab 42  
versus Fumarsäureester und Methotrexat bei systemisch nicht-vorbehandelten  
Patienten mit moderater bis schwerer Plaquesoriasis  
*Miriam Satler, Kristian Reich, Andreas Pinter, Anke Leutz, Carsten Henneges, Edith Schneider,  
Alexander Schacht, Martin Dossenbach, Matthias Augustin, Ulrich Mrowietz (Hamburg,  
Frankfurt am Main, Indianapolis, Kiel)*
- P 18 Klinische Langzeitergebnisse nach 2 Jahren Ixekizumab-Behandlung bei Patienten 43  
mit mittelschwerer bis schwerer Plaque-Psoriasis mit Fokus auf den absoluten  
PASI-Wert  
*Susanne Grond, Pablo Fernández Peñas, Orin Goldblum, Lovisa Berggren, Nicole Burkhardt,  
Denis Jullien (Westmead, Indianapolis, Lyon)*
- P 19 Wirksamkeits- und Verträglichkeitsergebnisse aus 52 Wochen SPIRIT-P1: 44  
Eine Phase-3-Studie mit Ixekizumab bei Patienten mit aktiver Psoriasisarthritis  
*Miriam Satler, Philip J. Mease Mease, Masato Okada, Mitsumasa Kishimoto,  
Catherine L. Shuler, Hilde Carlier, Chen-Yen Lin, Jiani Mou, Susan R. Moriarty, Chin H. Lee,  
Dafna D. Gladman (Seattle, Tokyo, Indianapolis, Toronto)*
- P 20 Influence of filaggrin genotype on regulatory T cells in atopic dermatitis 45  
*Verena Moosbrugger-Martinz, Marion Bellutti, Katharina Ladstätter, Matthias Schmutz,  
Sandrine Dubrac, Robert Gruber (Innsbruck)*
- P 21 Sklerodermie-Netzwerk Oberösterreich 45  
*Benjamin Rogan, Marija Geroldinger-Simic, Barbara Ernst, Gerald Exler, Jörg Jabkowski,  
Helmut Kehrer, Daniella Kitzmüller-Winter, Karin Krenmayr, Alexander Mlynek, Birgit Weindl,  
Michael Schumacher, Regina Steringer-Mascherbauer, Andrea Trenkler, Norbert Sepp,  
Georg Klein (Linz)*
- P 22 The prevalence of periodontitis is increased in psoriasis and linked to its inverse 46  
subtype  
*Clemens Painsi, Alexander Hirtenfelder, Bernhard Lange-Asschenfeldt, Franz Quehenberger,  
Peter Wolf (Klagenfurt, Graz, Berlin)*
- P 23 A late-onset variant of Familial Mediterranean Fever with unusual skin and mucosal 47  
manifestations?  
*Simona Saluzzo, Georg Stary, Wolfgang Bauer, Peter M. Heil, Georg Stingl, Winfried F. Pickl,  
Christian Sillaber, Stephan N. Wagner (Wien)*

- P 24 Interimsanalyse der VIP Study – eine epidemiologische Querschnittsstudie zum Screening der Psoriasis Arthritis 48  
*Hannes Trattner, Adrian Tanew, Stephan Blüml (Wien)*

## Sexually transmitted infections

- P 25 Prävalenzraten von *Neisseria gonorrhoeae*, *Chlamydia trachomatis* und *Treponema pallidum* ssp. 48  
*Elisabeth Jülg, V. Zankl, Andrea Lueger, Wolfram Hötzenecker, Martina Schütz-Bergmayr (Linz)*
- P 26 Eine Erhebung der Prävalenzrate von genitalen HPV-Infektionen und Bestimmung der Subtypen 49  
*Elisabeth Jülg, M Busch, Andrea Lueger, Wolfram Hötzenecker, Martina Schütz-Bergmayr (Linz)*
- P 27 Lymphogranuloma venereum (LGV) surveillance in Austria. A pilot project in rectal chlamydia infections from 2015 to 2017 50  
*Angelika Stary, K. Kreidl, K. Pöcher, G. Hughes, M. Cole, H. Schalk (Wien, London)*

## Wundheilung

- P 28 Hedgehog signalling in dermal fibroblasts controls hair follicle regeneration during wound healing 51  
*Sophie Frech, Ana Korosec, Beate Maria Lichtenberger (Wien)*
- P 29 Mobile Teledermatologie in der Behandlung chronischer Ulzera 51  
*Edith Arzberger, Carina Michor, Rainer Hofmann-Wellenhof, Wolfgang Salmhofer (Graz)*
- P 30 Wirkung von Zellüberständen apoptotischer, peripherer, mononukleärer Blutzellen(APOSEC) auf Wundheilung und Regeneration 52  
*Elisabeth Simader, Denise Traxler, Mohammad Mahdi Kasiri, Stefan Hacker, Michael Mildner, Hendrik Jan Ankersmit (Wien)*

## Ohne Kategorie

- P 31 Kapillarmikroskopie der Nagelfalzkapillaren in Echtzeit während intravenöser Iloprostgabe – ein Pilotprojekt 53  
*Elisabeth Jecel-Grill, Matthias Karasek, Peter Jung, Franz Trautinger (St. Pölten)*
- P 32 Operative Behandlung des Rhinophyms – kosmetische Ergebnisse und Lebensqualität 54  
*Katrin Schweinzer, Lukas Kofler, Hans-Martin Häfner, Franziska Carola Eberle (Tübingen)*
- P 33 Vergleich der antiseptischen Effektivität von direktem-, indirektem gewebe-kompatiblen Atmosphärendruckplasma und Propan-2-ol am E. coli beschmutzten Schweineohr 54  
*Clemens Painsi, Katrin Hammer, Christian Petternel, Franz Quehenberger, Bernhard Lange-Asschenfeldt (Klagenfurt, Graz, Berlin)*
- P 34 Leishmania infections in Austrian soldiers returning from military missions abroad: a cross-sectional study 55  
*Wolfgang Pöppl, Adelheid Obwallner, Martina Köhler, Harald Herkner, Gerhard Mooseder, Horst Aspöck, Julia Walochnik (Wien)*
- P35 Das Onychopapillom 56  
*Alma Sesti (Wien)*

- P 36 Einseitige Pannikulitis – eine außergewöhnliche Ursache 57  
*Susanne Habertheuer, Jörg Jabkowski, Birgit Weindl, Karin Krenmayr, Christa Pargfrieder, Norbert Sepp (Linz)*
- P 37 Suppression of autophagy compromises sweat secretion in aged mice 57  
*Supawadee Sukseree, Sophie Bergmann, Kinga Pajdzik, Wolfgang Sipos, Florian Gruber, Erwin Tschachler, Leopold Eckhart (Wien)*



## Ist immer alles Neurodermitis?

LF 1

**Michael Lackner, Martina Schütz-Bergmayr, Wolfram Hötzenecker**

*Klinik für Dermatologie und Venerologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz, Österreich*

**Anamnese:** Ein 13 Monate altes Mädchen wurde uns zur Weiterbetreuung von der Kinderklinik vorgestellt. Das Mädchen war eine Frühgeburt (36. + 5 SSW), an internistischen Erkrankungen bestand ein PFO sowie ein ASD II. Postpartal zeigte sich eine Erythrodermie. Im weiteren Verlauf hat sie stets unter einer trockenen, schuppigen, erythematösen Haut gelitten, auch deutliche Milchschorfbildung haben bestanden. Blasen hätten nie beobachtet werden können. Die Hautanhangsgebilde waren unauffällig, es bestand kein Ektropium oder Eklabium. Das Vorhandensein einer Kollodiummembran postpartum ist nicht eruierbar. Die Familienanamnese war unauffällig.

**Klinik:** Das Gesicht zeigte sich deutlich erythematös mit feinlamellärer Schuppung. Der Stamm und die Extremitäten ebenso erythrodermatisch mit feinlamellärer Schuppung, jedoch milder ausgeprägt als im Gesicht. Die Haare imponierten dünn und lockig. Nägel und Zähne waren unauffällig.

**Differentialdiagnosen:** Atopische Dermatitis, kongenitale ichtyosiforme Erythrodermie, la-

milläre Ichtyose, Peeling Skin Syndrom, Netherton Syndrom

**Befunde:** Status: Gedeihstörung (Körpergewicht < 3. Perzentile), keine neuropädiatrischen Defizite. Ophthalmologischer Status unauffällig. HNO-Status: mittelgradige Schallleitungsstörung. Rezidivierende Infekte.

Labor: Eosinophilie (18%), restliches Routine-labor unauffällig.

Histologie und Elektronenmikroskopie: nicht spezifisch.

Genetik: homozygote SPINK 5 Gen-Mutation, heterozygote GJB2 Gen-Mutation c.35feG.

**Diagnose:** Netherton Syndrom – homozygote SPINK 5 Gen-Mutation, nebenbefundlich heterozygote GJB2 Gen-Mutation

**Therapie und Verlauf:** Durch konsequente indifferente Pflege kam es zu einer deutlichen Besserung des Befundes, die Erythrodermie verblieb dennoch ausgeprägt und stark belastend. Die junge Patientin litt unter rezidivierenden Infekten, auch kam es zur Entwicklung multipler Typ-I Allergien auf Nahrungsmittel.

## Generalisiertes Exanthem nach einem Radausflug

LF 2

**Christoph Müller**

*Universitätsklinik für Dermatologie, Klinische Abteilung für Allgemeine Dermatologie und Dermatologie, Wien, Österreich*

**Anamnese:** Ein 77-jähriger Patient klagt wenige Stunden nach einem Radausflug über eine juckende Hautveränderung am Hals mit Ausbreitung auf das gesamte Integument im Verlauf. Eine Woche zuvor erhielt er eine Therapie mit Rifaximin aufgrund einer Divertikulitis. Zusätzlich ist eine COPD und ein Prostatakarzinom vorbekannt.

**Klinik:** Es zeigte sich ein schulterbetontes ge-

neralisiertes, makulopapulöses Exanthem. Die Mundschleimhaut war unauffällig. Bei Aufnahme lag die Körpertemperatur bei 37,6°C; mit einem einmaligen Anstieg in der nachfolgenden Nacht.

**Differentialdiagnosen:** Aufgrund der Anamnese und des klinischen Bildes wurde initial an ein Sweet Syndrom und ein Erythema exsudativum multiforme gedacht.

**Befunde:** Histologie: Die Epidermis unauffällig, ein ausgeprägtes Ödem im Papillarkörper und ein Infiltrat aus mononukleären Zellen mit bohnenförmigen, nicht segmentierten Zellkernen. Diese Zellen reagierten positiv mit Antikörpern gegen Myeloperoxidase. Beigemengt Eosinophile und Lymphozyten.

Labor: Initial erhöhtes CRP mit Leukozytose, ansonsten bland.

Bildgebung: Im CT-Staging konnten keine tumorösen Geschehen nachgewiesen werden.

**Diagnose:** Histozytisches Sweet Syndrom

**Therapie und Verlauf:** Unter systemischer und lokaler Therapie mit Steroiden zeigte sich bereits nach wenigen Tagen eine deutliche Besserung des Hautbefundes, mit rückläufigen Entzündungsparametern.

**Kommentar:** Das Sweet Syndrom gehört zu den akuten febrilen neutrophilen Dermatosen und wird in das klassische, das krebsassoziierte und das medikamentös induzierte Sweet Syndrom eingeteilt. Typischerweise besteht hier das Infiltrat aus polymorphkerniger Leukozyten. Eine histopathologische Variante ist das histiozytoide Sweet-Syndrom, welches mit einem diffusen Infiltrat aus unreifer neutrophiler, mononukleärer, histiozytoide erscheinender Granulozyten assoziiert ist. Diese Zellen weisen eine Myeloperoxidase-Aktivität auf, wie man sie typischerweise bei neutrophilen Granulozyten sieht. Aufgrund der Co-Morbidität ist eine weitere Abklärung einer chronischen, myeloischen Leukämie empfehlenswert.

## Disseminierte Pannikulitis

### LF 3

*Anna Koller<sup>1</sup>, Melitta Kitzwögerer<sup>2</sup>, Franz Trautinger<sup>1</sup>*

*<sup>1</sup>Abteilung für Haut- und Geschlechtskrankheiten, Karl Landsteiner Privatuniversität für Gesundheitswissenschaften, St. Pölten, Österreich*

*<sup>2</sup>Institut für klinische Pathologie, Karl Landsteiner Privatuniversität für Gesundheitswissenschaften, St. Pölten, Österreich*

**Einleitung:** Die pankreatische Pannikulitis und das Pankreatitis – Pannikulitis - Polyarthrits (PPP-) Syndrom stellen einen seltenen aber klassischen Symptomenkomplex im Rahmen einer Pankreatitis dar.

**Fallpräsentation:** Ein 61-jähriger Patient mit bekannter Alkoholabhängigkeit wurde aufgrund starker Schmerzen der Wirbelsäule, Schwellungen im Bereich der Knie-, Hand- und Vorfußgelenke und multiplen, lividen, teilweise ulzerierenden Knoten an oberen und unteren Extremitäten stationär aufgenommen.

Als diagnostische Maßnahme wurde eine Keilbiopsie einer knotigen Hautveränderung durchgeführt. Histopathologisch zeigte sich eine lobuläre Pannikulitis mit ausgedehnten Fettgewebsnekrosen, morphologisch in erster Linie nach Art einer pankreatischen Pannikulitis.

Laborchemisch bestätigte sich die Diagnose mit massiver Erhöhung von Alpha - Amylase (bis 3.832 U/L, normal 28-100U/L), Lipase (bis 11.240 U/L, normal 13-60 U/L ), C-reaktivem Protein (bis 30 mg/dL, normal <0,5 mg/dL) und IL-6 (bis >5.000 pg/ml, normal 0-7 pg/mL) im Serum. Die CT des Abdomens zeigte das Bild einer serösen, ödematösen Pankreatitis mit einer Pankreaskopfzyste und Pfortaderthrombose. Im MRI der Wirbelsäule wurden multiple, rundliche hyperintense fokale Läsionen beschrieben. Im Röntgen der Hände und Füße zeigte sich eine ausgeprägte multifokale Osteomyelitis.

Therapeutisch wurde ein konservatives Procedere mit breiter antibiotischer Abschirmung und Nahrungskarenz eingeschlagen, worunter es – unterbrochen von intensivpflichtigen septischen Schüben – zu einem langsamen Rückgang der Amylase- und Lipasewerte sowie der

Haut-, Knochen- und Gelenksmanifestationen kam.

**Schlussfolgerung:** Die akute Pankreatitis ist eine lebensbedrohliche Erkrankung, die sich selten primär durch pannikulitische Hautveränderungen manifestiert. Bei gleichzeitiger Kno-

chen- und Gelenksbeteiligung spricht man vom PPP-Syndrom (Pankreatitis, Pannikulitis, Polyarthritis). Bei fehlender abdomineller Symptomatik kann eine tiefe Gewebeprobe mit Nachweis der typischen Fettgewebnekrosen diagnostisch wegweisend und potentiell lebensrettend sein.

## Borrelia burgdorferi-induzierte Syntropie eines Pseudo-T-Zell-Lymphoms mit einem Erythema migrans

LF 4

*Christian Sommer, Lukas Muigg, Robert Müllegger*

*Landeskrankenhaus Wiener Neustadt, Abteilung für Dermatologie und Venerologie, Wiener Neustadt, Österreich*

**Anamnese:** 49-jährige Frau ohne Grunderkrankungen. 3 Wochen nach Zeckenstich roter Knoten Schulter links. Größenprogredienz unter topischem Kortikoid. 4 Wochen später expandierendes Erythem um den Knoten; intensive lokale Schmerzen. Keine weiteren extrakutanen Symptome.

**Klinischer Befund:** Initial 5x2cm haltender satter roter Knoten Schulter links. 4 Wochen später zusätzlich umgebendes blaßes, randbetontes Erythem von 20x10cm.

**Befunde:** Labor: Serumchemie, BB, CRP, Elektrophorese, HIV-, Hepatitis-Ak, ANA normal.

Borrelia burgdorferi IgG und IgM ELISA-Ak positiv; recom Bead Borrelia IgG: Ak gegen P100, P18, VlsE-C6, IgM: Ak gegen OspCPBi, OspCPKo, P18, P41-i, P100.

Dermatohistopathologie: Zentral bandförmiges und periadnexielles lymphatisches Infiltrat bis in die tiefe Dermis, Epidermotropismus. Keine Lymphfollikel oder Keimzentren. Teilweise atypische Kerne. Wenige Plasmazellen und Neutrophile. Immunmorphologie: T:B-Lymphozyten 85:15%; CD3+ (CD4:CD8=3:1), bF1+, CD5+, CD68R+, spärlich TCRg+, CD123+; CD56-, CD30-, CD34-, CD117-; Proliferationsrate 10-20%. T-Zell-Rezeptor-Klonalitätsanalyse: po-

lyklonales Muster. Zusammenfassend T-Zell-Pseudolymphom.

Borrelia burgdorferi-spezifische PCR aus Läsion positiv

**Diagnose:** Kombinationsläsion von Pseudo-T-Zell-Lymphom und Erythema migrans

**Therapie/Verlauf:** Doxycyclin 200mg/d für 4 Wochen, durch diese Therapie komplettes Verschwinden von Hautveränderung und Schmerzen nach 6 Wochen. Keine Spätfolgen bis Monat 12. Kontrolle Borrelienserologie nach 3 Monaten idem.

**Kommentar:** Das kombinierte Auftreten eines Borrelia burgdorferi induzierten Pseudolymphoms mit einem Erythema migrans ist sehr selten. Letzteres entwickelt sich nach bis zu mehreren Wochen um das Lymphozytom, begleitet von extrakutanen Symptomen bei ¼ der Patienten (Hinweis für Dissemination der Infektion). Ferner ist hervorzuheben, dass bei unserer Patientin ein T-Zell-Pseudolymphom vorlag, zumal Borrelienlymphozytome generell B-Zell-Pseudolymphome repräsentieren. Bisher sind nur sehr wenige T-Zell-dominierte Infiltrate bei Dermatoborreliosen beschrieben.

(could not be inserted)

## Nekrolytisch Migratorisches Erythem

LF 5

*Sophie Wahl*

*Krankenhaus Hietzing, Wien, Österreich*

**Anamnese und Klinik:** Wir berichten über einen 44-jährigen Patienten, der wegen eines generalisierten, zum Teil randständig schuppenden und an einigen Stellen auch pustulierenden polyzyklischen Exanthems an unserer Abteilung vorstellig wurde. Die Hautveränderungen bestanden seit einigen Jahren. Der Patient wies keine wesentlichen Vorerkrankungen auf.

**Befunde:** Im Labor fand sich eine normozytäre normochrome Anämie und ein erniedrigter Zinkspiegel. Die Glucagon- (>444,5 pg/mL) und Insulinwerte (112,1 µU/mL) waren deutlich erhöht.

Die histologische Untersuchung zeigte die typischen Veränderungen eines nekrolytisch migratorischen Erythems. In einer daraufhin durchgeführten Computertomographie des Abdomens fanden sich im Bereich der Pankreascauda zwei hypervaskuläre Raumforderungen. Die anschließende Szintigraphie zeigte eine Somatostatin-Rezeptor Positivität dieser zwei Herde.

**Diagnose:** Nekrolytisch migratorisches Erythem im Rahmen eines Glucagonom-Syndroms

**Verlauf:** In der CT zeigten sich zwei kleine Raumforderungen in der Lunge und Leber. Diesbezüglich wird noch eine PET-CT Untersuchung durchgeführt. Eine operative Sanierung ist in Planung. Derzeit erhält der Patient eine Therapie mit einem Somatostatin-Analogon.

Unter dieser Behandlung wird bereits eine Verbesserung verzeichnet.

**Kommentar:** Das Glucagonom ist selten und tritt mit einer globalen Inzidenz von 1:20 Millionen auf. Es handelt sich um einen neuroendokrinen Tumor der Alphazellen in den Langerhans-Inseln des Pankreas, der langsam wächst und selten metastasiert. Erhöhte Glucagon-Werte sind spezifisch für diese Tumore.

Das Glucagonom kann sich mit verschiedenen klinischen Symptomen präsentieren. Das nekrolytisch migratorische Erythem ist jedoch die charakteristischste Erscheinungsform und tritt in ca. 70% der Patienten auf. Die Behandlung erfolgt primär durch eine operative Sanierung. Wenn dies nicht möglich ist, kann eine Chemotherapie versucht werden. Auch Somatostatin-Analoga finden Verwendung.

### Literatur:

1. John AM, Schwartz RA. Glucagonoma syndrome: a review and update on treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2016 Dec;30(12):2016-2022.
2. Halvorson SA, Gilbert E, Hopkins RS, Liu H, Lopez C, Chu M, Martin M, Sheppard B. Putting the pieces together: necrolytic migratory erythema and the glucagonoma syndrome. *J Gen Intern Med.* 2013 Nov;28(11):1525-9.
3. Rappersberger K, Wolff-Schreiner E, Konrad K, Wolff K. The glucagonoma syndrome. *Hautarzt.* 1987 Oct;38(10):589-98.

## To drain the Wells (syndrome)

LF 6

*Sandra Herout, Wolfgang Bauer, Georg Stingl*

*Klinische Abteilung für Immundermatologie und infektiöse Hautkrankheiten, Medizinische Universität Wien, Österreich*

**Case history:** A 33-year-old male presented with multiple, edematous, erythematous and greenish, indurated plaques with violaceous borders of 3-30cm diameter on the back, trunk and upper limbs recurring since 6 months. He reported a one-year history of bronchial asthma.

**DD:** Clinical differential diagnoses included eosinophilic cellulitis (Wells' syndrome), morphea, granuloma anulare, erythema anulare centrifugum, urticarial vasculitis and eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss syndrome – CSS).

**Findings:** Eosinophilia (10,5G/l, NR <0,4G/l); ECP 297µg/l (NR<11.3); total IgE 105kU/l (NR<100); no allergies; no parasitic infections; ANAs/ANCAs negative; no lympho- or myeloproliferative disease; pulmonary function test: FEV1: < 75%; chest CT-scan: normal; skin histology: superficial and deep perivascular and diffuse interstitial infiltration of mostly eosinophilic granulocytes, flame figures, no vasculitis.

**Diagnosis:** Wells' Syndrome (WS).

**Therapy:** Treatment with corticosteroids led to clearing of the skin symptoms but immediate relapse after tapering. Mepolizumab (a humanized IgG1k anti IL-5 antibody) was started, also in consideration of the patients' asthma. After two months the lesions had resolved completely and the asthmatic complaints had improved markedly.

**Comments:** Treatment of WS with corticosteroids often leads to relapses upon tapering. Alternative options based on a few case reports include cyclosporine, dapsone, local/systemic tacrolimus and antihistamines [1]. A new treatment strategy for other eosinophilic diseases like eosinophilic asthma and CSS is blockade of IL-5 signaling, which leads to a significant decrease in circulating eosinophils [2, 3]. In the reported case WS as well as eosinophilic asthma were treated successfully with Mepolizumab, which might be a novel treatment strategy for recurrent WS.

### Literature:

1. Rassler F, Lukacs J, Elsner P. Treatment of eosinophilic cellulitis (Wells syndrome) - a systematic review. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* : JEADV. 2016;30(9):1465-79. PubMed PMID: 27357601.
2. Chupp GL, Bradford ES, Albers FC, Bratton DJ, Wang-Jairaj J, Nelsen LM, et al. Efficacy of mepolizumab add-on therapy on health-related quality of life and markers of asthma control in severe eosinophilic asthma (MUSCA): a randomised, double-blind, placebo-controlled, parallel-group, multicentre, phase 3b trial. *The Lancet Respiratory medicine*. 2017;5(5):390-400. PubMed PMID: 28395936.
3. Wechsler ME, Akuthota P, Jayne D, Houry P, Klion A, Langford CA, et al. Mepolizumab or Placebo for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *N Engl J Med*. 2017;376(20):1921-32. PubMed PMID: 28514601.

## Akute Augenbeschwerden bei malignem Melanom

LF 7

*Lukas Kofler, Alisa Müller, Gwendolyn Glatthaar, Thomas Eigentler, Claus Garbe, Andrea Forscher*

*Universitätsklinik Tübingen, Tübingen, Germany*

**Anamnese, Klinik und Differentialdiagnose:** Wir präsentieren einen Patienten, der bei Stadium-IV-Melanom verschiedene Systemtherapien erhielt und im Verlauf Augenbeschwerden entwickelte.

Der 30-jährige Patient stellte sich mit bekanntem nodulären Melanom und progredient vermindertem Visus, Schmerzen und konjunktivalen Einblutungen des rechten Auges vor. Er stand extern zuletzt unter einer kombinierten zielgerichteten Therapie, die bei v.a. okkularer Nebenwirkung vor mehreren Monaten ausgesetzt und eine Therapie mit Prednisolon p.o. eingeleitet wurde.

**Befunde und Verlauf:** In Kooperation mit der Universitätsaugenklinik wurde eine Kammerwasser-Punktion sowie Iris-Biopsie durchgeführt, wobei der Nachweis von Melanom-Zellen gelang. Wir leiteten daraufhin die kombinierte zielgerichtete Therapie erneut ein. Bereits nach zwei Monaten zeigte sich ein Rückgang des Augennendruckes sowie Abnahme der intravitrealen Pigmentzellen. Seit Monaten war erstmals eine korrekte Augenhintergrunduntersuchung möglich. In der Verlaufsbildgebung zeigte sich bereits nach drei Monaten Therapieansprechen.

**Kommentar:** In der Literatur finden sich nur wenige publizierte Verläufe zu okulären Metastasen durch kutane Melanome. Neben metastatischer Infiltration der Augenmuskeln sind Einzelfälle von Glaskörper-Metastasierung beschrieben. Typisch hierfür sind vitreale Hämorrhagien und Neovaskularisations-Glaukome. Differentialdiagnostisch stehen bei ophthalmologischen Symptomen vor allem Nebenwirkungen von zielgerichteter Therapie und Immuntherapie im Vordergrund. Gelingt kein Tumornachweis oder ist eine Biopsie technisch nicht durchführbar, kann eine Differenzierung schwierig sein.

Anhand dieses Falles möchten wir einerseits die Bedeutung einer interdisziplinären Zusammenarbeit bei ungewöhnlichen Lokalisationen von Melanom-Metastasen, aber auch möglichen Nebenwirkungen komplexer systemischer Therapien betonen. Sowohl bei zielgerichteten Therapien, als auch bei Checkpoint-Blockade-Therapien stellt sich in Einzelsituation die Frage nach einer Differenzierung zwischen therapiebedingten Nebenwirkungen und Metastasierung. Eine rasche und umfassende Diagnostik ist hier für die Therapiestrategie entscheidend.

## Neutrophile Dermatose der Hände bei Erstdiagnose einer chronisch-myeloischen Leukämie

LF 8

*Teresa Maria Deinlein, Laila El Shabrawi-Caelen, Lorenzo Cerroni, Martin Gruber, Regina Fink-Puches*

*Universitätsklinik für Dermatologie, Medizinische Universität Graz, Graz, Österreich*

**Anamnese:** Ein 57-jähriger Patient wurde wegen sehr schmerzhaften größtenprogredienten Hautveränderungen an beiden Handrücken vorstellig, die zu einer zunehmenden Einschränkung der Bewegungsfähigkeit führten. Es waren keine Vorerkrankungen bekannt

und eine regelmäßige Medikamenteneinnahme wurde ebenfalls verneint.

**Klinik:** Am rechten Daumen und am Handrücken links erkannte man großflächige hämorrhagische Blasen. Die Handinnenflächen sowie

das übrige Integument waren unauffällig.

## Befunde:

Aufnahmelabor: Leukozytose (64.00 109/L), CRP 110,3 mg/L

Abdomen-Sonographie: Splenomegalie (15,8cm)

Histologie: Subepidermale Spaltbildung. Dichtes neutrophiles Entzündungsinfiltrat mit ausgedehnten Hämorrhagien in der oberen bis mittleren retikulären Dermis; teilweise Fibrinablagerungen in den Gefäßwänden.

**Differentialdiagnosen:** Atypisches Pyoderma gangränosum, bullöse Vaskulitis, multilokuläre fixe Arzneireaktion, Sweet-Syndrom

**Diagnose:** Neutrophile Dermatose der Hände

**Therapie und Verlauf:** Es wurde eine Therapie mit Aprednisolon 50mg/d begonnen, die langsam ausgeschlichen wurde.

Es erfolgte außerdem die Vorstellung an der hämatologischen Abteilung. Die Ergebnisse der dort weiterführend veranlassten Untersuchungen sprachen für das Vorliegen einer

chronisch-myeloischen Leukämie, sodass eine entsprechende Therapie eingeleitet wurde. Darunter kam es zu einer wesentlichen Besserung des Lokalbefundes sowie auch der Beweglichkeit der Hände.

**Kommentar:** Meist ist die neutrophile Dermatose der Hände mit hämatologischen und inflammatorischen Störungen assoziiert. In unserem Fall nehmen wir einen Zusammenhang mit der neu-diagnostizierten CML an. Ob die sie als lokalisierte Variante eines Sweet-Syndroms zu sehen ist oder eine eigenständige Entität im Rahmen der neutrophilen Dermatosen darstellt, wird gegenwärtig diskutiert.

## Literatur:

1. Costa-Silva M et al. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands: a restrictive designation for an acral entity.

2. Nofal A et al. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands: a localized variant of Sweet's syndrome or a distinct entity?

## Aquagenic wrinkling of the palms/Transientes reaktives papulotransluzentes Akrokeratoderm (TRPA)

LF 9

**Andreas Gritsch**

*Dermatologische Abteilung, Donauspital/SMZ Ost, Wien, Österreich*

**Anamnese:** 31-jährige Patientin in gutem AZ. Vorstellung im September wegen seit Sommer erstmals auftretender weißlicher Papeln an beiden Handflächen mit rasch eintretender Mazeration nach Wasserkontakt, gefolgt von brennendem Gefühl. Neue Läsionen interdigital. Ähnliche Symptome beim Sohn vor einigen Jahren.

Die Familienanamnese negativ. Keine Genodermatosen bekannt. Gelegentlich Einnahme von Thomapyrin.

Bisher Therapieversuche mit lokalen Steroiden und "Heilerde" sine effectu.

**Klinik:** Hyperkeratotisch mazeriert imponierende, durchsichtig gelblich-weißliche flache

Papeln oder Plaques zentral der Handinnenflächen beidseits. Symptomlos, jedoch kosmetisch störend.

**Differentialdiagnosen:** Akrokeratoelastoidose

## Befunde:

Bakterieller Abstrich: Staphylococcus warneri ++

Pilzkultur: kein Wachstum

HPV Abstrich: negativ

Mutationsanalyse: Heterozygote Deletion dreier Basenpaare am Locus 508 des CFTR Gens  
Hautstanze: Transientes papulotransluzentes Akrokeratoderm möglich

**Diagnose:** Transientes papulotransluzentes

Akrokeratoderm bei CF-Carrierstatus

**Therapie und Verlauf:** Excipial protect, Keratolyse mit Calmurid abends, ad Genetikberatung

**Kommentar:** Seltene Veränderung, vor allem an Hand- und Fußkanten, symmetrisch. TRPA bei 41-84% der Patienten mit CF, bei Carriern bis zu 25%. Im Provokationsversuch Verkürzung der Zeit bis Auftreten des „aquagenic wrinkling“ bei CF-Patienten auf 2 Minuten verkürzt. Mittels „aquagenic wrinkling“ erstmalige Identifikation einer CFTR-Carrierin bei bisher negativer Familienanamnese. Pathogenese unklar, möglicherweise erhöhte Wasserabsorption

und Schweiß-Salz-Konzentration im Stratum corneum. Mögliche Therapie-Optionen keratolytische Externa oder systemische Retinoide.

#### Literatur:

1. Errichetti et al., Aquagenic keratoderma treated with tap water iontophoresis. *Indian J Dermatol*, 60(2): 212, 2015
2. Lowes et al., Transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma associated with cystic fibrosis. *Australas J Dermatol*, 41: 172-174, 2000
3. Garçon-Michel et al., Frequency of aquagenic palmoplantar keratoderma in cystic fibrosis: a new sign of cystic fibrosis? *Br J Dermatol*. 163(1): 162-6, 2010

## Cocaine „nose“ it all

LF 10

*Michael Skoll, Georg Stingl, Wolfgang Bauer*

*Department of Dermatology, Division of Immunology, Allergy and Infectious Diseases, Medical University Vienna, Vienna, Austria*

**Case History:** A 38-year-old female presented at our department with a saddle nose and small ulcers with crusts as well as livedo reticularis and racemosa on both thighs and arms. She reported a 4-year history of recurrent sinusitides.

**Differential diagnoses:** Differential diagnoses of the skin manifestations included vasculitis, leprosy, tuberculosis, sarcoidosis, relapsing polychondritis, extranodal NK/T-cell lymphoma and congenital syphilis.

**Findings:** Histologic examination of a skin biopsy revealed a small-vessel leukocytoclastic vasculitis. A biopsy of the nasal cartilage showed histologically a necrotizing vasculitis with many eosinophilic granulocytes.

CT-scans revealed a mutilation of the nasal cartilage and pulmonary changes in the context of vasculitis.

Laboratory test results showed elevated levels of x-ANCA (up to 1:5120) and marginally elevated c-ANCA (3.6IU/ml; normal range < 2.0IU/ml). A urine drug test detected cocaine in high concentration. Other laboratory tests were negative.

**Diagnosis:** Cocaine-induced vasculitis

**Therapy:** Avoidance of further cocaine consumption. Psychological and psychiatric consultation was initiated, as well as a treatment with systemic corticosteroids.

**Comments:** Cocaine consumption might lead to two different types of vasculitis. Patients suffering from cocaine-induced midline destructive lesion (CIMDL) present with signs similar to granulomatosis with polyangiitis. Auto-antibodies against neutrophil elastase are often present.<sup>1</sup> The second type is due to the adulterant levamisole<sup>1,2</sup>, which often leads to cutaneous vasculitis and arthralgia of the large joints<sup>3</sup>. In these patients, p-ANCA can be detected in 86-100% and c-ANCA in about 50% of patients.<sup>3</sup>

In the described case, symptoms and test results are compatible with the presence of both, cocaine- and levamisole-induced vasculitis.

#### Literature:

1. Berman M, Paran D, Elkayam O. Cocaine-



Induced Vasculitis. Rambam Maimonides Med J. 31. October 2016;7(4).

2. Gross RL, Brucker J, Bahce-Altuntas A, Abadi MA, Lipoff J, Kotlyar D, u. a. A novel cutaneous vasculitis syndrome induced by levamisole-contaminated cocaine. Clin Rheumatol. October 2011;30(10):1385–92.

3. McGrath MM, Isakova T, Rennke HG, Mottola AM, Laliberte KA, Niles JL. Contaminated cocaine and antineutrophil cytoplasmic antibody-associated disease. Clin J Am Soc Nephrol. December 2011;6(12):2799–805.

## Odysee mit Pusteln

LF 11

**Daniel Thon<sup>1</sup>, Rainer Hügel<sup>1</sup>, Clemens Painsi<sup>1</sup>, Bernhard Lange-Asschenfeldt<sup>1,2</sup>**

<sup>1</sup> Abt. für Dermatologie und Venerologie, Klinikum Klagenfurt am Wörthersee, Klagenfurt, Österreich,

<sup>2</sup> Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Charité, Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland

**Anamnese und Klinik:** Eine 82 Jahre alte Patientin entwickelte im Frühjahr 2017 erstmals einzelne erythematosquamöse Plaques an den Armen, abdominal sowie gelbliche Nageldys-trophien. Einige Monate später kam es zu einer massiven Exazerbation mit Auftreten dicht stehender Pusteln, begleitet von reduziertem Allgemeinzustand und Fieber. An Vorerkrankungen sind ein Diabetes mellitus Typ II, eine Hypothyreose, sowie Hyperlipidämie bekannt. Seit Jahren erfolgt die Einnahme von L-Thyroxin und Metformin in unveränderter Dosierung. Die Einnahme zusätzlicher Medikamente – insbesondere zum Zeitpunkt der Entwicklung von Hautläsionen – wird verneint.

**Befunde:** Neutrophile Leukozytose (13.000/μl), CRP 9 mg/dl, Leber- und Nierenparameter unauff., HbA1c 6%, Immunelektrophorese unauff.

**Histologie:** Subcorneale und intraepidermale Pustelbildung mit gemischtzelligem Entzündungsinfiltrat. Direkte und indirekte Immun-fluoreszenz negativ.

**Differentialdiagnosen:** Psoriasis pustulosa generalisata vom Typ Zumbusch (GPP), Akute generalisierte exanthematische Pustulose (AGEP), Subcorneale Pustulose Sneddon-Wilkinson, IgA Pemphigus

**Therapie und Verlauf:** Nach Diagnosesicherung einer GPP vom Typ Zumbusch wurde zunächst eine Therapie mit Infliximab begonnen.

Nach passagerer Befundbesserung reagierte die Patientin anaphylaktisch auf die 2. Gabe. Es folgten weitere Therapieversuche mit zunächst Cyclosporin A (Cephalgie, Übelkeit), Adalimumab, bzw. Adalimumab mit Methotrexat s.c. (jeweils unzureichende Wirksamkeit) und Anakinra mit Methotrexat (unzureichende Wirksamkeit). Konsekutiv wurde eine Therapie mit Ixekizumab etabliert. Hierunter kam es innerhalb von 2 Tagen zu einer Symptomkontrolle.

**Kommentar:** Auch wenn die Rolle von IL-17 bei der GPP noch nicht ausreichend geklärt ist, wurde eine hohe Expression von IL-17 in läsionaler Haut nachgewiesen. Die Blockade von IL-17A scheint, aufgrund rezenter Berichte und unserer Erfahrung, bei der GPP eine vielversprechende Therapieoption zu sein.

### Literatur:

1. Hidehisa Saeki et al. Efficacy and safety of ixekizumab treatment for Japanese patients with moderate to severe plaque psoriasis, erythrodermic psoriasis und generalized pustular psoriasis: Results from a 52-week, open-label, phase 3 study (UNCOVER-J). Journal of Dermatology 2017; 44:355-362

2. Robinson A et al. Treatment of pustular psoriasis: from the Medical Board of the National Psoriasis Foundation. J Am Acad Dermatol 2012;67(2):279–88.

3. Yilmaz SB et al. Serum and tissue levels of IL-17 in different clinical subtypes of psoriasis. Arch Dermatol Res. 2012 Aug;304(6):465-9.

## Die Spitzen des Eisbergs

LF 12

*Christian Orasche, Babak Itzlinger-Monshi*

*Krankenanstalt Rudolfstiftung, Wien, Österreich*

**Anamnese:** 43jährige bis dahin gesunde Patientin von der HNO-Abteilung unter dem Verdacht auf Herpes Zoster duplex im Gesicht zugewiesen.

**Klinik:** An beiden Ohrhelices und zentrofazial multiple, disseminierte, schmerzlose, weißlich glänzende, 2mm große, plane Papeln ohne Schuppung. Das restliche Integument bland. Keine Allgemeinsymptome.

**Differentialdiagnosen:** Milien, Acne comedonica, Mollusca contagiosa, Angiofibrome (Morbus Pringle), Syringome/Hautadnextumore.

**Histologie:** Dermal findet sich um einen Haarfollikel, welcher anastomosierende, strangartige infundibuläre Epithelproliferate mit einzelnen reifen Sebozyten zeigt, eine perifollikuläre (zwiebelschalenartige) Fibrose mit plump-spindeligen Fibroblasten und kapillären Gefäßen

**Diagnose:** Multiple faciale Fibrofolliculome/Trichodiscome

### Weiterführende Diagnostik:

CT Thorax / Abdomen

Lungenflügel links: Vier 1-2,2cm haltende Zysten.

Rechte Niere: Tumoröse Raumforderung 9,6x6,6x7,6cm.

Histologie Nierentumor: Kombiniert chromophob-papilläres Renalzellcarcinom, nicht ein-

deutig klassifizierbar.

Integrative Diagnose: Birt-Hogg-Dubé (BHD) Syndrom

**Kommentar:** Das BHD Syndrom ist eine seltene, autosomal-dominante Erbkrankheit aufgrund einer Mutation des FLCN Gens auf Chromosom17(1). Dieses codiert das Protein Folliculin, dessen pathophysiologische Rolle weitgehend ungeklärt ist und vermutlich in der Tumorsuppression liegt. Weltweit sind 663 betroffene Familien registriert. Laut Diagnoseleitlinien muss bei >4 cutanen Fibrofolliculomen/Trichodiscomen ein BHD-Syndrom suspekt werden. Es sollte ein Screening nach Lungenzysten, welche ein erhöhtes Risiko für einen Spontanpneumothorax bedingen, sowie nach Nierentumoren durchgeführt werden (2). Dieser Fall demonstriert eindrücklich die entscheidende Rolle von Dermatologen/Dermatopathologen bei der frühzeitigen Diagnose von genetisch bedingten „orphan diseases“, welche oftmals mit Hauterscheinungen assoziiert sind und weitreichende Konsequenzen für Betroffene haben. Unsere Patientin wird laufend kontrolliert und ist seit drei Jahren beschwerdefrei.

### Literatur:

1. Tong et al. Birt-Hogg-Dubé Syndrome: A Review of Dermatological Manifestations and Other Symptoms. Am-J-Clin-Dermatol. 2017.
2. Birt,Hogg,Dubé. Hereditary Multiple Fibrofolliculomas With Trichodiscomas and Acrochordons. Arch-Dermatol. 1977.

## Mykose-Ping-Pong?

LF 13

*Christoph Händlhuber*

*Klinikum Wels, Wels, Österreich*

**Fallbericht:** Eine 16-jährige Frau wird mit der Diagnose „Superinfizierte Tinea am Mons pubis und am äußeren Genitale“ an unsere Abteilung überwiesen. Der Lokalbefund zeigt eine flächenhafte Rötung, honiggelbe Krusten und eine groblamelläre Schuppung.

Laborchemisch zeigten sich erhöhte Entzündungsparameter (Leukozytose -11,2 G/l- sowie CRP 36 mg/l.)

Der bakteriologische Befund und die Hefepilzkultur waren negativ. Molekularbiologisch konnte DNA von Trichophyton mentagrophytes nachgewiesen werden.

Anamnestisch war auch der Bruder betroffen. Im Haushalt befindet sich seit einigen Wochen eine Katze aus dem Tierheim.

Nach lokaler und systemischer antimykotischer Therapie kam es bei der Patientin nach anfänglichen Therapieerfolgen wieder aufgrund mangelnder Compliance zu einer deutlichen Verschlechterung des Lokalbefundes.

Erst nach stationärer Aufnahme zu forcierter Lokaltherapie sowie unter einer längerfristigen Therapie mit Itraconazol war eine nachhaltige

Verbesserung des Lokalbefundes zu sehen.

Bei weiterer Anamnese berichtete die Patientin, daß auch ihr jetziger Freund und auch der Exfreund unter ähnlichen Hauterscheinungen leiden würden.

**Hintergrund:** Während Infektionen mit Arthroderma benhamiae beim Menschen in Japan bereits im Jahre 2001 beschrieben wurden, wurde in Europa bisher selten Arthroderma benhamiae als Ursache einer Dermatomykose identifiziert. Der folgende Fall zeigt die klinische Erscheinung, Diagnostik und Therapie einer Infektion mit Arthroderma benhamiae.

**Kommentar:** Eine Tinea mit entzündlicher Komponente lässt an eine Infektion mit Arthroderma benhamiae denken. Die zuverlässige Diagnose einer Infektion mit Arthroderma benhamiae ist nur mit Hilfe molekularbiologischer Techniken möglich. Der Direktnachweis des Erregers in klinischem Material ist mittels spezifischer PCR-Tests möglich.

## Was steckt hinter den blauen Knoten?

LF 14

*Alice Radl, Johann Bauer*

*Landeskrankenhaus Salzburg UK für Dermatologie, Salzburg, Österreich*

**Anamnese:** Bei einem 79-jährigen Patienten zeigen sich im Rahmen eines stationären Aufenthaltes aufgrund eines Erysipels nebenbefundlich multiple blau-schwarze Knoten im Gesicht und Dekolleté. Die Hautveränderungen bestehen seit der Kindheit und stören den Patienten nicht. Die Mutter des Patienten hatte ähnliche Veränderungen. An Vorerkrankungen gibt der Patient lediglich rezidivierende Lumbago an, weshalb er regelmäßig in neurologischer Betreuung sei.

**Klinik:** Es zeigen sich im Gesicht und am Dekol-

leté multiple bis zu 1cm große blau-schwarze, weiche Knoten.

**Befunde:** Histologischer Befund (2017): Oberflächlich dermaler Focus aggregierender teleangiektatischer Gefäßstrukturen. Z.n. Meningealzyste L3 (operat 2002), Z.n. Biospie Knötchen an der Wange (Histologie: Angiom, 2002), Abdomensonographie multiple Hämangiome (2007), Cavernom L3/L4 (operat 2008), multiple Cavernome im Schädel-MRT supra- und infratentoriell (2008), Z.n. eingeblutetem Ponscavernom mit Abduzensparese (2013),

Angiodysplasien Magencorpus in der Gastroskopie (2013)

**Diagnose:** Blue rubber bleb nevus syndrome

**Therapie und Verlauf:** Genetische Analyse wurde veranlasst  
Weitere engmaschige Verlaufskontrollen (MRT Schädel/ LWS, Gastro-/ Koloskopie)

**Kommentar:** Das blue rubber bleb nevus syndrome ist eine seltene, autosomal-dominante oder sporadisch auftretende, vaskuläre Fehlbildung im Bereich der Haut und anderen inneren Organen (insbesondere Gastrointestinaltrakt, Gehirn). Die genaue Prävalenz ist nicht bekannt, in der Literatur sind über 200 Fälle

beschrieben. Es wurden Mutationen im TEK/TIE2-Gen (9p21) gefunden, das für eine endotheliale Rezeptor-Tyrosinkinase kodiert. Therapeutisch gibt es Berichte über die Wirksamkeit von Octreotid, Sirolimus oder interventionelle Verfahren (Embolisation, Histoacrylinjektion, Laser etc.)

#### Literatur:

1. Soblet et al., Blue Rubber Bleb Nevus (BRBN) Syndrome Is Caused by Somatic TEK (TIE2) Mutations
2. Akyuz et al., Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome: Promising Response To Sirolimus [http://www.orpha.net/consor/cgibin/Disease\\_Search.php?lng=DE&Expert=1059&data\\_id=415&title=Blue-rubber-bleb-nevus&addSigns=](http://www.orpha.net/consor/cgibin/Disease_Search.php?lng=DE&Expert=1059&data_id=415&title=Blue-rubber-bleb-nevus&addSigns=)

## Multiple Plaques und Ulcera an der unteren Extremität und Sehstörungen

LF 15

*Diyani Dewasurendra*

*Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie, Innsbruck, Österreich*

**Anamnese:** Ein 49-jähriger Friseur stellte sich 2016 mit akuter Sehmingderung, Gewichtsverlust (8kg) und Fieber (38,5°C) vor. Seit 2 Jahren bestanden Schwellungen und Ulzerationen an den unteren Extremitäten. Die HIV Infektion wurde 2014 auswärts diagnostiziert, bisher aber nicht behandelt.

**Status:** Multiple ausgestanzt wirkende indolente Ulcera an Unterschenkeln mit eitrigen Belägen und rötlichem Randsaum. An Oberschenkeln, Unterbauch, Handrücken, genital und perianal rötlich-livide schuppige Plaques. Nasolabial zeigten sich schuppige erythematöse Plaques und im Bartbereich haarlose Areale. Am Zungenrand bestanden weißliche Plaques. Die linke Pupille war entrundet. Ophthalmologische Untersuchung: Panuveitis des linken Auges; weitere Untersuchungen: kein Hinweis auf opportunistische Infektionen.

**Histologie der Ulcera:** Impetiginisierte Ekzemplation in Epidermis. Perivaskuläre oberflächlich und tiefe fibrosierende Dermatitis (mit

granulomatösem Charakter mit Makrophagen und Plasmazellen) und Pannikulitis. Spirochätale Erregerfärbung: wenige degenerierte fragmentierte Erregerprodukte.

**Labor:** Mikrozytäre- hypochrome Anämie (Hämoglobin 6.1g/dl, Ferritin 10µg/l), hohe Immunaktivierung (Serum- Neopterin >90 nmol/l), CD4+ T-Lymphozyten 509/µl und HIV-1 RNA 383.000 Kopien/ml. Luesserologie: RPR 1:128, TPPA 1:50000.

**Liquor:** RPR nicht reaktiv, TPPA zweifelhaft reaktiv

**Diagnosen:** Syphilis (Stadium II; Lues maligna) mit okulärer Beteiligung (Übergang in eine tertiäre Syphilis?), HIV Infektion (Stadium CDC-B2), mikrozytär-hypochrome Eisenmangelanämie.

**Therapie:** i.v. Penicillin G 4 Mio. IE q4h für 21 Tagen; antiretrovirale Therapie (Tenofovir Alafenamid, Emtricitabin, Dolutegravir), lokale Augentherapie.

Verlauf: Unter i.v. Penicillin rasche Besserung bis hin zur vollständigen Abheilung der Ulzerationen. Nach 3 Monaten: RPR 1:8, traktive Netzhautablösung nach Panuveitis.

**Fazit:** Bei PatientInnen mit Syphilis immer nach Sehstörungen finden und gegebenenfalls eine ophthalmologische Abklärung durchführen. Eine okuläre Syphilis gilt als Neurosyphilis und kann in jedem Stadium vorkommen.

## Rezidivierende Pyodermien in der Kindheit

LF 16

*Marija Geroldinger-Simic, Norbert Sepp, Georg Klein, Jörg Jabkowski*

*Abteilung für Dermatologie, Ordensklinikum Linz Elisabethinen, Linz, Österreich*

**Anamnese:** Ein sechsjähriges Mädchen wurde im Jahr 2002 wegen einer seit 4 Wochen therapieresistenten Wunde am rechten Arm in unserer Ambulanz vorgestellt. Mit drei Jahren hatte die Patientin an der linken Wange einen Weichteilinfekt gehabt, der chirurgisch saniert worden war.

**Klinik:** Am rechten Unterarm zeigte sich ein scharf begrenztes Ulcus bis 4 cm im Durchmesser, mit unregelmäßigem Rand, fibrinbelegtem Grund und geröteter Umgebung. Zudem bestand eine ausgeprägte Paradontitis und Gingivitis.

**Differentialdiagnosen:** Insektenstich, nekrotisierender Herpes-simplex-Infekt, Leishmaniose, Pyoderma gangraenosum.

**Befunde:** Labor: Leukozytose mit Granulozytose; Abdomensonographie und Thoraxröntgen: unauffällig; Histologie: unspezifisch (Granulationsgewebe); Durchflusszytometrie: niedrige Expression von CD18 an Leukozyten (<2% von Gesunden); Genetische Untersuchung: Mutation im Integrin  $\beta 2$  Gen;

**Diagnose:** Leukozyten-Adhäsionsdefekt-Syndrom Typ 1 (LAD-1).

**Therapie und Verlauf:** Mit einer topischen Therapie mit GM-CSF kam es zur Abheilung des Ulcus. Eine Knochenmarktransplantation war nicht möglich, da sich kein passender Spender gefunden hat. In den folgenden Jahren entwickelte die Patientin immer wieder schlecht heilende Ulcera und Abszesse nach Minimal-

traumata sowie eine Phlebitis mit Phlegmone nach einer Venenpunktion. Diese wurden mit intravenöser Antibiotikagabe über einen Zeitraum von bis zu 3 Wochen therapiert. Bei rezidivierenden Pyoderma gangraenosumartigen Ulcera wurde eine hochdosierte intravenöse Immunglobulintherapie verabreicht, womit jeweils ein promptes Abheilen innerhalb von wenigen Tagen zu erreichen war. Mit 14 Jahren erfolgte die kieferchirurgische Sanierung der ausgeprägten Paradontitis mit Exaktion aller Zähne und das Anpassen einer Vollprothese; seither sind keine weiteren Episoden einer Gingivitis oder Paradontitis aufgetreten. Bei der letzten Kontrolle im Juli 2017 (der nun 21-jährigen Patientin) fanden sich keine frischen Wunden.

**Kommentar:** LAD-1 ist eine sehr seltene (Inzidenz 1:1 Million) autosomal rezessive Erkrankung, die klinisch durch rezidivierende Pyodermien und ausgeprägte Gingivitis und Paradontitis gekennzeichnet ist. Ursache ist ein genetisch determinierter Defekt des CD18 Leukozytenantigens (Mutation im Integrin  $\beta 2$  Gen am Chromosom 21q22.3). Dadurch kommt es zur gestörten Migration von Leukozyten, insbesondere von Neutrophilen, mit rezidivierenden und oft schweren Bakterien- und Pilzinfektionen, schlechter Wundheilung und persistierender Neutrophilie. Die Mortalität in der Kindheit ist hoch. Die einzige kurative Behandlung ist eine Knochenmarktransplantation. Unsere Fallbeschreibung ist die erste, die den natürlichen Verlauf der Erkrankung bis in das Erwachsenenalter dokumentiert.

## Literatur:

1. Crowley CA, Curnutte JT, Rosin RE, et al. An inherited abnormality of neutrophil adhesion. Its genetic transmission and its association with a missing protein. *N Engl J Med* 1980;302(21):1163-8.
2. Bernard Cher TH, Chan HS, Klein GF, et al. A novel 3' splice-site mutation and a novel gross deletion in leukocyte adhesion deficiency (LAD)-1. *Biochem Biophys Res Commun* 2011;404(4):1099-104.
3. De Ugarte DA, Roberts RL, Lerdluedeeporn P, et al. Treatment of chronic wounds by local delivery of granulocyte-macrophage colony-stimulating factor in patients with neutrophil dysfunction. *Pediatr Surg Int* 2002;18(5-6):517-20.

4. Tokunaga M, Miyamura K, Ohashi H, et al. Successful nonmyeloablative bone marrow transplantation for leukocyte adhesion deficiency type I from an unrelated donor. *Int J Hematol* 2007;86(1):91-5.
5. Madkaikar M, Italia K, Gupta M, et al. Leukocyte adhesion deficiency-I with a novel intronic mutation presenting with pyoderma gangrenosum-like lesions. *J Clin Immunol* 2015;35(4):431-4.
6. Yamazaki-Nakashimada M, Maravillas-Montero JL, Berrón-Ruiz L, et al. Successful adjunctive immunoglobulin treatment in patients affected by leukocyte adhesion deficiency type 1 (LAD-1). *Immunol Res* 2015;61(3):260-8.

## „was kommt das geht“

LF 17

Verena Schremser

*Medizinische Universität, Wien, Österreich*

**Anamnese:** 64-jähriger Patient mit seit 2 Jahren rezidivierenden infiltrierten Plaques an beiden Unter- und Oberschenkeln. Die Hautveränderungen bestehen meist für 14-21 Tage ohne systemische Begleitsymptomatik. Kein Ansprechen auf Lokaltherapie. In der Anamnese gibt es keine Vorerkrankungen und ebenso keine Allergien.

**Klinik:** Infiltrierte erythematöse Plaques an beiden Unterschenkeln, restliches Integument frei, MSH bland, keine palmoplantare Beteiligung in gutem AZ, kein Fieber, keine Lymphknotenschwellung, keine Arthralgien, keine Abdominalbeschwerden, kein Juckreiz

**Befunde:** Histologie: granulomatöse Infiltrate mit „Flammenfiguren“  
Labor: unauffälliges Blutbild, Differentialblutbild sowie Chemie (Elyte, Leber, Niere, CRP), gesamt IgE und IgG normwertig, ANA und Subsets neg., kein Komplementverbrauch  
Bildgebung: ohne Hinweis auf Malignität

## Differentialdiagnosen:

Phlegmone  
Tiefe Urtikaria  
Zirkumskripte Sklerodermie  
Sarkoidose  
Faszitis  
Mastozytose

**Diagnose:** Wells Syndrom

**Therapie:** Aufgrund der spontanen Abheilung und des Ausschlusses von Malignomen wurde der Patient vorerst nicht therapiert.

## Literatur:

1. Räßler F, Lukacs J, Elsner P, Treatment of eosinophilic cellulitis (Wells syndrome) – a systematic review, *Journal of the European Academy of Dermatology and Venerology*
2. Ruggero C., Angelo M., Pamela V., Wells Syndrome in Adults and Children A Report of 19 Cases, *Arch Dermatology*, Sep 2006

## Kleinknotige Sarkoidose im Permanent Make-Up

LF 18

*Özlem Kalkan-Deveci, Nina Häring, Robert Strohal*

*Landeskrankenhaus Feldkirch Abteilung für Dermatologie und Venerologie, Feldkirch, Österreich*

**Einleitung:** Im Jänner 2010 stellte sich eine 37-jährige Patientin mit seit zwei Monaten bestehenden, größtenprogreredienten Papeln und Knoten im Bereich beider Augenbrauen vor. Anamnestisch hatte sie seit zwei Jahren ein Permanent Make-up in diesem Bereich. Weitere Symptome waren Adynamie und thorakaler Druck.

**Methodik:** Pathologische Laborwerte, erhöhte Blutsenkung und CRP sowie ein schwach positiver ANA-Titer mit 1:160. Nativradiologisch zeigten sich beidseitig prominente Hili und perihiläre Bronchialwandverdickungen. Histologisch fanden sich zwei scharf umschriebene, epitheloidzellige Granulome mit wenigen umgebenden Lymphozyten und ein zirkulär angeordneter Kollagenfasersaum in der oberen Dermis, umgeben von schwarz pigmentierten Makrophagen. Die Ziehl-Neelson Färbung war negativ.

**Ergebnisse:** Systemische Kortikosteroide über sechs Monate und kurzfristige inhalative

Therapie mit Beta-2-Mimetika. Ein Jahr nach Erstdiagnose radiologisch und atemfunktionell kein Hinweis auf eine pulmonale Re-Aktivierung. Die Lokaltherapie erfolgte mit Kortikosteroiden und Kryotherapie, wodurch sich nach zwei Monaten ein vollständig abgeheilter Lokalbefund präsentierte.

**Schlussfolgerung:** Die Sarkoidose ist eine granulomatöse Multisystemerkrankung mit Inzidenzspitze im frühen und späten Erwachsenenalter und einer Prädilektion für Frauen. Die Genese ist bis dato ungeklärt, diskutiert werden neben Umweltfaktoren auch Infektionen und eine genetische Prädisposition. Die Lunge ist mit einer bis 95%-igen Befallsfrequenz am häufigsten betroffen. Eine Hautmanifestation kommt in bis zu 35% der Fälle vor und wird in spezifische und unspezifische Läsionen unterteilt. Häufige Lokalisationen sind Narben und Tätowierungen. Diagnostisch sind diaskopisch nachzuweisende lupoide Infiltrationen sowie histologisch beschriebene nicht-verkäsende Epitheloidzellgranulome.

## The knowledge and influence of predatory journals in dermatology – a pan-Austrian survey

FV 1

**Georg Richtig**<sup>1,2</sup>, **Markus Richtig**<sup>2</sup>, **Wolfram Hoetzenecker**<sup>3</sup>, **Werner Saxinger**<sup>4</sup>, **Bernhard Lange-Asschenfeldt**<sup>5</sup>, **J Thomas Kainz**<sup>6</sup>, **Peter Duschet**<sup>6</sup>, **Christian Kranl**<sup>6</sup>, **Manfred Hinteregger**<sup>6</sup>, **Johannes Neuhofer**<sup>6</sup>, **Herbert Weltler**<sup>6</sup>, **Andreas Steiner**<sup>7</sup>, **Robert Strohal**<sup>8</sup>, **Christian Posch**<sup>9,10</sup>, **Erika Richtig**<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Institute of Experimental and Clinical Pharmacology, Medical University of Graz, Graz, Österreich

<sup>2</sup> Department of Dermatology, Medical University of Graz, Graz, Austria

<sup>3</sup> Department of Dermatology, Kepler University Hospital, Linz, Austria

<sup>4</sup> Department of Dermatology, Klinikum Wels-Grieskirchen, Wels, Austria

<sup>5</sup> Department of Dermatology and Venereology, State Hospital Klagenfurt, Klagenfurt am Wörthersee, Austria

<sup>6</sup> Section of Dermatology, Austrian Medical Association, Leibnitz – Vienna – Schwaz – Bregenz – Linz – Eisenstadt, Austria

<sup>7</sup> Department of Dermatology, Municipal Hospital Hietzing, Vienna, Austria

<sup>8</sup> Department of Dermatology and Venereology, Federal Academic Teaching Hospital of Feldkirch, Feldkirch, Austria

<sup>9</sup> Department of Dermatology and Venereology, Rudolfstiftung Hospital, Vienna, Austria

<sup>10</sup> School of Medicine, Sigmund Freud University, Vienna, Austria

**Introduction:** The rise of open-access publishing and the change to publish articles online only has led to a rising number of journals exploiting the open-access model by corrupting the peer-review process with the potential goal to extract money from authors.

**Methods:** Pan-Austrian survey distributed offline for all hospital-based dermatologists and online for registered dermatologists in private practice between July and September 2017.

**Results:** One hundred thirty nine physicians (68 women (48.9%), 71 men (51.1%)) completed the questionnaire. 30 residents (21.6%), 59 board certified dermatologists (42.4%), 34 consultants (24.5%), 10 lecturers (7.2%) and 5 full professors (3.6%) completed the questionnaire. 66 (47.5%) physicians worked as a registered dermatologist, 45 (32.4%) in a hospital and 28 (20.1%) in a university hospital. Nearly every physician reads scientific

articles (Yes: 134 (96.4%), No: 5 (3.6%)) and considers them for clinical decision-making (Yes: 127 (91.4%), No: 5 (3.6%)). Open-access was known by 67/135 (48.2%), predatory journals by 30 (21.6%) and the Beall's list by only 5 physicians (3.6%). Predatory journals were more likely to be known by physicians in higher grade of education ( $p=0.027$ ,  $X^2$ ), with higher scientific experience ( $p=0.011$ ,  $X^2$ ) and with knowledge about the open-access system ( $p<0.001$ ,  $X^2$ ). Knowledge did not correlate with working place ( $p=0.992$ ,  $X^2$ ) or federal state ( $p=0.491$ ,  $X^2$ ).

**Conclusions:** In conclusion, the field of predatory journals is new to Austrian dermatologists, especially for dermatologists in early stages of their career. The increasing pressure to continuously publish research findings particularly puts aspiring dermatologists in danger to publish in predatory journals.



## Vergleich des Interobserver-Agreements in der Beurteilung des Ugly-Duckling-Signs bei PatientInnen mit dysplastischem Nävus-Syndrom zwischen Expertinnen, Laien und technischen diagnostischen Devices

FV 2

*Nora Woltsche<sup>1</sup>, Sarah Madlmayr<sup>2</sup>, Karin Schmid-Zalaudek<sup>3</sup>, Roberta Giuffrida<sup>4</sup>, Teresa Deinlein<sup>2</sup>, Rainer Hofmann-Wellenhof<sup>2</sup>, Iris Zalaudek<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> Univ.-Augenklinik, Graz, Österreich

<sup>2</sup> Univ.-Klinik für Dermatologie&Venerologie, Graz, Österreich

<sup>3</sup> Institut für Physiologie, Graz, Österreich

<sup>4</sup> Univ.-Klinik für Dermatologie&Venerologie, Messina, Italien

**Einleitung:** Verschiedenste etablierte, standardisierte Hilfsmittel sind in der Routine-Diagnostik des kutanen Melanoms in Verwendung. Die mikroelektrische Impedanzmessung zeigt vielversprechende Resultate in der Detektion des kutanen Melanoms, jedoch liegen bis dato keine Daten bei PatientInnen mit multiplen, atypischen Nävi vor.

**Methodik:** Im Rahmen dieser prospektiven Studie wurde das Interobserver-Agreement zwischen erfahrener Dermatoonkologin, Studentin und DGKS sowie Nevisense (Scibase, Stockholm) und FotoFinder Moleanalyzer (FotoFinder Systems, Bad Birnbach) hinsichtlich des Atypie-Gradings melanozytärer kutaner Läsion bei PatientInnen mit bekanntem dysplastischen Nävus-Syndrom in einer Basis-Untersuchung sowie bei einem Follow-up nach 3 Monaten analysiert.

**Ergebnisse:** 145 melanozytäre Läsionen von 23 PatientInnen, inklusive 3 exzidierte atypische

Nävi und 3 Melanome, wurden evaluiert. Nur in 3 Fällen wurde ein und dieselbe atypische Läsion als „Ugly Duck“ von allen 3 beurteilenden Personen ausgewählt. Alle 3 Melanome wurden als sehr verdächtig durch die Dermatoonkologin sowie Nevisense und FotoFinder Moleanalyzer eingestuft. Der Vergleich des Gradings bei der Basis-Untersuchung sowie beim Follow-up ergab signifikant höhere Scores für FotoFinder Moleanalyzer verglichen mit Nevisense.

**Schlussfolgerung:** Es besteht ein schwaches Interobserver-Agreement zwischen Experten und Laien in der Bewertung des „Ugly-Duckling-Signs“ bei PatientInnen mit multiplen atypischen Nävi, wobei die Scores der technischen diagnostischen Devices stark mit der Bewertung durch die Expertin korrelierten. Unsere Ergebnisse werfen die Frage auf, wer die Läsionen auswählen soll, welche mit Hilfe technischer Devices weiter untersucht werden.

## Birkenpollenassoziertes orales Allergiesyndrom: Profilin als Prick-substanz für Allergiediagnostik geeignet?

FV 3

*Barbara Ernst, Astrid Buchberger, Norbert Sepp*  
Ordensklinikum Linz Elisabethinen, Linz, Österreich

**Einleitung:** Das birkenpollenassozierte orale Allergiesyndrom (OAS) ist die häufigste Manifestationsform der pollenassozierten Nahrungsmittelallergie. Es entsteht sekundär nach Primärsensibilisierung durch Aeroallergene. Zu-

grundliegender Pathomechanismus ist eine Kreuzreaktion zwischen spezifischen IgE-Antikörpern auf das Birkenpollenmajorallergen Betv1 mit strukturverwandten Nahrungsmittelallergenen der PR 10 Proteinfamilie. Auch die

Profiline (Minorallergene) werden in Zusammenhang mit Nahrungsmittelallergien – insbesondere dem OAS – gebracht.

Bislang ist noch kein Marker zum Nachweis und auch kein standardisierter Test zur Objektivierbarkeit des subjektiven Empfindens eines OAS bekannt. Aus der Literatur sind Kreuzreaktionen zwischen Dattelpalmenextrakt und Birkenpollen-Profilinen sowie pflanzlichen Nahrungsmitteln bekannt. Ziel der Studie war es zu erheben, ob Profiline im klinischen Alltag eine Bedeutung für das OAS haben.

**Methodik:** Es wurden Pricktests auf Profilin (Dattelpalme) bei 105 Birkenpollenallergikern retrospektiv analysiert.

**Ergebnisse:** Für die Studienpopulation bestand

kein Zusammenhang zwischen OAS und Profilin (Dattelpalme)-Prick (n=56), jedoch eine schwache Korrelation zwischen OAS und Bet v 2 in der Bet v 1-positiven Patientengruppe (n=67). Es zeigt sich, dass der Dattelpalmenprick in der Gruppe der serologisch positiven Bet v 2-Patienten hilfreicher sein könnte. (n=56, p<0,01).

**Schlussfolgerung:** Die Verwendung des Dattelpalmen-Pricktest als Marker für ein birkenpollenassoziertes OAS scheint keine klinische Relevanz zu haben. In Anbetracht unterschiedlicher regionaler Sensibilisierungsmuster könnte der Einsatz in südeuropäischen Ländern ist mit Gräser-Primärsensibilisierung aussagekräftiger sein.

## Differences in the response of dermatological symptoms and muscular strength after intravenous immunoglobulin therapy in dermatomyositis patients

### FV 4

**Antonia Wiala<sup>1</sup>, Igor Vujic<sup>1,2</sup>, Leo Richter<sup>1</sup>, Klemens Rappersberger<sup>1,2</sup>, Christian Posch<sup>1,2</sup>**

<sup>1</sup>Rudolfstiftung Hospital, Department for Dermatology and Venerology, Vienna, Austria

<sup>2</sup>School of Medicine, Sigmund Freud University, Vienna, Austria

**Introduction:** Studies addressing the long-term efficacy of intravenous immunoglobulin (IVIg) treatment in dermatomyositis (DM) patients are sparse. Particularly, studies investigating differences in response patterns of cutaneous and muscular symptoms are lacking.

**Methods:** In this retrospective study, covering a follow-up period of up to 17 years, we analysed treatment outcomes of 15 DM patients. Investigated parameters included: Physicians Global Assessment (PGA), Cutaneous Dermatomyositis Area and Severity Index (CDASI), clinical characteristics and blood work.

**Results:** Four (27%) male and 11 (73%) female patients with an average age of 59.7 years were enrolled. All patients received additional immune-suppressive/immune-modulating therapy, including glucocorticoids, azathioprine and mycophenolate-mofetil.

PGA data revealed that muscular strength recovered to near baseline levels within the first 4 IVIg-cycles, with 11 patients (73%) experiencing at least moderate improvement after the first cycle. This observation was paralleled by the normalisation of serum CK-levels (averageinitial=1723U/l; average4cycles=116U/l, p=.024). Skin manifestations were recalcitrant: Four patients (27%) reached moderate improvement of their dermatological symptoms after the first IVIg cycle, eight patients (57%) had at least moderate improvement after 4 IVIg-cycles. Seven patients could be assessed after an average of 28.6 (range: 6-70) IVIg cycles, where improvement of skin symptoms in 4 of 7 patients was observed. Decreasing CDASI activity scores (averageinitial=17.4; averagefollow-up=5.1, p=.000) also highlight successful IVIg therapy for skin symptoms.

**Conclusion:** We conclude that combined IVIg

and immune-suppressive/modulating treatment is effective recovering muscular strength in DM patients. Skin symptoms were

improved in the majority of patients, but showed lower response rates.

## Low-dose calcipotriol elicits wound healing, anti-microbial and anti-neoplastic effects in epidermolysis bullosa keratinocytes

FV 5

**Christina Guttman-Gruber<sup>1</sup>, Brigit Tockner<sup>1</sup>, Dirk Strunk<sup>2</sup>, Cornelia Scharler<sup>2</sup>, Andrea Trost<sup>3</sup>, Martin Laimer<sup>4</sup>, Anja Diem<sup>5</sup>, Katharina Ude-Schoder<sup>5</sup>, John E. Common<sup>6</sup>, Angeline S. Tay<sup>6</sup>, Peter Hofbauer<sup>7</sup>, Martin Wolkersdorfer<sup>7</sup>, Johann W Bauer<sup>4</sup>, Julia Reichelt<sup>1</sup>, Roland Lang<sup>4</sup>, Josefin Pinon Hofbauer<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> EB House Austria, Research Program for Molecular Therapy of Genodermatoses, Department of Dermatology, University Hospital of the Paracelsus Medical University (PMU), Salzburg, Austria

<sup>2</sup> Experimental & Clinical Cell Therapy Institute, Spinal Cord Injury and Tissue Regeneration Center Salzburg (SCI-TReCS), PMU Salzburg, Salzburg, Austria

<sup>3</sup> University Clinic of Ophthalmology and Optometry, Research Program for Ophthalmology and Glaucoma Research, Paracelsus Medical University Salzburg, Salzburg, Austria

<sup>4</sup> Department of Dermatology, University Hospital Salzburg, Paracelsus Medical University Salzburg, Salzburg, Austria

<sup>5</sup> EB House Austria, Outpatient Unit, Department of Dermatology, Paracelsus Medical University, Salzburg, Austria

<sup>6</sup> Institute of Medical Biology, Singapore, Singapore

<sup>7</sup> Department of Production, Hospital Pharmacy, Salzburg, Austria

**Background:** Patients with dystrophic epidermolysis bullosa (DEB) suffer from chronic open wounds, predisposing them to microbial infections, which contribute to delayed wound healing and ongoing inflammation, both of which promote the development of an aggressive squamous cell carcinoma. Thus, local wound care including antimicrobial defense is critical in EB wound management. An often overlooked factor important to wound healing is vitamin D3 (VD3). The skin possesses the entire enzymatic machinery required to produce active VD3 (calcitriol), underscoring its importance to proper skin function. Skin injury enhances calcitriol production, inducing the expression of VD3-target genes including the antimicrobial peptide cathelicidin (hCAP18).

**Results:** Our pre-clinical experiments show a beneficial effect of the VD3 analogue calcipotriol (100 nM) by inducing hCAP18 expression in recessive dystrophic EB (RDEB)

keratinocytes, improving antimicrobial defense against a common wound colonizer in EB, and accelerating wound closure. Furthermore, calcipotriol exhibited significant anti-neoplastic effects, suppressing clonogenicity and proliferation of RDEB tumor cells.

**Conclusion:** These data form the basis for evaluating the topical application of a low dose calcipotriol-containing ointment in a two arm, double-blind, randomized, cross-over phase II clinical trial. 15 DEB patients are being recruited to compare topical calcipotriol therapy with placebo. The primary objective is to achieve a 40% reduction of wound area in the calcipotriol treatment group compared to placebo after 4 weeks treatment. As secondary aims we use metagenomic analysis to compare wound microbiota in calcipotriol-treated versus placebo-treated wounds and evaluate impact of treatment on quality of life (pruritus/pain).

## Sublingual immunotherapy with recombinant Mal d 1 improves birch pollen-associated apple allergy

FV 6

*Tamar Kinaciyan<sup>1</sup>, Birgit Nagl<sup>2</sup>, Sandra Faustmann<sup>2</sup>, Florian Frommlet<sup>3</sup>, Stephan Kopp<sup>4</sup>, Martin Wolkersdorfer<sup>5</sup>, Stefan Wöhrl<sup>6</sup>, Hans Huber<sup>4</sup>, Barbara Bohle<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> DIAID, Department of Dermatology, Medical University of Vienna, Vienna, Austria,

<sup>2</sup> Department of Pathophysiology and Allergy Research and Christian Doppler Laboratory for Immunomodulation, Medical University of Vienna, Vienna, Austria

<sup>3</sup> Department of Medical Statistics (CEMSIIS), Medical University of Vienna, Vienna, Austria

<sup>4</sup> Biomay AG, Vienna, Austria, Vienna, Austria

<sup>5</sup> Department of Production, Landesapotheke, Salzburg, Austria

<sup>6</sup> Floridsdorf Allergy Center (FAZ), Vienna, Austria

**Background:** Birch pollen-related apple allergy is among the most frequent food allergies in adolescents/adults and mainly results from sensitization to the major birch pollen allergen Betv1 and subsequent cross-reaction with the apple protein Mald1. However, specific immunotherapy with birch pollen has inconsistent effects on apple allergy. We determined the safety, efficacy and immune responses of sublingual immunotherapy (SLIT) with either recombinant (r) Mal d 1 or Bet v 1.

**Methods:** We conducted a single centre, double-blind study including 60 birch pollen and apple-allergic patients equally randomized (n=20) to sublingual daily application of placebo or rMald1 or rBetv1 for 16 weeks. Before and after treatment, sublingual challenges with standardized doses of rMald1, skin prick testing with recombinant allergens and measurements of allergen-specific IgE and IgG4 antibodies were performed. Treatment-associated symp-

toms were recorded at every visit.

**Results:** SLIT with rMald1 was well tolerated and induced a significant reduction of Mald1-induced symptoms, accompanied by significantly reduced skin reactivity to rMald1 and enhanced rMald1-specific IgG4/IgE ratios. In contrast, SLIT with rBetv1 did not reduce clinical reactivity to rMald1 and induced significantly decreased rMald1-specific IgG4/IgE ratios. Patients receiving placebo showed no allergen-specific changes.

**Conclusion:** This first SLIT with the recombinant food allergen Mal d 1 was safe and clinically effective as determined by standardized oral challenges. Surprisingly, the outcomes of SLIT with Bet v 1 differed notably. We present a promising concept for successful treatment of birch pollen-related apple allergy and demonstrate that secondary food allergy cannot be treated effectively by the sensitizing pollen allergen.

## The impact of octenidine on wound healing in a human skin model

FV 7

**Nenad Nikolić<sup>1</sup>, Philip Kienzl<sup>1</sup>, Poojabahen Tajpara<sup>1</sup>, Michael Mildner<sup>2</sup>, Johannes Matiassek<sup>3</sup>, Adelheid Elbe-Bürger<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Department of Dermatology, Division of Immunology, Allergy and Infectious Diseases, Medical University of Vienna, Vienna, Austria

<sup>2</sup>Department of Dermatology, Research Division of Biology and Pathobiology of the Skin, Medical University of Vienna, Vienna, Austria

<sup>3</sup>Department of Plastic, Aesthetic and Reconstructive Surgery, St. Josef Hospital, Vienna, Austria

**Introduction:** Prevention of infections by using antiseptics is a key element in professional wound management. Ideal agents for the topical treatment of skin wounds should have antimicrobial efficacy without negative influence on wound-healing. Octenidine (OCT) has become a widely used antiseptic in modern professional wound care, but little is known about its effects on skin physiology.

**Methods:** The impact of standard OCT concentrations was tested on immune and non-immune skin cells upon topical application on ex vivo untreated and tape-stripped (=wounded) human skin explants and defined culture periods. Epidermal sheets and paraffin sections were stained with respective antibodies to identify epidermal Langerhans cells (LCs). Supernatants were analyzed with ELISA.

**Results:** We found that OCT neither altered human skin architecture nor the viability of skin

cells upon 72 hours of culture. The epidermis of explants and LCs upon OCT-treatment remained morphologically intact throughout the whole culture period. Moreover, OCT inhibited the upregulation of the maturation marker CD83 on LCs and prevented their emigration in tape-stripped skin. OCT revealed strong anti-inflammatory capacity as shown by the inhibition of IL-8 and IL-33 upregulation in skin explant cultures. VEGF, a potent angiogenic and essential growth factor for vascular endothelial cells, was not altered by OCT.

**Conclusion:** Our data provide novel insights into the host response to OCT in the biologically relevant environment of viable human (wounded) skin, suggesting, in addition to its known antimicrobial activity, also an anti-inflammatory action that might contribute to its observed positive wound healing influence resulting in better scar quality.

## Composition of the skin microbiome in rosacea: Results of a case-control study

FV 8

**Barbara Rainer<sup>1,2</sup>, Emmanuel Mongodin<sup>3</sup>, Jonathan Bui<sup>3</sup>, Alexander Fischer<sup>2</sup>, Helena Pasieka<sup>2</sup>, Luis Garza<sup>2</sup>, Sewon Kang<sup>3</sup>, Anna Chien<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Department of Dermatology, Medical University of Graz, Graz, Austria

<sup>2</sup>Department of Dermatology, Johns Hopkins School of Medicine, Baltimore, United States

<sup>3</sup>Institute for Genome Sciences, University of Maryland School of Medicine, Baltimore, USA

**Introduction:** Rosacea has long been associated with microorganisms and is typically managed using antimicrobial therapies. However, the involvement of microbial communities in rosacea's pathophysiology is

unknown. Our objective was to examine microbial signatures of rosacea patients compared to matched controls using next generation sequencing.

**Methods:** Rosacea patients were matched (1:1) to rosacea-free controls by age (+/- 5 years) and sex. We used bacterial 16S ribosomal RNA gene sequencing on DNA extracted directly from skin samples (nose/cheeks swabs) of participants (21 patients/21 controls). The V3V4 region of the 16S rRNA gene was targeted, sequenced using Illumina MiSeq, and analysed using the QIIME/Phyloseq software packages.

**Results:** Our final sequence dataset contained 4,036,167 16S rRNA sequences clustered into a total of 1,593 species-level operational taxonomic units. Comparison of the relative abundance of specific taxa at each site between patients and controls revealed that the cheeks microbiota of rosacea patients was

significantly enriched in bacteria from the genus *Finegoldia* (log2 mean fold change: 4.44;  $p < 0.005$ ), but had a significantly lower relative abundance of *Propionibacterium acnes* (-3.48;  $p < 0.005$ ) compared to controls. Interestingly, the nose microbiota of patients had significantly higher levels of *Corynebacterium kroppenstedtii* (4.35;  $p < 0.005$ ) compared to controls.

**Conclusions:** Our data demonstrate that specific bacterial genera are highly associated with rosacea, and other strains are enriched in healthy skin. *Finegoldia* and *C. kroppenstedtii* may have important roles in rosacea pathophysiology and could be future targets for therapeutic interventions.

## Xenobiotic metabolism is triggered in atopic dermatitis.

FV 9

*Sadrine Dubrac*<sup>1</sup>, *Katharina Schwabenbauer*<sup>1</sup>, *Andreas Elentner*<sup>1</sup>, *Robert Gruber*<sup>1</sup>, *Martin Hermann*<sup>2</sup>, *Barbara Del Frari*<sup>3</sup>, *Matthias Schmuth*<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Department of Dermatology, Innsbruck, Österreich

<sup>2</sup> KMT Laboratory, Innsbruck, Österreich

<sup>3</sup> Department of Plastic, Reconstructive and Esthetic Surgery, Innsbruck, Österreich

Pollution is known to exacerbate asthma and atopic dermatitis (AD). Moreover, mice overexpressing xenobiotic receptors such as Aryl hydrocarbon receptor (AHR) or pregnane x receptor (PXR), in the epidermis develop AD-like symptoms. Furthermore, we have found increased expression of genes involved in xenobiotic metabolism in the skin of patients with AD but not with ichthyosis vulgaris (IV) by using RNA sequencing technology. To further investigate the possible link between enhanced metabolism of noxious molecules in AD and to validate data from our RNA sequencing analysis, we performed immunohistochemistry and real-time PCR on skin biopsies from AD patients with wild type or mutated fillaggrin or from patients with IV or from healthy controls. We found increased

expression of Phase I (CYPs) and Phase II (UGTs) enzymes in the skin of AD patients when compared to patients with IV or to healthy controls. Increased xenobiotic metabolism in the skin, resulting from systemic or topical exposure, might trigger cellular processes such as oxidative stress, and cell apoptosis, ultimately leading to or sustaining skin inflammation. Furthermore, data from this work should encourage campaigns to drastically reduce exposure of at-risk populations such as pregnant women and children to xenobiotics. However, the mechanisms by which increased glucuronidation of drugs, pesticides, chemicals and endocrine disruptors trigger skin inflammation remain to be elucidated.

## Cancer-type SLCO1B3 in extracellular vesicles as a serum-based biomarker for epidermolysis bullosa-associated cancer

FV 10

*Josefina Pinon Hofbauer<sup>1</sup>, Yuchen Sun<sup>1,2</sup>, Katharina Wöss<sup>1</sup>, Melanie Kienzl<sup>1</sup>, Victoria Leb-Reichl<sup>1</sup>, Andrea Feinle<sup>3</sup>, Monika Wimmer<sup>1</sup>, Roland Zauner<sup>1</sup>, Verena Wally<sup>1</sup>, Ursula Luetz-Meindl<sup>4</sup>, Jemima E Mellerio<sup>5</sup>, Ignacia Fuentes<sup>6</sup>, Andrew P South<sup>7</sup>, Johann W Bauer<sup>8</sup>, Julia Reichelt<sup>1</sup>, Tomomi Furihata<sup>9</sup>, Christina Guttman-Gruber<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>EB House Austria, Research Program for Molecular Therapy of Genodermatoses, Department of Dermatology, University Hospital of the Paracelsus Medical University (PMU), Salzburg, Austria

<sup>2</sup>Laboratory of Pharmacology and Toxicology, Graduate School of Pharmaceutical Sciences, Chiba University, Chiba, Japan

<sup>3</sup>Materials Chemistry, Paris Lodron University Salzburg, Salzburg, Austria

<sup>4</sup>Department of Cell Biology and Physiology, Paris Lodron University Salzburg, Salzburg, Austria

<sup>5</sup>St. John's Institute of Dermatology, Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust, London, UK

<sup>6</sup>Fundación DEBRA Chile, Santiago, Chile

<sup>7</sup>Department of Dermatology and Cutaneous Biology, Thomas Jefferson University, Philadelphia, USA

<sup>8</sup>Department of Dermatology, University Hospital of the Paracelsus Medical University Salzburg, Salzburg, Salzburg

<sup>9</sup>Department of Pharmacology, Graduate School of Medicine, Chiba University, Chiba, Japan

**Background:** Extracellular vesicles (EVs) are cell-derived vesicles whose molecular content represents a fingerprint of the originating cell. In the context of cancer, circulating tumor-derived EVs represent a source of specific biomarkers that can be utilized for diagnosis. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa (RDEB) patients develop aggressive squamous cell carcinoma (SCC) at sites of persistent wounds owing to repeated cycles of wounding, infection, and chronic inflammation. Here, we investigate the feasibility of utilizing EVs to detect the cancer-type SLCO1B3 transcript (Ct-SLCO1B3) which we show to be specifically expressed in RDEB-SCC.

**Methods and Results:** We isolated EVs from conditioned medium of RDEB tumor and non-tumor cells via differential centrifugation. Isolated EVs were positive for CD81 and negative for calnexin and GM130, and had an average particle size of 176.3 nm as measured

by dynamic light scattering and confirmed by transmission electron microscopy. RT-PCR analyses demonstrated the expression of Ct-SLCO1B3 only in tumor cell-derived EVs. Finally, we isolated EVs from the serum of RDEB tumor-bearing mice and control mice. RT-PCR confirmed the presence of Ct-SLCO1B3 transcripts only in the serum EVs of tumor-bearing mice.

**Conclusion:** Ct-SLCO1B3 as a robust and reliable tumor marker in RDEB-SCC that can be exploited as a biomarker for this cancer. Towards this end, we demonstrate the isolation of RDEB-SCC-derived EVs both in vitro and from the serum of tumor-bearing mice, and show that these contain Ct-SLCO1B3 transcripts, highlighting the potential of this serum-based biomarker in the detection of RDEB-SCC particularly once it has metastasized beyond the skin.

## Host-derived resident memory T cells remain in human skin after hematopoietic stem cell transplantation

FV 11

*Johanna Strobl<sup>1</sup>, Nadine Bayer<sup>1</sup>, Manuel Mayerdorfer<sup>1</sup>, Georg Hopfinger<sup>2</sup>, Georg Stary<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Universitätsklinik für Dermatologie, DIAID, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich

<sup>2</sup>Universitätsklinik für Innere Medizin I, Abteilung Knochenmarktransplantation, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich

**Introduction:** Due to lack of appropriate model systems, little is known about human T cell longevity, tissue residency and recirculation of peripheral tissues. Myeloablative conditioning and subsequent allogeneic hematopoietic stem cell transplantation (HSCT) represent unique situations in the human body to study residency and repopulation dynamics of skin T cells. Therefore, we tracked T cells of 35 patients in the process of HSCT until one year after adoption of sex-matched (n=26) or sex-mismatched (n=9) donor stem cells.

**Methods:** Skin biopsies and peripheral blood were taken at ≤5 time points before and after HSCT and analyzed for T cell subtypes using lymphocyte homing molecules and residency markers. Skin sections of patients after transplantation of sex-mismatched donor cells were assessed for chimerism by fluorescence-in-situ-hybridization of X- and Y-chromosomes. Stained sections were processed using imaging acquisition and analysis software

(TissueGnostics®).

**Results:** Upon myeloablative treatment, central T cells declined in skin and peripheral blood, while a subset of dermal cells expressing T cell residency markers (CD3+CD69+CD103±CCR7-CD62L-) remained stable throughout all time points. Skin engraftment occurred at a slower rate than engraftment of peripheral blood T cells, normal cell numbers were only reached >14 weeks post transplantation. Strikingly, chimerism analysis revealed that, unlike in peripheral blood, a skin-resident (CD69+) population of dermal T cells of the recipient coexisted with donor T cells months after engraftment.

**Conclusions:** We have identified a long-lived and remarkably resistant population of dermal T cells which may present an important therapeutic target in persistent and relapsing inflammatory skin conditions.



## Allergologie

## ... und es endet im Emergency Room

P 1

*Barbara Ernst, Daniella Kitzmüller-Winter, Norbert Sepp**Ordensklinikum Linz Elisabethinen, Linz, Österreich*

**Einleitung:** Obwohl Bier ein sehr gefragtes Getränk in Österreich ist, gibt es nur wenige Fälle in der Literatur über anaphylaktoide Reaktionen nach Bierkonsum, die in die Notaufnahme kommen.

**Fallbericht:** Ein 50j. Patient reagierte 2011 nach Konsum von 0,5 l österreichischem Bier mit einer anaphylaktischen Reaktion, die im Krankenhaus entsprechend versorgt wurde.

2015 trat bereits nach einer kleinen Menge Bier eine ähnliche Reaktion auf. Andere Alkoholika oder Nahrungsmittel wurden toleriert, zusätzliche Triggerfaktoren konnten ausgeschlossen werden.

Allergologisch relevant ist, dass der Patient nach dem Genuss von Mandeln Dyspnoe sowie Kreislaufprobleme hatte und nach Einnahme von Acetylsalicylsäure eine generalisierte Urtikaria entwickelte. Zusätzlich ist eine Gräserpollinose bekannt.

**Ergebnisse:** Im Prick Test jeweils eine positive Reaktion auf: verschiedene Biersorten, Mandel, Hefe, Hopfen, Gerste, Pfirsich (LTP), Weizen-

Roggen- und Dinkelmehl, Gräserpollen  
Im CAP erhöht: Gesamt IgE, Serum IgE Antikörper: Mandel, Gerste, Gräserpollen, r Prup3 (LTP)

**Schlussfolgerung:** Es wurden in der Literatur Bierallergien durch LTP (Hauptprotein in Gerste) beschrieben. Nach dem Reinheitsgebot von 1516 darf Bier lediglich Hopfen, Malz, Hefe und Wasser enthalten. Kreuzreaktionen zwischen Getreide und Gräserpollen sind bekannt. Zusätzlich kann LTP als Panallergen in Nahrungsmittel (z.B. Mandel) allergische Reaktionen auslösen.

Wie in der Literatur noch nicht beschrieben, zeigte der Patient im Pricktest auf verschiedene Biersorten, die Gerste enthielten, eine positive Reaktion. Lediglich ein glutenfreies Produkt war negativ im Pricktest. Eine Kreuzreaktion zwischen Bier und LTP sowie Mandeln und LTP ist anzunehmen.

Die allergologische Konstellation deutet darauf hin, dass dies der erste Fall einer LTP induzierter Mandelallergie und daraus möglicher resultierender Bierallergie ist.

## CCD interference of purified natural allergens in component-resolved diagnosis (CRD): differences between singleplex and multiplex testing

P2

*Stefan Wöhrl, Gabriele Sesztak-Greinecker, Felix Wantke, Wolfgang Hemmer**Floridsdorfer Allergiezentrum, Wien, Österreich*

**Introduction:** Purified natural allergens used for CRD may carry CCDs (cross-reactive carbohydrate determinants) and thus interfere with proper allergy diagnosis just as allergen extracts. We observed that certain natural allergens from hazelnut (nCor a 9) and soy (nGly m 5 and 6) might behave differently in

ImmunoCAP singleplex and ISAC multiplex testing.

**Methods:** CCD-positive sera were tested on nCor a 9 (11S globulin), nGly m 5 (7S globulin) and nGly m 6 (11S globulin) using Phadia ImmunoCAP and ISAC microarray. CCD

inhibition was carried out using the ProGlycAn® CCD inhibitor. While Gly m 5 and 6 consist of several isoforms some of which might be glycosylated, the published sequence of Cor a 9 does not include an N-glycosylation site.

**Results:** Among 15 sera selected for variable IgE levels to bromelain (1.01-69.0 kUa/l), 90% were positive >0.35 kUa/l to nCor a 9 (0.12-16.5), 87% to nGly m 5 (0.15-7.66), and 93% to nGly m 6 (0.23-10.6). IgE binding to all three allergens correlated strongly with bromelain and between each other ( $r=0.90-0.99$ ) and

could be completely blocked by the CCD inhibitor. None of the sera was positive to the same allergens in the ISAC. Of another 34 CCD-positive patients tested routinely with ISAC, only 2 showed moderate reactivity with nCor a 9 or nGly m 5.

**Conclusions:** Different from ISAC microarray, allergen preparations of nCor a 9, nGly m 5 and 6 used for ImmunoCAP singleplex testing harbor considerable amounts of CCDs causing false-positive test results even with low-level CCD-positive sera.

## Red Spots on the lower legs

P3

*Tamara Quint<sup>1</sup>, Tamar Kinacyan<sup>1</sup>, Stefan Wöhr<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Abteilung für Immundermatologie und infektiöse Hauterkrankungen Universitätsklinik für Dermatologie, AKH Wien, Wien, Österreich

<sup>2</sup>Floridsdorfer Allergiezentrum, Wien, Österreich

**Introduction:** A 66-year-old woman visited our clinic because of red spots on the lower legs only appearing one day after intake of one capsule fluconazole 150mg orally for recurrent tinea pedis. Lesions healed without any treatment within one week. She couldn't show any pictures of the rash. No other concomitant medication and no further similar symptoms were reported.

**Material and Methods:** Prick-, intradermal, patch tests on the upper arm and patch tests de loco on the legs were performed with fluconazole, itraconazole and voriconazole as well as metronidazole and some other antifungals. Additionally, oral provocation tests were performed with metronidazole, itraconazole and fluconazole.

**Results:** All skin tests remained negative as well as provocation tests with metronidazole and

itraconazole. 5 hours after exposure to fluconazole patient developed many well-demarcated circular erythematous patches (diameter 3-5 cm) on the lower legs and one small lesion on the left palm.

**Conclusion:** Based on these findings the diagnosis of multilocular fixed drug eruption (FDE) was made clinically which was also confirmed histopathologically. On further enquiry, the patient recalled a history of 2 similar episodes in the same location about one and two years ago always after fluconazole medication.

Our case contributes to the scarce previous literature and highlights the importance of the addition of fluconazole, even though generally well tolerated, to the list of FDE causing drugs to increase awareness among physicians and early diagnosis of this reaction and to avoid recurrences.

## Arzneimittel: Wirkung und Nebenwirkung

## Case series of 5 Pityriasis rubra pilaris patients successfully treated by targeting Interleukin 12/23 with ustekinumab – Possible role of CARD14 polymorphisms on treatment outcome

P 4

*Peter Paul Ponholzer, Beatrix Volc-Platzer, Rupert Florian, Walter Krugluger, Klaus Huber  
Smz Ost Wien, Wien, Österreich*

**Importance:** Treatment of Pityriasis rubra pilaris (PRP) has always been difficult. Because of similarities to psoriasis and due to lack of clinical studies, antipsoriatic treatment strategies have been applied, with disappointing results. Within the last years several case reports emerged that showed ustekinumab to be a promising therapy for PRP.

**Objective:** In this retrospective analysis we determined the clinical response of PRP patients to inhibition of the IL-23 / Th-17 helper cell pathway in a small cohort of adults, refractory to UV-B 311nm, systemic retinoids and topical corticosteroids.

**Design, setting and participants:** In this case series, 5 adult patients with PRP received ustekinumab according to the common psoriasis dosing regimen. Furthermore, we investigated CARD 14 mutations by next generation sequencing (NGS), attempting to correlate treatment response with a possible

genetic background.

**Main outcomes and measurements:** The primary outcome was to evaluate the clinical course and pattern of clinical improvement under ustekinumab, and to determine the time to first response.

**Results:** All 5 Patients (2 women, 3 men) cleared or almost cleared. First response was seen before the second administration of ustekinumab in 4 patients. Only 1 patient had a delayed response. We did not see any worsening of the disease during the treatment period. 1 patient had two CARD14 point mutations. Treatment was very well tolerated by all patients.

**Conclusions and relevance:** Inhibition of the IL-12/23 pathway by ustekinumab is a promising treatment option in PRP. CARD14 wild type status may represent a biomarker for responsiveness to this treatment.

## Clinical characteristics and treatment outcomes of patients with pyoderma gangrenosum – a single center experience with 36 patients

P 5

*Christian Posch<sup>1,2</sup>, Lisa Kostner<sup>1</sup>, Igor Vujic<sup>1,2</sup>, Leo Richter<sup>1</sup>, Klemens Rappersberger<sup>1,2</sup>*

<sup>1</sup> *Krankenanstalt Rudolfstiftung, Wien, Österreich*

<sup>2</sup> *Sigmund Freud Universität, Wien, Österreich*

**Background:** Pyoderma gangrenosum (PG) is a rare non-infectious neutrophilic dermatosis of unclear aetiology. To date, no therapeutic guidelines have been established. We aimed to analyse the clinical characteristics and treatment outcomes of PG-patients treated

between 2000-2016 at a single center institution.

**Methods:** Thirty-six patients were enrolled in this retrospective study. We investigated the size of the ulcer, pain, treatment outcomes,

quality of life and socio-economic parameters.

**Results:** Nine male (25%) and 27 female (75%) patients with an average of  $50.9 \pm 19.0$  years were analyzed. The legs were most commonly affected by PG (47.2%). 51.7% of patients had inflammatory bowel disease (34.6% ulcerative colitis (UC); 17.1% Morbus Crohn) of which two developed muco-cutaneous disease. In four cases (11.1%) the pathergy-phenomenon was noticed. Almost all patients were treated with corticosteroids (58.1% i.v.; 35.5% p.o.). Two thirds of the patients required inpatient care leading to at least partial remission in 91.3% of cases. Complete remission was found after a

median of 16 weeks. 65.5% of the patients remained relapse-free. The mean pain-VAS score improved by  $5.07 \pm 3.01$  points at the end of therapy (scale 0-10). The average score reflecting mental distress was 8.11 (scale 0-10), the score representing limitations in everyday life was calculated with 8.4 points (scale 0-10).

**Conclusion:** Per os and i.v. glucocorticoids are equally effective for PG treatment. Regardless of the success of the initial therapy, 34.5% of patients suffered from relapses. Our analysis further emphasizes the severe impact of PG on everyday-life and mental wellbeing.

## Dermatoonkologie

---

### Mesenchymal Transition of Melanoma

P 6

*Judith Wenzina<sup>1</sup>, Emmi Puujalka<sup>2</sup>, Peter Petzelbauer<sup>1</sup>*

<sup>1</sup> *Skin & Endothelial Research Division, Department of Dermatology, Medical University of Vienna, Vienna, Austria*

<sup>2</sup> *3IMRB, INSERUM U955, Drug Discovery and Cell Therapy of Cardiovascular Diseases, Faculty of Medicine at Créteil, Paris, France*

**Background:** The overall survival of patients with metastatic melanoma has only in the last few years shown modest improvements due to pharmaceutical intervention. However, once the tumor cells switch from a non-invasive to an invasive phenotype, they undergo mesenchymal transition and metastasize. One marker which is downregulated and – amongst others – responsible for the invasive potential of melanoma cells is E-Cadherin (CDH1). The levels of E-Cadherin can predict the probability of metastasis, but the intracellular regulation of this marker is poorly characterized.

**Methods:** We are working with a set of 22 patient-derived melanoma cell lines and by correlating the mRNA expression levels of those cell lines, we found a significant correlation between markers for mesenchymal transition and the regulation of JNK target genes.

**Results:** JNK signaling determines the differentiation status of melanoma: a curtailed JNK pathway fosters mesenchymal transition and renders melanoma cells less sensitive to treatment. We analyzed the molecular basis for the regulation of E-Cadherin induced by loss of JNK signaling and other potential pathway regulators in melanoma. Additionally, we developed strategies to re-express E-Cadherin and to revert the mesenchymal phenotype. Finally, we want to translate our findings from mouse models to human melanoma patients.

**Conclusions:** Our findings suggest that JNK signaling is involved in switching from a proliferative to an invasive phenotype and therefore in mesenchymal transition of melanoma. The approaches mentioned above aim to identify new therapeutic targets to reduce the metastatic potential of melanoma and to increase sensitivity to treatment.

## Das maligne Melanom im Fokus: eine retrospektive Datenerhebung zur Epidemiologie in einer fachärztlichen Kassenordination in Wien zwischen 2008 – 2016

P7

*Christina Vallant<sup>1</sup>, Franz Trautinger<sup>1</sup>, Diether Kramer<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Karl Landsteiner Institut für Dermatologische Forschung, St. Pölten, Österreich

<sup>2</sup>Privat, Graz, Österreich

**Einleitung:** Das maligne Melanom zählt weltweit zu den Tumoren mit der am schnellsten zunehmenden Inzidenz und ist mittlerweile in Österreich bei Männern die sechshäufigste, bei Frauen die siebenhäufigste maligne Tumorerkrankung. Die Datenerhebung zur Inzidenzrate erfolgt in Österreich aus dem Spitalsbereich. Über die Epidemiologie des Melanoms in der fachärztlichen Praxis liegen bisher keine relevanten Daten vor. Diese initialen Ergebnisse zur Inzidenz in einer dermatologischen Kassenpraxis sollen als Grundlage zu weiteren Untersuchungen der Melanomversorgung durch niedergelassene Fachärzte dienen.

**Methodik:** Die retrospektive Datenerhebung umfasst Männer und Frauen jeden Alters mit der histologisch verifizierten Erst-Diagnose eines Melanoms im Untersuchungszeitraum. Erhoben wurden personen- und tumorspezifische Parameter. Die Ergebnisse wurden mittels deskriptiver Statistik ausgewertet.

**Ergebnisse:** Insgesamt wurden 145 Patienten erfasst, wobei im ersten Halbjahr 2016 mehr

Melanome diagnostiziert wurden als 2014 und 2015 zusammen.

Vermutlich wegen der besseren Selbstdiagnose sind Frauen (Medianes Alter 53 Jahre) im Schnitt bei Diagnose 15 Jahre jünger als Männer (Medianes Alter 68 Jahre). Melanome werden bei ihnen häufiger im Rahmen der Routinekontrolle diagnostiziert.

Häufigster Tumortyp ist das superfiziell spreitende Melanom im Frühstadium (n=72). Bei Diagnosestellung sind diese Patienten 20 Jahre jünger (Medianes Alter 58 Jahre) als jene mit einem Lentigo maligna Melanom (n=8). Das noduläre Melanom ist selten (n=5). Häufig wurden Basalzellkarzinome (n=28) und Zweitmelanome (n=21) detektiert.

**Schlussfolgerung:** Die Ergebnisse zeigen, dass dem niedergelassenem Facharzt eine wesentliche Rolle in Diagnostik, Therapie und Nachsorge primärer Melanome zukommt. Weiterführende Versorgungsforschung unter Einschluss extramuraler Einrichtungen ist zur Verbesserung der Epidemiologie und zur Optimierung der Ressourcenverteilung erforderlich.

## Rasche Entwicklung von multiplen Plattenepithelkarzinomen in der roten Farbe einer Tätowierung

P 8

*Michael Wipplinger<sup>1</sup>, Gerald Exler<sup>1</sup>, Helmut Kehrer<sup>1</sup>, Jörg Jabkowski<sup>1</sup>, Wolfgang Segg<sup>2</sup>, Norbert Sepp<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Ordensklinikum Linz – Elisabethinen

<sup>2</sup>Ordensklinikum Linz – Barmherzige Schwestern

**Einleitung:** Die steigende Beliebtheit von Tätowierungen führt auch zu Komplikationen. Von Plattenepithelkarzinomen in Tätowierungen wurde in einzelnen Fällen berichtet. Rote Farbe als Auslöser und die rasche Entwick-

lung der Karzinome sind bisher selten beschrieben.

**Fall:** Ein 63-jähriger Mann hatte seit mehreren Jahren am rechten Arm eine schwarze Tätowierung

wierung. Im März 2016 wurde diese Tätowierung mit einer roten Farbe ergänzt. Bereits 4 Monate später wurde beim niedergelassenen Dermatologen ein Tumor in der roten Farbe chirurgisch entfernt.

7 Monate nach der Tätowierung wurde der Patient mit 4 hyperkeratotischen, indurierten, epithelialen Tumoren in der dermatologischen Ambulanz vorgestellt, diese waren streng auf die rote Farbe der mehrfarbigen Tätowierung begrenzt. Von den insgesamt 5 Tumoren die dem Patienten chirurgisch entfernt wurden, waren 3 Plattenepithelkarzinome und 2 Plattenepithelkarzinome in situ. In der histologischen Untersuchung zeigten sich eosinophile Zellen eines Plattenepithelcarcinoms mit deutlichem lymphozytärem Begleitinfiltrat und rotem Farbstoff in der

Dermis. Eine Untersuchung auf HPV Subtypen war negativ.

**Diskussion:** Wir vermuten eine Kausalität der roten Farbe für die aktuellen Plattenepithelcarcinome.

Keratoakanthome in Tätowierungen sind mehrfach beschrieben. Kausal wurden lichenoiden Entzündungsreaktionen oder primär karzinogene Effekte von Farbstoffen in Tätowierungen diskutiert. Im Mausversuch war der gleiche rote Farbstoff wie bei unserem Patienten bzw. das enthaltene 2-Anisidin, ein Ko-Karzinogen in Kombination mit UV-Licht. Wegen der insgesamt geringen Häufigkeit maligner Tumoren in Tätowierungen ist eine exakte Dokumentation dieser Patienten, vor allem der verwendeten Farbstoffe von großer Bedeutung.

## MC1R variants contribute differently to melanoma risk in males and females

P 9

*Judith Wendt<sup>1</sup>, Christoph Müller<sup>1</sup>, Sabine Rauscher<sup>1</sup>, Ingrid Fae<sup>2</sup>, Gottfried Fischer<sup>2</sup>, Ichiro Okamoto<sup>1</sup>*

*<sup>1</sup> Division of General Dermatology, Department of Dermatology, Medical University of Vienna, Vienna, Austria,*

*<sup>2</sup> Division of Blood Group Serology, Department of Transfusion Medicine, Medical University of Vienna, Vienna, Austria*

**Background:** Recently, red hair variants of the prominent pigmentation gene MC1R were found to contribute differently to pigmentation phenotype in males and females. As carriers of these variants are at increased melanoma risk, we aimed to investigate the role of MC1R variants in melanoma risk in males and females separately.

**Methods:** In this case-control study, we evaluated the effect of MC1R variants and melanoma risk for males and females separately by performing multivariate logistic regression analyses.

**Results:** In females, carrying combinations of MC1R red hair variants remained an independent risk factor for melanoma in a multivariate analysis (R/r OR 2.56,  $p < 0.001$ ; R/O OR 1.67,  $p = 0.024$  and r/O OR 1.54;  $p = 0.025$ ), whereas in males, only signs of actinic skin damage and sunburns remained significant risk factors.

**Conclusions:** MC1R variants contribute differently to melanoma risk in males and females. This could be helpful to better classify melanoma risk factors between the sexes.

## Incidence of malignant melanoma 2013 and 2014 – a retrospective analysis at the Department of Dermatology, Medical University of Graz

P 10

*Alia Amira Ghazzawi<sup>1</sup>, Georg Richtig<sup>1,2</sup>, Lorenzo Cerroni<sup>1</sup>, Erika Richtig<sup>1</sup>*

<sup>1</sup> Department of Dermatology, Medical University of Graz, Graz, Austria

<sup>2</sup> Institute of Experimental and Clinical Pharmacology, Medical University of Graz, Graz, Austria

**Introduction:** Despite multiple prevention programs malignant melanoma is still the deadliest form of skin cancer and epidemiologic data differ between countries. As data reported to the Austrian Cancer registry (Statistik Austria) reflect only a part of the real incidence, we performed a retrospective study.

**Methods:** We reviewed data from patients with a histopathological diagnosis of melanoma made at the Department of Dermatology, Medical University of Graz, in 2013 and 2014. Data including age, sex, location, tumour thickness, mitosis rate and ulceration were collected. Files with incomplete data, unclear histopathology and unknown primary tumours were excluded.

**Results:** From 898 patients 476 were men and

422 women. Mean age was 63 (SD ± 15) years in men and 59 (SD ± 18) years in women. 243 (25.7%) of the melanoma were located at the upper limbs, 208 (22.0%) on the legs, 152 (16.1%) on the back, 144 (15.2%) on the ventral trunk, 38 (4.0%) on the face and 162 (17.1%) at other locations. Tumour thickness was <1.0 mm in 779 (82.3%) cases (pT1), 1.0-2.0 mm in 82 (8.7%) cases (pT2), 2.01-4.0 mm in 44 (4.6%) cases (pT3) and >4.0 mm in 42 (4.4%) cases (pT4). Ulceration was found in 71 (7.5%) cases. In pT1 cases the mitosis rate was <1/mm<sup>2</sup> in 93.3% of the samples, and ≥1/mm<sup>2</sup> in 6.7%.

**Conclusions:** Our data suggest that prevention programs are working well as the majority were thin melanomas. However, 4.4% had a tumour thickness >4 mm putting the patient to a higher risk of progression.

### Genetik

## Antisense RNA-mediated improvement of SMaRT therapy for KRT14 correction

P 11

*Bernadette Liemberger<sup>1</sup>, Claudia Arzt, Stefan Hainzl, Verena Wally, Thomas Kocher, Josefina Piñón Hofbauer, Eva M. Murauer, Johann W. Bauer, Julia Reichelt, Ulrich Koller*

<sup>1</sup> EB House Austria, Research Program for Molecular Therapy of Genodermatoses, Department of Dermatology, University Hospital of the Paracelsus Medical University, Salzburg, Austria

<sup>2</sup> University Hospital of Dermatology, Paracelsus Medical University, Salzburg, Austria

**Introduction:** Dominant negative mutations within KRT14 are responsible for epidermolysis bullosa simplex (EBS), a rare skin blistering disease. Loss of stability of keratin intermediate filaments in keratinocytes leads to blistering of the skin and mucous membranes after minor mechanical trauma.

**Methods:** To correct KRT14 mutations in EBS patient cells, the spliceosome-mediated RNA trans-splicing (SMaRT) technology is utilized to recombine the mutant RNA molecule with an engineered RNA repair molecule (RNA trans-splicing molecule, RTM) to generate a corrected chimeric gene product. To achieve

this, RTMs carry the wild type sequence of the target site and necessary core splicing signals to facilitate the trans-splicing reaction. In order to increase the repair efficiency of a KRT14-specific RTM, randomly fragmented antisense RNAs (asRNAs) and rationally designed antisense oligonucleotides (ASOs) were created to block possibly interfering splice elements in the target region (exon 5 to exon7) of the KRT14 pre-mRNA. We analyzed the functionality of 76 asRNAs and 9 ASOs via a previously established fluorescence-based split-GFP screening system in triple-transfection experiments in HEK293 cells and performed further Western Blot, RT-PCR and immuno-

fluorescence analyses of the most promising ASOs.

**Results:** We achieved an increase in trans-splicing efficiency of up to 7-fold as monitored by flow cytometry and confirmed by RT-PCR analysis. Western Blot analysis of patient cell lines transfected with the most efficient ASOs showed normalization of K14 expression levels.

**Conclusion:** Our results suggest that inclusion of asRNAs or ASOs can increase trans-splicing efficiency to levels that may be sufficient to overcome the disease-associated EBS phenotype.

## Disseminierte Pannikulitis mit subkutanen Abszedierungen und ausgedehnten Fettgewebsnekrosen bei $\alpha$ 1-Antitrypsinmangel

P12

*Doris Thalhammer, Jörg Jabkowski, Norbert Sepp*

*Abteilung für Dermatologie und Venerologie, Ordensklinikum Elisabethinen, Linz, Österreich*

**Einleitung:**  $\alpha$ 1-Antitrypsinmangel ist eine autosomal co-dominant vererbte Erkrankung, wobei 0,1% der Betroffenen eine Pannikulitis entwickeln.

**Fallbericht:** Wir berichten über eine 69-jährige Patientin mit bekannter COPD, welche wegen lokalisierten peripheren Schwellungen an den Extremitäten seit 3 Monaten und einem seit 5 Tagen bestehenden perinealen Abszess hospitalisiert wurde.

Klinisch bestanden umschriebene subkutane Infiltrate an Schulter-Oberarm-Region und an den Oberschenkeln sowie ein perinealer Abszess (Ausmaß 5x2x1cm). Histologisch (tiefe Biopsie perineal) war eine lobulär akzentuierte Pannikulitis festzustellen.

Laborchemisch zeigten sich elevierte Entzündungsparameter sowie eine Hypoalbuminämie unklarer Genese. Amylase und Lipase sowie ANA, ANCA und Kryoglobuline wie auch Thrombophilieparameter waren negativ. Der Alpha-1-Antitrypsin-Wert zeigte sich signifikant erniedrigt. In der genetischen Untersuchung war ein homozygoter Alpha1-Antitrypsinman-

gel (Typ ZZ) feststellbar.

Differentialdiagnostisch konnten eine pankreatische Pannikulitis, eine traumatisch oder physikalisch bedingte Pannikulitis, eine Pannikulitis autoimmuner Genese (z.B. SLE, Sarkoidose, Sklerodermie), ein pannikulitisches kutanes B-Zell-Lymphom und eine Vaskulitis ausgeschlossen werden.

Eine disseminierte Pannikulitis mit subkutanen Abszedierungen und ausgedehnten Fettgewebsnekrosen bei  $\alpha$ 1-Antitrypsinmangel wurde diagnostiziert.

Unter primär konservativen Maßnahmen mittels entsprechender Lokaltherapie sowie Antibiotika- und hochdosierter Steroidgabe kam es zu einem Progress des Abszesses. Erst unter Substitution von Alpha1-Antitrypsin (60mg/kg KG Prolastin zunächst 1x wöchentlich, dann alle 2 Wochen) sowie forcierter Lokaltherapie kam es zu einer raschen Stabilisierung des Befundes.

**Schlussfolgerungen:**  $\alpha$ 1-Antitrypsinmangel ist eine seltene Differentialdiagnose der nekrotisierenden Pannikulitis. Die therapeutische Wertigkeit der Substitution von Alpha1-Antitrypsin



wird in der Literatur mit unterschiedlicher Wirksamkeit beschrieben. Im von uns vorgestellten Fall zeigte sich auf die Substitutionstherapie

mit Alpha1-Antitrypsin eine rasche Besserung des kritischen Krankheitsbildes.

## Leopard Syndrom: ein bisher nicht beschriebener Phänotyp?

P13

**Elisabeth Fabian<sup>1</sup>, Gerald Exler<sup>1</sup>, Denisa Ilenčíková<sup>2</sup>, Norbert Sepp<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Abteilung für Dermatologie, Ordensklinikum Elisabethinen, Linz, Österreich

<sup>2</sup>Institut für Medizinische Genetik, Kepler Universitätsklinik, Linz, Österreich

**Einleitung:** Ein 58-jähriger Patient wurde an unserer dermatologischen Abteilung aufgrund eines Rezidivs eines Dermatofibrosarkoma protuberans vorgestellt.

Im Rahmen der klinischen Untersuchung stach eine auffallende Physiognomie sowie multipelste Lentigines ins Auge. Anhand der Klinik wurde ein LEOPARD-Syndrom (Noonan-Syndrom mit multiplen Lentigines) suspekt, welches zur Gruppe der Neuro-Cardio-Facio-Cutanen Syndromen, auch RASopathien, gehört.

**Ergebnisse:** Morphologisch fanden sich ein Hypertelorismus, dichte Augenbrauen, krauses, buschiges Haar, tief sitzende Ohren, volle Lippen mit tief ansetzenden Mundwinkeln, eine breite Nase sowie ein schmales Kiefer. Zusätzlich bestand eine verdickte Nackenfalte, eine breite Brust und eine Makroglossie. Multiple Schwannome wurden histologisch gesichert, des Weiteren wurde eine unklare Raumforderung der Milz, mutmaßlich benignen Charakters, gefunden.

Cardiopulmonale Fehlbildungen sowie auditive oder mentale Beeinträchtigungen fehlten zur Gänze.

Anamnestisch konnten keine ähnlichen morphologischer Auffälligkeiten oder ein bekann-

tes LEOPARD-Syndrom in der Familie erhoben werden.

Die genetische Analyse ergab die für das LEOPARD-Syndrom phänotypische Mutation im PTPN11-Gen (c.1403C>T).

Entgegen der Morphologie und der genetischen Analyse waren bei unauffälligen kardio-pulmonalen Verhältnissen die Diagnosekriterien (nach Van der Burgt) für RASopathien nicht eindeutig erfüllt.

**Schlussfolgerung:** Die Divergenz zwischen klinischen Diagnosekriterien und Genetik kann durch die große Bandbreite der phänotypischen Auffälligkeiten, welche mit RASopathien einhergehen, erklärt werden. Die klinischen Diagnosekriterien müssen als nicht ausreichend für die Heterogenität dieser Erkrankungsgruppe angesehen werden. Ein erhöhtes Risiko für neurale Tumore, Neuroblastome, hämatologische Erkrankungen sowie auch vereinzelte solide Tumore ist beim LEOPARD-Syndrom vorbeschrieben. Ein vermehrtes Auftreten von Schwannomen und Hauttumoren vom Typ des Dermatofibrosarkoma protuberans wurde bisher nicht beobachtet. Ein Zusammenhang der Tumore und der bestehenden genetischen Mutation ist in unserem Fall anzunehmen.

## Inactivation of DNase1L2 and DNase2 in keratinocytes suppresses DNA degradation during epidermal cornification and results in constitutive parakeratosis

P 14

*Leopold Eckhart, Heinz Fischer, Maria Buchberger, Erwin Tschachler*

*Research Division of Biology and Pathobiology of the Skin, Department of Dermatology, Medical University of Vienna, Vienna, Österreich*

**Introduction:** Nuclear DNA of keratinocytes is degraded during the formation of the stratum corneum. Incomplete DNA degradation leads to parakeratosis in many skin diseases. The aim of this study was to determine the mechanism of cornification-associated DNA degradation.

**Methods:** DNase1L2/DNase2 double knockout were generated by crossing DNase1L2 and DNase2 single gene knockout mice. The epidermis of double and single DNase knockout mice was investigated histologically for residual DNA and DNA fragments and by immunolabeling for nuclear proteins.

**Results:** In contrast to DNase1L2 and DNase2 single gene knockout mice, DNase1L2/DNase2 double knockout mice aberrantly retained nuclear DNA in the stratum corneum, a phenomenon commonly referred to as parakeratosis. The DNA within DNase1L2/DNase2-deficient corneocytes was

partially degraded, indicating that an additional, though insufficient mechanism of DNA fragmentation operates beside DNase1L2 and DNase2. Isolation of corneocytes and in situ DNA labelling demonstrated that corneocytes of DNase1L2/DNase2 double knockout mice contained DNA in a nucleus-like compartment that also contained nucleosomal histones but lacked the nuclear intermediate filament protein lamin A/C. Parakeratosis was not associated with altered corneocyte resistance to mechanical stress, changes in transepidermal water loss, or inflammatory infiltrates in DNase1L2/DNase2 double knockout mice.

**Conclusions:** The results of this study suggest that cornification of epidermal keratinocytes depends on the cooperation of DNase1L2 and DNase2 and indicate that parakeratosis per se does not suffice to cause skin pathologies.

## Comparative genomics of skin barrier proteins reveals environment-dependent dispensability of the suprabasal epidermal keratins K1, K2, and K10

P 15

*Florian Ehrlich, Heinz Fischer, Erwin Tschachler, Leopold Eckhart*

*Research Division of Biology and Pathobiology of the Skin, Department of Dermatology, Medical University of Vienna, Vienna, Österreich*

**Introduction:** The epidermis has been shaped by evolutionary adaptations to the environment. In humans, the most abundant proteins of the suprabasal epidermis are keratins K1, K2 and K10 which together form the cytoskeleton at the skin barrier. Mutations in K1 and K10 cause epidermolytic hyperkeratosis.

**Methods:** Here, we performed comparative genomics to determine whether mutations in keratin genes were tolerated under different environmental constraints. Genome sequences of a phenotypically diverse set of mammalian species were screened by bioinformatic methods.

**Results:** The basal epidermal keratins K5 and K14 as well as the hyperproliferation-associated keratins K6 and K17 are highly conserved among mammals. By contrast, the suprabasal epidermal keratins K1, K2 and K10 have been inactivated in fully aquatic mammals of the phylogenetic clade comprising dolphins and whales.

**Conclusions:** The results of this study identify specific components of the epidermal cytoskeleton that are associated with the skin barrier function in a terrestrial environment. Although K1, K2, and K10 constitute a major portion of the total proteome of suprabasal human epidermis, they are entirely dispensable in some other mammals.

## Immunologie

---

### Herpes Simplex Reactivation after Photodynamic Therapy for Actinic Cheilitis in a patient with Non-Hodgkin Lymphoma: Recommendations for an Adequate Prophylaxis

P16

*Michael Dennis Linder*<sup>1</sup>, *Edoardo Zattra*<sup>2</sup>, *Marta Benedetta Brumana*<sup>3</sup>, *Elena Marinello*<sup>1</sup>, *Anna Belloni Fortina*<sup>4</sup>, *Stefano Piaserico*<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Dermatology University Clinic, Padua, Italien*

<sup>2</sup>*Ospedale Sant'Antonio, Padua, Italien*

<sup>3</sup>*Ospedale Humanitas San Pio X, Mailand, Italien*

<sup>4</sup>*Unit of Paediatric Dermatology University of Padua, Padua, Italien*

Photodynamic therapy (PDT) has proved effective in the treatment of actinic keratosis and actinic cheilitis. The treatment is associated with several dermatological side effects, among which pain, erythema and oedema appear to be the most frequent ones. Also, some cases of latent reactivation of herpes simplex virus (HSV) infection have been described in association with PDT.

As a matter of fact, even if PDT is used for the treatment of HSV recurrences due to its antiviral activity, this same treatment might at the same time act as a trigger in patients with

latent infection, analogously to sunlight exposure or laser treatment. Possible mechanisms underlying this reaction (as well as efficacy of PDT for actinic cheilitis) are briefly reviewed.

We report a 71-years old female with Non-Hodgkin Lymphoma, who developed an outbreak of herpes labialis after a treatment with methyl aminolaevulinate-PDT. Our case demonstrates once again the need for a careful history-taking before performing PDT in order to make sure that, if needed, an adequate antiviral prophylaxis be provided.

## Ein randomisierter Open-Label-Vergleich über 24 Wochen von Ixekizumab versus Fumarsäureester und Methotrexat bei systemisch nicht-vorbehandelten Patienten mit moderater bis schwerer Plaquesoriasis

P17

*Miriam Satler<sup>3</sup>, Kristian Reich<sup>1</sup>, Andreas Pinter<sup>2</sup>, Anke Leutz<sup>3</sup>, Carsten Henneges<sup>3</sup>, Edith Schneider<sup>3</sup>, Alexander Schacht<sup>3</sup>, Martin Dossenbach<sup>3</sup>, Matthias Augustin<sup>4</sup>, Ulrich Mrowietz<sup>5</sup>*

<sup>1</sup> Dermatologikum Hamburg and SCIderm Research Institute, Hamburg, Deutschland

<sup>2</sup> University Clinic of Frankfurt am Main, Frankfurt am Main, Deutschland

<sup>3</sup> Eli Lilly and Company, Indianapolis, USA

<sup>4</sup> Institute for Health Services Research in Dermatology and Nursing (IVDP), University Medical Center Hamburg-Eppendorf (UKE), Hamburg, Deutschland

<sup>5</sup> University Medical Center Schleswig-Holstein, Kiel, Deutschland

**Einleitung:** Es wurde die Wirksamkeit und Sicherheit von Ixekizumab (IXE) mit Fumarsäureestern (FAE) und Methotrexat (MTX) nach 24 Behandlungswochen bei systemisch nicht-vorbehandelten Patienten mit moderater bis schwerer Plaquesoriasis verglichen.

**Methodik:** Bei dieser Rater-verblindeten Open-Label-Studie über 24 Wochen mit parallelen Gruppen (NCT02634801) erhielten Patienten randomisiert eine In-Label-Behandlung mit IXE (N=54), FAE (N=54) oder MTX (N=54).

**Ergebnisse:** Primärer Endpunkt war PASI 75-Ansprechen von IXE vs MTX und IXE vs FAE. Sekundäre Endpunkte schlossen PASI 90 und 100 sowie sPGA(0,1) ein. PASI 75 erreichten 49 (90,7%) mit IXE im Vergleich zu 12 (22,2%;  $p < 0,0001$ ) mit FAE- und 38 (70,4%;  $p = 0,0137$ ) mit MTX behandelten Patienten. PASI 90 erreichten 43 (79,6%) mit IXE im Vergleich zu 5 (9,3%;  $p < 0,0001$ ) mit FAE- und 21 (38,9%,

$p = 0,0001$ ) mit MTX behandelten Patienten. PASI 100 erreichten 22 (40,7%) mit IXE im Vergleich zu 2 (3,7%,  $p < 0,0001$ ) mit FAE- und 7 (13,0%;  $p = 0,0041$ ) mit MTX behandelten Patienten. sPGA(0,1) erreichten 45 mit IXE (86,5%), 7 mit FAE (13,2%) und 27 mit MTX (51,9%;  $p < 0,0001$  vs FAE,  $p = 0,0007$  vs MTX) behandelte Patienten. Schwerwiegende Nebenwirkungen (AE) wurden bei 1 (1,9%) IXE-, 2 (3,8%) FAE- und 1 (1,9%) MTX-Patienten berichtet. 22 Patienten brachen wegen AE ab (IXE  $n = 2$  [3,7%] und FAE  $n = 20$  [38,5%]).

**Schlussfolgerung:** Nach 24 Wochen zeigte IXE bei systemisch nicht-vorbehandelten Patienten mit moderater bis schwerer Psoriasis eine überlegene Wirkung im Vergleich zu MTX- und FAE-Behandlung bezüglich Ansprechen auf PASI 75/90/100 und sPGA (0,1). Behandlung mit IXE und MTX war gut verträglich. Patienten mit FAE brachen öfter ab, meistens aufgrund von gastrointestinalen Nebenwirkungen.

## Klinische Langzeitergebnisse nach 2 Jahren Ixekizumab-Behandlung bei Patienten mit mittelschwerer bis schwerer Plaque-Psoriasis mit Fokus auf den absoluten PASI-Wert

P18

*Susanne Grond<sup>2</sup>, Pablo Fernández Peñas<sup>1</sup>, Orin Goldblum<sup>2</sup>, Lovisa Berggren<sup>2</sup>, Nicole Burkhardt<sup>2</sup>, Denis Jullien<sup>3</sup>*

*1 Westmead Hospital, Westmead, Australia*

*2 Eli Lilly and Company, Indianapolis, USA*

*3 Centre Hospitalier Universitaire Lyon, Lyon, France*

**Einleitung:** Behandlungsvergleiche basieren üblicherweise auf relativen Verbesserungen vom PASI („Psoriasis Area and Severity Index“)-Ausgangswert. Für eine langfristige Bewertung der Wirksamkeit könnte das Erreichen eines niedrigen absoluten PASI jedoch relevanter sein.

**Methodik:** Wir berichten PASI-Daten über zwei Jahre von Patienten, die zu einer Behandlung mit Ixekizumab (IXE) in der zugelassenen Dosierung (Startdosis von 160 mg, gefolgt von 80 mg alle 2 Wochen bis Woche 12, danach 80 mg alle 4 Wochen [Q2W/Q4W; Studie UNCOVER 3 (NCT01646177)]) randomisiert worden waren. Zur Zusammenfassung der Daten wurden drei Methoden angewendet: 1) „Non-Responder Imputation“ (NRI; nimmt an, dass jeder Patient, der die Studie abbricht ein Non-Responder ist); 2) „Last-Observation-Carried-Forward“ (LOCF; nimmt an, dass am Ende der Studie die gleiche Wirksamkeit wie bei Studienabbruch eintritt); 3) beobachtete Fälle (OC, „observed cases“). Es wurden nur jene Studienpatienten berücksichtigt, die mit der zugelassenen IXE-Dosierung behandelt worden waren. Datenpunkte mit hochtitrierter Q2W-Langzeitdosierung wurden

ausgeschlossen (OC) und wurden durch LOCF-Daten ersetzt, bis der Patient die Studie abbrach (NRI/LOCF).

**Ergebnisse:** Während der Erhaltungsphase zwischen Woche 60 und Woche 108 wurde IXE Q4W bei 11 (3,5%) Patienten zu Q2W hochtitriert. An Woche 108 hatten 305 von 385 Patienten unter der zugelassenen IXE-Dosierung einen vorhandenen PASI-Wert. Relative PASI-Ansprechraten an Woche 108 mit IXE in der zugelassenen Dosierung waren (NRI/LOCF/OC): PASI 75=76,4%/84,2%/94,1%, PASI 90=64,4%/70,1%/81,0%, PASI 100=46,0%/49,1%/58,0%. Absolute PASI-Werte in der zugelassenen IXE-Dosierung waren (NRI/LOCF/OC): PASI≤5=76,1%/83,9%/93,8%, PASI≤3=70,9%/78,2%/88,5%, PASI≤2=66,2%/71,4%/83,0%, PASI≤1=58,2%/62,9%/73,1%.

**Schlussfolgerung:** Der Großteil der Patienten, die mit der zugelassenen IXE-Dosierung behandelt worden waren, konnten über 2 Jahre kontinuierlicher Behandlung einen niedrigen absoluten PASI aufrechterhalten.

## Wirksamkeits- und Verträglichkeitsergebnisse aus 52 Wochen SPIRIT-P1: Eine Phase-3-Studie mit Ixekizumab bei Patienten mit aktiver Psoriasisarthritis

P19

*Miriam Satler<sup>3</sup>, Philip J. Mease Mease<sup>1</sup>, Masato Okada<sup>2</sup>, Mitsumasa Kishimoto<sup>2</sup>, Catherine L. Shuler<sup>3</sup>, Hilde Carlier<sup>3</sup>, Chen-Yen Lin<sup>3</sup>, Jiani Mou<sup>3</sup>, Susan R. Moriarty<sup>3</sup>, Chin H. Lee<sup>3</sup>, Dafna D. Gladman<sup>4</sup>*

<sup>1</sup> Swedish Medical Center and University of Washington, Seattle, USA

<sup>2</sup> St Luke's International Hospital, Tokyo, Japan

<sup>3</sup> Eli Lilly and Company, Indianapolis, USA

<sup>4</sup> University of Toronto, Toronto, Canada

**Einleitung:** Bewertet wurde die Wirksamkeit und Sicherheit von Ixekizumab bei Patienten mit aktiver Psoriasisarthritis (PsA).

**Methodik:** Während der doppelblinden Behandlungsphase erhielten Patienten (N=417) randomisiert Ixekizumab 80mg alle 4 (IXEQ4W) oder alle 2 (IXEQ2W) Wochen (inklusive 160mg Startdosis), 40mg Adalimumab oder Placebo (DBTP: Wochen 0–24). 381 Patienten nahmen an der Verlängerungsphase teil (EP: Wochen 24–52): zu Woche 16 oder 24 wurden die Patienten der Adalimumab- oder Placebogruppe auf IXEQ4W oder IXEQ2W rerandomisiert. Gezeigt werden Ergebnisse der EP-Population, die IXEQ4W oder IXEQ2W seit Studienbeginn erhalten hatten (IXEQ4W/IXEQ4W und IXEQ2W/IXEQ2W).

**Ergebnisse:** 304 Patienten schlossen die EP ab. Die Ansprechraten zu Woche 52 für die IXEQ4W/IXEQ4W- und die IXEQ2W/IXEQ2W-

Gruppen waren: ACR 20/50/70: 69,1/54,6/39,2% und 68,8/53,1/39,6%; PASI 75/90/100: 78,8/66,7/56,1% und 81,8/78,2/67,3%; statischer PGA-Punktwert von (0 oder 1) zu (0): 81,3/60,4% und 78,4/62,2%. Zu Woche 52 zeigten die IXEQ4W/IXEQ4W- und IXEQ2W/IXEQ2W-Gruppen eine prozentuale BSA Veränderung von Baseline von -13,5 und -9,3 und eine NAPS1 Veränderung von -16,5 und -21,6. Die meisten unerwünschten Ereignisse (AE) waren mild oder moderat, bei 4 Patienten traten schwerwiegende AE auf.

**Schlussfolgerung:** Patienten, die mit IXE über 52 Wochen behandelt worden waren zeigten klinisch signifikante Verbesserungen bezüglich Anzeichen und Symptome der PsA, sowie bei Nagel- und Hautsymptomen. Das Sicherheitsprofil von IXE in der EP war ähnlich der in der DBTP und anderen Phase-3-Studien mit IXE bei Patienten mit Plaque-Psoriasis (UNCOVER Studien)<sup>1</sup>.

## Influence of filaggrin genotype on regulatory T cells in atopic dermatitis

P 20

*Verena Moosbrugger-Martinz<sup>1</sup>, Marion Bellutti<sup>1</sup>, Katharina Ladstätter<sup>1</sup>, Matthias Schmuth<sup>1</sup>, Sandrine Dubrac<sup>1</sup>, Robert Gruber<sup>1,2</sup>*

<sup>1</sup>Department of Dermatology, Venereology and Allergology, Medical University of Innsbruck, Innsbruck, Austria

<sup>2</sup>Department of Human Genetics, Medical University of Innsbruck, Innsbruck, Austria

Atopic dermatitis (AD) is considered to result from skin barrier impairment, environmental factors and abnormal immune reactivity. Although previous studies describe an important role of regulatory T cells (Tregs) in the AD pathogenesis, the interaction between Tregs and epidermal barrier dysfunction in AD patients remains unclear. We here report an AD cohort, which has been characterized for filaggrin (FLG) mutation status by next generation sequencing and for phenotypical grading by assessment of EASI score, grade of erythema, transepidermal water loss (TEWL) and total serum IgE. AD patients revealed an increased EASI score, grade of erythema and TEWL, regardless of FLG genotype, when compared to healthy controls. Total serum IgE was increased in AD patients without FLG mutations when compared to healthy controls and AD patients carrying FLG null mutations.

For characterization of circulating Tregs we identified demethylation of CpG dinucleotides in a conserved region of FoxP3 intron 1, representing stable Tregs with suppressive function, and percentages of CD4+ CD25+ CD127-/low Tregs in peripheral blood. Although our cohort presented no significant differences in percentages of Tregs with demethylated FoxP3i1, we observed an increased proportion of CD4+ CD25+ CD127-/low Tregs within the lymphocyte population only in FLG wt/wt AD patients. Within the Treg population, proportions of effector Tregs were enhanced, exhibiting increased proportions of Th2 Tregs, whereas proportions of Th1 Tregs were decreased in FLG wt/wt AD patients. Thus, Tregs with plasticity are increased in AD patients without FLG mutations, while neither disease severity nor filaggrin genotype influences levels of suppressive Tregs.

## Sklerodermie-Netzwerk Oberösterreich

P 21

*Benjamin Rogen<sup>1</sup>, Marija Geroldinger-Simic<sup>1</sup>, Barbara Ernst<sup>1</sup>, Gerald Exler<sup>1</sup>, Jörg Jabkowski<sup>1</sup>, Helmut Kehrer<sup>1</sup>, Daniella Kitzmüller-Winter<sup>1</sup>, Karin Krenmayr<sup>1</sup>, Alexander Mlynek<sup>1</sup>, Birgit Weindl<sup>1</sup>, Michael Schumacher<sup>2</sup>, Regina Steringer-Mascherbauer<sup>3</sup>, Andrea Trenkler<sup>4</sup>, Norbert Sepp<sup>1</sup>, Georg Klein<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Abteilung für Dermatologie, Ordensklinikum Linz Elisabethinen, Linz, Österreich

<sup>2</sup>Abteilung für Pneumologie, Ordensklinikum Linz Elisabethinen, Linz, Österreich

<sup>3</sup>Abteilung für Kardiologie, Angiologie, Interne Intensivmedizin, Ordensklinikum Linz Elisabethinen, Linz, Österreich

<sup>4</sup>Abteilung für Nieren- und Hochdruckerkrankungen, Transplantationsmedizin und Rheumatologie, Ordensklinikum Linz Elisabethinen, Linz, Österreich

**Einleitung:** Systemische Sklerodermie (SS) ist eine chronische Bindegewebserkrankung, die sich durch eine übermäßige Produktion und Akkumulation von Kollagen, Autoimmunität

und Vaskulopathie kennzeichnet. Das führt zur Sklerosierung der Haut und zu Befall der inneren Organe (Lunge, Verdauungstrakt, Niere, Herz). Es unterscheiden sich zwei Verlaufsfor-

men: die limitierte und die diffuse SS.

**Methodik:** Die Daten wurden aus der Sklerodermie-Datenbank gewonnen, die an der Abteilung für Dermatologie am Ordensklinikum Linz Elisabethinen seit 2006 geführt wird. Ziel unserer Arbeit war es, klinische und laborchemische Parameter von Patienten mit diffuser SS mit jenen von Patienten mit limitierter SS zu vergleichen.

**Ergebnisse:** Von 57 Patienten mit SS wurde bei 13 eine diffuse SS (Anti-Scl-70-Antikörper) und bei 17 Patienten eine limitierte SS (Cen-B-P-Antikörper) diagnostiziert. Bei den restlichen 27 Patienten konnten weder Anti-Scl-70-Antikörper noch Cen-B-P-Antikörper nachgewiesen werden. Pulmonal-arterielle Hypertonie (PAH) war bei 8 von 30 (26,6%) Patienten (38,5% bei

diffuser, 17,6% bei limitierter SS) vorhanden. Eine Lungenfibrose konnte bei 10 von 30 (33,3%) Patienten (61,5% bei diffuser, 11,8% bei limitierter SS) festgestellt werden. Eine Ösophagushypomotilität haben 12 von 30 (40%) Patienten (38,5% bei diffuser, 17,6% bei limitierter SS) entwickelt. Das Raynaud-Syndrom war bei 16 von 30 (53,3%) Patienten (61,5% bei diffuser, 47% bei limitierter SS) vorhanden. Digitale Ulcera waren bei 9 von 30 (30%) Patienten (30,8% bei diffuser, 29,4% bei limitierter SS) zu sehen.

**Schlussfolgerung:** Lungenfibrose und PAH treten bei diffuser SS deutlich häufiger als bei limitierter SS auf, während das Raynaud-Syndrom und digitale Ulcera bei beiden Verlaufsformen der SS in etwa gleich häufig zu finden sind.

## The prevalence of periodontitis is increased in psoriasis and linked to its inverse subtype

P 22

*Clemens Painsi<sup>1,2</sup>, Alexander Hirtenfelder<sup>2</sup>, Bernhard Lange-Asschenfeldt<sup>1,4</sup>, Franz Quehenberger<sup>3</sup>, Peter Wolf<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> Department of Dermatology, State Hospital Klagenfurt, Klagenfurt, Austria

<sup>2</sup> Department of Dermatology, Medical University of Graz, Graz, Austria

<sup>3</sup> Institute for Medical Informatics, Statistics and Documentation, Medical University of Graz, Graz, Austria

<sup>4</sup> Department of Dermatology, Venereology and Allergology, Charité, Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Germany

Periodontitis and psoriasis are suggested to be co-occurring, chronic inflammatory conditions with overlapping characteristics. However, respective evidence is rare and data on risk factors of periodontitis in psoriasis patients are minimal. The aim of this study was to expand the evidence of psoriasis-associated periodontitis and establish a potential risk profile for periodontitis. The data analyzed in this study were collected at the Department of Dermatology, State, Klagenfurt, Austria, from patients who underwent an inflammatory focus screening, including a dental checkup (DCU), between January 2007 and February 2016. DCU has been routinely performed at this department in patients with psoriasis exa-

cerbation and chronic spontaneous urticaria (CSU). In total data from 209 exacerbated psoriasis patients were retrospectively analyzed on recordings of periodontitis and compared with that of 91 chronic spontaneous urticarial (CSU) patients. Analysis showed a significantly increased prevalence of periodontitis in psoriasis compared to CSU patients with an odds ratio of 3.76 [95% CI 1.60- 10.27, p 0.001]. Within the psoriatic subtypes the inverse type (affecting intertriginous body areas) was strongly linked to periodontitis with an odds ratio of 5.11 [95% CI 1.36-20.38, p 0.006]. These results are enlarging the evidence for psoriasis-associated periodontitis and identify a link between the inverse type of psoriasis and periodontitis.



## A late-onset variant of Familial Mediterranean Fever with unusual skin and mucosal manifestations?

P 23

*Simona Saluzzo<sup>1</sup>, Georg Stary<sup>1</sup>, Wolfgang Bauer<sup>1</sup>, Peter M. Heil<sup>1</sup>, Georg Stingl<sup>1</sup>, Winfried F. Pickl<sup>2</sup>, Christian Sillaber<sup>3</sup>, Stephan N. Wagner<sup>1</sup>*

<sup>1</sup> Medizinische Universität Wien, Universitätsklinik für Dermatologie, Wien, Österreich

<sup>2</sup> Medizinische Universität Wien, Abteilung für Zelluläre Immunologie & Immunhematologie, Institut für Immunologie Zentrum für Pathophysiologie, Infektiologie und Immunologie, Wien, Österreich

<sup>3</sup> Medizinische Universität Wien, Klinische Abteilung für Hämatologie und Hämostaseologie, Wien, Österreich

**Case History:** A 36-year-old Caucasian, with a recent cutaneous rash of the lower extremities. At the age of 32 she developed joint pain, frequent shivering, complete loss of teeth, splenomegaly, transfusion dependent anemia. She had already received doxycycline, methotrexate, azathioprine, Rituximab and TNF-blockers without clinical benefit.

**Clinical Findings:** Asymmetrically distributed, grouped and slightly elevated, dark-red purpuric papules of 0,5-1 cm diameter on the lower extremities.

**Differential diagnosis:** Henoch–Schönlein purpura (HSP), leukocytoclastic vasculitis, erythema elevatum et diutinum (EED), Immunocomplex associated disease, hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH), hyper IgD syndrome, familial Mediterranean fever and thalassemia.

**Laboratory Results:** Elevated C-reactive Protein (8,5 mg/dl, NR = <0,5 mg/dl), microcytic normochromic anemia (with Hb = 6,5 g/dL, NR 12-16), elevated ferritin (756 µg/L, NR 20-150)

and elevated serum amyloid (824 mg/L, NR 12-230). Three independent skin biopsies showed vascular infiltration of neutrophils with formation of nuclear dust. Direct immunofluorescence was inconclusive. Circulating immunocomplexes, cryoglobulins, auto-immune antibodies, Complement and rheumatic factor were normal. Bone marrow biopsy was non-pathological. Genetic analysis revealed heterozygous allelic germline mutations in on exon 2 (p.Arg202Gln) and exon 10 (p.Lys695Arg) of the MEFV gene.

**Diagnosis:** Familial Mediterranean fever (FMF) with leukocytoclastic vasculitis (LV).

**Therapy:** The patient rapidly responded to oral colchicine (0,375mg q.i.d.). The LV worsened under colchicine treatment and was successfully treated by additional dapsone (50mg b.i.d.).

**Comments:** To our knowledge, LV was never described as a skin manifestation of FMF. The variant p.Arg202Gln on exon 2 was so far never associated with FMF and could represent a new pathogenic variant.

## Interimsanalyse der VIP Study – eine epidemiologische Querschnittsstudie zum Screening der Psoriasis Arthritis

P24

**Hannes Trattner<sup>1</sup>, Adrian Tanew<sup>1</sup>, Stephan Blüm<sup>2</sup>**

*1 Universitätsklinik für Dermatologie, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich*

*2 Universitätsklinik für Innere Medizin III, Abteilung für Rheumatologie, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich*

**Einleitung:** Psoriasis Arthritis (PsA) tritt bei ca. 20% der Psoriasis Patienten auf. Eine frühzeitige Diagnose ist maßgeblich, um Gelenksschäden zu verhindern. Bisherige Screening Instrumente beruhen hauptsächlich auf Patientenfragebögen wie dem Psoriasis Epidemiology Screening Tool (PEST).

**Methodik:** Patienten mit Plaque Psoriasis und muskuloskeletalen Beschwerden wurden in diese Querschnittsstudie eingeschlossen. Nachdem die Patienten den PEST Fragebogen (Cut Off: 3 von 5 Punkten) ausgefüllt hatten, wurden Haut (PASI, Ausmaß von Kopfhautpsoriasis, Befall der Rima ani), Nägel und Gelenke vom Dermatologen untersucht. Anschließend wurde ein Röntgen von Händen, Vorfüßen und etwaigen anderen schmerzhaften Gelenken durchgeführt. Die endgültige Diagnose wurde durch einen Rheumatologen gestellt. Das Ziel dieser Studie ist es, das Risikoprofil von PsA Patienten zu schärfen und auf diese Weise einen verbesserten Screening Algorithmus zu entwickeln.

**Ergebnisse:** Bisher wurden insgesamt 68 Patienten (33 Frauen) mit einer durchschnittlichen Erkrankungsdauer von  $16,7 \pm 13,4$  Jahren und einem medianen PASI Wert von 4,8 (Q1 1,8; Q3 9,4) ausgewertet. PsA wurde in 17 Patienten (25%) diagnostiziert, von denen 9 (53%) mithilfe des PEST Fragebogens identifiziert werden konnten. Wurde zusätzlich eine Gelenkuntersuchung auf Schwellungen (klassischerweise Daktylitis) und ein Röntgen durchgeführt, konnte die Sensitivität auf 82% gesteigert werden. 88% der PsA- versus 52% der non-PsA Patienten zeigten Nagelveränderungen ( $p=0,012$ ). Bei einem mittleren target NAPS von  $3,5 \pm 3,2$  versus  $1,7 \pm 2,3$  war die Nagelpsoriasis bei PsA-Patienten außerdem stärker ausgeprägt ( $p=0,014$ ).

**Schlussfolgerung:** Durch die orientierende Gelenkuntersuchung und die Überweisung zum Röntgen, kann die Treffsicherheit von Screening Instrumenten wie dem PEST Fragebogen erhöht werden.

## Sexually transmitted infections

### Prävalenzraten von *Neisseria gonorrhoeae*, *Chlamydia trachomatis* und *Treponema pallidum* ssp.

P 25

**Elisabeth Jülg, V Zankl, Andrea Lueger, Wolfram Hötzenecker, Martina Schütz-Bergmayr**

*Klinik für Dermatologie und Venerologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz, Österreich*

**Einleitung:** Sexuell übertragbare Infektionen (STI) stellen nach wie vor ein erhebliches gesundheitliches Problem aller Altersklassen und Gesellschaftsschichten dar. Aufgrund unterschiedlicher Aspekte steigt die Inzidenz

der STI weltweit an. In Österreich fehlen durchgängigen Daten bezüglich der Infektionen mit *Neisseria gonorrhoeae*, *Chlamydia trachomatis* sowie *Treponema pallidum* Subspezies (ssp.) *pallidum*. Diese Arbeit beschäftigt sich

mit den aktuellen Prävalenzraten der drei oben genannten Erreger an der STI Ambulanz des Kepler Universitätsklinikums (KUK) in Linz.

**Methodik:** Es erfolgte eine retrospektive Datenerhebung von insgesamt 194 Patienten, welche im Zeitraum von 01.07.2016 – 31. 12. 2016 die STI Ambulanz des KUK aufsuchten. Die Testungen auf *N.gonorrhoeae* erfolgten mittels PCR aus Urin sowie dem direkten Erregernachweis und Kultur (GO Agar) aus Abstrichen. Chlamydien wurden mittels PCR aus Harn und Abstrichen und eine *Treponema pallidum* Infektion mittels serologischer Bestimmung eines TPHA Tests, *Treponema pallidum* ELISA, *Treponema pallidum* IgM ELISA sowie RPR Tests nachgewiesen.

**Ergebnisse:** Innerhalb des Patientenkollektivs

(194 Personen) gab es im untersuchten Zeitraum (6 Monate) 286 Diagnosestellungen. Dabei konnte eine Infektion mit *Treponema pallidum* ssp. *pallidum* in 11% (n=33), eine Chlamydieninfektionen in 8% (n=23) und eine Infektion mit Gonokokken in 3,9% (n=11) der Fälle nachgewiesen werden. Syphilisinfektionen bildeten mit 49,3% den höchsten Anteil unter den drei Erregern, gefolgt von *Chlamydia trachomatis* (34,3%) und *Neisseria gonorrhoeae* (16,4%).

**Schlussfolgerung:** Die Prävalenzzahlen dieser Untersuchung sowie die steigenden Neuinfektionen weltweit unterstreichen die Relevanz dieser Infektionskrankheiten und die Notwendigkeit einer Aufklärung über präventive Maßnahmen in der Bevölkerung.

## Eine Erhebung der Prävalenzrate von genitalen HPV-Infektionen und Bestimmung der Subtypen

P 26

*Elisabeth Jülg, M Busch, Andrea Lueger, Wolfram Hötzenecker, Martina Schütz-Bergmayr  
Klinik für Dermatologie und Venerologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz, Österreich*

**Einleitung:** Humane Papillomaviren (HPV) spielen eine zentrale Rolle bei der Entstehung von Condylomen und der nachfolgenden malignen Entartungen (Cervixkarzinom). Aktuell findet in Österreich keine generelle statistische Erfassung der HPV-Infektionen statt. Ziel der Arbeit war es daher, die Prävalenzrate von genitalen HPV und dessen Subtypen sowie die Ko-Inzidenz zusätzlicher sexuell übertragbarer Krankheiten festzustellen. Zudem wurde der Impfschutz gegen Hepatitis B untersucht.

**Methodik:** Es erfolgte eine retrospektive Datenerhebung von 194 Patienten, die im Zeitraum von 01.07.2016 – 31.12.2016 die STI – Ambulanz des Kepler Universitätsklinikums aufsuchten. Die Testung auf HPV wurde in der Molekularbiologie mittels HPV - PCR durchgeführt, welche ermöglicht, 33 verschiedene HPV Genotypen (high-risk Genotypen:16,18,31,33, 35,39,45,51,52,53,56,58,59,66/68,73,82 sowie

low-risk Genotypen:6,11,40/61,42,43/44,54/55, 70,57/71,72,81,84/26) zu detektieren.

**Ergebnisse:** Bei 51 der 194 untersuchten Patienten konnte ein HPV-positiver Befund in der genitalen Region erhoben werden (26,3%). Bei 72,5% der HPV-positiven Patienten wurde ein low-risk HPV-Genotyp (6,11,40/61,42,43/44,72,81,84/26) nachgewiesen, bei 52,9% ein high-risk HPV-Typ (16,18,31,35,39,51,52,53,56, 59,66/68,73). 17,6% der HPV-positiven Patienten hatten zusätzlich eine weitere sexuell übertragbare Erkrankung bzw. eine Erkrankung, die sich vorwiegend auf die Genitalregion auswirkt (Chlamydien, Lichen ruber, Ureaplasmen, Candidainfektion, Herpes simplex). Ein aufrechter Impfschutz bestand in 30% der HPV-positiven Patienten mit einem Anti-Hbs-AK-Titer über 100 ImE/ml.

**Schlussfolgerung:** Die erhobenen Prävalenzdaten unterstreichen die Wichtigkeit einer Pa-

tientenaufklärung über den Übertragungsweg sowie den Nutzen einer Impfung gegen HPV und Hepatitis B. Da mit der Einführung einer HPV Impfung in den österreichischen Impfplan

eine Verringerung der HPV Prävalenz und HPV verursachenden Erkrankungen in den nächsten Jahren zu erwarten ist, wären zukünftige vergleichende Untersuchungen von Interesse.

## Lymphogranuloma venereum (LGV) surveillance in Austria. A pilot project in rectal chlamydia infections from 2015 to 2017

P 27

*Angelika Stary<sup>1</sup>, K. Kreidl<sup>1</sup>, K. Pöcher<sup>1</sup>, G. Hughes<sup>2</sup>, M. Cole<sup>2</sup>, H. Schalk<sup>3</sup>*

<sup>1</sup> Outpatients Centre for Diagnosis of Infectious Venero-dermatological Diseases, Vienna

<sup>2</sup> National Infection Service, Public Health England, London

<sup>3</sup> Practice for General Medicine, Vienna

**Background:** Surveillance of Lymphogranuloma venereum (LGV) in Europe is coordinated by ECDC and the number of reported cases has been increasing over the years. However, there is likely substantial under-diagnosis and under-reporting, mainly due to the lack of appropriate diagnostics in many countries.

**Aim of the study:** Pilot study to investigate the prevalence and epidemiology of LGV in Austria.

**Study design:** The ECDC funded study on chlamydia (CT) positive rectal specimens from men was based in the Outpatients' Centre for Diagnosis of Infectious Venerodermatological Diseases in Vienna and samples were collected between October 2016 and March 2017, supplemented with retrospective stored samples from 2015 and 2016 to increase the probability of attaining the target sample size.

**Patients and Methods:** In Austria, a total of 166 rectal CT positive specimens were included; 62 from 2015, 85 from 2016 and 19 from January to March 2017. Patients' specimens were referred to the laboratory for *C. trachomatis* and *N. gonorrhoeae* testing. Although no enhanced surveillance forms were completed for Austrian cases, some limited data were provided by the referring physician at the Outpatients' Centre in Vienna. Data on other STIs and clinical symptoms were reported for most patients. Variable completion on the enhanced surveillance forms was >80% for age, HIVstatus and previous CT infection.

**Results:** The overall estimated LGV prevalence in MSM testing positive for CT was 47.6% (79/166). The median age of MSM with LGV was 37 years compared to 35 years in those with non-LGV CT. A higher proportion of MSM with LGV CT compared to those with non-LGV CT were HIV positive (85.3% vs. 77.1%) and had a previous CT infection (34.8% vs. 15.7%). Available data suggested that a slightly higher proportion of MSM with LGV CT compared to those with non-LGV CT had symptoms (92.0% vs. 84.6%) or specifically proctitis (90% vs. 84.6%) reported. Five different ompA sequences were obtained from 71 of the 79 LGV specimens which were successfully sequenced. The most common genovar according to the ompA sequence was the classic L2 reference strain L2/434/Bu (67.6%; 48/71), followed by the L2bV1 ompA sequence (22.5%; 16/71) and then the L2b ompA sequence (7%; 5/71). One specimen's ompA sequence varied by one base pair to the L2 sequence at position A997G. The remaining patient had a mixed infection with L2bV1 and L2.

**Conclusion:** The high number of LCV cases in Ct positive rectal specimens in MSM demonstrates the need for LGV identification after chlamydia diagnosis in rectal swabs. Furthermore, treatment recommendation for rectal chlamydia infection should consider LGV infection if LGV diagnostics is not possible.

## Wundheilung

## Hedgehog signalling in dermal fibroblasts controls hair follicle regeneration during wound healing

P 28

*Sophie Frech, Ana Korosec, Beate Maria Lichtenberger*

*Medizinische Universität Wien, Univ. Klinik für Dermatologie, Skin And Endothelium Research Division, Wien, Österreich*

**Introduction:** Hedgehog(Hh)-signalling is indispensable for hair follicle morphogenesis in the skin. De novo hair follicle formation in adult skin is rare and only occurs under extreme circumstances such as upon the infliction of large wounds. Papillary fibroblasts are required for the formation of hair follicles and recent data indicate that sustained epidermal Wnt/ $\beta$ -catenin signalling results in activated Hh-signalling in papillary fibroblasts specifically, leading to the formation of ectopic hair follicles with associated dermal papillae. The modulation of dermal Hh-signalling could therefore enhance the formation of de novo hair follicles during wound healing and thus lead to a more physiological state of the regenerated skin.

**Methods:** Wound healing was monitored in 50mm<sup>2</sup> full-thickness dorsal skin wounds in mice exhibiting a conditional knock-out of Smoothed (Smo $\Delta$ Blimp1/+), key component of the Hh-pathway, specifically in Blimp1-expressing papillary fibroblasts and littermate

controls (Smof/+). Dorsal skin was collected 14 days post wounding and stereomicroscopically analyzed, de novo hair follicle development was assessed in 50 $\mu$ m cryosections stained with different antibodies for immunofluorescence.

**Results:** Smo $\Delta$ Blimp1/+ mice exhibited a significantly smaller area of wound-surrounding anagen ("anagen belt") as well as a significantly lower total number of hair follicles per anagen belt and significantly less de novo hair follicles per wound than Smof/+ controls.

**Conclusion:** The disruption of Hh-signalling in Blimp1-expressing papillary fibroblasts leads to a significant decrease in wounding-induced hair follicle neogenesis. Further analysis of wound healing in conditional Patched1-knock-out mice will reveal whether skin regeneration and hair follicle neogenesis can be optimized by the modulation of Hh-signalling.

## Mobile Teledermatologie in der Behandlung chronischer Ulzera

P 29

*Edith Arzberger, Carina Michor, Rainer Hofmann-Wellenhof, Wolfgang Salmhofer*

*Universitätsklinik für Dermatologie, Medizinische Universität Graz, Graz, Österreich*

**Einleitung:** Die Behandlung chronischer Ulzera ist herausfordernd. Fortgeschrittenes Alter der Betroffenen, Komorbiditäten und mangelhafte medizinische Kenntnisse der betreuenden Angehörigen wirken erschwerend. Die mobile Teledermatologie könnte zur Therapieunterstützung genutzt werden.

**Methodik:** 50% der Studien-PatientInnen

wurden im klinischen Setting, die anderen teledermatologisch betreut. In der teledermatologischen Gruppe wurden Bilder der Ulzera, klinischer Befund und Krankengeschichte über eine spezielle Applikation hochgeladen. Ein Spezialist begutachtete die übermittelten Daten und sandte eine Therapieempfehlung über die Applikation an die PatientInnen zurück.

**Ergebnisse:** 40 PatientInnen (18w, 22m; 39a-88a; medianes Alter: 75a) wurden eingeschlossen, 3 PatientInnen (1 Kontrollgruppe, 2 Tele-Gruppe) schieden für die Auswertung aus. In der Tele-Gruppe erstellten 4 PatientInnen selbst die Tele-Anfragen, bei 3 PatientInnen Angehörige und bei 11 PatientInnen Pflegepersonen. Von 501 empfohlenen Visiten wurden 17 Televisiten und 7 Ambulanzvisiten nicht wahrgenommen. 198 Ambulanzvisiten (1,6 pro PatientIn pro Monat) erfolgten in der Kontrollgruppe und 97 (0,6 pro PatientIn pro Monat) in der Tele-Gruppe. 182 Televisiten (1,3 pro PatientIn pro Monat) wurden durchgeführt. Die Summe der Ambulanzvisiten und der Televisiten in der Tele-Gruppe betrug 279 (1,9 pro

PatientIn pro Monat). 7 PatientInnen wurden ausschließlich mittels Televisiten betreut. Sechs Ulzera – je 3 pro Gruppe – heilten im Rahmen der Studie ab.

**Schlussfolgerung:** Der Einsatz der Teledermatologie kann die Anzahl der klinischen Visiten um >50% reduzieren und so Wartezeit und Transportkosten für die PatientInnen verringern. Bei PatientInnen mit chronischen Wunden ist eine telemedizinische Betreuung gut geeignet, die Betroffenen oder deren Angehörigen bei der Wundtherapie zu Hause zu unterstützen und sie kann Ambulanzvisiten reduzieren bzw. sogar ersetzen.

## Wirkung von Zellüberständen apoptotischer, peripherer, mononukleärer Blutzellen (APOSEC) auf Wundheilung und Regeneration

P 30

*Elisabeth Simader<sup>1,2,5,6</sup>, Denise Traxler<sup>1,2</sup>, Mohammad Mahdi Kasiri<sup>1,2,7</sup>, Stefan Hacker<sup>2,3</sup>, Michael Mildner<sup>4,5</sup>, Hendrik Jan Ankersmit<sup>1,2,5,6</sup>*

<sup>1</sup>Abteilung für Thoraxchirurgie, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich

<sup>2</sup>CD-Labor für Diagnose und Regeneration von Herz- und Thoraxerkrankungen, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich

<sup>3</sup>Klin. Abteilung für Plastische und Rekonstruktive Chirurgie, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich,

<sup>4</sup>Forschungsabteilung für die Biologie und Pathobiologie der Haut, Abteilung für Dermatologie, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich

<sup>5</sup>FFG Projekt 852748 "APOSEC", Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich

<sup>6</sup>Aposcience AG, Firmen Nr.: 308089, Wien, Österreich,

<sup>7</sup>Klinische Abteilung für Allgemeinchirurgie, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich

**Einleitung:** Chronische, nicht-heilende Wunden, sind weltweit ein wachsendes, soziales und ökonomisches Problem. Umso wichtiger ist es neue Therapiemöglichkeiten zu entwickeln, welche die Wundheilung fördern und schweren Infektionen vorbeugen. In früheren Studien konnten wir zeigen, dass das Sekretom von apoptotischen mononukleären Zellen (APOSEC) eine starke gewebsregenerative Wirkung aufweist.

**Methodik & Ergebnisse:** Um die Wirkung von APOSEC auf die Wundheilung zu untersuchen, wurde ein Maus-Wundmodell und ein

Schweine-Verbrennungsmodell verwendet. Im Maus-Wundmodell zeigte sich eine signifikante Verkleinerung des Wundareals im Vergleich zur Kontrollgruppe. Außerdem verbesserte APOSEC signifikant die Reepithelialisierung und die Gefäßneubildung. Im Schweine-Verbrennungsmodell konnte ein verringertes Einwandern von Mastzellen, vermehrte Angiogenese und erhöhte Elastizität der verheilten Haut festgestellt werden. Zusätzlich konnten wir zeigen, dass die Behandlung mit APOSEC die Hautbarriere deutlich schneller regeneriert. Im Hinblick auf Wundinfektionen wurde die Wirkung von APOSEC auf die häufigsten Erreger einer

Wundinfektion getestet. Es konnten dabei eine wachstumshemmende Wirkung auf *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* und *Streptococcus pyogenes* nachgewiesen werden. Die klinische Anwendung im Menschen wurde bereits in einer randomisierten, doppelverblindeten Phase I Studie geprüft. Bei dieser klinischen Studie konnten bei keinem Probanden nach APOSEC Gabe relevante Nebenwirkungen, sowohl lokaler, als auch systemischer Natur festgestellt werden.

**Schlussfolgerung:** Durch den erfolgreichen Nachweis der Wirkung in den beiden Tiermodellen und der sicheren und nebenwirkungsfreien Anwendung am Menschen, konnte das Fundament für die klinische Applikation in einer klinischen Phase II Studie gelegt werden. In dieser soll die Wirkung auf die Wundheilung bei Patienten mit diabetischen Fußulcera getestet werden.

## Ohne Kategorie

### Kapillarmikroskopie der Nagelfalzkapillaren in Echtzeit während intravenöser Iloprostgabe – ein Pilotprojekt

P 31

*Elisabeth Jecel-Grill*<sup>1,2</sup>, *Matthias Karasek*<sup>1,2</sup>, *Peter Jung*<sup>2</sup>, *Franz Trautinger*<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Abteilung für Haut- und Geschlechtskrankheiten, St. Pölten, Österreich

<sup>2</sup>Karl Landsteiner Institut für Dermatologische Forschung, St. Pölten, Österreich

**Einleitung:** Iloprost ist ein synthetisches Prosta-zyklinanalogon. Es wird zur Therapie der peripheren arteriellen Verschlusskrankheit (pAVK) und des Raynaud-Syndroms als Folge von Kollagenosen, insbesondere systemischer Sklerose (SS), eingesetzt. Neben Vasodilatation und Hemmung der Plättchenaggregation erhöht Iloprost die Kapillardichte und führt zur Verminderung der durch Mediatoren wie Serotonin und Histamin verursachten gesteigerten Gefäßpermeabilität. Mittels Kapillarmikroskopie können mikrovaskuläre Veränderungen der Nagelfalzgefäße dargestellt werden. Sie spielt eine Rolle bei Diagnostik und Monitoring von Kollagenosen. Gegenstand dieses Pilotprojektes war, mikrovaskuläre Effekte während der Verabreichung von Iloprost zu untersuchen, um Daten für das klinische Therapieansprechen zu gewinnen.

**Methodik:** Bei 11 Patienten (2m, 9w, Alter 28-68), die im Rahmen ihrer Grunderkrankung (7 SS, 1 SS + pAVK, 1 pAVK, 1 Akrozyanose, 1 sek. Raynaud-Syndrom bei undefinierter Kollagenose) Iloprost erhielten, wurde eine Kapillarmikroskopie des 4. Fingers der nicht

dominanten Hand mit 200-facher Vergrößerung an vier verschiedenen Zeitpunkten durchgeführt: vor Iloprostgabe, 15 und 60 Minuten nach Beginn und 60 Minuten nach Infusionsende.

**Ergebnis:** Bei fünf von elf Patienten konnte eine Veränderung der Kapillardichte gemessen werden. 15 Minuten nach Infusionsbeginn fand sich bei diesen Patienten eine Zunahme der Kapillardichte. Die maximale Dichtezunahme konnte nach 60 Minuten festgestellt werden, wobei die größte Veränderung bei einem Pat. mit SS zu verzeichnen war. Bezüglich der Kapillarweite zeigten sich bei keinem Patienten Veränderungen.

**Schlussfolgerung:** Wir konnten erstmals zeigen, dass bei einem Teil der Patienten Iloprost zu unmittelbar auftretenden Veränderungen des Kapillarbettes führt. Unsere Ergebnisse rechtfertigen weiterführende Studien um zu untersuchen, ob die beobachteten frühzeitigen Kapillarveränderungen als prädiktive Faktoren für das längerfristige Therapieansprechen dienen können.

## Operative Behandlung des Rhinophyms – kosmetische Ergebnisse und Lebensqualität

P 32

*Katrin Schweinzer, Lukas Kofler, Hans-Martin Häfner, Franziska Carola Eberle  
Universitätshautklinik, Tübingen, Germany*

**Einleitung:** Bei Patienten, welche an einem Rhinophym leiden, kommt es durch eine ausgeprägte Hyperplasie der Talgdrüsen zu einer charakteristischen, kosmetisch störenden Deformität und Verdickung der Nase. Die chirurgische Entfernung der Gewebshyperplasie stellt die Behandlung der ersten Wahl dar. Allerdings gibt es hier nur wenige Daten über die Lebensqualität der Patienten und die kosmetischen Ergebnisse nach einem operativen Eingriff.

**Methodik:** Es konnten 143 Patienten mit Rhinophym untersucht werden, welche zwischen 2006 und 2015 in unserer Klinik in Tumescenzanästhesie operiert wurden. Es erfolgte eine chirurgische Abtragung des überschüssigen Bindegewebes mit dem Skalpell. Das postoperative Ergebnis wurde mittels Verlaufskontrolle, klinischer Daten und einem Patientenfragebogen ausgewertet.

**Ergebnisse:** 70 von 143 Patienten (49%) beant-

worteten unseren Fragenbogen und konnten in die retrospektive Studie mit einer mittleren Follow-Up Zeit von 54 Monaten (7-121 Monate) eingeschlossen werden. Die kosmetischen Ergebnisse wurden in 77% als sehr gut oder gut bewertet (54/70). Die Mehrheit der Patienten (61/70; 87%) waren sehr zufrieden (29/70) oder zufrieden (32/70) mit dem postoperativen Ergebnis. Die operative Therapie des Rhinophyms erbrachte bei 67% der Patienten eine Verbesserung der Lebensqualität (47/70). Ein Rezidiv des Rhinophyms wurde bei 38% der Patienten beobachtet (26/69). Wobei bei diesen Patienten das Rezidiv im Vergleich zum initialen Befund vor der ersten operativen Entfernung als weniger stark ausgeprägt beschrieben wurde (80%, 21/26).

**Schlussfolgerung:** Die operative Therapie des Rhinophyms stellt eine effektive Behandlungsmethode mit sehr guten kosmetischen Ergebnissen und einem positiven Einfluss auf die Lebensqualität der Patienten dar.

## Vergleich der antiseptischen Effektivität von direktem-, indirektem gewebekompatiblen Atmosphärendruckplasma und Propan-2-ol am E. coli beschmutzten Schweineohr

P 33

*Clemens Painsi<sup>1</sup>, Katrin Hammer<sup>1</sup>, Christian Petterne<sup>2</sup>, Franz Quehenberger<sup>3</sup>,  
Bernhard Lange-Asschenfeldt<sup>1,4</sup>*

<sup>1</sup>Abteilung für Dermatologie und Venerologie, Klinikum Klagenfurt am Wörthersee, Klagenfurt, Österreich

<sup>2</sup>Institut für Labordiagnostik und Mikrobiologie, Klinikum Klagenfurt am Wörthersee, Klagenfurt, Österreich

<sup>3</sup>Institut für Medizinische Informatik, Statistik und Dokumentation, Medizinische Universität Graz, Graz, Österreich

<sup>4</sup>Abteilung für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Charité, Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland

**Einleitung:** Neben den drei bekannten Aggregatzuständen (fest, flüssig und gasförmig) handelt es sich beim Plasma um einen „4.

Aggregat-Zustand“, der durch eine energetische Anregung von Gasen herbeigeführt wird. Durch intensive Forschungsbemühungen der



letzten Jahre sind verschiedene Verfahren zur Erzeugung von gewebe-kompatiblen Atmosphärendruckplasma (ADP) zur antiseptischen Behandlung von Haut und Wunden erhältlich. Vergleichsdaten über die antiseptische Effektivität der verschiedenen Verfahren sind jedoch rar. In der vorliegenden Studie wurde die antiseptische Effektivität von direktem, indirektem ADP, Propan-2-ol und einer unbehandelten Kontrollgruppe an jeweils 15 künstlich mit *E. coli* beschmutzten Schweineohren untersucht.

**Methodik:** Das experimentelle Anschmutzungsverfahren erfolgte (in Anlehnung an die ÖNORM/ DIN EN 1500:2013) mit einem *E. coli* Stamm (ATCC 25922) innerhalb von Stahlringen, die an den Schweineohren fixiert wurden. Jeweils 15 Proben wurden mit direktem (KIN-Pen® MED) und indirektem (plasmaONE) ADP für jeweils 3 Minuten bestrahlt. Neben einer unbehandelten Kontrollgruppe wurden weitere 15 Proben mit einem Referenz-Desinfektions-

mittel (Propan-2-ol) behandelt. Zur quantitativen Beurteilung der Keimreduktion wurden die Keime nach den jeweiligen Behandlungen mit einer Basislösung abpipettiert und in Verdünnungsreihen auf TSA-Agarplatten aufpipettiert.

**Ergebnisse:** Im Median zeigten sich in der kulturellen Anzucht der Keimlösungen von den unbehandelten Schweineohren nach 24h/48h 8800/10000, mit direktem ADP behandelten 44/60, mit indirektem ADP 2800/2800 und Propan-2-ol 0/1 koloniebildende Einheit/en (KBE).

**Schlussfolgerung:** Die Anwendung von direktem und indirektem ADP führt zu einer signifikanten *E.coli*-Keimreduktion im Vergleich zur unbehandelten Kontrollgruppe. In der antiseptischen Effektivität gegenüber *E.coli* scheint das direkte dem indirekten ADP überlegen zu sein. Dennoch dürfte eine herkömmliche antiseptische Behandlung beiden Plasmaverfahren überlegen sein. (could not be inserted)

## Leishmania infections in Austrian soldiers returning from military missions abroad: a cross-sectional study

P 34

*Wolfgang Pöppl*<sup>1</sup>, *Adelheid Obwaller*<sup>2,3</sup>, *Martina Köhler*<sup>3</sup>, *Harald Herkner*<sup>4</sup>, *Gerhard Mooseder*<sup>1</sup>, *Horst Aspöck*<sup>3</sup>, *Julia Walochnik*<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Military Medical Cluster East, Austrian Armed Forces, Vienna, Wien, Österreich

<sup>2</sup> Division of Science, Research and Development, Federal Ministry of Defence and Sports, Austria, Wien, Österreich

<sup>3</sup> Institute of Specific Prophylaxis and Tropical Medicine, Centre for Pathophysiology, Infectiology and Immunology Medical University Vienna, Wien, Österreich

<sup>4</sup> Department of Emergency Medicine, Medical University of Vienna, Austria, Wien, Österreich

**Objectives:** War and massive movements of populations together with a collapse of sanitary and medical systems are known to lead to an increased incidence of leishmaniasis. The present study set out to assess risk factors for exposure to *Leishmania* spp. among Austrian soldiers returning from missions in the Mediterranean region and the Middle East.

**Methods:** An explorative cross-sectional serological study was conducted in 225 healthy Austrian soldiers returning from UN or EU

peace-keeping missions in Syria, Lebanon and Bosnia-Herzegovina, respectively. Sera were tested for anti-*Leishmania* antibodies using a commercial ELISA kit and all individuals tested positive were screened for *Leishmania* DNA by PCR.

**Results:** In total, 30 (13.3%) individuals were positive in the ELISA screening (18% Syria, 12% Lebanon, 8,2% Bosnia and Herzegovina). Ten soldiers returning from Syria and one from Bosnia-Herzegovina were also positive in the PCR, from which six samples were identified as

Leishmania donovani/infantum complex, two as L. tropica, and another three as L. donovani/infantum complex-tropica mixed infections by DNA sequencing. No cases of leishmaniasis were diagnosed in the study group during the missions, but seropositivity was significantly associated with the reported length of healing times of observed insect bites (OR 5.33, 95% CI 1.23–23.04, p=0.025).

**Conclusion:** The present study demonstrated a considerable exposure to Leishmania spp. of Austrian soldiers during their missions and several individuals might in fact experienced an uncomplicated and self-limiting cutaneous leishmaniasis, but even asymptomatic infections are of clinical relevance, as latent infections may resurge in case of an emerging immunodeficiency.

## Das Onychopapillom

P 35

*Alma Sesti*

*Universitätsklinik für Dermatologie, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich*

**Anamnese:** Eine 47 Jährige Frau präsentierte sich in unserer Ambulanz mit einer schmerzhaften subungualen Keratose und einer Erythronychie auf dem IV li. Finger. Ein Trauma war nicht erinnerlich.

**Klinik:** Bei der Erstbegutachtung sah man eine schmerzhafte subunguale Keratose, die vorderen 2/3 des Nagels betreffend, welche sich circa 8 Wochen später bis zur Lunula im Sinne einer sich ausbreitenden Erythronychie ausdehnte. Dermatologisch konnte man keine Splitterblutungen erkennen. Differentialdiagnostisch kamen ein Morbus Darier, Fibrokeratom, Verruca vulgaris, akantolytisches Dyskeratom, Glomustumor und ein Onychopapillom in Frage.

**Histologie:** kompaktes Horn, akantotisches Epithel mit einer suprabasalen Akantholyse.

**Diagnose:** Onychopapilloms.

**Therapie und Verlauf:** Nach der Exzision der Läsion war die Patientin schmerzfrei. Ein Rezidiv wurde nicht beobachtet. Der Nagel ist bis dato nicht komplett nachgewachsen.

**Kommentar:** Das Onychopapillom ist ein gutartiger Tumor des Nagelbettes. Er repräsentiert die häufigste Ursache einer longitudinalen Erythronychie (1). Die Pathogenese bleibt unklar (2). Der Großteil der betroffenen Patienten

sind weiße Frauen über 50. Der diagnostische Clue ist die ein kleiner subungualer Hornwulst mit einem kleinen V-förmigen Defekt am distalen Nagelrand (3). Die Diagnose kann über ein Nagelclipping bestätigt werden, solange die Entnahme die gesamte distale Nagelplatte inkludiert (2). Onychopapillome können auch mit Leukonychie und Melanonychie assoziiert sein. Ein Morbus Bowen ist man im Falle einer Leukonychie auszuschließen (4). Bei einem stabilen klinischen Verlauf ohne Veränderung, kann auf eine Exzision bzw. Biopsie (eine longitudinale Biopsie ist als beste Methode anzusehen (5) verzichtet werden (4).

### Literatur:

1. Miteva M, Fanti PA, Romanelli P, Zaiac M, Tosti A. Onychopapilloma presenting as longitudinal melanonychia. *J Am Acad Dermatol* 2012;66:e242-e243.
2. Pierre Halteh, Cynthia Magro, Richard K. Scher, Shari R Lipner. Onychopapilloma presentin as leukonychia: case report and review of the literature. *Skin Appendage Disord* 2016;2:89-91.
3. Baran R, Perrin C. Longitudinal erythronychia with distal subungual keratosis: onychopapilloma of the nail bed and Bowen's disease. *Br J Dermatol* 2000;143:132-135.
4. Jellinel N. Longitudinal erythronychia: suggestions for evaluation and management. *J Am Acad Dermatol* 2011;64:167e1-e11

5. Collins SC, Jellinek NJ. Matrix biopsy of longitudinal melanonychia and longitudinal

erythronychia: a step-by-step approach. *Cosmet Dermatol.* 2009;22:19-26

## Einseitige Pannikulitis – eine außergewöhnliche Ursache

P 36

*Susanne Habertheuer, Jörg Jabkowski, Birgit Weindl, Karin Krenmayr, Christa Pargfrieder, Norbert Sepp*

*Ordensklinikum Linz Elisabethinen, Linz, Österreich*

**Einleitung:** Wir zeigen den Fall einer 57-jährigen Oberösterreicherin die im März 2017 in unserer Ambulanz wegen einer seit 2,5 Jahren bestehenden schmerzhaften knotigen Läsion am linken Unterschenkel vorstellig wurde.

**Fallbericht:** Auswärts war eine Biopsie mit der Diagnose einer nodulären Pannikulitis durchgeführt worden. Histologisch zeigte sich in der Subcutis eine perivaskuläre chronische Entzündung durch Lymphocyten sowie geringfügig faserverdichtete septale Anteile, ohne Nachweis einer Vaskulitis.

Weder auf orale noch auf intraläsionale Steroidbehandlung war eine wesentliche Veränderung der einseitigen Läsion zu erreichen gewesen. Zur weiteren Abklärung veranlassten wir eine MRT, die Exostosen im Bereich des proximalen und distalen linken Unterschenkels mit breiter Brückenbildung jeweils zwischen der proximalen und distalen Tibia und Fibula zeigte. Die

Patientin berichtete uns auf ausführliche Anamneseerhebung von seit ihrer Kindheit immer wieder auftretenden Exostosen. „Multiple kartilaginäre Exostosen“, eine autosomal dominant vererbte Erkrankung, wurde bereits in ihrer Jugend diagnostiziert. Hierbei handelt es sich um Mutationen im EXT1 und EXT2 Gen, die ein Auftreten von multiplen spornartigen Auswüchsen vor allem an den langen Röhrenknochen auslösen. Nach orthopädischer breitbasiger Entfernung der Exostosen und langsamer Reduktion der bei uns eingeleiteten per os Steroidtherapie kam es schließlich zur Abheilung der einseitigen Pannikulitis.

**Diskussion:** Einseitige Pannikulitiden sind selten, es gibt wenige Fälle die als Ursache eine ipsilaterale Infektion (Tinea pedis und kutane Leishmaniose) beschreiben. Exostosen jedoch stellen eine bisher noch nie in der Literatur beschriebene Entität einer Pannikulitis dar.

## Suppression of autophagy compromises sweat secretion in aged mice

P 37

*Supawadee Suksee<sup>1</sup>, Sophie Bergmann<sup>1</sup>, Kinga Pajdzik<sup>1</sup>, Wolfgang Sipos<sup>2</sup>, Florian Gruber<sup>1</sup>, Erwin Tschachler<sup>1</sup>, Leopold Eckhart<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Department of Dermatology, Medical University Of Vienna, Vienna, Austria

<sup>2</sup>University of Veterinary Medicine, Vienna, Austria

**Introduction:** Autophagy has been implicated in stress responses and cell differentiation in normal and diseased skin, however, the relative importance of autophagy in the various cell types of the skin is not fully understood. Here we investigated the role of autophagy in sweat glands of mouse models.

**Methods:** The essential autophagy gene Atg7 was inactivated by Cre-lox recombination in keratin K14-positive precursor cells of epithelia and glands. The abundance of the autophagy substrate p62/sequestosome 1 was determined by immunofluorescence analysis. Sweat secretion was determined by the iodine-starch test on the soles of fully autophagy-competent

control mice and mice carrying the epithelium-specific deletion of Atg7.

**Results:** The suppression of Atg7-dependent autophagy led to the accumulation of p62/sequestosome 1 in the secretory part of the sweat glands. Sweat secretion was normal in young Atg7<sup>f/f</sup>K14-Cre mice, but the number of

active sweat glands was significantly reduced in Atg7<sup>f/f</sup> K14-Cre mice at an age of 10-14 months.

**Conclusion:** These results suggest a previously unknown and possibly clinically relevant role of autophagy in the maintenance of sweat secretion during aging.

A series of horizontal dotted lines for taking notes, arranged in a vertical column across the page.





NEU

# KLINISCH BESTÄTIGTE SELENDISULFID-FORMEL SHAMPOO GEGEN HARTNÄCKIGE SCHUPPEN

- Bis zu 7 Tage Schutz – wirkt bereits ab der 1. Haarwäsche<sup>1</sup>
- Wirkt antimykotisch und antikeratostatisch
- Ausgezeichnete kosmetische Qualität



<sup>1</sup>Bis zu 100% frei von sichtbaren Schuppen bei regelmäßiger Anwendung.

IN ÖSTERREICH ERHÄLTICH IN FOLGENDEN DROGERIEN:  
BIPA, DM UND MÜLLER.

#### Inhaltsstoffe:

**Clinically Proven Solutions Anti-Schuppen-Shampoo** Aqua, Ammonium Laureth Sulfate, Ammonium Lauryl Sulfate, Glycol Distearate, Cocamide MEA, Ammonium Xylenesulfonate, Selenium Sulfide, Sodium Citrate, Dimethicone, Parfum, Glycerin, Cetyl Alcohol, Citric Acid, Sodium Chloride, Sodium Benzoate, Disodium EDTA, Stearyl Alcohol, Limonene, Sodium Laureth Sulfate, Hexyl Cinnamal, Sodium Lauryl Sulfate, Hydroxycitronellal, Hydroxypropyl Methylcellulose, Linalool, Mentha Piperita Oil, Menthol, Mentha Arvensis Leaf Oil, Magnesium Nitrate, Citronellol, Sodium Hydroxide, Methylchloroisothiazolinone, Magnesium Chloride, Methylisothiazolinone.

**Clinically Proven Kopfhautpflege-Shampoo** Aqua, Ammonium Laureth Sulfate, Ammonium Lauryl Sulfate, Glycol Distearate, Cocamide MEA, Ammonium Xylenesulfonate, Selenium Sulfide, Sodium Citrate, Dimethicone, Parfum, Cetyl Alcohol, Citric Acid, Sodium Chloride, Menthol, Sodium Benzoate, Disodium EDTA, Stearyl Alcohol, Limonene, Sodium Laureth Sulfate, Linalool, Sodium Lauryl Sulfate, Citronellol, Hydroxypropyl Methylcellulose, Magnesium Nitrate, Sodium Hydroxide, Methylchloroisothiazolinone, Magnesium Chloride, Methylisothiazolinone.