Die Ophthalmologie

Ophthalmologie 2026 · 123:923–925
https://doi.org/10.1007/s00347-026-02506-9
Eingegangen: 1. März 2026
Überarbeitet: 23. Juni 2026
Angenommen: 16. Juli 2026
Online publiziert: 11. August 2026
© The Author(s) 2026

Chronische Konjunktivitis oder doch mehr?

Altynai Abitova[1] · Burkhard Kreft[2] · Arne Viestenz[1] · Jens Heichel[1]
[1] Klinik und Poliklinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Halle, Halle (Saale), Deutschland
[2] Klinik und Poliklinik für Dermatologie, Universitätsklinikum Halle, Halle (Saale), Deutschland

Fallbericht

Eine 79-jährige Patientin stellte sich mit einer seit 2 Monaten bestehenden, therapieresistenten, beidseitigen Konjunktivitis in der Notaufnahme vor. Klinisch zeigte sich eine ausgeprägte, hämorrhagisch-putride Blepharokonjunktivitis beidseits mit beginnenden Symblepharons. Zusätzlich bestanden multiple erosive Schleimhautveränderungen an Lippen, linker Wange und im Mundraum (**Abb. 1a–d**).

Allgemeinsymptome wie B-Symptomatik oder Hinweise auf kürzliche Infektionen oder bekannte Tumorerkrankungen lagen anamnestisch nicht vor.

Mehrere Therapieversuche mit topischen Antibiotika und antiallergischen Augentropfen führten zu keiner relevanten Besserung. Im Bindehautabstrich wurde *Staphylococcus epidermidis* nachgewiesen, ohne klinisch richtungsweisende Bedeutung.

Differenzialdiagnostisch wurde initial ein okuläres Schleimhautpemphigoid erwogen, jedoch zeigte die serologische Diagnostik (ELISA BP180-NC16A) unauffällige Werte (< 2 U/ml). Auch Antikörper gegen die 120-kD-Ektodomäne von BP180 (IgA) waren nicht nachweisbar.

Eine erste periläsionale Hautbiopsie des Unterarmes ergab lediglich unspezifische lichenoide Veränderungen ohne eindeutigen Hinweis auf eine blasenbildende Autoimmundermatose.

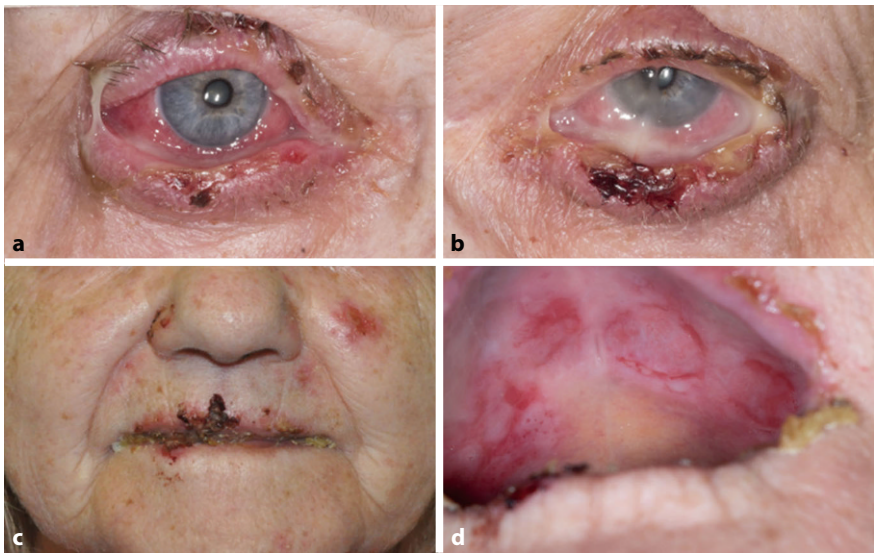


Abb. 1 ▲ Klinische Befunde bei Erstvorstellung. **a** Vorderabschnitt des rechten Auges mit ausgeprägter hämorrhagisch-putrider Blepharokonjunktivitis und erosiven Konjunktivalläsionen. **b** Vorderabschnitt des linken Auges mit beginnender Symblepharonbildung. **c** Erosive Schleimhautveränderungen der Lippen. **d** Erosionen der Mundschleimhaut

QR-Code scannen & Beitrag online lesen

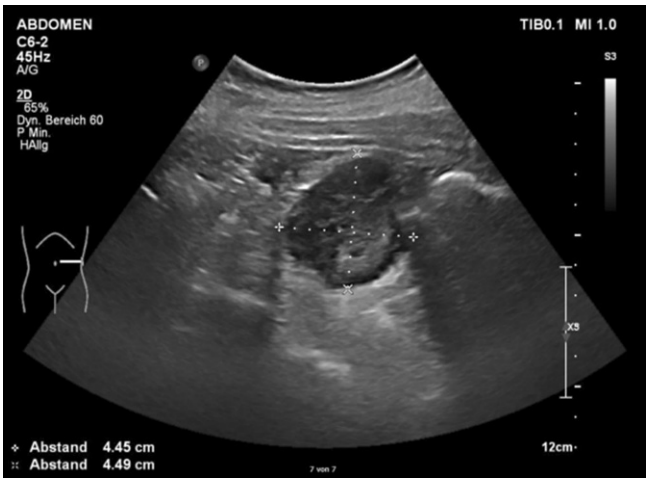


Abb. 2 ▲ Paraaortal links liegender größerer Tumor (4,5 cm)

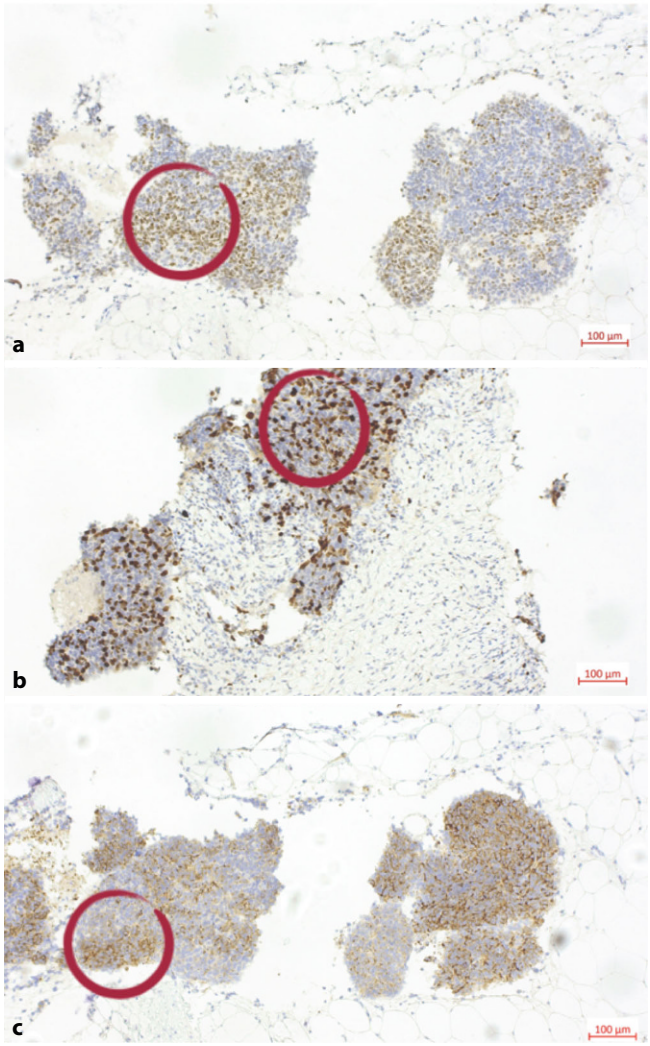


Abb. 3 ▲ Immunhistochemie. **a** Synaptophysin-Färbung: Tumor positiv gefärbt, perinukleär „dot-like". **b** GATA3: nukleäre Färbung, partielle Positivität. **c** Ki67-Färbung: Tumor in 40 % nukleär positiv (*rote Kreise*: Hinweis auf Bereiche mit deutlich ausgeprägter immunhistochemischer Reaktion).

Eine weiterführende Autoantikörperdiagnostik einschließlich Antikörpern gegen Laminin 332 wurde durchgeführt und ergab keinen pathologischen Befund. Parallel hierzu erfolgte aufgrund der unklaren klinischen Konstellation eine erweiterte apparative Diagnostik. In der abdominellen Sonographie zeigte sich eine 5 cm große Raumforderung im linken Unterbauch (◘ **Abb. 2**).

Die anschließende CT-Diagnostik mit CT-gestützter Stanzbiopsie aus dem proximalen linken Ureter ergab ein kleinzelliges neuroendokrines Karzinom mit nuklearer GATA3-Expression (◘ **Abb. 3**).

Eine wiederholte kutane Biopsie erbrachte schließlich einen Befund, der mit einer Erkrankung aus dem Pemphigusformenkreis vereinbar war. In Zusammenschau der klinischen, histopathologischen und onkologischen Befunde wurde die Diagnose eines paraneoplastischen Pemphigus gestellt.

Die Patientin wurde interdisziplinär betreut und erhielt eine systemische Tumortherapie. Im weiteren Verlauf kam es zu einem septischen Schock, an dessen Folgen die Patientin verstarb.

Wie lautet Ihre Diagnose?

Diskussion

Therapierefraktäre Entzündungen der Augenoberfläche stellen eine diagnostische Herausforderung dar. Neben häufigen infektiösen oder allergischen Ursachen müssen in seltenen Fällen auch systemische und paraneoplastische Erkrankungen berücksichtigt werden [3, 4].

Im vorliegenden Fall wurde initial ein Schleimhautpemphigoid differenzialdiagnostisch erwogen. Dieses ist jedoch pathogenetisch und klinisch klar vom paraneoplastischen Pemphigus abzugrenzen. Während beim Schleimhautpemphigoid Autoantikörper gegen Strukturproteine der dermoepidermalen Junktionszone wie BP180 oder Laminin 332 gerichtet sind, finden sich beim paraneoplastischen Pemphigus typischerweise Autoantikörper gegen plakinassoziierte Proteine, insbesondere Envoplakin, Periplakin sowie Desmoplakin. Zusätzlich sind häufig Antikörper gegen Desmoglein 3 nachweisbar [1, 2, 7].

» **Diagnose:** Chronisch-hämorrhagische Blepharokonjunktivitis bei paraneoplastischem Pemphigus

Eine serologische Diagnostik einschließlich Antikörpern gegen Laminin 332 blieb im vorliegenden Fall unauffällig. Der Nach-

weis von Autoantikörpern gegen Laminin 332 ist von klinischer Relevanz, da in bis zu 25 % der Fälle eine Assoziation mit malignen Tumoren beschrieben ist, sodass in diesen Fällen eine gezielte Tumorsuche empfohlen wird [5, 6, 8, 9].

Der paraneoplastische Pemphigus ist in der Mehrzahl der Fälle mit malignen Grunderkrankungen assoziiert, insbesondere mit hämatologischen Neoplasien wie Non-Hodgkin-Lymphomen oder chronisch lymphatischer Leukämie [1, 2]. Seltener treten Assoziationen mit soliden Tumoren auf [1, 2]. Die Prognose des paraneoplastischen Pemphigus ist ungünstig und verläuft in 90 % tödlich. Im vorliegenden Fall lag ein kleinzelliges neuroendokrines Karzinom des Ureters vor, was eine seltene Konstellation darstellt.

Bemerkenswert ist die Diskrepanz zwischen der ausgeprägten klinischen Symptomatik und den initial unauffälligen serologischen sowie unspezifischen histopathologischen Befunden. Die Tumordiagnose wurde in diesem Fall nicht primär durch die Autoantikörperdiagnostik, sondern im Rahmen einer frühzeitig eingeleiteten apparativen Abklärung gestellt. Der vorliegende Fall zeigt, dass eine zugrunde liegende Neoplasie auch bei unauffälliger Autoantikörperdiagnostik nicht ausgeschlossen werden kann.

Fazit

Therapierefraktäre Konjunktivitiden sollten auch bei primär unauffälliger Serologie und unklaren initialen Biopsiebefunden Anlass zu einer erweiterten differenzialdiagnostischen Abklärung geben. Der vorliegende Fall verdeutlicht, dass paraneoplastische pemphigusartige Prozesse verschiedenste Tumorerkrankungen maskieren können – auch solche, die typischerweise nicht mit bullösen Autoimmundermatosen assoziiert sind. Eine frühzeitige interdisziplinäre Diagnostik ist daher essenziell, um paraneoplastische Genesen rechtzeitig zu erkennen und die zugrunde liegende systemische Erkrankung zu identifizieren.

Korrespondenzadresse

Altynai Abitova
Klinik und Poliklinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Halle
Halle (Saale), Deutschland
altynai.abitova@gmail.com

Förderung. Für diese Arbeit wurde keine Förderung erhalten.

Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

Datenverfügbarkeit. Alle dieser Arbeit zugrunde liegenden Daten sind in diesem Artikel enthalten.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. A. Abitova, B. Kreft, A. Viestenz und J. Heichel geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patient/-innen zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern/Vertreterinnen eine schriftliche Einwilligung vor.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden. Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen. Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de.

Literatur

1. Nousari HC, Anhalt GJ (1993) Paraneoplastic pemphigus. Dermatol Clin 11:525–536
2. Joly P, Richard C (2012) Paraneoplastic pemphigus. Ann Dermatol Venereol 139:121–128
3. Chan LS et al (2004) Ocular involvement in autoimmune blistering diseases. Ocul Surf 2:22–32
4. Hertl M (2001) Autoimmune blistering diseases of the skin. N Engl J Med 344:1735–1747
5. Schmidt E et al. European Guidelines (S3) on mucous membrane pemphigoid (Part I & II). J Eur Acad Dermatol Venereol. 2021.
6. Hofmann SC et al. S2k-Leitlinie Schleimhautpemphigoid. J Dtsch Dermatol Ges. 2022.
7. Didona D et al (2023) Pemphigus- und Pemphigoid-Erkrankungen. J Dtsch Dermatol Ges 21:1188–1212
8. Egan CA et al (2003) Anti-epiligrin cicatricial pemphigoid. Medicine (Baltimore) 82:177–186
9. Egan CA et al (2001) Anti-epiligrin cicatricial pemphigoid and cancer risk. Lancet 357:1850–1851

Hinweis des Verlags. Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.