

# Dresdner Dermatologische Demonstration 2010

## Zugleich Tagung der Sächsischen Dermatologischen Gesellschaft am 24. April 2010

Dresden Dermatology Demonstration 2010

Meeting of the Saxonian Society of Dermatology, April 24, 2010

### Vorsitz:

Berichterstatte:

Histopathologie:

Klinische Photodokumentation:

Plenarvorträge:

U. Wollina

G. Hansel, A. Koch, U. Wollina

J. Schönlebe, G. Haroske

R. Herz

W. Pfister, Jena Aktuelles aus der Medizinischen Mikrobiologie: Community-acquired MRSA und Chlamydien-Diagnostik

M. Hertl, Marburg Arzneimittel-Reaktionen

U. Wollina, Dresden Neues aus der operativen Dermatologie

### Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0029-1244250>

Online-Publikation: 18. 6. 2010

Akt Dermatol 2010; 36:

320–326 © Georg Thieme

Verlag KG Stuttgart · New York

ISSN 0340-2541

### Korrespondenzadresse

**Prof. Dr. Uwe Wollina**

Klinik für Dermatologie und

Allergologie am Krankenhaus

Dresden-Friedrichstadt

Städtisches Klinikum

Friedrichstraße 41

01067 Dresden

wollina-uw@khdf.de

### Necrobiosis lipoidica sine diabeticorum



J. Runge, B. Leibiger

**Anamnese:** Im Jahr 2000 waren der 72-jährigen Patientin die ersten Hautveränderungen mit oberflächlichen Erosionen prätibial an beiden Unterschenkeln aufgefallen. Die Lokalthherapie mit verschiedenen Externa hatte zu keiner Besserung geführt. Es besteht eine biliäre Sarkoidose.

Seit 2009 kam es zur Progredienz der Hautveränderungen mit Ulzeration bzw. Hyperkeratosen. Die Patientin verspürte subjektiv keine Beschwerden. Aufgrund einer ausgeprägten Magnainsuffizienz trägt die Patientin konsequent Kompressionsstrümpfe der KKL II.

**Allgemeinbefund:** Haut und Schleimhäute gut durchblutet, kardiopulmonal kompensiert, periphere Pulse bds. palpabel, keine Sensibilitätsstörungen, bds. ausgeprägte Magnainsuffizienz.

**Hautbefund:** Es fanden sich an beiden Unterschenkeln prätibial und medialseitig (re > li) hyperkeratotische, runde Hautveränderungen auf geröteten, plaqueartigen Arealen, welche sich teils girlandenförmig entlang der varikösen Gefäße nach kranial zogen. Nach einem Tag mit (Fluocinolonacetonid [Jellin-Salbe]) unter Folieokklusion konnten die Hyperkeratosen leicht abgetragen werden. Darunter kamen rötlich-gelbliche, teilweise sehr tiefe Ulzera zum Vorschein (Abb. 1).

**Histologie:** Im Papillarkörper und oberen Korium mehrere unterschiedlich große teilweise konfluierende Epitheloidzellgranulome mit wechselndem Gehalt an mehrkernigen Riesenzellen (überwiegend vom Fremdkörpertyp). Dem granulomatösen Infiltrat schließt sich eine bis ins tiefe Korium reichende wechselnd breite Zone fibrosierten bzw. sklerosierten dermalen Bindegewebes an. In der tiefen Dermis wiederum mehrere riesenzellhaltige Epitheloidzellgranulome (Abb. 2). An der Korium-/Subkutisgrenze an mehreren Stellen Nachweis teils amorpher, teils scholliger Kalkab-

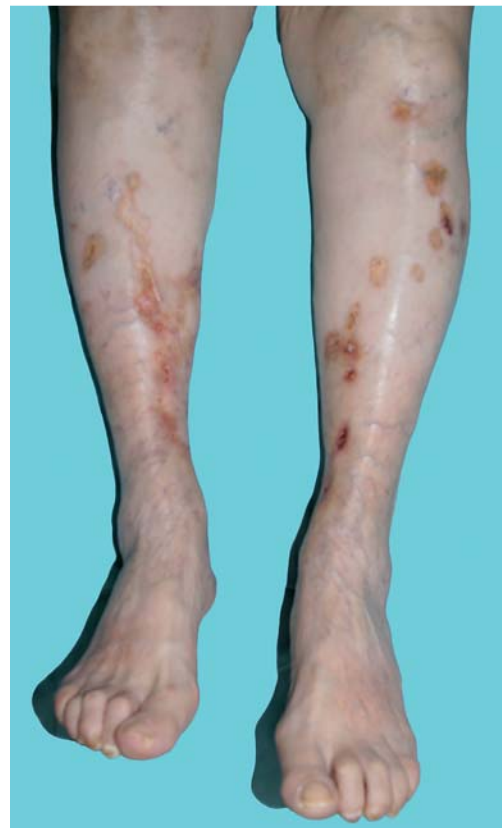
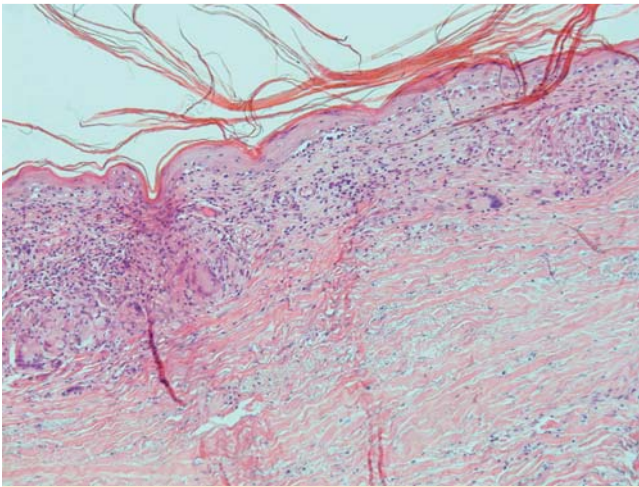


Abb. 1 Necrobiosis lipoidica.

lagerungen, diese teilweise auch gefäßassoziiert im Sinne einer kalzifizierenden Arterio-Arteriosklerose.

**Laborbefunde:** Pathologisch waren Angiotensin-Converting Enzym 62,9 (8–53 E/l), Eosinophile 6,6% (0–5%), ANA quant. 1:80, Faktor V 186% (60–120%), Albumin-Fraktion 55,8% (60,3–71,4%). Ein oraler Glucosetoleranztest ergab eine normale Glukosetoleranz. Die Nüchternblutzuckerwerte und der HbA1c lagen im Normbereich.

**Bildgebende Diagnostik:** Venöse Duplex-Sonografie: links Magnainsuffizienz HACH III, rechts Mag-



**Abb. 2** Necrobiosis lipoidica. Histologie vom Unterschenkel (HE-Färbung Vergrößerung  $\times 10$ )

nainsuffizienz an der Crosse und Parvainsuffizienz, kein Hinweis auf frische oder alte Thromben.

**Röntgen-Thorax:** Unauffällige Hiluskonfiguration, aktuell kein Anhalt für hiliäre Lymphknotenvergrößerung, basale fibrotische Lungengerüstveränderungen, eine Sarkoidose-typische retikulonoduläre Zeichnungsvermehrung war nicht sicher zu beweisen.

**Therapie und Verlauf:** Die Lokaltherapie mit kortikoidhaltigen Externa (Jellinsalbe, Jellin-Neomycinsalbe), welche intermittierend als Okklusiv-Anwendung erfolgte, wurde durch eine Creme-PUVA und eine komplexe physikalische Entstauungstherapie ergänzt. Die tiefen Ulzera wurden auch mit Purilongel und die oberflächlichen Ulzera mit Pasta argenti nitrici 1% SR 90 behandelt. Unter dieser Kombinationstherapie kam es zu einer Besserung des Lokalbefundes. Eine komplette Abheilung war jedoch noch nicht absehbar, weshalb wir die Patientin für einen erneuten Behandlungszyklus im April einbestellt haben.

**Kommentar:** Die Necrobiosis lipoidica ist eine chronische häufig asymptomatisch verlaufende Erkrankung. Sie gehört zu den granulomatösen Erkrankungen und betrifft bevorzugt Frauen im mittleren Lebensalter. Bei 10–40% der Patienten besteht ein Diabetes mellitus, andererseits findet man eine Necrobiosis lipoidica nur bei 1% der Diabetes-Patienten [1,2]. Der Ausprägungsgrad ist unabhängig von der aktuellen Stoffwechsellaage.

Histologisch wird einerseits die nekrobiotische Variante mit Palisadenstellung der Histiocyten beschrieben und andererseits eine granulomatöse Variante, welche durch sarkoidale Granulome mit zahlreichen Riesenzellen ohne Nekrobiose gekennzeichnet ist (Miescher-Granulom). Bei Diabetikern wird vermehrt die nekrobiotische Variante beschrieben. In dem hier vorgestellten Fall der Necrobiosis lipoidica sine diabetes überwiegt im histologischen Bild die granulomatöse Verlaufsform. Dabei ist die mögliche Differenzialdiagnose Sarkoidose mit zu diskutieren, zudem bei der o.g. Patientin eine hiliäre Sarkoidose anamnestisch bekannt und das ACE leicht erhöht war.

Therapeutisch haben sich kortisonhaltige Externa unter Okklusion und eine begleitende Kompressionsbandagierung bewährt. Bei der ulzerierten Form wurden gute Erfahrungen mit ASS und Dipyrimadol gemacht [3]. Erfolge konnten mit der PUVA-Therapie erzielt werden [4].

## Literatur

- 1 Fourati M, Marak H, Fenniche S et al. Necrobiosis lipoidica. Report of 4 cases and review of the literature. *Tunis Med* 2003; 81: 428–431
- 2 O'Tolle EA, Kennedy U, Nolan JJ et al. Necrobiosis lipoidica: only a minority of patients have diabetes mellitus. *Br J Dermatol* 1999; 140: 283–286
- 3 Császár A, Daróczy J, Szénási P et al. Necrobiosis lipoidica without diabetes mellitus (diagnostic and therapeutic possibilities). *Orv Hetil* 1989; 130: 2141–2145
- 4 Köstler E, Wollina U. Ulcerated necrobiosis lipoidica: a combined treatment approach with dermatosurgery and PUVA. *Int J Low Extrem Wounds* 2003; 2: 243–245

## Erythema elevatum et diutinum



M. Tilp, K. Schmidt

**Anamnese:** Seit ca. 4 Jahren leidet die 50-jährige Patientin unter multiplen rötlich-lividen, infiltrierten, kissenartigen Plaques an beiden Handrücken. Die Patientin klagt zudem über intermittierend auftretende starke Schwellungen beider Hände. Ambulant erfolgte eine Diagnosesicherung mittels diagnostischer Exzision und es wurden bereits interne Therapien mit Dapson (50–200 mg), Prednisolon (30 mg) sowie Hydroxychloroquin (100 mg Quensyl) durchgeführt, worunter entweder keine Befundbesserung eintrat bzw. welche nicht toleriert wurden.

**Allgemeinbefund:** Colitis ulcerosa mit Kolektomie 1999, Pouchitis/Ileitis.

**Medikation:** Mucofalk 3 Btl./Tag, Colifoam Schaum 1 $\times$ /Tag, Immodium lingual 6–8 Plättchen/Tag, Detrusitol ret. 4 1 $\times$ /Tag

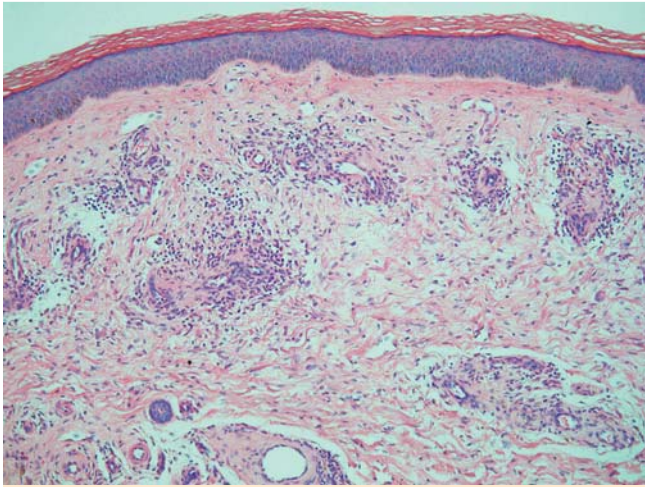
**Hautbefund:** Es fanden sich über beiden Handrücken multiple, unterschiedlich große, rötlich-livide, infiltrierte Plaques, welche eine relativ weiche Konsistenz aufwiesen (Abb. 3).

**Histologie:** Umschriebene Vorwölbung mit Blutgefäßvermehrung (v. a. postkapilläre Venolen), eingebettet in gering fibrosiertes Bindegewebe. In diesem Bereich perivaskuläre lymphomonocytoide entzündliche Infiltrate mit Beimengungen von wenigen neutrophilen und einzelnen eosinophilen Granulozyten (Abb. 4). Wiederholt Entzündungszellen innerhalb der Gefäßwände. Keine Leukozytoklasie, keine granulomatöse Entzündung. Kein Anhalt für Morbus Crohn der Haut.



**Abb. 3** Erythema elevatum et diutinum.





**Abb. 4** Histologie des Erythema elevatum et diutinum mit perivaskulären Entzündungsinfiltraten (HE × 10).

**Laborbefunde:** Antithrombin ↓ 54 (75–125%), Albumin-Fraktion 56,4 ↓ % (60,3–71,4); Immunfixation negativ, Cardiolipin-IgG/IgM-AK und Rheumafaktoren negativ.

**Bildgebende Diagnostik:** Sigmoidoskopie: Pouchitis/Ileitis.

**Therapie und Verlauf:** Wir behandelten mit Methylprednisolon (Urbason) 32 mg/d p.o. sowie die Hände mit Clobetasol (Dermoxinsalbe) unter Folienokklusion. Hierunter wurden die Plaques deutlich weicher und flacher. Da unter Urbason ambulant ein arterieller Hypertonus und damit verbunden Kopfschmerzen und Unwohlsein auftraten, wurde die Dosis zunächst auf 16 mg/Tag reduziert und musste im Verlauf schließlich ganz abgesetzt werden.

**Kommentar:** Das Erythema elevatum et diutinum ist eine leukozytoklastische Vaskulitis mit Gefäßverschlüssen und dermaler Fibrosierung [2]. Assoziiertes Auftreten mit Morbus Crohn, Paraproteinämie, ferner mit Antithrombin-III-Mangel wurde beschrieben, außerdem kann eine HIV-Infektion zugrunde liegen oder auch eine Arzneimittelunverträglichkeit [1].

Das klinische Bild umfasst symmetrische livid-rötliche bis rot-bräunliche Papeln, Plaques oder Knoten, welche initial weich sind, später jedoch eine derbe Beschaffenheit aufweisen. Prädisloktionsstellen sind die Streckseiten der Extremitäten, besonders Füße, Knie und Handrücken. Die Erkrankung verläuft chronisch über Jahre und heilt manchmal spontan ab.

Die Therapie der Wahl besteht in der oralen Gabe von Dapsone (50–150 mg tgl.) [3]. Antiphlogistika und Glukokortikoide kommen ebenfalls in Betracht, ebenso intrafokale Injektionen von Glukokortikoidkristallsuspension [1]. Bei Unverträglichkeit dieser Medikamente muss nach Alternativen im Off-Label-Use gesucht werden.

## Literatur

- 1 Farley-Loftus R, Dadlani C, Wang N et al. Erythema elevatum et diutinum. *Dermatol Online J* 2008; 14: 13
- 2 Wahl CE, Bouldin MB, Gibson LE. Erythema elevatum diutinum: clinical, histopathologic, and immunohistochemical characteristics of six patients. *Am J Dermatopathol* 2005; 5: 397–400
- 3 Grabbe J, Haas N, Möller A, Henz BM. Erythema elevatum diutinum – evidence for disease-dependent leucocyte alterations and response to dapsone. *Br J Dermatol* 2000; 2: 415–420

## Keratosis palmoplantaris papulosa Buschke-Fischer-Brauer

A. Gemmeke, T. Werner

**Anamnese:** Seit Jahren beobachtete der 66-jährige Patient derbe, progrediente Hautveränderungen der Hände und Füße. In der Familie seien keine Hauterkrankungen bekannt.

**Hautbefund:** Palmoplantar zeigten sich multiple, derbe, hyperkeratotische Papeln. Besonders prominent waren diese an den palmoplantaren Druckpunkten (Abb. 5). Keine Nageldystrophie.

**Histologie:** Epidermale und Orthohyperkeratose (Abb. 6).

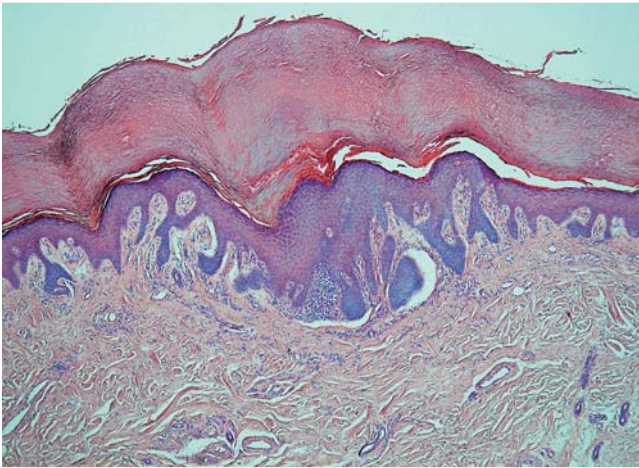
**Elektro-neurografie:** Kein Anhalt für eine Polyneuropathie.

**Therapie und Verlauf:** Wir behandelten lokal die Hände und Füße mit Salicylvaseline 5%. Hyperkeratosen an der Palmoplantarhaut wurden täglich mechanisch abgeschliffen. Eine systemische Therapie mit Neotigason wurde vom Patienten nicht gewünscht. Unter der Lokalthherapie zeigte sich die Haut palmoplantar deutlich geschmeidiger, die Hyperkeratosen waren flacher.

**Kommentar:** Die Keratosis palmoplantaris papulosa Buschke-Fischer-Brauer gehört zu den fokalen palmoplantaren Hyperkeratosen und ist mit einer Prävalenz von 1,17 Betroffenen auf 100 000 eine seltene Genodermatose [4], die vorwiegend Männer ab ihrer zweiten bis dritten Lebensdekade trifft. Vermutet wird ein autosomal-dominanter Erbgang mit variabler Penetranz



**Abb. 5** Inselförmige Plantarkeratosen.



**Abb. 6** Histologie der Keratosis palmoplantaris papulosa Buschke-Fischer-Brauer (x 10)

[1,3]. Als Hotspot-Region für eine Mutation wurde Chromosom 15q22.2 – 15q22.31 ermittelt.

Bis zum Erwachsenenalter entstehen palmoplantar multiple, meist punktförmige, gelbliche, hyperkeratotische Papeln und über Druckpunkten größere umschriebene Hyperkeratosen. Nagelveränderungen können vorkommen [2]. Diskutiert wird ein erhöhtes Malignomrisiko für Lymphome, Darm-, Pankreas-, Nieren- und Mammakarzinome. Betroffene und deren Familienangehörige sollten hinsichtlich dieser Malignome kontrolliert werden. In seltenen Fällen kann diese Form der Palmoplantarkeratose mit neurologischen Symptomen (Neuropathien) oder Arthropathien einhergehen [3].

Histologisch zeigt sich eine deutliche Hyperkeratose oberhalb einer nach innen schüsselartig eingezogenen und im Reteleistenrelief eher abgeflachten, nicht prominent verbreiterten Epidermis [4].

Therapie der Wahl ist die symptomatische Therapie mit Keratolytika [4] oder topischen Retinoiden [3] als Lokalbehandlung. Eine systemische Therapie kann mit oralen Retinoiden oder Acitretin erfolgen [1].

Differenzialdiagnostisch ist vor allem an andere Palmoplantarkeratosen und die Porokeratosis punctata palmaris et plantaris zu denken.

#### Literatur

- 1 Emmert S, Küster W, Hennies HC et al. 47 patients in 14 families with the rare genodermatosis keratosis punctata palmoplantaris Buschke-Fischer-Brauer. *Eur J Dermatol* 2003; 13: 16 – 20
- 2 Gupta R, Mehta S, Pandhi D, Singal A. Hereditary punctate palmoplantar keratoderma (PPK) (Brauer-Buschke-Fischer-syndrom). *J Dermatol* 2004; 31: 398 – 402
- 3 Kong MS, Harford R, O'Neill JT. Keratosis punctata palmoplantaris controlled with topical retinoids: a case report and review of the literature. *Cutis* 2004; 4: 173 – 179
- 4 Oztas P, Alli N, Polat M et al. Punctate palmoplantar keratoderma (Brauer-Buschke-Fischer syndrome). *Am J Clin Dermatol* 2007; 8: 113 – 116

## Morbus Morbihan im Gesichts- und Nackenbereich bei Rosazea



B. Heinig, S. Schamfuß

**Anamnese:** Seit drei Jahren klagt der 47-jährige Patient über Rötung, Schwellungen und Missempfindungen von Gesicht und Nacken.

**Hautbefund:** Zentrofaziale Gesichtsrötung mit Teleangiektasien, Aknenarben, erythematös-ödematöse Augenoberlider sowie ein teigiges Gesichts- und Nackenödem kennzeichnen das klinische Bild.

**Histologie:** Angiektasien subepidermal und in der fibrosierten oberflächlichen und mittleren retikulären Dermis. Fibrosierte tiefe Dermis mit Verschmälerung der Kollagenfasern und Rarefizierung elastischer Faser. In der Dermis oberflächlich und tief perivaskulär, aber auch periadnexiell lokalisierte, lymphozytäre Infiltration mit wenigen beigemischten Mastzellen und einzelnen fraglichen Plasmazellen. Kein Nachweis von Muzinablagerungen. Die histologischen Befunde sind mit einer Rosazea vereinbar.

**Therapie und Verlauf:** Befundadaptierte, topische Therapien mit Ammoniumbituminol-Sulfonat 5%-Paste (NRF 11.108) und Ungt. metronidazoli SR für Gesicht und Nacken und manueller Lymphdrainage einschließlich Mundinnendrainage sowie Atemtherapie zur zentralen Lymphsoganregung konnten die Beschwerden lediglich lindern. Trotz ambulanter Fortführung empfohlener Maßnahmen wurde bisher keine völlige Symptombefreiung erreicht. Nach negativer Epikutantestung zum Ausschluss einer Kontakt-sensibilisierung auf Gummiinhaltsstoffe und augenärztlichem Konsil (normaler Augeninnendruck, keine intraokuläre Entzündung bei Rosazea, keine Visuseinschränkung, Rezeptierung von Tränenersatzlösung bei trockenen Augen) erfolgte die Versorgung des Patienten mit einer Kopfkomppressionskappe in KKL I zur nächtlichen Anwendung (Abb. 7).

**Kommentar:** Das französische Département Morbihan im Westen der Bretagne erhielt seinen Namen nach der bretonischen Bezeichnung des gleichnamigen Golfs Mor Bihan (kleines Meer). Nach dieser Region wurde der Morbus Morbihan benannt, gekennzeichnet durch chronisch-persistierende Rötungen und derbe, lymphödematöse Veränderungen im Gesichtsbereich, bevorzugt zentrofazial im Bereich von Glabella, Augenlidern, Wangen und Nasolabialfalte. Differenzialdiagnostisch muss an in-



**Abb. 7** Kopfkomppressionskappe.



fektiöse, entzündliche, maligne oder kongenitale Erkrankungen mit präformierter lokaler Lymphabflussstörung gedacht werden [1]. Histopathologisch lassen sich Fibrosen mit lymphozytären perivaskulären Infiltraten in mittlerer und tiefer Dermis finden. Charakteristisch sind Plasmazellen und ein hoher Anteil an Mastzellen, welche fibrosefördernde Entzündungsmediatoren freisetzen. Nicht selten besteht eine Assoziation des Mb. Morbihan zu Rosazea oder Akne vulgaris. Therapieresistenzen gegenüber oralen Kortikoiden, Antibiotika, Thalidomid und Clofazimin sind beschrieben. Erfolg versprechende Therapieansätze wurden jedoch für den kombinierten Einsatz von Isotretinoin in niedriger Dosierung (0,1–0,2 mg/kg/day) und Ketotifen (1–2 mg/day) berichtet [2]. Außerdem zeigten (CO<sub>2</sub>-Laser-)Blepharoplastiken in Einzelfällen gute therapeutische Effekte [3]. Adjuvante topische Entstauungstherapie kann die subjektiven Beschwerden reduzieren. Ob der Morbus Morbihan eine eigene Entität darstellt oder als Folge chronisch-entzündlicher Gesichtsdermatosen in Kombination mit Lymphabflussstörungen zu werten ist, wird diskutiert.

### Literatur

- 1 Lamparter J, Kottler U, Cursiefen C et al. Morbus Morbihan. Seltene Ursache ödematöser Lidschwellungen. *Ophthalmologe* 2009; DOI: 10.1007/s00347-009-2083-1
- 2 Morales-Burgos A, Álvarez del Manzano G, Sánchez JL, Cruz CL. Persistent eyelid swelling in a patient with rosacea. *PRHSJ* 2009; 28: 80–82
- 3 Bechara FG, Jansen T, Losch R et al. Morbihan's Disease: treatment with CO<sub>2</sub> laser blepharoplasty. *Dermatology* 2004; 31: 113–115

### Oid-Oid-Disease



A. Koch, U. Rebbien, C. Herrmann, J. Schönlebe

**Anamnese:** Im August des Jahres 2009 bemerkte der 77-jährige Patient erstmals Pruritus an Händen und Armen. Kurze Zeit später traten Hautveränderungen hinzu. Aufgrund des ausgeprägten Juckreizes erfolgte im November 2009 eine stationäre Behandlung in einer auswärtigen dermatologischen Klinik. Mehrere Hautbiopsien zur Diagnosesicherung sowie eine intensive Lokalthherapie mit Permethrincreme, UVA/UVB-Bestrahlung, lokalen Kortikosteroiden und systemischen Steroiden und Antihistaminika führten nur zu einer leichten Besserung der Beschwerden. Als Verdachtsdiagnose wurde eine Pityriasis lichenoides chronica favorisiert. Aufgrund eines histologischen Hinweises kam letztlich noch eine reaktiv perforierende Kollagenose in Betracht. Daraufhin wurde Allopurinol ordiniert. Die durchgeführte Umfeld-diagnostik (HNO-Status, Rö-NNH, Rö-Thorax, Labor, Mikrobiologie) erbrachte keine pathologischen Auffälligkeiten. Der Patient erinnerte sich an ein Bartekzem im 20. Lebensjahr und gab eine schon immer bestehende leicht trockene Haut an. Im Januar 2010 wurde eine erneute stationäre Aufnahme bei unverändertem Beschwerdebild und unstillbarem Pruritus notwendig.

**Allgemeinbefund:** Bei der klinischen Untersuchung zeigte sich ein adipöser Patient bei weitgehend gutem Allgemeinzustand. Es bestehen eine benigne Prostathyperplasie, eine COPD, eine essenzielle Hypertonie, eine kompensierte Niereninsuffizienz sowie eine kardiale Arrhythmie. Der Patient trägt einen Defibrillator.

**Medikamente:** Foster Spray (Beclometason/Formoterol), Tamsunar (Tamsulosin), Lisinopril, Concor (Bisoprolol), Spironolacton, Falithrom (Phenprocoumon).



Abb. 8 Papulöse Hautveränderungen an Arm und Flanke.

Umstellungen oder Neueinstellungen waren in den letzten Jahren nicht erfolgt. Spironolacton wurde vor eineinhalb Jahren als letztes Dauer-Medikament ordiniert.

**Hautbefund 1/2010:** Am gesamten Integument fielen erythematöse, flach papulöse Effloreszenzen mit teilweise zentraler Hypopigmentierung auf. An den abhängigen Körperpartien zeigten sich eher hyperpigmentierte, leicht schuppige Hautveränderungen. Sekundär kamen Kratzartefakte hinzu. Die Haut war insgesamt eher trocken (● Abb. 8).

**Hautbefund auswärtiges Krankenhaus 10/2009:** „Am gesamten Integument zeigen sich disseminierte anuläre, erythematöse Plaques mit zentraler Atrophie und aufgelagerter Oblatenschuppung. Zahlreiche Kratzexkoriationen, ... Hämatome. An den Unterschenkeln zeigen sich multiple bräunlich hyperpigmentierte Makulae. Im Schambereich und präputial gelbliche Beläge und unscharf begrenztes Erythem.“

**Histologie** (vom linken Oberarm): Befundkombination einer umschriebenen, chronisch oberflächlichen, perivaskulären, gering spongiotischen Dermatitis mit minimaler Infiltrateosinophilie. Kein Nachweis von Mastzellen (● Abb. 9).

**Laborbefunde:** Unauffällig.

**Therapie und Verlauf:** Zur topischen Behandlung mit Betamethason-V-Creme 0,1% NRF kam eine Creme-PUVA-Therapie zur Anwendung. Im weiteren Verlauf setzten wir systemisch Resochin 250 mg (Chloroquinphosphat), Prednisolon 20 mg/d und Hydroxyzin (AH3N) ein. Darunter konnte eine Stabilisierung des Hautbildes erreicht werden. Eine Abheilung ließ sich jedoch nicht verwirklichen. Bei einer Re-Vorstellung Anfang März 2010 waren die Hautveränderungen weiter gebessert und der Juckreiz deutlich regredient.

**Kommentar:** Die Anamnese mit stattgehabten Ekzemen in der Jugend sowie die auffällige trockene Haut seit der Kindheit sprechen für eine atopische Diathese. Die Hautveränderungen boten jedoch kein klassisches Ekzembild. Anhand des Befundes von 10/2009 kann an eine „oid oid disease“ (exsudative diskoide und lichenoide Dermatitis, Sulzberger-Garbe-Syndrom) gedacht werden [1, 2]. Diese Erkrankung gilt heutzutage als seltener Sonderotyp der Neurodermitis und wird durch einen unstillbaren Pruritus sowie generalisierte polymorphe teils nummuläre Patches charakterisiert [1, 2]. Die klinische Manifestation kann

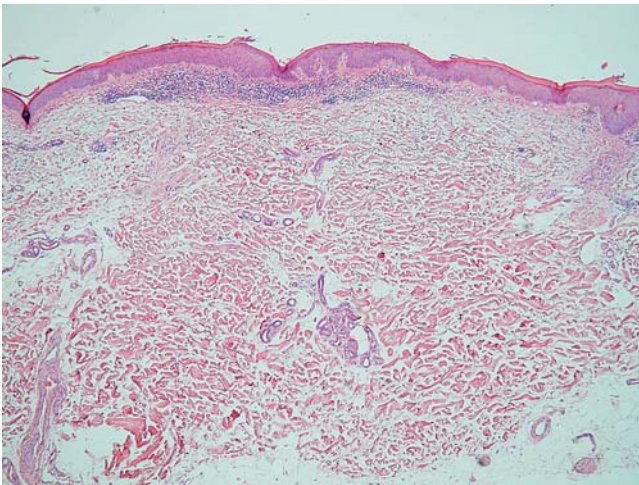


Abb. 9 Histologie bei Oid-Oid-Disease aus Papeln (HE × 10).

nach Angaben der Erstbeschreiber in vier Phasen gegliedert werden [2]:

1. initiale exsudative und diskoidale Läsionen an Extremitäten, Genitalien, Rumpf, oft Abgeschlagenheit
2. lichenoidale Papeln
3. infiltrative Phase mit Knotenbildung, stärkster Juckreiz
4. urtikarielle Läsionen, oft nach Abheilung der anderen Hautveränderungen.

Als Therapie der Wahl gilt eine systemische Kortikosteroidgabe. Bei fehlendem Ansprechen wurde auch schon Azathioprin erfolgreich eingesetzt [3].

### Literatur

- 1 Jansen T, Küppers U, Plewig G. Sulzberger-Garbe exsudative discoid and lichenoid chronic dermatosis („Oid-Oid disease“) – reality or fiction? *Hautarzt* 1992; 43: 426–431
- 2 Sulzberger MB, Garbe W. Nine cases of a distinctive exsudative discoid and lichenoid chronic dermatosis. *Arch Dermatol* 1937; 36: 247–272
- 3 Freeman K, Hewitt M, Warin AP. Two cases of distinctive exsudative discoid and lichenoid chronic dermatosis of Sulzberger and Garbe responding to azathioprine. *Br J Dermatol* 1984; 111: 215–220

### Subkutane knotige Sarkoidose

G. Hansel, T. Werner

**Anamnese:** Seit ca. Juni 2009 hatte der 47-jährige Patient derbe subkutane Knoten wechselnder Größe am linken Knie beobachtet. Ein ähnlicher Knoten hätte sich am Gesäß spontan zurückgebildet. Im Verlaufe waren auch am rechten Knie und beiden Unterarmen Knoten entstanden. Weiterhin wurden gelegentliche Schmerzen in der linken Schulter, passagerer Nachtschweiß sowie Gewichtsverlust und Leistungsknick angegeben. Der Patient äußerte, seine Narben seien aktiv geworden.

**Allgemeinbefund:** Großer schlanker Patient in leicht reduziertem Allgemeinzustand. An Begleiterkrankungen bestanden ein Diabetes mellitus und eine arterielle Hypertonie.

**Hautbefund:** An beiden Knien fanden sich – links mehr als rechts – große derbe subkutane Plaques. Ähnliche Infiltrate bestanden streifenförmig an beiden Unterarmen ulnarseitig, am rechten Handrücken (Abb. 10) sowie proximal des linken Ellenbogens. Am rechten Schulterblatt waren ein erythematöses Knötchen



Abb. 10 Großknotige Sarkoidose.

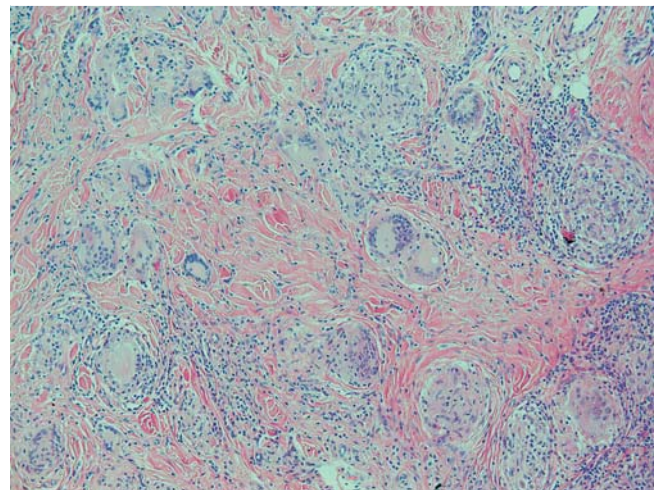


Abb. 11 Histologie der großknotigen Sarkoidose (HE × 10).

und an der Rückseite des linken Oberarmes ein lividrottes Knötchen sichtbar. Die Narben am Knie waren lividrot infiltriert. In der Diaskopie zeigte das Infiltrat am Rücken eine apfelgeleeartige Farbe.

**Histologie:** Multinodale Epitheloidzellgranulome, am Rücken vom oberen bis ins mittlere Korium reichend, am Knie betont im mittleren und unteren Korium bis in die Subkutis reichend, in der Umgebung der Granulome Riesenzellen vom Langhans- und Fremdkörpertyp (Abb. 11).

**Laborbefunde:** BSG, Proteinelektrophorese, Borrelienserologie, ANF und Angiotensin-Converting-Enzym lagen im Referenzbereich. Tb-Spot negativ. Tuberkulintest negativ.

**Apparative Diagnostik:** Röntgen Thorax: Ausgeprägte generalisierte fibrotische Lungengerüstveränderungen, fraglich mikronoduläre Verschattungen in den Oberfeldern. CT Thorax: Diffuse, vorwiegend subpleural gelegene mikronoduläre fibrotische Lungengerüstveränderungen. Hauptsächlich im Mediastinum Nachweis zahlreicher bis zu 28 mm großer Lymphknoten. Links hilär Nachweis eines 12 mm großen Lymphknotens. Im partiell mit abgebildeten Oberbauch Nachweis vergrößerter (max. 26 mm) mesenterialer Lymphknoten.

**Augenärztliches Konsil:** Kein Anhalt für Sarkoidose. Bodypletysmografie: Keine Ventilationsstörung, keine Überblähung. Diffusion Single-Breath: Keine signifikante Diffusions- bzw. Verteilungsstörung.

**Therapie und Verlauf:** Nach Befundauswertung mit unserem Pulmologen wurde eine Behandlung mit Prednisolon 50 mg/die begonnen, die bei rascher Rückbildung der subkutanen Knoten und



Entgleisung des Blutzuckers bereits nach wenigen Tagen auf 30 mg täglich reduziert wurde. Es wurden Therapiefortsetzung bei fallender Dosierung für ein halbes Jahr sowie pulmologische Mitbetreuung empfohlen. Ambulant war eine Einstellung auf Insulin nicht zu umgehen. Bei Wiedervorstellung im Februar befand sich der Patient in Komplettremission. Die tägliche Prednisolondosis betrug 20 mg.

**Kommentar:** Die Sarkoidose ist eine in ihrer Ätiologie und Pathogenese unbekannte Multiorganerkrankung. Hauterscheinungen kommen bei etwa 40–50% aller Patienten vor und sind oftmals diagnoseweisend. Der subkutane knötliche Typ wird selten beobachtet. Er soll bei bis zu 6% der Patienten mit einer systemischen Sarkoidose vorkommen [1]. Hinweisend waren bei unserem Patienten das eine typische Knötchen am Rücken sowie seine Äußerung über die Narben. Es handelte sich um eine Lungen-sarkoidose Stadium II mit extrapulmonaler Beteiligung von Haut und Abdomen (mesenteriale Lymphknoten). Die Indikation zur immunsuppressiven Therapie wurde aufgrund der extrapulmonalen Manifestationen mit leichter Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes gestellt. Diagnostik und Therapie dieser Erkrankung verlangen eine interdisziplinäre Zusammenarbeit. Die Therapie der Wahl stellen systemische Kortikosteroide dar [2].

#### Literatur

- 1 Marcoval J, Moreno A, Mañá J, Peyri J. Subcutaneous sarcoidosis. *Dermatol Clin* 2008; 26: 553–556
- 2 Heller M, Solgano AC. Sarcoidosis with subcutaneous lesions. *Dermatol Online J* 2008; 14: 1

### Folliculitis scleroticans nuchae



#### G. Hansel, T. Werner

**Anamnese:** Seit ca. 1 Jahr hatte der 22-jährige Patient einzelne Knötchen auf dem behaarten Kopf im Bereich des Nacken-Haaransatzes bemerkt, die ein kontinuierliches Wachstum zeigten und gelegentlich Juckreiz verursachten.

**Allgemeinbefund:** Etwas adipöser Patient in gutem Allgemeinzustand. Keine Begleiterkrankungen.

**Hautbefund:** Bei sehr dichtem Kopfhaar fand sich im Nacken-Haaransatz ein münzgroßes (25 × 25 mm) Areal aus stecknadelkopfgroßen braunroten derben Knötchen. In der Umgebung waren weitere einzeln stehende Knötchen sichtbar. Auch an weiteren Stellen der Kopfhaut waren punktförmige Erytheme und vereinzelte Pusteln erkennbar.

**Histologie:** Epidermis uncharakteristisch, abschnittsweise psoriasiform hyperplastisch mit kleinherdigen Hypogranulosen. Mehrere dilatierte Follikelostien mit Retentionsphänomenen mit Nachweis von leukozytär durchsetzten Keratinpfropfen, die auch Bakterien und Pilzsporen einschließen. In einem Follikel-

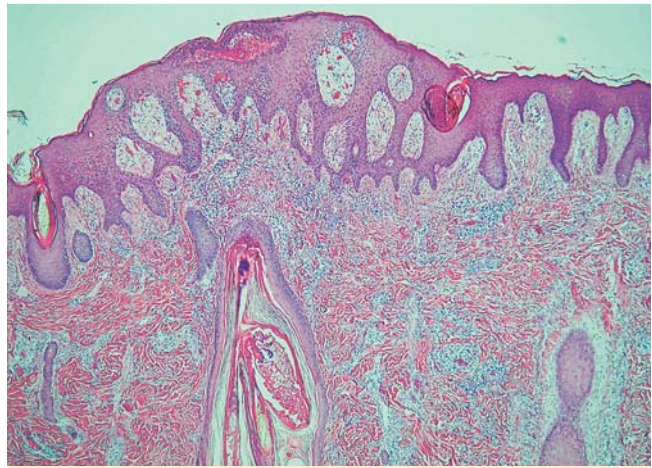


Abb. 12 Histologie der Folliculitis scleroticans nuchae (HE ×4).

ostium mehrere Büschelhaare. Papillarkörper und oberflächliche Epidermis mit teils angedeutet plattenförmiger, teils perifollikulär akzentuierter Fibrose. Mehrere Haarfollikel mit Befundkombination einer chronisch-fortdauernden eitrigen und destruierenden Follikulitis (● Abb. 12).

**Therapie und Verlauf:** Nach histologischer Klärung des Befundes wurde in zwei Sitzungen im Abstand von 3 Monaten eine Serienexzision der papulös-sklerosierten Nacken-Neubildung durchgeführt. Nach komplikationsloser Wundheilung konnte der Patient mit reizlosen Wundverhältnissen in die ambulante Betreuung entlassen werden.

**Kommentar:** Die Folliculitis/Acne scleroticans nuchae (Synonym Acne keloidalis nuchae) wurde von Moritz Kaposi 1869 und Ferdinand Hebra 1876 beschrieben.

Die Erkrankung wird heute als Kombination einer Fremdkörperreaktion auf Haarschäfte und einer Staphylokokken-Infektion verstanden und betrifft hauptsächlich jüngere Männer vom 20.–40. Lebensjahr, insbesondere dunkelhäutige. Bestimmte Haartrachten und äußere Faktoren (Kopfbedeckung) können aggravierend wirken. Zugeordnet wird das Krankheitsbild nicht der Akne im engeren Sinne, sondern den vernarbenden Alopezien [1, 2]. Dauerhaft therapeutisch wirksam sind bei dieser chronisch-rezidivierenden Entzündung meist nur komplette Exzisionen. Antibiotika und Isotretinoin zeigen keinen zufrieden stellenden therapeutischen Effekt [3].

#### Literatur

- 1 Sperling LC, Homoky C, Pratt L et al. Acne keloidalis is a form of primary scarring alopecia. *Arch Dermatol* 2000; 136: 479–484
- 2 Adebola O, Adekunle G. Acne keloidalis in females. *J Natl Med Assoc* 2005; 97: 736–738
- 3 Gloster Jr HM. The surgical management of extensive cases of acne keloidalis nuchae. *Arch Dermatol* 2000; 136: 1376–1379