

Testen Sie Ihr Fachwissen

Test Your Knowledge



Dr. med. Anna Segnitz

Autoren

A. Segnitz,
V. Mielke,
U. Reusch,
M. Reusch,
E. Christophers

Fachübergreifende Gemeinschaftspraxis für Dermatologie und Pathologie

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0030-1255664>
Akt Dermatol 2010; 36; 465–466
© Georg Thieme Verlag KG · Stuttgart · New York
ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Dr. med. Anna Segnitz
Fachübergreifende Gemeinschaftspraxis für Dermatologie und Pathologie
Tibarg 7–9
22459 Hamburg
segnitz@drmm.de

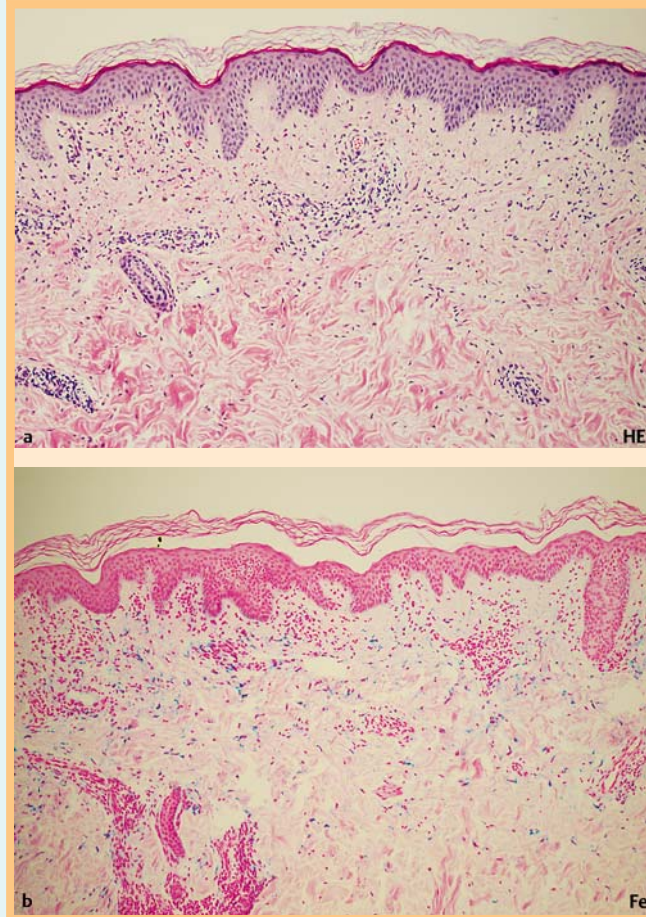


Abb. 1 a, b Wie lautet Ihre Diagnose?

Anamnese

Der 19-jährige Patient (Größe: 177 cm, Körpergewicht: 80 kg) stellte sich mit seit 4 Monaten bestehenden symptomlosen Hautveränderungen in unserer Praxis vor. Es bestand keine Dauermedikation. Bei Kopfschmerzen nahm er gelegentlich Acetylsalizylsäure ein. Der Patient ist als Lagerarbeiter tätig.

Untersuchungen und Befunde

Klinischer Befund

Vom rechten Kniegelenk ausgehend bis zum Malleolus medialis rechts finden sich segmental bzw. striär angeordnete purpuriforme flächige Erytheme. Im Bereich der Hautveränderungen zeigten sich keine Zeichen einer chronisch venösen Insuffizienz oder insuffizienter Venae perforantes.

Laborbefunde

Großes Differenzialblutbild, Leberwerte, Nierenwerte, Elektrolyte und C-reaktives Protein waren

im Normbereich. Ebenso die Gerinnungswerte Quick und INR.

Phlebologische Untersuchung

Kein Anhalt für tiefe Beinvenenthrombose. Kein Anhalt für Stammvarikosis oder Insuffizienz der Venae perforantes.

Allergologische Untersuchung

Epikutantestung: Standard und Friseurstoffe: negativ.

Histologischer Befund

In der Hämatoxylin-Eosin-Färbung (◉ Abb. 1 a) findet sich an der Oberfläche eine unauffällige Epidermis mit korbgeflechtartiger Orthokeratose. In der Dermis erkennt man oberflächlich, z.T. aber auch tief um die Gefäße rundzellige Infiltrate unter Beteiligung von paravasalen Erythrozyten. Dazwischen waren in der Eisenfärbung zahlreiche Siderophagen nachweisbar (◉ Abb. 1 b). Lichtoptisch fand sich kein Nachweis für eine Vaskulitis.

(Auflösung nächste Seite)



Abb. 2 Lichen aureus zosteriformis.

Auflösung



Diagnose: Lichen aureus zosteriformis (🔗 Abb. 2 a, b).

Kommentar: Das histologische Bild mit dem Nachweis von zahlreichen Siderophagen ist sehr gut vereinbar mit dem Lichen aureus. Klinisch zeigten sich segmental angeordnete purpuriforme Makulae, sodass wir die Diagnose des Lichen aureus zosteriformis, auch segmentale pigmentierte Purpura genannt, stellten.

Der Lichen aureus zosteriformis ist eine seltene Form der hämorrhagisch-pigmentären Dermatosen, die Braun-Falco im Jahr 1989 beschrieb [1]. In der englischsprachigen Literatur wurde sie als unilateral linear Capillaritis von Riordan [2] bzw. als segmental pigmented Purpura von Pock [3] veröffentlicht. Das gleiche Krankheitsbild konnten Dippel et al. bei einer 48-jährigen Patientin erneut beobachten, es wurde ebenfalls als zosteriformer Lichen aureus bezeichnet [4]. Klinische Kennzeichen sind linear und segmental angeordnete und pigmentierte purpuriforme Makula, vornehmlich an den unteren Extremitäten. Häufig sind junge Männer betroffen. Die Prognose der segmentalen pigmentierten Purpura ist gut [5]. Allgemeinsymptome liegen nicht vor.

Der zosteriforme Lichen aureus ist eine seltene Variante der hämorrhagisch-pigmentären Dermatosen. Zu dieser Purpura-Gruppe zählen auch die Purpura pigmentosa progressiva (Morbus Schamberg) [6] mit den Unterformen Purpura annularis teleangiectodes (Majocchi-Syndrom) [7], die lichenoide Purpura (Morbus Gougerot-Blum) [8], die Eczematid-like Purpura [9] sowie der Lichen aureus [10]. Die Ätiologie dieser Dermatosen ist unklar. Man geht davon aus, dass ihnen ein gleichartiger Pathomechanismus zugrunde liegt. Die Hämorrhagien entwickeln sich auf der Basis einer histologisch erkennbaren chronischen Kapillaritis, welche auch an kleinen Arterien und Venen nachweisbar sein kann. An abhängigen Körperpartien wirkt der hydrostatische Druck prädispositionsbestimmend [11].

Als Auslöser der hämorrhagisch-pigmentären Dermatosen werden verschiedene Medikamente, insbesondere Schlaf- und Beruhigungsmittel, nutritive Faktoren [12] und Kontaktallergene (Azofarbstoffe in Textilien) diskutiert [13]. Bei unserem Patienten wurde keine Typ-IV-Sensibilisierung nachgewiesen. Es gibt einen Fallbericht, in dem das Auftreten einer segmentalen Purpura als Zeichen einer tiefen Beinvenenthrombose beschrieben wurde [14]. Die phlebologische Untersuchung unseres Patienten zeigte keinen Anhalt für das Vorliegen einer Phlebothrombose. Oft lässt sich – wie bei unserem Patienten auch – keine Ursache der Purpura nachweisen.

Als Therapie der hämorrhagisch-pigmentären Dermatosen können systemisch Glukokortikosteroide in relativ niedriger Dosierung (10–30 mg Prednison) eingesetzt werden, dies wirkt aber meist nur morbestastisch. Topisch wirksam sind mäßig stark wirksame glukokortikosteroidhaltige Cremes, z.T. in Kombination mit einer Kompressionstherapie [15]. Bei einem in China beobachteten Patienten zeigte sich eine Besserung nach PUVA-Therapie [16].

Literatur

- 1 Braun-Falco O, Abeck D, Betke M et al. Lichen aureus zosteriformis. *Hautarzt* 1989; 40: 370–372
- 2 Riordan CA, Darley C, Markey AC et al. Unilateral linear capillaritis. *Clin Exp Dermatol* 1992; 17: 182–185
- 3 Pock L, Capkova S. Segmental pigmented purpura. *Pediatr Dermatol* 2002; 19: 517–519
- 4 Dippel E, Schröder K, Goerdts S. Zosteriformer Lichen aureus. *Hautarzt* 1998; 49: 135–138
- 5 Mar A, Fergin P, Hogan P. Unilateral pigmented purpuric eruption. *Australas J Dermatol* 1999; 40: 211–214
- 6 Schamberg JF. A peculiar progressive pigmentary disease of the skin. *Br J Dermatol* 1901; 13: 1–5
- 7 Majocchi D. Sopra una dermatosis telangiectode non ancora descritta: „Purpura annularis teleangiectode“. *G Ital Mal Venereol* 1896; 31: 263–264
- 8 Gougerot H, Blum P. Purpura angioscléreuse prurigineuse avec éléments lichénoïdes. *Bull Soc Fr Dermatol Syph* 1925; 32: 161–163
- 9 Doucas C, Kapetanakis J. Eczematid-like purpura. *Dermatologica* 1953; 106: 86–95
- 10 Martin RH. Case for diagnosis. *Trans St. John's Hosp Dermatol Soc* 1958; 40: 98
- 11 Reinhardt L, Wilkin JK, Tausend R. Vascular abnormalities in lichen aureus. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8: 417–420
- 12 Ratnam KV, Su WPD, Peters MS. Purpura simplex (inflammatory purpura without vasculitis): a clinicopathologic study of 174 cases. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25: 642–647
- 13 Komericki P, Aberer W, Arbab E et al. Pigmented purpuric contact dermatitis from Dispers Blue 106 and 124 dyes. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45: 456–458
- 14 Chan HL, Khoo OT. „Segmental purpura“ – a sign of deep venous thrombosis. *Singapore Med J* 1975; 16: 72–75
- 15 Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC, Landthaler M (Hrsg). *Dermatologie und Venerologie*. 5. Aufl. Berlin: Springer, 2005
- 16 Ma HJ, Zhao G, Liu W et al. Unilateral linear capillaritis: two unusual Chinese cases. *Eur J Dermatol* 2007; 17: 160–163