

Frankfurter Dermatologentagung

3. November 2010, Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie der Johann Wolfgang Goethe-Universität, Frankfurt am Main

Annual Frankfurt Dermatology Meeting

November 3, 2010, Department of Dermatology and Allergology, Johann Wolfgang Goethe-University Frankfurt, Main

Autoren

S. Pätzold, M. Wolter, R. Kaufmann

Institut

Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität (Direktor: Prof. Dr. R. Kaufmann)

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0030-1255907>
Akt Dermatol 2010; 36: 439–454 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Dr. Sylvie Pätzold
Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie
Theodor-Stern-Kai 7
60590 Frankfurt/Main
sylvie.paetzold@kgu.de

Mid-Dermal Elastolysis



A. Barudoni

Anamnese: Eine 46-jährige Patientin bemerkte erstmals vor drei Jahren asymptotische Veränderungen der Hautstruktur am Abdomen. In den Folgejahren Ausbreitung auf den gesamten Stamm und zum Teil auf die Extremitäten. Besonders nach Sonnenexposition fortschreitende Verschlechterung, vorhergehende entzündliche Hautveränderungen sind nicht erinnerlich.

Untersuchungsbefund: Klinisch zeigt sich am gesamten Stamm, an Armen und proximalen medialen Oberschenkeln die Haut in der Textur atroph, gefältelt und runzelig, sodass der Eindruck einer deutlich vorgealterten Haut entsteht. Die Follikelostien erscheinen dabei teils sehr prominent (● **Abb. 1 a, b**).

Diagnostik: Die Probebiopsie von der linken Flanke zeigt eine unauffällige Struktur der Epidermis. Auffallend im oberen Coriumdrittel ist eine Pigmentinkontinenz. Die Elastica-Färbung zeigt im mittleren Coriumdrittel eine bandförmige Aufhebung des elastischen Fasergerüsts.

Therapie und Verlauf: Die Patientin wurde über die Erkrankung aufgeklärt. Neben Lichtschutz und Vitamin A-Säure-haltigen topischen Therapeutika wurde der Patientin die Einnahme eines Sojabohnenextrakts empfohlen.

Kommentar: Als mögliche Ursachen einer atroph und vorgealtert erscheinenden Haut kommen neben der solaren Elastose im Alter verschiedene seltene elastolytische Dermatosen wie z.B. die postinflammatorische Elastolyse mit Cutis laxa, die (congenitale) Anetodermie, das anuläre elastolytische Granulom, das aktinische Granulom und die Mid-Dermal Elastolysis in Betracht.

Die Mid-Dermal Elastolysis wurde erstmals 1977 beschrieben. Es ist eine seltene erworbene Erkrankung, die sich klinisch mit gut umschriebenen feinen Fältelungen bzw. perifollikulären pap-



Abb. 1 Mid-Dermal Elastolysis: **a** Übersicht Abdomen, **b** Detail.

pulösen Protrusionen darstellt. Histologisch zeigen die Läsionen einen irreversiblen selektiven Verlust der elastischen Fasern, limitiert auf die mittlere Dermis. Am häufigsten sind Stamm, Nacken und Arme betroffen. Das Gesicht und die Hände sind nur selten mitbeteiligt. Die Erkrankung tritt am häufigsten bei Frauen mittleren Alters kaukasischer Herkunft auf, wobei den Hautveränderungen oftmals eine lang dauernde UV-Exposition vorausgeht. Der Mechanismus, der zur Elastolyse führt, ist unbekannt, vermutlich sind verschiedene Metalloproteinasen am Abbau elastischer Fasern beteiligt. Eine familiäre Häufung wurde bislang nicht beschrieben. Eine wirksame Therapie ist nicht bekannt. Therapieveruche mit Antibiotika wie Doxycyclin, Col-

chizin, oralem Vitamin E oder topischen Retinoiden führen zu keinerlei Besserung. Konsequenter Schutz vor Licht sowie vor freien Radikalen scheinen das Fortschreiten der Erkrankung aufhalten zu können.

Literatur

- 1 Shelley WB, Wood MG. Wrinkles due to idiopathic loss of mid-dermal elastic tissue. *Br J Dermatol* 1977; 97: 441–445
- 2 Gambichler T. Mid-dermal elastolysis revisited. *Arch Dermatol Res* 2010; 302: 85–93
- 3 Helbig D, Schlaak M, Renner R et al. Elastolyse der mittleren Dermis. *Hautarzt* 2010; 61: 779–784

Angiolymphoide Hyperplasie mit Eosinophilie (ALHE) nach Herpes zoster

▼
J. Ter-Nedden

Anamnese: Die 72-jährige Patientin stellte sich ambulant mit stark juckenden papulösen Hautveränderungen okzipital links vor. Vor wenigen Wochen habe sie im selben Areal einen Herpes zoster gehabt. Es sind keine relevanten Vorerkrankungen bekannt. Alopecia areata totalis seit mehr als 5 Jahren.

Untersuchungsbefund: Es zeigten sich okzipital links im Innervationsgebiet C2-multiple, jeweils 3–5 mm durchmessende rot-bräunliche, indurierte und indolente Papeln (● Abb. 2).

Diagnostik: Über die Biopsie einer Papel konnte die Diagnose einer angiolymphoiden Hyperplasie mit Eosinophilie (ALHE) bestätigt werden.

Therapie und Verlauf: Durchführung mehrmaliger Kryokontakttherapie mit einer Kontaktzeit von jeweils 10 Sekunden. Bei den darauf folgenden Kontrolluntersuchungen zeigte sich allerdings keine Verbesserung des Hautbefundes, der Juckreiz persistierte. Durch die mehrmalige CO₂-Laserung mit jeweils 10 J/cm² bildeten sich die Papeln zurück, gleichermaßen sistierte der Juckreiz.

Kommentar: Die angiolymphoide Hyperplasie mit Eosinophilie (ALHE) ist eine gutartige Erkrankung, welche gehäuft bei weiblichen Patienten zwischen dem 20. und 50. Lebensjahr auftritt. Prädilektionsstellen sind die periaurikuläre Region, die Stirn,



Abb. 2 Angiolymphoide Hyperplasie mit Eosinophilie. Multiple sukkulente, teils derbe Papeln okzipital links vor CO₂-Laserung.

das Kapillitium und der Hals. Das klinische Erscheinungsbild variiert zwischen singulären und gruppiert stehenden erythematösen Papeln und Knötchen. Charakteristisch sind Juckreiz und Schmerzen.

Therapieoptionen sind neben der Exzision die Kryotherapie, die Laserung mittels Farbstoff- oder Diodenlaser, daneben können intraläsionale oder systemische Steroide mit Erfolg zur Anwendung kommen. Zusätzlich kann die intraläsionale Gabe von Zytostatika wie 5-FU oder die Lokalthherapie mit Imiquimod versucht werden. Die oft ausgeprägte Therapierefraktärität stellt eine Herausforderung für den behandelnden Arzt dar.

Literatur

- 1 Wells GC, Whimster IW. Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Br J Dermatol* 1969; 81: 1–14
- 2 Chong WS, Thomas A, Goh CH. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: two disease entities in the same patient. Case report and review of the literature. *Int J Dermatol* 2006; 45: 139–145
- 3 Ramchandani PL, Sabesan T, Hussein K. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia masquerading as Kimura disease. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2005; 43: 249–252

Multinucleate cell angiohistiocytoma

▼
D. Varwig

Wird an anderer Stelle publiziert.

Literatur

- 1 Perez LP, Zulaica A, Rodriguez L et al. Multinucleate cell angiohistiocytoma. Report of five cases. *J Cutan Pathol* 2006; 33: 349–352
- 2 Puig L, Fernandez-Figueras MT, Bielsa I et al. Multinucleate cell angiohistiocytoma: a fibrohistiocytic proliferation with increased mast cell numbers and vascular hyperplasia. *J Cutan Pathol* 2002; 29: 232–237
- 3 Cesinaro AM, Roncati L, Maiorana A. Estrogen receptor alpha overexpression in multinucleate cell angiohistiocytoma: new insights into the pathogenesis of a reactive process. *Am J Dermatopathol* 2010; 32: 655–659

Erosive pustulöse Dermatose der Kopfhaut

▼
J. Schäfer

Anamnese: Die Vorstellung des 70-jährigen Patienten erfolgt aufgrund therapierefraktärer Hautveränderungen am unbehaarten Kapillitium, welche im Vorfeld histologisch als aktinische Keratosen eingeordnet worden waren.

Untersuchungsbefund: Es finden sich flächenhafte gelbliche Krusten, Pustelseen und Erosionen am unbehaarten Kapillitium (● Abb. 3a).

Diagnostik: Es wurden Re-Biopsien zum Ausschluss eines invasiven spinözellulären Karzinoms entnommen. Diese zeigten oberflächlich impetiginisierte Krusten, abschnittsweise verschmälertes Epithel bis hin zur Erosion der Epidermis, dermal neutrophilenreiches Entzündungsinfiltrat und gefäßreiches Granulationsgewebe. Ein invasives Tumorwachstum war nicht nachweisbar.

Therapie und Verlauf: Topisch wurden desinfizierende und salzylsäurehaltige Externa angewendet. Parallel wurde eine orale Zinktherapie eingeleitet. Im Verlauf wurde nach Lösen der Krusten Blattsilber appliziert. Desweiteren wurden ein topisches Kombinationspräparat aus Clotrimazol und einem moderat poten-

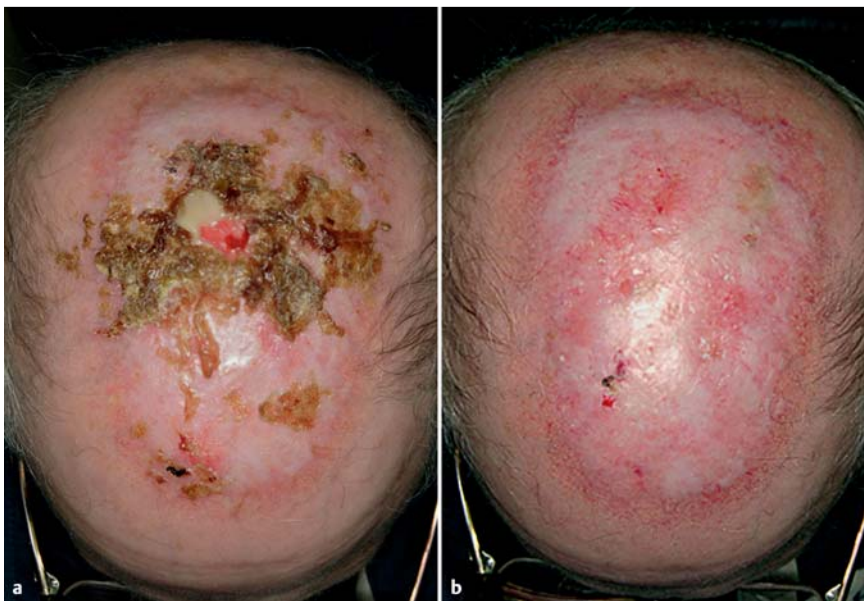


Abb. 3 Erosive Pustulose des Kapillitiums:
a vor Therapie,
b nach erfolgreicher Therapie.

ten Steroid aufgetragen. Bereits nach einer Woche zeigte sich eine deutliche Befundbesserung, nach insgesamt sechswöchiger Therapie war der Befund nahezu abgeheilt (◉ **Abb. 3b**).

Im Anschluss wurde zur Behandlung der weiterbestehenden aktinischen Keratosen zunächst die Anwendung von Diclofenac-Gel empfohlen.

Kommentar: Die Erstbeschreibung der erosiven Pustulose der Kopfhaut erfolgte 1979 durch Pye. Diese primär abakterielle neutrophilenreiche Entzündung noch ungeklärter Ätiologie betrifft vor allem ältere Patienten. Diskutiert wird eine Beziehung zur leukozytoklastischen Vaskulitis oder zum Pyoderma gangraenosum, da als prädisponierende Faktoren außer einem chronischen UV-Schaden der Haut auch vorausgegangene Traumata, z. B. auch im Rahmen therapeutischer Verfahren wie fotodynamischer Therapie, beschrieben sind. Komplikationen können im Auftreten von Sekundärinfektionen und bei chronischem Verlauf auch in der Entwicklung einer vernarbenden Alopezie bestehen. Auch ein erhöhtes Risiko der Entstehung spinözellulärer Karzinome wird diskutiert.

Die Diagnose kann klinisch gestellt werden. Die zusätzliche histologische Untersuchung kann durch Nachweis o. g. Veränderungen die Diagnose untermauern, ist aber nicht pathognomonisch. Die Therapie umfasst die Anwendung topischer Steroide und topischer Antiseptika. Zusätzlich sollte Zink p. o. verabreicht werden. Vorgeschlagen wurde zuletzt außerdem die Applikation topischer Calcineurininhibitoren als Alternative zu topischen Steroiden.

Literatur

- 1 Schmutz JL, Barbaud A, Trechot P. Erosive pustulosis on the scalp following dynamic phototherapy. *Ann Dermatol Venereol* 2010; 137: 86
- 2 Marzano AV, Ghislanzoni M, Zaghis A et al. Localized erosive pustular dermatosis of the scalp at the site of a cochlear implant: successful treatment with topical tacrolimus. *Clin Exp Dermatol* 2009 Jul; 34: e157–e159
- 3 Pye RJ, Peachey RD, Burton JL. Erosive pustular dermatosis of the scalp. *Br J Dermatol* 1979; 100: 559–566

Epidermodysplasia verruciformis (Lewandowsky-Lutz)

▼
A. Pinter

Anamnese: Eine 21-jährige Patientin stellt sich mit seit etwa 15 Jahren bestehenden Hautveränderungen vor. Neben einem milden Juckreiz empfindet die Patientin die Veränderungen als kosmetisch störend und stigmatisierend.

Untersuchungsbefund: Es zeigen sich an den Handrücken, den Handgelenken und am oberen Rücken symmetrisch verteilte, scharf begrenzte, erythematöse, verruköse Papeln, welche teils zu großflächigen beetartigen Plaques konfluieren (◉ **Abb. 4a, b**). Daneben finden sich flache hellrosa Papeln auch im Gesicht.

Diagnostik: Die Diagnose einer Epidermodysplasia verruciformis wurde bereits vor 2 Jahren klinisch sowie histologisch (Nachweis eines Virusakanthoms) gestellt. Zusätzlich konnten für die Erkrankung typische HPV-Typen (Typ 5, 8, 9) nachgewiesen werden.

Therapie und Verlauf: Bisherige, vor Diagnose durchgeführte Therapieversuche mit externen Steroiden (Klasse II–IV nach Niedner) und Calcineurininhibitoren linderten zwar den Pruritus, führten jedoch nicht zum Rückgang bestehender Hautveränderungen. Wir führten eine fotodynamische Therapie (PDT) beider Handrücken durch, es folgte eine lokal antiseptische Therapie. Die Wiederholung der PDT wurde von der Patientin abgelehnt. Nach Abheilung zeigte sich eine deutliche Befundbesserung mit dauerhafter Abflachung bestehender Papeln und Reduktion der zuvor betroffenen Fläche.

Kommentar: Bei der Epidermodysplasia verruciformis handelt es sich um eine autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung mit einer Mutation im EVER1/2-Gen auf dem Chromosom 17q25. Dadurch kommt es zu einer Suszeptibilität von Infektionen v. a. mit Beta-HPV-Typen. Charakteristischerweise zeigt sich eine exanthematische Aussaat von Papillomen, welche beetartig konfluieren. In ca. 25% der Fälle entstehen oft schon ab dem 30. Lebensjahr v. a. an lichtexponierten Arealen ein M. Bowen oder spinözelluläre Karzinome, seltener auch Merkelzellkarzinome. Daher besteht auch bei Beschwerdefreiheit neben intensivem Lichtschutz die Notwendigkeit zur Therapie sowie zu regelmäßigen dermatologischen Kontrollen. Therapiemöglichkeiten bestehen im Einsatz



Abb. 4 Epidermodysplasia verruciformis: **a** verruköse Papeln am Handrücken, **b** beetartig konfluierende verruköse Papeln am Handgelenk.

von lokalen Therapieformen wie Imiquimod, Kryotherapie, Kürettage und PDT und systemischen Therapien mit Retinoiden oder Interferon-alpha.

Literatur

- 1 Lazarczyk M, Cassonnet P, Pons C et al. The EVER proteins as a natural barrier against papillomaviruses: a new insight into the pathogenesis of human papillomavirus infections. *Microbiol Mol Biol Rev* 2009; 73: 348–370
- 2 Gewirtzman A, Bartlett B, Tyring S. Epidermodysplasia verruciformis and human papilloma virus. *Curr Opin Infect Dis* 2008; 21: 141–146
- 3 Dubina M, Goldenberg G. Viral-associated nonmelanoma skin cancers: a review. *Am J Dermatopathol* 2009; 31: 561–573

Chronisch-vegetierende Pyodermie

J. Garbaraviciene

Anamnese: Die 40-jährige Patientin berichtet von seit fast 10 Jahren chronisch-rezidivierenden Hautveränderungen. Erstmalige Manifestation an der linken Mamma, spontane Abheilung unter Hinterlassung einer großflächigen Narbe (● **Abb. 5 a**). Seit ca. 3–4 Jahren erneute Befundprogredienz: Neue nicht heilende Hautveränderungen sind am Rücken und am linken Oberarm aufgetreten (● **Abb. 5 b**).

Untersuchungsbefund: Am Rücken und am linken Oberarm finden sich mehrere sukkulente, mit Pusteln durchsetzte, teilweise auch erosive krustöse Plaques mit einem max. Durchmesser von 20 cm. Teils von zentral beginnende Vernarbung. An der linken Mamma großflächige hypopigmentierte Narbe.

Diagnostik: Wundabstrich: Nachweis von *S. aureus*. Pilznachweis nativ und kulturell ohne pathologischen Befund.

Histologie: Wechsel von floriden neutrophilenreichen und chronisch fibrosierenden plasmazellhaltigen tiefreichenden Gewebeveränderungen, die mit protrahierter vegetierender Pyodermie vereinbar ist. Molekularpathologische und immunhistochemische Untersuchungen ergaben keinen Anhalt für ein malignes Lymphom.

TPHA negativ; VDRL < 1 : 2.



Abb. 5 Vegetierende Pyodermie: **a** flächige Narbe an der linken Mamma nach vegetierender Pyodermie, **b** sukkulente Plaques an Schulter und Oberarm links.

Therapie: Systemische Therapie mittels Dapson, initial 2 × 50 mg, dann in ausschleichender Dosierung, zusätzlich Rifampicin 2 × 300 mg/d und Clindamycin 2 × 300 mg/d. Topische Therapie: steroidhaltige und antiseptische Cremes. Darunter deutliche Befundbesserung.

Kommentar: Die vegetierende Pyodermie (VP) ist eine seltene Hauterkrankung. Ätiologie und Pathogenese der vegetierenden

Pyodermie sind bis heute weitgehend ungeklärt, allerdings ist bei Patienten mit Immunsuppression oft eine Infektion mit Staphylokokken und Streptokokken assoziiert. Beschrieben wurden Koinzidenzen mit T-Zell-Lymphomen, chronischer myeloischer Leukämie, systemischem Lupus erythematoses, chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen und HIV. Charakteristisch ist die Entwicklung von Plaques, die histologisch durch neutrophile Infiltration der Haut oft ohne Nachweis eines entzündlichen Agens sind. Differenzialdiagnostisch sollten tiefe Mykosen, eine Botryomykose, eine Tuberculosis cutis verrucosa, eine tertiäre Lues sowie ein Pyoderma gangraenosum, ein CDLE, ein Pemphigus vegetans sowie Neoplasien wie z. B. Lymphome ausgeschlossen werden.

Es gibt keine standardisierte Therapie von PV. Berichtet wird über die erfolgreiche Therapie mit systemischen Steroiden, Retinoiden oder antibiotisch wirksamen Arzneistoffen wie z. B. Dapson, Rifampicin sowie abtragende Verfahren wie CO₂-Laser.

Literatur

- 1 Wilson-Jones E, Winkelmann RK. Superficial granulomatous pyoderma: a localized vegetative form of pyoderma gangraenosum. *J Am Acad Dermatol* 1988; 18: 511–521
- 2 Langan SM, Powell FC. Vegetative Pyoderma gangraenosum: a report of two new cases and a review of the literature. *Int J Dermatol* 2005; 44: 623–629
- 3 Bianchi L, Carrozzo AM, Orlandi A et al. Pyoderma vegetans und ulcerative colitis. *Br J Dermatol* 2001; 144: 1224–1227

Atypischer Verlauf einer viszeralen Leishmaniose der Alten Welt



I. Hrgovic

Anamnese: Der 70-jährige Patient stellt sich mit seit sechs Monaten größtenprozedienten symptomlosen Papeln und Plaques im Gesicht, nuchal und an den Unterschenkeln vor. Vorerkrankungen: Niereninsuffizienz bei reduzierter Transplantatfunktion bei Z. n. Nierentransplantation 1978, Z. n. multiplen spinozellulären Karzinomen, Basalzellkarzinomen. Auslandsaufenthalte in der Türkei, Sizilien/Italien und Andalusien/Spainien während der letzten zwei Jahre. Bisher erfolgte keine Vortherapie des Befundes.

Untersuchungsbefund: Es zeigen sich multiple glasig, rötlich-braune bzw. ockerfarbene konfluierende Papeln/Plaques fazial, gingival, nuchal und an den distalen unteren Extremitäten (Abb. 6). Lokoregionäre Lymphknoten nicht palpabel.

Diagnostik: Labordiagnostik: bis auf pathologische Nierenretentionswerte im Wesentlichen unauffällig.

Histologie: Nachweis von zahlreichen Einschlusskörperchen (Donovan-/Leishmanien-Körperchen) in der oberen Dermis. Via PCR gelingt der Nachweis von *Leishmania infantum*-DNA. Zusätzlich konnte bei AK-Titer von 1 : 128 im indirekten Immunfluoreszenztest und positiven Leishmanien-IFT von 1 : 5120 die Diagnose einer viszeralen Leishmaniose bestätigt werden. Das Knochenmark ist im Verlauf jeweils negativ auf Leishmanien.

Therapie und Verlauf: Bei stark eingeschränkter Nierenfunktion initialer Therapieversuch mit Itraconazol (400 mg/d) für drei Monate. Hierunter zeigte sich keine Besserung. Nach Absprache mit den Kollegen der Nephrologie erfolgte eine stationäre Therapie mit liposomalem Amphotericin B 1–3 mg/kg KG/d und Miltefosin 3 × 50 mg/d unter engmaschiger Überwachung der Nieren-



Abb. 6 Kutane und mukokutane Infiltrate der viszeralen Leishmaniose: sukkulente Papeln und Plaques fazial.

funktion. Darunter kam es innerhalb von wenigen Wochen zu einer vollständigen Remission (fünf Monate Nachbeobachtungszeit).

Kommentar: Leishmaniosen sind als typische Erkrankungen der Tropen bekannt, kommen jedoch auch in Süd- und Osteuropa vor. Das Krankheitsbild wird durch Protozoen der Gattung *Leishmania* verursacht. Die Verbreitung erfolgt durch Sandmücken, die während ihrer Blutmahlzeit die promastigoten Leishmanienformen übertragen. Hunde stellen das Hauptreservoir dar. Der Mensch wird nur vereinzelt infiziert. Man unterscheidet Verläufe mit Befall der viszeralen Organe (Kala-Azar), kutane (Orientbeule, diffuse kutane Leishmaniose) und mukokutane Formen. Der Krankheitsverlauf hängt von der Parasitenspezies und Immunitätslage des Wirtes ab. Die klassische viszerale Leishmaniose (Kala-Azar) manifestiert sich mit Fieber, Splenomegalie und Pancytopenie. Husten und Diarrhöe durch Sekundärinfektionen oder durch direkten Befall der Alveolar- und Darmschleimhautmakrophagen sind übliche Begleiterscheinungen. Unbehandelt verläuft eine viszerale Leishmaniose meist tödlich. Unter Therapie liegt die Letalität bei etwa fünf Prozent. Für die Diagnose von Leishmaniosen stehen parasitologische, molekularbiologische (z. B. PCR), histologische und serologische Untersuchungsmethoden (u. a. Immunfluoreszenztest, ELISA, direkter Agglutinationstest) zur Verfügung. Zur Diagnosesicherung sind der mikroskopische Nachweis der intrazellulären Parasitenform im gefärbten Ausstrich, im histologischen Präparat oder der Nachweis der begeißelten Parasitenform in der Kultur wünschenswert. Für die Behandlung der viszeralen Leishmaniose hat sich liposomales Amphotericin B und als Mittel zweiter Wahl Miltefosin bewährt. Daneben steht eine Reihe anderer Präparate zur Verfügung (z. B. Ketoconazol und Itraconazol). Wir berichten über einen Patienten mit atypischem Verlauf einer viszeralen Leishmaniose mit primär kutanem Verlauf. Bei einer positiven Reiseanamnese für Endemiegebiete der Leishmaniose sollte auch bei nicht „lehrbuchhaftem“ klinischem Verlauf mit asymptomatischen Hautveränderungen und einer isolierten Splenomegalie eine Diagnostik hinsichtlich einer viszeralen Leishmaniose erfolgen. Differenzialdiagnosen sind Sarkoidose, Lymphome, Lupus erythematoses, Leukämien, Lepra und Syphilis.

Literatur

- 1 Ready PD. Leishmaniasis emergence in Europe. *Euro Surveill* 2010; 11: 19505
- 2 Harms G, Bienzle U. Leishmaniose. In: Lang W (Hrsg). *Tropenmedizin in Klinik und Praxis*. Stuttgart: Georg Thieme, 1999: 37–53

- 3 Girois SB, Chapuis F, Decullier E et al. Adverse effects of antifungal therapies in invasive fungal infections: review and meta-analysis. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2005; 24: 119–130

Herpes zoster bei einem Kind nach Varizellenimpfung

D. Varwig

Wird an anderer Stelle publiziert.

Literatur

- 1 Uebe B, Sauerbrei A, Burdach S et al. Herpes zoster by reactivated vaccine varicella zoster virus in an healthy child. *Eur J Pediatr* 2002; 161: 442–444
- 2 Tseng HF, Smith N, Marcy SM et al. Incidence of herpes zoster among children vaccinated with varicella vaccine in a prepaid healthcare plan in the United States 2002–2008. *Pediatr Infect Dis J* 2009; 28: 1069–1072

Therapierefraktärer diskoider Lupus erythematodes

G. Ghulam

Anamnese: Eine 65-jährige Patientin, Nichtraucherin, bemerkte erstmals vor zweieinhalb Jahren erythematöse Makulae und Plaques frontal. Trotz intensiver Lokaltherapie mit topischen Steroiden (Klasse IV nach Niedner) und intensivem Lichtschutz weitere Befundprogredienz auf das gesamte Gesicht.

Untersuchungsbefund: Fazial unter Betonung der Stirn finden sich multiple erythematöse Plaques und Makulae, teils erodiert und mit hämorrhagischen Krusten belegt (▶ **Abb. 7a**).

Diagnostik: Labordiagnostik: ANAs 1 : 80

Histologie: epidermale Orthohyperkeratose mit betontem S. granulosum. Lichenoide Reteleistenkonfiguration. Dermal mitteltiefe perivaskulär betonte lymphozytäre Infiltrate. Die weitere Durchuntersuchung zeigte keinerlei Hinweis auf eine Systembeteiligung.

Therapie und Verlauf: Bei Befundprogredienz Start einer systemische Chloroquintherapie. Bei mangelndem Ansprechen wurden zusätzlich systemisch Methylprednisolon 40 mg über drei Wochen ohne wesentliche Besserung gegeben. Nach erneuter histologischer Sicherung erfolgte die hochdosierte Gabe von Methylprednisolon in einer Startdosis von 120 mg, zusätzlich die intraläsionale Applikation von Triamcinolonacetamid. Bei weiterhin fehlendem Ansprechen wurden Chloroquin und Methylprednisolon mit Acitretin kombiniert. Da auch hierunter keine Besserung auftrat, wurde Acitretin durch Isotretinoin ersetzt. Darunter kam es zur Abheilung der Plaques. Bei Reduktion der Steroiddosis und trotz Steigerung der Isotretinoindosis jedoch erneute Exazerbation, sodass zusätzlich eine Therapie mit Azathioprin begonnen wurde. Bei zunächst verbessertem Befund erneute Exazerbation, daher Umstellung der Therapie auf MTX und Chloroquin. Darunter ist die Patientin seit 6 Monaten erscheinungsfrei (▶ **Abb. 7b**). Begleitend über den gesamten Therapiezeitraum intensiver Lichtschutz.

Kommentar: Der diskoide Lupus erythematodes (DLE) ist eine chronische, atrophisierende und lichtaggravierte Dermatose. DLE kann begleitend bei Patienten mit systemischem Lupus erythematodes (SLE) auftreten. Ca. 5% der Patienten mit DLE können im Erkrankungsverlauf einen SLE entwickeln. Die Therapie des DLE kann eine wahre Herausforderung bedeuten. Anti-Malaria-mittel und systemische Kortikosteroide als Therapien 1. Wahl zeigen hohe Ansprechraten, doch limitieren die Nebenwirkungen systemischer Steroide deren Langzeitanwendung. Therapien 2. Wahl sind Retinoide, Methotrexat und Immunsuppressiva wie Azathioprin. Wie bei unserer Patientin ist es teilweise notwendig, verschiedene Medikamente miteinander zu kombinieren und bei Nichtansprechen konsequent auf andere Wirkstoffe umzustellen.

Literatur

- 1 Walling HW, Sontheimer RD. Cutaneous lupus erythematosus: issues in diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol* 2009; 10: 365–381
- 2 Jessop S, Whitelaw DA, Delamere FM. Drugs for discoid lupus erythematosus. *Cochrane Database Syst Rev* 2009; 7: CD002954



Abb. 7 Therapierefraktärer Lupus erythematodes: **a** erythematöse, teils erosive Plaques vor Therapiebeginn, **b** unter systemischer Therapie mit Methotrexat und Chloroquin.



Abb. 8 REM-Syndrom. Netzartige Erytheme und Plaques am oberen Abdomen.

REM-Syndrom



P. Voelkel

Anamnese: Die heute 26-jährige Patientin entwickelte vor etwa 2 Jahren erstmalig symptomlose Hautveränderungen am Dekolleté, die sich im Verlauf auf den Oberbauch ausgebreitet hätten. Unter topischen Glukokortikosteroiden (Klasse II und III nach Niedner) sei zwar eine Besserung eingetreten, nach Absetzen jedoch wieder Befundverschlechterung. Ansonsten ist die Patientin gesund, nimmt keine hormonellen Kontrazeptiva oder andere Medikamente ein.

Untersuchungsbefund: Am Dekolleté nach intermammär zu und am Oberbauch symmetrische, angedeutet netzartig angeordnete erythematöse Makulae, flache Plaques und vereinzelte Papeln (Abb. 8).

Diagnostik: Histologie: Es zeigt sich eine chronisch ekzematisierte, oberflächliche und tiefreichende, vorwiegend lymphozytäre, perivaskulär betonte Entzündungsreaktion. Das Stratum papillare und das obere Stratum reticulare sind mit Muzin durchsetzt. Unter Berücksichtigung des klinischen Bildes zeigt sich die Histologie gut mit einer retikulären erythematösen Muzinose (REM) vereinbar.

Labor: ANA- und dsDNA-Antikörper sind negativ.

Therapie und Verlauf: Wir behandelten die Patientin gewichtsadaptiert mit Chloroquin und der Maßgabe, den Nikotinkonsum von ca. 10 Zigaretten/d einzustellen. Unter der medikamentösen Therapie kam es nach etwa 4 Wochen zu einer kompletten Rückbildung der Hautveränderungen. Bei dem Versuch, die eingenommene Tagesdosis zu reduzieren, kam es zum Wiederauftreten der Hautveränderungen. Eine topische Therapie mit Tacrolimus 0,1%-Salbe hatte keinen Effekt, sodass wir aktuell erneut die Therapie mit Chloroquin einleiteten. Zusätzlich wurde der Patientin Lichtschutz empfohlen.

Kommentar: Die retikuläre erythematöse Muzinose (REM) zählt zu der Gruppe der Muzinosen und wird auch als Variante des diskoiden Lupus erythematoses oder des Lupus erythematoses tumidus angesehen. Die Ätiologie ist ungeklärt. Diskutiert werden eine gesteigerte Lichtempfindlichkeit, Virusauslösung und andere immunologische Faktoren. Das REM-Syndrom tritt bei Frauen doppelt so häufig auf wie bei Männern. Prädilektionsstellen sind Brust und oberer Rücken. Neben Lichtschutz wird the-

rapeutisch die Gabe von Chloroquin, alternativ Hydroxychloroquin oder Dapson, empfohlen, topisch Glukokortikosteroide oder Tacrolimus.

Literatur

- 1 Steigleder GK, Gartmann H, Linker U. REM syndrome: reticular erythematous mucinosis (round-cell erythematosus), a new entity? Br J Dermatol 1974; 91: 191–199
- 2 Lipsker D. Classification of specific cutaneous manifestations in patients with lupus erythematosus: a time for change? Dermatology 2006; 212: 324–326

Acrodermatitis continua suppurativa (Hallopeau)



F. Weise

Anamnese: Bei der 78-jährigen Patientin trat vor 1 Jahr erstmals eine flächige, nicht heilende, stark nässende Ulzeration des rechten Hallux auf. Begleitend zeigten sich zeitweise stark juckende dyshydrosiforme Bläschen an allen Zehen des rechten Fußes.

Untersuchungsbefund: Am rechten Großzeh zeigt sich eine flächige hochrote nässende Ulzeration und Erosion. Die angrenzende Haut ist mazeriert (Abb. 9). Umgebungserythem. Daneben imponieren an den übrigen Zehen des rechten Fußes plantarseitig und interdigital vereinzelte dyshydrosiforme Bläschen. Bei der Ganzkörperinspektion fallen am Kapillitium und am medialen Fußgewölbe rechts erythematosquamöse Plaques sowie intertriginös scharf begrenzte erythematöse, leicht schuppende Makulae auf.

Diagnostik: Eine aus dem Bereich der Ulzeration entnommene Hautprobe zeigt ein von neutrophilen Granulozyten dominiertes, dichtes inflammatorisches Infiltrat der Haut mit Ulkusbildung, ohne Anhalt für Malignität.

Im Abstrich kann *Pseudomonas aeruginosa* nachgewiesen werden, das Schuppenpräparat der Zehenzwischenräume ist nativ positiv für Dermatophyten, in der Kultur Wachstum von *Candida albicans*. Die angiologische Untersuchung ergibt keinen Hinweis auf eine pAVK, die laborchemischen Untersuchungen konnten einen Diabetes mellitus und eine Vaskulitis ausschließen. Eine Osteomyelitis kann radiologisch ausgeschlossen werden.



Abb. 9 Acrodermatitis suppurativa Hallopeau. Massive ulzerierende Entzündung des Großzehs rechts.

Therapie und Verlauf: Zunächst intravenöse Antibiose und lokal antiseptische Therapie, darunter rückläufige Entzündungsreaktion bei Fortbestehen der Ulzeration. Aufgrund der Befundkonstellation einer therapierefraktären Ulzeration mit Endgliedauftreibung und psoriatischen Plaques am übrigen Integument leiteten wir eine systemische Therapie mit Acitretin (0,5 mg/kg KG) sowie eine begleitende topische Therapie mit steroid- und calcipotriol- sowie tacrolimushaltigen Externa ein. Bei Xerosis cutis und Effluvium drei Monate nach Therapiebeginn Dosisreduktion auf 0,3 mg/kg KG. Darunter stetige Befundbesserung, jedoch bislang keine vollständige Abheilung.

Kommentar: Die Acrodermatitis continua suppurativa Hallopeau ist eine akral lokalisierte Erscheinungsform der pustulösen Psoriasis und tritt spontan oder nach lokalisiertem Trauma auf. Regelmäßig an mehreren Finger-, seltener an Zehenendgliedern beginnend, bilden sich zu Beginn unter Verlust des Leistenhautreliefs einzelne, im weiteren Verlauf zunehmend konfluierende sterile Pusteln auf erythematösem Grund. Durch rezidivierende Pustelschübe entsteht das klinische Bild von nebeneinander bestehender Pustulose, Onychodystrophie bzw. vollständigem Nagelverlust, akraler Atrophie sowie Erosionen und Rhagaden durch erhöhte Verletzbarkeit der Haut. Durch Knochenbeteiligung kann es zu schmerzhaften Mutilationen und vollständigem Funktionsverlust des befallenen Strahls kommen.

Der Erkrankungsverlauf ist oft therapierefraktär und durch ein Fortschreiten nach proximal gekennzeichnet. Der Befall eines einzigen Strahls ist selten. Differenzialdiagnostisch ist die Acrodermatitis continua suppurativa Hallopeau bei Erstauftreten akraler Pusteln vor allem von der akuten Paronychie, bei langwierigem Verlauf von der chronischen, vorwiegend mykotisch bedingten Paronychie, von der Acrodermatitis enteropathica sowie neoplastischen Geschehen abzugrenzen.

Literatur

- Behrens S, Kobyletzki G von, Hoffmann K et al. PUVA-Bad-Photochemotherapie bei Acrodermatitis continua suppurativa Hallopeau. *Hautarzt* 1997; 48: 824–827
- Puig L et al. Treatment of acrodermatitis continua of Hallopeau with TNF-blocking agents: case report and review. *Dermatology* 2010; 220: 154–158
- Online-Lehrbuch „Derma-Net-Online 2010“, www.derma-net-online.de, H. Schöfer/S. Baur-Beger

Lichen ruber der Nägel: erfolgreicher Therapieversuch mit Alitretinoin

▼
A. Pinter

Anamnese: Mit der Diagnose einer therapierefraktären Onychomykose sämtlichen Finger- und Fußnägel (diverse topische Therapien in Kombination mit systemischen Antimykotika seit mehr als einem Jahr) stellt sich der 43-jährige Patient vor.

Untersuchungsbefund: Klinisch zeigt sich eine ausgeprägte Onychodystrophie aller Nägel mit distaler Onycholyse und teilweiser Längsrieffelung (● Abb. 10a). Bei der Ganzkörperinspektion fallen an den Unterschenkeln lateralseitig unscharf begrenzte, flache, leicht schuppene, gelegentlich juckende Papeln und Plaques auf. Schleimhäute ohne pathologischen Befund.

Diagnostik: Nativ- und Kulturpräparate von Nagelspänen mehrerer Nägel waren negativ. Die Probebiopsie vom Unterschenkel sicherte die Diagnose eines Lichen ruber planus. Daher konnte



Abb. 10 Lichen ruber der Nägel: **a** ausgeprägte Onychodystrophie vor Therapie, **b** fünf Monate nach Therapiebeginn mit Alitretinoin.

bei den Nagelveränderungen auch von einer Beteiligung des Lichen ruber der Nägel ausgegangen werden.

Therapie und Verlauf: Eine längerfristige Behandlung mit systemischen Steroiden oder anderen Immunsuppressiva lehnte der Patient ab. Daher initiierten wir nach sorgfältiger Abwägung und Aufklärung über den Off-Label-Use die Therapie mit Alitretinoin 30 mg/d unter regelmäßiger Kontrolle von Transaminasen, Kreatinin, Blutfetten und Differenzialblutbild. Sowohl subjektiv als auch laborchemisch wurde die Einnahme von Alitretinoin gut toleriert. Unter Therapie heilte der Lichen ruber der Haut nach 8 Wochen komplett ab, im weiteren Verlauf zeigte sich auch eine deutliche Befundbesserung sämtlicher Nägel (● Abb. 10b).

Kommentar: Differenzialdiagnostisch ist bei der geschilderten Onychodystrophie neben der Onychomykose an eine Nagelpsoriasis, Pflegefehler seitens des Patienten und an einen Lichen ruber der Nägel zu denken.

Alitretinoin gehört zur Gruppe der Retinoide und hat einen regulatorischen Einfluss auf die Zellvermehrung, Zelldifferenzierung und Keratinisierung der Haut und wirkt zusätzlich antiinflammatorisch. Durch Aktivierung von beiden Retinoidsäurerezeptoren (RAR und RXR) ist Alitretinoin anderen Retinoiden, die nur einen der Rezeptoren bedienen, überlegen.

Die Therapie eines Lichen ruber der Nägel mit Alitretinoin stellt eine effektive und sichere Ergänzung zu bekannten Therapiekonzepten dar.

Literatur

- 1 *Molin S, Ruzicka T.* Oral alitretinoin in lichen planus: two case reports. *Acta Derm Venereol* 2010; 90: 523–524
- 2 *Albert MR, Li VW, Buhac J et al.* Lichen planus localized to the nails. *J Cutan Med Surg* 1998; 3: 109–111

Para-Phenylendiamin: Vom Henna-Tattoo zur „Pseudo“-Quincke-Symptomatik

▼
R. Salgo, C. Worlicek

Wird an anderer Stelle veröffentlicht.

Literatur

- 1 *Jacob SE, Zapolanski T, Chayavichitsilp P et al.* p-Phenylenediamine in Black Henna Tattoos. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2008; 8: 790–792
- 2 *Matulich J, Sullivan J et al.* A temporary henna tattoo causing hair and clothing dye allergy. *Contact Dermatitis* 2005; 53: 33–36
- 3 *Neri I, Guareschi E, Savoia F et al.* Childhood Allergic Contact Dermatitis from Henna Tattoo. *Pediatric Dermatology* 2002; 6: 503–505

Hautmetastasen eines CUP (Cancer of Unknown Primary)

▼
A. Clouth

Anamnese: Die Vorstellung der heute 59-jährigen Patientin erfolgte wegen erstmalig vor ca. 2 Jahren zunächst am Abdomen aufgetretener erythematöser, asymptomatischer Papeln und Plaques. Im Verlauf Ausdehnung auf weitere Areale an Stamm und Nacken. Die einzelnen Herde zeigen eine langsame Größenprogredienz.

Untersuchungsbefund: Es zeigen sich an Nacken, Abdomen und Rücken regellos verteilte und unscharf begrenzte, einzeln stehende, erythematöse Papeln und Plaques (● Abb. 11 a, b). Extremitäten frei.

Diagnostik: Eine bereits ex domo erhobene Histologie zeigte sich vereinbar mit einer Hautmetastase eines Adenokarzinoms. Die anschließende umfassende gynäkologische Abklärung mit Mammografie und Mamma-MR sowie die gastroenterologische Durchuntersuchung mit Gastroskopie und Koloskopie blieben zunächst ohne pathologischen Befund. Eine Folgebibiopsie kutaner Metastasen mit Bestimmung des Hormonrezeptorprofils zeigte eine diffuse Infiltration durch ein siegelringzelliges Adenokarzinom; a. e. einem Mammakarzinom entsprechend. Die Hormonrezeptoren für Östrogen sowie Progesteron waren positiv, Her2/neu negativ. Eine anschließende PET-Diagnostik konnte zwar keinen soliden Tumor, jedoch einen inhomogen diffusen osteoplastischen Knochenbefall nachweisen. Die Beckenkammbiopsie zeigte eine ausgedehnte Infiltration des Knochenmarkes durch das Mammakarzinom. In der nachgeschalteten Mamma-Sonografie konnte schließlich eine unscharf begrenzte Raumforderung mit einem max. Durchmesser von 4 mm nachgewiesen und punktiert werden. Die Diagnose eines siegelringzelligen Adenokarzinoms der Mamma wurde bestätigt.

Therapie und Verlauf: Aufgrund des histologischen Resultates sowie des Hormonrezeptorstatus erfolgte eine Anbindung der Patientin an die Kollegen der Gynäkologie. Es wurde eine Therapie mit Letrozol sowie Bisphosphonaten eingeleitet, worunter die Papeln und Plaques bereits eine Rückbildung erfuhren.



Abb. 11 Hautmetastasen eines CUP-Syndroms: a erythematöse Papeln und Plaques am Unterbauch, b nuchal.

Kommentar: Bei einem CUP (Cancer of Unknown Primary)-Syndrom handelt es sich um Tumore, bei denen die Diagnose über den Nachweis von Metastasen erfolgt, ohne dass der Primärtumor bekannt ist. Das CUP-Syndrom betrifft 3 bis 5 % aller Tumorkranken. Im Durchschnitt sind die Patienten bei Erstdiagnose 60 Jahre alt; bei Kindern findet es sich bei weniger als 1 % der Tumorerkrankungen. Trotz des Fortschritts in der Tumordiagnostik ist es nach wie vor eine Herausforderung, den ursprünglichen Tumor aufzufinden zu machen; in vielen Fällen lässt er sich nicht nachweisen. Gründe hierfür können in einem sehr langsamen Wachstum oder einem Tumorregress begründet liegen. Histologisch entstammen die meisten Tumore gut bis mäßig differenzierten Adenokarzinomen, gefolgt von schlecht differenzierten Adenokarzinomen, Plattenepithelkarzinomen sowie undifferenzierten Neoplasien. Insgesamt überwiegt eine schlechte Prognose.

Literatur

- 1 *Pavlidis N, Fizazi K.* Carcinoma of unknown primary (CUP). *Crit Rev Oncol Hematol* 2009; 69: 271–278
- 2 *Neben K, Hübner G, Folprecht G et al.* Metastases in the absence of a primary tumor: advances in the diagnosis and treatment of CUP syndrome. *Dtsch Arztebl Int* 2008; 105: 733–740
- 3 *Krämer A, Hübner G, Schneeweiss A et al.* Carcinoma of unknown primary – an orphan disease? *Breast Care* 2008; 3: 164–170



Abb. 12 Riesenpilomatrixom der Unterarmbeugeseite rechts.

Riesenpilomatrixom im Erwachsenenalter

P. Mamalis

Anamnese: Ein 69-jähriger Mann berichtet von einem indolenten Knoten am linken Unterarm, welcher erstmals vor 12 Jahren auftrat und langsam gewachsen sei. Aufgrund einer Arztphobie suchte er erst nach wiederholtem Bluten aus dem faustgroßen Tumor ärztlichen Rat.

Untersuchungsbefund: Am volaren Unterarm findet sich ein solitärer, 6 × 4 × 3 cm durchmessender, exophytisch wachsender, zur Unterlage verschieblicher, derber, livid-roter Knoten, der teils gelblich zystische, teils hyperkeratotische, verkalkte und teils mit hämorrhagischen Krusten belegte Areale aufweist (Abb. 12).

Diagnostik: Eine zuvor durchgeführte Biopsie hatte histologisch Anteile eines Pilomatrixoms gezeigt. Zum Ausschluss der Infiltration tiefer Strukturen veranlassten wir eine MRT-Untersuchung, welche wegen Klaustrophobie des Patienten abgebrochen werden musste.

Therapie und Verlauf: Wir empfehlen die Exzision des Tumors mit plastischer Defektdeckung, die aufgrund der unklaren Ausdehnung des Tumors zur Tiefe in der orthopädischen Abteilung erfolgte. Die histologische Aufarbeitung des Exzidates bestätigte die Diagnose eines Pilomatrixoms und zeigte keinen Anhalt für Malignität.

Kommentar: Pilomatrixome (Synonym: Epithelioma calcificans Malherbe) sind benigne, von den Haarmatrixzellen ausgehende, frühzeitig verkalkende Adnextumoren, die in mehr als 50% der Fälle bei Patienten vor dem 18. Lebensjahr auftreten. Ein weiterer Manifestationsgipfel besteht zwischen dem 45. und 65. Lebensjahr. Die benignen Tumore sind bevorzugt im Gesicht, an Hals und Rücken, seltener an den oberen Extremitäten lokalisiert. Riesepilomatrixome mit einem Durchmesser > 3 cm sind sehr selten und klinisch von einem ebenfalls sehr selten vorkommenden Pilomatrixkarzinom schwer zu unterscheiden.

Pilomatrixkarzinome treten meist zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr auf, häufiger bei Männern. Sie können auf dem Boden eines lang bestehenden Pilomatrixoms entstehen und eine Größe von mehr als 10 cm erreichen. Lokal aggressives Wachstum wurde beschrieben. Lokalrezidive sind häufig, Lymphknoten- oder viszerale Metastasen können auftreten. Da Pilomatrixkarzinome histologisch bei kleinen Biopsien als benigne Pilomatrixome verkannt werden können, sollten große Pilomatrixome im Erwach-

senalter zur Sicherung der Diagnose und zur Therapie im Gesunden exzidiert werden.

Literatur

- 1 Yamauchi M, Yotsuyanagi T, Saito T et al. Three cases of giant pilomatrixoma – considerations for diagnosis and treatment of giant skin tumors with abundant inner calcification present on the upper body. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2010; 63: 519–524
- 2 Lozzi GP, Soyer HP, Fruehauf J et al. Giant pilomatrixoma. *Am J Dermatopathol* 2007; 29: 286–289
- 3 Nishioka M, Tanemura A, Yamanaka T et al. Pilomatrix carcinoma arising from pilomatrixoma after 10-year senescent period: immunohistochemical analysis. *J Dermatol* 2010; 37: 735–739

Klassisches Kaposi-Sarkom bei einer 65-jährigen Patientin

I. Hrgovic

Anamnese: Die 65-jährige Patientin stellt sich mit seit zwei Jahren in Zahl und Größe progredienten Hautveränderungen an Armen und Beinen mit massivem Juckreiz vor. Es bestehen folgende Vorerkrankungen: arterielle Hypertonie, Vorhofflimmern, Herzinsuffizienz, pAVK der rechten unteren Extremität, Diabetes mellitus Typ II, und Z.n. Whipple-Operation wegen dysplast. Papillenadenom. Bisher erfolgte keine Vortherapie des Befundes.

Untersuchungsbefund: Es zeigen sich an den Extremitäten disseminiert multiple livid-erythematöse Papeln und Plaques (Abb. 13a, b).

Diagnostik: Die Probeentnahme zeigt eine Spindelzellproliferation in der Dermis, die einem vorbestehenden vaskulären Gefäßplexus folgt. Vereinzelt werden kleine vaskuläre Lamina ausgebildet, die z.T. bizarr konfiguriert sind. In den immunhistochemischen Spezialfärbungen findet sich eine deutliche Positivität für CD34, CD31 und HHV-8. Die Immunhistochemie sichert die Diagnose eines Kaposi-Sarkoms im makulösen Stadium. Die HIV-Serologie ist negativ. Konsekutiv durchgeführte Staginguntersuchungen einschließlich Gastro- und Koloskopie ergeben keinen Hinweis auf eine Manifestation des Kaposi-Sarkoms jenseits der Haut.



Abb. 13 Disseminiertes Kaposi-Sarkom, untere Extremität: a anterior, b posterior.

Therapie und Verlauf: Die Patientin erhält eine antiprurigöse Therapie mit Rupatadin tagsüber und Clemastin zur Nacht. Darunter ist der Juckreiz deutlich rückläufig. Wegen des ausgedehnten Befalls besteht die Indikation zur systemischen Therapie. Eine Behandlung mit Interferon-alpha ist bei kardialer Multimorbidität kontraindiziert. Eine mögliche Therapieoption besteht in der Chemotherapie mit liposomalem pegyliertem Doxorubicin.

Kommentar: Moritz Kaposi beschrieb erstmals 1872 das später nach ihm benannte klassische Kaposi-Sarkom (KS) als sehr seltenen Gefäßtumor. Das klassische KS tritt meist an den unteren Extremitäten älterer Männer mediterraner, osteuropäischer oder jüdischer Herkunft auf. Es befällt die Haut mit roten bis lividen und braunen Makulae und Plaques sowie selten Tumoren. Lokale Komplikationen entstehen durch Lymphostase, venöse Abflussstörungen sowie Ulzerationen und führten zur Beschreibung der hyperkeratotischen Variante. Selten verläuft das klassische KS mit rascher Metastasierung in die Lunge und in den Gastrointestinaltrakt. Neben dem klassischen KS unterscheidet man das KS bei iatrogener Immunsuppression, das afrikanische endemische KS und das HIV-assoziierte (epidemische) KS. Erst 1994 wurde eine Assoziation mit dem humanen Herpesvirus 8 (HHV-8) durch Chang et al. beschrieben. Das klassische KS erfordert eine engmaschige Verlaufskontrolle und regelmäßige Abklärung des Organbefalls, um durch rechtzeitige Interventionen das Auftreten von Rezidiven entsprechend therapieren zu können. Für die Behandlung des KS hat sich die Radiatio und bei rascher Tumorprogression eine Chemotherapie mit liposomalen Doxorubicin bewährt. Weitere Therapieoptionen sind bei ausschließlichem Hautbefall die Laser-Lokaltherapie, Kryotherapie und topische Anwendungen mit Alitretinoin-Gel 0,1%.

Literatur

- 1 Hengge UR, Ruzicka T, Tyring SK et al. Update on Kaposi's sarcoma and other HHV8 associated diseases. Part 1: epidemiology, environmental predispositions, clinical manifestations, and therapy. *Lancet Infect Dis* 2002; 2: 281 – 292
- 2 Hengge UR, Ruzicka T, Tyring SK et al. Update on Kaposi's Sarcoma and other HHV8 associated diseases. Part 2: Pathogenesis, Castleman's disease, and pleural effusion lymphoma. *Lancet Infect Dis* 2002; 2: 344 – 352
- 3 Tappero JW, Conant MA, Wolfe SF et al. Kaposi's sarcoma: epidemiology, pathogenesis, histology, clinical spectrum, staging criteria and therapy. *J Am Acad Dermatol* 1993; 28: 371 – 395

Eruptiver sukkulenter Plaque frontal zentral – Fallbericht einer lymphomatoiden Papulose

▼
J. Ter-Nedden

Anamnese: Die 26-jährige Patientin stellt sich im Notdienst mit einer seit 10 Tagen bestehenden Hautveränderung frontal zentral vor, welche vor 4 Tagen erstmals nässte. Seit 2 Tagen zusätzlich Hautveränderungen am Dekolleté und axillär. Seit 3 Wochen bestehendes Krankheitsgefühl. Keine B-Symptomatik. Keine Grunderkrankungen, keine regelmäßige oder Bedarfsmedikation, kein Auslandsaufenthalt, keine neuen Sexualpartner.

Untersuchungsbefund: Auf der Stirn findet sich zentral ein 2,5 cm durchmessender, kreisrunder, scharf begrenzter, zentral erodierter, erythematöser, sukkulenter Plaque (► Abb. 14a). Axillär und im Dekolleté multiple erythematöse Papeln und Plaques.

Lymphknoten bei initialer Vorstellung unauffällig.

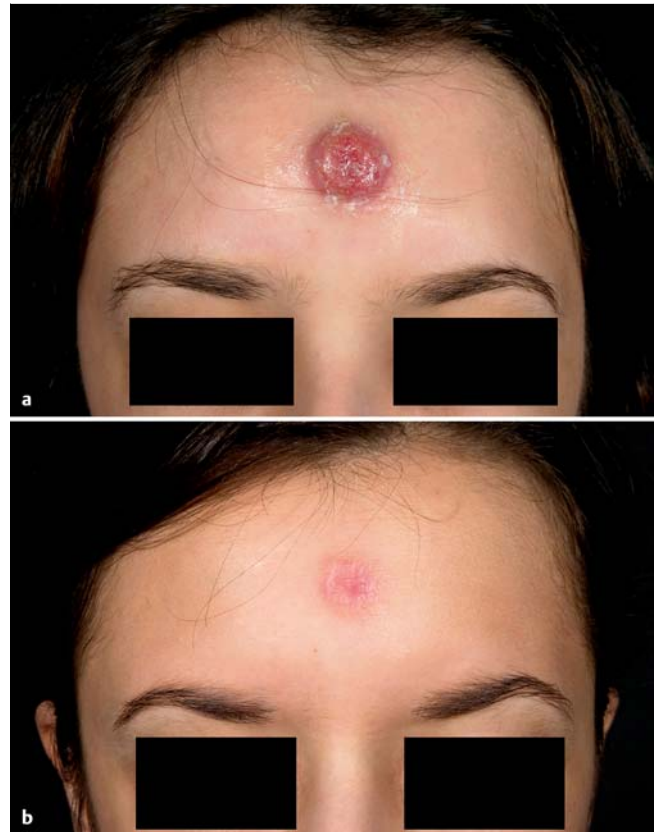


Abb. 14 Lymphomatoide Papulose: **a** sukkulenter erodierter Plaque frontal zentral, **b** nach Creme-PUVA-Therapie.

Diagnostik: Es erfolgten Stanzbiopsien zervikal und frontal, wobei eine eindeutige histologische Sicherung aus den kleinen Biopaten nicht möglich war.

Erst eine tiefe Messerbiopsie aus einem frischem sukkulenten Plaque axillär konnte die Diagnose einer lymphomatoiden Papulose sichern. Zum Staging erfolgte eine Knochenmarksstanze, eine CT Thorax/Abdomen sowie eine Onko-PET.

Therapie und Verlauf: Topische Steroide (Klasse IV) erbrachten keine klinische Besserung. Eine 5-wöchige Creme-PUVA-Therapie führte zur Abheilung sämtlicher Hautveränderungen (► Abb. 14b).

Kommentar: Erstbeschreibung der lymphomatoiden Papulose (LP) von Dupont und Macaulay. Charakteristisch ist der chronisch-rezidivierende Verlauf mit selbstheilenden, teils ulzeronekrotischen Papeln und histologischen Kriterien eines CD30+-malignen Lymphoms.

Oft als benigne Erkrankung eingeordnet, wird die LP den kutanen T-Zell-Lymphomen zugeordnet. Die Prognose ist mit 5- und 10-Jahresüberlebensraten von 100% bzw. 92% gut. In knapp 20% der Fälle geht die LP einer MF, einer C-ALCL oder einem M. Hodgkin voraus, oder kann als simultane Erkrankung auftreten. Daher ist bei Erstdiagnose eine entsprechende Diagnostik empfehlenswert, ebenso engmaschige Verlaufskontrollen.

Histologisch werden drei Typen (A, B, C) unterschieden. Typ A (gemischtzelliger Typ) zeigt tiefreichende einzeln oder gruppiert stehende CD30+-pleomorphe bis anaplastische Tumorzellen, Typ B (kleinzelliger Typ) klein- bis mittelgroßzellige Tumorzellen vorwiegend in Epidermis und oberer Dermis auf, Typ C (anaplastischer Typ) hat dicht gelagerte monomorphe, anaplastische CD30+-Tumorzellen mit kaum entzündlichem Infiltrat.

Als mögliche Therapiealternativen zu topischen Steroiden (Klasse IV) kommen die Fototherapie mit UVA, die Fotochemotherapie, systemische Retinoide oder die Kombination von Fototherapie mit Retinoiden in Frage.

Literatur

- 1 Macaulay WL. Lymphomatoid papulosis. A continuing self-healing eruption, clinically benign – histologically malignant. Arch Dermatol 1968; 97: 23–30
- 2 Liu HL, Hoppe RT, Kohler S et al. CD30+ cutaneous lymphoproliferative disorders: The Stanford experience in lymphomatoid papulosis and primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma. J Am Acad Dermatol 2003; 49: 1049–1058
- 3 Matsuyoshi N, Horiguchi Y, Tanaka T et al. Lymphomatoid papulosis: ultrastructural, immunohistochemical and gene analytical studies. Br J Dermatol 1989; 121: 381–389

Spontanremission eines primär kutanen CD30(+) großzellig-anaplastischen T-Zell-Lymphoms

P. Weber

Anamnese: Ein gesunder 36-jähriger Sportlehrer berichtet über einen seit 8 Wochen langsam wachsenden Knoten am linken Knie.

Untersuchungsbefund: Es findet sich am linken Knie lateral ein 5 × 3 cm großer, livid-roter Knoten mit zentraler Ulzeration (Abb. 15a). Das restliche Integument zeigte keinen pathologischen Befund.

Diagnostik: Sowohl die durchgeführte Röntgen-Thoraxuntersuchung als auch die Sonografie des Abdomens und der Lymphknoten sind unauffällig. Das Differenzialblutbild zeigt sich ebenfalls unauffällig.

In der durchgeführten Probebiopsie findet sich ein lymphoides Infiltrat vom T-Zell-Muster, welches das komplette Bindegewebe und Fettgewebe durchzieht. Es finden sich neben Lymphozyten und Makrophagen massenhaft eosinophile Granulozyten und vereinzelt Kernfragmente. In der Immunhistochemie zeigte sich eine Positivität für CD30 sowie CD3, vereinzelt auch Positivität für CD8, bei Negativität für ALK. Etwa 70% der blastären Zellen exprimieren das proliferationsassoziierte Ki67-Antigen.

Therapie und Verlauf: In Zusammenschau von Immunhistochemie, Klinik mit lokalisiertem Befund und unauffälligem Staging stellten wir die Diagnose eines primär kutanen CD30(+) ALK(-) anaplastisch-großzelligen Lymphoms (AGL). Während der Planung einer adäquaten Therapie (Operation versus Radiatio) wurde eine beginnende Spontanheilung des Lymphoms beobachtet.

Im Verlauf konnte mit Ausnahme von lokalen antientzündlichen Maßnahmen gänzlich auf weitere therapeutische Interventionen verzichtet werden. Der Tumor bildete sich innerhalb von 16 Wochen komplett unter Hinterlassung einer Narbe zurück (Abb. 15b). Seit 8 Monaten ist der Patient rezidivfrei.

Kommentar: Als Therapie der Wahl der oft solitär oder nur vereinzelt auftretenden Tumoren beim primär kutanen CD30(+) AGL gilt die Operation, als Alternative kann eine Radiatio durchgeführt werden. Aufgrund der günstigen Prognose sind systemische Therapien meist nicht erforderlich. Die WHO-EORTC-Klassifikation der kutanen Lymphome unterscheidet innerhalb der Gruppe der CD30(+) lymphoproliferativen Erkrankungen das primär kutane AGL und die Lymphomatoide Papulose (LyP). Beide Erkrankungen zeigen bezüglich klinischer, histologischer und immunphänotypischer Merkmale Überschneidungen. Ein Hauptunterschied besteht im rezidivierenden Verlauf der LyP mit häufigen Spontanremissionen. Während bei der LyP die spontane Rückbildung von Läsionen häufig beschrieben wird, wird dieses Phänomen beim primär kutanen CD30(+) AGL seltener beobachtet, da in der Regel eine Therapie zeitnah eingeleitet wird. Bei dem von uns beschriebenen Patienten konnten durch abwartendes Verhalten funktionelle Beeinträchtigungen, die durch eine Operation entstanden wären, oder Spätfolgen (Radioderm) vermieden werden.

Literatur

- 1 Liu HL, Hoppe RT, Kohler S et al. CD30+ cutaneous lymphoproliferative disorders: The Stanford experience in lymphomatoid papulosis and primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma. J Am Acad Dermatol 2003; 49: 1049–1058
- 2 Stein H, Foss HD, Dürkop H et al. CD30+ anaplastic large cell lymphoma: a review of its histologic, genetic, and clinical features. Blood 2000; 96: 3681–3695
- 3 Querfeld C, Kuzel TM, Guitart J et al. Primary cutaneous CD30+ lymphoproliferative disorders: new insights into biology and therapy. Oncology (Williston Park) 2007; 21: 689–696

Ulzerierter Knoten im Bereich eines prätibialen Lichen verrucosus

T. Weberschock

Anamnese: 48-jährige Patientin mit Zustand nach langjähriger UV-Therapie bei seit dem 18. Lebensjahr bekannter Psoriasis vulgaris. Ebenfalls seit dem jungen Erwachsenenalter verruköse Hautveränderungen prätibial beidseits. Auf einem verrukösen



Abb. 15 CD30(+) kutanes großzellig-anaplastisches T-Zell-Lymphom am Knie links lateral: **a** bei Erstdiagnose, **b** nach spontaner Abheilung.



Abb. 16 Spinozelluläres Karzinom auf vorbestehendem Lichen ruber verrucosus prätibial rechts.

Plaque am rechten Unterschenkel ventral seit Monaten langsam wachsender Knoten.

Untersuchungsbefund: Es findet sich prätibial rechts ein ca. 3,5 cm großer exulzierter Knoten mit krustösem, teils eleviertem Randwall. In der direkten Umgebung sind weißlich atrophe Narbenareale sowie verruköse Knoten und Plaques sichtbar (► **Abb. 16**).

Diagnostik: Die feingewebliche Untersuchung zeigt einen ulzerierten, asymmetrisch konfigurierten epithelialen Tumor. Oberflächlich erkennbare keratinozytäre Differenzierung mit Ausbildung kompakter Tumorzellformationen und Hornperlen. Zur Tiefe hin zunehmend spindelzellige Tumorteile ohne Nachweis von Hornmaterial. Hier Einwachsen des Tumors ins Fettgewebe. Zentral dringen Tumorkomplexe bis in die Nähe des unteren Schnitttrandes vor. Umgebend etwas lymphozytäres Infiltrat. In den Randbereichen deutlich akantothisches Epithel mit unregelmäßigem Reteleistenrelief.

Therapie und Verlauf: Nach Diagnosestellung eines tief infiltrierenden, mäßig bis wenig differenzierten (G2–G3) spinozellulären Karzinoms (Tumordicke 7,2 mm) wird der Prozess dermatologisch bis auf die Faszie exzidiert und nach Wundgrundkonditionierung mittels Spalthaut gedeckt. Im weiteren Verlauf zeigen sich an den ventralen Unterschenkeln flächige präkanzeröse Dyskeratosen, welche mittels Shave-Exzisionen therapiert werden. Bei bereits initial vorhandenen Lymphknotenmetastasen inguinal rechts wird eine Lymphadenektomie mit anschließender perkutaner Radiotherapie mit einer GRD von 45 Gy durchgeführt. 6 Monate später treten weitere Lymphknotenmetastasen iliakal rechts auf, welche erneut chirurgisch entfernt werden. Bei R1-Resektion mit Infiltration der Beckenwand erfolgt eine kombinierte Radiochemotherapie der iliakalen Region mit einer GHD von 50,4 Gy und 2 Zyklen Cisplatin/5'-FU.

Kommentar: Das Auftreten eines Plattenepithelkarzinoms auf dem Boden eines Lichen ruber außerhalb der Schleimhaut ist selten. Bisher sind etwa 90 Fälle weltweit beschrieben worden. Zumeist handelt es sich hierbei um einen länger bestehenden Lichen ruber verrucosus. Anhand von epidemiologischen Daten von 2071 Patienten mit Lichen ruber der Haut konnte allerdings keine Assoziation mit dem Auftreten von spinozellulären Karzinomen festgestellt werden. Im Hinblick auf die chronisch-ent-

zündliche Lokalsituation insbesondere bei dem Vorliegen eines Lichen ruber verrucosus erscheint eine regelmäßige hautärztliche Kontrolle auch zum Ausschluss einer neoplastischen Transformation aufgrund der chronischen Entzündung trotzdem sinnvoll. Bei der vorgestellten Patientin kommt zusätzlich die langjährige Behandlung mit ultraviolettem Licht bei Psoriasis vulgaris als möglicher Co-Faktor hinzu. Das Metastasierungsrisiko beträgt beim spinozellulären Karzinom ca. 4%, wobei insbesondere die Größe und der Entdifferenzierungsgrad sowie eine geschwächte Abwehrlage des Patienten und Vorschädigungen der Haut wie Narben und chronische Entzündungen als Risikofaktoren prognostisch schlecht sind. Treten Lymphknotenmetastasen auf, ist bei mehr als zwei Drittel der Patienten unter einem kombinierten Therapieansatz noch eine Heilung zu erwarten.

Literatur

- 1 Friedl TK, Flaig MJ, Ruzicka T et al. Verruköses spinozelluläres Karzinom auf Lichen ruber hypertrophicus: Drei Fallberichte mit Literaturüberblick. *Hautarzt* 2010; Epub ahead of print
- 2 Sigurgeirsson B, Lindelöf B. Lichen planus and malignancy: an epidemiologic study of 2071 patients and a review of the literature. *Arch Dermatol* 1991; 127: 1684–1688
- 3 Rowe DE, Carroll RJ, Day CL. Prognostic factors for local recurrence, metastasis, and survival rates in squamous cell carcinoma of the skin, ear, and lip. Implications for treatment modality selection. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 976–990
- 4 Brantsch KD, Meisner C, Schönfisch B et al. Analysis of risk factors determining prognosis of cutaneous squamous-cell carcinoma: a prospective study. *Lancet Oncol* 2008; 9: 713–720

Gardner-Syndrom: Extrakolonische Manifestation der Familiären Adenomatösen Polyposis (FAP)

▼ F. Weise

Anamnese: Bei dem 55-jährigen Patienten bestehen seit dem 8. Lebensjahr Atherome an Stamm und Extremitäten. Im 40. Lebensjahr Diagnosestellung der FAP, anschließend Proktokolektomie. Im 44. Lebensjahr Whipple-Operation bei Duodenalgeschwür. Seit Diagnosestellung mehrfach operative Sanierungen von Hautveränderungen.

Untersuchungsbefund: An Stamm und Extremitäten finden sich erbsen- bis tennisballgroße, teils hautfarbene, teils erythematöse, weiche bis pralle Knoten. Aus einigen Nodi entleert sich auf Druck purulentes Sekret. Daneben zahlreiche Riesenkomedonen und Narben bei Z. n. multiplen Zysten-Exzisionen (► **Abb. 17 a, b**).

Therapie und Verlauf: Im 40. Lebensjahr erfolgte nach Diagnosestellung die prophylaktische Proktokolektomie. Daneben steht die operative Sanierung etwaiger Hautveränderungen im Vordergrund.

Kommentar: Das Gardner-Syndrom ist eine tumorassozierte autosomal-dominant vererbte Genodermatose und kann als extrakolonische Manifestation der Familiären Adenomatösen Polyposis (FAP) verstanden werden. In ca. einem Viertel der Fälle Entstehung aus einer Neumutation. Charakterisiert ist das Syndrom durch die Trias von kolorektalen Adenomen (100%), Epidermoidzysten (ca. 50%) und Osteomen (ca. 80%). Seltener finden sich Lipome, Fibrome oder Desmoide. Die Ausprägung kutaner Symptome ist abhängig von der Art der bei der FAP zugrunde liegenden Mutation im APC-Tumorsuppressorgen auf Chromosom 5. Bei Mutationsnachweis sollte man eine humangenetische Beratung sowie eine Untersuchung Verwandter 1. Grades anstreben.



Abb. 17 Gardner-Syndrom: **a** multiple Papeln und Knoten am Oberkörper, **b** Knoten, teils entzündlich infiltriert, lumbosakral.

Eine prophylaktische Therapie mit dem COX2-Hemmer Celecoxib (400 mg 2 ×/d) über 6 Monate zeigte gegenüber der Placebo-Gruppe eine signifikante Reduktion intestinaler Tumoren. Die Namensgebung des Syndroms geht auf den amerikanischen Humangenetiker Eldon J. Gardner zurück, der 1951 die familiäre intestinale Polyposis erstmals im Zusammenhang mit benignen Hauttumoren als unabhängiges Syndrom beschrieb.

Literatur

- 1 Gardner EJ. A genetic and clinical study of intestinal polyposis, a predisposing factor for carcinoma of the colon and rectum. *Am J Hum Genet* 1951; 3: 167–176
- 2 Half E, Bercovich D, Rozen P. Familial adenomatous polyposis. *Orphanet J Rare Dis* 2009; 4: 22
- 3 Juhn E, Khachemoune A. Gardner syndrome: skin manifestations, differential diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol* 2010; 11: 117–122

Steatocystoma multiplex

▼
R. Salgo

Anamnese: Vorstellung eines Geschwisterpaares (♂ 22, ♀ 24) mit seit der Geburt bestehenden „Hautproblemen“, die im Laufe der Jahre zugenommen und sich insbesondere seit der Pubertät verstärkt hätten. Der Vater, 2 von 14 Geschwistern des Vaters sowie der Großvater seien in milderer Form ebenfalls betroffen.

Untersuchungsbefund: Bei beiden Geschwistern – ausgeprägter beim Bruder – finden sich generalisiert, betont am Stamm sowie axillär, subkutane derbe, hautfarbene bis gelbliche, gut verschieb-



Abb. 18 Steatocystoma multiplex: **a** multiple Papeln und Knoten am vorderen Stamm, **b** axillär rechts.

liche Knoten unterschiedlicher Größe (wenige mm bis einige cm), z.T. mit erkennbarem Porus (► **Abb. 18 a, b**).

Diagnostik: Dermal gelegene Zyste ausgekleidet mit mehrreihigem Epithel und gefüllt mit lockerem Horn- und Talgmaterial, desweiteren Haarschaftanteile (= Vellushaarzyste). Daneben in der retikulären Dermis sowie an der Korium-Subkutis-Grenze mehrreihige, kompakt verhornende Zystenwand neben talgdrüsenartig differenzierten Wandabschnitten mit im Lumen massenhaft amorphem Material und lockerem Horn (= Steatocystom).

Kommentar: Das Steatocystoma multiplex ist eine seltene Erkrankung, die durch das Auftreten von z.T. Vellus-Haare enthaltenden Zysten gekennzeichnet ist. Diese sind v.a. am Stamm lokalisiert. Die Erkrankung wird autosomal-dominant mit sehr variabler Penetranz vererbt, daneben sind auch sporadische Fälle beschrieben. Bei der erblichen Variante liegt eine Mutation für Keratin 17 vor, welches in epidermalen Anhangsgebilden (Nagelbett, Haarfollikel, Talgdrüsen) exprimiert wird. Eine entsprechende Mutation kann sich auch als Pachyonychia congenita Typ 2 manifestieren.

Die Erkrankung verläuft chronisch. Die zystischen Läsionen verändern sich progressiv in Zahl und Größe. Die therapeutischen Möglichkeiten sind begrenzt. In der Literatur sind Behandlungsversuche wie Exzision, Marsupialisation, Inzision, CO₂-Laser, Dermabrasion, Röntgenweichstrahlung oder systemische Retinoide beschrieben, die jedoch alle keinen zufriedenstellenden, dauerhaften Therapieerfolg erbrachten.

Literatur

- 1 Covello SP, Smith FJD, Sillevs Smitt JH et al. Keratin 17 mutations cause either steatocystoma multiplex or pachyonychia congenita type 2. *Br J Dermatol* 1998; 139: 475–80
- 2 Patrizi A, Neri I, Guerrini V et al. Persistent milia, steatocystoma multiplex and eruptive vellus hair cysts: variable expression of multiple pilosebaceous cysts within an affected family. *Dermatology* 1998; 196: 392–396
- 3 Giustini S, Amorosi B, Canci C et al. Pachyonychia congenita with steatocystoma multiplex. A report of two cases and discussion of the classification. *Eur J Dermatol* 1998; 8: 158–160



Abb. 19 Multiple myxoide Neurothekome: **a** auf dem Nasenrücken multiple hautfarbene bis hellrote Papeln, **b** erythematöse Papeln am Handrücken rechts.

Multiple myxoide Neurothekome

A. Clouth

Anamnese: Die Vorstellung des heute 36-jährigen Mannes erfolgt aufgrund von seit der Pubertät zunehmend auftretenden, hautfarbenen bis rotbraunen Papeln. Diese seien zwar asymptomatisch und zeigten ein langsames Größenwachstum, jedoch kosmetisch störend. Anamnestisch bestünden ähnliche Papeln bei der Mutter.

Untersuchungsbefund: Es zeigen sich am Nasenrücken, an den Ohrläppchen sowie an Knien, Füßen und Händen hautfarbene bis rötlich braune, scharf begrenzte Papeln (◉ **Abb. 19 a, b**).

Diagnostik: Zur Diagnosesicherung erfolgte eine biopsische Untersuchung o. g. Läsionen.

Hier zeigte sich ein myxoider Nervenscheidentumor, gut vereinbar mit einem myxoiden Neurothekom. Die Zellen exprimierten S100, NSE sowie Vimentin.

Therapie: Neben vereinzelt Exzisionen erfolgte die Abtragung der Neurothekome mittels Laser (Erbium-YAG).

Kommentar: Erstmalig 1969 von Harkin und Reed beschrieben, handelt es sich bei Neurothekomen um benigne Tumore, ausgehend von den Nervenscheiden. Die Tumore treten überwiegend solitär auf, während disseminierte Neurothekome eine Rarität darstellen. Meist sind diese an oberen Extremitäten, Nacken sowie Kopf lokalisiert, können jedoch auch an Rumpf, unterer Extremität sowie den Schleimhäuten auftreten. Hinsichtlich der Histologie lassen sich drei Unterformen unterscheiden: Neurothekome vom myxoiden (klassischen), zellulären sowie gemischten Typ. Neben der Differenzierung mittels Lichtmikroskopie spielt die Bestimmung von S100 sowie untergeordnet von Kollagen Typ IV eine Rolle. Während die myxoiden (klassischen) Neurothekome S100 sowie Kollagen Typ IV exprimieren, sind diese Marker bei den zellulären Formen negativ. Daher wird diskutiert, ob die zellulären Neurothekome fibrohistiozytären Ursprungs sein könnten. In Bezug auf die Therapie ist bei Rezidivneigung eine komplette Exzision/Abtragung anzustreben.

Literatur

- 1 Harkin JC, Reed RJ. Solitary benign nerve sheath tumors. In: Firminger HI (ed). Atlas of tumor pathology, tumors of the peripheral nervous System. Second series. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1969: 60–64
- 2 Papadopoulos EJ, Cohen PR, Hebert AA. Neurothekoma: Report of a case in an infant and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50: 129–134
- 3 Fetsch JF, Laskin WB, Hallman JR et al. Neurothekoma: an analysis of 178 tumors with detailed immunohistochemical data and long-term patient follow-up information. *Am J Surg Pathol* 2007; 31: 1103–1114

Ehlers-Danlos-Syndrom, vaskulärer Typ



E. Valesky

Anamnese: 5-jähriger Junge mit seit Geburt bestehender vermehrter Gefäßzeichnung und Verletzlichkeit der Haut. Die Eltern berichten zusätzlich von häufigen Hämatomen und einem vorzeitigen Verlust der Milchzähne.

Hautbefund, Klinik: Die Haut erscheint insbesondere am Rücken, Brust und Abdomen dünn und durchscheinend, zusätzlich fällt die vorgealterte Haut akral auf (◉ **Abb. 20 a, b**). Die Haut ist kaum dehnbar. Es fallen zusätzlich eine Akrogerie und der vorzeitige Milchzahnverlust auf.

Diagnostik: Die licht- und elektronenmikroskopische Untersuchung zeigt ein schmales Korium, die Kollagenbündel weisen erhebliche Kaliberschwankungen und Umrissunregelmäßigkeiten auf.

Die molekulargenetische Untersuchung konnte die krankheitsverursachende Mutation (COL3A1-Gen) in heterozygoter Form nachweisen.

Kommentar: Im Gegensatz zu anderen Typen des Ehlers-Danlos-Syndroms (EDS) zeigt sich die Haut der Patienten mit EDS vom vaskulären Typ nicht hyperelastisch. Das EDS vom vaskulären Typ ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung des Kollagenstoffwechsels. Mutationen im COL3A1-Gen führen entweder zu einem qualitativen (Synthese eines minderwertigen Kollagen Typ III) oder zu einem quantitativen Mangel (verminderte Synthese) von Kollagen Typ III. Dieses Kollagen findet sich v. a. in Gefäßwänden und in den Wänden des Magen-Darmtrakts. Die Beteiligung des Gefäßsystems umfasst die Arterien und Venen,



Abb. 20 Ehlers-Danlos-Syndrom, vaskulärer Typ: **a** Akrogerie, **b** durchscheinender Gefäßplexus am Rücken.

verbunden mit einem Risiko für spontane Arterienrupturen, Blutungen aus Aneurysmen und einer ausgeprägten Varikosis. Weitere Komplikationen sind Kolonperforationen, Spontanpneumothorax, Uterusrupturen sowie bei Schwangerschaft ein frühzeitiger Blasensprung. Invasive Diagnostik (Angiografie, Endoskopien), elektive Operationen (z.B. Varizen) und gerinnungshemmende Medikationen gilt es zu vermeiden. Nach Traumata und Unfällen sollte eine intensivmedizinische Überwachung erfolgen. Die frühe Diagnose und Aufklärung der Patienten sind sehr wichtig, um das Risiko von Komplikationen zu reduzieren. Neben der wegweisenden Klinik untermauern die elektronenmikroskopische und molekulargenetische Untersuchung die Diagnose. Nach

Diagnosesicherung ist eine humangenetische Beratung dringend zu empfehlen, auch um weitere Familienmitglieder als mögliche Betroffene zu identifizieren.

Literatur

- 1 Brooke BS, Arnaoutakis G, McDonnell NB et al. Contemporary management of vascular complications associated with Ehlers-Danlos syndrome. *J Vasc Surg* 2010; 51: 131–138; discussion 138–139
- 2 Germain DP. Ehlers-Danlos syndrome type IV. *Orphan Journal of Rare Diseases* 2007; 2: 32
- 3 Oderich GS, Panneton JM, Bower TC et al. Spectrum, management and clinical outcome of Ehlers-Danlos syndrome type IV: a 30 year experience. *J Vasc Surg* 2005; 42: 98–106