

Generalisierte juvenile Blaschkitis

Generalized Juvenile Blaschkitis

Autoren

L. Kowalzik, D. Ehrich, J.-M. Pönnighaus

Institut

Klinik für Hautkrankheiten und Allergologie, HELIOS Vogtland-Klinikum Plauen GmbH
(Ärztl. Direktor: Prof. Dr. med. habil. L. Kowalzik)

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0030-1256678>
Online-Publikation: 8. 8. 2011
Akt Dermatol 2011; 37:
461–463 © Georg Thieme
Verlag KG Stuttgart · New York
ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

**Prof. Dr. med. habil.
Lutz Kowalzik**
Klinik für Hautkrankheiten
und Allergologie
HELIOS Vogtland-Klinikum
Plauen GmbH
Postfach 100153
08505 Plauen
lutz.kowalzik@
helios-kliniken.de

Zusammenfassung

Wir berichten über eine knapp 3-jährige Patientin mit atopischer Diathese, die 3 Wochen nach einem fieberhaften Infekt an stark juckenden, bizarr konfigurierten, den Blaschko-Linien folgen-

den, striären, ekzematösen, generalisierten Hautveränderungen unter Aussparung des Gesichtes erkrankte. Wir diagnostizierten eine juvenile Blaschkitis. Die nosologische Einordnung dieser möglichen Entität in der Literatur wird diskutiert.

Einleitung

Alfred Blaschko beschrieb 1901 ein System von „Naevus-Linien“ bei streifenförmig angeordneten Dermatosen [1]. Diese Blaschko-Linien korrelieren weder mit neuralen noch mit vaskulären Versorgungsgebieten, sondern entsprechen vermutlich embryonalen Wachstumslinien der Haut [2]. Zu den häufiger den Blaschko-Linien folgenden Dermatosen zählen lineare bzw. segmentale Formen des Lichen planus, der Psoriasis, des kutanen Lupus erythematoses, der Keratosis follicularis, der Porokeratose, der Vitiligo und epidermaler Nävi sowie Pigmentmosaizismen wie die Hypomelanosis Ito und die Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger [ebd.]. Unter den streifenförmigen, den Blaschko-Linien folgenden Dermatosen ist der Lichen striatus (LP) bei weitem die häufigste [ebd.]. Ein selteneres, ähnliches Krankheitsbild findet sich bei der (adulten) Blaschkitis (BL) [3].

mit lokalen Steroiden, die nur in vorübergehender Befundbesserung resultierte. Die allgemeine pädiatrische Reifeentwicklung des Kindes wurde als unauffällig angegeben.

Wir sahen bilateral an den Extremitäten und am Stamm einschließlich des Halses und des Nackens geschwungen striäre, wenige Millimeter breite, erythematöse, ekzematöse Hautveränderungen mit kleinen Papulovesikeln, Schuppen und Krusten, die den Blaschko-Linien folgten (Abb. 1). Insgesamt wies die Patientin ein trockenes Integument mit deutlichen atopischen Stigmata (doppelte Lidfalte, Hertogh'sches Zeichen und pelzkappenartiger Haaransatz) und geringen Zeichen eines atopischen Ekzems beider Wangen auf.

Wir diagnostizierten eine generalisierte juvenile Blaschkitis und empfahlen eine Fortführung der Lokalthherapie unter Einbeziehung topischer Calcineurinantagonisten.

Kasuistik

Wir berichten über eine knapp 3-jährige Patientin, die etwa 3 Wochen nach einem fieberhaften Infekt mit passagerem, unspezifischen, makulopapulösen Exanthem an stark juckenden, bizarr konfigurierten, generalisierten Hautveränderungen unter Aussparung des Gesichtes erkrankte. Diese bestanden bei Vorstellung hier seit etwa 2 ½ Monaten. Unter den pädiatrischen Vordiagnosen Ringelröteln (Erythema infectiosum) bzw. atopisches Ekzem erfolgte zuletzt eine Therapie

Diskussion

Der Lichen striatus ist eine erworbene entzündliche, den Blaschko-Linien folgende, lineäre Dermatose mit einer auch histologisch an ein Ekzem erinnernden Morphe [2]. Häufig kommt es nach Virus-Infektionen [4] oder -Impfungen zur Erstmanifestation. Er tritt vermehrt bei Atopikern auf, der Erkrankungsgipfel liegt bei 2–5 Jahren, die Hautveränderungen entstehen über einen Zeitraum von 1–4 Wochen [2]. Dies alles traf auch bei unserem Fall zu. Die Läsionen betreffen vor allem die oberen Extremitäten; meist ist nur



Abb. 1 a Stark juckende, blasse, z.T. schuppende und papulovesikulöse, lineäre Erytheme, den Blaschko-Linien folgend an Brust und Bauch (a), Rücken und Nacken (b), Armen (c) und Beinen (d) bei knapp 3-jähriger atopischer Patientin. Diagnose: generalisierte juvenile Blaschkitis.



eine, gegebenenfalls unterbrochene, Linie zu sehen [ebd.]. Dagegen sahen wir in unserem Fall auch Hautveränderungen am Stamm einschließlich des Halses und an den unteren Extremitäten sowie mehrere, zum Teil parallel verlaufende Läsionen, so dass wir von einem generalisierten Fall sprechen möchten.

Die Pathogenese der Erkrankung ist noch Gegenstand der Diskussion, offensichtlich erkranken nur einzelne Keratinozytenklone, die vielleicht z.B. im Rahmen eines viralen Infektes ein neues Antigen exprimieren, das zur Entzündung führt [2]. Happle vermutet, dass in Blaschko-Linien lokalisierte Dermatosen durch mosaikartige x-chromosomale Inaktivierungen oder somatische Mutationen zustande kommen [5]. Mädchen scheinen häufiger betroffen zu sein [4].

Viele Autoren differenzieren den Lichen striatus (LS) als häufigere, kindliche, extremitätenbetonte, unilaterale Dermatose mit lichenoiden Papeln, die langsamer, aber meist dauerhaft abheilt, von der (adulten) Blaschkitis (BL) als seltenere, nicht-kindliche, stammbetonte, multiple, bilaterale Dermatose mit Papulovesikeln, die sich rasch zurückbildet, aber oft rezidiert und [6]. Unser Fall zeigt trotz des kindlichen Alters des Patienten, mit Ausnahme der längeren Krankheitsdauer, fast alle Kriterien einer

„adulten“ Blaschkitis, sodass wir vorschlagen, diesen als „generalisierte juvenile Blaschkitis“ zu klassifizieren. Kürzlich wurde ein Fall eines fast gleich alten Mädchens mit unilateralen, nicht-juckenden Papeln am Stamm beschrieben und der Begriff „Blaschkitis in children“ vorgeschlagen [7]. Bereits 2007 prägten Keegan et al. [6] den Begriff „pädiatrische Blaschkitis“ für zwei weitere Fälle. Andere Autoren sind dagegen der Auffassung, dass es sich beim LS und der BL um ein einheitliches Krankheitsbild handelt, das sich in verschiedenen Lebensaltern mit verschiedener klinischer Ausprägung und verschiedenen Verläufen manifestieren kann [8,9]. Höger [2] verwendet die Begriffe LS und BL für Kinder synonym. Die Autoren der vorliegenden Kasuistik tendieren mit Blick auf die Literatur zu der Auffassung, dass beide Erkrankungen sowohl bei Kindern als auch bei Erwachsenen auftreten können und sich klinisch eher als lichenoiden Papeln (LS) oder Ekzem (BL) manifestieren, wobei letztere einen engeren Bezug zur atopischen Diathese und stärkerem Juckreiz zu haben scheint.

Im Verlauf verschwinden die Hauterscheinungen des Lichen striatus bzw. der Blaschkitis bei Kindern innerhalb von 3–4 Monaten, oft unter Hinterlassung einer postinflammatorischen Hyperpigmentierung. Bei längerem Bestehen und stärkerem

Juckreiz werden Lokalsteroider empfohlen [2]. Auch topische Calcineurinantagonisten wurden erfolgreich eingesetzt [10].

Abstract

Generalized Juvenile Blaschkitis

We report on a nearly 3-years old caucasian girl with atopic diathesis, who developed a strongly itching bizarre configured linear eczematous generalized skin lesions following Blaschko's lines sparing the face 3 weeks after a febrile infection. We made the diagnosis of juvenile blaschkitis. The nosology and classification of this possible entity is discussed in the view of the literature.

Literatur

- 1 Höger P. Streifenförmige Dermatosen: Expeditionen entlang der Blaschko-Linien. *Pädiatrie Hautnah* 2002; 4: 148–151
- 2 Blaschko A. Die Nervenverteilung in der Haut in ihrer Beziehung zu den Erkrankungen der Haut. In: Beilagen zu den Verhandlungen der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft VII Congress, Breslau: 1901
- 3 Keegan BR, Kamino H, Fangman W *et al.* „Pediatric blaschkitis“: Expanding the spectrum of childhood acquired Blaschko-linear dermatoses. *Pediatr Dermatol* 2007; 24: 621–627
- 4 Campanati A, Brandozzi G, Giangiacomini M *et al.* Lichen striatus in adults and pimecrolimus: open, off-label clinical study. *Int J Dermatol* 2008; 47: 732–736
- 5 Denk K, Flux K. Blaschkitis in children – a new entity? *J Dtsch Ges Dermatol* 2011; 9: 48–49
- 6 Hofer T. Lichen striatus in adults or ‚adult blaschkitis‘ – There is no need for a new naming. *Dermatology* 2003; 207: 89–92
- 7 Müller CSL, Schmatz R, Vogt T, Pföhler C. Lichen striatus and blaschkitis: reappraisal of the concept of blaschkolinear dermatoses. *Brit J Dermatol* 2011; 164: 275–262
- 8 Reiter H, Feldmann R, Breier F *et al.* Lichen striatus oder Blaschkitis bei Erwachsenen. Variationen der selben Entität? *Hautarzt* 2000; 51: 770–773
- 9 Happle R, Frosch PJ. Manifestation of the lines of Blaschko in women heterozygous for x-linked hypohydrotic ectodermal dysplasia. *Clin Genet* 1985; 27: 468–471
- 10 Hafner C, Landthaler M, Vogt T. Lichen striatus (blaschkitis) following varicella infection. *J Europ Acad Dermatovenereol* 2006; 20: 1345–1346