

# Scleroedema adutorum – Eine Übersicht

## Scleroderma adutorum – An Overview

### Autoren

J. Kirschke, A. Kreuter

### Institut

Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, HELIOS St. Elisabeth Klinik, Oberhausen

### Bibliografie

**DOI** <http://dx.doi.org/10.1055/s-0034-1365520>  
Online-Publikation: 10.4.2014  
Akt Dermatol 2014; 40: 171–176  
© Georg Thieme Verlag KG  
Stuttgart · New York  
ISSN 0340-2541

### Korrespondenzadresse

#### Prof. Dr. med.

#### Alexander Kreuter

Chefarzt der Klinik für  
Dermatologie, Venerologie  
und Allergologie  
HELIOS St. Elisabeth Klinik  
Josefstr. 3  
46045 Oberhausen  
[alexander.kreuter@helios-  
kliniken.de](mailto:alexander.kreuter@helios-kliniken.de)

### Zusammenfassung

Das Scleroedema adutorum ist eine sklerosierende Hauterkrankung, die meistens in Assoziation zu Diabetes mellitus, Infektionen (vor allem Streptokokken-Infektionen der oberen Atemwege) oder monoklonaler Gammopathie auftritt. Klinisch zeigen sich symmetrische, brettharte Hautindurationen, die initial typischerweise im Bereich des oberen Rumpfes und Nackens sowie bei postinfektiösen Formen im Gesichts- und Halsbereich auftreten. Der klinische Verlauf variiert je nach Subtyp stark. Spontane Remissionen treten häufig bei Streptokokken-assoziierten Formen auf, während die Erkrankung bei Patienten mit Diabetes mellitus oder monoklonaler Gammopathie häufig einen chronisch progressiven Verlauf nimmt. Die Diagnose wird durch Anam-

nese, körperliche Untersuchung und Hautbiopsie gestellt. Serologische Untersuchungen sind sinnvoll, um assoziierte Erkrankungen nachzuweisen. Es existieren bisher keine evidenzbasierten Therapiestandards. Eine physikalische Therapie sollte allen Patienten zur Verbesserung der Beweglichkeit angeboten werden. Derzeitig ist die Fototherapie, insbesondere die UVA1-Fototherapie, in vielen Zentren die Therapie der ersten Wahl. Alternativ kann auch die PUVA-Therapie oder Schmalband-UVB mit 311 nm als Behandlungsoption in Erwägung gezogen werden. Auch der Einsatz von Immunsuppressiva oder Strahlentherapie mit schnellen Elektronen wurde bei Scleroedema adutorum beschrieben, sollte jedoch nur bei Patienten mit schwerem Verlauf und Kontraindikationen gegen eine Fototherapie in Erwägung gezogen werden.

### Einleitung

Das Scleroedema adutorum ist eine sklerotische Hauterkrankung, die durch symmetrische, brettharte, nicht wegdrückbare Indurationen der Haut charakterisiert ist. Primär sind der obere Rumpf sowie der Nacken- und Gesichtsbereich betroffen, die Erkrankung kann sich jedoch auch auf die Arme und Beine ausdehnen. Hände und Füße zeigen in der Regel keinen Befall. Bei ausgeprägten Formen des Scleroedema adutorum kann es zu Bewegungseinschränkungen der Arme und des Nackens kommen, bei sehr schwerem Befall ist sogar eine Beeinträchtigung der Atemexkursion möglich. Eine Beteiligung der inneren Organe ist sehr selten. Die Erkrankung ist in der Regel mit einem Diabetes mellitus, Infektionen (insbesondere Streptokokkeninfekte des oberen Respirationstraktes) oder einer monoklonalen Gammopathie assoziiert. Der Verlauf variiert von spontanen Rückbildungen innerhalb einiger Monate bis hin zu persistierenden bzw. langsam progressiven klinischen Veränderungen. Auf-

grund der Seltenheit der Erkrankung beschränken sich Angaben über mögliche Therapieoptionen auf einzelne Fallberichte bzw. kleinere Fallsammlungen, Evidenz-basierte Behandlungsstandards fehlen dementsprechend. Im Folgenden werden die klinischen Merkmale des Scleroedema adutorum dargestellt sowie Vorschläge zum diagnostischen und therapeutischen Vorgehen besprochen. Zudem werden andere sklerosierende Erkrankungen der Haut wie die systemische Sklerose und das Skleromyxödem differenzialdiagnostisch abgegrenzt.

### Epidemiologie

Die Erkrankung wurde nach dem deutschen Dermatologen Abraham Buschke (1868–1943) benannt, welcher das Krankheitsbild im Jahre 1900 erstmals klar gegenüber der systemischen Sklerodermie abgegrenzt hat [1]. Die genaue Prävalenz des Scleroedema adutorum ist unbekannt. Obwohl das Scleroedema adutorum als eine seltene

Krankheit angesehen wird, scheint es viele unerkannte Fälle zu geben. Dafür spricht eine prospektive Studie aus Kalifornien, in der 484 Patienten mit Diabetes mellitus untersucht wurden, bei denen sich wiederum eine Prävalenz des Scleroedema adultorum von 2,5% nachweisen ließ [2]. In einer kleineren Studie mit 100 Diabetikern aus Kuwait lag die Prävalenz sogar bei 14% [3]. Es findet sich keine klare Geschlechtsbevorzugung, und die Altersverteilung variiert deutlich innerhalb der einzelnen Subgruppen [4–6].

## Ätiologie

Das Scleroedema tritt in der Regel in Assoziation mit einer der drei folgenden Erkrankungen auf:

- ▶ Diabetes mellitus (Synonym: Scleroedema diabeticorum)
- ▶ Infektionen (in der Regel fieberhafte Streptokokken-Infektionen der oberen Atemwege)
- ▶ Monoklonale Gammopathie (z. B. monoklonale Gammopathien unklarer Signifikanz, multiples Myelom, Morbus Waldenström)

Die häufigste Subgruppe ist das mit einem Diabetes mellitus-assoziierte Scleroedema adultorum und betrifft vor allem übergewichtige Personen mittleren Alters. Im Gegensatz dazu treten Infekt-assoziierte Fälle vor allem bei jüngeren Erwachsenen und Kindern auf. Deutlich seltener findet sich eine assoziierte monoklonale Gammopathie beim Scleroedema adultorum, wovon nahezu ausnahmslos Erwachsene betroffen sind. Weitere vereinzelt beschriebene assoziierte Erkrankungen sind HIV-Infektion, AIDS-assoziierte Lipodystrophie, Karzinoide, maligne Insulinome, Gallenblasen-Karzinome, rheumatoide Arthritis, Sjögren-Syndrom sowie primärer Hyperparathyreoidismus [7–13].

## Pathogenese

Die Pathogenese des Scleroedema adultorum ist weitestgehend unbekannt. Bei Diabetes mellitus-assoziierten Fällen führen möglicherweise eine irreversible Glykosylierung des Kollagens sowie Veränderungen der Aktivität verschiedener Matrixmetalloproteinasen zu einer exzessiven Akkumulation von Kollagen und Muzin [14].

## Klinische Merkmale

Beim Scleroedema adultorum zeigt sich zumeist eine ausgedehnte, symmetrische, brettharte Induration der Haut (◉ **Abb. 1**). Die betroffene Haut weist eine wachsartige, zum Teil livid-rötliche, Orangerhaut-artige Oberfläche auf, die nicht eindrückbar ist und sich nicht in Falten abheben lässt [15]. Die Ausprägung variiert zwischen milder, kaum merkbarer Hautverhärtung bis hin zur extensiven Hautinduration mit daraus resultierenden Einschränkungen bei der Atmung und der Beweglichkeit der Extremitäten.

Klinik und Verlauf unterscheiden sich dabei deutlich innerhalb der einzelnen Subgruppen:

- ▶ Assoziation mit Diabetes mellitus: Der Beginn der Erkrankung ist in der Regel schleichend. Typischerweise sind der Nacken, die Interskapulär-Region, der obere Rücken und die Brust betroffen, während die Extremitäten in der Regel ausgespart werden. Der Verlauf ist meistens chronisch [4].



**Abb. 1** Typisches klinisches Bild eines Patienten mit Scleroedema adultorum. Klinisch zeigen sich flächige Rötungen im Bereich des oberen Rückens und des Nackens. Zudem besteht eine deutlich tastbare Verhärtung der gesamten Haut des Rückens. Nebenbefundlich besteht ein Diabetes mellitus Typ 2 sowie ein metabolisches Syndrom.

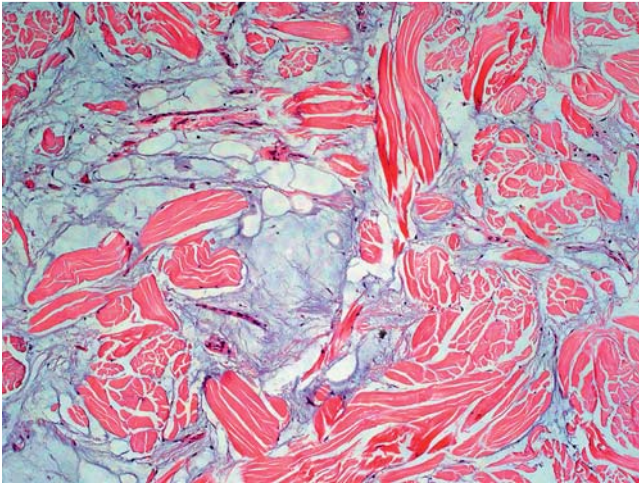
- ▶ Assoziationen mit Infekten: Diese Form zeigt in der Regel einen plötzlichen Beginn wenige Wochen nach einer vorausgegangenen Infektion [16, 17]. Betroffen ist dabei vor allem die zervikofaziale Region, im Verlauf können aber auch Körperstamm und die oberen Extremitäten betroffen sein. Bei schweren Verläufen ist eine Beteiligung des Mundes und Pharynx möglich, was zu Dysphagie und Dysphonie führen kann. Häufig kommt es bei dieser Form nach einigen Monaten zu einer vollständigen Remission [18].
- ▶ Assoziationen mit monoklonaler Gammopathie: Die Klinik entspricht der bei Diabetes mellitus-assoziierten Formen des Scleroedema adultorum. Der Erkrankungsbeginn wie auch der Verlauf ist in der Regel schleichend. Spontane Remissionen treten in der Regel nicht auf [19, 20].

Bei den meisten Patienten beschränkt sich das Scleroedema adultorum auf die Haut. Eine Systembeteiligung ist selten und tritt nur bei schweren Verläufen auf. Dabei wurden eine okuläre (Lähmung der Augenmuskeln), gastrointestinale (Dysphagie), respiratorische (Dysphonie), muskuläre (Myositis) und kardiale Mitbeteiligung in der Literatur beschrieben [4, 5, 21–23]. Eine kardiale Mitbeteiligung kann zu Arrhythmien, schwerer Kardiomyopathie mit Alteration des Herzmuskels bis hin zum Herzversagen führen [24].

## Histopathologie

Das histopathologische Bild des Scleroedema adultorum ist nicht pathognomonisch, liefert jedoch im Zusammenhang mit der entsprechenden Klinik nützliche Anhaltspunkte zur Diagnosestellung (◉ **Abb. 2**). Folgende histopathologische Veränderungen können im Allgemeinen beobachtet werden:

- ▶ oftmals komplett unbeeinträchtigte Epidermis
- ▶ verdickte retikuläre Dermis mit geschwollenen Kollagenfaserbündeln, die durch eine unterschiedliche Menge von Muzin voneinander getrennt sind
- ▶ fehlende Fibroblastenproliferation
- ▶ leichte Reduktion der elastischen Fasern
- ▶ gering ausgeprägte perivaskuläre und periadnexielle lymphozytäre Entzündungsinfiltrate



**Abb. 2** Charakteristischer histopathologischer Befund einer Exzisionsbiopsie aus läsionaler Haut bei Sclerodema adultorum. Hierbei zeigt sich massenhaft Muzin eingelagert zwischen den Kollagenfasern (Hämatoxylin-Eosin-Routinefärbung).

- ▶ gegebenenfalls Ersatz des Fettgewebes durch verdickte Kollagenfasern

Während die Epidermis in der Regel unbeeinträchtigt ist, zeigt sich die Dermis bis zu 3-fach verbreitert. Das Fehlen einer Fibroblastenproliferation in der Dermis kann hilfreich sein, um eine Abgrenzung zum Skleromyxödem und der nephrogenen systemischen Fibrose zu treffen. Im Falle einer Systembeteiligung finden sich Muzinablagerungen auch in den betroffenen Organen (z. B. Skelettmuskel oder Herz) [25, 26].

## Diagnosestellung

Charakteristische klinische Anzeichen (hölzerne Hautinduration am oberen Nacken oder Stamm) in Kombination mit einer wegweisenden Anamnese (Vorliegen eines Diabetes mellitus, vorausgegangene Streptokokkeninfektion oder Bestehen einer monoklonalen Gammopathie) führen zur Verdachtsdiagnose eines Sclerodema adultorum. Eine Hautprobe sollte zur Diagnose-sicherung erfolgen, und serologische Untersuchungen können helfen, um die meist vorhandene assoziierte Erkrankung zu identifizieren.

## Körperliche Untersuchung

Eine vollständige körperliche Untersuchung ist wichtig, um das Ausmaß der Hautbeteiligung zu beurteilen und differenzialdiagnostisch in Frage kommende andere sklerosierende Hauterkrankungen auszuschließen. Zudem sollten gegebenenfalls bereits bestehende Bewegungseinschränkungen dokumentiert werden.

## Hautbiopsie

Eine Hautprobe hilft, die klinische Diagnose zu bestätigen und andere differenzialdiagnostisch relevante Erkrankungen auszuschließen. Da das Sclerodema adultorum primär die Dermis und gelegentlich auch die Subkutis involviert, sind entsprechend ausreichend tiefe Exzisionsbiopsien unter Mitnahme des subkutanen Fettgewebes notwendig.

**Tab. 1** Empfehlungen zur Diagnostik bei Verdacht auf Sclerodema adultorum.

### Serologische Diagnostik

- Antistreptolysin O (ASO)-Titer
- HbA1c
- Serumproteinelektrophorese
- Immunfixation im Serum

### Weiterhin (differenzialdiagnostisch)

- Differenzialblutbild
- Klinische Chemie (mit Kreatinin und Kreatinkinase)
- Autoantikörperprofil (ANA, ENA)
- TSH, FT3, FT4
- 24-h-Sammelurin und Kreatinin-Clearance

### Weiterführende Diagnostik

- Augenärztliche Vorstellung\*
- Elektrokardiogramm und Echokardiogramm\*
- Lungenfunktionstest\*
- Ösophagogastroduodenoskopie\*

### Histologische Diagnostik

- Hautbiopsie (inklusive Subkutis)

\* bei entsprechender klinischer Symptomatik

## Laboruntersuchungen

Es existieren keine spezifischen serologischen Marker, die die Diagnose eines Sclerodema adultorum sichern können. In Betracht der drei häufigsten assoziierten Erkrankungen sind aber serologische Untersuchungen sinnvoll, um diese zu identifizieren:

- ▶ Antistreptolysin-O-Titer (Nachweis einer vorausgegangenen Streptokokkeninfektion)
- ▶ HbA1c und Blutzucker-Tagesprofil (Nachweis eines Diabetes mellitus)
- ▶ Serumprotein-Elektrophorese und Immunfixation (Nachweis einer monoklonalen Gammopathie; das assoziierte Paraprotein ist im Großteil der Fälle IgG kappa)

## Apparative Diagnostik

Wie oben bereits beschrieben, kann es in seltenen Fällen auch zu einem Befall innerer Organe (z. B. Pharynx, Lunge, Herz) kommen. In diesen Fällen können weiterführende apparative Untersuchungen notwendig werden. In **Tab. 1** sind Empfehlungen zur Diagnostik bei Verdacht auf Sclerodema adultorum dargestellt.

## Differenzialdiagnosen

Verschiedene andere sklerosierende Hauterkrankungen kommen differenzialdiagnostisch beim Sclerodema adultorum in Betracht. Eine sorgfältige klinische Untersuchung, der histopathologische Befund sowie ggf. weiterführende serologische Diagnostik sind daher hilfreich, um andere Erkrankungen abzugrenzen. Zu den wichtigsten Differenzialdiagnosen zählen die systemische Sklerodermie, das Skleromyxödem, die generalisierte zirkumskripte Sklerodermie (Morphea), die eosinophile Fasziitis (auch Shulman-Syndrom genannt) sowie die nephrogene systemische Fibrose (**Tab. 2**) [27].

Tab. 2 Differenzialdiagnosen des Scleroedema adultorum.

Erkrankung	Klinische Charakteristika	Histopathologische Charakteristika
<b>Scleroedema adultorum</b>	<b>Hautbefund:</b> Brettharte, livid-rötliche, orangenhautartige Hautoberfläche, die Haut ist nicht eindrückbar und lässt sich nicht in Falten abheben; Beginn der Induration zumeist im Bereich des oberen Rückens und Nackens. <b>Besonderheiten:</b> Assoziation mit Diabetes mellitus, Streptokokkeninfekten oder monoklonaler Gammopathie; selten Organbeteiligung	Durch Muzinablagerungen auseinander gedrängte, ödematös verquollene Kollagenfasern in Dermis und Subkutis, geringe perivaskuläre Entzündungsinfiltrate, eher verminderte als vermehrte Zelldichte
<b>Systemische Sklerodermie</b>	<b>Hautbefund:</b> Hautsklerose zumeist mit Beginn im Bereich der oberen Extremitäten (Akrosklerose, ggf. Fingerkuppennekrosen), typischerweise vorausgehendes Raynaud-Phänomen, im Verlauf zunehmende Veränderungen des Gesichtes (Maskengesicht, Mikrostomie, Teleangiektasien) <b>Besonderheiten:</b> charakteristische Organbeteiligung (Ösophagus, Lunge, Niere); spezifisches Autoantikörperprofil (ANA, hochspezifische ENA, insb. Antikörper auf Antitopoisomerase-1 oder Zentromere)	Vor allem im tiefen Korium verdichtetes Bindegewebe mit homogenisierten, verbreiterten Kollagenfaserbündeln, interstitielle lymphozytäre sowie superfizielle und tiefe perivaskuläre Entzündungsinfiltrate, Verbreiterung der subkutanen Septen mit Homogenisierung und Verplumpung der Kollagenbündel
<b>Nephrogene systemische Fibrose</b>	<b>Hautbefund:</b> Flächige Fibrose der Haut mit Betonung der Extremitäten, oftmals Immobilität durch Kontrakturen, keine Raynaud-Symptomatik, keine Kuppennekrosen, kein Gesichtsbefall <b>Besonderheiten:</b> Exposition mit Gadolinium-haltigen Kontrastmitteln bei Niereninsuffizienz	Ausgeprägte Fibrose der Dermis sowie des subkutanen Fettgewebes, vermehrte CD34-positive Fibroblasten und CD68- und Faktor-VIIIa-positive dendritische Zellen
<b>Eosinophile Fasziitis (Shulman-Syndrom)</b>	<b>Hautbefund:</b> Teigig-ödematöse Schwellung der oberen Extremitäten, später Orangenhautphänomen <b>Besonderheiten:</b> Negatives Venenzeichen, oft akut nach Traumata oder Überanstrengung auftretend; meist initial ausgeprägte Bluteosinophilie, CRP- und BSG-Erhöhung und Hypergammaglobulinämie	Verdickung und Sklerosierung der Faszien zwischen Fettgewebe und Muskeln, verplumpte Kollagenbündel, lymphozelluläres Infiltrat mit Infiltration von Eosinophilen
<b>Skleromyxödem</b>	<b>Hautbefund:</b> Linear angeordnete, haut- bis elfenbeinfarbene Papeln, welche zu indurierten Plaques konfluieren, typischer Befall des Gesichtes (tiefe Furchen im Bereich der Glabella; periorale Blässe bei der Mundöffnung) und der Extremitäten (sklerodermieartige Bewegungseinschränkungen der Finger) <b>Besonderheiten:</b> monoklonale Gammopathie, nicht selten Organbeteiligung (Herz, Lunge, Niere, Gastrointestinaltrakt, ZNS)	Massive Muzinablagerung in der oberen und mittleren Dermis, Fibroblastenproliferation und Kollagenvermehrung, Verminderung und Fragmentierung der elastischen Fasern, lymphohistiozytäre Infiltrate

## Therapie

▼  
Bis dato existieren keine Evidenz-basierten Therapiestandards für das Scleroedema adultorum. Die bisher in der internationalen Literatur beschriebenen Behandlungsansätze sind in **Tab. 3** zusammengefasst. Bei einigen Formen ist unter Umständen gar keine Therapie notwendig. Dies gilt vor allem für das Scleroedema adultorum nach vorausgegangenen Infekten. Eine Therapie sollte jedoch Patienten mit Beschwerden/Bewegungseinschränkungen oder systemischer Manifestation angeboten werden. Zudem ist die Therapie auch in Abhängigkeit von der assoziierten Erkrankung zu wählen. Poststreptokokken-assoziierte Formen eines Scleroedema adultorum bilden sich oft innerhalb weniger Monate eigenständig zurück. Daher ist hier eine abwartende Haltung („wait and see“) vertretbar. Eine physikalische Therapie kann helfen, Bewegungseinschränkungen im Rahmen der Erkrankung zu mindern. Zeigt sich innerhalb einiger Monate keine Verbesserung der Symptome oder sogar eine Progredienz, ist eine Therapie zu überdenken. In vielen Zentren gilt die Fototherapie als Therapie der ersten Wahl, oftmals kombiniert mit einer physikalischen Therapie. Assoziierte Erkrankungen wie ein schlecht eingestellter Diabetes mellitus sollten, soweit möglich, behandelt werden. Es ist jedoch noch unklar, ob dies einen positiven Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung hat [17,28].

## Physikalische Therapie

Obwohl physikalische Therapien wie Krankengymnastik, Massagen und Lymphdrainagen regelhaft bei Patienten mit sklerotischen Hauterkrankungen zum Einsatz kommen, gibt es wenig Daten zu deren Nutzen bei Patienten mit Scleroedema adultorum. Um funktionale Einschränkungen zu vermeiden, sollte diese aber allen Patienten angeboten werden [29].

## Fototherapie

Vor dem Hintergrund der in Fallserien bestätigten Besserung der Hautbeteiligung beim Scleroedema adultorum, dem erfolgreichen Einsatz der Fototherapie bei anderen sklerosierenden Hauterkrankungen sowie der guten Verträglichkeit ist die UV-Therapie derzeit die Therapie der ersten Wahl [30–36]. Dabei erscheint die UVA1-Fototherapie als effektivster Ansatz. Langwelliges UVA-Licht dringt im Vergleich zu UVB deutlich tiefer in die Dermis ein [37]. Des Weiteren konnte für UVA eine signifikante Induktion von Matrixmetalloproteinasen gezeigt werden, während sich unter UVB kein wesentlicher Effekt nachweisen ließ [38]. Unter UVA1-Fototherapie zeigt sich, im Vergleich zu UVB, eine deutlich geringere Erythem-Entwicklung, wodurch höhere Bestrahlungsdosen toleriert werden können [39]. Mehrere Kasuistiken und kleine Fallserien beschrieben deutliche Befundbesserungen sowohl unter einer Niedrigdosis (low-dose; 20 bis 30 J/cm<sup>2</sup>) als auch unter einer Mitteldosis (medium-dose; 50 bis

**Tab. 3** Übersicht über bisher beschriebene Therapieansätze beim Scleroedema adultorum.

<b>Physikalische Therapie</b>
– Krankengymnastik
– Massage
– Manuelle Lymphdrainage
<b>Fototherapie</b>
– UVA1-Fototherapie
<b>Alternativ</b>
– PUVA (Psoralen plus Ultraviolett A)
– Schmalspektrum UVB (311 nm)
<b>Bestrahlung</b>
– Schnelle Elektronen
<b>Immunsuppressiva</b>
– systemische Glukokortikoide
– Methotrexat
– Ciclosporin A
<b>Weitere</b>
– Extrakorporale Fotopherese
– optimale Einstellung bei bestehendem Diabetes mellitus
– Prostaglandin E1
– intravenöse Immunglobuline (bei postinfektiösen Formen)
– Allopurinol (bei Diabetes mellitus-assoziierten Formen)
– Tamoxifen (bei Diabetes mellitus-assoziierten Formen)
– Bortezomib (bei Myelom-assoziierten Formen)

60J/cm<sup>2</sup>) UVA1-Fototherapie [31–35]. Ist eine UVA1-Fototherapie nicht verfügbar, kann alternativ eine PUVA-Therapie oder Schmalband-UVB-Fototherapie mit 311 nm eingesetzt werden [40–44].

### Weitere Therapieoptionen

Neben den oben genannten Therapiemaßnahmen wurden verschiedene weitere Therapieansätze wie der Einsatz von Immunsuppressiva (Ciclosporin A oder Methotrexat), systemische Glukokortikosteroide, Strahlentherapien mit schnellen Elektronen sowie der Einsatz von Faktor XIII, Prostaglandin E1, Allopurinol und Tamoxifen bei Diabetes-assoziierten Formen, intravenöse Immunglobuline bei Infekt-assoziierten Formen oder etwa Bortezomib bei Myelom-assoziierten Formen beschrieben [45–53]. Eine Bestrahlungstherapie mit schnellen Elektronen zeigte in mehreren Fallserien auch bei therapieresistenten Verläufen eine gute Befundbesserung [54–57]. Auch die extrakorporale Fotopherese wurde kasuistisch als Therapieansatz bei Scleroedema adultorum beschrieben [58]. Aufgrund potenzieller Nebenwirkungen sollten diese Therapien Patienten mit schweren Verläufen vorbehalten werden, die nicht auf eine Fototherapie angesprochen haben oder Kontraindikationen gegen den Einsatz der UV-Therapie aufweisen.

### Prognose und Follow-up

Der Verlauf der Erkrankung ist, wie oben erwähnt, abhängig von der assoziierten Grunderkrankung. Während Patienten mit einem Scleroedema adultorum nach Streptokokkeninfektion oft spontane Regressionen zeigen, besteht bei Patienten mit Diabetes mellitus oder monoklonaler Gammopathie in der Regel ein langsam progredienter Krankheitsverlauf. Je nach Schwere des Hautbefalls können die Symptome von leichter Steifheit bis hin zu stark eingeschränkter Mobilität und Invalidität reichen. Letale Verläufe sind sehr selten und resultieren aus einer kardialen oder respiratorischen Mitbeteiligung [23–24]. Patienten mit

aktiver Erkrankung sollten regelmäßig etwa alle drei Monate zu Verlaufskontrollen einbestellt werden, um eventuell notwendige Änderungen des Therapieregimes früh festzulegen. Patienten mit inaktiver Erkrankung sollten sich wenigstens einmal jährlich vorstellen.

### Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

### Abstract

### Scleroedema adultorum – An Overview

Scleroedema adultorum is a sclerotic skin disease that predominantly occurs in association with diabetes, infections (mostly streptococcal-infections of the upper respiratory tract) or monoclonal gammopathy. The disease is clinically characterized by a symmetric, wooden induration of the skin that typically affects the upper trunk and neck or the facial and throat area in case of infection-associated types. The clinical course substantially differs depending on the subtype of disease. Spontaneous regression often occurs in streptococcal-associated types of disease, whereas scleroedema in patients with diabetes or monoclonal gammopathy usually show a chronic progressive course of disease. The diagnosis of scleroedema is made by anamnesis, skin examination, and biopsy. Serological examinations are useful to screen for associated diseases. To date, no evidence-based treatment recommendations exist. Physiotherapy should be offered to all patients in order to improve motility. Phototherapy, especially UVA1-phototherapy, is the first choice of treatment in many centers. Alternatively, PUVA-therapy or narrow-band-UVB with 311 nm might be considered. Immunosuppressive drugs or radiotherapy have been reported for scleroedema as well, but might be only considered for patients with a severe course of disease or contraindications against phototherapy.

### Literatur

- 1 Buschke A. Ueber Skleroderm. Berl Klin Wochenschr 1902; 39: 955–957
- 2 Cole GW, Headley J, Skowsky R. Sclerodema diabetorum: a common and distinct cutaneous manifestation of diabetes mellitus. Diabetes Care 1983; 6: 189–192
- 3 Sattar MA, Diab S, Sugathan TN et al. Scleroedema diabetorum: a minor but often unrecognized complication of diabetes mellitus. Diabet Med 1988; 5: 465–468
- 4 Boin F, Hummers LK. Scleroderma-like fibrosing disorders. Rheum Dis Clin North Am 2008; 34: 199–220
- 5 Isaac A, Costa I, Leal I. Sclerodema of Buschke in a child with cardiac involvement. Pediatr Dermatol 2010; 27: 315–317
- 6 Nagi A, Memon IA. Sclerodema of Buschke in pediatric age group. J Coll Physicians Surg Pak 2005; 15: 311–312
- 7 Rongioletti F, Chigliotti G, De Marchi R et al. Cutaneous mucinosis and HIV infection. Br J Dermatol 1998; 139: 1077–1080
- 8 Yachoui R, Traisak P, Jagga S. Sclerodema in a Patient with AIDS-Related Lipodystrophy Syndrome. Case Rep Endocrinol 2013; 2013: 943798
- 9 Yu JJ, Park W, Lee KK et al. Sclerodema adultorum of Buschke associated with a carcinoid tumor. Int J Dermatol 2009; 48: 784–786
- 10 Matsunaga J, Hara M, Tagami H. Sclerodema of Buschke associated with malignant insulinoma. Br J Dermatol 1992; 126: 527–528
- 11 Manchanda Y, Das S, Sharma VK et al. Sclerodema associated with carcinoma of the gall bladder. Br J Dermatol 2005; 152: 1373–1374

- 12 Miyagawa S, Dohi K, Tsuruta S et al. Scleredema of Buschke associated with rheumatoid arthritis and Sjögren's syndrome. *Br J Dermatol* 1989; 121: 517–520
- 13 Berk MA, Lorincz AL. Scleredema adultorum of Buschke and primary hyperparathyroidism. *Int J Dermatol* 1988; 27: 647–649
- 14 Haustein UF. Scleroderma-like lesions in insulin-dependent diabetes mellitus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1999; 13: 50–53
- 15 Altmeyer P. Enzyklopädie der Dermatologie, Venerologie, Allergologie, Umweltmedizin. Berlin, Heidelberg, New York, Tokyo: Springer; 2008
- 16 Kurtoglu S, Yuksel S, Gunduz Z et al. Use of high-dose intravenous corticosteroid treatment in a child with scleredema. *J Emerg Med* 2004; 26: 245–246
- 17 Venencie PY, Powell FC, Su WP et al. Scleredema: a review of thirty-three cases. *J Am Acad Dermatol* 1984; 11: 128–134
- 18 Cron RQ, Swetter SM. Scleredema revisited. A poststreptococcal complication. *Clin Pediatr* 1994; 33: 606–610
- 19 Beers WH, Ince A, Moore TL. Scleredema adultorum of Buschke: a case report and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 2006; 35: 355–359
- 20 Kövöry PM, Vakizadeh F, Macher E et al. Monoclonal gammopathy in scleredema. Observations in three cases. *Arch Dermatol* 1981; 117: 536–539
- 21 Ioannidou DI, Krasagakis K, Stefanidou MP et al. Scleredema adultorum of Buschke presenting as periorbital edema: a diagnostic challenge. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52: 41–44
- 22 Paz RA, Badra RE, Marti HM et al. Systemic Buschke's scleredema with cardiomyopathy, monoclonal IgG kappa gammopathy and amyloidosis. Case report with autopsy. *Medicina (B Aires)* 1998; 58: 501–503
- 23 Wright RA, Bernie H. Scleredema adultorum of Buschke with upper esophageal involvement. *Am J Gastroenterol* 1982; 77: 9–11
- 24 Rimón D, Lurie M, Storch S et al. Cardiomyopathy and multiple myeloma. Complications of scleredema adultorum. *Arch Intern Med* 1988; 148: 551–553
- 25 Cole HG, Winkelmann RK. Acid mucopolysaccharide staining in scleredema. *J Cutan Pathol* 1990; 17: 211–213
- 26 Weedon D. Cutaneous mucinosis. In: Weedon's Skin Pathology. 3rd ed. Amsterdam: Elsevier Limited; 2010: 353
- 27 Fabri M, Hunzelmann N. Differential diagnosis of scleroderma and pseudoscleroderma. *J Dtsch Dermatol Ges* 2007; 5: 977–984
- 28 Rho YW, Suhr KB, Lee JH et al. A clinical observation of scleredema adultorum and its relationship to diabetes. *J Dermatol* 1998; 25: 103–107
- 29 Bray SM, Varghese S, English JC 3rd. Ultrasonic massage and physical therapy for scleredema: improving activities of daily living. *Arch Dermatol* 2010; 146: 453–454
- 30 Zwischenberger BA, Jacobs HT. A systematic review of morphea treatments and therapeutic algorithm. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65: 925–941
- 31 Eberlein-König B, Vogel M, Katzer K et al. Successful UVA1 phototherapy in a patient with scleredema adultorum. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005; 19: 203–204
- 32 Tuchinda C, Kerr HA, Taylor CR et al. UVA1 phototherapy for cutaneous diseases: an experience of 92 cases in the United States. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2006; 22: 247–253
- 33 Janiga JJ, Ward DH, Lim HW. UVA-1 as a treatment for scleredema. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2004; 20: 210–211
- 34 Thumpimukvatana N, Wongpraparut C, Lim HW. Scleredema diabetorum successfully treated with ultraviolet A1 phototherapy. *J Dermatol* 2010; 37: 1036–1039
- 35 Kochs C, Bockmann A, Hanneken S et al. Scleredema diabetorum: successful treatment with UVA-1 phototherapy. *Hautarzt* 2011; 62: 255–257
- 36 Kreuter A, Breuckmann F, Uhle A et al. Low-dose UVA1 phototherapy in systemic sclerosis: effects on acrosclerosis. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50: 740–747
- 37 Anderson RR, Parrish JA. The optics of human skin. *J Invest Dermatol* 1981; 17: 13–19
- 38 Petersen MJ, Hansen C, Craig S. Ultraviolet A irradiation stimulates collagenase production in cultured human fibroblasts. *J Invest Dermatol* 1992; 99: 440–444
- 39 Kroft EB, Berkhof NJ, van de Kerkhof PC et al. Ultraviolet A phototherapy for sclerotic skin diseases: a systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2008; 59: 1017–1030
- 40 Hager CM, Sobhi HA, Hunzelmann N et al. Bath-PUVA therapy in three patients with scleredema adultorum. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38: 240–242
- 41 Grundmann-Kollmann M, Ochsendorf F, Zollner TM et al. Cream PUVA therapy for scleredema adultorum. *Br J Dermatol* 2000; 142: 1058–1059
- 42 Nakajima K, Iwagaki M, Ikeda M et al. Two cases of diabetic scleredema that responded to PUVA therapy. *J Dermatol* 2006; 33: 820–822
- 43 Xiao T, Yang ZH, He CD et al. Scleredema adultorum treated with narrow-band ultraviolet B phototherapy. *J Dermatol* 2007; 34: 270–272
- 44 Nijsten TE, Stern RS. The increased risk of skin cancer is persistent after discontinuation of psoralen+ultraviolet A: a cohort study. *J Invest Dermatol* 2003; 121: 252–258
- 45 Mattheou-Vakali G, Ioannides D, Thomas T et al. Cyclosporine in scleredema. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 990–991
- 46 Seyger MM, van den Hoogen FH, de Mare S et al. A patient with a severe scleroderma diabetorum, partially responding to low-dose methotrexate. *Dermatology* 1999; 198: 177–179
- 47 Dogra S, Handa S, Kanwar AJ. Dexamethasone pulse therapy for scleredema. *Pediatr Dermatol* 2004; 21: 280–281
- 48 Aichelburg MC, Loewe R, Schicher N et al. Successful treatment of post-streptococcal scleredema adultorum Buschke with intravenous immunoglobulins. *Arch Dermatol* 2012; 148: 1126–1128
- 49 Venturi C, Zendri E, Santini M et al. Scleredema of Buschke: remission with factor XIII treatment. *Int J Tissue React* 2004; 26: 25–28
- 50 Ikeda Y, Suehiro T, Abe T et al. Severe diabetic scleredema with extension to the extremities and effective treatment using prostaglandin E1. *Intern Med* 1998; 37: 861–864
- 51 Lee FY, Chiu HY, Chiu HC. Treatment of acquired reactive perforating collagenosis with allopurinol incidentally improves scleredema diabetorum. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65: e115–117
- 52 Alsaedi SH, Lee P. Treatment of scleredema diabetorum with tamoxifen. *J Rheumatol* 2010; 37: 2636–2637
- 53 Szturz P, Adam Z, Vašková V et al. Complete remission of multiple myeloma associated scleredema after bortezomib-based treatment. *Leuk Lymphoma* 2013; 54: 1324–1326
- 54 Tamburin LM, Pena JR, Meredith R et al. Scleredema of Buschke successfully treated with electron beam therapy. *Arch Dermatol* 1998; 134: 419–422
- 55 Bowen AR, Smith L, Zone JJ. Scleredema adultorum of Buschke treated with radiation. *Arch Dermatol* 2003; 139: 780–784
- 56 Könemann S, Hesselmann S, Bölling T et al. Radiotherapy of benign diseases – scleredema adultorum Buschke. *Strahlenther Onkol* 2004; 180: 811–814
- 57 Angeli-Besson C, Koepfel MC, Jacquet P et al. Electron-beam therapy in scleredema adultorum with associated monoclonal hypergammaglobulinaemia. *Br J Dermatol* 1994; 130: 394–397
- 58 Stables GI, Taylor PC, Highet AS. Scleredema associated with paraproteinaemia treated by extracorporeal photopheresis. *Br J Dermatol* 2000; 142: 781–783