

Langjährige erfolglose Behandlung eines sekundären Lymphödems unter der Diagnose Acne inversa

Long Term Frustrating Treatment of a Secondary Lymphedema with the Diagnosis of Acne inversa

Autoren

S. Troyanova-Slavkova¹, L. Eickenscheidt¹, S. Eichelkraut², C. Bielfeld¹, L. Kowalick¹

Institute

- 1 Klinik für Hautkrankheiten und Allergologie, Helios Vogtland-Klinikum Plauen GmbH
- 2 Zentrum für Radiologie, Helios Vogtland-Klinikum Plauen GmbH

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0043-113422> |
 Online-Publikation: 29.8.2017 | Akt Dermatol 2017; 43:
 524–527
 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
 ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. habil. Lutz Kowalick, Klinik für
 Hautkrankheiten und Allergologie, Helios Vogtland-
 Klinikum Plauen GmbH, Postfach 100153,
 08505 Plauen
lutz.kowalick@helios-kliniken.de

ZUSAMMENFASSUNG

Wir berichten über eine 48-jährige, deutlich adipöse Patientin, die über viele Jahre unter der Diagnose einer inguinalen Acne inversa erfolglos behandelt wurde. Wegen der hierfür untypischen Anamnese und Klinik, die eher für ein chronisches Lymphödem sprach, führten wir eine bildgebende Diagnostik des Bauchraumes durch. Hierbei fand sich eine monströse intraabdominelle, vermutlich benigne Raumforderung.

ABSTRACT

We report on a 48-year-old markedly obese female patient who was unsuccessfully treated for many years with the diagnosis of an inguinal acne inversa. Because case history and clinical findings were untypical for that diagnosis and more in favour of a chronic lymphedema, we performed ultrasound and computertomography of the abdomen. Hereby a monstrous intraabdominal probably benign tumor mass was detected.

Einleitung

Das Lymphödem ist eine chronische, entzündliche Erkrankung des Interstitiums, die durch angeborene (primäres Lymphödem – selten und meist genetisch bedingt) oder erworbene (sekundäres Lymphödem) Schädigung des Lymphdrainagesystems entstanden ist.

Die Beurteilung erfolgt nach 4 klinischen Stadien – Stadium 0 (Latenzstadium), Stadium I (spontan reversibel), Stadium II (spontan nicht reversibel) und Stadium III (deformierend) [1].

Das sekundäre Lymphödem entwickelt sich v. a. bei krankhaft fettleibigen Personen. Die zugrunde liegende Pathophysiologie ist eine lymphatische Strömungsstörung, die auf die massive Menge an Fettgewebe zurückzuführen ist [2]. Lymphatische Störungen durch frühere chirurgische Eingriffe und damit verbundenen Verwachsungen oder Traumen werden als mögliche Ursachen diskutiert [2]. Eine Raumforderung, durch die sich eine Lymphstauung ausbilden kann, soll auch in Betracht gezogen werden. Die Diagnose eines Lymphödems wird üblicherweise mittels Anamnese, Inspektion und Palpation gestellt, wird aber oft durch mangelhafte Wahrnehmung unter-

schätzt und unterdiagnostiziert. Die diagnostischen Maßnahmen sollen zum einen dem Nachweis der Schädigung des Lymphdrainagesystems, zum anderen der Erfassung der Ödem-aggravierenden Erkrankungen dienen [3].

Unter physiologischen Bedingungen herrscht ein Gleichgewicht zwischen der durch die Blutgefäßwände hindurch filtrierten Flüssigkeit in das Interstitium und deren Abtransport aus dem Interstitium. Ein insuffizient gewordenes Lymphdrainagesystem führt zur konsekutiven Vermehrung und Veränderung der interstitiellen Gewebsflüssigkeit. Im weiteren Verlauf ist die Erkrankung durch eine Alteration von Geweben gekennzeichnet, unabhängig von ihrer anatomischen Lokalisation [4]. Die darüber liegende Haut zeigt in der Regel Verhärtungen und einen „Peau d’orange“-Aspekt, die dermale Schicht zeigt Stasis. Die Haut stellt sich trophisch vor, einhergehend mit einer Zunahme von Bindegewebe (Fibrose, Sklerose) und Fettgewebe sowie Veränderungen in der Zusammensetzung der extrazellulären Matrix (Kollagen-Typen, Elastin, Glykosaminoglykane wie z. B. Hyaluronsäure) [5]. Gutartige Überwucherung von Weichgewebe, das histologisch durch chronische lymphödematöse Veränderungen charakterisiert ist, wurde zuerst in

der chirurgischen Literatur beschrieben [6]. Das Lymphödem kann klinisch ein gut differenziertes Liposarkom, andere lipogene Tumore oder sogar eine Acne inversa nachahmen, sodass Fehler in der Diagnose und Therapie entstehen können.

Die Hidradenitis suppurativa/Acne inversa ist eine häufige, multifaktorielle, chronisch entzündliche Erkrankung an den Terminalfollikeln von Hautumschlagsfalten [7]. Sie manifestiert sich mit schmerzhaften, tief lokalisierten, entzündlichen Hautläsionen und Fistelgängen, die am häufigsten an den Axillen sowie der Inguinal- und Anogenitalregion auftreten. Die Erkrankung kann zu ausgeprägten Vernarbungen und Behinderung führen und ist mit einer sehr hohen Krankheitslast verbunden [8]. Die bekanntesten Risikofaktoren sind in erster Linie Adipositas und Rauchen. Bei fortgeschrittenen Krankheitsbildern ist als einzig kurative Maßnahme die frühestmögliche chirurgische Intervention anzusehen mit großzügiger en-bloc-Resektion der betroffenen Areale [9].

Kasuistik

Die stationäre Einweisung einer 48-jährigen adipösen Patientin (BMI 51) erfolgte zur chirurgischen Therapie einer seit ca. 20 Jahren bestehenden und bis dahin erfolglos ambulant topisch als Acne inversa behandelten Hauterkrankung inguinal, am Mons pubis und an der rechten Labie. Seit ca. 2 Jahren zeigten sich die Schwellungen im Bereich des M. pubis sowie der Labien deutlich progredient. Eine frühere Acne conglobata sowie axilläre und sakrale Beschwerden wurden nicht angegeben. Die Patientin ist seit über 10 Jahren Nichtraucherin und nimmt keine hormonellen Antikonzeptiva. Nebenbefundlich gibt die Patientin eine chronische Obstipation seit ca. 2 Jahren sowie oft auftretende Bauchschmerzen an. Die Patientin ist durch die jahrelang enttäuschende Therapie ihrer als Acne inversa angesprochenen Hauterkrankung psychisch sehr belastet.

Bei der klinischen Untersuchung fiel im Bereich der Leisten ein ausgeprägtes Erythem, teils schmierig belegt, im Sinne einer Intertrigo auf. Im Abstrich fand sich hier Wachstum von *Escherichia coli*, *Proteus mirabilis* und *Enterococcus faecalis*. Am Mons pubis imponierte ein umschriebenes, bereits bindegewebig organisiertes Ödem. Es zeigten sich ausgeprägte schmerzlose Verdickungen von Dermis und subkutanem Fettgewebe sowie eine verruciforme Epidermishyperplasie und zum Teil Hyperpigmentierungen. Die Porenstruktur zeigte sich deutlich vergrößert mit einigen narbig imponierenden Arealen, die zu einer abheilenden Acne inversa klinisch passen könnten (► **Abb. 1**). Es fehlten die für Acne inversa typischen schmerzhaften fluktuierenden Abszesse und tief eingesunkenen Narben. Beim näheren Betrachten fanden sich auch keine eingesunkenen oder fuchsbauartigen Komedonen. Zusätzlich zeigte sich ein deutlich hypertropher Genitalbereich, v. a. rechtsseitig, ohne Lymphödem der Beine. Ein Diabetes mellitus konnte ausgeschlossen werden.

Bei einem für eine Acne inversa eher untypischen Befund haben wir zunächst auf die initial geplante chirurgische Versorgung verzichtet. Es erfolgte weiterführende Diagnostik zur Abklärung der möglichen Ursachen für das neben der ausgeprägten Adipositas bestehende Lymphödem. In der Abdomen-



► **Abb. 1** Adipöse Patientin mit schmerzlosen Verdickungen der Dermis: vergrößerte Porenstruktur mit narbig imponierenden Arealen.

sonografie wurde der Verdacht auf eine abdominelle Raumforderung geäußert. Zur weiteren Abklärung dieses Befunds wurde eine Computertomografie des Abdomens mit Kontrastmittel durchgeführt. Bei dieser Untersuchung stellte sich ein monströser, fetthaltiger Tumor (26 × 16 × 16 cm) mit Binnenverkalkungen dar, welcher von retro- nach intraperitoneal bis in das kleine Becken reichte (► **Abb. 2**). Eindeutig war die Ummauerung des Duodenums, der proximalen Jejunumschlinge, des Colon descendes sowie die Verdrängung der unteren jejunalen und ilealen Dünndarmschlingen. Die Bauchwand wurde von ventrolateral erreicht. Differenzialdiagnostisch wurde neben einer lymphangiomatösen Raumforderung ein Pseudomyxoma peritonei in Betracht gezogen. Es wurden keine Hinweise auf sekundäre Malignitätszeichen gefunden. Bildmorphologisch stellte sich ein ausgedehntes, kutan bis subkutan reichendes Ödem kaudal der Symphysis pubis und im Bereich des Mons pubis dar. Es erfolgte eine chirurgische Vorstellung zur weiteren Therapie der abdominellen Raumforderung. Dieser Tumor konnte sowohl das ausgeprägte Lymphödem als auch die bestehende Symptomatik mit Bauchschmerzen und chronischer Obstipation erklären. Zur weiteren Diagnostik und Therapie des Tumors wurde die Patientin in die Viszeralchirurgie verlegt, die Intertrigo inguinal behandelten wir topisch mit Ciclopirox.

Diskussion

Die Adipositas ist ein wesentlicher Risikofaktor für die Entstehung eines sekundären Lymphödems, vermutlich aufgrund einer mechanischen Behinderung des Lymphtransports [10]. Als Berechnungsgrundlage der Adipositas dient der Body-Mass-Index (BMI). Aber auch weitere Ursachen sollten bei der Feststellung der Diagnose Lymphödem in Betracht gezogen werden. Eine Basisdiagnostik mittels Anamnese, Inspektion und Palpation ist notwendig [11].

Bei der Inspektion muss die Haut sorgfältig beurteilt werden. Dabei sollte auf trophische Störungen, Farbe sowie vergrößerte Hauttextur, ektatische Hautlymphgefäße, Lymphzysten, Hyperkeratose, Papillomatosis cutis lymphostatica, Syndaktylie, Pilzbefall, Hautmazeration, venös bedingte Veränderungen



► **Abb. 2** CT-Abdomen (axial und koronar) mit Darstellung eines monströsen, fetthaltigen Tumors sowie Darstellung des ausgeprägten Lymphödems am Mons pubis.

und auf potenziell maligne, mit Lymphödemern vergesellschaftete Hautveränderungen geachtet werden [12].

Bei der Palpation wird die Dellenbildung bei Palpation und die Abhebbarkeit der Haut geprüft [13].

Ätiologisch unterscheidet man das primäre vom sekundären Lymphödem. Die Basisdiagnostik kann Hinweise auf komplexe Fehlbildungssyndrome liefern. Beim sekundären Lymphödem muss zwischen onkologisch oder anderweitig bedingt unterschieden werden.

Tumorbedingtes sekundäres Lymphödem entwickelt sich nach einer Störung des lymphatischen Systems durch direkte Invasion eines Tumors, Metastasen oder Behandlungen wie Operationen oder Bestrahlungen [14]. Allerdings ist das chronische Lymphödem, das mit einer Störung des lymphatischen Systems verbunden ist, eine verwirrende und schlecht verstandene klinische Einheit [15]. Oft zeigt sich lokal auf der betrof-

fenen Haut eine Entzündung mit Erythem und Ausfluss seröser Flüssigkeit [16].

Wir berichteten über den Fall einer jahrelangen, für die Patientin als sehr enttäuschend und psychisch belastend empfundenen Therapie einer als Acne inversa fehlgedeuteten Erkrankung. Bei der näheren klinischen Betrachtung stellte sich der Befund als sekundäres Lymphödem dar. Wir suchten nach den Ursachen für diese Lymphstauung und konnten dabei eine monströse Tumorformation intraabdominal feststellen.

So konnte durch die Diagnose eines Lymphödems mittels Anamnese und detaillierter klinischer Untersuchung und eine anschließende zielgerichtete Therapie eine Folgeerkrankung verhindert werden. Die Zytologie von einer Punktion des Tumors ergab die Diagnose einer mesenterialen Chyluszyste.

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Ergänzung bei Drucklegung

Im Dünndarmteilresektat fand sich histologisch eine multifokale, hochgradig regressiv veränderte Lymphangiomatose ohne Malignitätskriterien. Immunhistologisch Koexpression von CD34 und D2-40 und schwach von CD31. Die Proliferationsrate (MIB-1) war <1%.

Literatur

- [1] Neuhüttler S, Brenner E. Beitrag zur Epidemiologie des Lymphödems. *Phlebologie* 2003; 35: 181–187
- [2] Evans RJ, Scielly C. Massive localized lymphedema: a case series and literature review. *Can Journal Plastic Surg* 2011; 19: 30–31
- [3] Weston S, Clay CD. Unusual case of lymphoedema in morbidly obese patient. *Australas J Dermatol* 2007; 48: 115–119
- [4] Miller A. Hautpflege. In: Gültig O, Miller A, Zöltzer H, Hrsg. *Leitfaden Lymphologie*. München: Urban & Fischer; 2015: 65–68
- [5] Miller A. Lymphödem und Haut ... aus der Sicht des Dermatologen. *Lymph Forsch* 2005; 9: 103–106
- [6] McCrystal DJ. Massive localized lymphedema of the thigh. *ANZ J Surg* 2007; 77: 91–92
- [7] Kurzen H, Kurokawa I, Jemec GBE et al. What causes hidradenitis suppurativa? *Exp Dermatol* 2008; 17: 455–472
- [8] Jemec GB. Clinical practice. Hidradenitis suppurativa. *N Engl J Med* 2012; 366: 158–164
- [9] Stein A, Sebastian G. Acne inversa. *Hautarzt* 2003; 54: 173–185
- [10] Quirion E. Recognizing and treating upper extremity lymphedema in postmastectomy/lumpectomy patients: a guide for primary care providers. *J Am Acad Nurse Pract* 2010; 22: 450–459
- [11] Weissleder H, Brauer WJ. Untersuchungsmethoden – indirekte Lymphangiographie. In: Weissleder H, Schuchardt C, Hrsg. *Erkrankungen des Lymphgefäßsystems*. Köln: Viavital; 2015: 91–100
- [12] International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2013 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology* 2013; 46: 1–11
- [13] Seifart U, Stibane A, Barth J et al. Ultrasongrafische Hautschichtendickenmessung zur Diagnostik des Armlymphödems bei Patientinnen mit Mammakarzinom: Interimsanalyse einer Multicenterstudie. *Phys Rehab Kur Med* 2010; 20: 158–163
- [14] Jakes AD. Breast cancer-related lymphoedema and venepuncture: a review and evidence-based recommendations. *C Breast Cancer Res Treat* 2015; 154: 455–461
- [15] Misae S, Toshihiro O, Tomohiro T. Lower limb lymphedema in lung adenocarcinoma: Two case reports. *Mol Clin Oncol* 2016; 5: 478–479
- [16] Farshid G, Wiess SW. Massive localized lymphedema in the morbidly: a histologically distinct reactive lesion simulating liposarcoma. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 1277–1283