

Frankfurter Dermatologentagung – 31. Oktober 2018

Annual Frankfurt Dermatology Meeting – October 31, 2018

Autoren

F. Ochsendorf, P. Kleimann, M. Wolter, R. Kaufmann

Institut

Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie,
Universitätsklinikum Frankfurt, Goethe-Universität,
Frankfurt am Main

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-0685-2929> |

Akt Dermatol 2018; 44: 447–465

© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York

ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Falk Ochsendorf, MME, Klinik für Dermatologie,
Venerologie und Allergologie, Universitätsklinikum,
Theodor-Stern-Kai 7, 60590 Frankfurt am Main
ochsendorf@em.uni-frankfurt.de

Idiopathische lokalisierte Lipatrophie

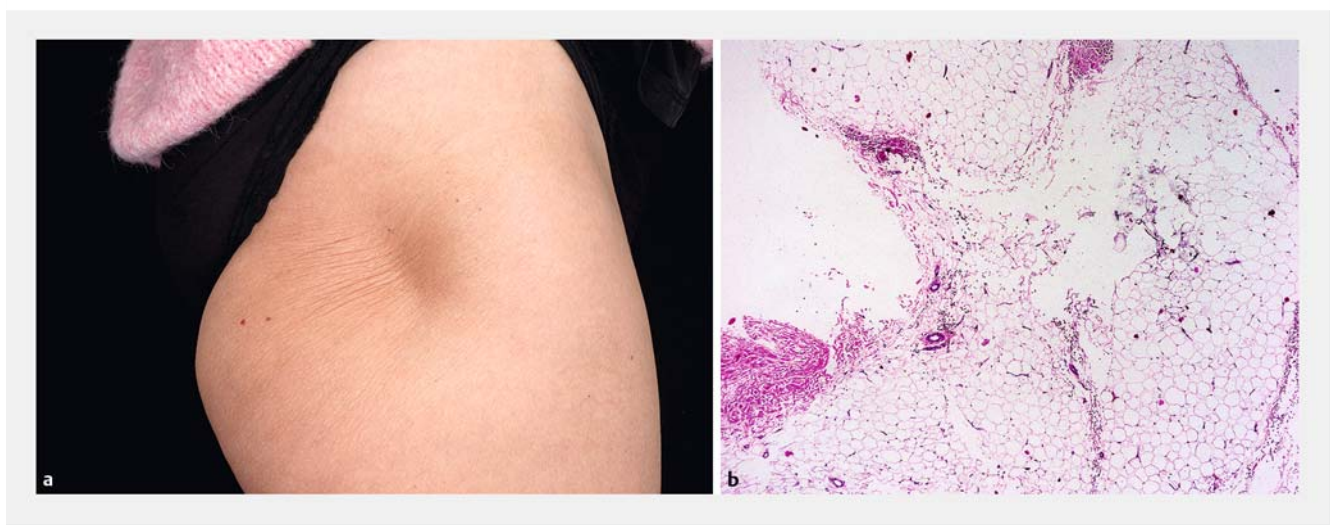
Laura Meister

Anamnese Es stellte sich eine 48-jährige Patientin mit seit vielen Jahren bestehenden Einsenkungen an Hüfte, Bauch und Unterschenkel vor. Die Veränderungen waren symptomlos. Am Unterschenkel wurde zuvor ein Dermatofibrosarcoma protuberans exzidiert, an allen anderen Stellen gingen keine Traumen, Injektionen o. ä. voraus.

Befund Es fanden sich an der Hüfte, dem Bauch und am linken Unterschenkel deutlich umschriebene Lipatrophien (► **Abb. 1 a**).

Diagnostik Die ausführliche Labordiagnostik inkl. C3/C4 zeigte sich ohne pathologischen Befund. In der Histologie sah man eine schlanke, regelrecht differenzierte Epidermis mit korbgeflechtartiger Orthokeratose. In der Tiefe zeigten sich regelrecht differenzierte Adipozyten, die eine reich vaskularisierte Subkutis-Schicht ausbilden (► **Abb. 1 b**). In der Alcian-PAS-Färbung kein Nachweis intrakornealer Pilzhyphen. In der Elastica-Färbung Darstellung eines unauffälligen elastischen Fasergerüsts.

Verlauf Die Auslösung der Atrophie war unklar und ein Therapieansatz daher nicht erkennbar. Die Problematik wurde mit der Patientin ausführlich besprochen. Sie konnte die Erkrankung daraufhin gut akzeptieren.



► **Abb. 1 a** Lipatrophie der Hüfte. **b** Regelrechte Adipozyten in der HE-Färbung (40×) bei Lipatrophie.

Kommentar Lipatrophie ist der umschriebene, partielle oder komplette Verlust des (subkutanen) Fettgewebes. Sie ist häufig beschrieben nach Injektionen von u. a. Kortikosteroiden, Antibiotika, Insulin sowie nach Impfungen und Akupunktur. Außerdem kommt sie vor als Folge von Grunderkrankungen wie einem profunden Lupus erythematodes oder einem B- bzw. T-Zell-Lymphom, sodass eine entsprechende Diagnostik wichtig ist. Idiopathische Fälle sind selten, aber in kleiner Fallzahl beschrieben.

Literatur

- 1 Dahl PR, Zalla MJ, Winkelmann RK et al. Localized involutinal lipatrophy: a clinicopathologic study of 16 patients. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 523–528
- 2 Lee YB, Kim JE, Park HJ, Cho BK. Two cases of idiopathic localized involutinal lipatrophy. *Ann Dermatol* 2010; 22: 346–348
- 3 Beck K, Paul J, Sawardekar S, Harvey V. Secondary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma presenting as lipatrophy in a patient with hepatitis C. *J Dermatol Case Rep* 2014; 8: 46–49

Idiopathische Livedo racemosa

Katharina Aßmus

Anamnese Es stellte sich eine 62-jährige Patientin mit seit ca. 20 Jahren bestehenden Erythemen an den Beinen vor. Diese waren symptomlos und lediglich optisch störend. Die Patientin war Nichtraucherin. Sie berichtete, dass die Hautveränderun-

gen bei Kälte deutlich zunehmen, aber auch bei Wärme nie verschwinden. Eine angiologische Diagnostik war unauffällig.

Untersuchungsbefund Es zeigten sich an beiden Beinen und Armen symmetrisch angeordnete, livide, offen-ringförmige Erytheme (► **Abb. 2 a**).

Durch Kälteexposition erfolgte eine objektive Zunahme. Andere Effloreszenzen wie Knoten oder Ulzerationen bestanden nicht. Die sonstige Untersuchung zeigte einen altersentsprechenden Normalbefund.

Diagnostik und Therapie Anamnestisch zeigte sich kein Hinweis auf eine neurovaskuläre Symptomatik (Kopfschmerzen, Schwindel). Keine Aborte in der Anamnese. In der Histologie fanden sich thrombotisch verlegte Gefäße (► **Abb. 2 b**).

Alle Laborergebnisse waren normwertig (Blutbild, Leber-, Nieren- und Entzündungswerte, Antinukleäre und Kryoglobulin Antikörper, Syphilisserologie und Gerinnungsdiagnostik mit Anticardiolipin-Antikörpern).

In Zusammenschau der Befunde stellten wir die Diagnose einer idiopathischen Livedo racemosa. Es erfolgte keine Therapie, lediglich eine Verlaufsbeobachtung, um einen Übergang in eine andere, mit Livedo racemosa-assoziierte Erkrankung zu erfassen.

Kommentar Livedo racemosa (LRC) ist ein klinisch-kutaner Symptom. Aufgrund von thrombotischen Gefäßverschlüssen der kutanen Gefäße kommt es zu den typischen, nicht geschlossenen, lividen Ringfiguren (Blitzfiguren). Man kann die LRC klinisch von der harmlosen Livedo reticularis (LR) unter-



► **Abb. 2 a** Idiopathische Livedo racemosa: livid-rote, blitzfigurenartige Erytheme. **b** Livedo racemosa: thrombotisch verschlossenes Gefäß (HE 400×).

scheiden; hier sind die Erythemringe geschlossen. Es liegt kein Verschluss der Gefäße vor, sondern eine reversible (häufig nach Erwärmung) funktionelle Störung verursacht durch einen verlangsamten Blutfluss. Die Livedo racemosa-Zeichnung hingegen ist als pathologisch zu werten und erfordert eine weitere Abklärung [1]. Im angloamerikanischen Raum wird oft für beide Entitäten ohne Differenzierung nur der Begriff Livedo reticularis benutzt.

Bei verschiedenen Erkrankungen tritt eine Livedo racemosa-Zeichnung auf. Vorwiegend sind dies die Polyarteriitis nodosa (PAN), die Livedovaskulopathie und das Antiphospholipid-syndrom (APS) [2]. Das APS ist dabei die häufigste mit LRC vergesellschaftete Erkrankung. 25% der Patienten mit APS und sogar 70% mit einem LE-assoziierten APS zeigen eine LRC [3].

Prinzipiell können alle Erkrankungen, bei denen es zu thrombotischen Gefäßverschlüssen der kutanen Gefäße kommt, klinisch zu einer LR führen. So findet man sie auch vereinzelt bei anderen Grunderkrankungen, wie z. B. bei Kollagenosen, Endangitis obliterans, Embolis cutis medicamentosa, Cholesterinembolie, Kryoglobulinämie, Hepatitiden, Syphilis oder bakterieller Endokarditis [4].

Als eigenständige Erkrankungen werden eine idiopathische Livedo racemosa und eine generalisierte Livedo racemosa (Livedo racemosa generalisata) mit zerebrovaskulären Symptomen (Sneddon-Syndrom) abgegrenzt. Beim Sneddon-Syndrom kommt es zum Verschluss der kutanen Gefäße (häufig zuerst [5]!) mit klinischer LCR-Zeichnung sowie zum Verschluss der zerebralen Gefäße. Es können auch andere Organe von den Gefäßverschlüssen betroffen sein [6]. Bei der idiopathischen Livedo racemosa liegen ansonsten keine Grunderkrankungen vor. Betroffen sind hier junge Frauen und einzelne Lokalisationen (v. a. Arme und Beine). Zwecks Diagnostik sollte zur histologischen Einschätzung eine tiefe Messerbiopsie aus dem blassen Zentrum der Erythemringe erfolgen, um ein verschlossenes Gefäß zu erfassen (► Abb. 2b). Neben einer ausführlichen Anamnese werden als Screening-Untersuchung empfohlen: Blutbild, Gerinnungsdiagnostik, ANA, Kryoproteine, Anticardiolipin-Antikörper [1]. Da eine idiopathische LRC auch noch Jahre später in die generalisierte Form übergehen kann, sind klinische Verlaufskontrollen zu empfehlen. In einem Fall traten erst sechs Jahre nach einer vermeintlich idiopathischen LRC-Zeichnung zerebrale Symptome auf [7]. Bei unserer Patientin halten wir den Übergang jedoch für unwahrscheinlich, da die LRC bereits seit 20 Jahren als einziges Symptom besteht.

Literatur

- 1 Sajjan V, Swamy M, Lunge S et al. Livedo reticularis: A review of the literature. *Indian Dermatol Online J* 2015; 6: 315–321. doi:10.4103/2229-5178.164493.
- 2 Plewig G, Landthaler M, Walter B et al. *Braun-Falco's Dermatologie, Venerologie und Allergologie*. 6. Auflage, 2012; 1616–1618
- 3 Uthman IW, Khamashta MA. Livedo racemosa: A striking dermatological sign for the antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol* 2006; 33: 2379–2382
- 4 Gibbs MB, English JC, Zirwas MJ. Livedo reticularis: An update. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52: 1009–1019

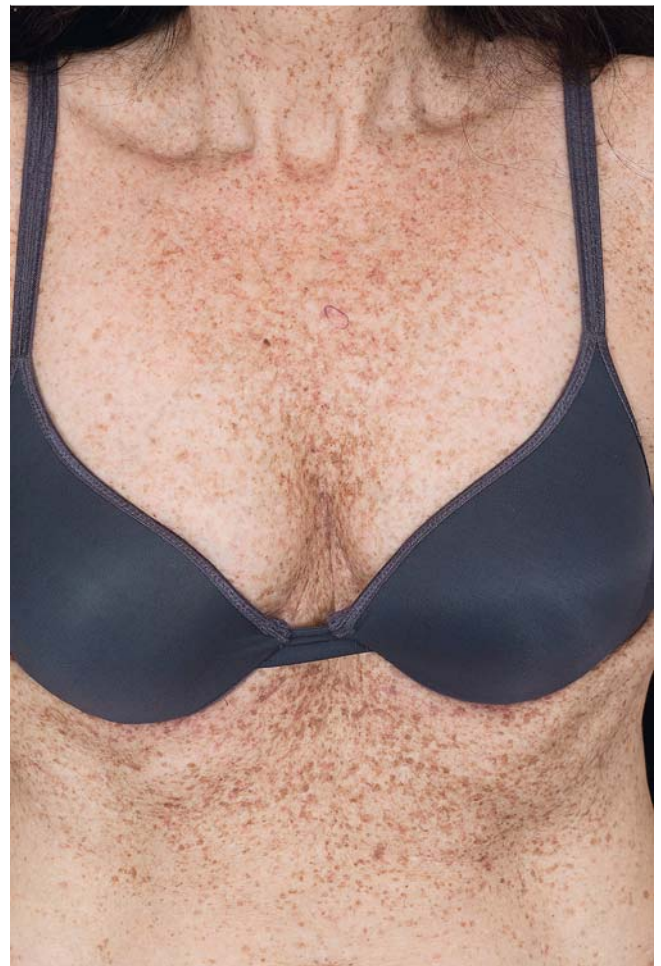
- 5 Wu S, Xu Z, Liang H. Sneddon's syndrome: a comprehensive review of the literature. *Orphanet J Rare Dis* 2014; 9: 215
- 6 Lubach D, Schwabe C, Weissenborn K et al. Livedo racemosa generalisata: an evaluation of thirty-four cases. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22: 633–639
- 7 Vaillant L, Larmande P, Arbeille B et al. Livedo reticularis, cerebrovascular disorders and mitral disease: a new cause of Sneddon's syndrome? *Ann Dermatol Venereol* 1990; 117: 925–930

Morbus Galli-Galli

Theresa Linke

Anamnese Eine 52-jährige Frau stellte sich aufgrund eines seit über 10 Jahren bestehenden asymptomatischen Hautbefundes axillär, inguinal und am Abdomen vor. Die Diagnose Morbus Galli-Galli war bereits histopathologisch gesichert worden.

Untersuchungsbefund Am gesamten Integument mit Betonung der Streckseiten und lichtexponierten Areale fand sich eine disseminierte Aussaat von zahlreichen, dicht beieinander stehenden, stecknadelkopfgroßen, bräunlichen Papeln (► Abb. 3).



► Abb. 3 M. Galli-Galli: disseminierte Aussaat multipler, stecknadelkopfgroßer, bräunlicher Papeln (Dekolleté und submammär).

Histologischer Befund Man sah eine Orthokeratose, eine mäßig akanthotische Epidermis sowie netzartige Ausziehungen hyperpigmentierter Reteleisten mit Pseudohornzysten. Umschrieben zeigte das Epithel eine ausgeprägte Akantholyse unterhalb einer oberflächlichen Erosion. Fleckförmig fanden sich lymphozytäre Begleitinfiltate.

Therapie und Verlauf Klinisch und histologisch wurde die Diagnose eines Morbus Galli-Galli gestellt. Eine kausale Behandlung gibt es nicht. Bei geringem Leidensdruck und Beschwerdefreiheit empfahlen wir pflegende Maßnahmen mit harnstoffhaltigen Externa.

Kommentar Es wird angenommen, dass es sich beim Morbus Galli-Galli um eine akantholytische Variante des Morbus Dowling-Degos handelt. Dieser zählt zur Gruppe der retikulären Hyperpigmentierungen, die vermutlich Varianten einer autosomal vererbten Genodermatose sind. Das Eponym Morbus Galli-Galli wurde erstmals 1982 eingeführt und beschreibt das Krankheitsbild zweier Brüder, das klinisch dem Morbus Dowling-Degos glich und histopathologisch eine ausgeprägte Akantholyse zeigte. Das sehr seltene Krankheitsbild tritt meist sporadisch, seltener familiär gehäuft mit Beginn zwischen dem 2. und 5. Lebensjahrzehnt auf. Überwiegend sind Menschen asiatischer Abstammung betroffen.

In vielen Fällen konnte eine Keratin-5-Mutation nachgewiesen werden, die zur Beeinträchtigung der epidermalen Differenzierung und des Melanosomentransports führt.

Beim meist chronisch-progredienten Verlauf kommt es zu symmetrisch netzartig verteilten braunen Maculae bis Papeln in den großen Extremitätenbeugen und Intertrigines. Die Akantholysen können als klinisches Korrelat Erosionen bedingen. Beteiligung des Genitales, des Oberkörpers, der distalen Extremitäten und der Kopfhaut sind selten. Daneben können im Gesicht und Nacken komedonenartige, hyperkeratotische Pigmentierungen sowie schüsselförmige Einsenkungen perioral und palmar auftreten.

Ein evidenzbasierter Behandlungsstandard existiert nicht. In Einzelfällen wurden Behandlungserfolge mit topischen Retinoiden, Azelainsäure, harnstoffhaltigen Präparaten sowie Er:YAG-Laser beschrieben.

Literatur

- 1 Braun-Falco M, Volgger W, Borelli S et al. Galli-Galli disease: An unrecognized entity or an acantholytic variant of Dowling-Degos Disease? *J Am Acad Dermatol* 2001; 45: 760–763
- 2 Hanneken S, Rütten A, Pasternack SM et al. Systematic mutation screening of KRT5 supports the hypothesis that Galli-Galli disease is a variant of Dowling-Degos disease. *Br J Dermatol* 2010; 163:197–200
- 3 Wenzel J, Tappe K, Gerdens R et al. Successful treatment of Dowling-Degos disease with Er:YAG laser. *Dermatol Surg* 2002; 28: 748–750
- 4 Altomare G, Capella GL, Fracchiolla C et al. Effectiveness of Topical Adapalene in Dowling-Degos Disease. *Dermatology* 1999; 198: 176–177

Therapie eines Adenoma sebaceum mit Sirolimussalbe bei Morbus Bourneville-Pringle

Konstanze Gebauer

Anamnese Eine 14-jährige Patientin stellte sich wegen symptomloser, aber inzwischen kosmetisch störender Hautveränderungen an Nase und beiden Wangen vor. Diese bestanden seit Geburt und hatten in den letzten Jahren zugenommen. Es wurde die Diagnose eines Adenoma sebaceum im Rahmen einer tuberösen Sklerose gestellt (s. u.).

Untersuchungsbefund Es fanden sich an beiden Wangen sowie am Nasenrücken multiple, rötlich-braune, teils auch hautfarbene, symmetrisch verteilte, weiche Papeln (► **Abb. 4a**). Am Stamm präsentierten sich einzelne, ca. 0,5–1 cm große, scharf begrenzte Hypopigmentierungen sowie am rechten Oberschenkel ein Café-au-Lait-Fleck. Weiterführende Diagnostik von Seiten der Pädiater wiesen keine Veränderungen an Augen, Herz und Nieren auf. Im Säuglingsalter wurden im cMRT Rhabdomyome festgestellt, sodass in Zusammenschau mit dem Hautbefund die Diagnose einer tuberösen Sklerose gestellt wurde. Das Mädchen entwickelte bis dato keine neurologische Symptomatik mit Lernschwierigkeiten oder Krampfanfällen.

Verlauf Initial erfolgte wegen der emotional stark belastenden rötlich-bräunlichen Papeln zentrozafial eine Laserbehandlung mittels Erbium-YAG- und Farbstoff-Laser. Das Ergebnis war nicht zufriedenstellend. Daraufhin wurde eine 0,1% Sirolimussalbe verwendet (1×/d). Damit besserte sich der Befund nach 2 Monaten deutlich (► **Abb. 4b**).

Kommentar Die tuberöse Sklerose (Synonym: M. Bourneville-Pringle) ist ein autosomal-dominant vererbtes neurokutanes Syndrom, bei dem sich Hamartome in multiplen Organen entwickeln können. Faziale Angiofibrome sind bei bis zu 75% der Patienten zu beobachten. Sie sind selten bereits bei Geburt sichtbar, sondern beginnen i. d. R. in den ersten 2–5 Jahren. Sie nehmen dann über die Jahre, v. a. in der Pubertät, an Zahl



► **Abb. 4 a** Angiofibrome im Rahmen einer tuberösen Sklerose (Ausgangsbefund). **b** Angiofibrome 8 Wochen nach 1×/tgl. Anwendung Sirolimus 0,1%-Salbe.

und Größe zu. Neben der teils entstellenden Klinik können sie größenabhängig zu einer Einschränkung des Blickfeldes sowie zu spontanen Blutungen führen. Deshalb besteht Bedarf für eine effektive Therapie.

Bisher wurden v.a. physikalische Verfahren (u.a. Exzision, Kürettage, Shaving, Laserbehandlungen) verwendet. Diese können das Neuauftreten von Angiofibromen nicht verhindern und in bis zu 60% wurden Lokalrezidive beschrieben. Schmerzen, Hypopigmentierungen, Narbenbildung und postoperative Infektionen sind möglich.

In den letzten Jahren wurde in Fallberichten und kleineren klinischen Studien die Wirkung von topisch appliziertem Rapamycin beschrieben. Dieser lipophile Wirkstoff hemmt eine mTOR-Kinase, die als Folge von Mutationen im TSC1- und TSC2-Gen fehlreguliert ist.

Eine standardisierte, kommerziell erhältliche Formulierung gibt es bisher nicht. Eine randomisierte, doppelblinde, vehikelkontrollierte Studie belegte die Effektivität und Sicherheit einer 1%-Formulierung (Vergleich 0,1% und Placebo). Als Nebenwirkung traten lediglich Hautirritationen auf. Rapamycin konnte dabei nach topischer Applikation nicht im Blut nachgewiesen werden. Langzeit-Wirkung und -Sicherheit sind derzeit noch nicht in Studien untersucht.

Literatur

- 1 Salido-Vallejo R, Garnacho-Saucedo G, Moreno-Giménez JC. Current options for the treatment of facial angiofibromas. *Actas Dermosifiliogr* 2014; 105: 558–568
- 2 Cardis MA, DeKlotz CMC. Cutaneous manifestations of tuberous sclerosis complex and the paediatrician's role. *Arch Dis Child* 2017; 102: 858–863
- 3 Koenig MK, Bell CS, Hebert AA et al. Efficacy and safety of topical rapamycin in patients with facial angiofibromas secondary to tuberous sclerosis complex: the TREATMENT randomized clinical trial. *JAMA Dermatol* 2018; 154: 773–780

Kutane knotige Amyloidose

Frank Thomas Mayer

Anamnese Ein 34-jähriger, aus dem Iran stammender Patient stellte sich wegen seit 2,5 Jahren bestehender rötlich-bräunlicher Knoten am Kapillitium mit progredientem Verlauf vor. Bereits im Vorfeld war die systemische Beteiligung im Zentrum für Amyloidose (Universitätsklinikum Heidelberg) ausgeschlossen worden.

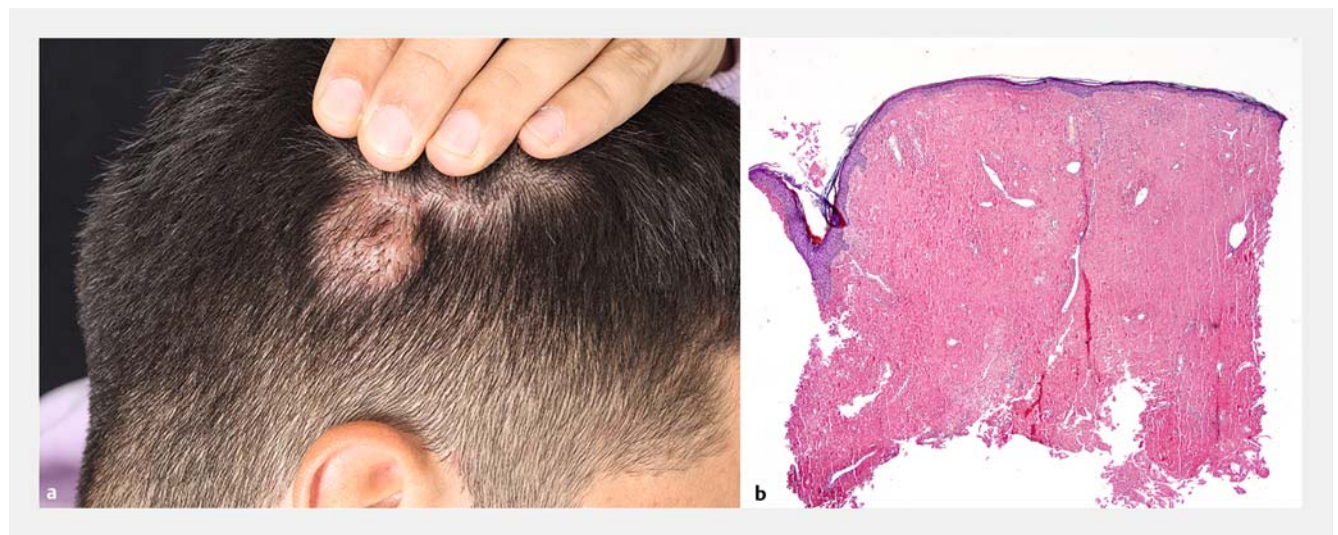
Untersuchungsbefund Am behaarten Kapillitium fanden sich multiple, einzeln stehende, 2–4 cm große, bräunlich-rötliche, derbe, symptomlose Knoten (► **Abb. 5 a**). Das restliche Integument sowie Schleimhäute waren unauffällig, desgleichen der übrige körperliche Untersuchungsbefund sowie die Anamnese.

Dermatohistologischer Befund Die Histologie zeigte unterhalb des reliefarmen, regelrecht mehrschichtig aufgebauten Deckepithels homogenisierte, schollig eosinophile Ablagerungen, dazwischen Lymphozyten, Bindegewebszellen und kleine Blutgefäße. Fokal dazwischen angeschnittene Kollagenfasern (► **Abb. 5 b**).

Immunhistochemischer Befund Es fand sich eine deutliche Dominanz lambda-positiver, Leichtketten-sezernierender Plasmazellen gegenüber kappa-positiven Zellen.

Therapie und Verlauf Klinisch und histologisch wurde die Diagnose einer kutanen knotigen Amyloidose gestellt. Eine systemische Beteiligung konnte ausgeschlossen werden. Es wurde Triamcinolonacetamid-Kristallsuspension intraläsional appliziert. Hierunter zeigte sich nach 4 Wochen bereits eine Größenabnahme einzelner Knoten. Die Behandlung wurde daraufhin erneut durchgeführt.

Kommentar Bei der kutanen knotigen Amyloidose handelt es sich um eine Form der Amyloidose, die primär auf der Haut entsteht. An dieser relativ seltenen Krankheitsentität erkrank-



► **Abb. 5 a** Kutane knotige Amyloidose: Ausgangsbefund. **b** Kutane knotige Amyloidose: abgeflachte Epidermis mit homogener Infiltration des gesamten Koriums mit Amyloid (Kongorot-Färbung 40×).

ken bevorzugt Männer mittleren Alters. Kutane Amyloidosen sollen mit Abnahme des Abstands zum Äquator zunehmen.

Die Knoten sind häufig akral lokalisiert, aber auch am Kapillitium, im Gesicht, an der Bauchwand oder im Genitalbereich zu finden. Alle Formen der Amyloidose zeichnen sich durch eine extrazelluläre Ablagerung autologer Proteinpräzipitate aus. Bei der kutanen knotigen Amyloidose bestehen diese aus Immunglobulinleichtketten (sowohl lambda als auch kappa). Diese lassen sich histologisch als Ablagerungen in der papillären Dermis darstellen. Teilweise finden sich auch perivaskuläre Infiltrate und Ablagerungen in den Gefäßwänden der Haut, welche den Ausschluss einer systemischen Amyloidose erschweren.

In 10–50% der Fälle ist ein Übergang in eine systemische Amyloidose beschrieben (wobei hier wahrscheinlich häufig die zugrunde liegende systemische Amyloidose nicht diagnostiziert wurde).

Zum Ausschluss einer systemischen Beteiligung eignet sich eine elektronenmikroskopische Untersuchung einer abdominalen Fettbiopsie (Bauchfettaspiration). Eine kausale Therapie existiert nicht. Es kommt eine topische oder intraläsionale Applikation von Kortikosteroiden infrage. Alternativen sind eine chirurgische Exzision/Abtragung oder eine CO₂-Lasertherapie.

Literatur

- Schreml S, Szeimies R-M, Landthaler M et al. Kutane Amyloidosen. *Hautarzt* 2011; 62: 55–62
- Gantner S, Hohenleutner U, Schreml S. Therapie der nodulären Amyloidose mittels Kürettage: Ein Fallbericht. *Akt Dermatol* 2015; 41: A48
- Ritchie S, Beachkofsky T, Schreml S et al. Primary Localized Cutaneous Nodular Amyloidosis of the Feet: A Case Report and Review of the Literature. *Cutis* 2014; 93: 89–94
- Kaltoft B, Schmidt G, Lauritzen A et al. Primary localised cutaneous amyloidosis – a systematic review. *Dan Med J* 2013; 60: A4727

Morbus Osler

Irina Kaluzki

Anamnese Der 63-jährige Patient stellte sich mit seit 13 Jahren bestehenden und zunehmenden Hautveränderungen vor, welche bei geringen Traumata bluteten. Zudem litt er an rezidivierender Epistaxis, weshalb in der Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde mehrfach Gefäßverödungen durchgeführt worden seien. Der Vater habe ebenfalls eine Neigung zu Nasenbluten gehabt. Eine Therapie mit einem direkten oralen Antikoagulant wegen einer Herzrhythmusstörung sei aufgrund der Blutungsneigung abgesetzt worden.

Befund Betont im Gesicht inklusive der Lippen, aber auch am Stamm, fanden sich disseminiert verteilt weiche, flache, rote Papeln neben symptomlosen, roten, anämisierbaren Flecken (► **Abb. 6**). Die orientierende internistische und neurologische Untersuchung war unauffällig.

Diagnostik Die Gerinnungsdiagnostik ergab keinen Anhalt für eine hämorrhagische Diathese. Das Blutbild war unauffällig. Die Dermatohistologie zeigte ein Hämangiom. In Zusammenschau der Befunde mit klinisch-pathologischer Korrelation wurde die Diagnose hereditärer hämorrhagischer Teleangiektasien (Morbus Osler) gestellt.



► **Abb. 6** M. Osler: Teleangiektasien und rote Papeln am Ohr.

Therapie Bei dem aktuell asymptomatischen Patienten war keine weitere Therapie indiziert. Grundsätzlich sind kausale Therapien nicht verfügbar. Symptomatische Behandlungsmöglichkeiten bieten Koagulationsverfahren mittels Elektrokauter oder Laser, welche auch endonasal erfolgreich eingesetzt werden. In Betracht zu ziehen ist außerdem der Ersatz der Nasenschleimhaut durch Spalthaut. Weiterhin können Tranexamsäure und Bevacizumab sowohl topisch als auch systemisch verwendet werden. Darüber hinaus ist die Anwendung pro-thrombotisch wirksamer Therapiealternativen publiziert, wie z. B. von Östrogenen, Tamoxifen, N-Acetylcystein und Thalidomid (alle in der Indikation nicht zugelassen).

Kommentar Beim M. Osler konnten zahlreiche Mutationen zweier verschiedener Gene (Endoglin-Gen, Activin-Rezeptorlike-Kinase-1-Gen) mit starker Expressivität und autosomal-dominantem Erbgang identifiziert werden. Homozygote sind nicht lebensfähig. Die Beteiligung weiterer Gene wird diskutiert. Allerdings ist eine Gendiagnostik nicht zielführend, da hieraus keine spezifische Therapie abgeleitet werden kann. Vielmehr ist die präzise klinisch-pathologische Korrelation diagnostisch entscheidend. Auch die Histologie kann einzelne, durch Teleangiektasien geprägte Krankheitsbilder nicht sicher unterscheiden. Die klassische diagnostische Trias aus

Angiektasien, Blutungsneigung und Erbllichkeit wurde durch die Curaçon-Kriterien abgelöst [1, 2]. Die zugrundeliegende Pathophysiologie sind arteriovenöse Malformationen in der Haut, den Schleimhäuten sowie inneren Organen (insbesondere Leber, Lunge, Gehirn). Diese Manifestationsorte können zu einem multiformen Symptombild führen und erfordern eine interdisziplinäre Behandlung. Neben gastrointestinalen, intrazerebralen und pulmonalen Blutungen sowie einem funktionell intrapulmonalen Rechts-Links-Shunt gehören bei ausgeprägten portosystemischen Shunts auch Herzinsuffizienz, Leberfibrose und portale Hypertension sowie hepatische Enzephalopathie zum möglichen Krankheitsspektrum. Allerdings hat die Erkrankung insgesamt eine günstige Prognose, sodass keine generelle umfassende Screening-Indikation besteht, sondern eine symptomorientierte und Familienanamnese-abhängige Diagnostik im Vordergrund steht. Empfohlen sind bei asymptomatischen Patienten jährliche Laborkontrollen des Hämoglobins.

Literatur

- 1 Ocran K, Förster U, Haake K et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu disease). Dtsch Med Wochenschr 2003; 128: 2593–2597
- 2 Geisthoff UW, Nguyen HL, Röth A et al. How to manage patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia. Br J Haematol 2015; 171: 443–452

Unilateraler M. Darier

Gülcin Mengi

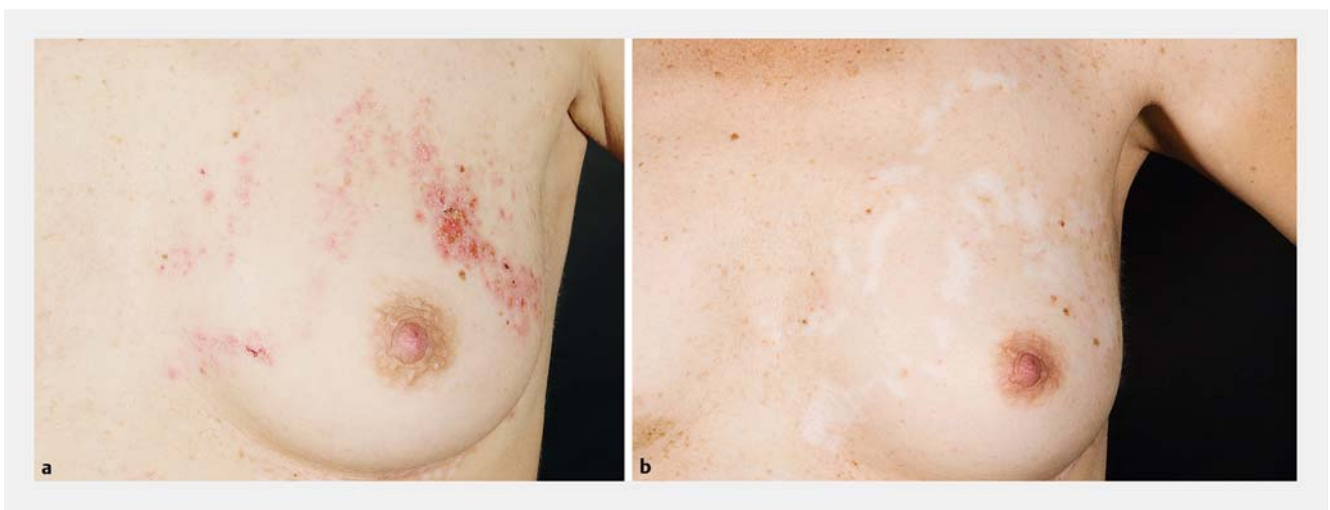
Anamnese Die aktuell 43-jährige Patientin stellte sich erstmals im Jahr 2007 aufgrund seit 1989 zunehmenden, auf der linken Thoraxhälfte auftretenden, mit leichtem Pruritus einhergehenden Papeln vor. Diese traten über die Jahre streng begrenzt nur am Rumpf links auf. Histologisch war ein M. Darier bereits gesichert worden.

Untersuchungsbefund Es zeigten sich an der linken Thoraxhälfte pektoral (► **Abb. 7 a**) sowie am Rücken multiple, den Blaschko-Linien folgende, rot-bräunlich pigmentierte Papeln von 0,1–0,3 cm Größe, welche teilweise konfluieren. Das restliche Integument und die Schleimhäute waren unauffällig.

Dermatohistologischer Befund In der auswärts erfolgten Histologie stellten sich eine geringe papilläre Hyperplasie der Epidermis mit suprabasaler Akantholyse, Hyperkeratose und Zellen mit pyknotischen Kernen im Stratum corneum (Grains) sowie große, runde Zellen mit dunklen Kernen und perinukleärer Aufhellung (Corps Ronds) dar. Im Statum papillare kam ein geringes entzündliches Infiltrat zur Darstellung.

Therapie und Verlauf Klinisch und histologisch wurde die Diagnose eines segmentalen M. Darier im Sinne eines Mosaiks gestellt. Neben einem sehr leichten Pruritus bestanden keine weiteren Symptome. Eine kausale Behandlung ist nicht bekannt, Spontanremissionen sind nicht zu erwarten. Es bestand seitens der Patientin ein ausgeprägter Therapiewunsch. Folglich wurden die Papeln wiederholt mittels Erbium-YAG-Laser ablatiert. Bei zu geringem Abtragen rezidierten die Papeln, ansonsten resultierten Hypopigmentierungen, die im Laufe der Jahre teilweise repigmentierten (► **Abb. 7 b**). Leider traten immer wieder neue Papeln in unbehandelten Arealen auf, die etwa jährlich erneut behandelt wurden.

Kommentar Bei dem Krankheitsbild M. Darier handelt es sich um eine autosomal-dominant vererbte Genodermatose, der eine Mutation im ATP2A2-Gen zugrunde liegt, welche mit einer Funktionsstörung der Adhäsion benachbarter Keratinozyten einhergeht. Die lokalisierte, segmentale Form stellt dabei eine seltene, erstmalig 1906 durch Kreibich K. beschriebene Variante dar, die als Mosaiksyndrom des M. Darier bewertet wird. Diesem liegt eine heterozygote Ausprägung der ATP2A2-Genmutation zugrunde: Während ein Allel in mutiertem Zustand vorliegt, weist das zweite Allel des betroffenen Gens einen Wildtyp auf. Im Falle eines Mosaiksyndroms kom-



► **Abb. 7** a Segmentaler M. Darier: Befund vor ablativer Lasertherapie. b Segmentaler M. Darier: 3 Jahre nach mehrfachen Abtragungen mittels Erbium YAG.

men beide Allele im Phänotyp zum Ausdruck. Als Folge spiegelt sich der Defekt nur in begrenzten Körperarealen wider.

Für den M. Darier sind Inzidenzen weltweit mit 1–4/1 000 000 beschrieben. Es ist jedoch anzunehmen, dass die Erkrankung aufgrund der geringen Spezifität der Effloreszenzen unterdiagnostiziert ist. Der M. Darier manifestiert sich häufig in seborrhoischen Arealen. Die bevorzugte Körperregion des lokalisierten Darier stellt dabei jedoch der Rumpf dar.

Während Männer und Frauen gleichermaßen betroffen sind, ist die Erstmanifestation des M. Darier gehäuft im frühen Adoleszentenalter zu finden. Ist die Diagnose gesichert, wird in erster Linie topisch keratolytisch behandelt (z. B. 10%ige Salicylvaseline). Alternativ sind ebenfalls Erfolge unter lokalen bzw. systemischen Retinoiden beschrieben. Wie unser Patientenbeispiel zeigt, können Patienten jedoch bei umschriebenem Befall auch mittels ablativer Laserverfahren erfolgreich behandelt werden.

Literatur

- 1 Kreibich K. Zum Wesen der Psorospermosis Darier. Arch Dermatol Syphilol (Wien) 1906; 80: 367
- 2 O'Malley MP, Haake A, Goldsmith L et al. Localized Darier disease. Implications for genetic studies. Arch Dermatol 1998; 133: 1134–1138
- 3 Milobratović D, Vukičević J. Localized Darier's disease. Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat 2011; 20: 213–215
- 4 Happle R. Dohi Memorial Lecture. New aspects of cutaneous mosaicism. J Dermatol 2002; 29: 681–692
- 5 Beier C, Kaufmann R. Efficacy of erbium:YAG laser ablation in Darier disease and Hailey-Hailey disease. Arch Dermatol 1999; 135: 423–427

Asymptomatische systemische Mastozytose

Sarah Bechstein

Anamnese Eine 30-jährige Patientin beobachtete seit ca. 2 Jahren die Ausbreitung von symptomlosen bräunlichen Flecken auf das gesamte Integument mit Ausnahme von Kopf, Palmae und Plantae. Juckreiz oder Schwellungen nach mechanischer Belastung der Haut oder heißen Bädern wurden verneint. Die Patientin ist ansonsten gesund, es besteht lediglich seit einigen Monaten ein „Blähbauch“.

Untersuchungsbefund Es fanden sich insbesondere an beiden Oberschenkeln, etwas weniger an den Unterschenkeln, sowie am Stamm und an der oberen Extremität disseminiert verteilt hellbraune, stecknadelkopfgroße Maculae (► Abb. 8). Roter lebhafter Dermografismus, Darier-Zeichen negativ. Die restliche körperliche Untersuchung war unauffällig.

Diagnostik In der Probebiopsie zeigte sich eine basale Hyperpigmentierung mit einem subepidermalen, regelmäßigen, bandförmigen Entzündungszellinfiltrat. In der Giemsa-Färbung konnten deutlich vermehrte Mastzellen mit metachromatischen Granula im Stratum papillare nachgewiesen werden. Die Serumtryptase lag bei 21,7 µg/l (<11 µg/l).

Therapie und Verlauf Es erfolgte eine Aufklärung bez. zu meidender Triggerfaktoren und die Empfehlung zur regelmäßigen Kontrolle der Serumtryptase.



► Abb. 8 Beide Oberschenkel: multiple, hellbraune, 1–2 mm große Flecken.

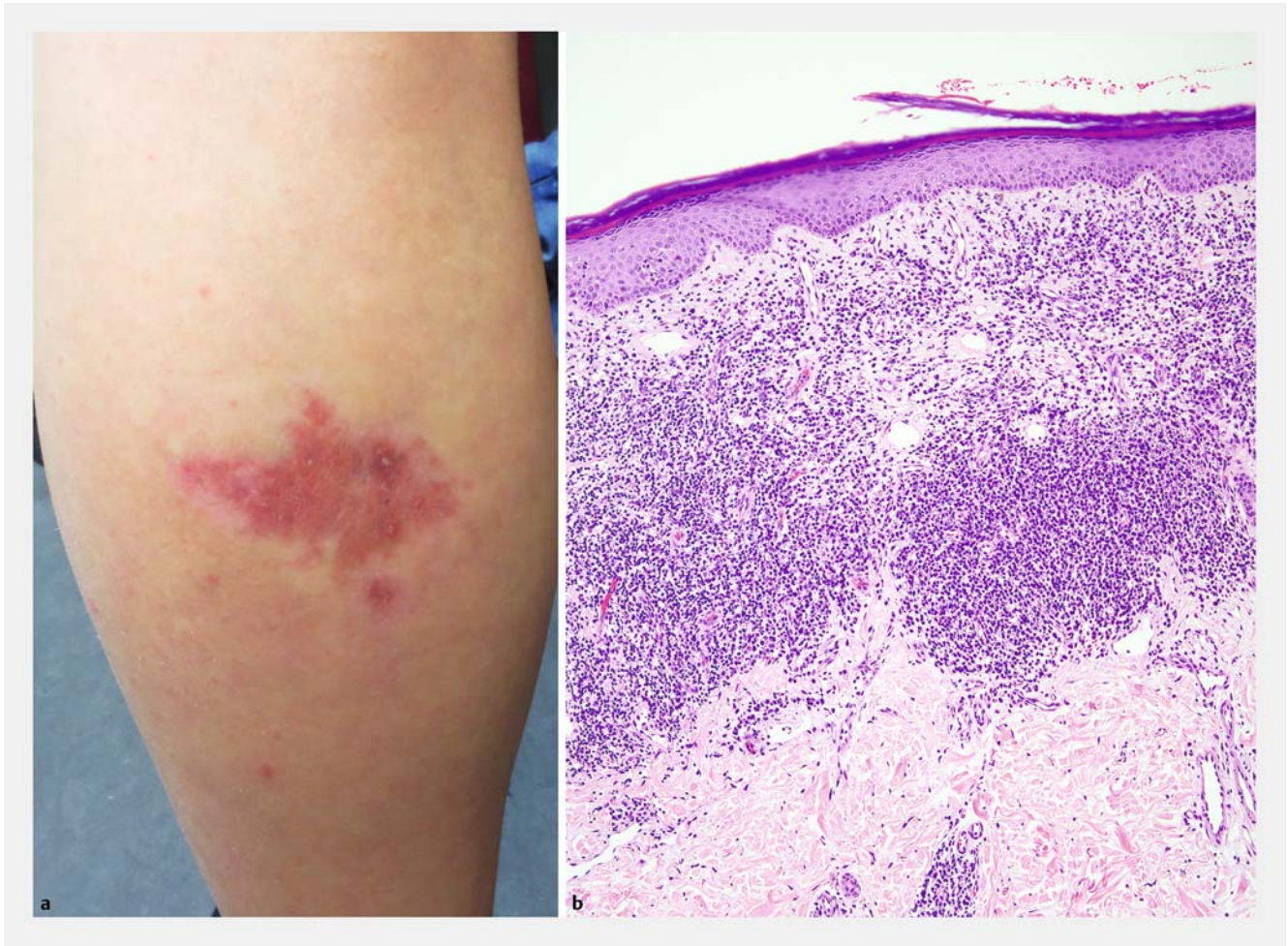
Kommentar Wegen des fehlenden Juckreizes, der negativen Anamnese bzgl. Schwellungen und des negativen Darier-Zeichens erschien eine Mastozytose unwahrscheinlich. Da andere Differenzialdiagnosen wie die „idiopathic eruptive macular pigmentation“ wegen des langen Verlaufs aber ebenfalls wenig plausibel erschienen, wurde dennoch eine Hautbiopsie entnommen und die Mastzell-Tryptase bestimmt. Damit ließ sich die Diagnose einer kutanen Mastozytose stellen.

Bei der kutanen Mastozytose ist diese Mastzellzahlerhöhung per definitionem isoliert in der Haut nachweisbar. Tritt dies zusätzlich in mindestens einem extrakutanen Organ auf, so spricht man von einer systemischen Mastozytose. Dabei sind am häufigsten das Knochenmark sowie der Gastrointestinaltrakt betroffen, seltener Lymphknoten, Leber und Milz. Bei Erwachsenen treten oftmals zuerst an den Oberschenkeln kleine (<0,5 cm), rotbraune Maculae auf, welche sich im Verlauf auf Rumpf und Extremitäten ausbreiten können. Die häufigsten Symptome sind Pruritus und Flush-Symptomatik, welche mit einer Hypotonie verbunden sein kann. Seltener sind Diarrhoen, Erbrechen, Tachykardien, Abgeschlagenheit und Kopfschmerzen. Der vorgestellte Fall zeigt, dass eine Mastozytose initial auch völlig asymptomatisch verlaufen kann.

Die Verdachtsdiagnose wird mit einer Probebiopsie bestätigt. Zusätzlich sollte bei den Patienten die Serumtryptase bestimmt werden, Tryptasewerte >12 µg/l können hinweisend für eine systemische Mastozytose sein. Hier werden Differenzialblutbild sowie ggf. eine Knochenmarkstanze empfohlen. Die Therapie der kutanen Mastozytose richtet sich nach den Symptomen. Bis dato gibt es keinen kurativen Ansatz, sodass bei asymptomatischen Patienten auch keine Therapie notwendig ist. Essenziell ist es, die Mastzellaktivierung zu vermeiden. Die Patienten sollten hinreichend über die Erkrankung aufgeklärt werden, da bestimmte Triggerfaktoren wie Insektenstiche oder Narkosen eine Anaphylaxie hervorrufen können. Daher empfiehlt sich für alle Erwachsenen >18 Jahre die Ausstellung eines Notfall- (Mastozytose-) Passes sowie eines Notfallsets.

Literatur

- 1 Lippert U. Mastocytosis: Klinische Aspekte, Diagnostik und Therapie. Hautarzt 2017; 68: 67–75
- 2 Gülen T, Hägglund H, Dahlén B et al. Mastocytosis: the puzzling clinical spectrum and challenging diagnostic aspects of an enigmatic disease. J Intern Med 2016; 279: 211–228



► **Abb. 9 a** Unterschenkelrückseite links: hellrote, teils schuppende Plaque mit glatter Oberfläche. **b** Dermales, dichtes Infiltrat aus zahlreichen Lymphozyten, durchmischt mit Plasmazellen (HE 100×).

Lymphoplasmacytic Plaque

Pia Kleimann

Anamnese Eine 25-jährige Patientin berichtete über eine symptomlose, gerötete Plaque am Unterschenkel, die seit etwa einem Jahr bestehen würde. Ein Trauma war nicht erinnerlich. Nach anfänglicher Größenprogredienz bleibe die Plaque unverändert.

Klinischer Befund Am linken Unterschenkel dorsal findet sich eine bizarr geformte, relativ scharf begrenzte, hellrote, teils schuppende Plaque mit glatter Oberfläche (► **Abb. 9a**).

Diagnostik Histologisch zeigte sich ein dermal gelegenes, dichtes Infiltrat aus zahlreichen Lymphozyten, durchmischt mit Plasmazellen (► **Abb. 9b**).

Therapie und Verlauf Zunächst wurde eine topische Behandlung mit Steroiden der Klasse IV begonnen. Diese erwies sich als nicht wirksam. Danach wurden diverse weitere Therapieversuche mit Doxycyclin (21 Tage), Chloroquin (3 Monate), Kryotherapie und intraläsionaler Injektion von Triamcinolon unternommen, die allesamt keine Verkleinerung oder Milde-

rung des Befundes erbrachten. Somit entschied man sich für die mehrzeitige Exzision des Befundes.

Kommentar Die lymphoplasmazelluläre Plaque ist eine sehr seltene, relativ neue Diagnose und wurde erstmals 2009 von Brandling-Bennett et al. beschrieben. Die Diagnose wird meist durch klinisch-pathologische Korrelation gestellt.

Klinisch manifestiert sich die Erkrankung als schuppender, meist rötlich bis bräunlicher Plaque oder konfluierende Papeln. Prädilektionsstellen sind die unteren Extremitäten, es wurden jedoch auch Manifestationen an den Armen oder am Stamm diagnostiziert. Die meisten beschriebenen Fälle betreffen Kinder, aber es ist vereinzelt auch über das Auftreten bei Erwachsenen berichtet worden. Histologisch zeigt sich ein dichtes lymphohistiozytäres Infiltrat, welches auch Plasmazellen (in variabler Menge) enthält. Riesenzellen und epitheloide Granulome können vorhanden sein. Die Verteilung des Infiltrates kann deutlich variieren und kann von oberflächlich-bandförmig über tiefreichend-knotig bis interstitiell reichen. Auch Kombinationen aus den genannten Mustern können vorkommen.

Um die Diagnose einer lymphoplasmazellulären Plaque anhand der o. g. histologischen Merkmale stellen zu können, ist

erstens der Ausschluss von infektiösen Ursachen erforderlich. Zu diesen gehören Mykosen, Treponema-pallidum-, Leishmanien- oder Borrelien-Infektionen sowie eine Infektion mit Mykobakterien, sofern granulomatöse Veränderungen bestehen.

Zweitens muss an lymphoproliferative bzw. hämatologische Erkrankungen als Differenzialdiagnose gedacht werden. Zum Ausschluss dieser sollten Untersuchungen auf Monoklonalität der Plasmazellen sowie das Auftreten von Ig-Leichtketten (Kappa/Lambda) durchgeführt werden. Erst wenn infektiöse und neoplastische Geschehen ausgeschlossen sind, kann, in Zusammenschau mit der Klinik, die „lymphoplasmacytic plaque“ diagnostiziert werden.

In den wenigen bisher beschriebenen Fällen wurden teilweise Therapieerfolge mit der topischen Applikation hochpotenter Steroide, der intraläsionalen Steroidinjektion, aber auch mit systemischen Therapien z. B. mit Doxycyclin oder Chloroquin erzielt. Häufig waren diese jedoch, wie auch in unserem Fall, nicht erfolgreich. Eine höhere Erfolgsrate konnte mit der (mehrzeitigen) Exzision der Läsion erzielt werden, für die wir uns somit entschieden. Eine Verkleinerung der Läsion wurde hiermit erreicht, weitere Teilexzisionen sind im Verlauf geplant.

Literatur

- 1 Brandling-Bennett HA, Husain S, Weiner MA et al. Asymptomatic red plaque on the leg of a 7-year-old girl. Arch Dermatol 2009; 145: 1183–1188
- 2 Mitteldorf C, Palmedo G, Kutzner H et al. Diagnostic approach in lymphoplasmacytic plaque. J Eur Acad Dermatol Venereol 2015; 29: 2206–2215

Postpartale Zinkmangeldermatose

Rhea Schlosser, Rebecca Salgo

Anamnese Der 6 Monate alte, vollgestillte, männliche Säugling wurde in einer kinderdermatologischen Privatpraxis in Frankfurt wegen seit dem 3. Lebensmonat bestehenden, nicht juckenden, papulosquamösen Plaques im Gesicht, am Stamm und den Extremitäten vorgestellt. Vorherige externe Klinikaufenthalte aufgrund der Hautveränderungen hatten keine Besserung gebracht. Das Kind war termingerecht geboren. Die Mutter war gesund und ernährte sich omnivor.

Untersuchungsbefund Der 6 Monate alte Junge war ansonsten gesund. Es zeigten sich erythemasquamöse Plaques perioral (► Abb. 10 a), an den Händen, am Hinterkopf und in der Windelregion. Die Schleimhäute waren unauffällig.

Therapie und Verlauf Klinisch wurde die Verdachtsdiagnose einer Psoriasis, Differenzialdiagnose Zinkmangeldermatose, gestellt. Die Histologie erhärtete die Verdachtsdiagnose einer Mangeldermatose Typ Acrodermatitis enteropathica. Laborchemisch konnte der Zinkmangel dann bestätigt werden. Zink: 0,16 mg/l (Norm 0,70–1,20). Weiterhin zeigte sich die alkalische Phosphatase erniedrigt. Alkalische Phosphatase 94 U/l (Norm 122–469).

Es wurde daraufhin mit Zink 1 mg/kgKG/d p. o. behandelt. Schon nach 2 Tagen konnte eine wesentliche Besserung der Hautbefunde erreicht werden (► Abb. 10 b). Aktuell hat sich der Blutzinkspiegel normalisiert. Da aber noch keine relevanten



► Abb. 10 a Zinkmangeldermatose: erythemasquamöse Plaques im Gesicht. b Zinkmangeldermatose 2 Tage nach Zinksubstitution.

Mengen fester Nahrung zugeführt werden, wird weiterhin mit 12,5 mg Zink jeden zweiten Tag substituiert. In einer tiefgefrorenen Muttermilchprobe lag der Zinkspiegel mit 176 µg/l knapp oberhalb der unteren Normgrenze (170–3020).

Kommentar Zink ist ein wichtiges Spurenelement, welches an einer Vielzahl biologischer Prozesse im menschlichen Körper beteiligt ist. Normalerweise erhalten Säuglinge bis zum 6. Lebensmonat ausreichend Zink über die Muttermilch. In Fallberichten wurde wiederholt über transiente Zinkmangelzustände bei voll gestillten Säuglingen berichtet, welche auf niedrige Zinkspiegel in der Muttermilch zurückzuführen waren [1].

Zinkmangelzustände bei Säuglingen zeigen sich meist in Form von erythematösen, schuppigen Plaques, die typischerweise perioral und im Windelbereich, aber auch am Stamm und den Extremitäten auftreten. Als Differenzialdiagnosen kommen ausgeprägtes seborrhoisches Säuglingsekzem, Impetigo contagiosa, Superinfektionen bei atopischer Dermatitis und Plaque-Psoriasis in Betracht.

Es ist wichtig, den transienten Zinkmangel aufgrund einer Mangelversorgung durch die Muttermilch von einem Zinkmangel aufgrund einer gestörten enteralen Absorption bei Acrodermatitis enteropathica abzugrenzen. Typischerweise treten Symptome eines Zinkmangels bei Acrodermatitis enteropathica erst nach dem Abstillen auf, während, wie in unserem Fall, bei transientem Zinkmangel aufgrund einer Mangelversorgung durch die Muttermilch die Symptome während der Stillzeit auftreten und mit Einführung der Beikost langsam besser werden [3].

Diagnostisch hinweisend kann bereits ein niedriger Wert der alkalischen Phosphatase sein, da diese ein Zink-abhängiges Metalloprotein ist.

Literatur

- 1 Chowanadisai W, Lönnerdal B, Kelleher SL. Identification of a mutation in SLC30A2 (ZnT-2) in women with low milk zinc concentration that results in transient neonatal zinc deficiency. *J Biol Chem* 2006; 281: 39699 – 39707
- 2 Tang T, Lam JM. Unique presentation of transient Zinc deficiency from low breast milk zinc levels. *Pediatr Dermatol*. 2018; 35: 155 – 256
- 3 Corbo MD, Lam JM. Zinc deficiency and its management in the pediatric population: a literature review and proposed etiologic classification. *J Am Acad Dermatol* 2013, 69: 616 – 624

Kryofibrinogenämie mit kombinierter Thrombophilie

Karl Hempel

Anamnese Ein 59-jähriger Patient stellte sich wegen seit über 12 Wochen bestehenden, hämorrhagischen, teils nekrotischen Krusten an beiden Ohrhelices vor. Die ersten Hautveränderungen seien im Dezember während eines Portugalurlaubes gleichzeitig an beiden Ohren aufgetreten. Damals war es ca. 15 bis 19 Grad warm und windig. Initial waren bläulich-livide Flecken mit Einblutungen zu sehen. Nachfolgend entwickelten sich die Nekrosen und schwärzlichen Krusten. Ärztliche Kollegen konnten sowohl in Portugal als auch später in Deutschland keine klare Diagnose stellen. Bei stabilem Befund ohne weiteres Fortschreiten seien keine Vortherapien erfolgt. Der Patient berichtete schon früher im Winter bei kühlen Umgebungstemperaturen über eine erhöhte Schmerzhaftigkeit beider Ohren.

Untersuchungsbefund Symmetrisch an beiden Ohrhelices fanden sich vertikal verlaufende, 2 × 1 cm große, hämorrhagische Krusten auf normaler Haut (► **Abb. 11**).

Diagnostik Eine serologische Immunpräzipitation für Kryofibrinogen fiel positiv aus. Im Thrombophiliescreening zur Klärung von Gerinnungsstörungen zeigte sich ein signifikant erniedrigtes freies Protein S-Antigen. Zudem fanden sich in der Analyse der Antiphospholipid-Antikörper erhöhte Anti- β_2 -Glykoprotein-IgG-Antikörper und molekulargenetisch eine heterozygote Prothrombin (Faktor II)-Mutation sowie ein deutlich erhöhtes Lipoprotein (a). Antigene gegen Kryoglobulin waren laborchemisch nicht nachweisbar. Die Hepatitis-Serologie war unauffällig.

Therapie und Verlauf Nach Erhalt der Ergebnisse der Thrombophiliediagnostik erfolgte eine prophylaktische Antikoagulation mit Enoxaparin 40mg s.c. Die Krusten wurden symptomatisch behandelt (Proteasen- und kollagenasehaltige Salbe, mechanisches Wunddebridement, antiseptische Creme). Darunter heilten die Wunden ab.

Kommentar Die Kryofibrinogenämie ist eine seltene Erkrankung. Die Prävalenz wird aber bis zu 10% angegeben. Dabei bildet sich im Blutplasma bei einer bestimmten Temperatur ein Kryopräzipitat, bestehend aus Fibrinogen, Fibrin, Fibronektin, Faktor VII und kleinen Mengen verschiedener Plasma-



► **Abb. 11** Hämorrhagische Kruste an der Ohrhelix links.

proteine. Das Kryofibrinogen präzipitiert gewöhnlich bei niedriger Temperatur (4°C) und löst sich beim Erwärmen (37°C) wieder auf [1]. Die Erkrankung kann entweder primär bzw. essenziell oder sekundär, verursacht durch Infektion, Malignität, Thrombose und Kollagengefäßerkrankungen, auftreten.

Die genaue Pathogenese ist bisher nicht abschließend geklärt. Nach einer Hypothese soll ein Defekt im fibrinolytischen Prozess mit hohen Plasmaspiegeln der Proteaseinhibitoren α_1 -Antitrypsin und α_2 -Makroglobulin sowie einer verzögerten Lyse von Euglobulin bestehen. Da dies in anderen Studien jedoch nicht gezeigt werden konnte, ist ein weiteres Erklärungsmodell eine erhöhte Thrombinbindungsaktivität und Gerinnselbildung. Endprodukt des pathophysiologischen Prozesses sind Hyperviskosität, reflektorischer Vasospasmus und vaskuläre Stase mit thrombotischen Verschlüssen mittlerer und kleiner Gefäße [2].

Klinisch präsentieren sich variabel Purpura, Livedo reticularis, Blasen, Gewebnekrosen und Ulzerationen an den Prädispositionsstellen für die kalteexponierten Hautpartien, insbes. Hände, Füße, Ohren, Nase. Systemisch kann begleitend eine Glomerulonephritis und Thrombophlebitis auftreten.

Zur Verhinderung neuer Thromben sollte Kälteexposition gemieden werden. Die medikamentöse Behandlung zielt normalerweise darauf ab, die Thromben aufzulösen. Hierzu können fibrinolytische Mittel wie Stanozolol, Streptokinase oder Immunmodulatoren wie Glukokortikoide und Cyclophosphamid angewendet werden. Auch unter dem Endothelin-Rezeptorantagonisten Bosentan konnten Therapieerfolge erzielt werden. Bei der sekundären Kryofibrinogenämie besteht die Therapie zusätzlich in der Behandlung der zugrunde liegenden Erkrankung. Die Ergebnisse für solche Ansätze sind jedoch auf Einzelfallberichte oder kleine Fallserien beschränkt, was generelle Aussagen zur Behandlung schwierig macht [3–4].

Literatur

- 1 Saadoun D, Elalamy I, Ghillani-Dalbin P et al. Cryofibrinogenemia: new insights into clinical and pathogenic features. *Am J Med* 2009; 122: 1128–1135
- 2 Michaud M, Pourrat J. Cryofibrinogenemia. *J Clin Rheumatol* 2013; 19: 142–148
- 3 Amdo TD, Welker JA. An approach to the diagnosis and treatment of cryofibrinogenemia. *Am J Med* 2004; 116: 332
- 4 Kocoloski A. Successful management of secondary cryofibrinogenemia using bosentan therapy. *Rheumatology (Oxford)* 2018 May 28; PMID: 29846727

Mediale nasale Dermoidzyste

Katharina Aßmus

Anamnese Der 2-jährige Junge wurde wegen einer seit dem 1. Lebensjahr bestehenden, therapierefraktären Hautveränderung an der linken Nasenwurzel vorgestellt. Initial habe lediglich ein kleiner roter Fleck bestanden, der größer wurde und dann immer wieder blutete und nässte.

Untersuchungsbefund An der linken Nasenwurzel zeigte sich ein 0,5×0,5 cm großer, zentral ulzerierter, hämorrhagisch verkrusteter Knoten. Das Kind war ansonsten gesund (► **Abb. 12**).

Dermatohistologischer Befund Hypertrophe Epidermis mit flacher Parakeratose. In der oberen Dermis narbige Fibrose und entzündliches Filtrat. Es zeigt sich eine reaktive Veränderung, kein Tumornachweis.

Therapie und Verlauf Initial dachten wir an ein Pilomatrixom oder eine Epidermoidzyste. Die Biopsie zeigte nur reaktive Veränderungen ohne Tumornachweis. Eine symptomatische Behandlung (Fixkombination Fusidinsäure/Betamethason) besserte den Befund nur minimal. Eine genaue Betrachtung der Nase zeigte eine kleine, rundliche Atrophie an der Nasenspitze, was zur Verdachtsdiagnose einer medialen nasalen Dermoidzyste mit Fistelgang führte. Im MRT des Schädels zeigte sich eine Nasenfistel von der Nasenspitze bis zum linksseitigen oberen Anteil des Nasenflügels. Eine intrakranielle Beteiligung lag nicht vor. Die gesamte zystische Struktur mit Fistelgang wurde in der HNO-Klinik operativ saniert. Hierunter heilten die Hautveränderung ab.

Kommentar Dermoidzysten gehören zu den entwicklungs-geschichtlich bedingten Zysten, wie z. B. auch die laterale Halszyste [1]. Dermoidzysten kommen v. a., mittig oder lateral gelegen, periorbital, nasal oder genital vor. Klinisch treten sie meist in den ersten Lebensjahren in Erscheinung. Durch Fistelgänge können sie Anschluss an weitere Körperorgane haben.

Bei der medialen nasalen Dermoidzyste ist der Ursprung stets mittig in der Nasenregion gelegen. Die Lokalisationshöhe zeigt sich variabel von der Nasenspitze bis hin zur nasoglabellaren Region, meist aber an der Nasenspitze [2]. Hier zeigt sich eine kleine Einsenkung oder ein Knoten. Die Mündung kann variabel sein. Häufig ist sie, wie in unserem Fall, an der lateralen Nasenwurzel. Dort treten Schwellungen, lokale Infektionen, Blutungen und Sekretabsonderung auf. Sogar eine intrakranielle Ausbreitung ist möglich. Diese wird in 10–45% der Fälle beschrieben [2]. Diese kann zu Komplikationen (Meningitis, intrakranielle Abszesse) führen.



► **Abb. 12** Mediale nasale Dermoidzyste: hämorrhagische Kruste Nasenwurzel links; Einsenkung auf dem Nasenrücken.

Im zweiten Embryonalmonat kommt es zur Annäherung der mittleren Nasenfortsätze mit einer Verschmelzung der beiden Epithelauskleidungen, die sich normalerweise anschließend vollständig zurückbilden. Verbleiben Epithelreste, so kann es zur Ausbildung einer Fistel oder Epidermoidzyste führen [3]. Bei der nasalen Dermoidzyste wird eine familiäre Häufung diskutiert [5]. Männer scheinen häufiger betroffen zu sein [6].

Differenzialdiagnostisch kommen andere nasale kongenitale Fehlbildungen wie Gliome und Enzephalozelen infrage [4]. Da klinisch der meist impetiginisierte Ausführungsgang im Vordergrund steht, kommt es zu Fehldiagnosen wie Pyodermie oder Tumor.

Als Dermatologe ist es wichtig, Dermoidzysten und Fisteln bei chronischen Infektionsherden bzw. unklaren Knoten im Gesicht differenzialdiagnostisch zu bedenken. Ein MRT bestätigt die Diagnose. Eine dermatologische operative Sanierung ist obsolet, da die gesamte Struktur entfernt werden muss.

Literatur

- 1 Plewig G, Landthaler M, Walter B et al. *Braun-Falco's Dermatologie, Venerologie und Allergologie*. 6. Auflage, 2012; 1616–1618
- 2 Zapata S, Kearns DB. Nasal dermoids. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 14: 406–411
- 3 Dazert S, Schmieder K, Gurr A et al. Management medianer Nasenfisteln mit intrakranieller Ausbreitung. *Laryngo-Rhino-Otologie* 2004; 83: 29–32
- 4 Hedlund G. Congenital frontonasal masses: Developmental anatomy, malformations, and MR imaging. *Pediatr Radiol* 2006; 36: 647–662
- 5 Anderson PJ, Dobson C, Berry RB. Nasal dermoid cysts in siblings. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 44: 155–159
- 6 Rahbar R, Shah P, Mulliken JB et al. The presentation and management of nasal dermoid: A 30-year experience. *Arch Otolaryngol – Head Neck Surg* 2003; 129: 464–471

Lineare IgA-Dermatose

Gustav Hauck

Anamnese Ein 60-jähriger Patient stellte sich mit seit 2 Monaten initial an den Füßen beginnenden, flächigen, randbetonten, juckenden Hautveränderungen vor. Eine initiale Terbinafin-Therapie war wirkungslos. Unter systemischen Kortikosteroiden besserte sich der Befund, rezidierte aber sofort bei Dosisreduktion. Eine auswärtige Histologie zeigte eine neutrophilenreiche Entzündung.

Befund Initial multiple, flächige, randbetonte, teils konfluierende, vereinzelt schießscheibenartige, rote Flecken und Plaques an Stamm, Armen und Beinen (► **Abb. 13 a**). Die Mundschleimhaut war unauffällig. 3 Monate nach Beginn der Erkrankung entwickelten sich vereinzelt Blasen.

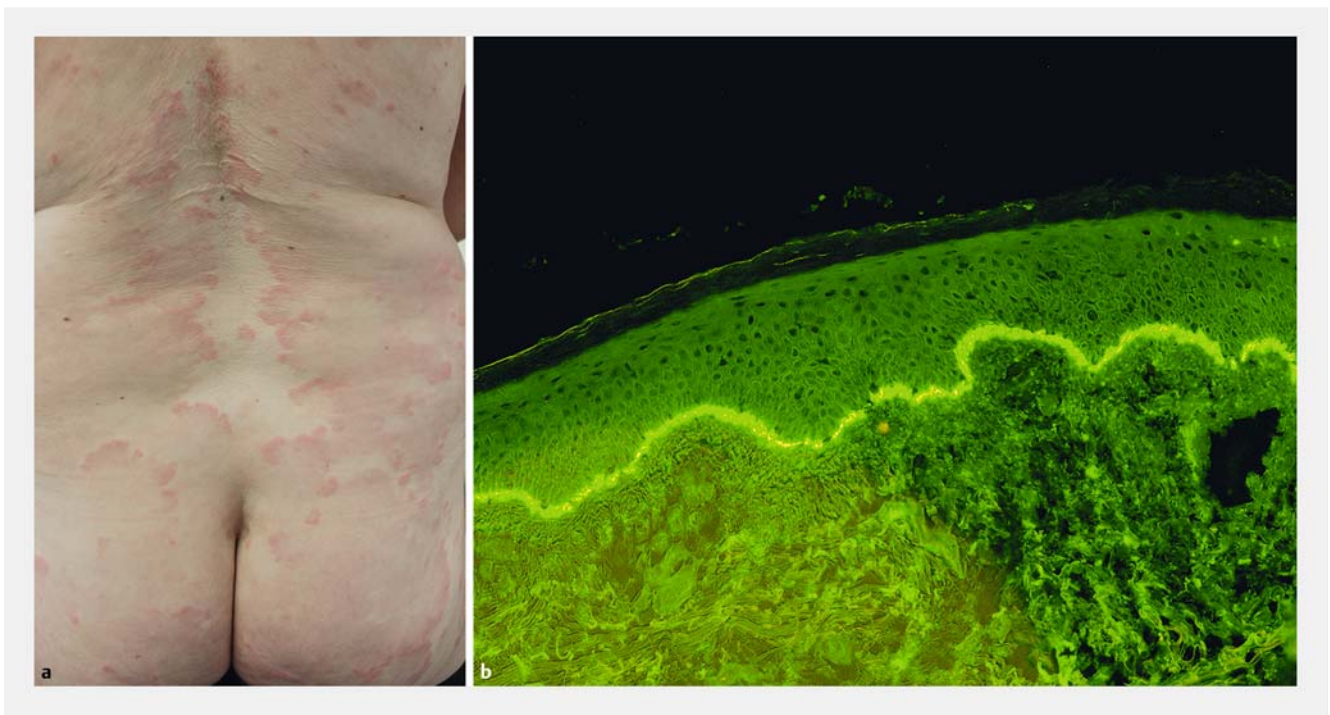
Diagnostik In periläsional der Blasen entnommenen Proben zeigte sich in der Immunfloreszenz eine lineare Ablagerung von IgA entlang der dermoepithelialen Junktionszone (► **Abb. 13 b**). Die serologischen Parameter von Anti-Gliadin-AK, Anti-Endomysium-AK und Anti-Transglutaminase waren negativ. Damit konnte eine lineare IgA-Dermatose gesichert werden.

Therapie und Verlauf Nach Diagnosestellung leiteten wir eine systemische Therapie mit Dapson (50 mg 2×tgl.) ein, topisch wurde mit steroidhaltigem Externum behandelt. Nach 4 Wochen nahm der Eruptionsdruck ab, nach 4 Monaten war der Patient anhaltend erscheinungsfrei. Eine Dosisreduktion und ein Auslassversuch sind geplant.

Kommentar Die lineare IgA-Dermatose, Erstbeschreibung 1979, ist die häufigste Autoimmundermatose in der Kindheit (durchschnittlich 4. Lj.). Bei Erwachsenen tritt sie meist ab dem 60. Lebensjahr auf. Zielautoantigene sind das 97 kDa-Protein (Degenerationsprodukt des BPAG2 = bullöses Pemphigoid-Antigen), LAD285, ein 180 kDa-Protein. Beschrieben werden auch Antikörper gegen 255-, 145-, 100 kDa-Proteinbanden sowie Kollagen VII. Eingeteilt wird die lineare IgA-Dermatose nach vier Kriterien: Alter des Beginns, idiopathische Genese oder Genese im Zusammenhang mit der Einnahme von Medikamenten und dem Vorhandensein von lymphoproliferativen Malignomen. Therapie der Wahl ist neben systemischen Steroiden Dapson als Langzeittherapie. Die Prognose der Erkrankung ist gut, wobei die Dauer der Erkrankung variiert. Bei der arzneimittelgetriggerten linearen IgA-Dermatose dauert es 1–5 Monate bis zu voller Remission. Im Gegensatz dazu zeigen sich bei den idiopathischen linearen IgA-Dermatosen im Schnitt mit 6,9 Jahren deutlich längere Verläufe.

Literatur

- 1 Chorzelski TP, Jablonska S. IgA linear dermatosis of childhood. *Br J Dermatol* 1979; 101: 535–542
- 2 Zillikens D, Wever S, Roth A et al. Incidence of autoimmune subepidermal blistering dermatoses in a region of central Germany. *Arch Dermatol* 1995; 131: 957–958
- 3 Lorette G, Georgesco G. Linear IgA bullous dermatosis. *Presse Med* 2010; 39: 1076–1080
- 4 Lings K, Bygum A. Linear IgA bullous dermatosis: a retrospective study of 23 patients in Denmark. *Acta Derm Venereol* 2015; 95: 466–471



► **Abb. 13 a** Lineare IgA-Dermatose: flächige, randbetonte, teils konfluierende, rote Flecken und Plaques am Rücken. **b** Direkte Immunfluoreszenz: lineare IgA-Ablagerung an der dermo-epidermalen Grenzzone.



► **Abb. 14** a Mykoid: juckendes, kleinpapulöses Exanthem am Abdomen. b Tinea cruris: randbetonter roter Plaque.

Mykoid bei Tinea cruris

Flavia Angeletti

Anamnese Eine 43-jährige Patientin wurde wegen seit 5 Tagen bestehenden, stark juckenden und brennenden Hautveränderungen vorgestellt. Diese begannen an Bauch und Armen und breiteten sich auf das übrige Integument aus. Die Patientin fühlte sich krank (Temperatur bis 38 °C). Systemische Steroide über zwei Tage besserten den Befund nicht. Vorerkrankungen und Medikamenteneinnahmen wurden verneint.

Untersuchungsbefund Schlanke Patientin in reduziertem Allgemeinzustand. Es fanden sich am gesamten Integument multiple, disseminiert verteilte, stecknadelkopfgroße, erythematöse Papeln, die teils zu Plaques konfluieren (► **Abb. 14 a**). Vereinzelt zeigten sich kleine Vesikel. Die Kopfhaut war flächig gerötet. Am rechten Unterschenkel zeigte sich ein flächiges Erythem mit leichter Randbetonung (► **Abb. 14 b**). Die Schleimhäute waren unauffällig.

Dermatohistologischer Befund 1) Flanke: akute, mild bis mäßig ausgeprägte spongiotische Ekzemreaktion. 2) Unterschenkel: Tinea profunda mit Nachweis von Pilzhyphen.

Mykologischer Befund *T. mentagrophytes* (Material vom rechten Unterschenkel).

Therapie und Verlauf Klinisch und histologisch wurde die Diagnose einer Tinea cruris mit Mykoid (id-Reaktion) gestellt. Eine systemische antimykotische Therapie mit Terbinafin 250 mg tgl. über 14 Tage wurde eingeleitet und 2 × wöchentlich über weitere 4 Wochen fortgesetzt. Lokal kam Ciclopirox-Creme zur Anwendung. Der Juckreiz wurde symptomatisch behandelt. Darunter kam es zu einer raschen Befundbesserung mit Rückgang des Juckreizes.

Kommentar Bei der sogenannten „id-Reaktion“ handelt es sich um eine sekundäre immunologische Reaktion auf zirkulierende mikrobielle Antigene wie Bakterien, Pilze, Viren oder Parasiten. Dabei kommt es, meist am Höhepunkt der Infektion, zu einer allergischen Fernreaktion auf lokalisierte Infekte. Id-Reaktionen auf Tinea corporis und pedis, die als häufigste Auslöser gelten, werden in bis zu 17 % der Fälle beschrieben. V. a. *Trichophyton mentagrophytes* ist oftmals nachweisbar. Klinisch manifestieren sich id-Reaktionen mannigfaltig. Lokalisierte oder exanthematisch verteilte Papeln und Bläschen, wie in unserem Fall, aber auch Erythema nodosum und Erythema multiforme wurden beschrieben. Begleitsymptome wie allgemeines Krankheitsgefühl, Fieber, Leukozytose, Lymphozytose und Gelenksbeschwerden zu Beginn der Erkrankung sind möglich. Die Erreger sind fernab der lokalisierten Infektion nicht nachweisbar. Mit der Elimination der Antigene heilen die Hautveränderungen spontan ab. Wichtigstes Therapieziel ist daher die Identifikation und Behandlung der zugrundeliegenden Infektion.

Literatur

- 1 Ilkit M, Durdu M, Karakas M. Cutaneous id reactions: A comprehensive review of clinical manifestations, epidemiology, etiology, and management. *Crit Rev Microbiol* 2012; 38:191 – 202
- 2 Grappel SF, Bishop CT, Blank F. Immunology of dermatophytes and dermatophytosis. *Bacteriol Rev* 1974; 38: 222 – 250
- 3 Gianni C, Betti R, Crosti C. Psoriasiform id reaction in tinea corporis. *Mycoses* 1996; 39: 307 – 208



► **Abb. 15 a** Generalisiertes Ekzem am Stamm/an den Extremitäten (Ausgangsbefund). **b** Verlauf: drei Tage nach Karenz der Prothese.

Hämatogen streuendes Kontaktekzem durch Zahnprothese

Arash Valipour

Anamnese Eine 86-jährige Patientin stellte sich mit seit ca. 2 Jahren bestehenden, generalisierten und juckenden Hautveränderungen vor. Mehrere stationäre Aufenthalte konnten zwar die Diagnose eines hämatogen streuenden Kontaktekzems histologisch bestätigen, jedoch blieb der Auslöser unbekannt. Aktuell war die Haut nach einem erst kürzlich stattgefundenen Aufenthalt in einer anderen Hautklinik wieder exazerbiert.

Untersuchungsbefund Es fanden sich generalisierte, symmetrische, flächige, hellrote, unterschiedliche große, scharf begrenzte und z.T. schuppige Maculae und Plaques (► **Abb. 15 a**).

Dermatohistologischer Befund Man sah eine leicht akanthotische und spongiotische Epidermis mit flacher, kompakter Orthokeratose. In der oberen Dermis zeigte sich ein eher mildes entzündliches Infiltrat aus Lymphozyten und Makrophagen. Ganz vereinzelt neutrophile und eosinophile Granulozyten.

Therapie und Verlauf Aufgrund der Voraufenthalte war die Diagnose bereits bekannt. Eine ausführliche Anamnese mit der Frage nach potenziellen Auslösern konnte mehrere verdächtige Substanzen identifizieren. Trotz Umstellung bzw. Absetzen diverser Mundspüllösungen, Externa sowie aromatisierter Nahrungsergänzungsmittel konnte keine adäquate Besserung erreicht werden. Eine Prednisolontherapie mit 1 mg/kgKG besserte den Befund ebenfalls nicht. Eine nochmalige intensive Exploration ergab einen zeitlichen Zusammenhang zu einer neuen Zahnprothese. Nach Karenztest besserte sich

der Befund sukzessive auch ohne systemische Prednisolontherapie (► **Abb. 15 b**). Nach Re-Exposition rezidierten die Hautveränderungen nach einem Tag.

Kommentar Das hämatogen streuende Kontaktekzem ist durch eine Typ IV-Sensibilisierung gegen ein Allergen charakterisiert. Bei einer Resorption über die Schleimhaut kann das Allergen hämatogen streuen und somit fernab der Kontaktstelle Ekzeme auslösen.

Das klinische Bild entspricht einem klassischen, allergischen Kontaktekzem, wobei ein an der Haut lokalisierter Ausgangsherd oft fehlt. Eine kontinuierliche Allergen Zufuhr vorausgesetzt, können suberythroderme Befunde entstehen, welche die Patienten u. a. als äußerst unangenehmen Pruritus wahrnehmen (► **Abb. 15 a**).

Häufige Allergene sind ätherische Öle, Nahrungsergänzungsmittel, Lebensmittel-Zusatzstoffe, aromatisierte Lutschpastillen bzw. Zahncremes oder z. B. Metallsalze, insbesondere bei Patienten mit einer atopischen Diathese. Eine zielgerichtete Anamnese führt i. d. R. schnell zur auslösenden Substanz. Gegebenenfalls kann ein durch den Patient geführtes Ernährungstagebuch herangezogen werden. Die Anamnese sollte auch Prothesenmaterial abdecken, um diese seltene Ursache mit zu berücksichtigen. So konnte in diesem Fall alleine durch Weglassen der Zahnprothese und somit der Vermeidung der Allergen Zufuhr ein guter Hautbefund nach bereits drei Tagen erreicht werden (► **Abb. 15 b**). Eine allergologische Abklärung der in der Zahnprothese enthaltenen Stoffe war leider nicht mehr möglich, da die kardial schwer vorerkrankte Patientin zwischenzeitlich verstarb.

Literatur

- 1 Erdmann SM, Merk HF. Hämatogenes Kontaktekzem durch Nahrungsmittel. *Allergo J* 2010; 19: 264–271
- 2 Pigatto PD, Brambilla L, Ferrucci S et al. Systemic allergic contact dermatitis associated with allergy to intraoral metals. *Dermatol Online J* 2010; 20. <https://escholarship.org/uc/item/74632201>

Therapierefraktäre Halsschmerzen: Primäraffekt unter dem Bild eines Tonsillen-Karzinoms

Su Youn Becker-Weimann

Anamnese Ein 43-jähriger Patient litt seit ca. 3 Wochen an Halsschmerzen mit Schluckbeschwerden. Wegen des V. a. Tonsillenkarzinom waren bereits eine Tonsillektomie und Lymphknotenexstirpation zervikal links durchgeführt worden. Die Verdachtsdiagnose konnte jedoch histologisch nicht bestätigt werden. Zur weiteren differenzialdiagnostischen Klärung erfolgte die Vorstellung. Der Patient war homosexuell und vor Auftreten der Beschwerden im Urlaub auf Gran Canaria.

Untersuchungsbefund Laut Arztbericht der HNO-ärztlichen Kollegen bestand vor der Tonsillektomie ein exulzierierter Tumor an der einseitig vergrößerten linken Tonsille sowie eine schmerzlose Halslymphknotenschwellung linksseitig (► **Abb. 16 a, b**).

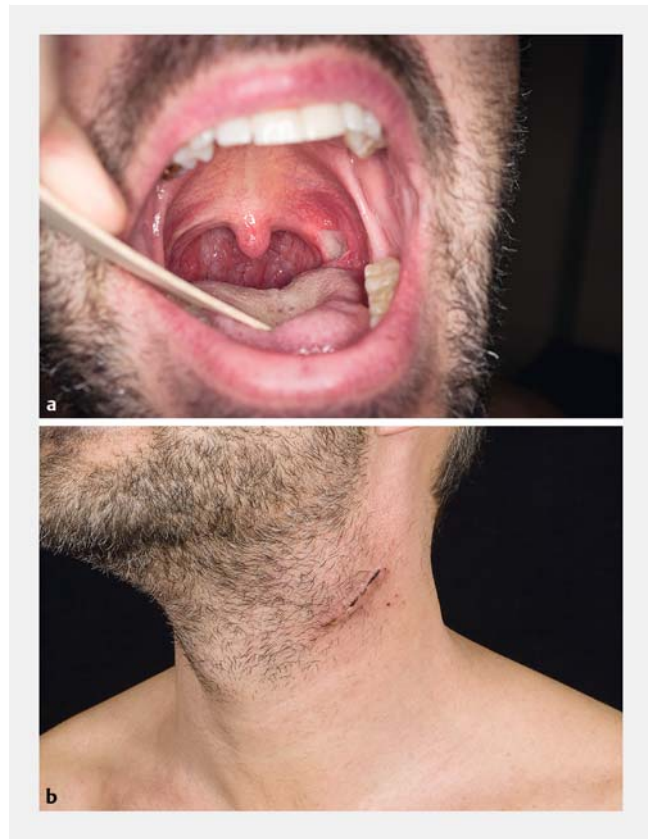
Histopathologischer Befund Die Histologie aus der Tonsillenregion links zeigte eine teils florid-ulzeröse, chronisch granulierende Entzündung. Hier sowie im untersuchten Lymphknoten zervikal links fand sich, auch nach Immunhistochemie, kein Anhalt für Malignität.

Serologischer Befund Die Syphilis-Serologie war positiv: TPPA 1:2560. VDRL-Mikroflokkungstest 1:4, Treponema pallidum Immunblot IgM 1:320. Damit konnte bei negativer Anamnese bez. einer vorbekannten Syphilis eine akute behandlungsbedürftige Infektion diagnostiziert werden.

Therapie und Verlauf Bei dem Patienten bestand ein syphilitischer Primäraffekt unter dem Bild eines Tonsillenkarzinoms. Die Behandlung erfolgte mit Benzathinpenicillin 2 × 1,2 g intramuskulär. Anhalt für weitere sexuell übertragbare Erkrankungen wie HIV, Gonorrhoe oder eine Chlamydieninfektion ergaben sich nicht.

Kommentar Syphilis ist eine weltweit vorkommende Infektionskrankheit, verursacht durch das Bakterium *Treponema pallidum*. Die Erkrankung durchläuft regelhaft verschiedene Stadien. Die Diagnose einer Syphilis ist nicht immer einfach, da das klinische Bild sehr variantenreich ist. So wurden syphilitische Hautveränderungen, v.a. Primäraffekte, aber auch Manifestationen im Stadium II mehrfach als Neoplasie fehlgedeutet.

Die Lokalisation des syphilitischen Primäraffektes war bei unserem Patienten so ungewöhnlich, dass HNO-ärztliche Kollegen keine Syphilisinfektion vermuteten. Der makroskopische Befund beim Primäraffekt an der Tonsille oder am Penis kann aber durchaus klinisch wie ein Karzinom imponieren. Auch



► **Abb. 16 a** Z. n. Tonsillektomie links bei V. a. Tonsillenkarzinom. **b** Z. n. Lymphknotenexstirpation zervikal links bei V. a. Tonsillenkarzinom.

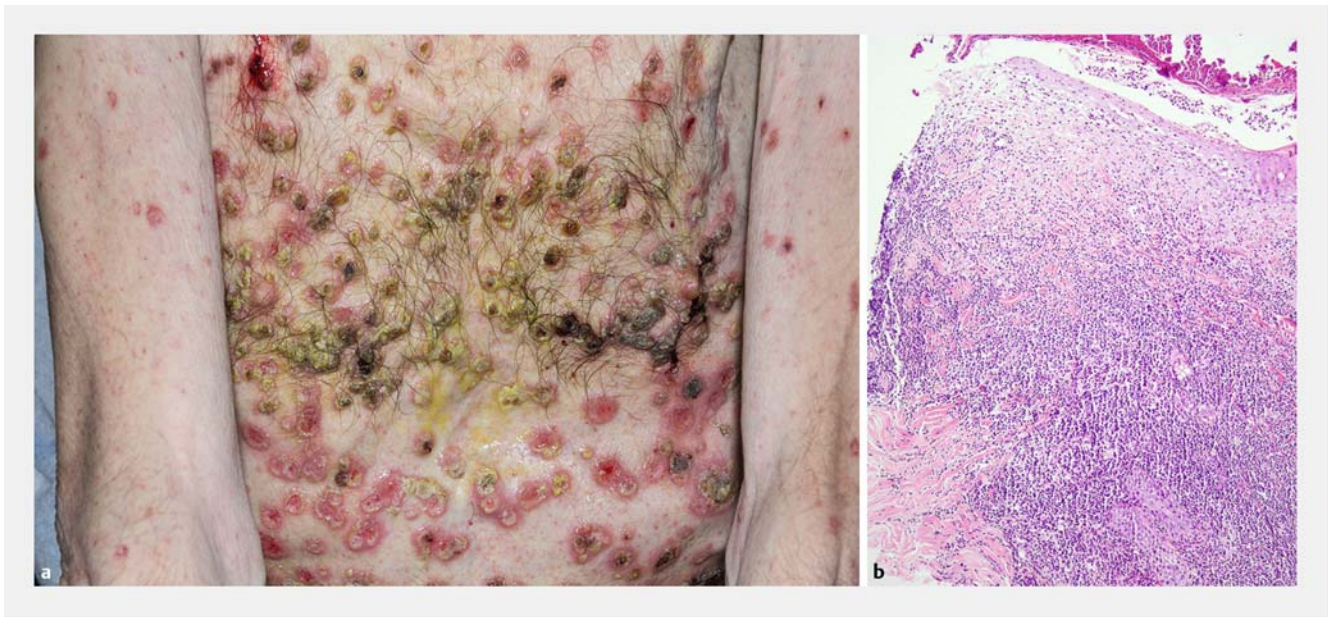
heute noch muss bei der Differenzialdiagnose von Neoplasien an die Syphilis gedacht werden.

Literatur

- 1 Plewig G, Braun-Falco O, Ruzicka T. Braun-Falco's Dermatologie, Venereologie und Allergologie. 7. Aufl. Berlin: Springer; 2018
- 2 Lobato-Berezo A, Imbernon-Moya A, Martinez-Perez M. Tonsillar chancre as unusual manifestation of primary syphilis. *Dermatol Online J* 2015 Apr 16; 21(4). pii: 13030/qt6gn70381
- 3 Tsaor I, Ochsendorf FR, Bug R et al. [Primary syphilitic lesion mimicking penile cancer. Atypical manifestation with an unconventional diagnostic approach]. *Urologe* 2009; 48(10): 1210–1213

Disseminierte impetiginisierte Papeln und Plaques – kutane Infiltration einer chronisch lymphatischen Leukämie

Anamnese Die stationäre Aufnahme des 82-jährigen Patienten erfolgte bei Verdacht auf eine ausgeprägte, therapierefraktäre Pyodermie. Erste Hautveränderungen seien in Form von erythematösen Papeln und Plaques bereits ein Jahr zuvor zentrotrofial aufgetreten. Zahlreiche Therapien (topisch Metronidazol, Kortikosteroide, diverse Antiseptika, mehrere Zyklen oraler



► **Abb. 17** **a** Vorderer Stamm: multiple, gelb verkrustete Papeln und Erosionen. **b** Oberflächlich erodierte Epidermis, seröse Kruste mit zahlreichen neutrophilen Granulozyten, in der Dermis dichte Infiltrate aus atypischen lymphoiden Zellen (HE 100×).

Antibiotika) waren erfolglos. Mehrere Gewebeproben hätten wiederholt den Befund einer Pyodermie erbracht. An Vorerkrankungen bestand eine chronisch lymphatische Leukämie vom B-Zell-Typ (ED 07/2008). Zwei Jahre zuvor sei deshalb eine palliative Chemotherapie mit 4 Zyklen Rituximab und Bendamustin durchgeführt worden. Aktuell befand sich der Patient in halbjährlicher onkologischer Kontrolle.

Untersuchungsbefund Es präsentierte sich ein Patient in reduziertem Allgemeinzustand und kachektischem Ernährungszustand. In der dermatologischen Ganzkörperinspektion fanden sich disseminiert verteilt mit Betonung von Stamm und Gesicht multiple, erythematöse Papeln, Plaques und Nodi, teils erosiv, teils mit gelblichen Krusten (► **Abb. 17 a**).

Histologie In der konventionellen Histologie zeigte sich eine oberflächlich erodierte Epidermis mit aufgelagerter seröser Kruste mit zahlreichen neutrophilen Granulozyten. In der Dermis konnten dichte Infiltrate aus atypischen lymphoiden Zellen gefunden werden. Zudem zeigten sich atypisch differenzierte, helle, spindelige Zellen, die eher epidermo- und annexotrop lokalisiert waren (► **Abb. 17 b**). Immunhistochemisch konnten innerhalb der lymphoiden Infiltrate eine Dominanz von B-Zellen mittels CD20- und CD79a-Färbung nachgewiesen werden. Die CD3-Färbung zeigte wenig positive Zellen.

Therapie und Verlauf Aufgrund der starken Superinfektion erhielt der Patient initial, nach Entnahme von mikrobiologischen Abstrichen und Biopsien, eine Lokaltherapie mit Fucidine-Creme, Tetracyclin/Triamcinolon-Salbe sowie antiseptische Kaliumpermanganat-Bäder. Eine systemische antibiotische Therapie wurde bei erhöhten Entzündungsparametern mit Imipenem (i.v.) und Levofloxacin (p.o.) durchgeführt. Wegweisend für die Diagnosestellung war die oben beschriebene Histologie, welche zur Diagnose einer kutanen Infiltra-

tion bei massivem Progress der vorbekannten B-CLL führte. In unserer interdisziplinären Tumorkonferenz wurde die Indikation zu einer erneuten palliativen Tumorthherapie mit Rituximab gestellt. Kurz vor Therapieeinleitung verstarb der Patient jedoch an akut aufgetretenem Herz-Kreislauf-Versagen.

Kommentar Der hier präsentierte Fall zeigt eine ungewöhnliche Verlaufsform einer kutanen Infiltration einer B-CLL. Die uncharakteristische Klinik mit disseminiertem Verteilungs- und erosiv-impetiginisiertem Erscheinungsmuster sowie die histologischen Voruntersuchungen, die sich mit einer Pyodermie vereinbar zeigten, erschwerten die Diagnosestellung, obwohl die Grunderkrankung bekannt war.

Die chronisch lymphatische Leukämie (CLL) ist, mit einer jährlichen Inzidenzrate von 3–5/100 000, die häufigste Leukämie in Europa und den USA. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 65 Jahren. Chronisch lymphatische Leukämien der B-Zell-Reihe sind durch das Auftreten reifer monoklonaler B-Lymphozyten im Blut, Lymphknoten, in Milz, Leber und Knochenmark gekennzeichnet. Eine leukämische Infiltration der Haut ist deutlich seltener und variiert stark in ihrer Erscheinungsform. Die klinischen Manifestationen umfassen solitäre und disseminiert verteilte Papeln oder Plaques bis hin zu großen Tumorknoten. Seltener wurden auch Erythrodermien, Paronychien und palmare Keratosen beschrieben. Es ist zu betonen, dass kutane Infiltrationen auch bei normwertigen peripheren Blutwerten und fehlender Lymphadenopathie auftreten können. Wesentlich zur Diagnosestellung trägt die histologische und immunhistologische Untersuchung von Gewebeproben bei.

Der Einfluss einer kutanen Manifestation auf die Prognose der B-CLL wird in der Literatur kontrovers diskutiert. Ein Auftreten leukämischer Hautinfiltration nach Diagnosestellung und eine Blastentransformation scheint dabei die Prognose zu verschlechtern.

Literatur

- Redaelli A, Laskin BL, Stephens JM et al. The clinical and epidemiological burdens of chronic lymphocytic leukaemia. *Eur J Cancer Care* 2004; 13: 279–287
- Kalil N, Cheson BD. Management of chronic lymphocytic leukaemia. *Drugs Aging* 2000; 16: 9–27
- Robak E, Robak T. Skin lesions in chronic lymphocytic leukemia. *Leukemia & Lymphoma* 2007; 48: 855–865

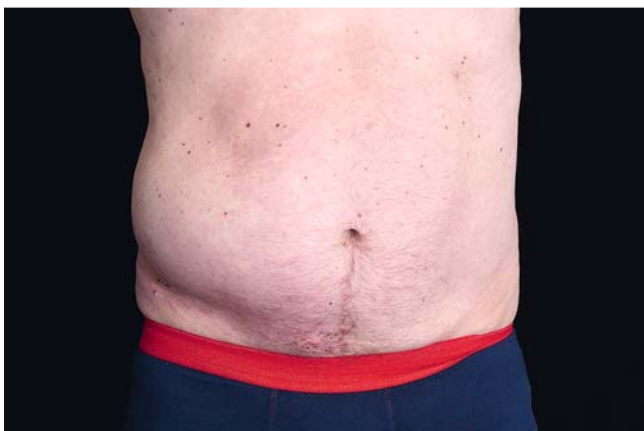
Pseudohernie nach Zoster

Manuel Jäger

Anamnese Ein 64-jähriger Patient, der sich aufgrund eines Zoster abdominalis in stationärer dermatologischer Behandlung befand, machte die betreuenden Stationsärzte bei der morgendlichen Visite auf eine neu aufgetretene, symptomlose Schwellung der Bauchwand aufmerksam. Der aufgebrachte Patient vermutete einen Zusammenhang mit der verordneten Aciclovir-Behandlung (7,5 mg/kg Körpergewicht 3 ×/d).

Untersuchungsbefund Bei der körperlichen Untersuchung konnten eine asymmetrische Schwellung der rechten Flanke sowie multiple, gruppierte, z. T. krustig belegte Erosionen im Segment Th1/Th12 beobachtet werden (► **Abb. 18**). Zusätzlich konnte eine Hypästhesie beim Bestreichen der betroffenen Region sowie eine fehlende Muskelkontraktion festgestellt werden.

Weiterführende Diagnostik Nach einer Literaturrecherche wurde die Verdachtsdiagnose einer Muskelparalyse im Rahmen der Herpes-Zoster-Infektion gestellt. Zum Ausschluss von weiteren Differenzialdiagnosen erfolgten eine Sonografie des Abdomens sowie ein MRT der Brustwirbelsäule. Beide Untersuchungen zeigten Normalbefunde. In der Liquorpunktion ließen sich vermehrt Leukozyten nachweisen. Als Diagnostik der Wahl der vermuteten Muskelparalyse wurde eine Elektromyografie veranlasst, welche zunächst ebenfalls keine Pathologien aufwies. Da typische Veränderungen in der Elek-



► **Abb. 18** Zoster-Pseudohernie: Schwellung der rechten Flanke mit multiplen, gruppierten, z. T. krustig belegten Erosionen im Segment Th1/Th12.

tromyografie oftmals erst verspätet auftreten können und mögliche wichtige Differenzialdiagnosen zuvor bereits ausgeschlossen werden konnten, hielten wir an unserer Verdachtsdiagnose fest.

Therapie und Verlauf Die begonnene Therapie mit Aciclovir wurde für insgesamt 10 Tage fortgesetzt. In Anlehnung an die Therapie des Ramsay-Hunt-Syndroms verordneten wir zusätzlich eine orale Steroidtherapie mit Prednisolon in einer Dosierung von 1 mg/kg Körpergewicht für 5 Tage. In den weiteren Kontrolluntersuchungen konnte eine langsame Besserung der Beschwerden beobachtet werden. Zwei Wochen nach der initialen Elektromyografie wiederholten wir die Untersuchung und konnten hierbei eine typische pathologische Spontanaktivität im Sinne von „sharp waves“ detektieren.

Kommentar Bei der Zoster-Pseudohernie handelt es sich um eine seltene bzw. oftmals nicht diagnostizierte Komplikation einer Herpes-Zoster-Infektion. Diagnostik der Wahl stellt die Elektromyografie dar. Aufgrund der Seltenheit sowie der guten Prognose mit meist selbstlimitierendem Verlauf existieren keine einheitlichen Therapieempfehlungen.

Literatur

- Tagg NT, Tsao JW. Images in clinical medicine. Abdominal pseudohernia due to herpes zoster. *N Engl J Med* 2006; 355: e1
- Chernev I, Dado D. Segmental zoster abdominal paresis (zoster pseudohernia): a review of the literature. *PM R* 2013; 5: 786–790

Verrucae planae juveniles

Christine Wagner

Anamnese Eine 42-jährige Patientin stellte sich mit seit 10 Jahren bestehenden planen Warzen im Gesicht vor. Es waren bereits verschiedene Therapien, u. a. mit Isotrex-Creme 0,05 % und Delimun p.o. ohne Erfolg durchgeführt worden. Die Patientin litt sichtbar unter dem kosmetisch beeinträchtigenden Befund.

Untersuchungsbefund Im Gesicht mit Betonung der seitlichen Wangen zeigen sich multiple, kleine (2–6 mm), hellbraune, flache Plaques, bei einem Hauttyp IV (► **Abb. 19a**).

Therapie und Verlauf Die verschiedenen Therapiemöglichkeiten wurden mit der Patientin besprochen und ein stufenweises Vorgehen empfohlen. Dies erfolgte unter Berücksichtigung möglicher Nebenwirkungen, wie u. a. der Gefahr von Narbenbildung bei destrukturierenden Verfahren oder möglicher Abheilung mit Hypo- oder Hyperpigmentierung (bspw. unter Imiquimod).

Im Sinne einer Stufentherapie wurde zunächst die nebenwirkungsarme wIRA-Lampe (wassergefiltertes Infrarot A) eingesetzt. Als Alternativen diskutiert wurden Imiquimod (Aldara®), Grünteekatechine, Laserablation oder systemische Retinoide.

Schon nach 2 wIRA-Behandlungen konnte die Patientin einen ersten Therapieerfolg verzeichnen. Nach insgesamt 6 Behandlungen war die Patientin erscheinungsfrei. In der 6 Wochen später erfolgten Nachkontrolle waren weiterhin keine Warzen sichtbar, sodass keine der übrigen Therapieoptionen zum Einsatz kommen (► **Abb. 19b**).



► **Abb. 19** a Verrucae planae juveniles vor Therapie. b Verrucae planae juveniles nach wIRA-Therapie.

Kommentar Bei Verrucae planae handelt es sich um eine harmlose Infektionskrankheit durch humane Papillomaviren. Gerade bei Kindern und Jugendlichen ist die Spontanremissionsrate hoch. Durch die exponierte Lage im Gesicht ist der Therapiewunsch bei den Patienten meist stark ausgeprägt. Der Behandlungserfolg von Warzen mittels wIRA-Lampe ist wissenschaftlich belegt.

Bei der wIRA-Lampe werden die wesentlichen Bestandteile des „stechenden“, konventionellen Rotlichts (Infrarot B und C) durch einen speziellen Wasserfilter aus der Strahlung herausgefiltert. Somit kann eine übermäßige und damit schmerzhaftes Erwärmung der Epidermis vermieden werden. Wassergefiltertes Infrarot A erzeugt durch seine Tiefenenergie eine Erwärmung des Gewebes, eine Steigerung der Gewebsperfusion und des partialen Sauerstoffdrucks. Dies führt zu einer lokalen Steigerung der Immunabwehr und damit einhergehend zur Abheilung der Warzen.

Im Allgemeinen ist die wIRA-Behandlung ein nebenwirkungs- sowie schmerzfreies Verfahren und damit eine gute Therapieoption bei Verrucae planae insbesondere auch bei Kindern.

Ein eigener Fallbericht [3] zeigte bei einem vergleichbaren Fall keine Besserung unter einer wIRA-Therapie, aber eine komplette Abheilung nach der Off-label-Anwendung von 10%

Grüntee-Extrakt (Veregen®). Dies zeigt das individuell unterschiedliche Ansprechen auf verschiedene Warztherapeutika und unterstreicht damit die Sinnhaftigkeit der Aufstellung mehrerer Therapieoptionen im Sinne einer therapeutischen Leiter.

Literatur

- 1 Fuchs S, Fluhr J, Bankova L et al. Photodynamic therapy (PDT) and water-filtered infrared A (wIRA) in patients with recalcitrant common hand and foot warts. *Ger Med Sci* 2004; 2: Doc08. Published online 2004 Oct 29
- 2 Hoffmann G. Principles and working mechanisms of water-filtered infrared-A (wIRA) in relation to wound healing. *GMS Krankenhhyg Interdisziplin* 2007; 2 (2): Doc54. Published online 2007 Dec 28
- 3 Clouth A, Schöfer H. Treatment of recalcitrant facial verrucae vulgares with sinocatechins (greentea catechins) ointment. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; 29: 178 – 179

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.