

Testen Sie Ihr Fachwissen

Test Your Knowledge



Dr. med. Dieter Krahl

Autoren

D. Krahl¹,
D. Schnetter²

Institute

¹ Institut für DermatoHisto-
Pathologie Heidelberg

² Dermatologische Praxis
Wendelstein



Abb. 1 Rechts facial betonte papulöse Erythema.

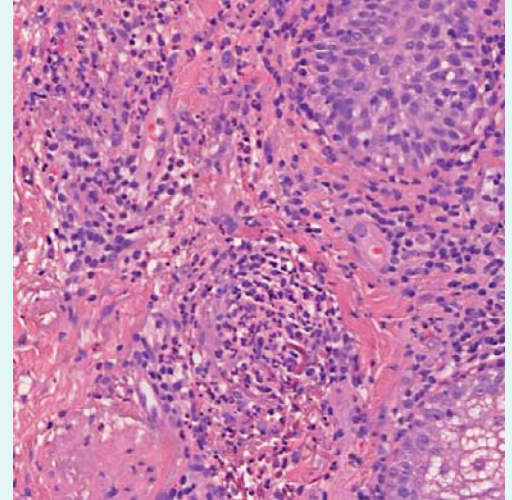


Abb. 2 Parafollikuläres Entzündungsinfiltrat mit lokalisierter leukozytoklastischer Vasculitis.

Anamnese

Die 87-jährige Patientin beklagte seit Mitte September 2014 rötlich-livide, einzeln stehende Papeln an beiden Wangen rechts stärker als links mit Ausdehnung bis zur Nasenwurzel. Subjektiv bestanden weder Juckreiz noch Schmerz. Die Biopsie erfolgte unter der klinischen Verdachtsdiagnose einer Rosacea oder eines Lupus miliaris disseminatus faciei.

Klinischer Befund (© Abb. 1)

Einzeln stehende Papeln ohne Gruppierung finden sich an beiden Wangen mit rechtsseitiger Betonung auf altersgerechter Haut ohne deutliche rosazeartige Erythema oder Teleangiectasien. Die Papeln messen 2,0 mm bis 4,0 mm im Durchmesser und sind vorwiegend dunkelrot tingiert.

Histologischer Befund (© Abb. 2)

In der oberen Koriumhälfte zeigt sich der Schwerpunkt der Veränderungen als perifollikulär und interfollikulär gelegene mischzellige Entzündungsinfiltrate. Von der Epidermis und den Adnexen sind die Entzündungsinfiltrate durch eine schmale freie Grenzzone getrennt gelegen. Auffällig sind multiple Kapillaren, die dicht von neutrophilen und eosinophilen Granulozyten umlagert sind. Die Granulozyten finden sich auch intramural, die Gefäßwände zeigen eine fibrinoide Degeneration und es finden sich einige Kerntrümmer von Granulozyten.

Wie lautet Ihre Diagnose?

(Auflösung nächste Seite)

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1547144>
Akt Dermatol 2016; 42: 77–78
© Georg Thieme Verlag KG
Stuttgart · New York
ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Dr. med. Dieter Krahl
Institut für Dermatohistologie
Mönchhofstr. 52
69120 Heidelberg
DKrahl@dermhst.de

Auflösung



Diagnose: Granuloma faciale eosinophilicum, papulöser Typ.

Kommentar: Das Granuloma faciale eosinophilicum (GFE) zeigt klinisch in der Regel solitäre, infiltrierte, kissenartige Veränderungen der Gesichtshaut, die bei längerem Bestand von einem rot-lividen Farbton zu einer bräunlichen Note wechseln. Neben dieser klassischen Präsentationsform sind noduläre und papulöse multilokuläre Manifestationsvarianten (30%), auch mit extrafazialer Beteiligung (>5%), bekannt [1]. Stirn, Wangen und Nase gelten als Vorzugslokalisationen der klassischen fazialen Form. Charakteristisch findet sich im läsionalen Hautrelief eine Betonung der Follikelostien („Orangenhaut“). Am häufigsten erkranken Erwachsene mittleren Alters, wobei Fälle vom Kindesalter an beschrieben wurden. Klinische Differenzialdiagnosen umfassen u.a. den diskoiden Lupus erythematoses, maligne Lymphome, Basalzellkarzinom, fixes Arzneixanthem und Sarkoidose. Infolge des breiten Spektrums klinischer Präsentationsformen wird die Diagnose oft erst unter dem Mikroskop gestellt.

Histologisch findet sich charakteristisch eine granulozytenreiche Entzündungsreaktion, die in der Regel die Hautadnexa und die Epidermis nicht tangiert, sondern eine sogenannte Grenzzone einhält. Typisch sind feingewebliche Merkmale einer Vaskulitis mit Gefäßwandnekrose, intramural gelegenen Granulozyten und Kerntrümmern. Erythrozytenextravasate führen bei längerem Bestand zu Ablagerung von Eisenpigment als Ursache der klinischen bräunlichen Färbung. Pathogenetisch wird eine lokalisierte Immunkomplexvaskulitis unklarer Ursache postuliert. Die Rolle der eosinophilen Granulozyten, die bei GFE auch fehlen können, ist ungeklärt. Als Manifestationsfaktor gilt UV-Licht wegen der Bevorzugung lichtexponierter anatomischer Areale. Eine Beziehung des GFE zu der histologisch ähnlichen chronisch lokalisierten leukozytoklastischen Vas-

kulitis des Erythema elevatum diutinum (EED) wurde postuliert. Anders als beim EED findet sich aber keine häufigere Assoziation mit internen Erkrankungen wie Kollagenosen oder Para-proteinämien [1].

Allerdings deuten einzelne Fallberichte über eine Manifestation von GFE bei Patienten mit sogenannter eosinophiler angiozentrischer Fibrose auf mögliche extrakutane Zusammenhänge hin. Die eosinophile angiozentrische Fibrose stellt eine Erkrankung der oberen Atemwege und Nasennebenhöhlen dar, die zu lokalen hämorrhagischen Komplikationen und Ventilationsstörungen führen kann [2].

Die Therapieresistenz und Rezidivneigung des GFE haben zu einer Vielzahl von Behandlungsregimes geführt, u.a. mit lokalen Kortikosteroiden, Kryotherapie und Laser-Behandlung [3] sowie systemisch z.B. mit Dapson. Eine Reihe neuerer Fallberichte beschreibt die erfolgreiche topische Anwendung von Tacrolimus. Dieses Therapieansprechen reflektiert auch publizierte pathogenetische Aspekte der Beteiligung von Interferon Gamma und Interleukin 5 beim GFE [4, 5, 6].

Literatur

- 1 Ortonne N, Wechsler J, Bagot M, Grosshans E, Cribier B. Granuloma faciale: a clinicopathologic study of 66 patients. *J Am Acad Dermatol* 2005; 53: 1002 – 1009
- 2 Burns BV, Roberts PF, De Carpentier J, Zarod AP. Eosinophilic angiocentric fibrosis affecting the nasal cavity. A mucosal variant of the skin lesion granuloma faciale. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 223 – 226
- 3 Sewell L, Elston D. Extrafacial granuloma faciale successfully treated with 595-nm pulse dye laser. *J Amer Acad Dermatol* 2008; 58: AB141
- 4 Smoller BR, Bortz J. Immunophenotypic analysis suggests that granuloma faciale is a gamma-interferon-mediated process. *J Cutan Pathol* 1993; 20: 442 – 446
- 5 Gauger A, Ronet C, Schnopp C, Abeck D, Hein R, Köhn FM. High local interleukin 5 production in granuloma faciale (eosinophilicum): role of clonally expanded skin-specific CD4+ cells. *Br J Dermatol* 2005; 153: 454 – 457
- 6 Gupta L, Naik H, Kumar NM, Kar HK. Granuloma faciale with extrafacial involvement and response to tacrolimus. *J Cutan Aesthet Surg* 2012; 5: 150 – 152