

Prurigo Pigmentosa

Zusammenfassung

Die Prurigo pigmentosa ist eine seltene, erstmalig 1971 in Japan beschriebene Dermatose, die sich klinisch durch akute, retikulär angeordnete, stark juckende, rötliche Papeln am oberen Stamm auszeichnet. Nach Abheilung hinterlassen diese retikuläre Hyperpigmentierungen. Wir berichten über einen 18-jährigen Patienten türkischer Abstammung mit Prurigo pigmentosa am Rücken, bei dem unter der Therapie mit Minocyclin langfristig eine Abheilung erreicht wurde.

Abstract

Prurigo pigmentosa is a rare dermatosis, first described in 1971 in Japan. It is clinically characterized by the sudden onset of reticularly arranged, intensely itching reddish papules located on the upper part of the trunc. The inflammation leaves reticular hyperpigmentation. We report on an 18-year-old Turkish patient who developed prurigo pigmentosa on the back. He was successfully treated with minocycline and no recurrence has been observed since then.

Einleitung

Die Prurigo pigmentosa ist eine seltene, erstmalig 1971 in Japan durch Nagashima und Mitarbeiter beschriebene, rezidivierende pruriginöse Erkrankung unklarer Ätiologie, die bevorzugt junge Frauen in den Frühlings- und Sommermonaten trifft. Pathognomonisch ist das akute Auftreten von stark juckenden und rötlichen Papeln am Rücken, pectoral und im Nacken, die unter Hinterlassung von retikulären Hyperpigmentierungen abheilen [1,4,7,10,18]. Das histopathologische Bild ist wenig charakteristisch.

Im Gegensatz zu den mittlerweile über 300 in Japan publizierten Fällen von Prurigo pigmentosa finden sich in der Fachliteratur aus dem europäischen Raum lediglich wenige Einzelfälle [1,3,5,6]. In der vorliegenden Kasistik beschreiben wir diese seltene und in der Praxis noch zu wenig bekannte Dermatose

bei einem 18-jährigen Patienten türkischer Abstammung. Unter der Therapie mit Minocyclin 100 mg täglich heilte die Prurigo pigmentosa nach 2 Wochen vollständig ab und rezidierte seitdem nicht mehr. Ein möglicher Auslöser wurde nicht gefunden.

Anamnese

Der 18-jährige Mann türkischer Herkunft klagte über seit einem Jahr rezidivierend auftretende, stark juckende Entzündungen am Rücken, die gelegentlich nässen würden. Die initial makulo-papulö-urtikariellen Effloreszenzen heilten über ein krustiges Zwi-

¹ Als Poster vorgetragen an der 132. Tagung der Vereinigung Südwestdeutscher Dermatologen in Ludwigshafen/Rhein vom 19. bis 20.9.2003.

Institutsangaben

Hautklinik der SLK Kliniken Heilbronn, Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Heidelberg,
(Direktor: Prof. Dr. med. Dj. Djawari)

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Dj. Djawari · Hautklinik am Gesundbrunnen · 74064 Heilbronn · E-mail: djalil.djawari@slk-kliniken.de

Bibliografie

Akt Dermatol 2004; 30: 167–170 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York · DOI 10.1055/s-2004-814509
ISSN 0340-2541



Abb. 1 Teils exkorierte, bräunliche Papulae am Rücken eines 18-jährigen Patienten mit Prurigo pigmentosa.



Abb. 2 Patient von Abb. 1 nach der Therapie mit Minocyclin, Abheilung aller Herde mit postinflammatorischer retikulärer Pigmentierung.

schenstadium unter Narbenbildung und Pigmentierung ab. Isolation führte nicht zur Exazerbation. Auswärtige ambulante Untersuchungen einschließlich allergologischer Testungen hatten keine diagnostische Klärung herbeiführen können. Im Übrigen seien bei gänzlichem Wohlbefinden keine Vorerkrankungen bekannt. Die Familien- und Medikamentenanamnese war leer. Bisherige systemische und lokale Therapien mit Glukokortikosteroiden, Antibiotika und Resochin schlugen fehl.

Befund

Es fanden sich am Rücken V-förmig verteilt multiple, zumeist follikulär gebundene, rötliche bis bräunliche Knoten und Knötchen, z.T. mit Exkoriationen, krustösen Auflagerungen und Hy-

perpigmentierungen ohne wesentliche akute Entzündungszeichen (Abb. 1). Das übrige Integument war erscheinungsfrei.

Histopathologischer Befund

PE (akutes Stadium): Es fand sich eine fokale ekzemartige Reaktion mit leichter chronischer perivaskulärer Entzündung. Auffallend waren eine erhebliche herdförmige intraepidermale neutrophile Durchsetzung und Papillenspitzenabszesse auch mit kleinen Bläschen. Im Stratum papillare und reticulare war ein Ödem mit lockerem, v.a. perivaskulärem, lympho-histiozytärem, entzündlichem Infiltrat sichtbar.

Eine Mucinablagerung war nicht nachweisbar. Eine Hyalinose mit Verdickung der Basalmembran konnte ausgeschlossen werden.

Labor

BSG, kleines Blutbild, CRP, Antistreptolysintiter, Transaminasen, AP, LDH, Blutfette, BZ, Harnsäure, RF, Eisen, Kreatinin, IgE und Gesamtporphyrine waren normal.

Therapie und Verlauf

Eine sichere Einordnung der Dermatose war zunächst nicht möglich. Als Arbeitsdiagnose gingen wir von rezidivierenden Follikulitiden mit postinflammatorischen Hyperpigmentierungen aus. Da eine Therapieresistenz aller bisheriger oraler und lokaler Therapeutika wie Antibiotika, Resochin und Glukokortikosteroide bereits beobachtet werden konnte, wurde lediglich lokal mit harnstoffhaltigen Externa therapiert. Die Erkrankung rezidierte im Verlauf darunter innerhalb weniger Wochen. Differenzialdiagnostisch wurden das REM-Syndrom, die erythropoetische Protoporphyrinurie, die Urticaria pigmentosa, lineare-IgA Dermatose und schließlich auch die Prurigo pigmentosa diskutiert. Aufgrund der Klinik, Morphologie, Lokalisation, Symptomatik, Histologie und der laborchemischen Ergebnisse (unauffällig) konnten die obigen erstgenannten Differenzialdiagnosen ausgeschlossen und die Prurigo pigmentosa diagnostiziert werden. Unter der oralen Therapie mit Minocyclin 2 × 50 mg/die war der Patient innerhalb von 14 Tagen erscheinungs- und beschwerdefrei. Lediglich eine Persistenz der postinflammatorischen Hyperpigmentierungen wurde beobachtet (Abb. 2). Ein erneutes Rezidiv ist bis heute ausgeblieben.

Diskussion

Die durch Nagashima und Mitarbeiter 1971 erstbeschriebene Prurigo pigmentosa ist eine seltene, rezidivierende, pruriginöse Erkrankung, die bevorzugt bei jungen Frauen insbesondere in den Frühlings- und Sommermonaten auftritt [18]. In der japanischen Fachliteratur finden sich mittlerweile über 300 Fälle dokumentiert. Aus dem angloamerikanischen und deutschsprachigen Raum sind in den letzten 15 Jahren lediglich Einzelfälle, in der Gesamtheit etwa 30 berichtet worden. Hierbei handelt es sich

meist um asiatische und dunkelhäutige Patienten [1,3,5–7,15]. Typischerweise finden sich an den Prädilektionsstellen Hals, Brust, Schultergürtel und Rücken, und seltener an der Stirn, in der Lumbal- und Sakralregion wie auch an den Beugeseiten der Extremitäten stark juckende, rötliche Papeln und urtikarielle Erytheme, die unter Hinterlassung einer retikulären Hyperpigmentierung abheilen. Bei helleren Hauttypen treten die Hyperpigmentierungen seltener auf. Es wurden Spontanverläufe zwischen sechs Monaten und zehn Jahren berichtet, wobei die Schübe selbst 1–2 Wochen dauerten und rezidierten [1,7,10].

Als Differenzialdiagnosen kommen einige, zumeist seltene Erkrankungen infrage, die häufig mit postinflammatorischer Pigmentierung einhergehen. Gut bekannt sind Prurigo simplex subacuta, Melanoderma reticularis calorica, Ashy-Dermatitis, Lichen amyloidosus, Lichen planus pigmentosus, Dermatitis herpetiformis, lineare IgA-Dermatitis oder der subakute kutane Lupus erythematoses. Diese lassen sich gut anhand der Klinik, Anamnese, Labor und histopathologischer Befunde abgrenzen.

Als weitere, selten oder sehr selten vorkommende Differenzialdiagnosen sind zu erwähnen: Papillomatosis confluens et reticularis (Gougerot und Carteaud), Morbus Dowling-Degos, Erythema dyschronicum perstans, Poikiloderma atrophicans vasculare, transiente akantholytische Dermatoze (M. Grover), Pigmentatio maculosa eruptiva idiopathica, Dermopathia pigmentosa reticularis und Dyskeratosis congenita (Zinsser-Engmann-Cole-Syndrom) [1,7,15].

Die Laborparameter sind im Allgemeinen nicht pathologisch verändert, obwohl in einigen Veröffentlichungen ein beträchtlicher Anteil der Patienten eine Ketonämie bzw. -urie und Hyperglykämie im Rahmen eines Diabetes mellitus aufwiesen [1,5,7,9,11,14,19].

Histologisch zeigt sich ein unspezifisches lichenoides Entzündungsmuster, das hinweisend auf die Diagnose sein kann. Die Epidermis erscheint dabei fokal parakeratotisch verhornend, mit abschnittsweiser Spongiose, Einzelzellnekrosen, selten Dyskeratose und Vakuolisierung von basalen Keratinozyten. Weiterhin finden sich Papillomatose und ein dermoepidermales, perivaskuläres entzündliches Infiltrat, das zu Beginn vornehmlich neutrophil und später lymphohistiozytär imponiert. Im Verlauf ist die Bildung von Intraepidermal- und Papillenspitzen-Abszessen möglich. Als feingewebliches Korrelat der Hyperpigmentierung findet sich in älteren Läsionen eine ausgeprägte Pigmentinkontinenz [1,3,8,10,11,15]. Die direkte Immunfluoreszenz ist negativ [3,7].

Die Ätiologie ist weitgehend unbekannt. Es wird ein Zusammenwirken verschiedener Faktoren angenommen. Dabei scheinen Stoffwechselstörungen bzw. -veränderungen eine wichtige Rolle zu spielen. In diesem Zusammenhang werden der Diabetes mellitus, Reduktionsdiäten und die Schwangerschaft genannt. Als gemeinsames Bindeglied erscheint dabei die vermehrte Ketonbildung [1,8,9,11,14,17,19]. In der japanischen Fachliteratur sind zahlreiche Fälle bekannt, in denen bei Prurigo pigmentosa gleichzeitig ein Diabetes mellitus vorlag. In mindestens 10 publizierten Fällen heilte die Prurigo pigmentosa nach der diabetischen Einstellung ohne weitere spezifische Therapie ab und rezi-

divierte lediglich dann, wenn der Diabetes mellitus erneut entgleist war [1,7,9,14,17,19]. In den meisten Veröffentlichungen korrelierte die Ketonämie präziser als der BZ-Spiegel mit der Hauterkrankung, weshalb angenommen wurde, dass die Ketone möglicherweise eine Rolle in der Pathogenese spielen könnten. Eine Vermutung dabei ist, dass sich die Ketone um die Blutgefäße anhäufen und so eine perivaskuläre Entzündung erzeugen, die ihrerseits die Prurigo pigmentosa triggert [8,11]. In einem in Deutschland beschriebenen Fall einer 40-jährigen, schlanken Frau wurde ein Zusammenhang mit Stresssituationen aufgedeckt [7].

Wenn auch seltener und schlechter belegt, wurden exogene Faktoren als Auslöser beobachtet. In der Fachliteratur finden sich Hinweise auf Kontaktallergene (Parastoffe in Textilien, Bleichstoffe wie Trichlorphenol, chromathaltige Akkupunkturadeln), Irritantien wie die Reibung durch die Kleidung und ein Wismuthaltiges Antacidum [1,6–8,10,12,16]. Gegen eine kontaktallergische oder irritative Auslösung spricht das fehlende Ansprechen auf Steroide. Da die Effloreszenzen häufig follikulär gebunden auftreten, wurde auch eine Keimbeseidlung angesprochen, ohne allerdings nähere Hinweise auf einen Keim [1]. Da die meisten Patienten aus dem asiatischen Raum stammen oder einen dunklen Hauttyp aufweisen, sollten genetische Faktoren ebenso erwogen werden.

Therapeutikum der Wahl ist Minocyclin in einer täglichen Dosierung von 100–200 mg über z. B. einen Monat. Alternativ wurden auch die Makrolide Clarithromycin und Roxithromycin erfolgreich eingesetzt [2,5,10,13,15]. DADPS und Sulfamethoxazol sind ebenfalls initial wirksam, führten aber meistens zu keiner dauerhaften Heilung und haben ein wesentlich größeres Nebenwirkungsspektrum (Methämoglobinämie, Agranulozytose, Hämolyse und Hepatotoxizität).

Literatur

- 1 Aramaki J, Happel R. Prurigo pigmentosa. *Hautarzt* 2001; 52: 111–115
- 2 Aso M, Miyamoto T, Morimura T, Shimao S. Prurigo pigmentosa successfully treated with minocycline. *Br J Dermatol* 1989; 120: 705–708
- 3 Boer A, Misago N, Wolter M et al. Prurigo pigmentosa: a distinctive inflammatory disease of the skin. *Am J Dermatopathol* 2003 Apr; 25: 117–129
- 4 Cox NH. Prurigo pigmentosa. *Br J Dermatol* 1987; 117: 121–124
- 5 Gur-Toy G, Gungor E, Artuz F et al. Prurigo pigmentosa. *Int J Dermatol* 2002; 41: 288–291
- 6 Joyce AP, Horn TD, Anhalt GJ. Prurigo pigmentosa. Report of a case and review of the literature. *Arch Dermatol* 1989; 125: 1551–1554
- 7 Kasten R, Voigtländer V. Prurigo pigmentosa – Fallbeispiel und Literaturübersicht. *Z Hautkr* 2001; 76: 443–447
- 8 Kobayashi T, Kawada A, Hiruma M, Ishibashi A, Aoki A. Prurigo pigmentosa, ketonemia and diabetes mellitus. *Dermatology* 1996; 192: 78–80
- 9 Kubota Y, Koga T, Nakayama J. Bullous prurigo pigmentosa and diabetes. *Eur J Dermatol* 1998; 8: 439–41
- 10 Liu MT, Wong CK. Prurigo pigmentosa. *Dermatology* 1994; 188: 219–221
- 11 Murao K, Urano Y, Uchida N, Arase S. Prurigo pigmentosa associated with ketosis. *Br J Dermatol* 1996; 134: 379–381
- 12 Myung-Hwa K, Yoo-Won C, Hae-Young C, Ki-Bum M. Prurigo pigmentosa from contact allergy to chrome in detergent. *Contact Dermatitis* 2001; 44: 289–292

- ¹³ Norihito Y, Hironobu I, Kenichi Y, Takafumi E, Kunihiko T. The Successful Treatment of Prurigo pigmentosa with Macrolide Antibiotics. *Dermatology* 2001; 202: 67–69
- ¹⁴ Ohnishi T, Kisa H, Ogata E, Watanabe S. Prurigo pigmentosa associated with diabetic ketoacidosis. *Acta Derm Venereol* 2000; 80: 447–448
- ¹⁵ Rabenhorst S, Dreier B, Metz D, Hildebrand A, Frosch PJ. Prurigo pigmentosa. *Hautarzt* 1997; 48: 406–409
- ¹⁶ Tanii T, Kono T, Katoh J et al. A case of prurigo pigmentosa considered to be contact allergy to chromium in an acupuncture needle. *Acta Derm Venereol* 1991; 71: 66–67
- ¹⁷ Teraki Y, Teraki E, Kawashima M, Nagashima M, Shiohara T. Ketosis is involved in the origin of prurigo pigmentosa. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 509–511
- ¹⁸ Nagashima M, Ohschiro A, Shimizu N. A peculiar pruriginous dermatosis with gross reticular pigmentation. *Jpn J Dermatol* 1971; 81: 78–91
- ¹⁹ Yokozeki M, Watanabe J, Hotsubo T, Matsumura T. Prurigo pigmentosa disappeared following improvement of diabetic ketosis by insulin. *J Dermatol* 2003; 30: 257–258

Buchbesprechung

Schimmelpilze und Bakterien in Gebäuden – Erkennen und Beurteilen von Symptomen und Ursachen

G. Hankammer, W. Lorenz

Köln, Rudolf Müller, 2003. 360 S., 273 Abb. Geb., € 59.–.

ISBN 3-481-01953-X

Gunter Hankammer, Dipl.-Ing. Bauingenieurwesen und Wolfgang Lorenz, Dr.-Ing. Ingenieurwesen, sind die Herausgeber eines Fachbuches, das sich mit dem Thema des Schimmelpilz- und Bakterienbefalls in Wohnhäusern beschäftigt. Der Schreibstil ist verständlich bei hohem wissenschaftlichen Niveau. Die Verständlichkeit wird vor allem durch Beispiele erreicht. Bauphysikalische Untersuchungsmethoden werden anhand von Rechenbeispielen plastisch. Die ersten Kapitel beschreiben die mikrobiologischen Grundlagen, das Gesundheitsrisiko, die typischen Lokalisationen, die Gründe für Schimmelpilz- und Bakterienbefall und das Vorgehen bei mikrobiellem Befall. Neben der ausführlichen Darstellung der analytischen Untersuchungsmethoden, der Erläuterung, wer dafür zuständig ist und was es kostet, findet man auch eine kritische Würdigung des Schimmelpilz-Spürhunds, der verdeckte Schäden als Geruchsquelle auffinden kann. In den folgenden Kapiteln werden Prävention, Sanierung und die Rechtslage bei Schimmelpilzschäden mit Beispielen vorgestellt. Sowohl die Verantwortung des Vermieters als auch die Verpflichtung des Mieters für das Wohnklima werden ausführlich dargelegt. Das letzte Kapitel ergänzt Schäden durch Bakterien, Algen, Flechten, Hefen, Schwämme und Bläuepilze. Die Symptome beim Menschen durch mikrobiellen Befall sind nur kurz dargestellt. Es ist als seriös zu werten, dass sich die Autoren hier zurückhalten. Besonders herauszuheben sind die hervorragenden Tabellen und die vielfältigen Abbildungen des mikrobiellen Befalls aus den Wohnungen. Literatur- und Stichwortverzeichnis runden das Handbuch ab. Aktualität besitzt der Band in hohem Maße und dient der Versachlichung der umstrittenen Beurteilung eines mikrobiellen Befalls in Wohnräumen und dessen Nachweisverfahren. Der Leserkreis wird sich zusammensetzen aus Betroffenen mit einer mikrobiellen Problematik im Wohnbereich, Häuserbauern, Ingenieuren, Juristen und Medizinern.

Christiane Bayerl, Mannheim