

*Linear Porokeratosis***Zusammenfassung**

Anhand klinischer und histopathologischer Befunde konnte bei einem jetzt 8-jährigen Jungen das seltene Krankheitsbild der Porokeratosis linearis unilateralis diagnostiziert werden. Die Dermatose hatte sich in Form weniger Herde ausschließlich an der rechten Hand manifestiert und war unter der Diagnose vulgärer Warzen jahrelang frustriert behandelt worden. Die Beobachtung wird zum Anlass genommen, die Klinik und die Differenzialdiagnosen der Porokeratosis linearis unilateralis zu besprechen.

Einleitung

Unter dem Begriff der Porokeratosen, deren klassische plaqueförmige Manifestation 1893 durch Mibelli beschrieben worden ist, werden verschiedene chronisch verlaufende Genodermatosen zusammengefasst, denen ätiopathogenetisch eine klonale Differenzierungsstörung der Epidermis zugrunde liegt [1]. Die Vererbung erfolgt unregelmäßig autosomal-dominant mit variabler Expressivität. Neben der damit verbundenen familiären Häufung werden jedoch auch sporadisch auftretende Manifestationen beobachtet [2–4]. Der gemeinsame klinisch-morphologische Befund der Porokeratosen ist anfänglich durch hautfarbene, derbe Papeln gekennzeichnet, die beim anschließenden zentrifugalen Wachstum einen charakteristischen hyperkeratotischen Randwall und eine zentrale Atrophie ausbilden [5]. Das typische histopathologische Merkmal aller Porokeratosen ist eine kornoide Lamelle, eine in die Epidermis schlotförmig eingelassene hyperkeratotische Hornleiste, die in den zirzinären Randzonen der Läsionen nachweisbar ist [6]. Die Einteilung der verschiedenen Po-

Abstract

From clinical and histopathological findings an unilateral linear porokeratosis was diagnosed in an eight years old boy. Manifestation occurred in form of few lesions on the patient's right hand. For several years the patient had been treated with preparations for warts. However, this revealed no therapeutic effect. This observation is used as an opportunity to discuss the clinical symptoms and differential diagnosis of this rarely seen skin disease.

rokeratosen erfolgt üblicherweise anhand klinischer Befunde, zu denen das Manifestationsalter, Besonderheiten der klinischen Morphologie, die Topographie der Morphen und möglicherweise vorhandene Provokationsfaktoren gezählt werden [5]. Neben der Porokeratosis Mibelli werden die Porokeratosis plantaris, palmaris et disseminata, die Porokeratosis linearis unilateralis und die Porokeratosis superficialis disseminata actinica voneinander abgegrenzt [2, 7, 8]. Ob es sich allerdings bei allen Porokeratoseformen um Entitäten oder Varianten handelt, ist nicht unumstritten, zumal verschiedene Formen der Porokeratosen bei einzelnen Patienten gleichzeitig beobachtet werden konnten [9–11].

Die in der folgenden Kasuistik vorgestellte Porokeratosis linearis unilateralis kann auf der Grundlage ihrer Genetik zweifelsfrei als Entität eingeordnet werden. Die Erkrankung gilt als Beispiel einer Typ1 Variante autosomal-dominanter Genodermatosen. Die segmentale Anordnung, die auf einer genetischen Mosaikbildung beruht, ist dabei die Folge einer postzygoten Mutation in der Embryogenese [11–13].

Institutsangaben

Hautklinik Zentralkrankenhaus Bremerhaven, (Chefarzt: Dr. G. Wagner)

Korrespondenzadresse

Dr. G. Wagner · Hautklinik Zentralkrankenhaus Reinkenheide · Postbrookstr. 103 · 27574 Bremerhaven

Bibliografie

Akt Dermatol 2005; 31: 27–29 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York · DOI 10.1055/s-2004-826055 · ISSN 0340-2541

Anamnese

Im Alter von vier Jahren waren bei dem jetzt 8-jährigen Jungen erstmals Hautveränderungen an der rechten Hand aufgefallen, die zunächst ein langsames zentrifugales Wachstum zeigten. Seit ca. 2 Jahren hatten die Eltern keine weitere Größenzunahme der einzelnen Läsionen beobachten können. Unter der Diagnose vulgärer Warzen waren wiederholt Behandlungsversuche mit keratolytischen Lackpräparaten (z.B. Duofilm®) und Pflasterverbänden (Guttaplast®) durchgeführt worden, ohne dass eine Rückbildung der Hautveränderungen erreicht werden konnte.

Die Familienanamnese war unauffällig. Bei den Eltern, einem älteren Bruder und einer Zwillingsschwester des Patienten sind bisher keine vergleichbaren Hautveränderungen aufgetreten.

Dermatologischer Befund

Streckseite dritter Finger und Handteller rechts drei linear angeordnete, runde oder längsoval geformte, maximal 3,5 × 1,5 cm große, rötlich-bräunlich tingierte Effloreszenzen. Im Zentrum der einzelnen Herde flächenhafte Atrophie mit pityriasiformen Keratosen, an den bizarr konfigurierten Rändern leistenartig verlaufende Keratosen (Abb. 1 – 3). Nägel nicht befallen.

Histopathologischer Befund

Stark akanthotisch verbreiterte Epidermis mit orthokeratotischer Hornschicht, die im Zentrum eine kornoide Lamelle erkennen lässt. In der Dermis lockeres entzündliches Rundzellinfiltrat (Abb. 4). Diagnose: Porokeratose (Dr. Diaz, Einsendungslabor für Dermatopathologie, Freiburg)

Therapie und Verlauf

Die Behandlung erfolgte mit einem topischen Tretinoin-Präparat (AiroI®Creme). Bei einer Wiedervorstellung nach zwei Monaten waren die randständigen Keratosen nicht mehr nachweisbar, während sich der übrige Befund weitgehend unverändert darstellte.

Diskussion

Die Porokeratosis linearis unilateralis gilt als eine selten vorkommende Dermatose [5]. Raff und Santler konnten anhand der Literatur 28 einzelne Fälle zusammenstellen, die in den Jahren von 1934 bis 1971 publiziert worden sind [14]. Bis heute zählt die Porokeratosis linearis unilateralis zu den Erkrankungen, über die fast ausschließlich in Form von Kasuistiken berichtet wird [2,11,15,16]. Nur Rahbari et al. konnten mit acht selbst beobachteten Krankheitsfällen die Daten einer kleineren Gruppe betroffener Patienten zusammenstellen [9]. Die Porokeratosis linearis unilateralis entwickelt sich typischerweise in der Kindheit, wobei auch angeborene Manifestationen beschrieben worden sind. Sechs der acht von Rahbari et al. beobachteten Patienten waren Kinder, während die übrigen zwei Patienten 20 und 55 Jahre alt waren, als die Dermatose auftrat. Die Geschlechtsverteilung der Porokeratosis linearis unilateralis ist ausgeglichen. Von den insgesamt 36 Patienten der beiden vorgenannten Autorengruppen



Abb. 1 Handteller rechts: Längsoval ausgerichtete Porokeratose.



Abb. 2 Detailaufnahme.



Abb. 3 III. Finger rechts: Deutliche zentrale Atrophie und leistenartige Keratose.

waren jeweils 18 männlichen bzw. weiblichen Geschlechts [9,14]. Klinisch-morphologisch können bei der Porokeratosis linearis unilateralis zwei verschiedene Manifestationen voneinander unterschieden werden. Während ein Teil der Patienten die für die Porokeratosen typischen kraterförmigen Läsionen mit zentraler Atrophie und zirzinärer Hornleiste aufweisen, finden sich bei den übrigen Patienten flach erhabene, derbe Papeln mit verkrüppelter oder schuppender Oberfläche [2,10,14,17]. Bei diesen Patienten können die zentrale Atrophie und der ringförmige

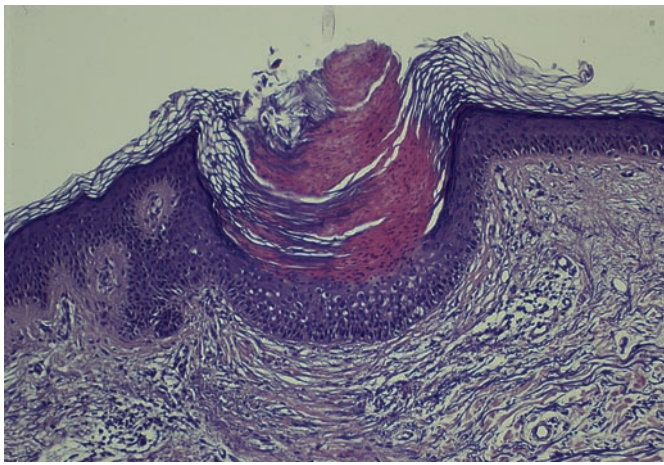


Abb. 4 Kornoide Lamelle bei Porokeratose (HE × 100).

Charakter der Läsionen fehlen, so dass die Diagnose üblicherweise erst histopathologisch gestellt werden kann. Die bevorzugt betroffenen Lokalisationen der Porokeratosis linearis unilateralis sind die Extremitäten, insbesondere die distalen Bereiche, und deutlich weniger häufig der Stamm [2, 14]. Neben einzelnen Herden finden sich auch ausgedehnte Manifestationen, die auf der genetischen Grundlage der Mosaikbildung den Verlauf der Blaschko-Linien zur Darstellung bringen [11 – 14]. Zum Verlauf der Porokeratosis linearis unilateralis ist festzustellen, dass die Morphen in zeitlich begrenzten Phasen auftreten, um anschließend in der Regel zu persistieren [2, 5, 14]. Spontane Rückbildungen sind hingegen nur sehr vereinzelt beobachtet worden [9]. Bei jahrzehntelangem Bestand sind, wie bei den üblichen Porokeratoseformen auch, maligne Transformationen im Bereich der Atrophien beschrieben worden [18, 19].

Bei der Differenzialdiagnose der Porokeratosis linearis unilateralis sind erworbene Dermatosen oder Nävi zu berücksichtigen, die in linearer Anordnung auftreten können. Besondere diagnostische Probleme können entstehen, wenn bei fehlenden krateriformen Läsionen das klinische Bild der vorliegenden Porokeratosis linearis unilateralis durch hyperkeratotische oder schuppige Papeln geprägt wird. Dabei ist der im Kindesalter in den Blaschko-Linien vorkommende Lichen striatus durch lichenoidale Papeln gekennzeichnet, die im Gegensatz zu den Befunden der Porokeratosis linearis unilateralis stets eine spontane Rückbildung zeigen [20]. Im Erwachsenenalter ist die Blaschkitis bzw. die Blaschkolineare Dermatitis zu berücksichtigen, die sich klinisch-morphologisch jedoch durch Papulovesikel auszeichnet [21]. Der Lichen ruber linearis, der ebenfalls gehäuft im Kindesalter auftritt, zeigt vereinzelt hyperkeratotische Papeln, so dass die Abgrenzung zur Porokeratosis linearis unilateralis nur histopathologisch möglich ist [22]. Dies gilt im übrigen auch für einzelne Nävi, z. B. für den linearen epidermalen Nävus, den inflammatorischen linearen verrukösen Epidermalnävus oder den linearen Morbus Darier [12, 23].

Bei der Behandlung der Porokeratosis linearis unilateralis lassen sich häufig keine befriedigenden Ergebnisse erreichen. Zur loka-

len Behandlung werden Keratolytika, Glukokortikoide und Vitamin-A-Säure empfohlen [9, 10, 14]. Auch vereinzelte Behandlungsversuche mit systemischen Retinoiden führten zu einer partiellen Rückbildung der Morphen [15]. Allerdings sollte diese Therapieform ausgedehnten Manifestationen im Erwachsenenalter vorbehalten bleiben. Die Kryochirurgie, die Dermabrasio und die Vaporisation mit dem CO₂-Laser vervollständigen als operative Methoden die Behandlungsmöglichkeiten der Porokeratosis linearis unilateralis [5, 24].

Literatur

- Reed RJ, Leone P. Porokeratosis: a mutant clonal keratosis of the epidermis. *Arch Derm* 1970; 101: 340 – 347
- Apel HP, Kuhlwein A, Jänner M. Porokeratosis linearis unilateralis (Linear porokeratosis). *Hautarzt* 1986; 37: 284 – 286
- Barabach-Buhles M, Weindorf N, Altmeyer P. Porokeratosis Mibelli gigantea. *Hautarzt* 1990; 41: 633 – 635
- Steger O, Schwab U, Braun-Falco O et al. Porokeratosis plantaris, palmaris et disseminata. *Hautarzt* 1985; 36: 403 – 407
- Gahlen W, Grußendorf EI. Follikularkeratosen und benigne Dyskeratosen (Darier). In: Korting GW (Hrsg). *Dermatologie in Praxis und Klinik*. Stuttgart: Thieme, 1980
- Jurecka W, Neumann A, Knobler RM. Porokeratosen: Immunhistochemical, light and electron microscopic evaluation. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24: 96 – 101
- Guss SB, Osbourn RA, Lutzner MA. Porokeratosis plantaris, palmaris et disseminata. A 3rd type of porokeratosis. *Arch Dermatol* 1971; 104: 366 – 373
- Hey K, Wagner G. Disseminierte superfizielle aktinische Porokeratose. *Derm* 1998; 4: 329 – 331
- Rahbari H, Cordero AA, Mehregan AH. Linear porokeratosis. *Arch Dermatol* 1974; 109: 526 – 528
- Schramm P, Bork K. Naeviforme Porokeratosis – kein distinktes Krankheitsbild, sondern morphologische Variante der Porokeratosis Mibelli. *Z Hautkr* 1982; 57: 963 – 970
- Suh DH, Lee HS, Kim SD et al. Coexistence of disseminated superficial porokeratosis in childhood with congenital linear porokeratosis. *Pediatr Dermatol* 2000; 17: 466 – 468
- Happle R. Nichtmelanozytäre Nävi und nävoide Dermatosen. In: Traupe H, Hamm H (Hrsg). *Pädiatrische Dermatologie*. Berlin: Springer, 1999
- Bolognia JL, Orlow SJ, Glick SA. Lines of Blaschko. *J Am Acad Dermatol* 1994; 31: 157 – 190
- Raff M, Santler R. Porokeratosis Mibelli in linearer Anordnung. *Z Haut-Geschl Kr* 1972; 47: 27 – 32
- Pehamberger H, Konrad K. Treatment with an oral aromatic Retinoid in linear porokeratosis. *Dermatologica* 1980; 160: 270 – 274
- Welton WA. Linear porokeratosis in a family with DSAP. *Arch Derm* 1972; 160: 263
- Cox GF, Jarratt M. Linear porokeratosis and other linear cutaneous eruptions of childhood. *Am J Dis child* 1979; 133: 1258 – 1259
- Bazex A, Dupré A. Porokératose de Mibelli zoniforme avec dégénérescence; présentation de deux observations. *Ann Derm Syph (Paris)* 1968; 95: 361 – 374
- Ehlers G, Rothe A. Porokeratosis Mibelli mit multiplen Praecancerosen und Plattenepithelcarcinomen. *Hautarzt* 1971; 22: 68 – 73
- Taib A, El Youbi A, Grosshans E. Lichen striatus: a Blaschko linear acquired inflammatory skin eruption. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25: 637 – 642
- Zaun H. Blaschko-Dermatitis: eine neue Krankheit. *Akt Dermatol* 1992; 18: 351 – 353
- Wagner G. Lichen ruber linearis. *Akt Dermatol* 2003; 29: 480 – 483
- Rogers M, McCrossin I, Commens C. Epidermal nevi and epidermal nevus syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20: 476 – 488
- Barnett JH. Linear porokeratosis: treatment with the carbon dioxide laser. *J Am Acad Dermatol* 1986; 14: 902 – 904