

J. Gille
M. Wolter
R. Kaufmann

Frankfurter Dermatologenabend am 2. November 2005, Hautklinik der Johann Wolfgang Goethe-Universität Frankfurt am Main

*Annual Frankfurt Dermatology Meeting, November 2, 2005, Department of
Dermatology, Johann Wolfgang Goethe-University Frankfurt, Main*

Schlüsselwörter

Malignes Melanom im frühen Kindesalter · Pilomatrixom · Erythema anulare centrifugum · Livedo racemosa mit Bauchwandnekrosen bei Interferon β -Therapie · Anuläre Sarkoidose · Segmentaler Morbus Darier-White · Dominante Epidermolysis bullosa dystrophica · Piebaldismus · Parakeratosis variegata · Langerhans-Zell-Histiozytose · Eruptive melanozytäre Nävi des Gesichts · Dermatitis artefacta · Spinozelluläres Karzinom · Kutane Infiltrate einer chronisch lymphatischen Leukämie in Assoziation mit aktinischen Keratosen · Behandlung eines adulten Hämangioms mittels Diodenlaser · Neoadjuvante photodynamische Therapie bei Basalzellkarzinom-Rezidiv der Lippe

Key words

Malignant melanoma in early childhood · Pilomatrixoma · Erythema annulare centrifugum · Livedo racemosa with skin necrosis after interferon- β injections · Annular sarcoidosis · Segmental manifestation of Darier Disease · Dominant Epidermolysis bullosa dystrophica · Piebaldism · Parakeratosis variegata · Langerhans cell histiocytosis · Eruptive melanocytic nevi of the face · Dermatitis artefacta · Squamous cell carcinoma · Cutaneous infiltrates of B-cell chronic lymphocytic leukemia adjacent to actinic keratoses · Treatment of adult hemangioma with a diode laser · Neoadjuvant photodynamic therapy in recurrent basal cell carcinoma of the lip

Malignes Melanom im frühen Kindesalter

L. Kneisel

Anamnese

Bei einem 19 Monate alten Mädchen besteht seit dem sechsten Lebensmonat am linken Unterarm ein rötlicher, nicht juckender Knoten. Eine ambulant durchgeführte Lokalthherapie mit Ichthyol- bzw. Fusidinsäure-haltigen Externa führte zu keiner Befundbesserung.

Untersuchungsbefund

Am linken distalen Unterarm im Übergang zum Handgelenk findet sich ein ca. 0,7 cm großer rötlicher Knoten mit zentraler Erosion (Abb. 1).

Histologie

Ulzerierter Tumor aus kleinemelanozytären nävoiden Zellen an der Junktionszone und in der Dermis. Auffallend fehlende Reifung und Nachweis zahlreicher Mitosen mit z. T. atypischen Teilungsformen. Im Randbereich des Knotens deutliche Epidermotropie mit pagetoider Durchsetzung des Epithels bis in oberste Epidermisschichten. Zur Tiefe asymmetrische Silhouette mit z. T. irregulärer zapfenförmiger Ausbreitung in das tiefe retikuläre Bindegewebe. Immunhistochemie (IHC): starke Positivität für S-100 Protein, geringe Anfärbung von HMB-45. Bewertung (in Zusammenarbeit mit dem Referenzzentrum für kutane Melanome, Universitätshautklinik Graz, Österreich): Amelanotisches malignes Melanom vom knotigen Wachstumstyp, Clark-Level IV, größte vertikale Eindringtiefe mindestens 2,02 mm, oberflächlich ulzeriert.

Institutsangaben

Zentrum der Dermatologie und Venerologie, Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität
(Direktor: Prof. Dr. med. R. Kaufmann)

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Jens Gille · Zentrum der Dermatologie und Venerologie · Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität · Theodor-Stern-Kai 7 · 60590 Frankfurt am Main · E-mail: Gille@em.uni-frankfurt.de

Bibliografie

Akt Dermatol 2005; 31: 467–480 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
DOI 10.1055/s-2005-870358 · ISSN 0340-2541



Abb. 1 Malignes Melanom. Ulzerierte rötliche Papel am linken distalen Unterarm.

Diagnostik

Rö-Thorax, Oberbauch-Sonographie und Lymphknoten-Sonographie: Ohne Hinweis auf das Vorliegen von Filiae.

Therapie und Verlauf

Nach der initialen Exzisionsbiopsie knapp im Gesunden erfolgte nach Stellung der Diagnose eines malignen Melanoms die Nachexzision mit einem angepassten Sicherheitsabstand von einem Zentimeter. In Anbetracht des Alters wurde von einer Sentinel-Node-Biopsie abgesehen. In der regelmäßigen Melanomnachsorge zeigten sich bisher keine auffälligen Befunde.

Kommentar

Maligne Melanome in der ersten Lebensdekade sind äußerst selten. Sie machen insgesamt weniger als 3% aller malignen Tumore im Kindesalter aus. Melanome bei Kindern imponieren sehr häufig als rötliche bzw. hautfarbene scharf begrenzte Knoten. Kleinere retrospektive Untersuchungen zeigen, dass kindliche Melanome in ca. 75% als erhabene und in ca. 50% als amelanotische Tumore imponieren. In der Regel vergehen ca. 9 Monate, bis die Diagnose gestellt werden kann. Die histologische Unterscheidung eines invasiven malignen Melanoms vom prognostisch günstigeren Spitz-Nävus zählt zu einer der schwierigsten Abwägungen in der Dermatopathologie. Folglich ist die Diagnose jeweils im Abgleich mit ausgewiesenen Referenzzentren zu treffen. Umfassende und aussagekräftige Daten zu klinischen Verläufen und prognostischen Kriterien von Melanomen im Kindesalter liegen nicht vor. Allerdings scheint die Melanomerkkrankung im Kindesalter ebenfalls stadienabhängigen Prinzipien zu folgen. Daher wird bei Kindern allgemein die Anwendung der Behandlungsstandards von erwachsenen Melanompatienten empfohlen. Folglich ist neben einer Nachexzision mit Sicherheitsabstand auch die Durchführung einer Sentinel-Node-Biopsie anzustreben. In Anbetracht des sehr jungen Alters der vorgestellten Patientin wurde von dem Vorgehen einer Sentinel-Node-Biopsie Abstand genommen. Der mögliche Nutzen einer adjuvanten Therapie mit Interferon- α wird bei Vorliegen nur weniger Verlaufsdaten kontrovers diskutiert. Umso wichtiger wird es angesichts einer steigenden Melanom-Inzidenz in Zukunft sein, das Bewusstsein für das Vorkommen von Melanomen auch im frühen Kindesalter zu schärfen und entsprechende Verläufe genau zu dokumentieren und mitzuteilen.

Literatur

- Leman JA, Evans A, Mooi W, Mackie RM. Outcomes and pathological review of a cohort of children with melanoma. *Br J Dermatol* 2005; 152: 1321–1323
- Ferrari A, Bono A, Baldi M, Collini P, Casanova M, Pennacchioli E, Terenzi M, Marcon I, Santinami M, Bartoli C. Does melanoma behave differently in younger children than in adults? A retrospective study of 33 cases of childhood melanoma from a single institution. *Pediatrics*. 2005; 115 (3): 649–654
- Butter A, Hui T, Chapdelaine J, Beaunoyer M, Flageole H, Bouchard S. Melanoma in children and the use of sentinel lymph node biopsy. *J Pediatr Surg*. 2005; 40 (5): 797–800
- Chao MM, Schwartz JL, Wechsler DS, Thornburg CD, Griffith KA, Williams JA. High-risk surgically resected pediatric melanoma and adjuvant interferon therapy. *Pediatr Blood Cancer*. 2005; 44 (5): 441–448

Pilomatrixom

L. Kneisel

Anamnese

Bei einem 17 Monate alten Jungen zeigte sich bei Erstvorstellung ein bräunlich-rotes ca. 4 mm großes Knötchen unterhalb des linken Auges (Abb. 2a), das anamnestisch ohne sichtbare Vergrößerungstendenz seit mehreren Monaten bestand. Im Verlauf der folgenden 6 Wochen ist es dann zu einer raschen Größenprogression gekommen. Begleiterkrankungen und Allergien sind nicht bekannt.

Untersuchungsbefund

Unterhalb des linken Auges findet sich ein ca. 2 cm großer derber hautfarbener, leicht druckdolenter Knoten (Abb. 2b).

Histologie

Es stellt sich ein Tumor mit plattenepithelialen, teils basaloiden Formationen dar, die z. T. girlandenförmig angeordnet sind. Stellenweise finden sich Verkalkungen und das Auftreten sog. Schattenzellen, zudem zeigen sich regressive Veränderungen mit Schaumzellen und histiozytäre riesenzellhaltige Fremdkörperreaktionen (PD Dr. S. Falk, Gemeinschaftspraxis für Pathologie, Frankfurt am Main).

Therapie und Verlauf

Nach schnittrandkontrollierter Exzision ist der Patient bis dato rezidivfrei.

Kommentar

Das Pilomatrixom (Syn.: Epithelioma calcificans Malherbe) ist ein gutartiger, von den Haarmatrixzellen ausgehender Tumor, der frühzeitig zu sekundären Kalzifikationen neigt. Er tritt zumeist solitär auf und zeigt ein langsam progredientes Wachstum über mehrere Jahre. Allerdings können Pilomatrixome seltener, wie auch beim vorgestellten Patienten beobachtet, als schnell wachsende Tumoren imponieren. Der Tumor kann in jedem Lebensalter auftreten, jedoch ist die Hälfte aller Patienten bei Manifestation jünger als 18 Jahre. Prädilektionsstellen sind der Nacken, die Wangen, das Kapillitium und die Periorbital-Region. Die klinische Abgrenzung des Pilomatrixoms gegenüber Spitz-Nävi, Dermatofibromen oder Fremdkörpergranulomen ist mitunter nicht sicher möglich. Die Therapie der Wahl ist die chirurgische Exzision in toto, die Rezidivrate ist gewöhnlich sehr gering.

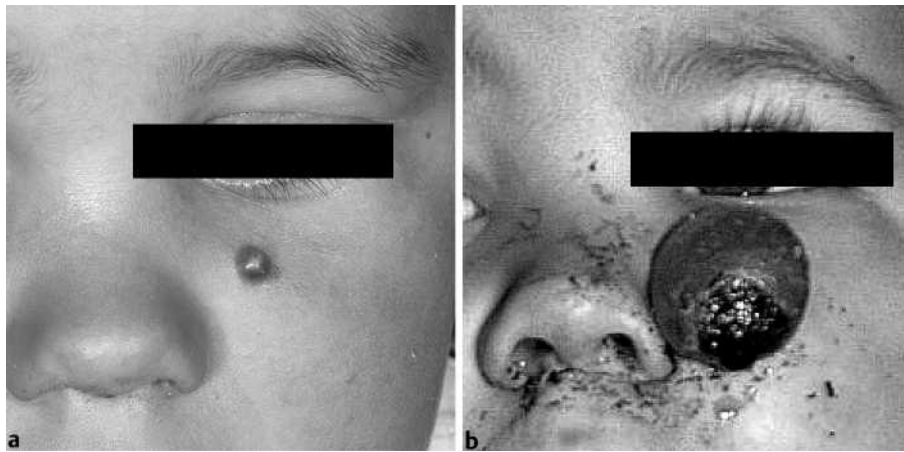


Abb. 2 Pilomatrixom. Bräunlich-rotes ca. 4 mm großes Knötchen unterhalb des linken Auges (a), Größenentwicklung innerhalb von 6 Wochen zu einem ca. 2 cm großen Knoten (b).

Literatur

- Lan MY, Lan MC, Ho CY, Li WY, Lin CZ. Pilomatricoma of the head and neck: a retrospective review of 179 cases. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2003; 129: 1327 – 1330
- Pirouzmanesh A, Reinisch JF, Gonzalez-Gomez I, Smith EM, Meara JG. Pilomatricoma: a review of 346 cases. Plast Reconstr Surg 2003; 112: 1784 – 1789
- Yencha MW. Head and neck pilomatricoma in the pediatric age group: a retrospective study and literature review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2001; 57 (2): 123 – 128

Erythema anulare centrifugum

P. Jess

Anamnese

Bei einer 83-jährigen Patientin kommt es seit ca. 1 Jahr rezidivierend zum Auftreten von figurierten Erythemen an Rücken und Extremitäten. Eine subjektive Beschwerdesymptomatik besteht nicht. Die topische Behandlung mit Glukokortikoiden führte nur zu einer vorübergehenden Besserung des Hautbefundes.

Medikamente: Acetylsalicylsäure 100 mg/die, bei Z.n. Myokardinfarkt; Substitution mit Vitaminen (A, C, E, D), Biotin, Magnesium und Kalzium. Allergien sind nicht bekannt.

Untersuchungsbefund

An den oberen und unteren Extremitäten sowie am Rücken finden sich teils kreisförmige, teils bogenförmige Erytheme mit zentraler Abblassung und erhabenem Rand (Abb. 3).

Histologie

Oberflächlich betonte, manschettenartige eosinophilenreiche kutan-vaskuläre Entzündungsreaktion mit geringer epidermotroper Begleitreaktion (Prof. Dr. K. Fegeler, Dermatologische Histologie, Münster).

Diagnostik

Zahnärztliches Konsil: Horizontale und vertikale Knochenatrophie mit Ostitiden an den Zähnen 26, 44, 46. HNO-Konsil: ohne Hinweis auf Infektionsfokus. Röntgen-Thorax, MRT des Oberbauch: kein Hinweis auf TU. Nebenbefunde: Aortensklerose; multiple Leberparenchymzysten, kleine, hämorrhagisch imbibierte Nierenzyste. Labordiagnostik: Entzündungsparameter, Le-

ber- und Nierenparameter sowie Haemocult ohne pathologischen Befund.

Therapie und Verlauf

Zur Abklärung potenzieller Auslösefaktoren des Erythema anulare wurde eine gezielte Diagnostik hinsichtlich okkulten Infektionsherde und häufiger malignen Tumore durchgeführt. Dabei zeigten sich in der Röntgenübersichtsaufnahme eindeutige Entzündungsherde im Bereich von drei Zähnen. Hinweise auf das Vorliegen einer Tumorerkrankung fanden sich in den durchgeführten Untersuchungen nicht. Der Patientin wurden die drei entzündeten Zähne extrahiert. Im Verlauf von wenigen Wochen stellte sich eine komplette Abheilung der figurierten Erytheme ein, so dass wir bei der vorgestellten Patientin von einem Zahnfokus-getriggerten Erythema anulare centrifugum ausgehen.

Kommentar

Das Erythema anulare centrifugum gehört zu den figurierten Erythemen und wurde 1916 von Jean Darier erstbeschrieben. Es ist charakterisiert durch das Auftreten von multiplen polyzyklisch begrenzten elevierten Erythemen, die eine zentrifugale Ausbreitung mit langsamer Abheilung im Zentrum zeigen. Eine epidermale Beteiligung im Sinne einer Schuppung findet sich nur gelegentlich. Die Hautveränderungen treten bevorzugt am Rumpf, an den proximalen Gliedmaßen und in der Glutealregion mit Aussparung der Hände, Füße und des Gesichts auf. Das Erythema anulare centrifugum zeigt häufig einen chronisch-rezidivierenden Verlauf. Es können ein superfizieller und ein profundus Typ unterschieden werden. Ersterer ist geprägt durch rein erythematöse, die tiefe Verlaufsform durch plaqueartig erhobene Läsionen. Das Erythema anulare wird als polyätiologisch bedingte hypererge Hautreaktion angesehen, wobei als Triggerfaktoren Hautinfektionen (u.a. Tinea, Candidose), chronische Infektionsherde (u.a. Zähne, Tonsillen, Adnexe) oder Malignome (u.a. Darm, Brust, Lunge) eine Rolle spielen. Zudem kommen Medikamente (v.a. Salicylate, Chloroquin, Penicillin) oder Nahrungsmittel (z.B. Fisch, Blauschimmelkäse) als Auslösefaktoren in Betracht. Die Erkrankungsdauer reicht von einigen Wochen bis zu mehreren Jahren, im Durchschnitt persistieren die Herde über 9 Monate. Differenzialdiagnostisch sind anuläre Erytheme im Rahmen eines Erythema gyratum repens, eines Erythema multiforme oder eines subakut kutanen Lupus erythematodes abzugrenzen. Therapeutisch werden vor allem symptomatische Behand-



Abb 3 Erythema anulare centrifugum. Anuläre und polyzyklische Anordnung von elevierten Erythemen.

lungen mit Glukokortikoiden oder Antihistaminika durchgeführt.

Literatur

- Mrowietz U. Erythema anulare centrifugum. In: Braun-Falco et al. Dermatologie und Venerologie. 5. Auflage. Berlin: Springer Verlag 2005, 459
- Weyers W, Diaz-Cascajo C, Weyers I. Erythema anulare centrifugum: results of a clinicopathologic study of 73 patients. Am J Dermatopathol 2003; 25 (6): 451 – 462
- Hsu S, Le EH, Khoshevis MR. Differential diagnosis of annular lesions. Am Fam Physician 2001; 64 (2): 289 – 296
- Kim KJ, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Clinicopathologic analysis of 66 cases of erythema anulare centrifugum. J Dermatol 2002; 29 (2):61 – 67

Livedo racemosa mit Bauchwandnekrosen bei Interferon β -Therapie

Th. Brill

Anamnese

Zwei Monate nach Beginn einer Therapie mit Interferon β -1b im Rahmen einer klinischen Studie (8 Mio I.E. alle 2 Tage subkutan) ist es bei einem 43-jährigen an Multipler Sklerose erkranktem Patienten zu streifigen Rötungen des Unterbauchs gekommen. Im Verlauf war die Haut massiv verhärtet und es entwickelten sich nachfolgend Hautnekrosen. Bei dem Patienten waren keine weiteren Grunderkrankungen bekannt.

Untersuchungsbefund

Es finden sich am gesamten Abdomen blitzfigurenartig- und bizarr-konfigurierte, livide Maculae unter dem klinischen Bild einer Livedo racemosa. Daneben zeigen sich einzelne Ulzera mit zentraler dunkler Kruste in Höhe des linken Mittel- bis Unterbauchs (Abb. 4).

Histologie

Im Korium-Subkutis-Grenzbereich Nachweis einer dilatierten, obstruierten Arteriole. Überlagernd und flankierend finden sich ausgedehnte reaktive Veränderungen infolge tiefreichender Nekrose.



Abb 4 Livedo racemosa mit Bauchwandnekrosen bei Interferon β -Therapie, links abdominal.

Therapie und Verlauf

Die nekrotischen Areale wurden manuell abgetragen, zusätzlich führten wir eine enzymatische Wundreinigung durch. Zur Granulationsförderung wurden Hydrokolloidverbände eingesetzt, zur Keimreduktion kamen Polividon-Jod-haltige Externa zur Anwendung. Die Injektionstherapie mit Interferon- β -1b wurde abgesetzt. Insgesamt konnte eine Abheilung der Ulzerationen innerhalb von 2 Monaten erzielt werden.

Kommentar

Kutane Begleitreaktionen, insbesondere Hautnekrosen, sind bei subkutaner Therapie mit verschiedenen Interferonen in der Literatur wiederholt beschrieben. Vor allem in der Folge von Injektionen mit Interferon- β -1b bei Patienten mit Multipler Sklerose wurde über diverse Ausprägungen lokaler klinischer und histologischer Reaktionen an der Haut berichtet. Dabei sind neben kutanen Nekrosen vor allem auch Pannikulitiden und granulomatöse Prozesse mitgeteilt worden. In unserem Fall entsprechen die klinischen und histologischen Veränderungen am ehesten einer Livedo racemosa mit vorwiegend arteriöler Einflusstörung, die nachfolgend zu Hautnekrosen geführt haben dürfte. Die genauen Ursachen der vielfältigen Hautreaktionen auf Interferon β sind bisher ungeklärt. Vermutet werden proinflammatorische Effekte des injizierten Zytokins bzw. die Begünstigung einer lokalen Hyperkoagulabilität. Dabei wurde als ätiopathologischer Faktor der nekrotischen Hautveränderungen vor allem die histologisch sichtbare Thrombose von dermalen Gefäßen angesehen. Es wird zudem vermutet, dass die Schwere der kutanen Reaktionen bei subkutaner Therapie mit Interferon β von der Injektionstiefe abhängt, da bei annähernd vertikaler Injektion die Auftretshäufigkeit von Hautnekrosen vermindert werden konnte.

Literatur

- Elgart GW, Seremata W, Ahn YS. Cutaneous reactions to recombinant human interferon beta-1b: the clinical and histologic spectrum. J Am Acad Dermatol 1997; 37: 553 – 558
- Ozdem MG, Erel A, Erdem O, Oztas MO. Dermal fibrosis and cutaneous necrosis after recombinant interferon- β 1a injection in a multiple sclerosis patient. JEADV 2005; 19: 112 – 113
- Inafuku H, Kasem Khan MA, Nagata T, Nonaka S. Cutaneous ulcerations following subcutaneous interferon β injection to a patient with multiple sclerosis. J Dermatol 2004; 31: 671 – 677

Anuläre Sarkoidose

T. Weberschock

Anamnese

Bei einer 41-jährigen farbigen Patientin sind vor etwa 2 Jahren erstmalig streifenförmige entzündliche Hautveränderungen an der linken Wange aufgetreten. Der druckschmerzhafte Befund habe sich in linearer Form ausgebreitet. Die Patientin berichtet über temporäre spontane Besserungen des Hautbefundes. Eine Behandlung mit Metronidazol-haltigen Externa habe zu keiner Abheilung geführt.

Untersuchungsbefund

In linearer bzw. anulärer Anordnung finden sich rötliche aggregiert stehende bzw. konfluierende Papeln, die in einen durchlaufenden ca. 5 mm breiten Streifen von der linken lateralen Augenbraue über die linke Wangenregion und Oberlippenregion bis in die rechte Präaurikularregion reichen (Abb. 5).

Histologie

Oberflächlich betonte epidermotrope Entzündungszellinfiltrate, die aus Epitheloidzellen und einzelnen epitheloiden Riesenzellen bestehen und walzenförmig angeordnet sind. Zentrale Nekrosen finden sich nicht. Kein Nachweis von Pilzfäden in der Alcian PAS-Färbung, von Leishmanien-Körperchen in der Giemsa-Färbung und auch kein Nachweis von säurefesten Stäbchen in der Ziehl-Neelsen-Färbung.

Diagnostik

Tine-Test: Negativ. Röntgen-Thorax: verplumpter Lungenhilus rechts; kein sicherer Hinweis auf Lymphknotenvergrößerung; keine Hinweise auf spezifische Infiltrate.

Therapie und Verlauf

Es wurde ein Therapieversuch mit Chloroquin in einer Dosierung von 3–4 mg/kg Körpergewicht eingeleitet. Hierunter konnte im Verlauf eine wirksame Abflachung der Papeln herbeigeführt werden. Begleitend wurde in stark infiltrierte Herde Triamcinolonacetamid-haltige Kristallsuspension eingebracht, um die Abheilung bzw. Rückbildung zu beschleunigen.

Kommentar

Die Sarkoidose ist eine weltweit verbreitete Multiorganerkrankung, die histologisch durch nicht verkäsende epitheloidzellige Granulome gekennzeichnet ist. Die Inzidenz in Deutschland wird mit 9 pro 100 000 angegeben. Laut aktueller Untersuchungen aus den USA weisen farbige Frauen zwischen 30 und 39 eine sehr hohe jährliche Inzidenz von 107/100 000 auf. Die Ursache der Sarkoidose ist nicht hinreichend geklärt. Prädispositionsstellen an der Haut sind akral lokalisierte Regionen mit verminderter Durchblutung (Gesicht, Ohrläppchen und Extremitätenstreckseiten). Neben dem Hautorgan sind bevorzugt das lymphatische System, Lungen und Bronchien sowie Leber und Milz betroffen. Die anuläre bzw. zirzinäre Verlaufsform der Hautsarkoidose betrifft vor allen das Gesicht und kann eine zentrifugale Ausbreitung zeigen. Die Prognose insbesondere länger persistierender Hautläsionen sollte zurückhaltend gestellt werden. Neben der Anwendung von Glukokortikoiden wurde wiederholt über den möglichen Nutzen einer Resochin-Therapie bei Hautsarkoidose



Abb. 5 Anuläre Sarkoidose des Gesichts.

berichtet. Diese Einschätzung wird auch durch den Verlauf der vorgestellten Patientin gestützt.

Literatur

- English JC III., Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 725–743
Terui T, Tagami H. Annular elastolytic sarcoidosis of the face. *Eur J Dermatol* 1998; 8: 127–130
Roberts SD, Mirowski GW, Wilkes D, Teague SD, Knox KS. Sarcoidosis. Part I: pulmonary manifestations. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51: 448–451

Segmentaler Morbus Darier-White

M. Meissner

Anamnese

Bei einem 55-jährigen Patienten bestehen seit dem 30. Lebensjahr im Bereich der rechten Flanke und Leiste rötlich-braune Papeln und Plaques. Es wird moderater Juckreiz angegeben. Verschiedene Lokaltherapien, unter anderem mit Calcipotriol-haltigen Externa, waren ohne wirksamen Behandlungserfolg.

Untersuchungsbefund

Im Bereich der rechten Flanke von der Rückenmittellinie bis zur rechten Leiste segmental ausziehend, finden sich rötliche bis bräunlich-graue Papeln und Plaques, teils mit feiner diskreter Schuppung. Die Verteilung folgt den Blaschko-Linien (Abb. 6).

Histologie

Es stellt sich eine ausgeprägte Epithelhyperplasie mit suprabasaler Akantholyse dar. Zusätzlich finden sich eine säulenförmige Parakeratose sowie zahlreiche Dyskeratosezellen (Dres. Hügel und Kutzner, Dermatopathologische Gemeinschaftspraxis, Friedrichshafen).



Abb. 6 Segmentaler Morbus Darier-White.

Therapie und Verlauf

Bei dem Patienten wurde aufgrund der umschriebenen Ausprägung eine ablative Therapie mittels Erbium:YAG-Laser (Spotgröße 3 mm, 5 J/cm²) durchgeführt. Darunter konnte eine narbenlose Entfernung der Hautläsionen herbeigeführt werden. Ein Rezidiv ist bis dato nicht aufgetreten.

Kommentar

Der Morbus Darier-White (Dyskeratosis follicularis) wurde erstmalig im Jahre 1889 von den beiden Dermatologen Jean Darier und James C. White beschrieben. Es handelt sich hierbei um eine seltene autosomal-dominant vererbte Genodermatose (Inzidenz: 1–2/100 000) mit gestörter Keratinisierung. Neuere Forschungsergebnisse konnten zeigen, dass dieser Erkrankung Mutationen im ATP2A2-Gen auf Chromosom 12q23–24.1 zugrunde liegen, das für eine Ca²⁺ ATPase der Keratinozyten kodiert. Es ist bereits seit längerer Zeit bekannt, dass autosomal-dominant vererbte Erkrankungen auch in segmentalen Varianten auftreten können. Nach Happle et al. werden zwei Typen unterschieden: (A) der segmentale Typ 1, der auch bei unserem Patienten vorlag und dem eine Heterozygotie einer postzygotischen Neumutation zugrunde liegt; und (B) der segmentale Typ 2, der als Folge des Verlusts des Wildtyp-Allels in einem heterozygoten Embryo gesehen wird. Die bisherigen Therapiemöglichkeiten bei der Dyskeratosis follicularis sind begrenzt und in ihrer Wirksamkeit eingeschränkt. Es besteht die Möglichkeit einer systemischen Therapie mittels Retinoiden, deren Wirkung allerdings nicht nach Absetzen anhält. Neueren Anwendungsbeobachtungen zufolge kann durch topisch appliziertes Tazaroten-Gel ein guter morbo-statischer Effekt erzielt werden. Bei einem segmentalen M. Darier kann allerdings die ablative Behandlung mit dem Erbium-YAG-Laser eine einfache und wirksame Therapiealternative darstellen.

Literatur

- Itin PH, Büchner SA, Happle R. Segmental Manifestation of Darier Disease. *Dermatology* 2000; 200: 254–257
- Itin PH, Happle R. Darier disease with paired segmental manifestation of either excessive or absent involvement: a further step in the concept of twin spotting. *Dermatology* 2002; 205 (4): 344–347
- Onozuka T, Sawamura D, Yokota K, Shimizu H. Mutational analysis of the ATP2A2 gene in two Darier disease families with intrafamilial variability. *Br J Dermatol* 2004; 150 (4): 652–657.
- Oster-Schmidt C, Stucker M, Altmeyer P. Follicular dyskeratosis: successful treatment with local retinoid. *Hautarzt* 2000; 51(3): 196–199

Beier C, Kaufmann R. Efficacy of erbium:YAG laser ablation in Darier disease and Hailey-Hailey disease. *Arch Dermatol* 1999; 135 (4): 423–427

Dominante Epidermolysis bullosa dystrophica

S. Pätzold

Anamnese

Bei einem 2-jährigen Jungen kommt es seit dem 3. Lebensmonat nach mechanischer Belastung und Bagatelltraumen zum Auftreten von Blasen an den Händen, Ellenbogen und Knien, die unter Bildung von Milien und Narben abheilen. Die Eltern des Patienten sind nicht konsanguin; die drei Brüder und die Schwester des Patienten weisen keinerlei Hautveränderungen auf.

Untersuchungsbefund

Es zeigen sich über Knien und Ellenbogen scharf begrenzte Erosionen mit serösen Krusten und einzelnen randständigen weißlichen Papeln. Die Fingerstreckseiten weisen bevorzugt juxtaartikulär multiple aggregiert stehende hautfarbene bis weißliche Papeln im Sinne von Milien auf (Abb. 7).

Histologie

Es zeigt sich eine subepitheliale Kontinuitätstrennung. Basal und suprabasal erkennt man örtlich gruppierte oder einzeln stehende Keratinozytennekrosen. Das unterlagernde Bindegewebe ist stark reaktiv verändert mit kompakten Kollagenfasern und Kapillarproliferationen.

Diagnostik

Mutationsanalyse des COL7A1-Gens (Chromosom 3p21.3) aus EDTA-Blut (Institut für Humangenetik und Anthropologie, Albert-Ludwigs-Universität Freiburg): Nachweis einer Mutation des Exons 87c.6899A>G in heterozygotem Zustand; damit Bestätigung der klinischen Diagnose einer autosomal-dominanten EB dystrophica.

Verlauf und Therapie

Lokale Wundbehandlung mit austrocknenden und antiseptisch wirkenden Lösungen; weiterhin Auftreten von neuen Blasen und Erosionen in Arealen mit mechanischer Belastung.

Kommentar

Unter dem Begriff der Epidermolysis bullosa (EB) wird eine heterogene Gruppe von Genodermatosen zusammengefasst, die durch Fragilität und Blasenbildung der Haut und angrenzender Schleimhäute sowie extrakutaner Manifestationen charakterisiert ist. Auf der Basis des klinischen Bildes und der Höhe der Kontinuitätstrennung innerhalb der Basalmembranzzone werden vor allem drei verschiedene EB-Subtypen unterschieden: EB simplex, EB junctionalis und EB dystrophica. Die verschiedenen Subtypen zeigen ein breites klinisches Spektrum, das von milden akral lokalisierten Blasenbildungen bis hin zu ausgeprägten Mutilationen sowie früh letalen Verläufen reicht. Pathogenetisch liegen den EB-Erkrankungen spezifische Mutationen in 10 verschiedenen Genen von Strukturproteinen der kutanen Basalmembranzzone zugrunde. Die Gruppe der EB dystrophica (EBD) wird durch Funktionseinschränkung bzw. Funktionsverlust der Verankerungsfibrillen als Folge von dominant oder rezessiv ver-



Abb. 7 Dominante Epidermolysis bullosa dystrophica. Erosionen und Milien, Knieregion.

erbten Mutationen im Kollagen-VII-Gen (COL7A1) verursacht. Die Spaltbildung ist unterhalb der Basalmembran lokalisiert. Während die rezessive EBD Hallopeau-Siemens die schwerste Verlaufsform dieser Subgruppe darstellt, führen die autosomal-dominant vererbten Mutationen, wie im vorliegenden Fall, zu relativ milden, überwiegend akral lokalisierten Blasenbildungen. Die beim vorgestellten Patienten nachgewiesene Mutation wurde erstmalig 2002 von Jiang et al. beschrieben. Da die Mutation an 50% der Nachkommen weitergegeben wird, ist eine humangenetische Beratung mit der Aufklärung über die Möglichkeit einer Pränataldiagnostik anzuraten.

Literatur

- Jiang W, Bu D, Yang Y, Zhu X. A novel splice site mutation in collagen type VII gene in a Chinese family with dominant dystrophic epidermolysis bullosa pruriginosa. *Acta Derm Venereol* 2002; 82 (3): 187 – 191
 Mitsuhashi Y, Hashimoto I. Genetic abnormalities a clinical classification of epidermolysis bullosa. *Arch Dermatol Res* 2003; 295: 29 – 33
 Rugg EL, Leigh ML. The keratins and their disorders. *Semin Med Genet* 2004; 131C: 4 – 11
 Has C, Kern JS, Bruckner-Tuderman L. Hereditäre Blasen bildende Erkrankungen. *Hautarzt* 2004; 55: 920 – 930

Piebaldismus

J. Schäfer

Anamnese

Bei einem 2-jährigen Jungen bestehen seit Geburt depigmentierte weiße Flecken im Bereich beider Arme und Beine. Zudem fiel mit beginnendem Haarwachstum im Bereich der Stirn eine weiße Haarlocke auf. Beim Vater des Jungen sind ebenfalls fleckförmige pigmentlose Areale am Integument nachweisbar. Vergleichbare Hautveränderungen werden auch vom Großvater und Urgroßvater berichtet.

Befund

An den Streckseiten beider Arme und den Beuge- und Streckseiten beider Beine finden sich großflächige, bilateral angeordnete depigmentierte weiße Flecken (Abb. 8). Innerhalb der weißen Flecken sind vereinzelt kleinere pigmentierte Herde sichtbar. Im Stirnbereich ist eine weiße Haarlocke (Poliosis circumscripta) auffällig.



Abb. 8 Piebaldismus. Großflächige, bilateral angeordnete depigmentierte Maculae an Beuge- und Streckseiten beider Beine.

Kommentar

Der Piebaldismus ist eine seltene autosomal-dominant vererbte Genodermatose, deren erste Beschreibungen auf die Zeit der Antike zurückgehen. Es finden sich typischerweise scharf begrenzte großflächige hypopigmentierte Flecken an Rumpf und Extremitäten. 90% aller betroffenen Patienten zeigen zudem eine charakteristische weiße Stirnlocke (Poliosis). In der Abgrenzung zur Vitiligo bestehen die Veränderungen meist von Geburt an und bleiben im Laufe des Lebens in Form und Verteilung unverändert. Teilsymptome des Piebaldismus, wie die Poliosis, können auch im Rahmen anderer Genodermatosen auftreten. Das sog. Waardenburg-Syndrom, welches mit Pigmentierungsstörungen, Augenfehlbildungen und Taubstummheit einhergeht, sollte jeweils ausgeschlossen werden. Bei der Mehrzahl der Patienten mit Piebaldismus liegt eine autosomal dominante Vererbung vor, nur selten sind Spontanmutationen beschrieben. Die zugrundeliegenden Mutationen betreffen in 75% der Fälle das für den cKIT-Rezeptor kodierende Gen auf Chromosom 4. Der transmembranöse cKIT-Rezeptor ist mit seinem Liganden, dem Wachstumsfaktor cKIT, an der Regulation der Melanozytenproliferation und -migration beteiligt. Histologisch sind die betroffenen Hautareale durch eine deutliche Verminderung oder das gänzliche Fehlen von Melanozyten gekennzeichnet. Somit ist zeitlebens ein konsequenter Lichtschutz anzuwenden.

Literatur

- Spritz RA. Molecular basis of human piebaldism. *J Invest Dermatol* 1994; 103: 137 – 140
 Thomas I, George KH, Fox MD, Janninger CK, Schwartz RA. Piebaldism: an update. *Int J Dermatol* 2004; 43: 716 – 719
 Fukai K, Hamada T, Ishii M, Kitajima J, Terao Y. Acquired pigmented macules in human piebald lesions. Ultrastructure of melanocytes in hypomelanotic skin. *Acta Derm Venereol* 1989; 96: 524 – 527
 Ezoe K, Holmes SA, Ho L, Bennett CP, Bologna JL, Brueton L, Burn J, Falabella R, Gatto EM, Ishii N. Novel mutations and deletions of the KIT (steel factor receptor) gene in human piebaldism. *Am J Hum Genet* 1995; 65: 58 – 66

Parakeratosis variegata

E. Valesky

Anamnese

Bei einem 18-jährigen Patienten bestehen seit ca. 8 Jahren am gesamten Integument symptomlose, teilweise schuppene bräunliche netzartige Pigmentverschiebungen. Ein Therapieversuch mit Acitretin über 4 Monate führte zu keiner wesentlichen Befundbesserung. Begleiterkrankungen werden nicht angegeben.

Untersuchungsbefund

Es finden sich in disseminierter Verteilung ausgeprägte kleinfleckige Hyper- und Depigmentierungen (Poikilodermie). Dabei fallen insbesondere retikulär angeordnete Hyperpigmentierungen auf, die sich jeweils um Haarfollikel gruppieren (Abb. 9a und 9b).

Histologie (Kopfhaut, Rücken)

Im kollagendichten oberflächlichen Bindegewebe mit Betonung des Stratum papillare Nachweis eines lichenoiden zellulären Infiltrats mit deutlichem Epidermotropismus, welches sich aus Lymphoidzellen und Makrophagen zusammensetzt und durch eine deutliche Pigmentinkontinenz gekennzeichnet ist. Örtlich sind die Lymphoidzellen zu Pautrier'schen Mikroabszessen versammelt. Flankiert um Haarfollikel finden sich in aggregierter Anordnung in der oberen Dermis Pigmentanreicherungen.

Therapie und Verlauf

Bei frustraner systemischer Therapie mit Acitretin (25 mg/die) wurde eine Lokalthherapie mit Glukokortikoid-Externa und Tazarotene-Gel (0,05%) im Wechsel durchgeführt. Bei guter Verträglichkeit konnte hierunter eine Verringerung der Hyperpigmentierung im Bereich der Streckseiten der Arme gesehen werden.

Kommentar

Die Parakeratosis variegata (PV) ist eine sehr seltene chronisch-entzündliche Dermatose, die klinisch durch netzförmig oder striär angeordnete flache Papeln und nachfolgend ausgeprägten poikilodermatischen Hyper- und Depigmentierungen charakterisiert ist. Bei dem vorgestellten Patienten fanden sich sehr eindrucksvolle wabenförmig konfigurierte Hyperpigmentierungen, die sich jeweils um einen Haarfollikel gruppieren (Abb. 9b). Die PV wird heute zumeist als poikilodermatische Variante der großherdigen Parapsoriasis angesehen. Sie kann in der Folge von benignen Erkrankungen, wie der Pityriasis lichenoides et varoliformis acuta oder Pityriasis lichenoides chronica, auftreten. Eine Assoziation mit ausgiebigem und direktem Kontakt von Düngemitteln und Pestiziden wurde beschrieben. Bei chronischem Verlauf ist der Übergang in ein kutanes T-Zell-Lymphom möglich, weshalb engmaschige klinische Kontrollen und histologische Verlaufsuntersuchungen notwendig sind. Die therapeutische Beeinflussung der Hautveränderungen ist begrenzt. Empfohlen werden vor allem eine Photochemo- (PUVA) bzw. Balneophototherapie sowie glukokortikoidhaltige Externa.

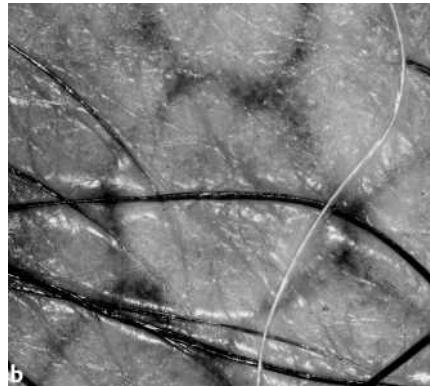
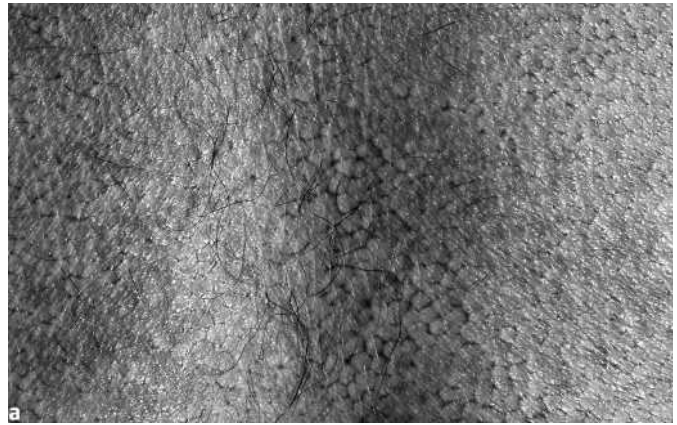


Abb 9 Parakeratosis variegata. Retikulär angeordnete Hyperpigmentierungen mit angedeutetem Wabenmuster, Rücken. **b** Auflichtmikroskopische Aufnahme mit Darstellung des wabenförmigen Pigmentierungsmusters in Gruppierung um einen Haarfollikel.

Literatur

- Kempf W, Burg G. Maligne Lymphome der Haut. In: Braun-Falco et al. (Hrsg). *Dermatologie und Venerologie*. Berlin: Springer 2005, 1384
- Kikuchi A., Naka W, Nishikawa T. Cutaneous T-cell lymphoma arising from parakeratosis variegata: long term observation with monitoring of T-cell receptor gene rearrangements. *Dermatology* 1995; 190: 124–127
- Niemcyk UM, Zollner T, Wolter M, Staib G, Kaufmann R. The transformation of pityriasis lichenoides chronica into parakeratosis variegata in an 11-year-old girl. *Br J Dermatol* 1997; 137: 983–987
- Rogozinski TT, Zekanowski C, Kaldan L, Blaszczyk M, Majewski S, Jablonska S. Parakeratosis variegata: A possible role of environmental Hazards? *Dermatology* 2000; 201: 54–57

Langerhans-Zell-Histiozytose

U. Henke

Anamnese

Bei dem 11 Monate alten männlichen Säugling sind erstmals im 6. Lebensmonat Hautveränderungen am Kapillitium aufgetreten, die sich in den folgenden fünf Monaten auf Stamm und Windelbereich ausdehnten. Die aus der Türkei stammenden Eltern geben an, dass das Kind unter starkem Juckreiz leidet, weitere subjektive Symptome oder Erkrankungen werden verneint.

Untersuchungsbefund

Am Kapillitium finden sich schuppene, braun-rote, einzeln stehende Papeln auf seborrhoisch-glänzender Haut. Bds. inguinal (Abb. 10), am Unterbauch und in der Rima ani zeigen sich erythematöse Papeln, die z. T. konfluieren und erosiv imponieren. In geringerer Ausprägung ist der Rücken betroffen, hier finden sich



Abb. 10 Langerhans-Zell-Histiozytose. Inguinalregion, schuppende braun-rote Papeln im Bereich.

auch depigmentierte Narben. Die übrige körperliche Untersuchung ist unauffällig.

Histologie

Regelrechte Epidermis, darunter Nester aus atypischen histiozytären Zellen mit auffällig gebuchteten, nierenförmigen Kernen. Immunhistochemisch sind die Zellen positiv für S-100 und CD1a (Institut für Pathologie, J. W. Goethe-Universität, Frankfurt am Main).

Diagnostik

Rö-Thorax, Rö-Skelett, CT-Thorax, Abdomen-Sonographie, MRT Schädel: Kein Hinweis auf das Vorliegen einer Systembeteiligung.

Therapie und Verlauf

Bei Ausschluss einer Systembeteiligung wurde rein symptomatisch mit Glukokortikoid- und Antimykotika-haltigen Externa behandelt. Systemisch kamen zunächst zentral wirksame Antihistaminika gegen den Juckreiz zur Anwendung. Bei nur zögerlichem Ansprechen wurde nachfolgend eine systemische Steroidtherapie durchgeführt. Zehn Monate nach Diagnosestellung finden sich nur noch einzelne residuelle Papeln im Windelbereich.

Kommentar

Die Langerhans-Zell-Histiozytose (LZH) stellt eine proliferative Erkrankung dar, die durch die lokalisierte oder generalisierte Expansion von pathologischen Langerhanszellen gekennzeichnet ist. Klinik und Prognose der LZH sind äußerst variabel und hängen vom Ausmaß der Organbeteiligung ab. Patienten mit isolierter Erkrankung eines Organsystems zeigen eine hohe Spontanremissionsrate mit sehr günstiger Prognose. Seltener kann die Haut, wie bei unserem Patienten, isoliert als einziges Organsystem betroffen sein (ca. 10%). In Abhängigkeit von der Klinik werden die Verläufe engmaschig kontrolliert oder lokale Behandlungsmaßnahmen durchgeführt. Schwieriger ist die Frage nach dem optimalen therapeutischen Vorgehen bei Multiorganbeteiligung zu beantworten. Patienten mit Manifestation nach dem 2. Lebensjahr ohne Befall des hämatopoetischen Systems, der Leber, der Lunge oder der Milz zeigen ein sehr gutes Ansprechen auf eine weniger aggressive Chemotherapie mit exzellentem klinischen Verlauf. Demgegenüber haben Patienten mit Befall wenigstens eines der angeführten Organsysteme bei disseminierter

LZH eine ungünstige Prognose. Die Manifestierung an der Haut ist häufig der erste Hinweis auf das Vorliegen einer LZH. In Anbetracht der variablen Verläufe und klinischen Präsentationsformen ist es daher wichtig, bei persistierenden Hautveränderungen im frühen Kindesalter an das Vorliegen einer kutanen Verlaufsform der LZH zu denken.

Literatur

- Gille J, Spieth K, Kaufmann R. Kutane Varianten der Langerhans-Zell-Histiozytose im frühen Kindesalter. *Hautarzt* 2000; 51: 939–944
 Nezelof C, Basset F. An Hypothesis Langerhans Cell Histiocytosis: The failure of the immune system to switch from an innate to an adaptive mode. *Pediatr Blood Cancer* 2004; 42: 398–400
 Jubran RF, Marachelian A, Dorey F, Malogolowkin M. Predictors of outcome in children with Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 2005; 45: 37–42

Eruptive melanozytäre Nävi des Gesichts

S. Schwaner

Anamnese

Bei einem 8-jährigen, gesunden Jungen kommt es seit ca. 2 Jahren zum raschen Auftreten multipler melanozytärer Nävi des Gesichts auf zuvor klinisch unverdächtiger Haut. Hauterkrankungen der Gesichtshaut sind nicht erinnerlich. Sonnenbrände in der frühen Kindheit werden verneint.

Eigenanamnese: Z.n. postinfektiöser Cerebellitis 1999 ohne Zurückbleiben von Residuen.

Untersuchungsbefund

Multiple hellbraune, homogen pigmentierte, scharf begrenzte nävoide Maculae und Papeln im Gesicht und am äußeren Ohr (Abb. 11). Klinisch und dermatoskopisch kein Anhalt für Malignität. Am restlichen Integument zeigen sich nur vereinzelte melanozytäre Nävi. Angrenzende Schleimhäute des Gesichts sind ausgespart.

Diagnostik

Augenärztliches und neurologisches Konsil: Kein Nachweis pathologischer Befunde.

Procedere

Konsequenter Lichtschutz. Fotodokumentation und regelmäßige dermatologische Befundkontrolle.

Kommentar

Das rasche Auftreten von multiplen eruptiven melanozytären Nävi auf zuvor unbeeinträchtigter Haut ist wiederholt beschrieben worden, tritt allerdings nur sehr selten auf. Vor allem nach blasenbildenden Dermatosen wurde im Abstand von Wochen und Monaten nach Reepithelisierung über die Entstehung von eruptiven Nävi berichtet. Zudem scheint eine Beeinträchtigung des Immunsystems die Proliferation von nävoiden Melanozyten bei Prädisposition zu induzieren. Bevorzugt bei malignen Tumorerkrankungen (mit oder ohne Gabe von Chemotherapien) sowie bei immunsupprimierenden Erkrankungen (v.a. HIV-Infektion) und bei immunsupprimierenden Therapien (u.a. bei Nierentransplantationen) treten multiple melanozytäre Nävi auf. Dabei scheint die Dauer der Immunsuppression mit der Gesamtanzahl



Abb. 11 Eruptive melanozytäre Nävi des Gesichts und äußeren Ohrs.

von Nävi zu korrelieren. In auflichtmikroskopischen Untersuchungen von eruptiven melanozytären Nävi konnte als ein charakteristisches Merkmal das Auftreten einer symmetrischen Randzone aus größeren braunen Globuli nachgewiesen werden, wie es auch gehäuft bei rascher Vergrößerung von melanozytären Naevi beobachtet wird. Bei unserem vorgestellten Patienten liegen keine der bisher mit eruptiven melanozytären Nävi in Zusammenhang stehenden Erkrankungen vor. Auch lassen sich anamnestisch keine entzündlichen Hautveränderungen im Gesichtsbereich oder das Aufbringen bestimmter Externa eruieren, die der Entstehung von Nävi Vorschub geleistet haben könnten. Orientierende Untersuchungen zur Abklärung eines Immundefekts ergaben keinen pathologischen Befund. Folglich können hier als mögliche präventive Maßnahmen nur die Einhaltung eines konsequenten Lichtschutzes und die regelmäßige Durchführung klinischer Verlaufskontrollen empfohlen werden.

Literatur

- Kopf AW, Grupper C, Baer RL, Mitchell JC. Eruptive nevocytic nevi after severe bullous disease. *Arch Dermatol* 1977; 113 (8): 1080–1084
- Duvic M, Lowe L, Rapini RP, Rodriguez S, Levy ML. Eruptive dysplastic nevi associated with human immunodeficiency virus infection. *Arch Dermatol* 1989; 125 (3): 397–401
- Richert S, Bloom EJ, Flynn K, Seraly MP. Widespread eruptive dermal and atypical melanocytic nevi in association with chronic myelocytic leukemia: case report and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35 (2 Pt 2): 326–329
- Jappe U, Abeck D, Janka-Schaub GE, Gross G, Jakob T, Ring J. Induktion multipler melanozytärer Nävuszellnävi bei zwei Kindern mit malignen hämatologischen Systemerkrankungen und Chemotherapie-bedingter Immunsuppression. *Hautarzt* 1996; 47 (7): 537–540
- Alaibac M, Piaserico S, Rossi CR, Foletto M, Zacchello G, Carli P, Belloni-Fortina A. Eruptive melanocytic nevi in patients with renal allografts: report of 10 cases with dermoscopic findings. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49 (6): 1020–1022

Dermatitis artefacta

M. Sommerlad

Anamnese

Bei der 17-jährigen Patientin sind in den letzten 2 Jahren regelmäßig nach Sonnenexposition oberflächliche Erosionen an belichteten Arealen aufgetreten. Die Patientin nimmt keine Medikamente ein, Allergien und Grunderkrankungen sind nicht bekannt.

Untersuchungsbefund

Bei der Erstvorstellung finden sich an beiden Unterarmen, rechts betonter als links, bizarr konfigurierte oberflächliche Erosionen auf livid-rotem erythematösen Grund. Die Erosionen sind parallel in Längsrichtung zu den Unterarmen angeordnet und teilweise mit gelblichen Krusten belegt (Abb. 12).

Diagnostik

Laborparameter: ANA und anti DNS-AK negativ. Porphyrine im Blut und im Urin negativ. Blutbild, Elektrolyte, Leberenzyme, Nierenparameter und Gerinnungsstatus unauffällig.

Verlauf und Therapie

Unter der Verdachtsdiagnose einer durch UV-Strahlung provozierbaren Dermatose wurde eine Lichtdiagnostik mit UVB- bzw. UVA-Strahlung in aufsteigender Dosierung durchgeführt. Dabei zeigten sich Effloreszenzen, die hinsichtlich der Kinetik, der Lokalisation und der Ausprägung nicht in Übereinstimmung mit einer lichtinduzierbaren Dermatose zu bringen waren. Bei Vorliegen des Verdachts auf Artefakte wurde die Patientin stationär aufgenommen, um eine erneute UV-Lichttestung unter Einschluss einer Scheinbelichtung mit kontrollierten Bedingungen durchführen zu können. Wegweisend für die Diagnose war das Auftreten von Hautveränderungen nicht nur in den belichteten, sondern auch in den scheinbestrahlten Arealen. Nach direkter Konfrontation der Patientin mit der Verdachtsdiagnose gab die Patientin entgegen der Erwartung relativ rasch zu, sich die Hautveränderungen selbst durch Scheuern mit einem Handtuch bzw. durch Kratzen mit den Fingernägeln zuzufügen. Es erfolgte die Vorstellung und weitere Behandlung in der Kinder- und Jugendpsychiatrie.

Kommentar

Die Dermatitis artefacta stellt eine Form der Automutilation dar, bei der die Haut durch Gegenstände oder andere Manipulationen mutwillig geschädigt und der wahre Entstehungsmechanismus der Läsionen vom Patienten verheimlicht wird. Im Allgemeinen sind zumeist gut zugängliche Körperpartien betroffen, wie der Gesichtsbereich, die oberen Extremitäten oder das Dekolletée. Die Diagnosestellung der Dermatitis artefacta bereitet vielfach Probleme. Nicht selten ist eine aufwändige und kostenintensive Diagnostik und Therapie notwendig. Die meisten Patienten mit Artefakten weisen eine entsprechend lange Anamnese und häufige Arztwechsel auf. Frauen und Mädchen sind öfter betroffen als das männliche Geschlecht. Insgesamt ist die Dermatitis artefacta im Kindes- und Jugendalter eher selten, sollte aber aufgrund des potenziellen Suizidrisikos immer ernst genommen werden. Im Vordergrund der Behandlung aller Dermatitis-arte-facta-Patienten steht daher eine psychiatrische Führung und Therapie.



Abb. 12 Dermatitis artefacta. In Längsrichtung zu den Unterarmen angeordnete Erytheme und Erosionen, linker Unterarm.

Literatur

- Lyell A. Cutaneous artifactual disease. A review, amplified by personal experience. *J Am Acad Dermatol* 1979; 1: 391 – 407
 Jefferson T. Dermatitis artefacta. Clinical features and approaches to treatment. *Am J Clin Dermatol* 2000; 1: 47 – 55
 Saez-de-Ocariz M. Dermatitis artefacta in pediatric patients. Experience at the National institute of Pediatrics. *Pediatric Dermatol* 2004; 21: 205 – 211

Spinozelluläres Karzinom

K. Haufe

Anamnese

Eine 44-jährige Frau stellt sich mit einer rasch größenprogredienten Papel des linken Nasenrückens vor, die anamnestisch vor vier Wochen aufgetreten ist und auf topische und orale Antibiotikatherapien keine Rückbildung gezeigt hat.

Untersuchungsbefund

Roter, ca. 2 cm großer Nodus mit kleiner zentraler Ulzeration am linken Nasenrücken (Abb. 13a).

Therapie und Verlauf

Bei klinischem Verdacht auf ein Keratoakanthom wurde zunächst eine Kryotherapie im Kontaktverfahren mit dem Ziel einer Tumorkontrolle durchgeführt. Nach unzureichender Wirksamkeit mit weiterer Größenzunahme (Abb. 13b) erfolgte dann eine schnittrandkontrollierte Exzision. Der Defekt wurde mittels eines freien Vollhauttransplantats gedeckt.

Histologie

Pleomorpher keratinozytärer, zur Tiefe asymmetrisch aufgebauter Tumor mit oberflächlicher randlicher Lippenbildung. An der Basis unregelmäßige Begrenzung von wenig differenziertem spinozellulärem Tumorgewebe. Eingestreut in die pleomorphen Stachelzellverbände finden sich Mitosen mit teilweise atypischen Teilungsformen.

Kommentar

Solitäre Keratoakanthome (KA) werden gewöhnlich klinisch aufgrund ihrer raschen initialen Größenzunahme und wegen ihres charakteristischen Wachstumsmusters mit wallartig aufgeworfenen Rändern und zentralem keratotischen Pfropf von spi-



Abb. 13 Spinozelluläres Karzinom der li. Nase. Ausgangsbefund (a) und Verlaufsdocumentation nach 8 Wochen (b).

nozöllären Karzinomen (SCC) abgegrenzt. Eine eindeutige histologische Unterscheidung zwischen Keratoakanthomen und spinozellulären Karzinomen lässt sich allerdings selbst unter Berücksichtigung charakteristischer histopathologischer Merkmale (KA: epitheliale Lippenbildung, scharfe Demarkation zwischen Tumor und Stroma, symmetrischer Aufbau; SCC: Ulzeration, zahlreiche Mitosen, asymmetrische Konfiguration, Pleomorphismus/Anaplasie) häufig nicht sicher treffen. Zusätzliche Unterscheidungsmerkmale auf der Basis immunhistologischer und genetischer Untersuchungen haben bisher keinen Eingang in die Routineanwendung gefunden. Als Konsequenz wird vielfach gefordert, das solitäre Keratoakanthom als Variante des hochdifferenzierten spinozellulären Karzinoms aufzufassen. In den klinischen Alltag hat diese pragmatische Zuordnung bereits Einzug gehalten, als die Spontanregression eines KA in der Regel nicht abgewartet und eine zeitige chirurgische Exzision entsprechend des Vorgehens bei SCC angestrebt wird.

Literatur

- Cribier B, Asch PH, Grosshans E. Differentiating squamous cell carcinoma from keratoacanthoma using histopathological criteria. *Dermatology* 1999; 199: 208 – 212
 Kronic AL, Garrod DR, Smith NP, Orchard GS, Cvijetic OB. Differential expression of desmosomal glycoproteins in keratoacanthoma and squamous cell carcinoma of the skin: an immunohistochemical aid to diagnosis. *Acta Derm Venerol* 1996; 76 (5): 504
 Tronnier M. Eine Variante des hochdifferenzierten spinozellulären Karzinoms und dessen Differenzialdiagnose. *Pathologie* 2002; 23: 65 – 70

Della Salda L, Preziosi R, Mazzoni M, Marcato PS. Cell proliferation patterns in canine infundibular keratinizing acanthoma and well differentiated squamous cell carcinoma of the skin. *Eur J Histochem* 2002; 46 (2): 165–172

Hodak E, Jones RE, Ackermann AB. Solitary keratoacanthoma is a squamous cell carcinoma: Three examples with metastases. *Am J Dermatopathol* 1993; 15: 332–342

Manstein CH, Frauenhoffer CJ, Besden JE. Keratoacanthoma: is it a real entity? *Ann Plast Surg* 1998, 40 (5): 469–472

Beham A, Regauer S, Soyer HP, Beham-Schmid C. Keratoacanthoma: a clinically distinct variant of well differentiated squamous cell carcinoma. *Adv Anat Pathol* 1998; 5 (5): 269–280

Kutane Infiltrate einer chronisch lymphatischen Leukämie in Assoziation mit aktinischen Keratosen

C. Schulz

Anamnese

Bei einem 79-jährigen Patienten bestehen seit mehreren Jahren schmerzlose, rötliche Hautveränderungen im Bereich der Kopfhaut sowie des Gesichts. An Grunderkrankungen sind neben einer arteriellen Hypertonie eine dilatative Kardiomyopathie und eine chronisch lymphatische Leukämie vom B-Zell-Typ bekannt.

Untersuchungsbefund

Im Gesicht sowie an der unbehaarten Kopfhaut finden sich multiple, disseminiert stehende umschriebene Erytheme mit festhaftender Schuppung. Subjektive Beschwerden bestehen nicht.

Histologie (Gesicht und Kopfhaut)

Serokruster aufgelockerte Epidermis, von der multilokulär bowenoiden knospenartige Keratinozyten in das aktinisch-elastotische Bindegewebe absprossen. In der mittleren Dermis und am Übergang zur Subcutis Nachweis dichter knotiger lymphomatöser Begleitreaktion mit multifokaler lymphfollikelartiger Keimzentrenbildung (Abb. 14). Immunhistochemie: Infiltrat mit deutlicher Positivität für CD20. Längenfragmentanalyse für Immunglobulinschwerkettengen-Umlagerung (Institut für Pathologie, J. W. Goethe-Universität, Frankfurt am Main): Nachweis eines klonalen B-Zellproliferats.

Therapie und Verlauf

Die Behandlung der multiplen aktinischen Keratosen erfolgte mittels Kürettage bzw. Kryotherapie. Darunter zeigte sich ein gutes Ansprechen.

Kommentar

Patienten mit einer chronisch lymphatischen Leukämie vom B-Zell-Typ (B-CLL) weisen häufig Veränderungen an der Haut auf. Zumeist handelt es sich um unspezifische Veränderungen, die auf therapeutische Maßnahmen oder eine verminderte Immunabwehr zurückzuführen sind. Vereinzelt kommt es jedoch auch zum Auftreten einer Leucaemia cutis mit Aussaat spezifischer Infiltrate in der Haut. Darüber hinaus sind B-CLL-Infiltrate in der Umgebung von epithelialen Tumoren, Herpes zoster-, Herpes-simplex- und Windpockennarben beschrieben worden. Dabei scheinen letztgenannte Erkrankungen als Präzipitationsfaktoren für die Ausbildung von spezifischen Infiltraten der CLL in der Haut fungieren zu können. Somit ist in diesen Fällen eher von einer reaktiven Infiltratbildung als von einer ungerichteten

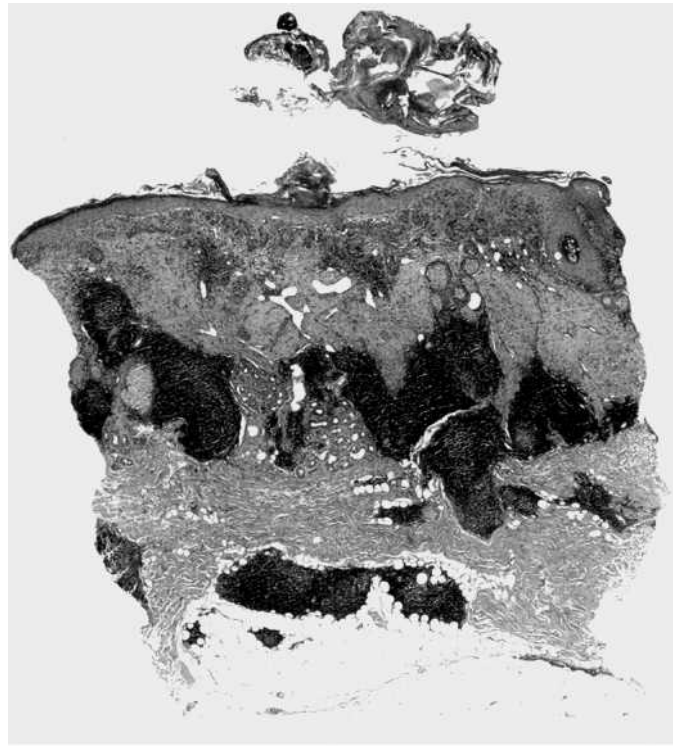


Abb. 14 Dichte knotige Infiltrate einer chronisch lymphatischen B-Zell-Leukämie in Assoziation mit aktinischen Keratosen, Gesicht (H&E).

metastatischen Aussaat von Leukämiezellen in die Haut auszuweichen.

Literatur

Cerroni L, Zanahlik P, Kerl H. Specific cutaneous infiltrates of B-cell chronic lymphocytic leukemia arising at the site of herpes zoster and herpes simplex scars. *Cancer* 1995; 76 (1): 26–31

Doutre MS, Beylot-Barry M, Beylot C, Dubus P, Lafont ME, Belleanne G, Broustet A, Merlio JP. Cutaneous localization of chronic lymphocytic leukemia at the site of chickenpox. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36 (1): 98–99

Smoller BR, Warnke RA. Cutaneous infiltrate of chronic lymphocytic leukemia and relationship to primary cutaneous epithelial neoplasms. *J Cutan Pathol* 1998; 25: 160–164

Therapie eines adulten Hämangioms mittels Diodenlaser

R. J. Ludwig

Anamnese

Bei einem 55 Jahre alten Patienten finden sich mehrere livid-rote Knoten im Bereich der linken dorsalen Schulter. Anamnestisch bestehen die Knoten unverändert seit Jahrzehnten. Die Vorstellung in unserer Klinik erfolgte mit der Fragestellung nach möglichen Therapieoptionen.

Dermatologischer Befund

Auf der linken Schulter finden sich mehrere aggregiert stehende livid-rote Knoten mit einer maximalen Größe von 1,5 cm (Abb. 15 a).

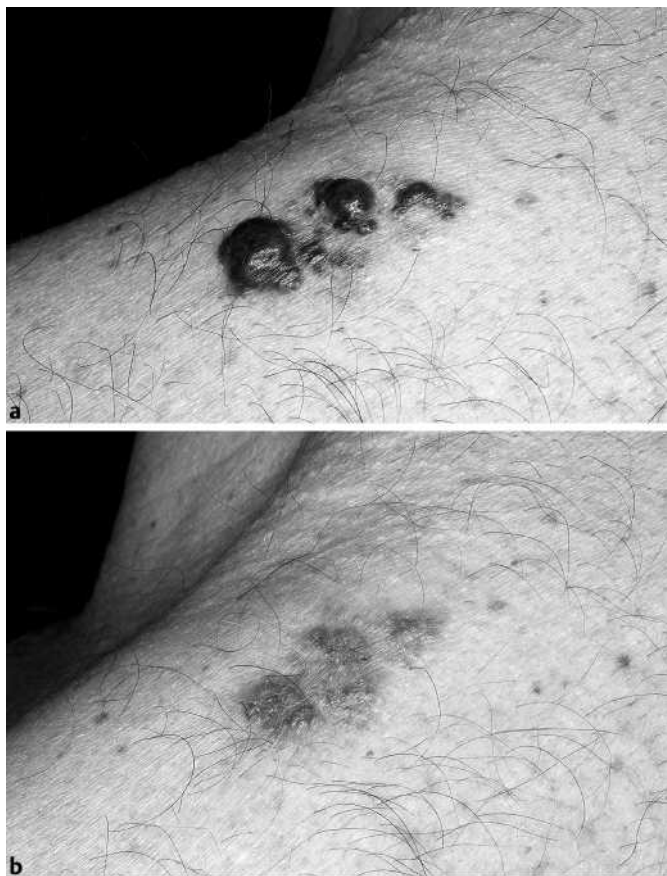


Abb 15 Hämangiom. Befund vor Beginn (a) und unmittelbar nach Beendigung der ersten Behandlungssitzung mit dem 940 nm-Diodenlaser (b).

Therapie und Verlauf

Es wurden zwei Behandlungssitzungen mit einem 940-nm-Diodenlaser (4,4 J, 70 ms Impulsdauer bei insgesamt 125 Impulsen) durchgeführt. Bereits nach einmaliger Anwendung kam es zu einer deutlichen Befundrückbildung (Abb. 15b). Nach der zweiten Behandlung bildeten sich die knotigen Anteile nahezu komplett zurück, so dass nur noch residuelle Veränderungen nachweisbar sind.

Kommentar

Zur Behandlung von vaskulären Läsionen der Haut stehen verschiedene Lasersysteme zur Verfügung. Sowohl der frequenzgedoppelte Nd-YAG-Laser (532 nm) als auch der gepulste Farbstoff-Laser (585 nm) nutzen als gemeinsame Zielstruktur das oxygenierte Hämoglobin. Ihre Wirkungen beruhen auf dem Prinzip der sog. selektiven Photothermolyse. Das Licht dieser Laser interagiert mit der Zielstruktur. Aufgrund der kurzen Impulszeiten kommt es zu einer nicht-thermischen Gefäßschädigung. Deshalb sind diese Lasersysteme für den Einsatz knotiger Hämangiome nur bedingt geeignet. Aufgrund ihrer längeren Wellenlänge von bis zu 940 nm kann das Licht der sog. Diodenlaser tiefer in die Haut eindringen. Zudem erreichen Diodenlaser ein weiteres Absorptionsmaximum von Hämoglobin bei 915 nm. Über Verlängerung der Pulsdauern kann die Wirkung der Photosklerosierung bzw. -koagulation verbessert werden. Erste kontrolliert durchgeführte Studien haben gezeigt, dass mit Hilfe des 940-nm-Diodenlasers Besenreiservarizen wirkungsvoll behandelt werden

können. Der Behandlungserfolg bei dem vorgestellten Patienten stützt die Einschätzung, dass der Diodenlaser auch bei Behandlung von protuberanten Hämangiomen im Erwachsenenalter von therapeutischem Nutzen ist.

Literatur

- Chan YC, Giam YC. Guidelines of care for cutaneous haemangiomas. Ann Acad Med Singapore 2005; 34: 117 – 123
 Greve B, Raulin C. Lasertherapie vaskulärer Veränderungen – Aktueller Stand. Akt Dermatol 2003; 29: 12 – 20
 Kaudewitz P, Klovekorn W, Rother W. Treatment of leg vein telangiectases: 1-year results with a new 940nm diode laser. Dermatol Surg. 2002; 28(11): 1031 – 1034
 Dover JS. New approaches to the laser treatment of vascular lesions. Australasian J Derm 2000; 41: 14 – 18

Neoadjuvante photodynamische Therapie bei Basalzellkarzinom-Rezidiv

Th. Elshorst-Schmidt

Anamnese

Ein 82-jähriger Patient stellt sich mit dem Lokalrezidiv eines Basalzellkarzinoms im Bereich des Übergangs von Oberlippe und Philtrum vor. Sieben Jahre zuvor war außerhäusig zunächst eine chirurgische Exzision durchgeführt worden, wobei sich die Schnittränder histologisch nicht tumorfrei darstellten. Deshalb wurde nachfolgend die Region unter Berücksichtigung eines Sicherheitsabstandes mit einer Röntgenweichstrahltherapie (Gesamtdosis: 60 Gy) behandelt.

Untersuchungsbefund

An der Oberlippe zeigt sich am Übergang von Philtrum und Oberlippe ein ca. 2,5 cm großer flacher schuppen- und krustenbedeckter erythematöser Plaque (Abb. 16a). Tiefe knotige Strukturen sind nicht tastbar.

Histologie

Oberlippe (Okt. 2004): Solide wachsendes Basalzellkarzinom mit Durchsetzung des einsehbaren oberen und mittleren Koriums (Dres. Becker und Mayet, Dermatohistologisches Einsendelabor, Frankfurt am Main).

Philtrum (Juni 2005): Solide wachsendes Basalzellkarzinom mit in Teilen adenoider Differenzierung. Die einsehbaren Schnittränder sind tumorfrei.

Verlauf und Therapie

Unter Berücksichtigung der Lokalisation und der bestehenden Begleiterkrankungen wurde eine neoadjuvante photodynamische Therapie (PDT) mit dem Ziel der Eingrenzung und Verkleinerung des Basalzellkarzinom-Rezidivs angestrebt. Im Abstand von 10 Tagen wurde zweimalig eine PDT mit delta-Aminolävulinsäure (20% ALA in Jellin® Basissalbe; Kaltlichtquelle: Waldmann Lampe 1200; Dosis 100 J/cm²) durchgeführt. In der Nachbeobachtung nach 4 Wochen fand sich klinisch kein Hinweis auf das Vorliegen von verbliebenem Basalzellkarzinom-Gewebe (Abb. 16b). Deshalb wurden engmaschig weitere klinische Verlaufskontrollen in achtwöchigen Abständen durchgeführt. Sechs Monate nach der letzten PDT-Sitzung stellte sich dann am re. lat. Philtrum eine 2 mm große Papel dar. In mehreren durchgeführten Biopsien wa-



Abb. 16 Basalzellkarzinom-Rezidiv. Klinischer Befund vor (a) und 4 Wochen nach zweimaliger PDT (b).

ren ausschließlich im Bereich der klinisch verdächtigen Papel Basalzellkarzinom-Anteile nachweisbar, die mikroskopisch kontrolliert entfernt wurden. Aufgrund der geringen Größe konnte der Defekt einer sekundären Wundheilung überlassen werden.

Kommentar

Rezidive von Basalzellkarzinomen stellen in Hinblick auf ein kosmetisch ansprechendes Ergebnis vor allem in Problemlokalisationen nicht selten eine therapeutische Herausforderung dar. Mit der Absicht einer Tumorreduktion haben wir deshalb bei unserem Patienten mit neoadjuvanter Zielvorgabe eine PDT durchgeführt. Dadurch konnte das Ausmaß des notwendigen chirurgischen Eingriffs deutlich verringert werden. In mehreren Biopsien vom Randbereich ließen sich keine Basaliomrezidiv-Anteile mehr nachweisen. Somit könnte die PDT auch in neoadjuvanter Absicht als eine wertvolle Erweiterung der Therapieoptionen insbesondere bei oberflächlichen Basalzellkarzinom-Rezidiven in Problemlokalisationen angesehen werden.

Literatur

- Babilas P, Karrer S, Landthaler M. Photodynamic therapy in dermatology – an update. *Photodermatology Photoimmunol Photomed* 2005; 21: 142–149
- Vinciullo C, Elliott T, Francis D. Photodynamic therapy with topical methyl aminolevulinate for “difficult-to-treat” basal cell carcinoma. *Br J Dermatol* 2005; 152: 765–772
- Rhodes LE, de Rie M, Enstrom Y. Photodynamic therapy using topical methyl aminolevulinate vs. surgery for nodular basal cell carcinoma: results of a multicenter randomized prospective trial. *Arch Dermatol* 2004; 140 (1): 17–23

Danksagung

Den Firmen Roche, Serono, Astellas, Novartis, Stiefel, Shire, Galderma, Sanofi-Aventis und Hermal danken wir für ihre großzügige Unterstützung.