

Testen Sie Ihr Fachwissen

Test Your Knowledge



Olga Sperling



Abb. 1 Klinisch zeigte sich eine indurierte, mit der Unterlage unverschiebbare Plaque an der linken Schulter und am Halsansatz.

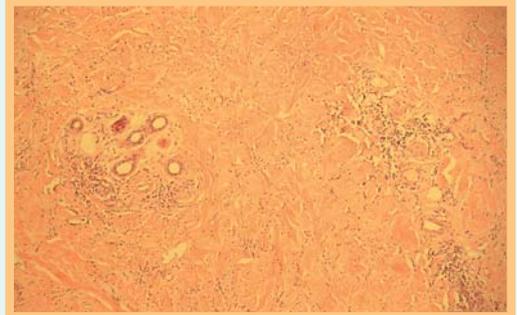


Abb. 2 Auch interstitiell nachweisbares entzündliches Infiltrat.

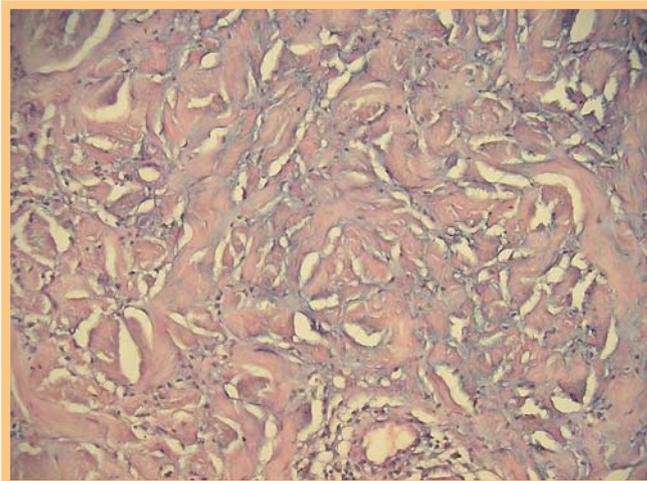


Abb. 3 Hale/PAS-Färbung. Wie lautet Ihre Diagnose?

Autoren

O. Sperling,
P. von den Driesch

Institut

Zentrum für Hautkrankheiten,
Stuttgart

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0030-1256486>
Akt Dermatol 2011; 37; 241–242
© Georg Thieme Verlag KG ·
Stuttgart · New York
ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Olga Sperling
Zentrum für Hautkrankheiten
Prießnitzweg 24
70374 Stuttgart
o.sperling@Klinikum-stuttgart.de

Anamnese

Wir berichten über einen 51-jährigen Patienten ohne bekannte Vorerkrankungen, der uns seitens der Kollegen der HNO-Klinik konsiliarisch vorgestellt wurde. Der Patient berichtete über eine progrediente Induration der Haut im Bereich der linken Schulter und des Halses, die nun auch mit einer immer größer werdenden Einschränkung der Bewegungsfähigkeit und damit verbundenen Schmerzen einhergehe. Juckreiz bestehe nicht. Dieser Hautbefund manifestierte sich etwa 1,5 Monate vor der Erstvorstellung.

Klinischer Befund

Bei der körperlichen Untersuchung imponierte einseitig im Bereich der linken Schulter und des Halsansatzes eine etwa 10 × 15 cm messende, indurierte, diskret erythematöse Plaque mit einem ca. 10 cm breiten, erythematösen, entzündlichen

Saum (Abb. 1). Die Haut war mit der Unterlage verbacken. Die Rotationsfähigkeit des Halses war deutlich eingeschränkt. Es ließen sich keine vergrößerten Lymphknoten palpieren.

Histologischer Befund

In einer tiefen Biopsie zeigten sich im mittleren und tiefen Korium verdickte, aufgequollen und wie auseinandergedrängt wirkende Kollagenfasern sowie betont perivaskuläre und diffuse, lymphozytär dominierte Infiltrate (Abb. 2) mit interstitiellen Muzinablagerungen in der Hale/PAS-Färbung (Abb. 3) und in der Alzianblau-Färbung.

(Auflösung nächste Seite)



Abb. 4 Rückgang der Induration.

Auflösung



Diagnose: Lokalisiertes Skleromyxödem.

Kommentar: Labordiagnostisch fielen eine gering ausgeprägte Leukozytose (10430/μl) sowie CRP-Erhöhung (0,9 mg/dl) auf. Die restlichen Laborparameter inklusive Serumelektrophorese, Borrelien-Serologie und Schilddrüsenwerte waren unauffällig. Im Urin konnten keine Paraproteine nachgewiesen werden.

In allen durchgeführten bildgebenden Untersuchungen (Sonografie, Computertomografie, Magnetresonanztomografie) ließ sich eine Verdickung der Haut über dem M. sternocleidomastoideus und der Clavikula mit einer Imbibition des subkutanen Fettgewebes nachweisen. Hinweise für das Bestehen von Lymphomen oder einer Neoplasie fanden sich nicht.

Unter einer Kombinationstherapie mit PUVA, oralen Glukokortikoiden und niedrig dosierten, intravenösen Immunglobulinen kam es zu einem deutlichen Rückgang der Induration, die Haut palpierete sich weicher und auch die Rotationsfähigkeit des Halses war wieder vollständig möglich (Abb. 4).

Das Skleromyxödem ist eine Variante des Lichen myxoedematosus mit einer Einlagerung von Muzinen und Fibrosierung der Haut, die diffus oder lokalisiert auftreten können. Im Gegensatz zur diffusen Form, bei der es zu einer generalisierten Verdickung und Verhärtung der Haut sowie typischen lichenoiden Papeln kommt, ist bei der lokalisierten Form lediglich eine umschriebene Plaquebildung bzw. Eruption von Papeln festzustellen. Weitere Kriterien für das lokalisierte Skleromyxödem sind Muzinablagerungen mit variabler Fibroblastenproliferation sowie das Fehlen einer monoklonalen Gammopathie (häufig bei der diffusen Form) und einer Schilddrüsenerkrankung [1].

Die Ätiologie des lokalisierten Skleromyxödems ist bislang unklar. Pathogenetisch wird eine gesteigerte Aktivität von Fibroblasten angenommen, die zu einer exzessiven Produktion und in-

terstitiellen Akkumulation saurer Mukopolysaccharide führt. Die Stimulation der Fibroblasten kommt durch einen Serumfaktor zustande, der bislang unbekannt ist [2].

Histopathologisch charakteristisch sind eine Verdichtung der Kollagenfasern – gelegentlich mit Fibroblastenproliferation – und dermale, interstitielle Muzinablagerungen [3]. Diese sind mit speziellen Färbungen, wie PAS, Hale/PAS bzw. Alzianblau, nachweisbar [4].

Es gibt verschiedene Therapiemöglichkeiten des lokalisierten Skleromyxödems, die aufgrund des seltenen Vorkommens meist wenig evidenzbasiert und daher nicht zuverlässig sind. In den letzten Jahren wurden zahlreiche Kasuistiken über die erfolgreiche Behandlung des Skleromyxödems mit niedrig oder hoch dosierten Immunglobulinen veröffentlicht [5–8], sodass das bisher wahrscheinlich erfolgversprechendste bekannte Prinzip die intravenöse Immunglobulin-Gabe zu sein scheint.

Literatur

- 1 Rongioletti F. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxoedematosus, and scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 273–281
- 2 Harper RA, Rispler J. Lichen myxoedematosus serum stimulates human skin fibroblast proliferation. *Science* 1978; 199: 545–547
- 3 Meigel WN, Stemm A. Ablagerungsdermatosen. In: Kerl H, Garbe C, Cerroni L, Wolff HH, Hrsg. *Histopathologie der Haut*. Berlin, Heidelberg: Springer; 2003: 487–491
- 4 Weedon D. *Skin pathology*. 2nd ed. London, New York: Churchill Livingstone; 2002: 406–408
- 5 Körber A, Franckson T, Grabbe S et al. Successful therapy of scleromyxoedema Arndt-Gottron with low-dose intravenous immunglobulin. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007; 21: 553–554
- 6 Mihaljevic N, von den Driesch P. Intravenöse Low-Dose-Immunglobulintherapie beim Skleromyxödem. *Akt Dermatol* 2010; 36: 313–315
- 7 Majeski C, Taher M, Grewal P et al. Combination oral prednisone and intravenous immunoglobulin in the treatment of scleromyxoedema. *J Cutan Med Surg* 2005; 9: 99–104
- 8 Sroa N, Campbell S, Bechtel M. Intravenous immunoglobulin therapy for scleromyxoedema: a case report and review of literature. *J Drugs Dermatol* 2010; 9: 263–265