

Testen Sie Ihr Fachwissen

Test Your Knowledge



Dr. F. Butsch



Abb. 1 An der Kopfhaut zeigte sich eine ringförmig den Haaransatz überschreitende, erythematöse Plaque mit deutlicher Randbetonung.

Autoren

F. Butsch,
B. Weidenthaler-Barth

Institut

Hautklinik und Poliklinik,
Universitätsmedizin Mainz KÖR

Anamnese

Wir berichten über einen 41-jährigen Patienten, der sich aufgrund seit 3 Jahren bestehender Hautveränderungen an der Kopfhaut in unserer Ambulanz vorstellte. Die Frage nach einem Trauma an der Kopfhaut wurde verneint. Der Patient beklagte eine ausgeprägte Trockenheit der Nasenschleimhaut, rezidivierende Sinusitiden und eine zunehmende Abgeschlagenheit. Bemerkenswerterweise war ein Jahr zuvor eine Perforation des Nasenseptums festgestellt worden.

Körperlicher Befund

Bei der dermatologischen Untersuchung zeigte sich frontoparietal links eine etwa handteller-große, den Haaransatz überschreitende, im Randbereich infiltrierte, zentral eher atroph imponierende Plaque. Die weitere körperliche Untersuchung war unauffällig.

Histologischer Befund

Mikroskopisch zeigten sich unter unauffälliger Epidermis mit orthokeratotischer Hornlamelle multiple, die Dermis ausfüllende lymphohistiozytäre Granulome unter Beimengung von etlichen mehrkernigen Riesenzellen. In den zusätzlich durchgeführten Spezialfärbungen (Kinyoun, Giemsa, PAS) kamen keine spezifischen Erreger zur Darstellung. Kein Nachweis von doppelbrechendem Material in der Polarisationsmikroskopie.

Wie lautet die Diagnose?

(Auflösung nächste Seite)

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0032-1309653>
Akt Dermatol 2013; 39: 211–212
© Georg Thieme Verlag KG
Stuttgart · New York
ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Dr. Florian Butsch
Hautklinik und Poliklinik
Universitätsmedizin Mainz KÖR
Langenbeckstr. 1
55131 Mainz
florian.butusch@unimedizin-mainz.de

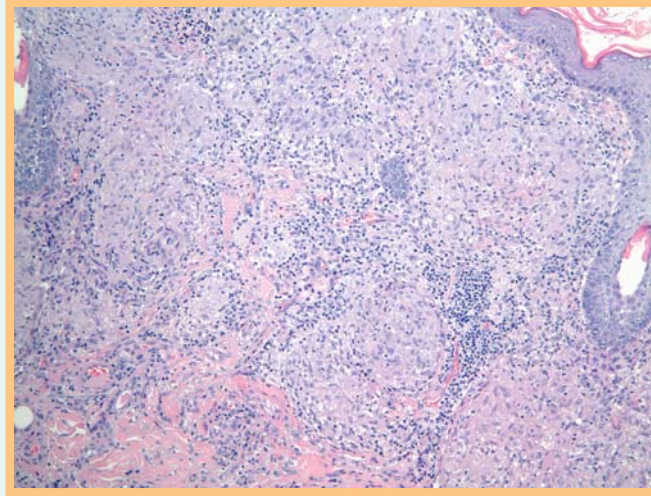


Abb. 2 Wie lautet Ihre Diagnose?

Auflösung



Diagnose: Zirzinäre Sarkoidose der Kopfhaut.

Kommentar: Laborchemisch war das Angiotensin Converting Enzyme im Serum mit 71 U/l leicht erhöht. Es zeigte sich kein Nachweis von ANA, cANCA, pANCA, Myeloperoxidase-AK und Proteinase-3-AK. Weiterhin zeigte sich eine milde, mikrozytär hypochrome Anämie. Die BSG war mit 16/43 mm erhöht. Im Rahmen der apparativen Diagnostik mittels HR-CT der Lunge und Sonografie des Abdomens fanden sich bipulmonal noduläre Infiltrate begleitet von vergrößerten Lymphknoten bihilär, mediastinal, axillär und paraaortal. Die von der Nasenscheidewand entnommene Biopsie zeigte einen unspezifischen Befund. In Zusammenschau der Befunde wurde eine Sarkoidose diagnostiziert.

Die Hautbeteiligung in unserem Fall ist, aufgrund des charakteristischen klinischen Bildes, als zirzinäre Sarkoidose einzuordnen. Die Sarkoidose ist eine entzündliche Systemerkrankung, die alle Organe befallen kann.

Während die zell- und molekularbiologischen Grundlagen der Sarkoidose immer besser verstanden werden, bleibt die Ätiologie letztlich unklar [1–3]. In 90% der Fälle ist eine Lungenbeteiligung und in 30% eine Beteiligung der Haut feststellbar [1–2].

Die Manifestationen der Sarkoidose an der Haut sind vielfältig, weswegen die Sarkoidose mitunter auch als Chamäleon bezeichnet wird. Prinzipiell können spezifische Läsionen, die histologisch das Bild nicht verkäsender Epitheloidzellgranulome

zeigen, von unspezifischen Läsionen (Erythema nodosum, Erythema multiforme, Prurigo, Kalzifikationen, weitere) unterschieden werden [2]. Andere granulomatöse Entzündungen müssen, wegen der klinischen Variabilität und des zwar typischen aber nicht spezifischen, histologischen Bildes der Sarkoidose ausgeschlossen werden, um diese Diagnose stellen zu können [4]. Während die Erkrankung bereits vor über einem Jahrhundert erstmals beschrieben wurde, war eine adäquate Therapie lange Zeit nicht bekannt [5]. Auch heute noch hat die immunsuppressive Therapie mit Kortikosteroiden eine zentrale Stellung in der Behandlung der Sarkoidose [3]. In der jüngeren Vergangenheit gibt es jedoch zunehmend Fallberichte und Studien zur Therapie der Sarkoidose mit TNF-inhibierenden Biologika [3,6].

Literatur

- 1 Ten Berge B, Paats MS, Bergen IM et al. Increased IL-17A expression in granulomas and in circulating memory T cells in sarcoidosis. *Rheumatology* 2012; 51: 37–46
- 2 Ali MM, Atwan AA, Gonzales ML. Cutaneous sarcoidosis: updates in the pathogenesis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010; 24: 747–755
- 3 Morgenthau AS, Iannuzzi MC. Recent advances in Sarcoidosis. *Chest* 2011; 139: 174–182
- 4 Tchernev G, Patterson JW, Nernoff P et al. Sarcoidosis of the skin – A dermatological puzzle: important differential diagnostic aspects and guidelines for clinical and histopathological recognition. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010; 24: 125–137
- 5 Duckworth G. Circinate Sarcoids of the Face and Limbs. *Proc R Soc Med* 1945; 39: 94–95
- 6 Kaiser CA, Cozzio A, Hofbauer GFL et al. Disfiguring Annular Sarcoidosis Improved by Adalimumab. *Case Rep Dermatol* 2011; 3: 103–106