

Dermatologie in Klinik und Praxis, Diaklinik 2007

Hautklinik Ludwigshafen am 28. 2. 2007

Autoren

C. Schulz, K. Niedergethmann, S. Brück, A. T. Ha, J. C. Hassel, R. Bergner, V. Voigtländer, S. Mavridou, N. Schindera, C. Löser

Bibliografie

DOI 10.1055/s-2007-966629
Akt Dermatol 2007; 33:
321–329 © Georg Thieme
Verlag KG Stuttgart · New York
ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Volker Voigtländer
Direktor der Hautklinik
Klinikum Ludwigshafen GmbH
Bremerstraße 79
67063 Ludwigshafen
volker.voigtlaender@kllilu.de



Abb. 1 Das Team der Diaklinik der Hautklinik Ludwigshafen mit Gästen aus München.

Zeckenbissfieber



C. Schulz

Zusammenfassung

Das Zeckenbissfieber ist bei Europäern ein unerwünschtes Reiseandenken aus den Tropen. Die typische Klinik ermöglicht die Diagnose und eine erfolgreiche Therapie.

Abstract

Tickbite fever in Europeans is an unwelcome souvenir from journeys in tropical countries. The typical clinical presentation leads to the diagnosis and a successful therapy.

53-jähriger Patient

Anamnese: Nach der Rückkehr aus einem Urlaub in Südafrika entwickelte der Patient innerhalb weniger Stunden ein nicht juckendes Exanthem am gesamten Integument (● **Abb. 2**). Während des Auslandsaufenthaltes hatte er einen Insektenstich am linken Knie bemerkt.

Allgemeinbefund: Es fanden sich febrile Temperaturen sowie eine Vergrößerung der inguinalen Lymphknoten. Die übrige körperliche Untersuchung erwies sich als unauffällig, keine bekannten Grunderkrankungen.

Hautbefund: Makulopapulöses Exanthem an Stamm und Extremitäten. Am linken Knie fand sich eine livide Makula mit zentraler Kruste (● **Abb. 3**).

Diagnostik: Bei der initialen Vorstellung erwiesen sich die IgG- und IgM-Antikörper gegen *Rickettsia conorii* als negativ. In der folgenden Kontrolle sechs Wochen später war eine Serokonversion nachweisbar.

Therapie und Verlauf: Unter der Therapie mit 2 × 100 mg Doxycyclin per os über 10 Tage kam es zu einer Abheilung der Hautveränderungen und zu Fieberfreiheit.

Kommentar: Rickettsiosen stellen eine wichtige Differenzialdiagnose unklarer Exantheme bei Reiserückkehrern dar [1].



Abb. 2 Makulopapulöses Exanthem bei Zeckenbissfieber.



Abb. 3 Typische Läsion am Knie (Tâche noire).

Die Übertragung erfolgt durch verschiedene Arthropoden, typischerweise kommt es hierbei zu einer dunklen Verfärbung im Bereich des Insektenstiches, die auch als Tâche noire bezeichnet wird [2]. Da der Nachweis entsprechender Antikörper erst mehrere Wochen nach der Infektion gelingt, muss die Diagnose klinisch gestellt werden [3]. Die Therapie der Wahl ist die Gabe von Doxycyclin, alternativ können auch Gyrasehemmer sowie Makrolidantibiotika eingesetzt werden [4].

Literatur

- 1 Voigtländer V, Kirschstein W. Zeckenbissfieber (Fièvre boutonneuse): Beitrag zur Differentialdiagnose infektiöser Exantheme. *Akt Dermatol* 1985; 11: 47–48
- 2 Parola P, Raoult D. Tropical Rickettsioses. *Clin Dermatol* 2006; 24: 191–200
- 3 Rolain JM, Jesenius M, Raoult D. Rickettsial infections – a threat to travellers? *Curr Opin Infect Dis* 2005; 17: 433–437
- 4 Parola P, Paddock CD, Raoult D. Tick-borne rickettsioses around the world: emerging diseases challenging old concepts. *Clin Microbiol Rev* 2005; 18: 719–756

Multilokuläre Erythemata migrantia

K. Niedergethmann

Zusammenfassung

Multilokuläre Erythemata migrantia treten aufgrund hämatogener oder lymphogener Streuung als seltene Manifestationsform einer kutanen Borreliose auf, hier bei einem jungen Mädchen.

Abstract

Multiple erythema migrans-like lesions are a sign of hematogenous or lymphogenous spread of cutaneous borreliosis, here in a child.

9-jähriges Mädchen

Anamnese: Zwei Wochen vor der Vorstellung in unserer Klinik kam es an Gesicht, Stamm und Extremitäten zu multilokulären Erythemen mit zentrifugaler Ausbreitung.

Ein Zeckenstich war nicht Erinnerung.

Allgemeinbefund: Bei der körperlichen Untersuchung präsentierte sich die junge Patientin in einem guten Allgemein- und Ernährungszustand mit einem unauffälligen körperlichen Untersuchungsbefund. Kein Juckreiz. Systemische Symptome wie Fieber, Krankheitsgefühl oder Infektzeichen fanden sich nicht.

Hautbefund: Am Stamm mammär beidseits, am rechten Oberarm und an den Oberschenkeln randbetonte Erytheme mit zentraler Abblässung, makulöses Gesichtserythem (Abb. 4 u. 5).

Borrelien-Serologie: Mittels quantitativem ELISA und spezifischem Immunoblot Nachweis von IgM- sowie IgG-Antikörpern gegen *B. burgdorferi*.

Therapie und Verlauf: Unter einer zweiwöchigen Therapie mit Amoxicillin in einer täglichen Dosierung von 50 mg/kg Körpergewicht bildeten sich die Erytheme innerhalb weniger Tage vollständig zurück. Es traten auch im weiteren Verlauf keine neurologischen, arthritischen oder kardiologischen Krankheitssymptome auf.

Kommentar: Die Borreliose ist die häufigste vektorübertragene Infektion im Kindesalter, bei etwa der Hälfte der Patienten ist kein Zeckenstich Erinnerung. Dabei kommt es in 2,6–5,6% zur Infektion bei geringer Wahrscheinlichkeit einer klinischen Manifestation (Manifestationsindex 0,3–1,4%) [1].

Im Frühstadium der Infektion besteht eine serodiagnostische Lücke, es lassen sich nur in 50–80% IgM-, seltener IgG-Antikörper nachweisen. Daher sollte die Therapie bereits bei klinischem Verdacht eingeleitet werden.

Kutanes Leitsymptom der Borreliose ist das Erythema migrans (80%) auch im Kindesalter. Es tritt nach 3 bis 32 Tagen (im Mittel 7 bis 10 Tage) lokalisiert auf und entspricht dem Stadium I der Erkrankung [2].

Zur multilokulären Manifestation kommt es bei 2 bis 18% der Patienten im Sinne einer frühen hämatogenen oder lymphogenen Streuung. Bei dieser disseminierten Frühinfektion, entsprechend Stadium II, kann es in bis zu 37% zu assoziierten systemischen Symptomen kommen. Hier sind unter anderem Fieber, Kopfschmerzen, Meningismus, Arthritiden und Karditiden zu benennen [3].

In einer Studie von Arnež et al. sind 553 Kinder mit solitärem Erythema migrans (333) und multiplen Erythemata migrantia (220) untersucht und verglichen worden. Es zeigte sich unter anderem, dass die Kinder mit multiplen Erythemata migrantia jünger waren (4,5 versus 6,5 Jahre) und seltener ein Zeckenstich be-



Abb. 4 Klinischer Ausgangsbefund, Erythema chronicum migrans, Brust.



Abb. 5 Klinischer Ausgangsbefund, rechter Oberarm.

merkt wurde (25% versus 46%) bei längerer Inkubationszeit (22 versus 13 Tage) [4].

Die Standardtherapie der Frühinfektion erfolgt beim Erwachsenen mit Doxycyclin 2 × 100 mg/Tag und im Kindesalter, wie bei unserer Patientin, gewichtsadaptiert mit Amoxicillin 50 mg/kg Körpergewicht/Tag über 10 bis 20 Tage. Als Reserveantibiotika stehen Cefuroxim (2 × 500 mg/Tag) über 10 bis 20 Tage und Azithromycin (2 × 250 mg) über 5 bis 10 Tage zur Verfügung. Die Heilungsrate ist bei rechtzeitiger Behandlung im lokalisierten und disseminierten Frühstadium sehr groß (85–100%) [1].

Literatur



- 1 Hofmann H. Lyme-Borreliose, kutane Manifestationen. *Hautarzt* 2005; 8: 783–796
- 2 Jeker K, Weber R, Schulthess G, Furrer J. Multilocular large erythemas and fever. *Schweiz Rundsch Med Prax* 2005; 94: 1815–1819
- 3 Krischer S, Ott H, Barker M, Frank J, Erdmann S. Multilokuläres Erythema chronicum migrans bei Borreliose. *Klin Pädiatr* 2004; 216: 236–237
- 4 Arnež D, Pleterski-Rigler D, Lužnik-Bufon T, Ružic-Sabljić E, Strle F. Children with multiple erythema migrans: are there any pre-treatment symptoms and/or signs suggestive for central nervous system involvement? *Wien Klin Wochenschr* 2002; 114: 524–9

Kutane Leishmaniose



S. Brück

Zusammenfassung

Die kutane Leishmaniose ist eine Protozoonose und wird in südlichen Ländern von Sandmücken übertragen. Sie ist einer spezifischen Therapie gut zugänglich.

Abstract

Cutaneous leishmaniasis is a protozoan infection of southern countries, transmitted by sandflies. A specific therapy is available.

64-jähriger Patient

Anamnese: Seit 4 Monaten litt der Patient an einer nässenden, juckenden Plaque an der rechten Schulter. Das Allgemeinbefinden war abgesehen von einem gelegentlichen „fiebrigen Gefühl“ nicht eingeschränkt. 10 Monate zuvor verbrachte der Patient einen Urlaub auf Sizilien. Unter lokalen Therapiemaßnahmen (Iruzol®-Salbe, Fucidine-Salbe®) und einer oralen Antibiose mit Doxycyclin konnte keine Besserung des Hautbefundes erreicht werden.

Hautbefund: An der rechten Schulter fand sich eine ca. 5 cm durchmessende, exsudative, krustös belegte Plaque (Abb. 6). Der übrige Hautbefund war unauffällig.

Diagnostik:

1. Histologie: Es zeigt sich eine massive lymphoplasmazelluläre Entzündung mit reichlich Leishmaniapartikeln (H & E, Giemsa-Färbung).
2. PCR aus EDTA-Blut: Kein Nachweis von Leishmanien-DNA.

Diagnose: Kutane Leishmaniose der Alten Welt.

Therapie und Verlauf: Zunächst erfolgte ein lokaler Therapieversuch mit 15% Paromomycin in Vaseline über 4 Monate, zum Teil unter okklusiver Anwendung. Hierunter kam es zu einer deutlichen Verkleinerung und Abflachung der Plaque, jedoch zu keiner vollständigen Abheilung. Die Therapie wurde auf periläsionale Injektionen von Meglumine-Antimonat (Glucantime®) umgestellt. Insgesamt wurden 5 Injektionen in wöchentlichem Abstand appliziert. Nach Beendigung der Therapie zeigte sich eine Abheilung der Plaque. Als Residuum blieb eine leicht hypopigmentierte Narbe zurück (Abb. 7).

Kommentar: Die kutane Leishmaniose wird durch Sandmücken übertragen und tritt weltweit mit einer Prävalenz von etwa 12 Millionen Erkrankungsfällen auf [2]. Als lokale Therapieverfahren kommen die Anwendung von Paromomycin-haltigen Externa, periläsionale Injektionen von 5-wertigen Antimonverbindungen, Kryotherapie, Hitzeanwendung und Exzision in Frage [2,4]. Zuletzt wurde auch über eine erfolgreiche Anwendung



Abb. 6 Exsudative, krustige Plaque an der rechten Schulter.



Abb. 7 Narbiger Restbefund 12 Monate nach der Therapie der kutanen Leishmaniose.

der photodynamischen Therapie (PDT) berichtet [1]. Zur systemischen Therapie können ebenfalls Antimonverbindungen sowie u. a. liposomales Amphotericin B, Azolantimykotika und Pentamidin verwendet werden [2, 6].

Literatur

- 1 Asilian A, Davami M. Comparison between the efficacy of photodynamic therapy and topical paromomycin in the treatment of Old World cutaneous leishmaniasis: a placebo-controlled, randomized clinical trial. *Clin Exp Dermatol* 2006; 31: 634–637
- 2 Enk CD, Gardlo K, Hochberg M, Ingber A, Ruzicka T. Kutane Leishmaniose. *Hautarzt* 2003; 54: 506–512
- 3 Mussi SV, Fernandes AP, Ferreira LA. Comparative study of the efficacy of formulations containing fluconazole or paromomycin for topical treatment of infections by *Leishmania major* and *Leishmania amazonensis*. *Parasitol Res* 2007; 6: 1221–1226
- 4 Salmanpour R, Razmavar MR, Abtahi N. Comparison of intralesional meglumine antimonate, cryotherapy and their combination in the treatment of cutaneous leishmaniasis. *Int J Dermatol* 2006; 45: 1115–1116
- 5 Schwartz E, Hatz C, Blum J. New World cutaneous leishmaniasis in travellers. *Lancet Infect Dis* 2006 Jun; 6: 342–349
- 6 Toubiana J, Armengaud JB, Camet JD, Gendrel D. Oral fluconazole treatment for extensive cutaneous leishmaniasis in an 11-year-old child. *Pediatr Infect Dis J* 2006; 25: 1083–1084

Morbus Still des Erwachsenen (Adult Onset Still's Disease)

A. T. Ha

Zusammenfassung

Unklare, rezidivierende Fieberschübe können erhebliche diagnostische Probleme verursachen. Erst das abendliche, flüchtige Exanthem erlaubt die Diagnose eines Morbus Still, hier bei einem Erwachsenen.

Abstract

Relapsing fevers of unknown origin can pose a tremendous diagnostic problem. The fleeting exanthema which appears in the evenings, leads to the diagnosis of adult onset Still's disease.

45-jährige Patientin

Anamnese: Bei der 45-jährigen Patientin traten seit 6 Monaten rezidivierende Fieberschübe bis 40°C und Arthralgien, zunächst in den Hand-, Knie- und Sprunggelenken, später auch in den Fingergelenken auf. Hinzu kamen Halsschmerzen und ein abendlich auftretendes, flüchtiges Exanthem. Unter dem Verdacht auf einen Infekt wurde eine antibiotische Therapie durchgeführt, jedoch ohne Erfolg. Es traten im Verlauf rezidivierende Fieberschübe mit Exanthem und Arthralgien auf, die durch eine hochdosierte Urbasontherapie erstmalig gebessert wurden.

Allgemeinbefund: Reduzierter Allgemeinzustand. Unauffällige Vorgeschichte und Familienanamnese. Orientierende körperliche Untersuchung ohne Auffälligkeiten.

Hautbefund: Flüchtlige, lachsfarbene makulo-urtikarielle Erytheme an den streckseitigen Extremitäten (Abb. 8). Lymphknoten inguinal vergrößert palpabel.



Abb. 8 Flüchtlige, urtikarielles, lachsfarbenedes Exanthem (Oberschenkel).

Labor und apparative Diagnostik: Leukozytose mit Linksverschiebung. Ferritin initial über 4000 ng/ml, im Verlauf 336 ng/ml. Rheumafaktoren negativ, Anti-dsDNA-Antikörper negativ, ANA 1 : 40 (leichtgradig) erhöht.

Sonografisch Nachweis einer Splenomegalie. Röntgen-Thorax unauffällig. Kein Hinweis für einen akuten Infekt.

Therapie und Verlauf: Klinischer Befund, Anamnese und Untersuchungsergebnisse führten uns zu der Diagnose eines M. Still des Erwachsenen. Da eine Reduktion der Urbasondosis bisher nicht unter 16 mg/d möglich war, leiteten unsere Rheumatologen eine Basistherapie mit Methotrexat (MTX) 20 mg/Wo ein. Zunächst wurde die aktuelle Urbasondosis beibehalten. Nach 8 Wochen wurde die Dosis in 2-mg-Schritten pro Woche reduziert und ausgeschlichen. Bei der Vorstellung nach 18 Monaten unter der Basistherapie mit MTX 20 mg/Wo traten erneute Ge-

Tab. 1 M. Still – Diagnostische Kriterien

Hauptkriterien	– Fieberschübe > 39°C, > 1 Woche – Arthralgien > 2 Wochen – abendliches makulöses lachsfarbenes Exanthem – Leukozytose (10 000/μl) > 80 % Neutrophile
Nebenkriterien	– Pharyngitis – Lymphadenopathie und/oder Splenomegalie – erhöhte Transaminasen und/oder LDH – RF und ANA negativ
Ausschlusskriterien	– Infektionen (insb. Sepsis und Mononukleose) – Malignome (insb. Lymphome) – andere Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises

lenkschwellungen (bis auf eine geringe Morgensteifigkeit), Fieber oder Exanthem nicht mehr auf.

Kommentar: Beim M. Still des Erwachsenen handelt es sich um eine seltene Unterform der juvenilen chronischen Arthritis mit systemischer Manifestation (Erstbeschreibung durch Still 1897). 1971 publizierte Bywaters über Erkrankungsfälle bei Erwachsenen [1]. Die Pathogenese ist weiterhin unklar [2]. Neben Erkrankungen rheumatischer Genese müssen differenzialdiagnostisch eine Urtikariavaskulitis, virale und bakterielle Infekte, Malignome, Autoimmunerkrankungen und allergische Arzneimittelreaktionen erwogen werden [5].

Leitsymptome des M. Still des Erwachsenen sind das charakteristische lachsfarbene, flüchtige Exanthem, das meist zusammen mit dem abendlichen Fieberschub auftritt sowie Arthralgien. Entsprechend der diagnostischen Kriterien von Yamaguchi et al. (1992) (Sensitivität 96,2%, Spezifität 92,1%) sind für die Diagnosestellung fünf Kriterien notwendig, wobei mindestens zwei Hauptkriterien erfüllt sein müssen (► **Tab. 1**) [6]. Nicht selten liegt eine Hyperferritinämie vor. Ferritinwerte über 10 000 ng/ml stellen ein weiteres wegweisendes diagnostisches Kriterium dar [4].

Die Therapie sollte dem Schweregrad der Erkrankung und dem individuellen Verlauf angepasst werden. Therapeutisch kommen nichtsteroidale Antirheumatika und Kortikosteroide in Betracht. Bei chronischen Verläufen muss eine Basistherapie (z.B. MTX, Leflunomid, Ciclosporin) in Erwägung gezogen werden [3].

Literatur

- 1 Bywaters EG. Still's disease in the adult. *Ann Rheum Dis* 1971; 30: 121–133
- 2 Efthimiou P, Georgy S. Pathogenesis and management of adult-onset Still's disease. *Semin Arthritis Rheum*. 2006; 36: 144–152
- 3 Fujii T, Akizuki M, Kameda H, Matsumura M, Hirakata M, Yoshida T, Shinozawa T, Mimori T. Methotrexat treatment in patients with adult-onset Still's disease – retrospective study of 13 Japanese cases. *Ann Rheum Dis* 1997; 56: 144–148
- 4 Ota T, Higashi, H. Suzuki et al. Increased serum ferritin levels in adult Still's disease. *Lancet* 1987; 7: 562–563
- 5 Sunderkötter C, Friesling U, Nashan D, Metz D. Adult-onset Still's disease and its characteristic rash. *Hautarzt* 1998; 49: 920–924
- 6 Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima Y, Kashiwagi H, Kashiwazaki S, Tanimoto K, Matsumoto Y, Ota T. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol* 1992; 19: 424–430

Skleromyxödem Arndt-Gottron

J. C. Hassel, R. Bergner, V. Voigtländer

Zusammenfassung

Das Skleromyxödem Arndt-Gottron ist eine kutane Muzinose mit schlechter Prognose. Die Therapie ist häufig unbefriedigend. Bei dem vorgestellten Patienten führte eine Cyclophosphamid-Stoßtherapie zu einer Befundstabilisierung.

Abstract

The scleromyxedema of Arndt-Gottron is a cutaneous mucinosis with poor prognosis. Therapy usually remains unsatisfactory. The presented patient stabilized under pulse therapy with cyclophosphamide.

69-jähriger Patient

Anamnese: Seit einem 1/2 Jahr hat der Patient eine Rötung mit Juckreiz an der gesamten Haut bemerkt, die am Gesäß und den Ellenbeugen begonnen hat. Zudem seien axillär die Haare ausgefallen, bei normaler Kopfbehaarung. Die Finger sind geschwollen und in ihrer Beweglichkeit so weit eingeschränkt, dass ein Faustschluss nicht mehr möglich ist. Auch habe er seine Zahnprothese nicht mehr einsetzen können, da die Mundöffnung deutlich reduziert sei. Seit 3 Monaten klagt er zudem über Dysästhesien in den Fingern. Bereits seit einem 3/4 Jahr bestehen Gelenkschmerzen an Händen, Knien, Hüften und den Füßen.

An Vorerkrankungen sind eine koronare Herzerkrankung, eine Struma sowie eine benigne Prostatahyperplasie bekannt.

Untersuchungsbefund: Die gesamte Haut ist deutlich gebräunt und erscheint infiltriert und verdickt, sodass sie am Rücken große Falten wirft (► **Abb. 9a**). Über den Fingern liegt sie straff, ein Faustschluss ist nicht vollständig möglich. Die Mundöffnung ist auf 4 cm reduziert, das Gesicht wirkt maskenartig. Am Körper sowie auch axillär fehlt die Behaarung. An der Stirn sowie den Ohrrückseiten bestehen stecknadelkopfgroße hautfarbene Papeln (► **Abb. 9b**). Die Sensibilität der Hände und Füße ist distal reduziert. In der neurologischen Untersuchung bestätigte sich der Verdacht auf ein Karpaltunnelsyndrom, eine Polyneuropathie konnte nicht nachgewiesen werden. Die orientierend internistische Untersuchung zeigte abgesehen von einem reduzierten Allgemeinzustand keinen pathologischen Befund.

20 MHz-Hautsonografie: Die Dermis zeigte eine Dicke von 2,4 mm in den Ellenbeugen bis 4,5 mm am Rücken.

Lymphknotenultraschall: Dermopathische Lymphknoten axillär und inguinal. Kein Anhalt für Lymphome.

Histologie: Epidermis mit basaler Hyperpigmentierung, Dermis diffus verdickt, Fibroblasten vermehrt. Kollagenfaserbündel unregelmäßig angeordnet und verdickt, dazwischen abgelagertes Muzin in der gesamten Dermis, z. T. als Konglomerat mit Ausbildung von Papeln (Alzianblau +). Mildes perivaskuläres lymphozytäres Infiltrat. Zudem findet sich eine Adnexatrophie und Abflachung der Retezapfen (► **Abb. 10a, b**).

Direkte Immunfluoreszenzhistologie: Fleckförmige Ablagerungen von IgG in der Dermis.

Laborbefunde: TSH und fT4 im Normbereich. Biklonale Gammopathie Typ IgM und IgG Lambda; IgG auf 732 mg/dl erhöht; ANA 1:80, Profil negativ.

Knochenmarksbiopsie: Geringgradige Plasmazytose mit fraglicher Leichtkettenrestriktion für Lambda, vereinbar mit monoklonaler Gammopathie unklarer Signifikanz.



Abb. 9 Klinisches Bild mit verdickter in große Falten gelegter Haut am Rücken (a) und muzinösen Papeln an den Ohrrückseiten (b).

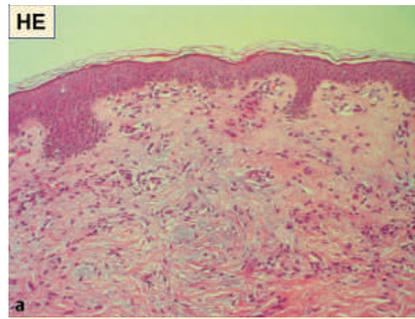
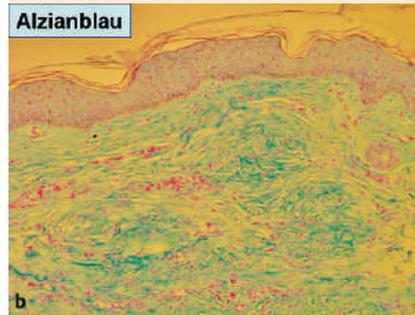


Abb. 10 Histologischer Befund in der HE-Färbung (a) sowie der Alzianblaufärbung (b).



Hautbild stabil, es konnte jedoch keine Verbesserung erreicht werden, sodass wir nach 2 Monaten 6 Zyklen einer Cyclophosphamid-Stoßtherapie nach Austin (750 mg/m² Körperoberfläche) verabreichten. Hierunter kam es zu einer deutlichen Abnahme der Hautdicke mit Verbesserung der Handbeweglichkeit (● **Tab. 2**). Im Anschluss nahmen wir die Hydroxychloroquin-Therapie (200 mg tgl.) zur Erhaltung des Hautbefundes wieder auf, aufgrund der zunehmenden Gelenksbeschwerden in Kombination mit Diclofenac 75 mg 2 × tgl. p. o.

Kommentar: Das Skleromyxödem Arndt-Gottron wurde 1954 erstmals beschrieben [1] und gehört in die Gruppe der primären dermalen Muzinosen. Die Ätiologie ist weitgehend unklar, bei fast allen Patienten findet man eine monoklonale Gammopathie meist ohne assoziiertes Plasmozytom. In der direkten Immunfluoreszenzuntersuchung können Ablagerungen von IgG in der Dermis nachgewiesen werden. Diese sollen möglicherweise pathophysiologisch für eine erhöhte Aktivität und Vermehrung der Fibroblasten verantwortlich sein, die zu einer vermehrten Ablagerung von Glykosaminoglykanen in der Dermis sorgen und damit zu der massiven Hautverdickung führen [2]. Die Therapie des Skleromyxödems ist außerordentlich schwierig. In der Literatur wurden Erfolge mittels oralen Glukokortikoiden, Immunsuppressiva wie dem Ciclosporin [3], aber auch Zytostatika wie Melphalan, Methotrexat und Cyclophosphamid beschrieben [4]. Auch tiefreichende UV-Strahlungen wie PUVA und UVA1-Therapie sollen einen positiven Effekt haben. Einzelfallberichte betreffen Therapieversuche mit Plasmapherese, Photopherese und intravenösen Immunglobulinen [5]. Erst 2003 wurde über die gute Wirksamkeit von Hydroxychloroquin bei 4 Patienten mit

2-Phasen-Skelettszintigrafie: Arthritis der Kniegelenke (retropatellar) sowie des rechten Hand- und Metakarpalgelenkes des Mittelfingers

Therapie und Verlauf: Zunächst wurde der Patient mit UVA1-Bestrahlungen behandelt, die jedoch ohne Effekt blieben. Auch aufgrund der Arthritiden wechselten wir auf eine Therapie mit Hydroxychloroquin in einer Dosierung von initial 600 mg tgl., die wir schrittweise auf eine Dosis von 200 mg tgl. reduzierten. Überlappend wurde zu Beginn mit 20 mg Prednisolon behandelt und schrittweise ausgeschlichen. Unter dieser Therapie war das

Tab. 2 Klinischer Verlauf. Angabe der Dermisdicke nach Messung mit Hilfe der 20-MHz-Hautsonografie

Zeitpunkt	vor Therapie	nach 2 Monaten Hydroxychloroquin	nach 3 Zyklen Cyclophosphamid	nach 6 Zyklen Cyclophosphamid	nach 3 Monaten Hydroxychloroquin
Rücken	4,5 mm	4,0 mm	3,8 mm	3,5 mm	3,5 mm
Ellenbeuge	2,4 mm	2,5 mm	1,6 mm	1,7 mm	1,9 mm

Skleromyxödem berichtet [6], sodass wir uns nach erfolgloser UVA1-Bestrahlung aufgrund des günstigen Nebenwirkungsprofils zunächst für diese Therapie entschieden. Bei unserem Patienten scheint diese Therapie geeignet, den Hautzustand stabil zu halten, eine Rückbildung der Hautdicke und Verbesserung der Mobilität erreichten wir jedoch erst durch eine Cyclophosphamid-Stoßtherapie.

Literatur

- 1 Arndt G, Gottron HA. Skleromyxödem (eine eigenartige Erscheinungsform der Myxothesaurodermie) Arch Derma Syph 1954; 199: 71–91
- 2 Breuckmann et al. Immunohistochemical investigations and introduction of new therapeutic strategies in scleromyxoedema: Case report. BMC Dermatology 2004; 4: 12
- 3 Howsden SM, Herndon JH, Freeman RG. Lichen myxedematosus. A dermal infiltrative disorder responsive to cyclophosphamide therapy. Arch Dermatol 1975; 111: 1325–1329
- 4 Krajnc I. Arndt-Gottron scleromyxedema. Summary of 2 years treatment. Wien Klin Wochenschr 1997; 109: 960–963
- 5 Righi A, Schiavon F, Jablonska S, Doria A, Blaszyk M, Rondinone R, Todesco S, Matucci Cerinic M. Intravenous immunoglobulins control scleromyxoedema. Ann Rheum Dis 2002; 61: 59–61
- 6 Terheyden P, Becker JC, Lurz C, Kahaly GJ, Bröcker EB. Treatment of scleromyxoedema with hydroxychloroquine. JDDG 2003; 1: 30–45

Persistierende ulzeröse Herpes simplex-Infektion bei chronisch lymphatischer Leukämie (CLL)

S. Mavridou

Zusammenfassung

Bei immunsupprimierten Patienten können Hautinfektionen in ungewöhnlichen Manifestationen auftreten. Eine Herpes simplex-Infektion bei einem Patienten mit Leukämie, die als persistierendes Ulkus unter der Nase auftrat, konnte nach korrekter Diagnosestellung erfolgreich therapiert werden.

Abstract

Immunocompromised patients with infectious diseases of the skin might present with unusual manifestations. A herpes simplex infection in a patient with leukemia appeared as a persistent ulcer below the nose. After correct diagnosis, therapy was performed successfully.

81-jähriger Patient

Anamnese: Seit 6 Wochen bestehendes Ulkus am Philtrum. Begleitend kam es zu einer Rötung und Schwellung der Nase. Eine systemische Antibiose über Wochen unter der Verdachtsdiagnose eines Erysipels erbrachte keine Besserung. Bekannt war eine CLL, die mit Flutarabin® behandelt wurde.

Untersuchungsbefund: Ca. 1,5 cm großes Ulkus am Philtrum, Rötung und Schwellung der Nase und der Oberlippe (● Abb. 11).

Diagnostik: Laboruntersuchungen: Erythrozyten 2,9/pl, Hb 10,0 g/dl, Thrombozyten 138/nl, Lymphozyten 69%, BSG 91 mm/h, CRP 0,7 mg/dl.

Epikutantestung: unauffällig.

Immunfluoreszenztest: Herpes I positiv, Herpes II negativ.

HSV-Serologie: IgG 1: 19000, IgM neg.

Therapie und Verlauf: Aciclovir 5 mg/kg KG i. v. 1–1–1 über 10 Tage, lokal: Fucidine Salbe®, darunter vollständige Rückbildung



Abb. 11 Ausgangsbefund.

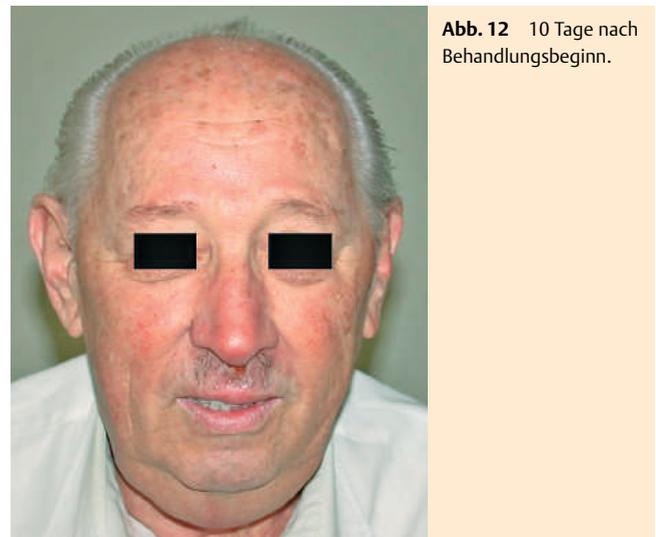


Abb. 12 10 Tage nach Behandlungsbeginn.

der Rötung und Schwellung der Nase und Oberlippe, Abheilung des Ulkus am Philtrum (● Abb. 12).

Kommentar: Herpes simplex Virusinfektionen bei immunsupprimierten Patienten zeigen häufig atypische Morphologien, Lokalisationen und Verläufe. Sie werden daher oft fehldiagnostiziert und über lange Zeit auch fehlbehandelt [2, 3]. Zudem weisen sie eine hohe Rezidivfreudigkeit auf. Ein schnelles und kostengünstiges Nachweisverfahren stellt der Immunfluoreszenztest dar. Die Serologie spielt nur bei der Diagnostik einer Erstinfektion mit Herpes simplex Virus eine Rolle [3]. Therapie der Wahl ist immer noch die intravenöse Therapie mit Aciclovir, die zu einer schnellen Abheilung führt. Für Aciclovir-resistente Herpes simplex-Virusinfektionen steht der Wirkstoff Foscarnet zur Verfügung [1].

Literatur

- 1 Balfow HH. Antiviral drugs. N Engl J Med 1999; 340: 1255–1268
- 2 Brown TS, Callen JP. Atypical presentation of herpes simplex virus in a patient with chronic lymphocytic leukemia. Cutis 1999; 64: 123–125
- 3 Gross G, Doerr HW. Atypical herpes simplex virus type 2 manifestation on the hand. Hautarzt 2001; 52: 807–811

Lupus vulgaris

▼
N. Schindera

Zusammenfassung

Wird eine Diagnose nicht kritisch hinterfragt, wird die gezielte Therapie verzögert. Nach wiederholten Abszessspaltungen konnte bei einem nepalesischen Patienten die Diagnose eines Lupus vulgaris gesichert werden. Eine spezifische Behandlung wurde eingeleitet.

Abstract

If a diagnosis is not validated, specific therapy is delayed. After repeated incisions of abscesses in a Nepalese patient, the diagnosis of lupus vulgaris was confirmed. A specific therapy was initiated.

39-jähriger Patient

Anamnese: Der Patient stammt aus Nepal, lebt aber seit vielen Jahren in Deutschland. Seit 2005 bestanden schmerzhafte Hautveränderungen an den Fußsohlen. Zunächst wurden diese als Warzen behandelt. Im weiteren Verlauf kam es zur Abszessbildung. Die Abszesse wurden mehrfach in Vollnarkose inzidiert. Zudem traten Schwellungen von Schulter, Ellenbogen und Kleinfinger auf sowie rötliche, subkutane Knoten, die eine gelbliche Flüssigkeit absonderten.

Hautbefund: Massive Schwellung und Rötung des linken Kleinfingers (◉ Abb. 13), ebenso Schwellung der rechten Schulter (◉ Abb. 14). An der rechten Ferse zeigte sich ein subkutaner, zentral exulzierter Knoten mit putriden Flüssigkeit (◉ Abb. 15). Mehrere erythrosquamöse Plaques fanden sich am rechten Daumen, der linken Ferse und der rechten Schulter.

Histologie: Suppuratives Granulom. Vereinbar mit Lupus vulgaris.

Mikrobiologie: Kultureller Nachweis von Tuberkulosebakterien. PCR positiv. Typ: *Mycobacterium tuberculosis*.

Labor: Leukozytose von 14/nl. Neutrophile Granulozyten erhöht auf 80%. Mikrozytäre Anämie. BSG und CRP erhöht. Anti-HIV-1/2: negativ.

CT Thorax: Multiple z.T. einschmelzende Lymphknoten mediastinal und axillär bds.

Therapie: Unter einer antituberkulösen Therapie mit einer Kombination aus Isoniazid, Rifampicin, Pyrazinamid und Streptomycin kam es zu einer kompletten Abheilung der Hautläsionen.

Kommentar: Die jährliche weltweite Inzidenz der Tuberkulose beträgt 8–9 Millionen, 95% davon in der Dritten Welt. Die Hauttuberkulosen spielen mit einem Anteil von weniger als 0,5% eine vergleichsweise kleine Rolle [2]. Trotzdem sollte man gerade bei chronischen, therapieresistenten Hautveränderungen, insbesondere bei Patienten aus Entwicklungsländern, an eine Tuberkulose denken bzw. diese ausschließen.

Die Behandlung der kutanen Tuberkulose ist identisch mit der Therapie einer Organtuberkulose. An eine Initialphase, in der mit einer Vierfach-Kombination aus Isoniazid, Rifampicin, Pyrazinamid und Ethambutol über 8 Wochen behandelt wird, schließt sich eine Stabilisierungsphase (Therapie mit Isoniazid und Rifampicin) über vier Monate an [3]. Neben der Chemotherapie ist bei isolierten Herden auch eine operative Therapie (Exzision) bzw. eine Kryotherapie möglich [1].



Abb. 13 Stark geschwollener Kleinfinger der rechten Hand.



Abb. 14 Massive ödematöse Schwellung der rechten Schulter.



Abb. 15 Abszedierender Knoten an der rechten Ferse und Narben nach multiplen Inzisionen.

Literatur

▼

- 1 *Barbagallo J.* Cutaneous Tuberculosis. Diagnosis and Treatment. *Am J Clin Dermatol* 2002; 3: 319–328
- 2 *Sammam A.* Lupus vulgaris – ein Verlauf über mehr als 20 Jahre bis zur Diagnosestellung. *JDDG* 2006; 4: 958–960
- 3 *Greinert U.* Tuberkulose – gegenwärtige Therapieprinzipien. *Internist* 2003; 44: 1394–1405

Lipödem der Kopfhaut



C. Löser

Zusammenfassung

Das seltene Lipödem der Kopfhaut ist eine ungewöhnliche Erkrankung unklarer Ursache, die hauptsächlich bei afrikanischen Frauen auftritt.

Abstract

Lipedematous scalp is a unusual condition of unknown cause and appears mainly in african women.

51-jährige Patientin

Anamnese: Seit 3 Jahren leidet die Patientin unter starken Schmerzen am behaarten Kopf, besonders im Liegen. Außerdem ist eine zunehmende Schwellung der Kopfhaut aufgetreten. Die Patientin stammt aus Eritrea, hat Deutschland aber seit 20 Jahren nicht mehr verlassen.

Allgemeinbefund: Guter Allgemein- und Ernährungszustand. Bekannter Diabetes mellitus. Unauffällige Vorgeschichte und Familienanamnese. Orientierende körperliche Untersuchung ohne Auffälligkeiten.

Hautbefund: Flächige, weiche Substanzvermehrung am Kapillitium, vor allem parietal, die auf Verschieben wie eine Cutis verticis gyrata imponiert (▶ **Abb. 16**). Tastbefund wie bei einem flächigen Erguss (▶ **Abb. 17**).

Histologie: Massive Verbreiterung des subkutanen Fettgewebes. Die strukturell unauffälligen Haarfollikel sind vollständig von Fettgewebe umgeben. Keine Entzündungsreaktion. In der PAS-Färbung kein Hinweis auf Bakterien oder Pilzelemente.

Mikrobiologie: Kein Nachweis von pathogenen Keimen oder Pilzen aus biotisch gewonnenem Gewebe.

Sonografie: In der 20-MHz-Sonografie frontal und parietal Verbreiterung der Subcutis auf ca. 1 cm.

Kommentar: Das Lipödem der Kopfhaut ist eine seltene Erkrankung, die vor allem bei afrikanischen Frauen auftritt [1]. Dabei kommt es zu einer isolierten Vermehrung des subkutanen Fettgewebes am behaarten Kopf [4]. Dies kann mit einer Alopecie verbunden sein [2, 5]. Die Pathogenese ist unklar und die Therapie daher symptomatisch [3].

Literatur



- 1 Lee JH, Sung YH, Yoon JS, Park JK. Lipedematous scalp. Arch Dermatol 1994; 130: 802–803
- 2 Martin JM, Monteagudo C, Montesinos E, Guijarro J, Llombart B, Jorda E. Lipedematous scalp and lipedematous alopecia: a clinical and histologic analysis of 3 cases. J Am Acad Dermatol 2005; 52: 152–156
- 3 Piraccini BM, Voudouris S, Pazzaglia M, Rech G, Vicenzi C, Tosti A. Lipedematous alopecia of the scalp. Dermatol Online J. 2006; 12: 6
- 4 Scheufler O, Kania NM, Heinrichs CM, Exner K. Hyperplasia of the subcutaneous adipose tissue is the primary histopathologic abnormality in lipedematous scalp. Am J Dermatopathol. 2003; 25: 248–252
- 5 Yasar S, Mansur AT, Goktay F, Sungurlu F, Vardar Aker F, Ozkara S. Lipedematous scalp and lipedematous alopecia: report of three cases in white adults. J Dermatol 2007; 34: 124–130



Abb. 16 Demonstration der Verschieblichkeit der Kopfhaut.



Abb. 17 a, b Demonstration des Ödems durch seitlichen Druck.

