pink & blue

Nr. 4

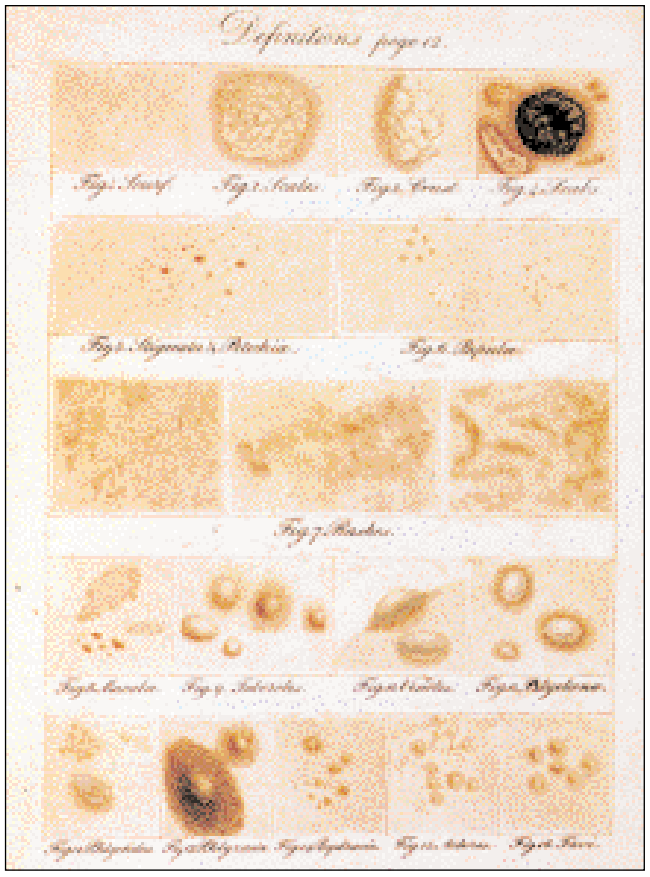
II 1998
Zeitschrift des Zentrums für Dermatopathologie Freiburg

Schriftleitung und
redaktionelle Verantwortung:
Wolfgang Weyers, Carlos Diaz,
Imke Weyers, Susanna Borghi
Druck: pronto Freiburg

Herzlichen Glückwunsch !

Zu einem 200. Geburtstag kann man nicht häufig gratulieren. Und doch gibt es kaum Gratulanten! Wo bleiben die Kerzen, wo die Geschenke? Schließlich ist es nicht irgendwer, der hier Geburtstag feiert, sondern ein ganzes Fach: die Dermatologie!

Daß niemand den Geburtstag der Dermatologie feiern will, hat verschiedene Gründe. Zum einen herrscht Unsicherheit bezüglich des Geburtstermins. Wenn aber von der Geburtsstunde der modernen Dermatologie die Rede ist, so kann nur das Jahr 1798 gemeint sein mit der Publikation von Robert Willans bahnbrechendem Lehrbuch „Description and Treatment of Cutaneous Diseases“. Anhand der in diesem Werk vermittelten Grundsätze begann die morphologische Analyse der faszinierenden Vielfalt kutaner Veränderungen.



Darstellung der Hauteffloreszenzen im Lehrbuch von Robert Willan – die ersten Abbildungen in einem Lehrbuch der Dermatologie.

Das Interesse an der morphologischen Analyse von Hautveränderungen hat inzwischen allerdings nachgelassen, an den Universitäten wird die klinische Dermatologie vielfach vernachlässigt, während Spielereien wie der Haut-Sonographie oder Randbereichen wie der Kosmetik mehr Raum gegeben wird. Auch das ist ein Grund für fehlende Gratulanten: ein Mangel an Interesse. Der Geburtstag der Dermatologie wurde einfach vergessen!

Der dritte Grund besteht darin, daß es für die Dermatologie ohnehin keine Geschenke gibt. Im Gegenteil: andere Disziplinen knabbern das Fachgebiet an, der Wert spezifischer Kompetenz wird in Abrede gestellt, und eine sinnvolle Patientenbetreuung wird durch die enge

Inhalt:

Zu diesem Heft 1
Was ist das ? 2
Bunt gemischt 2
Der besondere Fall:
Anuläres Erythem des Kindesalters 5
Für Sie referiert 7
Memories 9
Das ist es !. 11
Dermatologie einmal anders:
Die klinische Untersuchung. 12
Klinische Befunde -
histopathologisch erläutert. 16

Budgetierung immer schwerer. Erst kürzlich wurde der Versuch, die Dermatologie als medizinisches Prüfungsfach ersatzlos zu streichen, mit knapper Not abgewehrt. Für einen Menschen wären 200 Jahre ein biblisches Alter – für eine wissenschaftliche Disziplin gilt dies nicht. Dennoch liegt die Dermatologie moribund auf ihrem Krankenlager, und die lieben Verwandten stehen schon Schlange, um beim Erben die ersten zu sein. Wer weiß, wie lange es die Dermatologie noch geben wird? Wer weiß, wieviel vergessen werden muß, um über Jahre hinweg spektakulär wiederentdeckt zu werden? Bei solchen Perspektiven denkt man nicht gern daran, Geburtstag zu feiern! Aber: die Dermatologie wird 200 Jahre alt. Feiern wir trotzdem!

Auch Bremen ist eine Reise wert: Imke und Wolfgang Weyers zusammen mit Sabine Richter, Sabine Bruchmüller-Jung und Ursula Hill (Mitte, v. l. n. r.)

Was ist das?

Bunt gemischt

Kennen ist gut, Lernen ist wichtig, Kennenlernen ist beides – wichtig, weil es hilft, einander besser zu verstehen, und gut, weil es Spaß macht. Dies galt zumindest für zwei angeregte Runden in Bremen und Berlin, bei denen Imke und Wolfgang Weyers Gelegenheit hatten, zu einigen Stimmen, die sie nur von der telefonischen Diskussion dermatopathologischer Befunde her kannten, auch den Rest des Menschen kennenzulernen. Gemütlich war es hier wie da, im „Theatro“ am Goetheplatz in Bremen ebenso wie im „Bovril“ auf dem Kurfürstendamm in Berlin, und die Inhalte der Gespräche waren weitläufig und wechselnd – vom persönlichen Hintergrund über besondere dermatopathologische Fragestellungen (wie Methoden der Schnittrandkontrolle) bis hin zur fachkundigen Analyse der dargebotenen Gerichte und zur nicht minder fachkundigen Erörterung aktueller Höhepunkte des Weltgeschehens (wie der Fußball-Weltmeisterschaft!).

Zwischen diesen beiden Treffen fand vom 19. bis zum 21. Juni in Lübeck ein Kongreß besonderer Art statt. „History of Dermatopathology – Dermatopathology in History“ hieß der Titel einer regionalen Tagung der International Society of Dermatopathology, die von der Lübecker Hautklinik (H.H. Wolff, M. Tronnier) in Zusammenarbeit mit dem Institut für Geschichte der Medizin (D.v. Engelhardt) organisiert wurde.

In achtzehn Vorträgen ging es um den Wandel von Krankheitskonzepten, die Entwicklung diagnostischer Techniken und um Leben und Werk bedeutender Dermatologen und Pathologen. So berichtete Jean Civatte (Paris) über Jean Darier und seinen bleibenden Einfluß auf die Dermatopathologie, Manfred Uerlich (Bonn) schilderte die Entwicklung der Immunhistochemie, Wolfgang Weyers (Freiburg) gab einen Abriß über die Geschichte der deutschen Dermatopathologie (von den Höhepunkten zu Beginn des 20. Jahrhunderts über den Zusammenbruch im Nationalsozialismus bis hin zum schleppenden Neubeginn in der Nachkriegszeit) und Manfred Goos (Essen) stellte unterschiedliche Lymphomkonzepte in ihrer historischen Entwicklung dar („Von den Retikulosen zu den Hautlymphomen"). Das Vortragsspektrum umfaßte darüberhinaus Beiträge zu Paul Langerhans, Friedrich Merkel, Ernst Kromayer und Friedrich Wegener, zur Entwicklung von Molekularbiologie und Telemedizin sowie zur Geschichte von Akne, Alopezie, melanozytären Naevi und bullösen Dermatosen – im Ergebnis ein anregendes und unterhaltsames Potpourri, wie es auf medizinischen Kongressen nur selten geboten wird.

Ein stolzer Tag im Leben des H.-P. Soyer: Als Tagungsleiter durfte er dem internationalen Publikum den soeben erfolgten erstmaligen Gewinn der österreichischen Fußballmeisterschaft durch Sturm Graz vermelden.

Bereits einen Monat zuvor – vom 15. bis zum 17. Mai – fand in Graz die gemeinsame Jahrestagung der deutschen und der österreichischen Gesellschaft für Dermatopathologie statt. Zentrales Thema der von Prof. H.-P. Soyer geleiteten Veranstaltung waren pseudomaligne Erkrankungen.

Was sind pseudomaligne Erkrankungen? A. Bernard Ackerman vom Zentrum für Dermatopathologie Freiburg gab in seinem einführenden Vortrag die ursprüngliche Definition durch Gottron wider, nach der Erkrankungen dann als pseudomaligne bezeichnet werden, wenn sie klinisch und biologisch gutartig sind, histopathologisch jedoch maligne Neoplasien vortäuschen. Der Begriff „pseudomaligne" reflektiert also die Unfähigkeit von Histopathologen, gutartige Veränderungen als solche zu erkennen. Glücklicherweise ist Unfähigkeit nicht festgeschrieben – der Mensch kann lernen! Und so werden Erkrankungen, die zunächst als maligne und dann als pseudomaligne eingestuft wurden, heute ohne weiteres als gutartig erkannt. Der Grund sind verbesserte Kriterien für die histopathologische Diagnose. Insbesondere wurden zytologische Kriterien, die früher ganz im Vordergrund standen, durch architektonische Charakteristika (wie Symmetrie und Begrenzung) ergänzt. Bestes Beispiel ist der Spitz-Naevus, der heute – von wenigen Ausnahmen abgesehen – kaum diagnostische Probleme aufwirft und deshalb nicht mehr als pseudomaligne gelten kann. Umgekehrt war die Entwicklung bei einigen Tumoren, bei denen sich nicht das histopathologische Bild, sondern Klinik und Verlauf als trügerisch erwiesen. So werden mehrere pseudomaligne Erkrankungen der Vergangenheit, wie das Keratoakanthom und die lymphomatoide Papulose, heute als prinzipiell maligne angesehen. In jedem Fall ist die Kategorie der „Pseudomalignome" einem stetigen Wechsel unterworfen, und das liegt in ihrer Natur, denn sie ist eine „Pseudokategorie".

Und doch wird es immer Krankheiten geben, die Gottrons Definition entsprechen, denn unser Wissen ist nie vollkommen. Auch moderne wissenschaftliche Methoden können zur Klärung der Grenze zwischen Gutartigkeit oder Bösartigkeit nur wenig beitragen. Zu den Schwierigkeiten, diese Grenze mit Hilfe von Klonalitätsuntersuchungen festzulegen, nahm H. Höfler (Graz) Stellung. Zwar gebe es verschiedene Möglichkeiten, Neoplasien auf ihre Abstammung von einer gemeinsamen Mutterzelle hin zu überprüfen, jedoch seien nicht nur maligne, sondern auch gutartige Tumoren monoklonal, und selbst Hyperplasien ließen sich nicht zuverlässig abgrenzen. So sei es möglich, daß nur eine bestimmte Zelle auf

Wachstumssignale anspreche und durch reaktive Proliferation zu einem monoklonalen Tumor führe, der sich zurückbilde, sobald das Wachstumssignal wegfalle. Ein solcher Mechanismus sei für manche als „MALT-Lymphom“ klassifizierte Veränderungen anzunehmen, die nach Eradikation von Helicobacter pylori durch antibiotische Therapie rasch abheilen. Auch monoklonale Infiltrate bei Hautkrankheiten (wie dem Lichen planus und der Pityriasis lichenoides) ließen sich so erklären. Ebenso schwierig ist der Versuch, durch Untersuchung spezifischer Gene oder Rezeptoren Rückschlüsse auf den Grad der Bösartigkeit einer Neoplasie zu ziehen. J. Smolle (Graz) rechnete vor, daß allein der CD44-Rezeptor, der mit der Fähigkeit zur Metastasierung in Zusammenhang gebracht werde, 20 Isoformen besitze, so daß für eine komplette Analyse 220 (1.048.576) Untersuchungen erforderlich seien. Da der CD44-Rezeptor mit Sicherheit nur einer von vielen Faktoren ist, die bei der Metastasierung eine Rolle spielen können, darf man sich von Untersuchungen dieser Art nicht allzu viel versprechen. *Für die Abschätzung von Gutartigkeit oder Bösartigkeit werden auf absehbare Zeit diejenigen Parameter am wichtigsten bleiben, die das biologische Verhalten einer Neoplasie unmittelbar widerspigeln, wie zum Beispiel Symmetrie, Begrenzung, und Ulzeration als Ausdruck infiltrierenden und destruierenden Wachstums.*

In weiteren Vorträgen wurde auf „Pseudomalignome“ eingegangen, die inzwischen als fibrosierende entzündliche Veränderungen (z.B. noduläre Fasziitis, Dermatofibrom), gutartige Neoplasien (z.B. Spindelzell-Hämangiom) oder bösartige Neoplasien (z.B. verruköses Karzinom) aufgefaßt werden, und auf solche, deren Dignität nach wie vor umstritten ist (z.B. „postirradiation angioma“). Ein weiterer Schwerpunkt war die Differentialdiagnose von malignem Melanom und ungewöhnlichen melanozytären Naevi. Michael Tronnier (Lübeck) stellte erste Ergebnisse des histologischen Zentralregisters der DDG für maligne Melanome vor. Auffällig war dabei u.a die fehlende Übereinstimmung von Histopathologen hinsichtlich des Tumortyps: die ursprüngliche Einordnung wurde bei einer Nachuntersuchung für das SSM in 89%, für das ALM in 55%, für das NM in 43% und für das LMM in nur 23% der Fälle bestätigt. Diese Befunde unterstreichen Zweifel an der Relevanz der etablierten Melanomtypen und aller auf ihnen basierender statistischer Erhebungen.

Am Schlußtag der Kongresses in Graz wurde ein neuer Vorstand der Arbeitsgemeinschaft Dermatologische Histologie (ADH) der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft gewählt, dem Helmut Wolff (Lübeck) als Vorsitzender, Rudolf Stadler (Minden) als 2. Vorsitzender, Arno Rütten (Friedrichshafen) als Generalsekretär und Bernhard Pfeiff (Lüdenscheid) als Schatzmeister angehören.

Keine Pseudomalignome: die Schnitzelbrote in der Mittagspause waren morphologisch von vorneherein als gutartig zu erkennen.

Schnittseminar im Rahmen der Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft Dermatologische Histologie in Graz.

Der besondere Fall

Anuläres Erythem des Kindesalters

vorgestellt von Ulrich Vibrans (Offenburg) und Carlos Diaz (Freiburg)

Ein 10jähriges Mädchen stellte sich mit nicht juckenden, randbetonten erythematösen Plaques im Bereich des Jochbeins, am Hals und an den Handrücken vor. Einige dieser Effloreszenzen waren angedeutet kokardenartig. Bläschen oder Schuppung wurden nicht gesehen. Die Hautveränderungen waren im Alter von vier Jahren erstmals aufgetreten und seitdem mehrfach rezidiviert, wobei sie stets auf lichtexponierte Hautpartien begrenzt blieben. Die Rezidive erfolgten seit vier Jahren jeweils im Frühjahr und zusätzlich einmal im September. Weitere Krankheitssymptome oder auffällige Laborwerte fanden sich weder bei der Patientin noch bei ihren Eltern (insbesondere ergaben sich keine Anhaltspunkte für das Bestehen eines Lupus erythematosus). Die Hautveränderungen zeigten unter externer Steroidtherapie eine leichte Besserung, persistierten jedoch über Wochen. Anschließend bildeten sie sich möglicherweise spontan zurück.

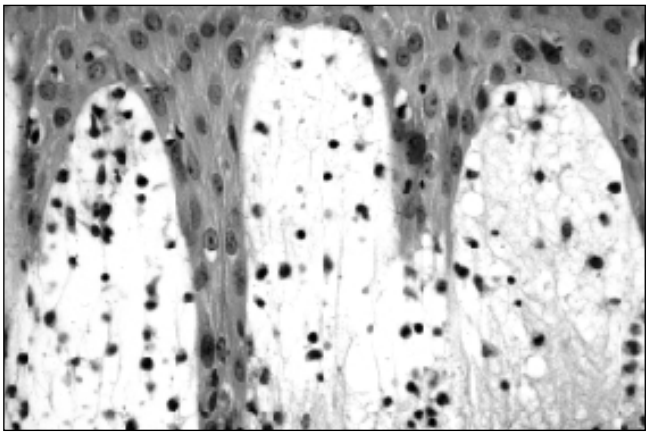
Histopathologisch sahen wir ein ausgeprägtes dermales Ödem sowie ein oberflächliches und tiefes, perivaskuläres und interstitielles Infiltrat, dem neben Lymphozyten und Histiozyten auch zahlreiche eosinophile und neutrophile Granulozyten angehörten. Die Eosinophilie sprach im Zusammenhang mit dem klinischen Befund und dem Alter der Patientin für die Diagnose eines anulären Erythems des Kindesalters.

Das anuläre Erythem des Kindesalters wurde erstmals 1981 von Paterson und Jarratt bei einem ansonsten gesunden, 3 Monate alten Säugling beschrieben, der über 8 Monate hinweg rezidivierend anuläre urticarielle Plaques entwickelte, die sich jeweils innerhalb weniger Tage wieder zurückbildeten. Inzwischen wurde über fünf weitere Fälle berichtet. Die Kinder waren bei Erstmanifestation zwischen sechs Wochen und vier Jahren alt und wiesen keine zusätzlichen Krankheitszeichen auf. Die einzelnen Hautveränderungen heilten auch ohne Therapie innerhalb von Tagen bis Wochen ab, rezidivierten jedoch über Monate bis Jahre.

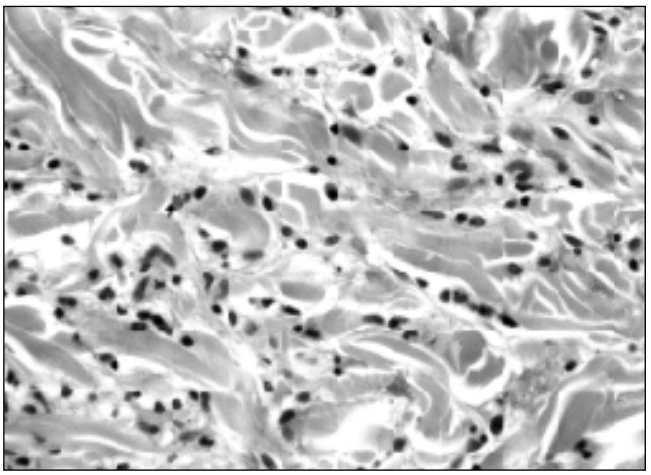
Der hier geschilderte Fall unterschied sich von den Angaben in der Literatur durch die relativ

Frühe Entwicklungsstadien des anulären Erythems: Zwei sukkulente erythematöse Plaques sowie ein größerer Plaques mit zentraler Abblassung und erhabenem, urtikariellem Randwall.

Oberflächliche und tiefe, perivaskuläre und interstitielle Dermatitis mit ausgeprägtem Ödem der papillären Dermis.



Im ödematösen Stratum papillare finden sich Lymphozyten und neutrophile Granulozyten.



Das Infiltrat ist im Stratum reticulare gleichmäßig verteilt und besteht vornehmlich aus eosinophilen und neutrophilen Granulozyten.

langen erscheinungsfreien Intervalle, das Auftreten der Hautveränderungen in lichtexponierten Arealen und die Rezidivneigung vor allem im Frühjahr. Lokalisation und Verlauf erinnerten an eine polymorphe Lichtdermatose, die jedoch aufgrund der Histopathologie ausgeschlossen werden konnte. Gegen weitere klinische Differentialdiagnosen wie Lupus erythematosus, Urtikaria, Erythema exsudativum multiforme, Erythema anulare centrifugum, Erythema anulare familiare oder Erythema marginatum rheumaticum sprach histopathologisch v.a. das dichte gemischtzellige Infiltrat.

Die Ursache des anulären Erythems des Kindesalters ist unbekannt und die Abgrenzung von anderen anulären Erythemen aufgrund der geringen Zahl bisher publizierter Fälle unsicher. Ebenso wie beim hier geschilderten Fall, dem zweiten in der deutschen Literatur, sind auch bei den übrigen Fällen Abweichungen im Hinblick auf klinisches und histopathologisches Bild, Verlauf und therapeutische Beeinflußbarkeit zu verzeichnen. Diese deuten darauf hin, daß das anuläre Erythem des Kindesalters möglicherweise nicht als spezifische Krankheit, sondern als heterogene Krankheitsgruppe aufzufassen ist, die nur durch weitere Fallberichte genauer charakterisiert werden kann.

Literatur:

Peterson AO, Jarratt M. Annular erythema of infancy. Arch Dermatol 1981; 117: 145-148.

Hebert AA, Esterly NB. Annular erythema of infancy. J Am Acad Dermatol 1986; 14: 339-343.

Toonstra J, De Wit FE. 'Persistent' annular erythema of infancy. Arch Dermatol 1984; 120: 1069-1072.

Kunz M, Hamm K, Bröcker E.-B., Hamm H. Das anuläre Erythem des Kindesalters – eine neue eosinophile Dermatose. Hautarzt 1998; 49: 131-134.

Für Sie referiert

Die Entwicklung von Basaliomen wird durch verschiedene exogene Faktoren gefördert, u.a. chemische Karzinogene, Verbrennungen, Radiotherapie und chronische Sonnenlichtbelastung. An der Mailänder Hautklinik wurden 1053 Patienten mit Basaliomen bezüglich exogener Auslösefaktoren untersucht. Dabei fielen 23 Patienten auf, bei denen die Basaliome an Stellen lokalisiert waren, an denen 12 bis 31 Jahre zuvor wegen muskulärer Beschwerden, Arthropathien oder Neuralgien eine Kurzwellen-Therapie erfolgt war. Die vor allem bei Beschwerden des Bewegungsapparates häufig durchgeführte Kurzwellenbehandlung kann möglicherweise zur Entwicklung von Basaliomen beitragen (Betti et al.: Dermatol Surg 1998; 24: 353-355).

Aus Taiwan wird über vier Fälle von Klarzell-Papulose berichtet. Dieses erstmals 1987 beschriebene Krankheitsbild ist durch multiple, kleine, weißliche Papeln gekennzeichnet, die bislang ausschließlich bei chinesischen Kleinkindern entlang der Milchleiste an Thorax und Abdomen beobachtet wurden. Die symmetrisch verteilten, kaum tastbaren, nahezu makulösen Veränderungen traten zum Teil bei Geschwistern auf, so daß eine hereditäre Genese vermutet wird. Histopathologisch finden sich in den unteren Epidermislagen einzeln liegende Zellen mit blassen, ovalen Kernen und reichlich klarem Zytoplasma, die den neoplastischen Zellen des mammären und extramammären Morbus Paget ähnlich sind. Die pathognomonische Anordnung der weißlichen Papeln entlang der Milchleiste und die Zytologie deuten auf eine apokrine Differenzierung dieser Zellen hin. Über den Verlauf der Klarzell-Papulose ist wenig bekannt. Daß das Krankheitsbild bislang noch nicht bei älteren Kindern und bei Eurpäern beobachtet wurde, kann daran liegen, daß es erst vor kurzem beschrieben wurde. Die Klarzell-Papulose sollte bei der Differentialdiagnose kleinfleckiger Depigmentierungen im Kindesalter berücksichtigt werden (Lee, Chao: Br J Dermatol 1998; 138: 678-683).

An der Universität von Indianapolis wurde die Genauigkeit der klinischen Diagnose bei seborrhoischen Keratosen und melanozytären Naevi miteinander verglichen. 5592 Präparate gingen in die Untersuchung ein. In 577 Fällen wurde klinisch die Diagnose einer seborrhoischen Keratose gestellt, ohne daß Differentialdiagnosen angegeben wurden. In 37 dieser Fälle (6,4%) fanden sich histopathologisch maligne Tumoren. Die Diagnose eines melanozytären Naevus wurde klinisch 1592mal ohne Angabe von Differentialdiagnosen gestellt. In diesem Kollektiv lag die Rate maligner Tumoren bei 2%. Wenn klinisch Differentialdiagnosen genannt worden waren, wurden maligne Tumoren in beiden Gruppen noch deutlich häufiger festgestellt, vor allem Basaliome, Plattenepithelkarzinome und maligne Melanome. Die klinische Diagnose von seborrhoischen Keratosen erwies sich in dieser Studie als schwieriger als die Diagnose melanozytärer Naevi; angesichts der relativ hohen Zahl maligner Tumoren wurde bei Entfernung seborrhoischer Keratosen grundsätzlich eine histopathologische Diagnosesicherung empfohlen (Eads et al.: Arch Dermatol 1997; 133: 1417-1420).

In Barcelona wurden 160 Patienten mit leukozytoklastischer Vasculitis in bezug auf assoziierte Krankheiten und prognostische Faktoren untersucht. In etwa zwei Dritteln der Fälle wurde eine mögliche Ursache gefunden, wobei eine Hepatitis-C-Virus-Infektion (19%), maligne Neoplasien (10%), Medikamente (9,4%) und Kollagenosen (8,4%) am häufigsten beobachtet wurden. In fast der Hälfte der Fälle dauerte die Vasculitis höchstens ein halbes Jahr an, während 8% der Patienten über 10 Jahre hinweg rezidivierende Schübe aufwiesen. Zu den Faktoren, die mit einem chronischen Verlauf assoziiert waren, zählten Arthralgien und der Nachweis von Kryoglobulinen. Kryoglobuline waren bei einem Viertel aller 160 Patienten nachweisbar. Bei 20% der Patienten wurde eine extrakutane Vasculitis festgestellt, an der 3 Patienten verstarben. Die wichtigsten klinischen Hinweise auf eine Systembeteiligung waren Parästhesien, Fieber und das Fehlen schmerzhafter Läsionen. Anti-Neutrophile cytoplasmatische Antikörper (ANCA) wurden bei 21% aller Patienten festgestellt, 40% dieser Patienten wiesen eine Systembeteiligung auf. Von zahlreichen weiteren mit einer Systembeteiligung assoziierten Laborparametern erwies sich in der Multivarianzanalyse nur eine deutliche BSG-Erhöhung als prognostisch relevant. Histopathologische und immunfluoreszenzmikroskopische Parameter hatten keine prognostische Aussagekraft; insbesondere erwies sich der Nachweis von IgA-Antikörpern als nicht spezifisch für die Purpura Schönlein-Henoch (Sais et al.: Arch Dermatol 1998;134: 309-315).

In Israel wurde ein Therapieversuch mit niedermolekularem Heparin bei Lichen planus vorgenommen. In geringen Dosen, die noch keine antikoagulatorische Aktivität aufweisen, hemmt Heparin die Heparanase-Aktivität von T-Lymphozyten, die für deren Migration erforderlich ist. Zehn Patienten, die seit mehreren Monaten an einem ausgedehnten, stark juckenden Lichen planus litten, erhielten einmal wöchentlich 3 mg eines niedermolekularen Heparinpräparates subkutan. Innerhalb von 4 bis 10 Wochen bildeten sich die Hautveränderungen bei acht Patienten vollständig zurück, bei einem weiteren Patienten kam es zu einer deutlichen Besserung. Mundschleimhautveränderungen sprachen nur bei einem von vier Patienten auf die Therapie an. Nebenwirkungen wurden nicht beobachtet (Hodak et al.: J Am Acad Dermatol 1998; 38: 564-568).

Die pathogenetische Bedeutung von Demodex folliculorum ist umstritten. Es gibt jedoch Hinweise darauf, daß die zur residenten Flora von Talgdrüsenfollikeln zählende Milbe eine Entzündungsreaktion hervorrufen kann, wenn sie sich zu stark vermehrt oder in die Dermis penetriert. An der Universitäts-Hautklinik Brüssel wurden daher verschiedene Lokaltherapeutika hinsichtlich ihrer ascariciden Wirkung auf Demodex folliculorum untersucht. Bei Patienten mit einer hohen Demodex-Dichte (>5/cm2) wurde die Milbenzahl nach Therapie mit 2% Metronidazol, 1% Permethrin, 10% Schwefel, 1% Lindan, 10% Crotamiton und 10% Benzylbenzoat bestimmt. Für Metronidazol, Permethrin, Schwefel und Lindan wurde keine signifikante Abnahme von Demodex-Milben festgestellt; die besten Resultate wurden mit Benzylbenzoat und Crotamiton erzielt (Schnuch et al.: Br J Dermatol 1998; 138: 467-476).

Interferone sollen die Kollagenase-Aktivität in Keloiden steigern und zu einer Hemmung der Produktion verschiedener Kollagentypen durch Fibroblasten führen. In einer retrospektiven Studie wurde nun die Wirksamkeit intraläsionaler Injektionen von Interferon-alpha-2b (Intron A) zur Rezidivprophylaxe nach Exzision von Keloiden überprüft. Unmittelbar postoperativ wurde die Narbe mit 1 Million I.E./cm infiltriert, eine Woche später folgte die Injektion von 5 Millionen I.E. im Nahtbereich. Bei Nachbeobachtungszeiten von etwa 7 Monaten lag die Rezidivrate bei unter 20 Prozent und war damit deutlich geringer als nach alleiniger Operation oder postoperativen Injektionen von Triamcinolonacetonid (Berman, Flores: J Am Acad Dermatol 1997; 37: 755).

Der Pemphigus vulgaris geht in der Regel mit einer suprabasalen Akantholyse einher und wird auf Autoantikörper zurückgeführt, die an das Desmomen-assoziierte Glykoprotein Desmoglein–3 binden. Demgegenüber sind für den Pemphigus foliaceus Autoantikörper gegenüber Desmoglein–1 verantwortlich, und die Akantholyse erfolgt im Stratum granulosum. Nicht selten findet man bei Patienten mit Pemphigus jedoch eine Akantholyse in unterschiedlichen Schichten, wofür eine Studie aus Milwaukee nun eine mögliche Erklärung bietet: die Autoren stellten bei einigen Patienten mit Pemphigus vulgaris Autoantikörper gegenüber Desmoglein–1 und –3 fest, und CD4-positive T-Lymphozyten dieser Patienten zeigten nach Inkubation mit diesen Antigenen eine Proliferationsantwort, was für die pathophysiologische Bedeutung dieser Befunde spricht (Lin et al.: J Invest Dermatol 1997; 109: 734-737).

Im Rahmen der Fortbildungsveranstaltungen der Universitäts-Hautklinik Freiburg erläuterte Michael Meurer (Dresden) neue therapeutische Konzepte bei Autoimmunkrankheiten. Unter anderem wies er auf die Abheilung von Autoimmundermatosen bei Patienten hin, bei denen aus anderer Indikation Knochenmarkstransplantationen vorgenommen wurden, so daß diese Therapie bei schwersten Fällen als ultima ratio erwogen werden sollte. Interessant war auch die Beobachtung, daß Patienten mit bullösem Pemphigoid, bei denen BPA2-Antikörper nachweisbar sind, besonders gut auf eine DADPS-Therapie ansprechen.

Aus Erlangen wird über 22 Fälle von idiopathischer rezidivierender palmoplantarer Hidradenitis im Kindesalter berichtet. Die Erkrankung, die klinisch durch multiple, weiche, erythematöse Knoten an den Fußsohlen und seltener auch den Handinnenflächen gekennzeichnet ist, geht histopathologisch mit einem lockeren Infiltrat neutrophiler Granulozyten um ekkrine Drüsen einher. Die Veränderungen traten bei allen Patienten plötzlich auf und heilten innerhalb von drei Wochen auch ohne Therapie ab. In 10 Fällen kam es zu Rezidiven. Das Erkrankungsalter lag bei 1,5 bis 15 Jahren. Assoziierte Krankheiten wurden nicht beobachtet. Die Autoren führten die Veränderungen auf eine durch thermische oder mechanische Traumata bedingte Ruptur ekkriner Drüsen zurück (Simon et al.: Arch Dermatol 1998; 134: 76-79).

Memories

„Description and Treatment of Cutaneous Diseases“ – 200 Jahre

Vor 200 Jahren erschien in London Robert Willans Lehrbuch „Description and Treatment of Cutaneous Diseases“. Es war der erste Abschnitt eines zunächst auf sieben Bände angelegten Gesamtwerkes, das von Robert Willan selbst nicht mehr beendet werden konnte. Und es war eine echte Pionierleistung. Wie einer der schärfsten Kritiker Willans, sein Zeitgenosse Samuel Plumbe, hervorhob, *„existierte damals nichts anderes von Wert in gedruckter Form, weder in bezug auf die Beschreibung von Krankheiten noch auf ihre Pathologie noch auf Behandlungsmethoden, und bei sehr vielen dieser Krankheiten wurde die Behandlung Quacksalbern und alten Frauen überlassen.“*

Robert Willan (1757-1812)

Was war das grundsätzlich Neue an Willans Werk? Willan analysierte Hautkrankheiten anhand ihrer *„unterschiedlichen Erscheinungsformen“* und teilte sie anfangs in sieben Gruppen ein: Papeln, Schuppen, Exantheme, Blasen, Pusteln, Knoten und Maculae. Das allein war noch nichts Neues, einen ähnlichen Ansatz hatte schon 1776 der Wiener Joseph Jakob Plenck gewählt. Willan jedoch beließ es nicht bei dieser groben Unterscheidung anhand der im Vordergrund stehenden Effloreszenz, sondern versuchte, Krankheitsbilder abzugrenzen, indem er feine Nuancen der Effloreszenzen, ihre Kombination und Verteilung, den Verlauf von Erkrankungen, ihre Assoziation mit Allgemeinsymptomen und selbst ihr Ansprechen auf Therapiemaßnahmen berücksichtigte. Hierbei kam ihm seine große praktische Erfahrung zugute: seit 1783 war Willan an der zwischen London und Westminster gelegenen Carey Street Dispensary tätig, einer durch Spenden finanzierten wohltätigen Ambulanz, zu der viele Patienten mit Hautkrankheiten kamen. Diese Krankheiten wollte Willan klassifizieren und folgte damit einem Trend seiner Zeit, die als Periode der „Systembildner“ in die Geschichte der Medizin eingegangen ist. Einer der berühmtesten „Systembildner“, William Cullen, zählte zu Willans Lehrern an der Universität von Edinburgh. Cullen, dessen Buch „First Lines of the Practice of Physic“ zu den bedeutendsten medizinischen Werken der Geschichte zählt, beschäftigte sich zeitlebens mit Problemen der Definition und Nosologie von Krankheiten. Dieses Interesse färbte auf Willan ab. Schon 1784, kurz nach Aufnahme seiner Tätigkeit an der Carey Street Dispensary, unternahm Willan erste Versuche mit der Plenckschen Nomenklatur. Ein Jahr später überreichte er der Londoner Medizinischen Gesellschaft den Plan für eine Einteilung und Beschreibung der Hautkrankheiten, der ihm die begehrte Fothergill-Medaille eintrug. Der erste Band seines Hauptwerkes, der papulösen Dermatosen gewidmet war, ließ dann bis 1798 auf sich warten. Im Vorwort umriß Willan seine Ziele wie folgt:

„1) Den Sinn der verwendeten Begriffe durch präzise Definitionen festlegen. 2) Allgemeine Einteilungen oder Ordnungen von Krankheiten anhand führender oder besonderer Erscheinungsmerkmale aufstellen, sie unter bestimmte Genera ordnen und ihre spezifischen Arten oder Varianten ausführlich beschreiben. 3) Krankheiten, die bisher nicht hinlänglich

pronto
digital print

pronto digital print GmbH
Digitale Druck- und Medienproduktion
Baslerstraße 61
D-79100 Freiburg im Breisgau
Telefon 07 61 - 4 59 35 - 0
Fax 4 59 35 - 55 · ISDN (Fritz) 4 59 35 - 70
ISDN (Leonardo) 4 57 00 77
info@pronto.freinet.de

unterschieden wurden, klassifizieren und benennen. 4) Die Behandlungsart für jede Krankheit angeben."

Eine Umsetzung dieser vier Ziele stünde noch heute jedem Lehrbuch gut zu Gesicht. Willan selbst gelang sie nur unvollkommen: viele der von ihm aufgestellten, meist antiken Schriften entlehnten und mit neuer Bedeutung versehenen Begriffe sorgten über Jahrzehnte hinweg für Verwirrung. So war die Ordnung „Papeln" in drei Genera unterteilt – „Strophulus", „Lichen", und „Prurigo". Diese Genera wiederum zerfielen in mehrere „Spezies", von denen die meisten dem heutigen Verständnis nach keiner Entität mehr zuzuordnen sind. Die Namen der Genera haben sich bis heute erhalten, werden aber höchst unterschiedlich gebraucht und zum Teil für den gleichen Krankheitsprozeß verwendet – zum Beispiel „Prurigo nodularis" und „Lichen simplex chronicus" für durch chronisches Kratzen und Reiben ausgelöste Knoten und Plaques.

Willans Kardinalfehler war, daß er von einem zu engen Zusammenhang zwischen Krankheiten und den ihnen zugehörigen Effloreszenzen ausging. Er wußte noch nicht, wie unterschiedlich sich ein- und dieselbe Krankheit äußern kann und wie ähnlich unterschiedliche Krankheiten sein können. Er machte nicht die erforderliche Unterscheidung zwischen Ätiologie und Pathogenese auf der einen und morphologischer Erscheinungsform auf der anderen Seite, verwendete seine Begriffe sowohl für spezifische Krankheiten als auch für Effloreszenzen und schenkte dem grundsätzlichen Unterschied zwischen Diagnose und Deskription zu wenig Beachtung. Dieser Fehler setzt sich in der Dermatologie bis heute fort. So wird der von Willan geprägte Begriff „Ekzem" nach wie vor teils deskriptiv und teils als Diagnose verwendet.

Im Unterschied zum „Ekzem" und zur „Prurigo" gelang es Willan, einige Hautkrankheiten erstmals präzis zu beschreiben, zum Beispiel die Pityriasis versicolor und das Erythema exsudativum multiforme. Willan war auch der erste, der sein Lehrbuch mit Abbildungen ausstattete, die von Kupferplatten abgezogen und in Handarbeit koloriert wurden. Vor allem wegen dieser Abbildungen zog sich die Herausgabe der Folgebände in die Länge. Als im Jahre 1808 die vierte Lieferung erfolgte, wurden die ersten drei Bände mit geringen Veränderungen erneut gedruckt und unter dem Titel „On Cutaneous Diseases, Volume I" zusammenfaßt.

Willan starb vier Jahre später im Alter von 55 Jahren. Die fehlenden Abschnitte seines Lehrbuches wurden von seinem kongenialen Schüler Thomas Bateman vollendet, und erst durch Bateman fand Willans Werk größere Verbreitung. Viele der von Willan aufgestellten Krankheitsbilder mußten neu bearbeitet und verändert werden, aber dank Willan war zumindest etwas da, das verändert werden konnte. Vor allem hatte Willan eine Methode etabliert, die es ermöglichte, Hautkrankheiten voneinander abzugrenzen. Hautkranke blieben nicht länger *„Quacksalbern und alten Frauen"* überlassen, sondern wurden von Ärzten mit speziellen Kenntnissen betreut. Die Veröffentlichung des ersten Bandes von Willans Lehrbuch war die Geburtsstunde der modernen Dermatologie!

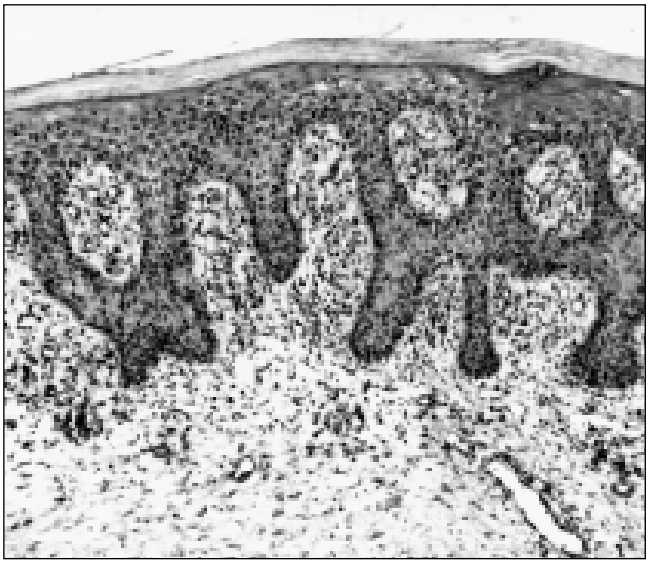
Wenn Sie Fragen oder Anregungen haben, rufen Sie uns an:

Zentrum für Dermatopathologie Freiburg,
Postfach 1268,
79012 Freiburg,
Tel: 0761-31625
Fax: 0761-39772
e-mail: Dermpath.Freiburg@t-online.de

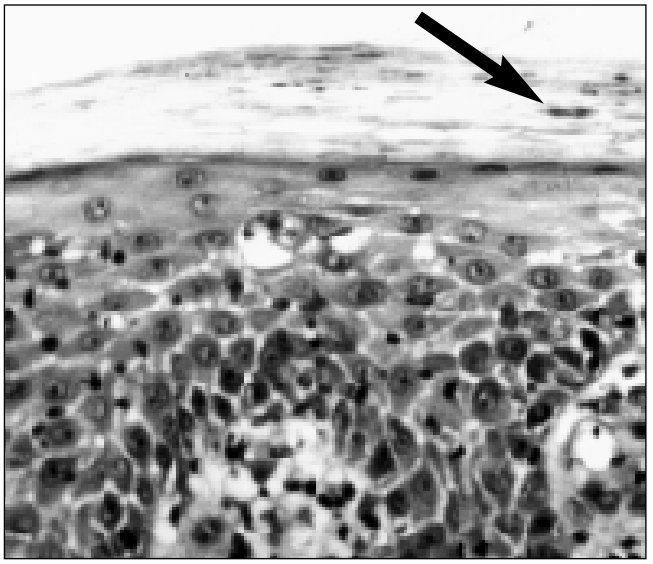
Das ist es !

Es handelt sich um eine Psoriasis vulgaris. Der Befund ist auf den ersten Blick ungewöhnlich, da die Hautveränderungen nicht oder nur gering erhaben sind und mit einer flammenden Rötung einhergehen. Diese Veränderungen lassen ebenso wie die Lokalisation am Unterschenkel differentialdiagnostisch an ein Erysipel denken, das jedoch praktisch nie symmetrisch auftritt. Eine weitere Differentialdiagnose ist eine Stauungsdermatitis, gegen die jedoch die relativ scharfe Begrenzung, die sehr großflächige, homogene Rötung und die Verteilung der Veränderungen sprechen: die Vorderseiten der Unterschenkel sind weit stärker betroffen als die Innenseiten – im Falle einer Stauungsdermatitis wäre wegen des Verlaufs der Vena saphena magna und der Perforans-Venen ein Schwerpunkt an den Innenseiten zu erwarten.

Für die Diagnose einer Psoriasis sprechen die Symmetrie, die Lokalisation an den Streckseiten der Unterschenkel, die relativ scharfe Begrenzung und das Vorhandensein eines weiteren, nur gering ausgeprägten Herdes am Unterrand der linken Kniescheibe. Das wichtigste Argument für das Vorliegen einer Psoriasis sind jedoch die aufgelagerten groblamellösen Schuppen, die die anderen Differentialdiagnosen ausschließen. Zum klassischen Bild der Psoriasis vulgaris fehlt im Grunde nur eine stärkere Erhabenheit der Hautveränderungen, und dieser Umstand war im vorliegenden Fall durch mehrwöchige externe Steroidtherapie bedingt. Eine Biopsie aus einem leicht infiltrierten Areal ergab die typischen histopathologischen Veränderungen der Psoriasis vulgaris.



Psoriasiforme Epidermishyperplasie mit der typischen gleichmäßigen Verlängerung schmaler Reteleisten, geschlängelt verlaufenden Gefäßen im Papillarkörper und recht dichtem lymphozytären Infiltrat.



Leichte Spongiose, Verlust des Stratum granulosum und Parakeratose, die für die klinisch wahrnehmbare groblamellöse Schuppung verantwortlich ist. In der Hornschicht finden sich auch einige neutrophile Granulozyten (Pfeil).

Dermatologie – einmal anders

Die klinische Untersuchung

„Die allgemeine Decke ist als integrierender Bestandteil des Gesamtorganismus keinen anderen Krankheitsprozessen unterworfen als die übrigen Organe des menschlichen Körpers ... Was aber bei den Hautkrankheiten ganz verschieden und eigentümlich dasteht, das sind die Erscheinungen, durch welche die pathologischen Prozesse unseren Sinnen wahrnehmbar werden ... Dies sind sichere, ja unfehlbare Anhaltspunkte, denn sie stammen von der Krankheit selbst her; sie sind sozusagen die Buchstaben, welche durch die Erkrankung auf die Haut geschrieben werden; unsere Aufgabe bleibt es nur, die Schrift zu entziffern."

Curette Stiefel

Steriles Einmalinstrument zur präzisen und schonenden Curettage

- Extrem scharfe Edelstahlschneide
- Ergonomischer Griff
- **Einsehbares Operationsfeld durch ringförmige Schneide**
- Spitzenqualität aus Offenbach

Curette Stiefel: Mehr als nur ein scharfer Löffel!

STIEFEL
Research in Dermatology

Information und Direktbestellung bei:
Stiefel Laboratorium GmbH, Mühlheimer Straße 231, 63075 Offenbach am Main
Service Telefon: 069/98 40 42-0 · Service Fax: 069/98 40 42-50

Dies schrieb Hebra in seinem 1860 erschienenen Lehrbuch der Hautkrankheiten und stellte so mit wenigen Worten die Besonderheit der Dermatologie heraus, daß es nämlich in der Regel keiner Hilfsmittel bedarf, um eine Diagnose zu stellen, daß man selbst innere Krankheiten durch einfache Inspektion erkennen kann. Wenn man es kann. Denn einfach ist es nicht! Die Reaktionsmöglichkeiten der Haut sind begrenzt, so daß man viele verschiedene Faktoren – wie Lokalisation, Anordnung und Typ der Hautveränderungen – berücksichtigen muß, um Krankheiten zuverlässig voneinander abzugrenzen.

Um bei diesem komplexen Prozeß die Übersicht nicht zu verlieren, bedarf es einer Systematik, einer Klassifikation von Hautkrankheiten, wie Robert Willan sie vor 200 Jahren noch sehr unvollkommen anstrebte. Unvollkommen deshalb, weil das Wissen über Hautkrankheiten damals sehr begrenzt war und sich Willan bei

seiner Klassifikation ganz vom Typ der Hautveränderungen leiten ließ. Andere Faktoren wurden vernachlässigt. Die Folge war, daß unterschiedliche Manifestationen der gleichen Erkrankung voneinander getrennt und völlig verschiedene Krankheiten wegen der im Vordergrund stehenden Effloreszenz in einen Topf geworfen wurden.

Die Schwachpunkte von Willans Klassifikation waren rasch erkannt, und andere Klassifikationsversuche wurden vorgenommen. Im Jahre 1845 stellte Ferdinand Hebra den *„Versuch einer auf pathologische Anatomie gegründeten Eintheilung der Hautkrankheiten“* vor, in der er Krankheiten in Kategorien wie „Hyperämie“, „Anämie“, „Sekretions-Anomalien“ und „Exsudate“ einteilte. 1881 folgte von Heinrich Auspitz ein *„System der Hautkrankheiten“* mit Rubriken wie „Kryptosen“ und „Angiodesmosen“. Über solchen theoretisch begründeten Klassifikationen wurde das wesentliche Ziel aus dem Auge verloren, nämlich eine Systematik zu schaffen, die die klinische Erkennung von Hautkrankheiten erleichtert.

Wo gibt es heute eine solche Systematik? Wenn man sich die Einteilung aktueller Lehrbücher ansieht, ist ein System nicht erkennbar. Zum Beispiel werden im Lehrbuch von Braun-Falco und Mitarbeitern die Krankheiten der Haut nach völlig unzusammenhängenden Gesichtspunkten eingeteilt, teils nach ihrer Ätiologie (Erkrankungen durch Viren, Bakterien etc.), teils nach der Morphologie (Blasenbildende und Pustelbildende Erkrankungen), teils nach der Lokalisation (Erkrankungen der Lippe, Mundhöhle, Glans penis etc.), teils nach der anatomischen Struktur, die betroffen ist (Erkrankungen der Blutgefäße, Lymphgefäße etc.). Für die klinische Diagnostik ist diese Einteilung keine große Hilfe, und eine Methode der klinischen Untersuchung wird nicht vermittelt. Gerade 6 11/42 von 1614 Seiten sind der klinischen Untersuchung gewidmet, das entspricht 0,4%.

Auf diesen 6 11/42 Seiten heißt es immerhin, daß zunächst ein Überblick *„aus der Entfernung“* gewonnen werden sollte, gefolgt vom *„Studium der einzelnen Elemente aus der Nähe“*. Neben den Effloreszenzen werden auch Gesichtspunkte wie Symmetrie, Anordnung und Lokalisation besprochen. Dies geschieht jedoch sehr lückenhaft und wenig aufschlußreich (*„Am behaarten Kopf lokalisieren sich bestimmte Haarbodenerkrankungen und Haarveränderungen“*). Viele wichtige Aspekte bleiben unerwähnt, z.B. daß Läsionen am Unterschenkel an Erkrankungen denken lassen sollten, die durch venöse Hypertension verschlechtert werden (wie die leukozytoklastische Vasculitis) und Läsionen im Gesicht an photoprovozierte Dermatosen (z.B. Porphyrien, Lupus erythematosus). Trotz dieser Mängel ist das Lehrbuch von Braun-Falco bereits eine rühmliche Ausnahme; in anderen Büchern wird der klinischen Untersuchung noch weniger Platz eingeräumt.

Dabei gäbe es viel zu sagen! Alles, was mit dem bloßen Auge erkannt werden kann, kann zur makromorphologischen Diagnose von Hautkrankheiten herangezogen werden. Zum einen können allgemeine Gesichtspunkte differentialdiagnostisch wichtig sein, nämlich Geschlecht (z.B. periorale Dermatitis v.a. bei Frauen, seborrhoische Dermatitis v.a. bei Männern), Rasse (z.B. epitheliale Neoplasien bei der kaukasischen, Akne keloidalis v.a. bei der negroiden Rasse), Allgemeinzustand (z.B. Epizootien bei mangelnder Hygiene), Ernährungszustand (z.B. Candida-Intertrigo bei Adipositas) und allgemeiner Hautzustand (z.B. seborrhoische Dermatitis bei fettiger und atopische Dermatitis bei trockener Haut). Zum anderen können die Hautveränderungen selbst nach verschiedenen Gesichtspunkten beurteilt werden, nämlich nach Zahl, Ausdehnung (umschrieben oder disseminiert), Symmetrie, Lokalisation, Anordnung (z.B. lineär, anulär, herpetiform), Typ (Maculae, Papulae etc.), Größe, Farbe, Begrenzung (scharf vs. unscharf), Konfiguration und – mit Einschränkung – Konsistenz. All diese Faktoren können durch reine Inspektion erfaßt werden. Es mangelt also nicht an morphologischen Kriterien für eine spezifische klinische Diagnose – was fehlt, ist eine Anwendungsmethode. Womit muß man beginnen? Was ist wichtig und was weniger wichtig?

Das wichtigste Einzelkriterium, das in keinem Lehrbuch herausgestellt wird, ist die Zahl der Effloreszenzen, denn die Zahl ermöglicht eine annähernde Abgrenzung von Neoplasien (in der Regel solitär), Hamartomen und infektiösen Prozessen (oft mehrere Läsionen in einem umschriebenen Bereich) und anderen entzündlichen Dermatosen (multiple Effloreszenzen in mehreren Regionen). Bei der klinischen Untersuchung sollte man aus der Entfernung beginnen und erst dann einzelne Effloreszenzen betrachten. Aus der Entfernung lassen sich neben der Zahl der Effloreszenzen auch deren Ausdehnung (eine Region oder mehrere), Verteilung (symmetrisch oder asymmetrisch) und Lokalisation in Sekundenbruchteilen beurteilen. Bezüglich der Lokalisation ist es nicht nur wichtig, festzustellen, in welchen Körperregionen Hautveränderungen vorkommen, son-

dern vor allem, welches der Lokalisationsschwerpunkt ist, das heißt, wo – bezogen auf die Oberfläche – am meisten Effloreszenzen vorhanden sind. Die genannten Kriterien erlauben allein schon häufig eine weitgehende Annäherung an die Diagnose. So kommen zum Beispiel bei Vorliegen multipler disseminierter Hautveränderungen mit Lokalisationsschwerpunkt am behaarten Kopf nur wenige Erkrankungen in Frage (Psoriasis, seborrhoische Dermatitis, Varizellen). Berücksichtigt man zusätzlich die anderen morphologisch faßbaren Kriterien, wird im Regelfall ein spezifische Diagnose möglich sein.

Veladerm

DIE KOSMETIK VOM HAUTARZT

Die Veladerm-Duschlotion mit der 3fach-Wirkung:

- Schonende Reinigung ohne Entfettung
- Wasserbindung durch Harnstoff
- Regeneration des Hydrolipidfilms

Veladerm hilft bei

- trockener Haut jeder Genese
- Entfettungsekzemen
- Neurodermitis im Intervall

Das wirksame Konzept gegen trockene Haut.

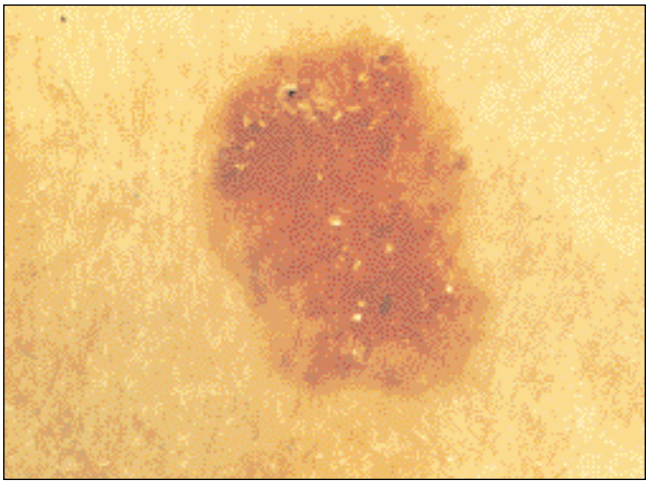
Die Veladerm-Pflegeserie

Zur Reinigung:
Veladerm-Duschlotion
Veladerm-Waschcreme-intim
Zur Pflege:
Veladerm-Körperpflege-Lotion
Veladerm-Intensivkur-Creme

In Apotheken erhältlich.

Weitere Informationen, Muster und Empfehlungsblocks erhalten Sie bei:

LavaDerma GmbH & Co KG
Die Kosmetik vom Hautarzt
Postfach 5704, 79025 Freiburg
Fax: 07 61-50 82 03



Kriterium Zahl –
Solitärer erythematosquamöser Plaque als Hinweis auf Neoplasie (Morbus Bowen).

Kriterium Ausdehnung –
Mehrere Effloreszenzen in einem umschriebenen Bereich als Hinweis auf Hamartom oder Infektion (Mollusca contagiosa).

Eine methodische Vorgehensweise ist dafür jedoch unerläßlich. Für die Dermatohistopathologie wurde eine solche Methode entwickelt. Sie führt den Untersucher vom ersten allgemeinen Eindruck (z.B. Dichte und Lokalisation eines entzündlichen Infiltrates) in mehreren Schritten (u.a. Analyse der Infiltratzusammensetzung, Erfassen epidermaler Veränderungen) geradlinig zur spezifischen Diagnose. Das gelingt natürlich nicht immer, hat aber die Zuverlässigkeit dermatopathologischer Untersuchungen erheblich verbessert. Warum sollte für die klinische Dermatologie nicht möglich sein, was für die Dermatohistopathologie gelungen ist?

Das Problem ist, daß niemand es versucht. Seit den Zeiten Willans hat sich niemand mehr ernsthaft um eine umfassende Klassifikation von Hautkrankheiten nach morphologischen Gesichtspunkten bemüht, geleitet von dem Ziel, die klinische Diagnose zu erleichtern und dem Studenten der Dermatologie einen praktischen Leitfaden für die Beurteilung von Hautveränderungen an die Hand zu geben. An den Universitäten wäre eine Habilitation zu diesem scheinbar profanen Thema nahezu undenkbar. Dabei könnte sich solch eine Arbeit für die Betreuung von Patienten als wertvoller erweisen als jede experimentelle Untersuchung!

Kriterium Symmetrie –
Asymmetrische Verteilung als Hinweis auf nicht-systemische Erkrankung
(Tinea corporis).

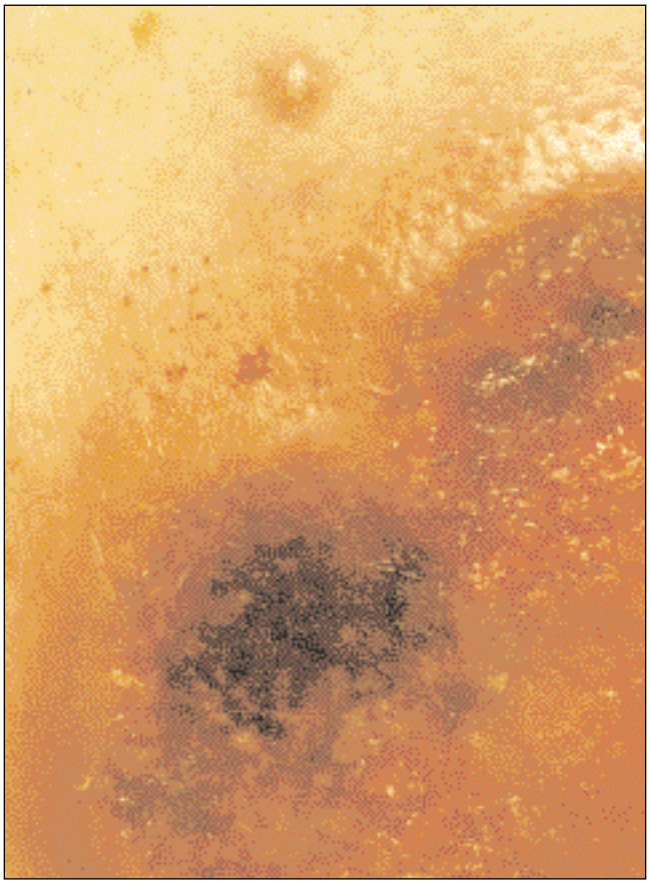
Kriterium Lokalisation –
Vorhandensein eines solitären Plaque am oberen Stamm als Hinweis auf besondere Formen von Neoplasien (Dermatofibrosarcoma protuberans).

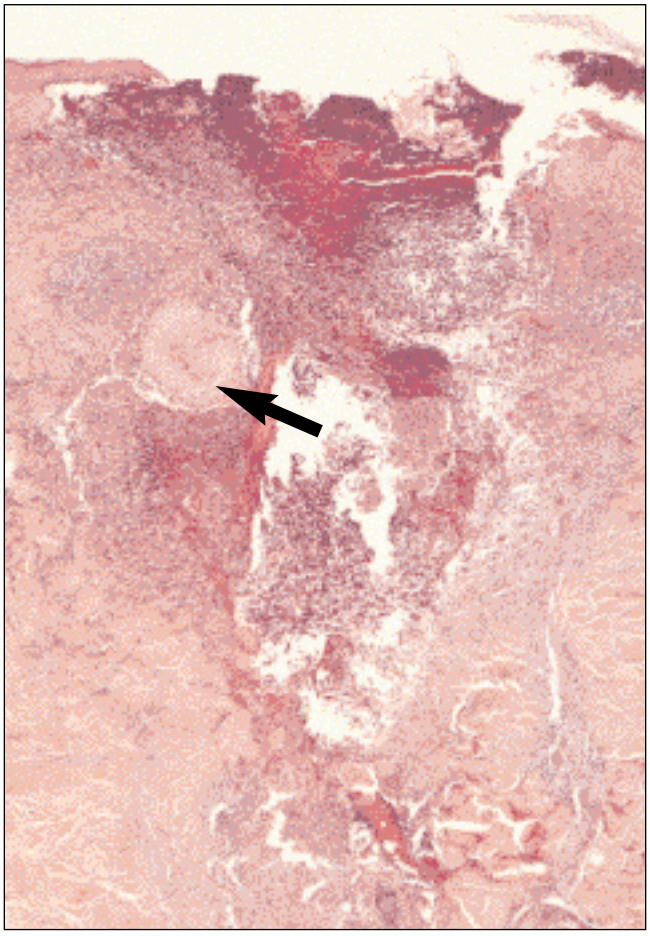
Klinische Befunde – histopathologisch erläutert

Das Pyoderma gangraenosum beginnt in der Regel mit kleinen Pusteln, die einen entzündlichen Randsaum aufweisen und durch Nekrose der Pusteldecke rasch ulzerieren. Durch Konfluenz mehrerer Herde entsteht oft innerhalb weniger Tage ein großes Ulcus mit aufgeworfenem, unterminiertem, stark entzündetem Rand. Auch in diesem Stadium sieht man in der Nachbarschaft des Ulcus nicht selten noch follikuläre Pusteln, die die Abgrenzung von Ulcera anderer Genese erleichtern und zugleich einen Hinweis auf die Pathogenese geben.

Während das Pyoderma gangraenosum in der Vergangenheit den Vasculitiden zugerechnet wurde, deuten histopathologische Untersuchungen inzwischen darauf hin, daß am Anfang des Prozesses eine suppurative Follikulitis steht. Wie bei anderen suppurativen Follikulitiden wird die Wand des Haarfollikels von neutrophilen Granulozyten durchsetzt. Im Anschluß an die Follikelperforation kommt es jedoch nicht zu einem Abklingen des Entzündungsprozesses mit narbiger Abheilung, sondern zu einer fortgesetzten Einwanderung neutrophiler Granulozyten mit Ausbildung großflächiger Ulcera, in deren Randbereich nicht selten eine sekundäre Vaskulitis nachzuweisen ist.

Das Pyoderma gangraenosum ist häufig mit entzündlichen Darmerkrankungen (Morbus Crohn, Colitis ulcerosa) assoziiert. Eine exzessive Einwanderung neutrophiler Granulozyten findet sich auch bei anderen Dermatosen, die eine solche Assoziation aufweisen, wie zum Beispiel beim Sweet-Syndrom. Die histopathologische Abgrenzung des Pyoderma gangraenosum vom Sweet-Syndrom gelingt vor allem durch den Nachweis von Resten zerstörten Follikelepithels. Zur Abgrenzung von venös oder arteriell bedingten Ulcera dient neben den Zeichen einer abgelaufenen Follikulitis die wesentlich stärkere Infiltration der Ulcusumgebung durch neutrophile Granulozyten.





oben: Pyoderma gangraenosum – flaches Ulcus mit erhabenem Randwall und follikulärer Pustel in unmittelbarer Nachbarschaft.
unten: Pyoderma gangraenosum – Biopsie aus dem Randbreich eines Ulcus mit Resten von Follikelepithel (Pfeil) innerhalb eines dichten Infiltrates mit Dominanz neutrophiler Granulozyten.