



pink & blue

Nr. 2

IV 1997

Zeitschrift des Zentrums für
Dermatopathologie Freiburg

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

Danke für die Resonanz

Resonanz ist, wenn ein Ton von den Wänden eines Instrumentes widerhallt. Resonanz ist, wenn ein Körper in der Schwingung des anderen mitschwingt. Resonanz ist aber auch, wenn man montags morgens ins Labor kommt und im Fax weit über hundert Antworten auf eine Aussendung findet, die nichts anderes sein sollte als ein bescheidener Beitrag zur Verknüpfung von klinischer und histopathologischer Dermatologie.



Vorwinterliche Überraschung: Carlos Diaz und eine besondere Form von „weißer Pracht“.

Mit dem Montag aber war es nicht getan: über einen Monat lang erreichten uns auf dem Fax- und Postwege Zuschriften mit positiven Kommentaren und inhaltlichen Anregungen, für die wir Ihnen an dieser Stelle herzlich danken möchten. Sie haben uns im Vorsatz bestärkt, „Pink & Blue“ zu einer dauerhaften Einrichtung zu machen. Bedanken möchten wir uns auch bei den Firmen Lavaderma und Stiefel, die durch ihre Inserate zu den Druck- und Versandkosten und damit zur Fortführung von „Pink & Blue“ beitragen.

Zuletzt möchten wir uns bei all denen bedanken, die zu unserer Eröffnungsfeier am 8. Oktober nach Freiburg gekommen sind. Wir hatten viel Spaß! Mehr über unsere Feier finden Sie in der Rubrik „Bunt gemischt“. Zur bunten Mischung dieser Ausgabe von „Pink & Blue“ zählen darüberhinaus Darstellungen der Acrodermatitis continua suppurativa und anderer Varianten der Psoriasis. Wir hoffen, mit dieser Zusammenstellung die richtige Mischung gefunden zu haben.

Inhalt:

Zu diesem Heft	1
Was ist das?	2
Bunt gemischt	2
Der besondere Fall:	
Papillomatosis cutis	5
Für Sie referiert	6
Memories	8
Das ist es!	9
Klinische Befunde - histopathologisch erläutert	10
Dermatologie einmal anders: Psoriasis pustulosa	11

Bunt gemischt

Viel ist geschehen in den letzten Monaten. Anfang September fand in Salzburg der **Jahreskongreß der International Society of Dermatopathology** statt, vorbereitet von Christine Kaserer und Birgitt Hantich. Zum Programm gehörten u.a. ein Referat von Wolfram Sterry über Klonalitätsuntersuchungen bei früher Mykosis fungoides, ein Beitrag von Wolfgang Weyers über Josef Kyrle, einen der wichtigsten Dermatopathologen dieses Jahrhunderts, ein Vortrag von Carlos Diaz über kutane Weichteiltumoren, in dem er eine neue Variante des Angiosarkoms, das „verruköse Angiosarkom“, beschrieb, und eine exzellente Darstellung der Differentialdiagnose von Palisadengranulomen durch Heinz Kutzner. Dem Veranstaltungsort angemessen, war das wissenschaftliche Programm nach musikalischen Themen geordnet („Fuge“ für Beiträge zur Differentialdiagnose, „Duett“ für die



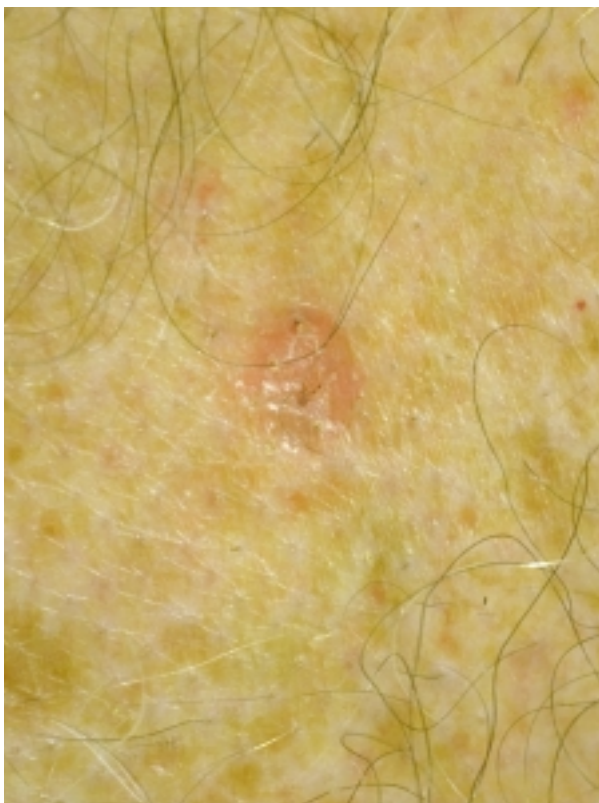
Eröffnungsfeier des Zentrums für Dermatopathologie Freiburg im Hörsaal der Freiburger Hautklinik.

Diskussion schwieriger Fälle, „Cacophony“ für die Aufarbeitung von Fehldiagnosen) und wurde durch musikalische Einlagen garniert.

Einen Monat später folgte die **„Dermatohistologie am Bodensee“**, eine vom Friedrichshafener Gemeinschaftslabor in Zusammenarbeit mit der Arbeitsgemeinschaft Dermatohistologie (ADH) der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft vorbereitete und hervorragend organisierte Fortbildungsveranstaltung. Zwei Mitglieder unseres Zentrums waren aktiv beteiligt: A. Bernard Ackerman hielt die Hauptvorträge über die histopathologische Diagnostik entzündlicher Dermatosen und Wolfgang Weyers ein Seminar über die Differentialdiagnose der Interface-Dermatitis. Helmut Kerl und Lorenzo Cerroni aus Graz stellten in einer mehrstündigen Vortragsreihe praktische Aspekte der Lymphomdiagnostik dar. Ein weiteres Highlight der Veranstaltung war das vom Friedrichshafener Gemeinschaftslabor zusammengestellte Schnittseminar mit mehreren kaum bekannten Dermatosen, von denen Sie einige in der Rubrik „Für Sie referiert“ wiederfinden.

Ein heiß diskutiertes Thema der **ADH-Jahrestagung** war die Absicht von Pathologen, den Dermatologen die Ausübung der Dermatohistopathologie streitig zu machen, wie dies in anderen europäischen Ländern vollständig gelungen ist. So wurde in der Zeitschrift „Der Pathologe“ die „Rückführung“ der Dermatopathologie in die Pathologie verlangt. Der Leiter der Hautklinik Graz, Helmut Kerl, stellte klar, daß man nichts „zurückführen“ könne, was man nie besessen habe. In einem Vortrag über die Zukunft der Dermatopathologie wies A. Bernard Ackerman darauf hin, daß praktisch

Was ist das?



alle wichtigen Leistungen in der Dermatopathologie von Dermatologen erbracht worden seien. Dies sei verständlich, da ohne fundierte Kenntnisse in klinischer Dermatologie eine Dermatohistopathologie auf hohem Niveau unmöglich sei. Nicht auf die Facharztbezeichnung komme es an, sondern auf die individuelle Kompetenz, die eine gute Kenntnis der Grundlagen beider Fächer voraussetze. In den USA werde diese seit Jahren in einem Examen überprüft, und eine solche Zusatzprüfung für Dermatologen und Pathologen sei auch in Europa anzustreben. Gelänge es dagegen Pathologen, ein Monopol für die Erbringung dermatopathologischer Leistungen durchzusetzen, sei dies das Ende der Dermatopathologie, die gute medizinische Versorgung würde wirtschaftlichen Interessen geopfert und die Zeche zahle am Ende der Patient. In Deutschland, so ergab die Diskussion, bahne sich derzeit eine Lösung in Form einer „fakultativen Weiterbildung“ für Dermatologen und Pathologen an.

Nur wenige Tage nach der ADH-Tagung in Friedrichshafen fand in Freiburg die etwas verspätete **Eröffnungsfeier unseres Zentrums** statt. Sie begann im Hörsaal der Freiburger Hautklinik unter Vorsitz von Prof. Schöpf mit einem Vortrag von A. Bernard Ackerman zum Thema

„Parapsoriasis“. In einem breiten Kaleidoskop stellte Ackerman die historische Entwicklung dieses Begriffes, der mit ihm verbundenen Konzepte und die zunehmende Sicherheit in der morphologischen Diagnostik dar, die in den letzten Jahren zur Einordnung der Parapsoriasis in das Spektrum der Mykosis fungoides führte. Nach lebhafter Diskussion zogen wir in die Rosastraße um, wo sich das Interesse anderen Themen zuwandte, zum Beispiel dem histopathologischen Labor, der Stadt Freiburg und ihrer wunderschönen Umgebung sowie der Qualität des Buffets und der Getränke. Bernie Ackerman zeigte sich vor allem vom Federweißen tief beeindruckt. Uns beeindruckten Glückwunschkarten, unerwartete Geschenke und der Besuch von Kollegen, die teilweise über mehrere hundert Kilometer angereist waren. Für Ihren Besuch danken wir ihnen ebenso wie niedergelassenen Kollegen der Freiburger Umgebung sowie den Assistenten der Freiburger Hautklinik und des Institutes für Pathologie. Und für die, denen es nicht möglich war, zu unserer Feier zu kommen, haben wir einen Trost parat: Es war nicht das letzte Mal!

Eine Gelegenheit, Feiern und Lernen miteinander zu verbinden, bietet sich zum Beispiel im kommenden Frühjahr. Vom 13. bis zum 15. März 1998 findet in Gießen das **5. Gießener**



Professor Schöpf nach seiner Einführung in den Vortrag von A. Bernard Ackerman.

Biopsy Punch



**Steriles
Einmalinstrument zur
präzisen und schonenden
Hautbiopsie**

- Extrem scharfe Edelstahlschneide
- Ergonomischer Griff
- Erstattungsfähig als Sprechstundenbedarf
- Spitzenqualität aus Ottenbach



Zusätzliche Größe: 2,5 mm



Information und Direktbestellung bei:
Stiefel Laboratorium GmbH, Mühlheimer Straße 231, 63075 Ottenbach am Main

Service Telefon: 069/98 40 42-0 - Service Fax: 069/98 40 42-50

dermatohistologische Kolloquium statt, organisiert vom Zentrum für Dermatopathologie Freiburg in Zusammenarbeit mit dem Zentrum für Dermatologie und Andrologie der Justus-Liebig Universität Gießen und der Hoechst Marion Roussel AG. Anlaß ist die Verleihung der **Ehrendoktorwürde der Medizinischen Fakultät der Universität Gießen an Prof. Dr. A. B. Ackerman**. Das hochkarätige Programm des Kolloquiums umfaßt viele Vorträge, die auch für Nicht-Histologen interessant sind, zum Beispiel zur Wichtigkeit klinisch-histopathologischer Korrelation für die Diagnose von Pigmentzelltumoren (Prof. Soyer, Graz), zu neuen Aspekten kutaner Abwehrmechanismen (Prof. Christophers, Kiel), zum Kaposi-Sarkom (Prof. Wolff, Wien) und zu den Grenzen der Wissenschaft (Prof. Kownatzki, Freiburg). Zu den Rednern zählen ferner O. Braun-Falco, L. Cerroni, M. Goos, H. Kerl, P. LeBoit, W. Meigel, G. Plewig, W. Sterry, H.H. Wolff und viele mehr. Das 5. Gießener dermatohistologische Kolloquium wird keine Veranstaltung wie viele andere, und ein Besuch lohnt sich sicher!



*Gemütlicher Ausklang
in der Rosastraße.*

Merke:

*Für höchste diagnostische Brillanz
braucht man
viel kalorische Substanz!*

Der besondere Fall

Papillomatosis cutis

vorgestellt von Dr. U. Vibrans (Offenburg) und Dr. S. Borghi (Freiburg)

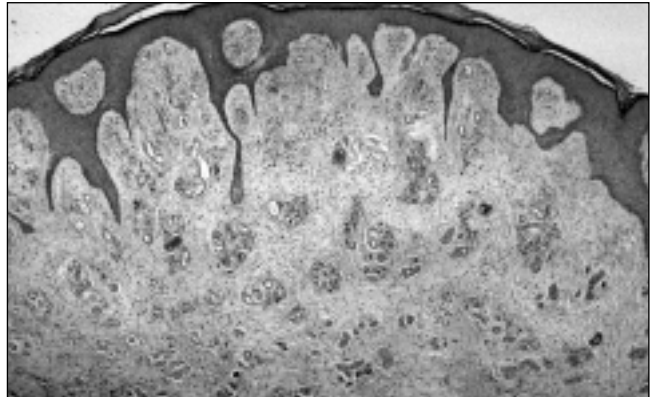
Eine 54jährige, stark übergewichtige Frau gab an, seit 6 Jahren unter zunehmenden Schwellungen der Beine zu leiden; ferner beständen eine hypertensive Herzerkrankung sowie Arthrosen der Knie- und Sprunggelenke. Vor einem halben Jahr seien erstmals nicht juckende Hautveränderungen an den Unterschenkeln aufgetreten. Die klinische Untersuchung ergab ein kaum eindrückbares Ödem der Unterschenkel und Füße unter Aussparung der Zehen. Im Bereich von durch das Schuhwerk bedingten Druckstellen bestanden „Schnürfurchen“, die auch nach Entfernen der Schuhe bestehen blieben. Eine Insuffizienz der großen Venen war nicht nachzuweisen. An den Streckseiten beider Unterschenkel fanden sich dicht aggregierte, jedoch nicht konfluierende, kuppelförmige, sehr monomorphe Papeln mit einem Durchmesser von etwa 3 bis 5 mm, die histopathologisch durch eine Fibrose der oberen Dermis mit starker Vermehrung von Anschnitten dickwandiger Venolen und eine ausgeprägte Epithelhyperplasie gekennzeichnet waren. Klinisch wie histopathologisch entsprach das Bild der Papillomatosis cutis.

Erstmals beschrieben wurde die Papillomatosis cutis im Jahre 1931 von Gottron in einer Sitzung der Berliner Dermatologischen Gesellschaft. Gottrons Patient wies an beiden Unterschenkeln über handgroße Plaques mit blumenkohlartiger Oberfläche, Hyperkeratosen und Nekrosen auf. Gottron betonte: „Histologisch konnten keine Zeichen gefunden werden, die im Sinne eines Karzinoms gedeutet werden konnten.“ Sein Fallbericht enthielt jedoch keine Abbildungen, und vielleicht war dies der Grund dafür, daß der Begriff „Papillomatosis cutis“ später auch für Karzinome verwendet wurde, wofür neben dem klinischen Aspekt der histopathologische Befund einer pseudokarzinomatoßen Epithelhyperplasie verantwortlich war.

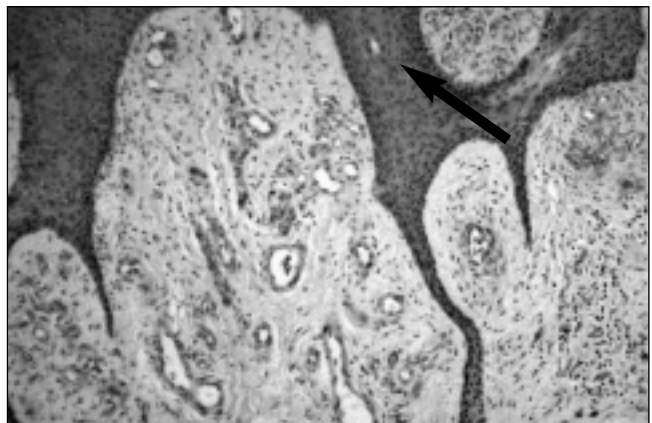
Der Zusatz „carcinoides“ wurde 1950 von Nikolowski, einem Schüler Gottrons, eingeführt. Nikolowski wollte dadurch die Gutartigkeit dieser an ein Karzinom erinnernden Veränderung herausstellen. Er erklärte, daß es sich nicht „um ein Karzinom handelt, noch daß derartige Fälle in ein Karzinom übergehen,“ trug durch den Zusatz „carcinoides“ jedoch eher zur Verwirrung bei.



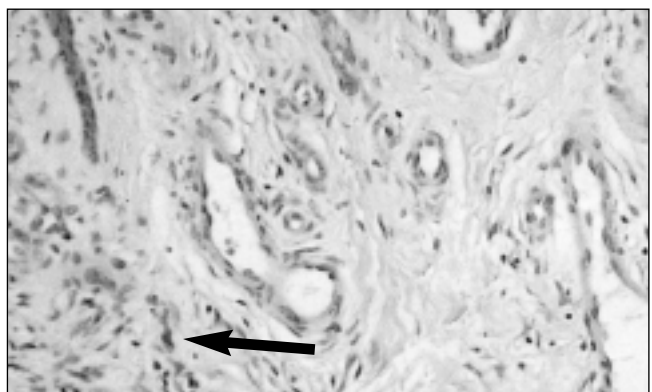
Monomorphe, kuppelförmige Papeln am Unterschenkel.



Fibrose der Dermis mit Ödem, starker Vermehrung von Gefäßanschnitten und Epithelhyperplasie.



Die Epithelhyperplasie geht vom Adnexepithel aus, ein Schweißdrüsenausführungsgang ist angeschnitten (Pfeil). Es finden sich keine Kerntypen.



Multiple Anschnitte von Venolen mit plumpen Endothelien als Ausdruck erhöhten intravaskulären Druckes. Daß der erhöhte intravaskuläre Druck auch zum Austritt von Erythrozyten führte, zeigt das Vorhandensein zahlreicher Siderophagen (Pfeil), die in diesem Schwarzweiß-Bild nur schwer erkennbar sind.

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

In der Folgezeit interpretierten verschiedene Autoren die Papillomatosis cutis carcinoides als Karzinom, obwohl die meisten Fälle dieser Art einem Karzinom nicht einmal ähnlich sind. Das übliche klinische Erscheinungsbild wird nicht von ulzerierenden Tumoren, sondern von kuppelförmigen Papeln mit glatter oder keratotischer Oberfläche geprägt, die durch tiefe Furchen voneinander abgegrenzt werden. Für diese weniger ausgeprägten Erscheinungsformen des Krankheitsbildes wurden in der Literatur Begriffe wie „Verrucous lymphedema“, „Elephantiasis nostras verrucosa“ und „Stauungspapillomatose“ verwendet. Die mit der Papillomatosis cutis assoziierte pseudokarzinomatöse Epithelhyperplasie unterscheidet sich vom Karzinom durch das Fehlen grober Kernatypien, atypischer Mitosen, dicht gedrängt liegender Keratinozyten und vor allem durch die zuerst von Ackerman herausgestellte Tatsache, daß es sich um eine Hyperplasie des Adnexepithels handelt, so daß im Unterschied zum Karzinom in manchen Schnitten innerhalb der Epithelwucherungen die Lumina von Follikeln oder von Ausführungsgängen ekkriner oder apokriner Drüsen erkennbar sind.

Pathogenetisch ist die Papillomatosis cutis auf ein chronisches Lymphödem zurückzuführen, das in der Regel mit einer venösen Insuffizienz assoziiert ist. Der erhöhte intravaskuläre Druck führt zu einer Wandverdickung und Schlingelung von Venolen, zum Austritt von Plasma, zu einer in Fibrose mündenden Stromareaktion und zu einer reaktiven Hyperplasie des Epithels. Wegen der zugrunde liegenden Faktoren, die einer Therapie nur schwer zugänglich sind, nimmt die Papillomatosis cutis in der Regel einen chronisch progredienten Verlauf. Vor allem bei umschriebenen Veränderungen sind jedoch Erfolge durch

chirurgische Abtragung bis in Fasziennähe und plastische Deckung möglich.

Literatur:

- Gottron HA. Ausgedehnte, ziemlich symmetrisch angeordnete Papillomatosis cutis beider Unterschenkel bei einem 59jährigen Kranken. *Dermatol Z* 1932; 63: 409-410.
Nikolowski W, Eisenlohr E. Papillomatosis cutis carcinoides. *Derm Wschr* 1950; 121: 238-247.
Stöberl C, Partsch H. Lymphostatische Stauungspapillomatose. *Hautarzt* 1988; 39: 441-445.

Für Sie referiert

Frühe Stadien der Mykosis fungoides sind manchmal schwer von entzündlichen Dermatosen abzugrenzen. In einer Studie aus London wurde überprüft, inwiefern die Untersuchung der Infiltratzellen auf Monoklonalität mittels PCR zur Diagnose beitragen kann. Bei klinisch und histopathologisch eindeutiger Mykosis fungoides wurde in 59% der Biopsien eine Monoklonalität nachgewiesen. Bei „nicht diagnostischen“ Biopsien von Patienten mit sicherer Mykosis fungoides wurde nur in 50% der Fälle ein monoklonales Infiltrat gefunden. Bei einer Kontrollgruppe entzündlicher Dermatosen ergab sich stets ein polyklonales Bild, was für die hohe Spezifität der Methode spricht. Dagegen ist die **Sensitivität der PCR-Untersuchung auf Monoklonalität bei der frühen Mykosis fungoides gering**, vermutlich wegen der zu geringen Zahl neoplastischer Lymphozyten im Vergleich zum nicht-neoplastischen Begleitinfiltrat. Die Wichtigkeit einer guten klinisch-histopathologischen Korrelation für die Frühdiagnose der Mykosis fungoides wird durch diese Untersuchung nochmals unterstrichen (Ashton-Key et al.: *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 743-747).

Im Rahmen des 18. Kolloquiums der International Society of Dermatopathology in Salzburg stellte Wolfram Sterry von der Charité in Berlin neue Untersuchungen vor, nach denen die **Parapsoriasis en plaque eine frühe Erscheinungsform der Mykosis fungoides** ist. Dieses zuerst von Ackerman vertretene und oft kritisierte Konzept wurde durch die Ergebnisse von Klonalitätsanalysen von Lymphozyten in Haut und peripherem Blut gestützt. Bei Parapsoriasis en plaque wurde im Blut sogar häufiger eine monoklonale Lymphozytenpopulation festgestellt als bei etablierter Mykosis fungoides im Stadium Ia. Die Erkenntnis, daß die Parapsoriasis dem Spektrum der Mykosis fungoides angehört, ändert jedoch nichts an der Berechtigung, sie aufgrund ihres besonderen klinischen Erscheinungsbildes und der günstigen Prognose weiterhin als distinkte Variante von anderen Formen der Mykosis fungoides abzugrenzen.

Die Wirksamkeit der Akupunktur ist für die Schmerztherapie gut dokumentiert, und so ist es kein Wunder, daß dieses Verfahren auch bei verschiedenen Dermatosen eingesetzt wurde – angeblich mit gutem Erfolg. Der fluktuierende Verlauf vieler Dermatosen mit häufigen Spontanremissionen erschwert jedoch die Beurteilung solcher Berichte. In Schweden wurde nun eine prospektive, Placebo-kontrollierte Therapiestudie bei chronischer Psoriasis durchgeführt, im Rahmen derer ein standardisiertes Akupunkturverfahren mit der sogenannten minimalen „Placebo-Akupunktur“ verglichen wurde. Dabei ergaben sich keinerlei Unterschiede im Behandlungserfolg. **Die Akupunktur ist bei chronischer Psoriasis vulgaris unwirksam** (Jerner et al.: Acta Derm Venereol (Stockh) 1997; 77: 154-156).

Die Hypothese, daß sich Reste eines unvollständig entfernten Basalioms durch die einsetzende Entzündung im Operationsbereich spontan zurückbilden können, wurde an der Universität von Tennessee überprüft. Nach unvollständiger Entfernung von Basaliomen wurde die Nachexzision erst einen Monat später vorgenommen, um den Effekt der entzündlichen Reaktion abzuwarten. Dabei ergab sich **kein Anhalt dafür, daß Basaliomreste durch Entzündung zerstört werden**. Die häufig angegebene klinische Heilung nach Teilentfernung von Basaliomen durch Kürettage und Elektrodisektion führten die Autoren auf eine Zerstörung des Tumorstromas durch die einsetzende Fibrose und auf die zu kurze Nachbeobachtungszeit bei diesen langsam wachsenden Tumoren zurück (Spencer et al.: Dermatol Surg 1997; 23: 625-631).

Im Rahmen des Schnittseminars der Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft Dermatologische Histologie in Friedrichshafen wies Heinz Kutzner darauf hin, daß es unter Methotrexat-Therapie von Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises zu urtikariellen Papeln kommen kann, die klinisch Insektenstiche simulieren und histopathologisch nur schwer von einem Granuloma anulare abgrenzbar sind. Die Kenntnis dieses Krankheitsbildes sei wichtig, da sich die Hautveränderungen („**Methotrexat-Papeln**“) nach Reduktion der MTX-Dosis zurückbilden. Arno Rütten stellte einen Fall von kutaner Kryptokokkose bei HIV-Infektion vor, der klinisch von multiplen Mollusca contagiosa kaum zu unterscheiden war. Dies sei eine häufige Manifestationsform der kutanen Kryptokokkose. Daher sollte **bei HIV-Patienten mit Verdacht auf multiple Mollusca contagiosa zum Ausschluß einer Kryptokokkose stets eine Biopsie** erfolgen.

Angesichts der guten Wirksamkeit der Phototherapie bei Psoriasis vulgaris werden Dermatologen von ihren Patienten nicht selten gefragt, ob der Besuch von Solarien sinnvoll sei. Da Solarien überwiegend mit UVA-Strahlern ausgestattet sind, wurde ein positiver Effekt bestritten. Eine klinische Studie aus North Carolina ergab nun, daß die **Psoriasis durch Bestrahlung in Solarien günstig beeinflusst** wird. Patienten, denen ein Besuch medizinischer Bestrahlungseinrichtungen nicht möglich ist, können zur Unterstützung der externen Therapie Solariumbesuche empfohlen werden (Fleischer et al.: J Invest Dermatol 1997; 109: 170-174).

Daß ein Pemphigus durch Medikamente (z.B. ACE-Hemmer und Antibiotika) induziert werden kann, ist bekannt. Nach Literaturangaben sollen verschiedene histopathologische Veränderungen auf eine Induktion durch Medikamente hinweisen, u.a. eine massive Spongiose mit Eosinophilen und eine unterschiedliche Höhe der akantholytischen Spaltbildung. In einer vergleichenden Studie aus Tel-Aviv gelang es nicht, anhand dieser und anderer Kriterien den medikamenteninduzierten vom „idiopathischen“ Pemphigus abzugrenzen. Dies deckt sich mit unseren eigenen Erfahrungen und ist nicht weiter verwunderlich, da die Antigene in beiden Fällen identisch sind (Desmoglein 1 und/oder Desmoglein 3). **Bei der histopathologischen Diagnose „Pemphigus“ sollte daher immer an die Möglichkeit einer Induktion durch Medikamente gedacht werden** (Landau, Brenner: Am J Dermatopathol 1997; 19: 411- 414).

Memories

Acrodermatitis continua suppurativa Hallopeau – 100 Jahre

Die Acrodermatitis continua suppurativa Hallopeau wird 100 Jahre alt. Im Jahre 1897 prägte Henri Hallopeau jedenfalls diesen Begriff, der sich seither wegen seiner Kompliziertheit unter den akademischen Vertretern des Faches höchster Beliebtheit erfreut. Die erste Beschreibung des Krankheitsbildes lieferte Hallopeau allerdings schon sieben Jahre früher unter einem Namen, der selbst Dermatologen zu umständlich erschien, als daß er beibehalten worden wäre: *„Asphyxie locale des extrémités avec polydactylite suppurative chronique et poussées éphémères de dermatite pustuleuse disséminée et symétrique“*.

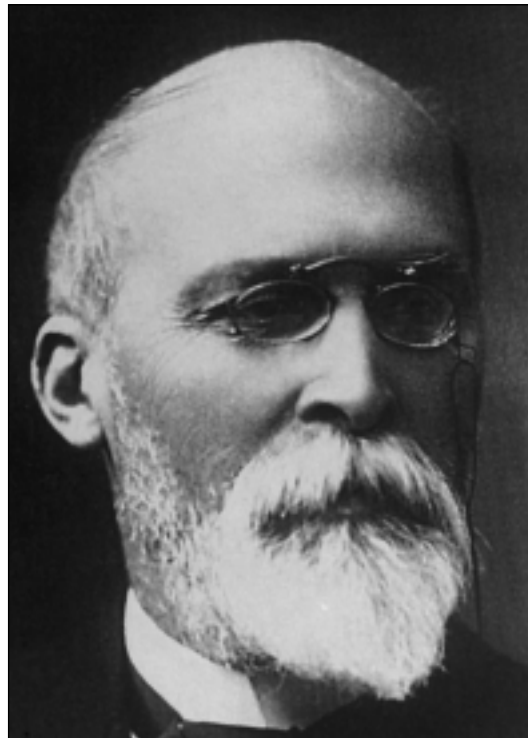
Hallopeau berichtete über Veränderungen, die *„immer an der Nagelmatrix beginnen ... Der Nagelfalz ist geschwollen, gerötet, schmerzhaft, und rasch bildet sich Eiter, der sich über die gesamte Oberfläche der distalen Phalanx ausdehnt ... Die Nägel, angehoben durch eine dicke, bröckelige Masse, lösen sich und fallen ab ... Wenn man diese dicke Masse anhebt, sieht man, daß das Nagelbett geschwollen ist und daß sich zwischen der Masse und der Nagelmatrix eine Ansammlung dickflüssigen Eiters befindet.“*

Hallopeaus Schilderung des Krankheitsbildes ist hochcharakteristisch, seine Schlußfolgerungen jedoch waren falsch. In einer Zeit, in der die Mikrobiologie ihre erste große Blüte erlebte, faßte Hallopeau die Eiterbildung als untrügliches Zeichen eines infektiösen Prozesses auf. Als sein Patient Rötungen und Pusteln am gesamten Integument entwickelte, die retrospektiv als Psoriasis pustulosa generalisata einzuordnen sind, führte Hallopeau dies auf die *„Resorption septischer Produkte“* aus den akralen Eiterherden zurück. Dieses Konzept vertrat er noch 1897, als er die Acrodermatitis continua suppurativa als das Frühstadium einer *„infection purulente tegumentaire“* bezeichnete.

Zu diesem Zeitpunkt hatte Hallopeau die Erkrankung bereits bei einem Patienten mit klassischer Psoriasis beobachtet. Ähnliche Berichte häuften sich, und die Frage drängte sich auf, ob die Acrodermatitis chronica suppurativa nichts als eine besondere Erscheinungsform der Psoriasis pustulosa sei. Im Jahre 1927 glaubte Kogoj diese Frage verneinen zu können. Im Gegensatz zu den Munro'schen Mikroabszessen der Psoriasis pustulosa – in der Regel kleinen Ansammlungen neutrophiler Granulozyten unterhalb der Hornschicht – beobachtete Kogoj bei der Acrodermatitis continua suppurativa große

Abszesse innerhalb des Stratum spinosum, das zudem im Randbereich spongiosisch aufgelockert war. Diese seither als *„spongiforme Pusteln“* bekannten Veränderungen grenzten seiner Ansicht nach die Acrodermatitis continua suppurativa scharf von der Psoriasis ab.

Inzwischen weiß man, daß diese histopathologischen Unterschiede lokalisationsbedingt sind. Das Stratum spinosum der Felderhaut wird von neutrophilen Granulozyten rasch durchwandert, und wegen der dünnen Hornschicht platzen die *„Munro'schen Abszesse“* früh auf. In der Leistenhaut dagegen sammeln sich neutrophile Granulozyten unterhalb der dicken, kompakten Hornschicht, die Abszesse werden größer und erstrecken sich dadurch auch auf das Stratum spinosum. Spongiforme Pusteln finden sich nicht nur bei allen Formen von Psoriasis in Leistenhaut, sondern auch bei anderen suppurativen Entzündungen, wie zum Beispiel der Tinea manuum et pedum. Die Acrodermatitis continua suppurativa ist ein seltenes und eindrucksvolles Krankheitsbild. Wegen fehlender histopathologischer Unterschiede, der Sterilität der Pusteln und der häufigen Kombination mit klassischer Psoriasis vulgaris wird sie inzwischen allgemein als besondere Verlaufsform der Psoriasis interpretiert.



Henri Hallopeau (1842-1919)

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

Zentrum für
Dermatopathologie Freiburg,
Postfach 1268,
79012 Freiburg,
Tel: 07 61-3 16 96
Fax: 07 61-3 97 72

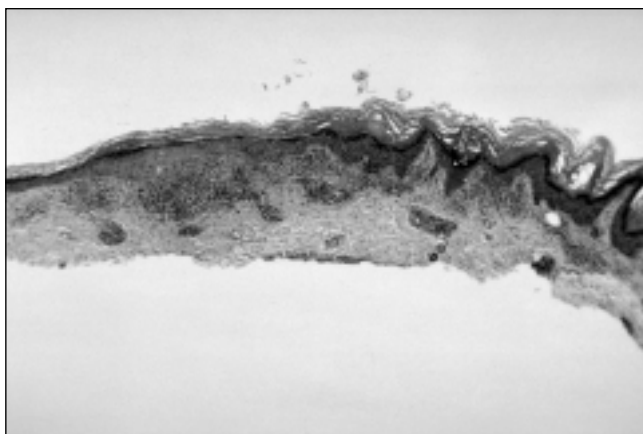
e-mail: Dermpath.Freiburg@t-online.de

Das ist es !

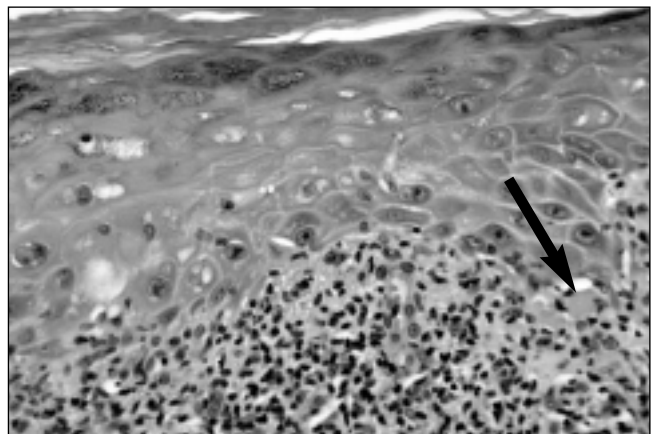
Es handelt sich um eine benigne lichenoid Keratose, die - wie im vorliegenden Fall - in der Regel bei älteren Männern am Stamm vorkommt. Die benigne lichenoid Keratose ist das entzündliche Regressionsstadium eines benignen epithelialen Tumors, fast immer einer seborrhoischen Keratose. Dementsprechend wird die abgebildete Läsion von initialen seborrhoischen Keratosen (bzw. solaren Lentiginen) umrahmt und weist selbst noch einige Zeichen der seborrhoischen Keratose auf, nämlich eine zentrale Hyperkeratose und eine angedeutete Erweiterung von Follikulostia. In der Peripherie der Läsion ist die Oberfläche jedoch glatt, gerötet und glänzend, was nicht selten zur klinischen Fehldiagnose eines Basalioms führt.

Die Veränderungen am Rande sind entzündungsbedingt: Ein Angriff von Lymphozyten

auf das Epithel führt zu einer Schwellung und Nekrose einzelner Keratinozyten an der dermoepidermalen Junction, die mit einer Hypergranulose und kompakten Orthokeratose einhergeht. Das histopathologische Bild entspricht in diesem Bereich dem des Lichen planus (von dem man einen ähnlichen Pathomechanismus annimmt), was auch zum synonymen Begriff der „Lichen-planus-artigen Keratose“ geführt hat. Das dichte, „lichenoid“ Lymphozyteninfiltrat ist für die Vorwölbung der Läsion verantwortlich, die kompakte Orthokeratose für die glänzende Oberfläche, die zuweilen an den „Perlsaum“ eines Basalioms erinnert. Zwei häufige Fehldiagnosen gibt es also: Klinisch die des Basalioms und histopathologisch die des Lichen planus. Beide sollte man kennen, um sich nach Entfernung einer benignen lichenoiden Keratose wegen Basaliomverdachts nicht von der histopathologischen Diagnose eines Lichen planus ins Bockshorn jagen zu lassen.



Die rechte Hälfte des Tumors zeigt noch die typische Auffaltung der Epithels und die lockere Hornschicht der seborrhoischen Keratose, während die linke Hälfte ein lichenoides Infiltrat und Epithelveränderungen einer benignen lichenoiden Keratose aufweist.



Benigne lichenoid Keratose mit Veränderungen, die von denen des Lichen planus nicht abgrenzbar sind: bandförmiges Lymphozyteninfiltrat, unregelmäßige Epithelhyperplasie, einzelne nekrotische Keratinozyten (Pfeil), Hypergranulose und kompakte Orthohyperkeratose.



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.

Weitere Informationen,
Muster und Empfehlungsblocks
erhalten Sie bei:

LavaDerma GmbH & Co KG
Die Kosmetik vom Hautarzt
Postfach 5704, 79025 Freiburg
Fax: 07 61-50 8203

Die Veladerm-Pflegeserie

Zur Reinigung:

Veladerm-Duschlotion

Veladerm-Waschcreme-intim

Zur Pflege:

Veladerm-Körperpflege-Lotion

Veladerm-Intensivkur-Creme

In Apotheken erhältlich.

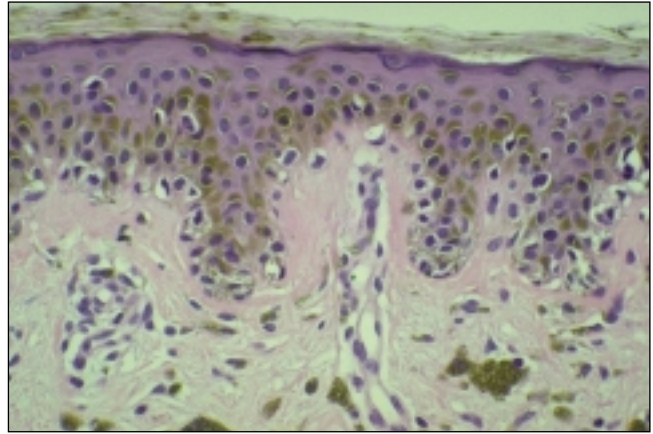
Klinische Befunde – histopathologisch erläutert

Die Farbintensität eines Pigmentmals hängt im wesentlichen von zwei Faktoren ab: der Menge und der Lokalisation des Melanins. Je mehr Melanin produziert wird und je oberflächlicher es gelegen ist, desto schwärzer erscheint der Pigmentzelltumor. In frühen Entwicklungsstadien melanozytärer Naevi ist häufig beides der Fall:

die Melanozyten produzieren viel Melanin und geben es zuhauf an Keratinozyten ab, in deren Zytoplasma es während der terminalen Differenzierung bis in die Hornschicht gelangt. Demzufolge können kleine, noch wachsende Naevi außerordentlich schwarz sein, ein Phänomen, auf das Gartmann schon in den 70er



Tiefschwarzer melanozytärer Naevus mit einem Durchmesser von etwa 2 mm. Bei solch kleinen Naevi ist die schwarze Färbung häufig und kein Hinweis auf mögliche Malignität.



Kleiner melanozytärer Naevus mit gleichförmigen Nestern pigmentierter Melanozyten an der Junction. Pigment findet sich auch in Melanophagen des Stratum papillare, in Keratinozyten des Stratum spinosum sowie in der Hornschicht, eine Parakeratose vortäuschend.

Jahren hingewiesen hat und das kürzlich unter dem Namen „Hypermelanotic Nevus“ wiederentdeckt wurde.

Im Zuge ihrer Entwicklung nimmt die Fähigkeit zur Pigmentbildung bei melanozytären Naevi ab, während dies beim malignen Melanom nicht (bzw. nicht so früh) der Fall ist. Die tiefschwarze Farbe eines flachen Pigmentmals wird deshalb zurecht als Malignitätskriterium gewer-

tet. Da die Pigmentbildung jedoch erst in fortgeschrittenen Entwicklungsstadien von Naevi zurückgeht, ist dieses Kriterium für die Differenzierung initialer Läsionen unbrauchbar. Erst bei Pigmentmalen mit einem Durchmesser von mindestens 5 bis 6 mm ist eine tiefschwarze Farbe für melanozytäre Naevi ungewöhnlich und sollte an ein malignes Melanom denken lassen.

Dermatologie – einmal anders

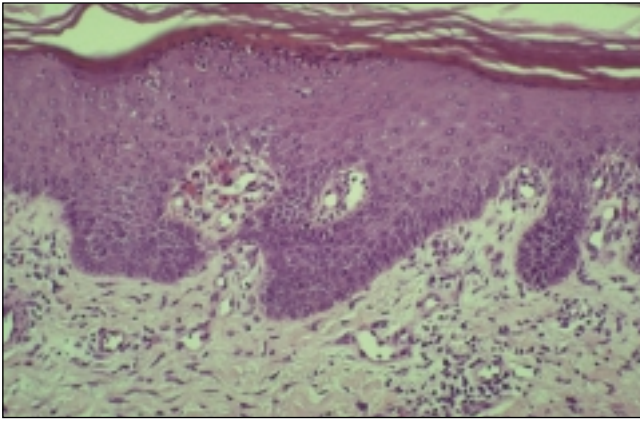
Psoriasis pustulosa

Wenn man's nicht wüßte, würde man's nicht glauben: daß die Psoriasis vulgaris und die Psoriasis pustulosa Varianten der gleichen Erkrankung sind. Zu groß erscheint der Unterschied: auf der einen Seite ein chronischer Verlauf mit scharf begrenzten, schuppenden Plaques, auf der anderen Seite plötzlich aufschießende Pusteln auf unscharf begrenzten Erythemen. Es dauerte auch lange genug, bis man sich mit der Vorstellung einer Verwandtschaft beider Prozesse anfreunden konnte. Als Ferdinand Hebra im Jahre 1872 die Impetigo herpetiformis beschrieb, war eine Beziehung zur Psoriasis noch kein Thema. Als Henri Hallopeau die Acrodermatitis continua suppurativa schilderte, wurde eine mögliche Beziehung zur Psoriasis mit keinem Wort erwähnt. Das änderte sich erst im Jahre 1910, als Leopold Ritter von Zumbusch bei zwei Geschwistern mit langer Psoriasis-Anamnese mehrere Schübe eines „pustulösen Exanthems“ beobachtete, die plötzlich einsetzten und ebenso rasch wieder verschwanden, das Bild einer klassischen Psoriasis hinterlassend. Von Zumbusch folgerte: „Berücksichtigen wir ... das Zusammenfallen der Eruptionen mit Psoriasis-schüben, das Ausklingen unter der Form der Psoriasis, den chronisch rezi-

divierenden Verlauf, das familiäre Auftreten ..., so scheint wohl der Schluß berechtigt, diese Fälle für eine bisher nicht gekannte Form der Psoriasis zu halten.“

Von diesem Zeitpunkt an wurde die Beziehung von sterilen Pustulosen zur Psoriasis allmählich akzeptiert. Weitere Varianten der Erkrankung wurden beschrieben, darunter die Psoriasis pustulosa palmoplantaris durch Barber im Jahre 1930, und auch die pathogenetische Erklärung folgte: daß nämlich Entzündung und Proliferationssteigerung der Epidermis bei der Psoriasis Hand in Hand gehen, daß die klinisch sichtbaren Pusteln nichts anderes sind als ein gesteigerter Ausdruck der auch bei klassischer Psoriasis vorhandenen Ansammlungen neutrophiler Granulozyten in der Hornschicht und daß die an Hand- und Fußinnenflächen teilweise zu Eiterseen konfluierenden Pusteln nichts sind als größere Varianten der Pusteln einer Psoriasis pustulosa generalisata.

Wie gesagt: wenn man's nicht wüßte, würde man's nicht glauben! Inzwischen aber weiß man es und glaubt es trotzdem nicht, denn auch nach den Arbeiten von Barber und von Zumbusch tauchen immer wieder Berichte über neu entdeckte



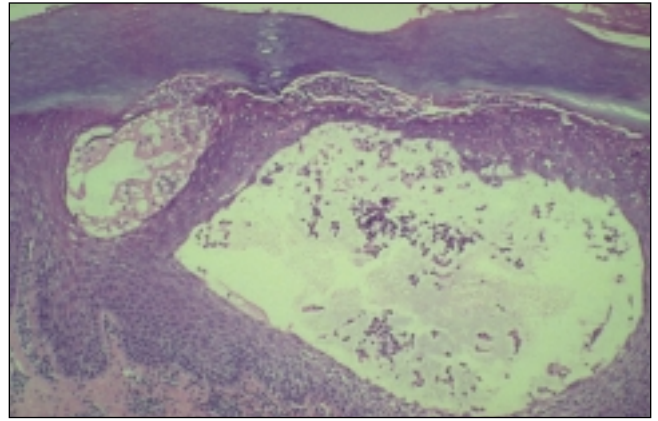
„Munro'scher Mikroabszeß“: Ansammlungen von neutrophilen Granulozyten in und unterhalb der Hornschicht

Pustulosen auf. Den Anfang machte George Andrews, der 1935 das „pustulöse Bakterid der Hände und Füße“ beschrieb. Obwohl schon damals bekannt war, daß die Psoriasis nach Infekten exazerbieren kann und morphologisch kein Unterschied zur Psoriasis pustulosa palmoplantaris besteht, hält sich das „pustulöse Bakterid“ hartnäckig in dermatologischen Lehrbüchern.

Hans Reiter ist kein Vorwurf zu machen, daß er die Beziehung der von ihm 1916 beschriebenen Krankheit zur Psoriasis übersah, denn er war kein Dermatologe. Die typischen psoriatischen Hautveränderungen, die Erstmanifestation nach Infektionen, die seronegative Arthritis und der hochchronische Verlauf hätten aber schon bald zu einer Reklassifikation des Morbus Reiter führen müssen!

Im Jahre 1956 beschrieben Sneddon und Wilkinson die subkorneale pustulöse Dermatose, deren klinische Kennzeichen rezivierende Eruptionen großer, schlaffer, serpiginös angeordneter Pusteln seien. Nur wenig später schilderten Lapière und Basex Fälle von anulärer Psoriasis pustulosa, bei der die Pusteln ähnlich angeordnet waren. Dennoch negierten Sneddon und Wilkinson im Jahre 1979 eine Beziehung der subkornealen pustulösen Dermatose zur Psoriasis, und ihr einziges Argument war, daß die von ihnen beschriebene Dermatose – im Gegensatz zur Psoriasis – gut auf DADPS anspreche. Inzwischen wurde DADPS auch bei der Psoriasis pustulosa mit Erfolg eingesetzt, aber die subkorneale pustulöse Dermatose gilt trotzdem weiterhin als eigenständige Entität.

Die Familie mysteriöser Pustulosen wurde 1978 durch ein weiteres Mitglied bereichert: Braun-Falco et al. beschrieben die Pustulosis acuta generalisata, die infekta allergisch bedingt sei und im Unterschied zur Psoriasis pustulosa mit einer leukozytoklastischen Vaskulitis einhergehe. Die Autoren verwiesen auf ähnliche Fälle in der Literatur, verzichteten jedoch – ebenso wie ihre Vor-



„Spongiforme Pustel“: Die am Rande der Pustel in spongiosisch veränderter Epidermis gelegenen Granulozyten sind für den „schwammartigen“ Aspekt und damit für die Namensgebung verantwortlich.

gänger – darauf, das histopathologische Substrat der Vaskulitis im Bild darzustellen. Aber selbst wenn tatsächlich eine Vaskulitis vorlag, könnte diese in Anbetracht des plötzlichen Einwanderns zahlloser neutrophiler Granulozyten in die Haut ein unspezifisches Begleitphänomen darstellen. Diese Möglichkeit blieb unerwähnt; stattdessen wurden Beziehungen zu „Reaktionen vom Schwartzman-Sanarelli-Typ“ ausgiebig diskutiert.

Wahrscheinlich werden in Zukunft noch weitere Pustulosen fröhlich Urstand feiern, und vielleicht ist tatsächlich eine sterile Pustulose dabei, die mit der Psoriasis nichts zu tun hat. Dafür aber bedarf es klarer Evidenz, und die ist bei den bislang beschriebenen Krankheitsbildern nicht ersichtlich. Im Gegenteil: je ähnlicher sie der Psoriasis sind, desto hartnäckiger wird ihre Eigenständigkeit betont! So ist die Acrodermatitis continua suppurativa ein weit stärker aus dem Rahmen fallendes Krankheitsbild als die subkorneale pustulöse Dermatose. Dennoch wird sie als Psoriasisvariante akzeptiert, während dies für die subkorneale pustulöse Dermatose nicht gilt. Woran liegt das? Es liegt daran, daß sie stärker aus dem Rahmen fällt! An der beschreibenden Diagnose einer Acrodermatitis continua suppurativa wird wegen der Besonderheit des Krankheitsbildes auch dann festgehalten, wenn der Patient zusätzlich typische Psoriasisherde entwickelt, während die Diagnose „subkorneale pustulöse Dermatose“ in einem solchen Fall gestrichen wird. In der Literatur wird die gelegentliche Assoziation der subkornealen pustulösen Dermatose mit verschiedenen anderen Krankheiten hervorgehoben, zum Beispiel mit der Colitis ulcerosa und dem Pyoderma gangraenosum. Auf dieser Liste assoziierter Krankheiten findet die Psoriasis keine Erwähnung. Ein Paradoxon: die Identität beider Prozesse wird durch ihre zu große Ähnlichkeit verschleiert!