

H. Kittler, E. Riedl, W. Weninger
Die 100 wichtigsten Hauterkrankungen

Harald Kittler
Elisabeth Riedl
Wolfgang Weninger

Die **100**
wichtigsten
Hauterkrankungen

facultas

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Copyright © 2024 facultas Universitätsverlag

Facultas Verlags- und Buchhandels AG, Wien, Austria

Alle Rechte, insbesondere das Recht der Vervielfältigung und der Verbreitung sowie der Übersetzung, sind vorbehalten.

Abbildungen: © Medizinische Universität Wien

Lektorat: facultas Verlags- und Buchhandels AG

Umschlaggestaltung, Typografie und Satz: Florian Spielauer, Wien

Druck: Finidr, Tschechien

ISBN 978-3-7089-2314-7 (Print)

ISBN 978-3-99111-781-0 (E-Pdf)



Mit der Erscheinung
dieses Buches haben wir
zusammen mit der Druckerei FINIDR
einen neuen Baum gepflanzt.



MIX
Papier aus verantwortungsvollen Quellen
FSC® C014138

Vorwort

Die Vielfalt der Erscheinungsbilder dermatologischer Erkrankungen kann überwältigend sein. Ein Lehrbuch für Dermatologie enthält Tausende Krankheitsbezeichnungen und diese Opulenz hinterlässt bei Studierenden oft den Eindruck der Unzugänglichkeit. Hinzu kommt das weitverbreitete Missverständnis, dass Hauterkrankungen zwar unangenehm, aber im Vergleich zu anderen Erkrankungen weniger bedrohlich sind und dass es nur begrenzte Therapiemöglichkeiten gibt. Beide Aussagen sind hartnäckige Vorurteile und könnten nicht falscher sein. Hauterkrankungen können lebensbedrohlich sein oder wichtige Hinweise für schwere Erkrankungen anderer Organe liefern und die Dermatologie ist ein häufiges Einsatzgebiet für moderne, zielgerichtete Therapien.

Zudem liegen die Hauterscheinungen offen zutage und sind für jedermann ohne großen apparativen Aufwand sichtbar. Nun ist leider die Anschauung ohne Wissen leer und es fehlt während des Studiums oder während der Ausbildung zum Allgemeinmediziner oft die Zeit, sich dieses Wissen anzueignen und sich eingehender mit Hauterkrankungen zu befassen. Die zunehmende Dichte der Ausbildungsinhalte und berechnete Ansprüche anderer Fächer verkürzen die Zeit, die für die Dermatologie zur Verfügung steht. Wir haben uns daher gefragt, was das Minimum an Wissen über Hauterkrankungen ist, das notwendig ist, um einerseits im Studium erfolgreich zu sein und andererseits die wichtigsten Hauterkrankungen, mit denen man im medizinischen Alltag in Berührung kommen könnte, erkennen zu können.

Herausgekommen ist eine kompakte Darstellung von 100 Hauterkrankungen, die entweder häufig oder bedrohlich sind. Da wir der Auffassung sind, dass wir immunologische, pathophysiologische oder genetische Grundlagen hier nicht vermitteln müssen, sondern voraussetzen können, haben wir die Erkrankungen in Form von prägnanten Steckbriefen dargestellt. Bilder sind dabei das wichtigste Mittel der Darstellung, denn die Dermatologie lebt von der visuellen Betrachtung. Bilder sind aber auch aus datenschutzrechtlicher Sicht problematisch, da sie Patient:innen exponieren. Die Bilder stammen aus dem Fundus der Universitätsklinik für Dermatologie in Wien und viele Aufnahmen aus der Sammlung von Univ.-Prof. Klaus Wolff, dem langjährigen Leiter der Klinik, der seine Diasammlung vor seinem Tod an einen der Autor:innen übergeben hat. Wir sind ihm dafür zu tiefem Dank verpflichtet. Außerdem möchten wir uns bei Andreas Ebner bedanken, der die meisten Bilder aufgenommen und bearbeitet hat, sowie bei Murat Cavdar für das Heraussuchen von Bildern.

Um die Anonymität der Patient:innen zu wahren, haben wir in den Fällen, wo eine Darstellung von Gesichtern zur Präsentation der Erkrankung unumgänglich ist, auf modernste Mittel zurückgegriffen. Wir haben künstliche Intelligenz (KI) eingesetzt, um die Gesichter der Patient:innen durch KI-generierte Gesichter zu ersetzen. So war es möglich, auf schwarze Balken oder andere störende optische Eingriffe zu verzichten. Soweit es die kompakte Form der Darstellung zuließ, haben wir ferner darauf geachtet, Hauterkrankungen bei Personen unterschiedlicher Hautfarbe zu präsentieren. Insbesondere die Vermittlung der Kenntnis der Erscheinungsformen entzündlicher Erkrankungen auf dunkler Haut war uns ein wichtiges Anliegen.

Dieses Buch ist kein all umfassendes Lehrbuch. Es beschränkt sich auf eine Auswahl von 100 Erkrankungsentitäten, wobei der Einschluss oder Ausschluss der ein oder anderen Erkrankung diskutiert werden kann. Es soll Studierenden, Allgemeinmediziner:innen und Ärzt:innen anderer Fächer innerhalb der kurzen Zeit, die uns heutzutage für das Studium zur Verfügung steht, einen kompakten Überblick über die wichtigsten Hauterkrankungen geben. Das Buch stellt, wenn man so will, das praktisch bewältigbare theoretische Minimum dar und wir haben versucht, dieses Minimum in einer Form zu präsentieren, die weder unter- noch überfordert.

Wien, im Mai 2024

Harald Kittler
Elisabeth Riedl
Wolfgang Weninger

Inhalt

1	Acanthosis nigricans	10
2	Akne	12
3	Aktinische Keratosen und Morbus Bowen	16
4	Albinismus (okulokutaner)	20
5	Allergische und irritative Kontaktdermatitis	22
6	Alopecia areata	24
7	Amyloidose	26
8	Angiosarkom	30
9	Antiphospholipid-Syndrom	32
10	Artefakte	34
11	Arzneimittlexantheme	36
12	Atopische Dermatitis	40
13	Basalzellkarzinom	44
14	Borreliose	48
15	Bullöses Pemphigoid	50
16	Candidose	52
17	Dermatitis herpetiformis	54
18	Dermatofibrom	56
19	Dermatofibrosarcoma protuberans	58
20	Dermatomyositis	60
21	Dyshidrotisches Ekzem	64
22	Epidermale Nävi	66
23	Epidermolysis bullosa	68
24	Epidermomykose und Onychomykose	70
25	Erysipel, Phlegmone und nekrotisierende Fasziiitis	72
26	Erythema (exsudativum) multiforme	76
27	Erythema nodosum	78
28	Folikulitis	80
29	Fotoallergische und fototoxische Reaktionen	82
30	Granuloma anulare	84
31	Granuloma pyogenicum	86
32	Hämangiome und vaskuläre Fehlbildungen	88

33	Herpesvirus-Infektionen der Haut	92
34	Ichthyosen	94
35	Impetigo contagiosa	98
36	Insektenstich-Reaktionen	100
37	Karbunkel und Furunkel	102
38	Keloid	104
39	Keratosis pilaris	106
40	Kutane B-Zell-Lymphome	108
41	Kutaner Lupus erythematodes	110
42	Langerhans-Zell-Histiozytose	114
43	Leishmaniose	118
44	Leukozytoklastische Vaskulitis	122
45	Lichen ruber planus	126
46	Lichen sclerosus	130
47	Lipome	132
48	Livedo reticularis und Livedo racemosa	134
49	Livedovaskulopathie	136
50	Lymphomatoide Papulose	138
51	Mammärer und extramammärer Morbus Paget	140
52	Malignes Melanom	142
53	Mastozytose	146
54	Melanozytäre Nävi	150
55	Melasma	154
56	Merkelzellkarzinom	156
57	Molluscum contagiosum	158
58	Morbus Darier (Dyskeratosis follicularis)	160
59	Morbus Hailey-Hailey	164
60	Morbus Kaposi (Kaposi-Sarkom)	166
61	Morphea	168
62	Mycosis fungoides	172
63	Mykobakteriosen	176
64	Necrobiosis lipoidica	180
65	Neurofibromatose	182
66	Palmoplantare Keratodermien (erbliche Formen)	186
67	Pemphigus	190
68	Perniones	194

69	Pigmentpurpura (Purpura pigmentosa)	196
70	Pityriasis lichenoides	200
71	Pityriasis rosea	202
72	Pityriasis rubra pilaris	204
73	Pityriasis versicolor	206
74	Plattenepithelkarzinom	208
75	Polymorphe Lichtdermatose	212
76	Polymorphe Schwangerschaftsdermatose	214
77	Porokeratosen	216
78	Porphyria cutanea tarda	220
79	Psoriasis	222
80	Pyoderma gangraenosum	226
81	Rosazea	228
82	Sarkoidose	232
83	Scharlach	236
84	Seborrhoische Dermatitis	238
85	Septische Vaskulopathie	240
86	Skabies	244
87	Sklerodermie	246
88	Sweet-Syndrom	250
89	Syphilis	252
90	Talgdrüsenhyperplasie	256
91	Thrombophlebitis	258
92	Tiefe Beinvenenthrombose	260
93	Urtikaria und Angioödem	264
94	Venöses Ulcus	268
95	Verruca seborrhoica	270
96	Virale Exantheme	272
97	Viruswarzen	276
98	Vitiligo	280
99	Weiche Fibrome	282
100	Zysten und Pseudozysten	284
	Stichwortverzeichnis	289
	Über die Autor:innen	303

Acanthosis nigricans

Acanthosis nigricans ist ein Reaktionsmuster der Haut, bei dem es zu einer **Verdickung (Akanthose)** und **Verfärbung (Hyperpigmentierung)** der Epidermis kommt und das klinisch durch **samtartige, hyperkeratotische und bräunliche bis gräuliche Veränderungen**, insbesondere in den **intertriginösen Arealen**, gekennzeichnet ist.



Acanthosis nigricans auf heller Haut und dunkler Haut: In beiden Fällen sieht man axillär eine flächige verruköse Hyperpigmentierung.

Epidemiologie: Die Prävalenz der Erkrankung variiert je nach Hauttyp bzw. ethnischer Herkunft. Acanthosis nigricans ist selten bei Personen mit heller (Prävalenz <1%) und häufiger bei Personen mit dunkler Hautfarbe (> 10%).

Risikogruppen und Risikofaktoren: Personen mit Adipositas, Diabetes mellitus oder anderen endokrinen Erkrankungen sowie Malignomen (v. a. Adenokarzinomen); gelegentlich besteht eine familiäre Häufung.

Ätiologie und Pathophysiologie: Wachstumsfaktoren wie „insulin-like growth factor“ oder „epidermal growth factor“ führen zur Hyperproliferation der Epidermis. Eine vermehrte Produktion dieser Wachstumsfaktoren kann einerseits Folge endokriner oder parakriner Stimuli sein, andererseits können Tumore Wachstumsfaktoren produzieren.

Klinische Beschreibung und Symptome: symptomlose, flächige, samtartige, verruköse Hyperpigmentierung mit Bevorzugung der intertriginösen Areale und des Nackens. Gelegentlich finden sich in diesen Arealen warzige Papillome und weiche Fibrome (vor allem axillär und inguinal).

Prädilektionsstellen: intertriginöse Areale (axillär, inguinal, submammär), Hals und Nacken, Beugen

Diagnosestellung: Die Diagnose wird meist aufgrund der typischen klinischen Präsentation gestellt. Eine Tumorsuche ist dann sinnvoll, wenn andere Ursachen (Adipositas, Diabetes, familiär gehäuftes Auftreten) ausgeschlossen wurden oder wenn die Erkrankung sehr stark ausgeprägt ist.

Dermatopathologie: Akanthose und Papillomatose der Epidermis mit Hyperkeratose und Hyperpigmentierung der basalen Keratinozyten

Sonderformen: Cutis verticis gyrata (exzessive Proliferation der Kopf- und Nackenhaut) und „tripe palms“ (Hyperkeratose und Papillomatose der Handflächen und Fußsohlen) werden zwar von den meisten Autor:innen als eigenständige Krankheitsbilder gesehen, können aber durchaus als Teil des Spektrums der Acanthosis nigricans betrachtet werden, da sie gelegentlich gemeinsam auftreten und ähnliche Ursachen zu haben scheinen.

Differentialdiagnosen: bei typischer Ausprägung keine, ansonsten andere Formen der Hyperpigmentierung

Therapie: Behandlung der Grunderkrankung wie zum Beispiel des zugrunde liegenden Diabetes mellitus bzw. eines eventuell bestehenden Tumors. Zu empfehlen ist eine Reduktion des Körpergewichts. Sowohl die Lokalthherapie mit Tretinoin oder Calcipotriol als auch eine systemische Therapie mit Retinoiden wird gelegentlich empfohlen, ist aber von fraglichem Wert.

Verlauf: chronisch persistierend

Das, A., Datta, D., Kassir, M. et al. (2020): Acanthosis nigricans: A review. J. Cosmet. Dermatol. 19: 1857-1865. <https://doi.org/10.1111/jocd.13544>

Akne

Akne ist ein Sammelbegriff für Erkrankungen des Haarfollikels und der darin mündenden Talgdrüsen, die zusammengenommen aufgrund ihrer nahen anatomischen und funktionellen Beziehung auch als pilosebazäre Einheit bezeichnet werden. Akne ist eine vorwiegend in der Adoleszenz auftretende, multifaktorielle Erkrankung, die in leichten Fällen mit Komedonen und Pusteln (*Acne vulgaris*, *Acne papulopustulosa*) und in schwereren Fällen mit Zysten und Knoten (*Acne nodulocystica*, *Acne conglobata*) einhergeht.



Acne vulgaris auf heller Haut: entzündliche Papeln, Pusteln und vereinzelte Komedonen im Stirnbereich



Acne vulgaris auf dunkler Haut: Pusteln, exkorierte Papeln, zum Teil hyperpigmentiert, im Stirnbereich

Epidemiologie: Es wird geschätzt, dass mehr als 80 % aller Jugendlichen von der Erkrankung betroffen sind, wobei es sich meistens um leichte Fälle handelt. Junge Männer sind in der Regel häufiger und schwerer betroffen als junge Frauen. Die Prävalenz der Erkrankung nimmt mit steigendem Lebensalter ab, wobei die Erkrankung im Erwachsenenalter, anders als in der Adoleszenz, häufiger bei Frauen als bei Männern auftritt.

Risikogruppen und Risikofaktoren: Außer bei Jugendlichen kommt die Erkrankung vermehrt bei Personen mit in Folge einer Stoffwechselstörung gesteigerter Androgenproduktion vor, sowie bei Personen, die Substanzen mit androgenisierender Wirkung einnehmen.

Ätiologie und Pathophysiologie: Bei Akne handelt es sich um ein multifaktorielles Geschehen, wobei sich die verschiedenen Faktoren gegenseitig bedingen und auf komplexe Weise zusammenspielen, so dass die individuelle Ausprägung, je nachdem welcher Faktor überwiegt, sehr stark variieren kann. Am Anfang der Kaskade steht eine Hyperkeratinisierung des Infundibulums des Haarfollikels, welche im Zusammenspiel mit der hormonell gesteuerten vermehrten Talgproduktion zu einer Talgretention im Follikel und damit zur Bildung von Komedonen führt. Danach kommt es, möglicherweise angetrieben durch die Besiedelung durch das anaerobe Bakterium *Cutibacterium acnes*, zur Einschmelzung des Inhalts der Komedonen, zur Pustelbildung und einer begleitenden Entzündung. Die Talgretention kann so ausgeprägt sein, dass Zysten entstehen. Platzen die Zysten, kann es zu tiefen, abszedierenden und fistulierenden Prozessen kommen.

Klinische Beschreibung und Symptome: Meist findet sich eine Mischung aus offenen und geschlossenen Komedonen und Pusteln vor allem im Gesicht mit unterschiedlich starker Entzündungsreaktion. Gelegentlich ist, vor allem bei männlichen Patienten, neben dem Gesicht auch der obere Stammbereich betroffen. In schweren Fällen zeigen sich mitunter schmerzhafte, mit Eiter gefüllte Zysten und entzündete Knoten, die auch konfluieren können. Die schwerste Form der Akne, *Acne fulminans*, ist durch akut auftretende, abszedierende und konfluierende Knoten sowie Allgemeinsymptome wie Fieber und Gelenkschmerzen gekennzeichnet.

Prädilektionsstellen: Gesicht, oberer Brust- und Rückenbereich (insbesondere bei Männern)

Diagnosestellung: Die Diagnose wird nahezu ausschließlich anhand der Klinik gestellt.

Sonderformen: *Acne comedonica* (kaum Entzündung, vor allem Komedonen), *Acne fulminans* (schwere Verlaufsform mit Allgemeinsymptomen), *Acne cosmetica* und persistierende Akne des Erwachsenen (meist bei Frauen auftretende, persistierende Akne, die durch Kosmetika und Manipulation verschlechtert wird), *Acne excoriée* (durch Manipulation aggravierte Akne), *Acne conglobata* im Rahmen eines follikulären Okklusionssyndroms (*Acne conglobata*, *Folliculitis decalvans*, *Hidradenitis suppurativa* und *Pilonidalsinus*)

Differentialdiagnosen: Rosazea, akneiforme Arzneimittelreaktionen, bakterielle Follikulitis, Chlorakne (durch halogenierte aromatische Kohlenwasserstoffe ausgelöste akneiforme Eruption), Neugeborenenakne (durch Besiedelung mit *Malassezia* ausgelöste akneiforme Eruption in den ersten Lebensmonaten)



Acne conglobata mit Vernarbung: erythematöse Knoten mit Serokrusten, Komedonen und Narben

Therapie: Die Therapie der Akne umfasst komedolytische Maßnahmen (z. B. durch topische Retinoide), topische antiseptische Substanzen (Benzoylperoxid, Azelainsäure), antibiotische Therapien (topisch mit Erythromycin oder Clindamycin oder systemisch mit Tetracyklinen), antiandrogene Therapien (nur bei Frauen) und schließlich die systemische Retinoidtherapie mit Isotretinoin, die insgesamt die effizienteste Therapieform ist. Bei Acne fulminans werden kurzfristig systemisch Kortikosteroide verabreicht.

Verlauf: Akne hat einen chronisch-rezidivierenden Verlauf mit Phasen der Besserung, die dann wieder von Krankheitsschüben unterbrochen werden können. In der Regel klingt die Erkrankung im Laufe der Adoleszenz ab, kann aber in Ausnahmefällen auch länger persistieren (siehe Sonderformen). Knoten und Zysten neigen zur Narbenbildung.

Hywel, C. W., Dellavalle, R. P., Garner, S. (2012): Acne vulgaris. *The Lancet* 379, Issue 9813: 361-372. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(11\)60321-8](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(11)60321-8)

Bhate, K., Williams, H. C. (2013): Epidemiology of acne vulgaris. *British Journal of Dermatology* 168(3), 474-485. <https://doi.org/10.1111/bjd.12149>

Huang, C.-Y., Chang, I.-J., Bolick, N., Hsu, W.-T., Su, C.-H., Hsieh, T.-S., Huang, I.-H., Lee, C.-C. (2023): Comparative Efficacy of Pharmacological Treatments for Acne Vulgaris: A Network Meta-Analysis of 221 Randomized Controlled Trials. *The Annals of Family Medicine* 21(4), 358-369. doi: 10.1370/afm.2995

Aktinische Keratosen und Morbus Bowen

Aktinische Keratosen und Morbus Bowen sind keratinozytäre Neoplasien der Haut, die von manchen Autor:innen als Präkanzerosen, von anderen als nicht-invasive Plattenepithelkarzinome interpretiert werden.



Aktinische Keratosen: multiple, weißliche, hyperkeratotische Herde auf sonnengeschädigter Haut



Aktinische Keratose: flacher, weißlicher, hyperkeratotischer Herd mit geröteter Umgebung

Epidemiologie: sehr häufig, vor allem bei Personen mit heller Haut. Es wird geschätzt, dass in einer vulnerablen Bevölkerung mit heller Haut ab dem 50. Lebensjahr 50 % aller Männer und 30 % aller Frauen betroffen sind.

Risikogruppen und Risikofaktoren: Bei aktinischen Keratosen und Morbus Bowen handelt es sich um Erkrankungen im höheren Lebensalter, die vor allem Personen mit heller Haut und mit chronischer UV-Exposition betreffen. Männer sind häufiger betroffen als Frauen. Ein erhöhtes Risiko besteht auch bei Immunsuppression (z. B. nach Organtransplantation).

Ätiologie und Pathophysiologie: Karzinogene wie UV-Licht führen zu somatischen Mutationen in Keratinozyten. Andere physikalische Karzinogene wie Röntgenstrahlen oder Chemikalien (z. B. Arsen) spielen heutzutage eine untergeordnete Rolle. Während UV-Licht das wichtigste Karzinogen für aktinische Keratosen darstellt, kann Morbus Bowen auch durch humane Papillomaviren (HPV) ausgelöst werden.

Klinische Beschreibung und Symptome: Aktinische Keratosen treten in der Regel multipel auf und finden sich obligat vor dem Hintergrund UV-geschädigter Haut. Die einzelnen Läsionen sind durch hyperkeratotische, weißliche Herde auf gerötetem Grund gekennzeichnet, die bei Betastung rau erscheinen. Die Läsionen sind zuerst flach und werden dann verrukös. Bei geringer Entzündungsreaktion sind sie besser tastbar als sichtbar. Morbus Bowen tritt klinisch als gerötete Plaques mit irregulärer Schuppung in Erscheinung.

Dermatoskopie: aktinische Keratose: Schuppung, Erythem, weiße Kreise um Follikelöffnungen; Morbus Bowen: Schuppung, knäuelartige Gefäße; pigmentierter Morbus Bowen: strukturlos braun sowie graue oder braune Punkte, die gelegentlich linear angeordnet sind

Prädilektionsstellen: chronisch UV-exponierte Areale, außer jene Formen des Morbus Bowen, die durch HPV und nicht durch UV ausgelöst werden. Diese finden sich bevorzugt genital oder periungual.

Diagnosestellung: klinisch und dermatoskopisch, im Zweifelsfall bioptisch

Sonderformen: Genital lokalisierte, in der Regel HPV-induzierte intraepidermale Neoplasien werden auch als „bowenoide Papeln“ oder, bei Lokalisation an der Glans penis, als Erythroplasie bezeichnet.

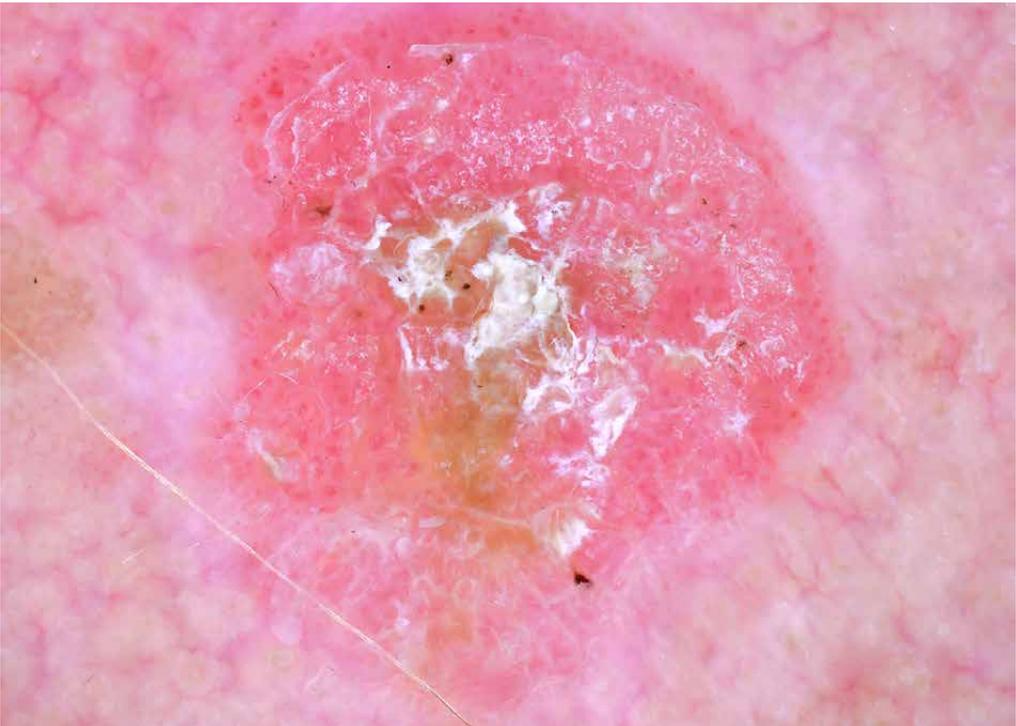
Histopathologie: Hyper- und Parakeratose mit Differenzierungsstörung der Epidermis und basal dicht gedrängten, teilweise atypischen Keratinozyten

Sonderformen: pigmentierte aktinische Keratosen, pigmentierter M. Bowen, aktinische Cheilitis (aktinische Keratose der Lippe), bowenoide Papeln (HPV-induziert, Genitalbereich), Erythroplasie (Glans penis und Vulva, HPV-induziert), Arsenkeratosen

Differentialdiagnosen: Basalzellkarzinome, schuppende entzündliche Erkrankungen wie Ekzem, kutaner Lupus oder Psoriasis



Morbus Bowen, Klinik: rötliche Plaque mit festhaftender Schuppung



Morbus Bowen, Dermatoskopie: gelblich-weiße Schuppung, knäuelartige Gefäße

Therapie: Kryotherapie, bei aktinischen Keratosen auch Lokalthherapie mit Diclofenac oder 5-Fluoruracil, fotodynamische Therapie, lokale Immuntherapien mit Imiquimod, chirurgische Entfernung

Verlauf: Aktinische Keratosen und Morbus Bowen wachsen langsam und bleiben längere Zeit oberflächlich, können aber nach Jahren in ein invasives Plattenepithelkarzinom übergehen. Das Risiko steigt mit der Anzahl der Herde. Manche aktinischen Keratosen bilden sich infolge einer Entzündungsreaktion spontan zurück.

George, C. D., Tokez, S., Hollestein, L., Pardo, L. M., Keurentjes, A. J., Wakkee, M., Nijsten, T. (2023): Longitudinal Assessment of the Prevalence of Actinic Keratosis and Extensive Risk Factor Evaluation: An Update from the Rotterdam Study. *J. of Investigative Dermatology* 143(11), 2193–2203. e12, ISSN 0022-202X, <https://doi.org/10.1016/j.jid.2023.02.042>

Worley, B., Harikumar, V., Reynolds, K. et al. (2023): Treatment of actinic keratosis: a systematic review. *Arch. Dermatol. Res.* 315, 1099–1108. <https://doi.org/10.1007/s00403-022-02490-5>

Albinismus (okulokutaner)

Der Begriff okulokutaner Albinismus (OCA) beschreibt eine genetisch heterogene Gruppe vorwiegend autosomal rezessiv-vererbter Erkrankungen mit teilweise oder vollständigem Defekt der Melaninsynthese und daraus folgender Hypopigmentierung der Haut, Haare und Augen, die bei schweren Varianten auch mit Sehstörungen verbunden sind. Man unterscheidet je nach betroffenem Gen verschiedene Typen. Derzeit sind 7 Typen bekannt, OCA1 bis OCA7, wobei OCA1 und OCA2 den Großteil der Fälle ausmachen.



OCA: Haut-Fototyp 1 mit Hypopigmentierung der Kopf- und Gesichtsbehaarung

Epidemiologie: Die Prävalenz von OCA1 wird in der Literatur mit 1:20.000 bis 1:40.000 angegeben. OCA2 ist der häufigste Subtyp, insbesondere in Afrika, wo die Prävalenz je nach Region von 1:15.000 bis 1:1.500 reicht. Es muss allerdings in Betracht gezogen werden, dass die Erkrankung in einer dunkelhäutigen Mehrheitsbevölkerung auffälliger ist als in einer Bevölkerung mit vorwiegend heller Hautfarbe, was ein Grund sein könnte, warum OCA2 in Afrika häufiger diagnostiziert wird als anderswo.

Ätiologie und Pathophysiologie: OCA1 wird durch Mutationen im Tyrosinase-Gen hervorgerufen, wodurch die Tyrosinaseaktivität fehlt (OCA1A) oder vermindert ist (OCA1B). Infolgedessen kann Tyrosin nicht mehr zu Melanin umgewandelt werden. OCA2 entsteht durch Mutationen im OCA2-Gen (früher P-Gen). Dabei handelt es sich um ein Membranprotein, das für den Transport von Tyrosin in Melanozyten benötigt wird.

Klinische Beschreibung und Symptome: Je nach Schwere des Defekts fehlt die Pigmentierung vollständig oder ist mehr oder weniger stark vermindert. Bereits bei der Geburt findet sich eine diffuse Hypopigmentierung der Haut und der Haare. Bei vollständigem Synthesedefekt ist die Haut rosa, die Haare sind weiß und die Iris ist nahezu unpigmentiert, was bei Lichteinfall den rötlichen Augenhintergrund durchschimmern lässt. Es besteht eine Fotophobie und die betroffenen Personen können unter schweren Sehstörungen leiden. Meist findet sich ein Nystagmus. Diese schwere Ausprägung ist allerdings selten. Häufiger besteht eine mehr oder weniger hohe Restaktivität der Melaninsynthese. In diesen Fällen finden sich in der Regel blaue oder sogar braune Augen und die Haare sind blond oder rötlich, da das rötliche Phäomelanin weniger stark vom Synthesedefekt betroffen ist als das schwarze Eumelanin. Das Erscheinungsbild kann auch innerhalb der Subtypen je nach Mutation variieren. Bei milden Varianten ohne Sehstörungen verschwimmt die Grenze zwischen Krankheit und Normalzustand. So ist zum Beispiel die helle Haut und das blonde Haar bei Nordeuropäern auf Mutationen in Genen zurückzuführen, die auch für OCA verantwortlich sind.

Diagnosestellung: Die Diagnose wird in der Regel klinisch gestellt, im Zweifelsfall erfolgt der Nachweis des Gendefekts durch Sequenzierung.

Sonderformen: Eine Sonderform von OCA1B ist durch eine Temperatursensitivität der Tyrosinaseaktivität gekennzeichnet, die erst ab einer Temperatur von 35 °C abnimmt. Dadurch sind Haut und Haare in kälteren Körperregionen mehr oder weniger stark pigmentiert, während wärmere Regionen unpigmentiert bleiben.

Differentialdiagnosen: andere hereditäre und erworbene Hypomelanosen

Therapie: Es ist keine kausale Therapie bekannt. Da die betroffenen Personen aufgrund der fehlenden bzw. reduzierten Pigmentierung der Haut ein erhöhtes Risiko für UV-induzierte Malignome, insbesondere für Plattenepithelkarzinome, aufweisen, ist lebenslanger UV-Schutz angezeigt.

Ma, E. Z., Zhou, A. E., Hoegler, K. M. et al. (2023): Oculocutaneous albinism: epidemiology, genetics, skin manifestation, and psychosocial issues. Arch. Dermatol. Res. 315, 107-116. <https://doi.org/10.1007/s00403-022-02335-1>

Allergische und irritative Kontaktdermatitis

Die Kontaktdermatitis (Kontaktekzem) ist ein Sammelbegriff für ein durch exogene Faktoren ausgelöstes, entzündliches Reaktionsmuster der Haut (Ekzemreaktion), das bei akuter Ausprägung durch ein interzelluläres Ödem der Keratinozyten (Spongiose) und Bläschenbildung gekennzeichnet ist. Bei chronischem Verlauf tritt die Spongiose in den Hintergrund und es kommt zu einer Verbreiterung der Epidermis (Akanthose) mit Schuppung. Der Begriff Dermatitis wird eher für das Akutstadium verwendet, der Begriff Ekzem eher für die chronische Verlaufsform.



Allergisches Kontaktekzem: rötliche Papeln und Plaques nach Tragen von nickelhaltigem Schmuck (Armband-uhr)



Irritative Kontaktdermatitis: scharf begrenztes Erythem mit Bläschen

Epidemiologie: Die Prävalenz der Kontaktdermatitis liegt zwischen 15–20 %, die Inzidenz zwischen 2–8 pro 100.000 Einwohner jährlich. Die irritative Kontaktdermatitis stellt mit 80 % die häufigste Form dar, bei 20 % der Betroffenen liegt eine allergische Kontaktdermatitis vor, wobei Nickel und Duftstoffe die häufigsten Kontaktallergene sind.

Risikogruppen und Risikofaktoren: Frauen und Erwachsene sind häufiger betroffen als Männer und Kinder. Risikofaktoren sind eine Vorschädigung der Hautbarriere, Tätigkeiten und Berufe, die mit einem häufigen Kontakt mit irritierenden Substanzen oder Allergenen einhergehen, sowie eine atopische Disposition.

Ätiologie und Pathogenese: Die irritative Kontaktdermatitis resultiert aus dem direkten Einwirken schädlicher Substanzen, die allergische Form entsteht durch eine T-Zell-vermittelte Immunreaktion bei wiederholtem Kontakt mit Allergenen (Sensibilisierung). Häufige Kontaktallergene sind Nickel, das z. B. in Schmuck und Gürtelschnallen vorkommt; Duftstoffe in Kosmetika und Seifen; Konservierungsmittel in Hautpflegeprodukten und Latex. Stoffe, die eine irritative Kontaktdermatitis verursachen, sind aggressive Reinigungsmittel wie Seifen und Bleichmittel, industrielle Reiniger, die Säuren und Laugen enthalten, sowie bestimmte Pflanzen, die bei direktem Kontakt Hautirritationen auslösen können.

Klinisches Erscheinungsbild: In der akuten Phase einer Kontaktdermatitis findet sich ein Erythem begleitet von Vesikeln, während in der chronischen Phase eine Verdickung der Hautstruktur, Rötungen, Schuppenbildung und Rhagaden auftreten. Ein intensiver Juckreiz ist für beide Phasen charakteristisch. Während die irritative Kontaktdermatitis strikt auf das Kontaktareal begrenzt bleibt, weist die allergische Kontaktdermatitis oft eine Ausbreitung über das ursprüngliche Kontaktareal hinaus auf (Streuung).

Prädilektionsstellen: Die am häufigsten betroffenen Körperbereiche sind die Hände, insbesondere bei berufsbedingten Fällen, das Gesicht (Kosmetika), der Hals und die Achseln (Parfüms, Deos), die Füße (Schuhmaterialien) und alle Körperstellen, die mit Schmuck, Uhren oder anderen eng anliegenden Gegenständen in Berührung kommen.

Diagnosestellung: Die Diagnose basiert auf einer gründlichen Anamnese, klinischer Untersuchung und bei Verdacht auf allergische Kontaktdermatitis einem Epikutantest. Dermatoskopisch zeigen sich gelbliche Schuppen (durch Serumeinschlüsse infolge der Spongiose), während man bei Psoriasis in der Regel weiße Schuppen sieht.

Differentialdiagnose: andere Ekzemformen wie seborrhoisches Ekzem, Psoriasis, Skabies

Sonderformen und Subtypen: fotoallergische und fototoxische Kontaktdermatitis; berufliche Kontaktdermatitis: Diese tritt bei Menschen auf, die aufgrund ihres Berufes ständig mit Reizstoffen in Kontakt kommen; typische Beispiele sind Friseur:innen, Reinigungspersonal und Bauarbeiter:innen.

Therapie: Die Behandlung umfasst die Vermeidung des auslösenden Agens, eine stadiengerechte Hautpflege-Basistherapie, topische Glukokortikoide oder Calcineurininhibitoren und in bestimmten Fällen systemische Therapie mit Alitretinoin oder Fototherapie.

Verlauf: Wird die Ursache nicht beseitigt, kann es zu chronischen Verläufen mit Beeinträchtigung der Lebensqualität kommen. Berufsbedingte Formen können einen Berufswechsel erzwingen.

Tramontana, M., Hansel, K., Bianchi, L., Sensini, C., Malatesta, N., Stingeni, L. (2023): Advancing the understanding of allergic contact dermatitis: from pathophysiology to novel therapeutic approaches. *Front Med (Lausanne)* 10: 1184289. doi: 10.3389/fmed.2023.1184289. PMID: 37283623; PMCID: PMC10239928

Alopecia areata

Alopecia areata (AA) ist eine Autoimmunerkrankung, bei der es zu einem nicht-vernarbenden Haarausfall kommt.



Alopecia areata:
scharf begrenzte,
haarlose Areale mit
erhaltenen Follikel-
öffnungen



Diagnose mittels
Trichoskopie: gelbe
Punkte, abgebro-
chene Haare, „Aus-
rufezeichen“-Haare
(Pfeil)

Epidemiologie: Die Inzidenzrate beträgt ca. 30 pro 100.000 Personen pro Jahr und die Lebenszeitprävalenz liegt bei ca. 2%. Die Erkrankung beginnt meist im jungen Erwachsenenalter und betrifft Frauen und Männer gleich häufig.

Ätiologie und Pathogenese: Der gesunde Haarfollikel ist als eine der „immunprivilegierten“ Körperstellen vor Angriffen durch das Immunsystem geschützt. Bei AA wird dieses Privileg aufgehoben und autoreaktive T-Zellen infiltrieren den Haarbulbus während der Anagenphase (Wachstumsphase des Haarzyklus). Dies führt zur vorzeitigen Umwandlung von Anagenfollikel in Telogenfollikel und in weiterer Folge zum Haarausfall.

Risikogruppen und Risikofaktoren: Eine positive Familienanamnese erhöht das Risiko. Bei Verwandten ersten Grades liegt das Risiko bei etwa 5%, bei eineiigen Zwillingen bei 50%.

Klinisches Bild und Trichoskopie: relativ rasch einsetzender Haarausfall mit gut abgegrenzten, runden oder ovalen haarlosen Arealen. Die Haut darunter zeigt keine entzündlichen Veränderungen und die Follikelöffnungen bleiben sichtbar. Es kann auch zu Nagelveränderungen kommen. In der Trichoskopie finden sich gelbe Punkte, abgebrochene Haare sowie dünne, kurze Haare mit verdickten Enden, die einem Ausrufezeichen ähneln.

Prädilektionsstellen: Es können alle haartragenden Areale befallen sein, am häufigsten sind die Kopfhaut und bei Männern der Bartbereich betroffen.

Diagnosestellung: Die Diagnose wird in erster Linie klinisch, basierend auf dem typischen Erscheinungsbild gestellt. Die Trichoskopie und der Zupftest unterstützen die Diagnose. Eine Biopsie kann in unklaren Fällen notwendig sein.

Dermatopathologie: lymphozytäre Infiltrate um tiefe Anteile des Haarfollikels im Bereich des Bulbus

Differentialdiagnosen: andere Alopezien wie androgenetische Alopezie oder frontal-fibrosierende Alopezie, Tinea capitis, Trichotillomanie, sekundäre Syphilis

Subtypen und Sonderformen: Alopecia totalis: kompletter Haarverlust auf der Kopfhaut; Alopecia universalis: Haarverlust am gesamten Körper, einschließlich Augenbrauen, Wimpern und Körperbehaarung; Ophiasis: ein bandförmiges Muster des Haarverlusts am Hinterkopf

Therapie: topisch: Kortikosteroide, Minoxidil, Diphencyprone (DPCP); intraläsionale Steroidinjektionen; systemisch: Steroide, Januskinase (JAK)-Inhibitoren

Verlauf: variabel und schwer vorhersehbar. Einige Personen haben nur eine Episode, während andere rezidivierende Episoden oder dauerhaften Haarausfall haben. Früher Krankheitsbeginn, ausgedehnter Haarausfall zu Beginn und positive Familienanamnese können mit einem ungünstigeren Verlauf assoziiert sein.

Seneschal, J., Boniface, K., Jacquemin, C. (2022): Alopecia areata: Recent advances and emerging therapies. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie* 149(4), 222–227. ISSN 0151-9638, <https://doi.org/10.1016/j.annder.2022.03.006>

Amyloidose

Der Begriff Amyloidose bezeichnet eine heterogene Gruppe an Erkrankungen, deren gemeinsames Merkmal die Ablagerung von Amyloid im Gewebe ist. Aus Sicht der Dermatologie unterscheidet man die primär kutanen Amyloidosen (makulöse Amyloidose, Lichen amyloidosus) von den systemischen Amyloidosen. Im ersteren Fall sind die Amyloidablagerungen auf die Haut beschränkt, im letzteren Fall ist die Haut nur eines von vielen betroffenen Geweben.



Systemische Amyloidose: hautfarbene, wachsartige Papeln und Plaques



Systemische Amyloidose: hautfarbene Papeln und Knoten mit glatter Oberfläche

Epidemiologie: Primär kutane Amyloidosen sind weltweit verbreitet, treten aber häufiger bei Personen mit dunklerer Hautfarbe auf, wobei die Inzidenz in Asien und Südamerika am höchsten zu sein scheint. In manchen Regionen, insbesondere in Asien, ist die erhöhte Inzidenz auch auf Mutationen im OSMR- oder IL31RA-Gen zurückzuführen. Systemische Amyloidosen sind ebenfalls weltweit verbreitet und zeigen keine klare Präferenz für eine Personengruppe. Die jährliche Inzidenz wird auf 1:100.000 geschätzt.

Risikogruppen und Risikofaktoren: primär kutane Amyloidosen: Personen mit Mutationen im OSMR- oder IL31RA-Gen, habituelles Reiben und Kratzen; systemische Amyloidose mit Hautbefall: multiples Myelom bzw. Gammopathien (AL-Amyloid)

Ätiologie und Pathophysiologie: Amyloid selbst umfasst eine heterogene Gruppe an Substanzen, deren Hauptbestandteil fibrilläre Proteine mit β -Faltblattstruktur sind, die aus unterschiedlichen Vorläuferproteinen entstehen können. Die wichtigsten Vorläuferproteine bei Hautamyloidose sind Immunglobulin-Leichtketten (AL-Amyloid) und, im Falle der primär kutanen Amyloidosen, Proteine, die von Keratinozyten produziert werden. Im Zusammenhang mit chronisch entzündlichen oder neoplastischen Erkrankungen sowie hereditären periodischen Fiebersyndromen können Akute-Phase-Proteine AA-Amyloid bilden, was aber selten zu Symptomen an der Haut führt. Die Entstehung von Amyloid aus diesen Vorläuferproteinen ist nach wie vor im Detail nicht bekannt, am Ende des Prozesses steht jedoch immer die Ablagerung von Amyloid im Gewebe. Amyloid ist weder löslich, noch kann es von Makrophagen phagozytiert werden. Je nach befallenem Organsystem führen diese Ablagerungen zu den entsprechenden Symptomen der Amyloidose. Habituelles Kratzen und Reiben wird als Ursache oder zumindest als aggravierender Faktor bei kutanen Amyloidosen vermutet.

Klinische Beschreibung und Symptome: Die makulöse Amyloidose der Haut ist durch hyperpigmentierte juckende Herde vorwiegend im Bereich des oberen Rückens oder den Streckseiten der Extremitäten gekennzeichnet. Bei Lichen amyloidosus finden sich juckende, hautfarbene Papeln und Plaques bevorzugt an den Streckseiten der Extremitäten. Knotige Hautläsionen hingegen sind eher mit systemischer Amyloidose assoziiert. Bei systemischer Amyloidose in Folge eines multiplen Myeloms bzw. einer Gammopathie finden sich neben wachartigen, hautfarbenen bis rötlichen Papeln und Knoten der Haut noch andere Symptome wie Makroglossie, Purpuraherde und Petechien (typischerweise periorbital), sowie in Ausnahmefällen auch Nageldystrophien und eine vernarbende Alopezie. Selten kommt es auch zu Blasenbildung, insbesondere zu hämorrhagischen Blasen. Eine typische Begleiterscheinung der systemischen Amyloidose ist ein Karpaltunnelsyndrom.

Prädilektionsstellen für primär kutane Amyloidosen: Streckseite der unteren Extremität und Rücken

Diagnostik: Biopsie und Nachweise des Amyloids in der Kongorotfärbung oder mittels Immunhistochemie. Die Unterscheidung zwischen Amyloidsubtypen gelingt am verlässlichsten mit der Massenspektroskopie. Bei systemischer Amyloidose ohne Hautbeteiligung kann eine Feinnadelbiopsie des subkutanen Fettgewebes zur Diagnosesicherung entnommen werden.



Systemische Amyloidose: rötliche Papeln und Plaques am Stamm sowie ausgedehnte Purpura

Sonderformen: Notalgia paresthetica (eine juckende Hyperpigmentierung, die vorwiegend am Rücken auftritt) wird von manchen Autor:innen als eine Sonderform der makulösen Amyloidose der Haut betrachtet.

Differentialdiagnosen: makulöse Amyloidose: Lichen simplex chronicus; Lichen amyloidosus; Lichen planus, Lichen myxoedematosus; systemische Amyloidose mit knotiger Hautamyloidose: Lymphome der Haut, Sarkoidose

Therapie: primäre Hautamyloidosen: Aufklärung über habituelles Reiben und Kratzen als mögliche Ursache, u. a.: topische Kortikosteroide, Calcineurininhibitoren, Fototherapie, Lasertherapie; systemische Amyloidose mit Hautbefall: Behandlung der Grunderkrankung

Verlauf: primäre Hautamyloidosen: chronisch-persistierend; systemische Amyloidose mit Hautbefall: der Verlauf der Erkrankung hängt von der Schwere des Befalls lebenswichtiger Organe wie Herz und Nieren ab und vom Ansprechen auf die Therapie der Grunderkrankung.

Hamie, L., Haddad, I., Nasser, N., Kurban, M., Abbas, O. (2021): Primary Localized Cutaneous Amyloidosis of Keratinocyte Origin: An Update with Emphasis on Atypical Clinical Variants. *Am. J. Clin. Dermatol.* 22(5), 667–680. doi: 10.1007/s40257-021-00620-9. Epub 2021 Jul 21. PMID: 34286474