



WIKIDERM NETZWERK HAUT

AMYLOIDOSEN

Def: Gewebsablagerung von Amyloid, einem hyalinen, eosinophilen, feinfibrillären Glykolipoprotein, das von Lymphozyten und Histiozyten gebildet wird.

Allg: Die fibrilläre Ultrastruktur ist biochemisch bei den einzelnen Amyloidformen verschieden (s. unten). Zusätzlich findet sich eine Plasmakomponente (P-Komponente).

Etlg: - systemische Amyloidosen

Etlg: - primäre Amyloidose

Ät: i. d. R. benigne monoklonale Gammopathie

So: Amyloidose bei Plasmozytom

Pa: maligne

Lit: Indian Dermatol Online J. 2023 Oct 5;15(2):316-318. http://doi.org/10.4103/idoj.idoj_217_23

- sekundäre Amyloidose

Ät: - meist chronische Infektionen

Bsp: Syphilis, Tbc, Acne conglobata, Morbus Reiter

- selten Medikamente

Bsp: Anakinra

Lit: JAMA Dermatol. 2022 Oct 12. <http://doi.org/10.1001/jamadermatol.2022.2124>

- hereditäre Amyloidosen

Etlg: - familiäres mediterranes Fieber = familiäres Mittelmeerfieber

Gen: meist autosomal-rezessive Mutation im MEFV-Gen

Vork: Türken, sephardische Juden, Araber, Armenier

Th: Colchicin

Dos: 0,5-2,0 mg/Tag

Bed: meist gutes Ansprechen

Altn: orale Glukokortikoide oder IFN-alpha

- Muckle-Wells-Syndrom

Gen: autosomal-dominant

Def: Urtikaria plus Amyloidose (der Niere) plus Taubheit

- Amyloidpolyneuropathie

Lit:

- lokalisierte Amyloidosen = Amyloidablagerungen in einzelnen Organen (z. B. Haut)

- Amyloidosen als fakultatives Begleitsymptom bei vielen weiteren Erkrankungen

Pa: Biochemische Differenzierung der Amyloidformen bei verschiedenen Amyloidosen: Tabelle Amyloidformen

Lok: Häufige Lokalisationen der Amyloidablagerungen:

Karpaltunnelligament, Nerven, Zunge, Haut, Herz, Gastrointestinaltrakt, Muskeln

Di: Biopsie

Lok: - läsional bei kutanen Läsionen

- Feinnadelbiopsie des subkutanen Fettgewebes nichtläsionaler Abdominalhaut

Ind: systemische Amyloidose ohne kutane Läsionen

Altn: Rektumschleimhaut

Hi: Kongorotfärbung des Gewebes und Analyse im polarisierten Licht [From Flickr, Copyrighted work available under ©]

Bef: typische Grünfärbung, bei Hautbiopsien v. a. im Korium und ringartig um Fettzellen herum, ferner ggf. in

Gefäßwänden, an Schweißdrüsen, Talgdrüsen und an Haarfollikeln

IHC: Kreuzreaktion mit CK 1 (kutane Amyloidose)

DIF: Thioflavin T - Fluoreszenz

EM: typische Amyloidfibrillen

KL: - systemische Amyloidosen

KL: - kutane Symptome

Bef: - kleine, wachstartig-weißliche Papeln, die nach Reiben rasch hämorrhagisch werden

Lok: periorbital, Kapillitium, axillär, perianal

- Purpura und Ekchymosen

Note: hämorrhagische Papeln bzw. petechiale Einblutungen - häufig nach Bagatelltraumata (z. B. Augenreiben) oder Valsalva-Manöver - gelten als Leitsymptome

- sklerodermiforme Veränderungen bei diffuser Amyloidablagerung

- Alopezie

- trophische Ulzera (Malum perforans)

- glasige Schleimhautpapeln

- weitere Symptome

Bef: - Diarrhoe

- Organomegalie/Hepatomegalie/Makroglossie

- Herzinsuffizienz

- Polyneuropathie

- bilaterales Karpaltunnelsyndrom

Lit: Dermatology 2001; 202: 353-5

- lokalisierte kutane Amyloidose

Lit: 

TF: z.B. Insulin-Injektionen

Lit: Ann Dermatol. 2023 May;35(Suppl 1):S71-S75. <http://doi.org/10.5021/ad.20.207>

Etlg: - Lichen amyloidosus 

Syn: papulöse Amyloidose

Engl: lichen amyloidosis

Vork: v. a. bei asiatischen oder afrikanischen Pat.

Bef: stark juckende, leicht schuppige, dichtstehende Papeln

Lok: meist an den Unterschenkelstreckseiten

So: generalisierter Lichen amyloidosus

Vork: selten

Hi: schollige Amyloidablagerungen im Stratum papillare

Note: sichtbar i. d. R. schon in der PAS-Färbung

Lit: - Our Dermatol Online. 2017;8(2):237-238. 

- Ann Dermatol. 2023 Dec;35(6):432-438. <http://doi.org/10.5021/ad.23.006>

Th: - topisch

Stoff - Glukokortikoide

Appl: ggf. okklusiv oder intraläsional

- DMSO-Lösung 50%

Engl: Dimethyl sulphoxide

Lit: Acta Derm Venereol 1985; 65: 453-5

Appl: 1x/Tag über Monate

- Calcipotriol

Lit: Int J Dermatol 1999; 38: 539-41

- Tacrolimus 0,1%

Lit: Dermatology 2002; 205: 420-1

- Hydrokolloid-Wundverbände

- Lit:** J Eur Acad Dermatol 2004; 18: 691-2
PT: CR
Appl: kontinuierlich (Wechsel alle 2-3 Wochen)
Mat: Granuflex®
- Capsaicin
 - Lit:** J Eur Acad Dermatol Venereol. 2015 Apr 22. <http://doi.org/10.1111/jdv.13165> (Münster)
 - PT:** CR
 - Mat:** 8%-Pflaster
 - TCA-Peel
 - Lit:** Dermatol Surg. 2018 Sep 17. <http://doi.org/10.1097/DSS.0000000000001661>
 - physikalisch
 - Meth:** - Kryotherapie
 - Dermabrasion
 - Laser
 - Mat:** CO2-Laser
 - Erbium:YAG-Laser
 - KTP 532-nm-Laser
 - Def:** frequenzgedoppelter, gütegeschalteter 532-nm-Nd:YAG-Laser
 - Lit:** Dermatol Surg 2000; 26: 958-62
 - gepulster Farbstoff-Laser (585 nm)
 - Lit:** J Eur Acad Dermatol Venereol 2005; 19: 262-3
 - PT:** CR
 - Meth:** 0,45 ms, 5,5-6,0 J/qcm, 7 mm Spotgröße
 - Erg:** Befundbesserung nach ca. 8-9 Wochen
 - systemisch
 - Stoff** - Acitretin
 - Dos:** Beginn mit 0,5 mg/kg/Tag, später 0,1-0,2 mg/kg/Tag
 - Lit:** Arch Dermatol 1988; 124: 657-9
 - Altn:** - Alitretinoin
 - Lit:** J Eur Acad Dermatol Venereol. 2015 Feb 25. <http://doi.org/10.1111/jdv.13048> (München)
 - PT:** CR
 - Isotretinoin
 - Lit:** Australas J Dermatol. 2016 Aug;57(3):246-7 (Türkei)
 - Dupilumab
 - Lit:** Dermatol Online J. 2020 Dec 15;26(12):13030/qt64s0s466
 - Baricitinib
 - Lit:** Dermatol Ther. 2022 Jul 19:e15724. <http://doi.org/10.1111/dth.15724>
 - Cyclophosphamid
 - Ind:** therapierefraktäre schwere Fälle
 - Dos:** 50 mg/Tag
 - Lit:** Indian J Dermatol Venereol Leprol 1987; 53: 273-4
 - Amitriptylin
 - Ind:** Juckreiz bei Lichen amyloidosus
 - Lit:** Dermatol Ther. 2014 Jan-Feb;27(1):12-5 (Singapur)
 - PT:** CR (2 Pat.)
 - Dos:** 10 mg zur Nacht für 6 Wochen
 - Thalidomid
 - Lit:** Dermatol Ther. 2013 May;26(3):263-6. <http://doi.org/10.1111/j.1529-8019.2013.01548.x> (China)

- makulöse Amyloidose

Engl: macular amyloidosis

Bef: disseminierte, oft konfluente bräunliche Makeln ⓘ

Note: dermale Hyperpigmentierung

Lok: meist am Stamm

So: interskapuläre Hautamyloidose

Prog: schlecht; Neigung zur Chronifizierung ohne Tendenz zur Spontanremission

Th: - systemisch

Stoff - Acitretin

- Antipruriginosa symptomatisch

- topisch

Stoff - Glukokortikoide

Appl: lokal, ggf. okklusiv oder intraläsional

- physikalisch

Mat: - gepulster Farbstofflaser

Lit: Cutis. 2014 Apr;93(4):189-92 (USA)

PT: CR

- 1540 nm nichtablativer fraktionierter Erbium-Laser

Lit: J Dermatolog Treat. 2019 Aug 14:1-17. <http://doi.org/10.1080/09546634.2019.1655136>

- Amyloidosis cutis dyschromica ⓘ

Lit: ⓘ

- plaqueförmige Amyloidose

Syn: noduläre Amyloidose

Bef: ähnlich wie verruköser Lichen ruber ⓘ

Lit: - ⓘ ⓘ

- JAAD Case Rep. 2020 Sep 30;6(12):1300-1302

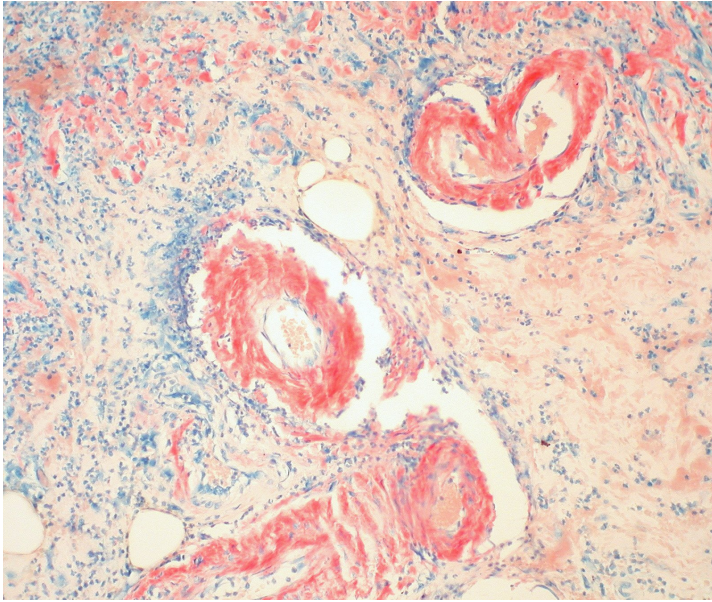
- Case Rep Dermatol. 2021 Oct 21;13(3):502-505. <http://doi.org/10.1159/000519030>

- Ann Dermatol. 2023 May;35(Suppl 1):S30-S33. <http://doi.org/10.5021/ad.20.137>

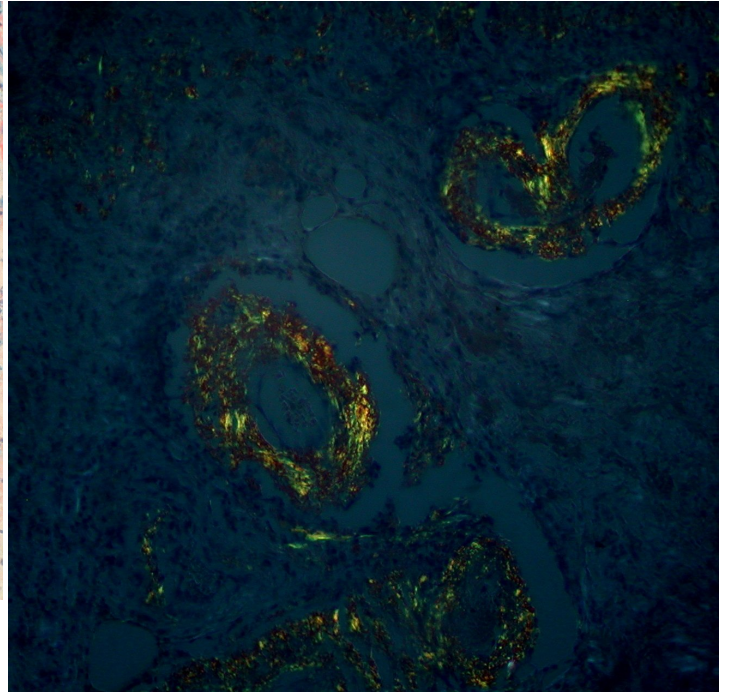
So: Poikilodermie-ähnliche kutane Amyloidose

Lit: Dermatol Online J. 2016 Jan 15;22(1)

4 Gastric Amyloidosis (Congo Red Stain), © Ed Uthman, Abb. 1



5 Gastric Amyloidosis (Congo Red Stain), © Ed Uthman, Abb. 2



6 Lichen amyloidosis, Unterschenkel



7 makulöse Amyloidose, Unterarm



8 Amyloidosis cutis dyschromica, Rücken



9 kutane Amyloidose, Wange



WIKIDERM
NETZWERK HAUT

Thomas Brinkmeier
Hautärzte am Markt
Dortmund

WIKIDERM
NETZWERK HAUT

Thomas Brinkmeier
Hautärzte am Markt
Dortmund

WIKIDERM
NETZWERK HAUT

Thomas Brinkmeier
Hautärzte am Markt
Dortmund

WIKIDERM
NETZWERK HAUT

Volker Kingreen
Dermatologie in Praxis und Klinik
Hagen

Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Z.n.:** Zustand nach