



WIKIDERM

NETZWERK HAUT

ANGIOKERATOME

Pa: dilatierte Kapillaren im Corium, bedeckt von einer hyperkeratotischen Epidermis    

Etlg: - solitäres Angiokeratom       

Vork: meist Jugendliche

KL: schwärzlicher, flacher, münzgroßer, hyperkeratotischer Knoten

Lok: Prädilektionsstelle: untere Extremität

DD: malignes Melanom

Lit:  

- Angiokeratoma circumscriptum

Engl: Angiokeratoma circumscriptum naeviforme

KL: verruköse, blaue Plaques

Lok: Prädilektionsstelle: Extremitäten

Lit: - Our Dermatol Online. 2016;7(4):489-491. 

- Dermatol Online J. 2020 Nov 15;26(11):13030/qt8v6170qz

- Angiokeratoma Mibelli

Vork: Jugendliche mit Akrozyanose

KL: winzige blauschwarze keratotische Papeln an Fingern und Zehen

DD: Verrucae vulgares

- Angiokeratoma Fordyce

KL: kleine, violette Papeln am Skrotum , Penisschaft oder Vulva und unteren Abdomen

So: in seltenen Einzelfällen assoziiert mit erhöhtem Druck in den skrotalen Venen aufgrund von Hernien, Nebenhoden- oder Harnwegstumoren oder Varikozelen

Lit: Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2024 Jun 19:1-3. http://doi.org/10.25259/IJDVL_257_2024

Lit: - JAAD Case Rep. 2020 Dec 14;8:50-52. <http://doi.org/10.1016/j.jdcr.2020.12.007>

- Dermatol Pract Concept. 2021 Oct 1;11(4):e2021121. <http://doi.org/10.5826/dpc.1104a121>

- Angiokeratoma corporis diffusum Fabry

Syn: - Morbus Fabry

- Thesaurismosis hereditaria lipoidica

Histr: Erstbeschreibung durch Anderson und Fabry im Jahre 1898

Def: genetisch bedingte lysosomale Speicherkrankheit/Sphingolipidose als Multisystemerkrankung (Haut, Herz, Niere, Auge, ZNS) mit sehr variabler klinischer Expression

So: Fälle mit rein kutaner Symptomatik sind selten 

Gen: X-chromosomal-rezessiv (Xq21)

Ät: alpha-Galaktosidase-Mangel mit pathologischer Ablagerung des Phosphatids Ceramidtrihexosid (oder Trihexosylceramid) v. a. in Endothelien

DD: Beta-Mannosidose

Lit: J Dermatol 2004; 31: 931-5

Ausn: Fälle mit normaler Enzymaktivität sind beschrieben.

Lit: J Dtsch Dermatol Ges. 2018 Jun;16(6):769-771. http://doi.org/10.1111/ddg.13530_g

Pg: ischämischer Defekt der abhängigen Gewebe

Man: meist erst nach dem 10. Lj.

Vork: - meist hemizygoten Männer

- Inzidenz von 1/40.000

- Weibliche (heterozygote) Pat. (Carrier) zeigen einen Manifestationsindex von nur ca. 20% bei insgesamt milderer Symptomatik.
- DD:** - Purpura pigmentosa progressiva
- Angioma serpiginosum
- KL:** - Hautveränderungen
- Bef:** - multiple kleine Angiokeratome
- Bed:** Leitsymptom
- Lok:** Prädisloktionsstellen sind die Periumbilikal- und Inguinalregion
- Hypotrichose, Hypotrichie
- Lymphödem
- Hypohidrose / Hypohidrosis bis Anhidrose
- Kopl:** Temperaturerhöhung bei körperlicher Belastung
- Hi:** Angiokeratome
- Bef:** - Hyperkeratose und Akanthose mit lang ausgezogenen Reteleisten
- Kapillarektasien im Stratum papillare
- stark PAS-positive Gefäßwände
- Lipidnachweis in den Gefäßwänden
- Meth:** Sudanschwarz- oder Sudanrot-Färbung
- EM:** Endothelzellen der Gefäße in nichtbefallener Haut: Nachweis von intrazytoplasmatischen, osmophilen, lamellenartigen, elektronendichten Einschlusskörperchen
- Auge
- Bef:** - Cornea verticulata
- Bef:** verwirbelte subepitheliale Einlagerungen in die Kornea
- Bed:** typisches ophthalmologisches Zeichen
- DD:** NW von Chloroquin, Chlorpromazin, Indometacin, Amiodaron, Penicillamin
- vermehrte Schlangelung bzw. Aneurysmen der Konjunktival- und Retinagefäße
- subepithelial abgelagerte Glykosphingolipide
- Meth:** Spaltlampe
- neurologische Symptome (fakultativ):
- Bef:** - temperaturabhängige Akroparästhesien (palmoplantar) bis hin zu quälenden Extremitätenschmerzen
- Bed:** typischer anamnestischer Befund
- geistige Retardierung
- Epilepsie
- zerebrale Insulte
- Paralysen
- Polyneuropathie
- progredientes Nierenversagen
- Neigung zu arteriellen Thrombosen
- Kopl:** Herzinfarkt
- Di:** - pränatal möglich!
- Meth:** Amniozentese
- interdisziplinäre Diagnostik und Therapie: Dermatologie, Innere Medizin, Nephrologie, Kardiologie, Gastroenterologie, Neurologie, Pädiatrie, Ophthalmologie, HNO, Humangenetik
- Lab:** - alpha-Galaktosidase im Plasma erniedrigt, Ceramidtrihexosid im Plasma erhöht
- Bestimmung des alpha-Galaktosidase-Gehalts in Leukozyten
- Lipoidzylinder und lipidspeichernde Makrophagen ("Maulbeerzellen") im Urin
- Prog:** - wird durch renale und kardiale Beteiligung bestimmt
- ohne Enzymsubstitution für männliche Pat. meist Tod im 3.-4. Lebensjahrzehnt
- Lit:** 
- Th:** - kausal
- Przp:** Enzymsubstitution durch alpha-Galaktosidase

Phar: - Replagal®

Mat: alpha-Galaktosidase alpha, hergestellt in humaner Zelllinie

Lit: J Eur Acad Dermatol Venereol 2003; 17: 676-9

Appl: i.v.

Dos: 0,2 mg/kg über 40 min alle 2 Wochen über 12 Monate

PT: CS

- Fabrazyme®

Mat: alpha-Galaktosidase beta, rekombinant hergestellt in CHO-Zellen

Dos: 1 mg/kg über 2-4 h alle 2 Wochen

- Galafold®

Stoff: Migalastat

Histr: Zulassung von der EU-Kommission im Mai 2016

Ind: Behandlung von Pat. ab 16 Jahren mit gesichertem Morbus Fabry, die eine auf die Behandlung ansprechende Mutation aufweisen

Eig: pharmakologisches Chaperon (Analogon der Galactose), was die korrekte Faltung von Mutationsvarianten des Enzyms alpha-Galactosidase A ermöglicht, wodurch die Selektion im Rahmen der Proteinqualitätskontrolle im endoplasmatischen Retikulum unterbleibt. Der stabile Chaperon-Enzym-Komplex gelangt über den Golgi-Apparat in das Lysosom, Migalastat dissoziiert und wird durch das natürliche Substrat ersetzt.

Appl: oral

Wirk: Effekte hinsichtlich v.a. kardiologischer und nephrologischer Symptome und Komplikationen

Note: keine Wirkung auf die Angiokeratome

- symptomatisch

Ind: - Angiokeratome (s. unten)

- Parästhesien

Stoff: Phenytoin oder Carbamazepin

- Niereninsuffizienz

Meth: Dialyse oder Transplantation

- akrale pseudolymphomatöse Angiokeratome im Kindesalter

Engl: acral pseudolymphomatous angiokeratoma of children (APACHE)

Histr: Erstbeschreibung durch Crow im Jahre 1980

Vork: sehr selten

Lok: meist an Händen oder Füßen

Lit: McFaddin, C., Greene, J., & Parekh, P. (2015). Linear acral pseudolymphomatous angiokeratoma of children with associated nail dystrophy. *Dermatology Online Journal*, 21(7). <https://escholarship.org/uc/item/9kt5z5gw>

Th: - CO2-Laserung

Lit: *Dermatol Ther.* 2018 Sep 7. <http://doi.org/10.1111/dth.12682>

- Rapamycin Salbe

Lit: *Pediatr Dermatol.* 2020 Jun 26. <http://doi.org/10.1111/pde.14240>

- Fukosidase

Ät: autosomal-rezessiver L-Fukosidase-Defekt

Vork: frühe Kindheit

KL: - multiple Angiokeratome

- meist schwere geistige Retardierung

- Minderwuchs

- spastische Lähmungen

So: Halo-Angiokeratom

Vork: selten

Lit: 

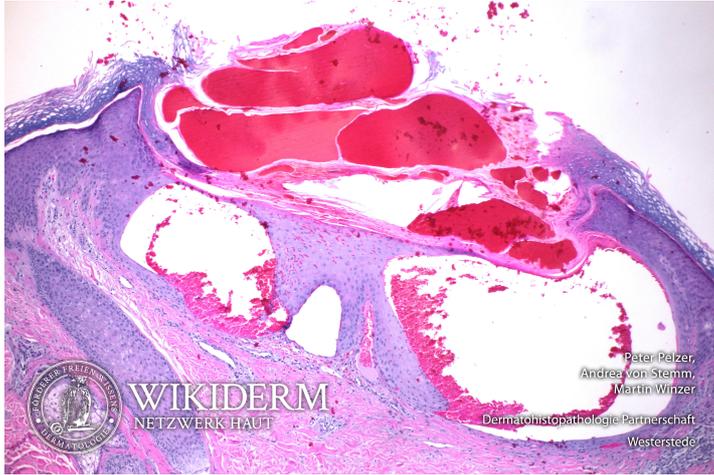
Th: Entfernung der Angiokeratome

Meth: - Exzision

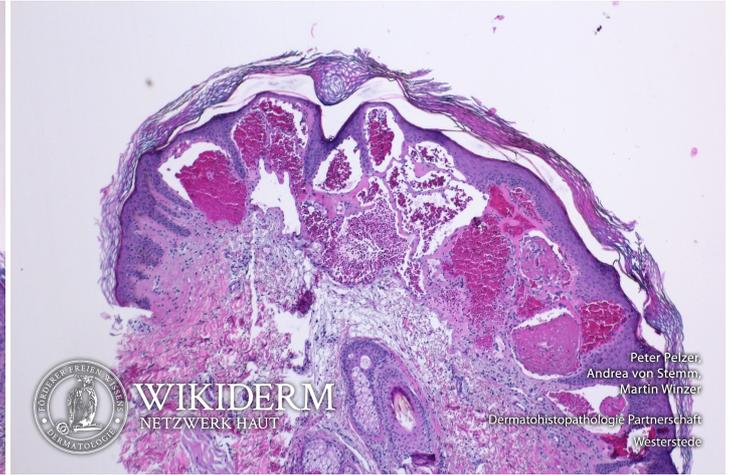
Altn: - Kryotherapie

- Elektrokaustik
- Kürettage
- Laser
 - Mat:** - Argon-Laser
 - Bed:** historisch
 - Blitzlicht-gepumpter gepulster Farbstofflaser
 - KTP 532 nm-Laser
 - Lit:** Br J Dermatol 2004; 150: 620-2
 - PT:** CR
 - Meth:** 20 J/qcm, 0,7-1,5 Hz, 5 mm Fleckgröße, 50 ms Pulszeit, mehrere Sitzungen
 - Pos:** - weniger Erythembildung als bei anderen Lasersystemen,
- Arbeitsfähigkeit i. d. R. binnen 24 h nach Laserung wieder gegeben
 - Co:** Er:YAG-Laser
 - Lit:** J Dermatol 2004; 31: 943-5
 - PT:** CR
 - Ind:** Angiokeratoma Fordyce der Glans penis
- Sklerotherapie
 - Lit:** Dermatol Surg. 2019 Feb 13. <http://doi.org/10.1097/DSS.0000000000001837>
 - Ind:** Angiokeratom der Vulva

Angiokeratom, Übersicht



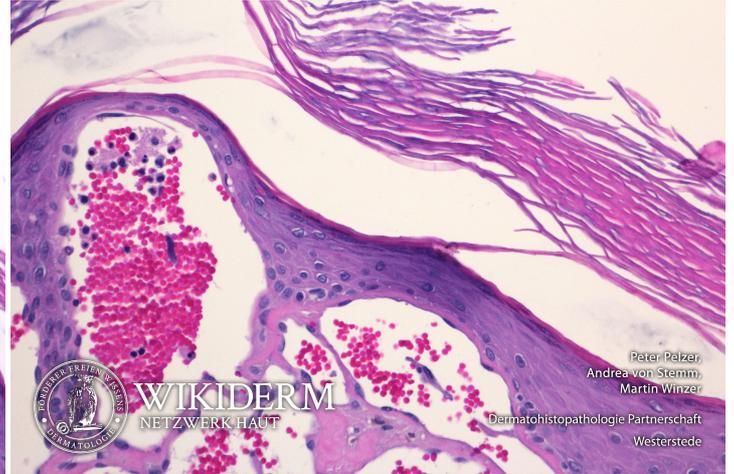
Angiokeratom, Abb. 1



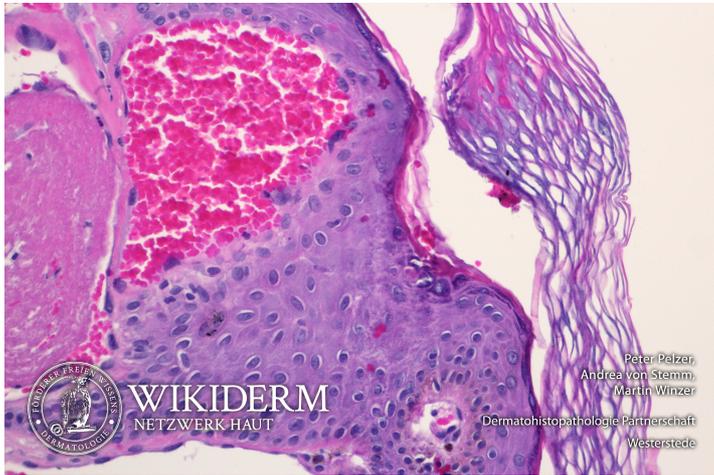
Angiokeratom, Abb. 2



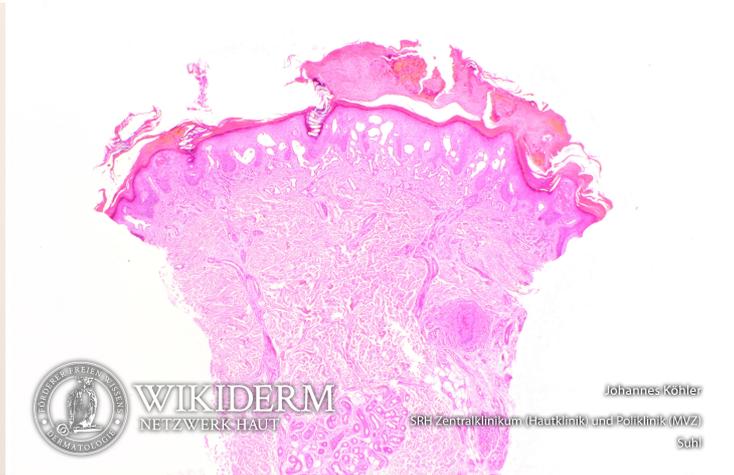
Angiokeratom, Abb. 3



Angiokeratom, Abb. 4



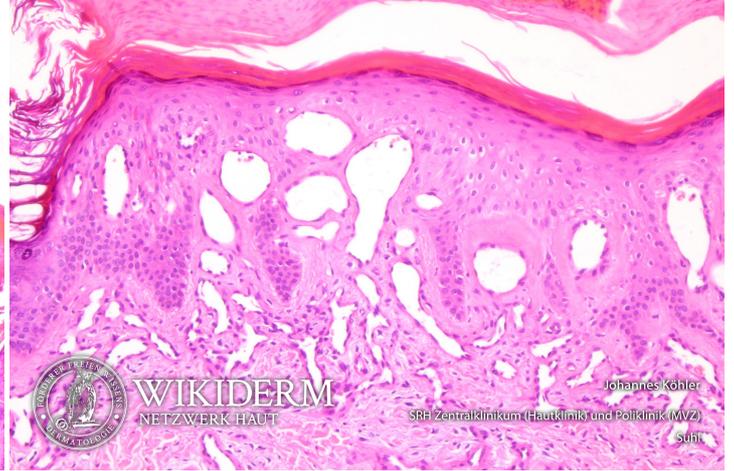
Angiokeratom, Fall 2, Abb. 1



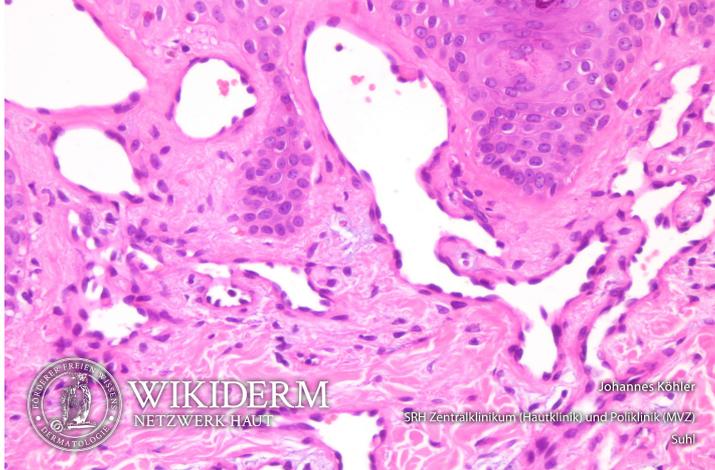
Angiokeratom, Fall 2, Abb. 2



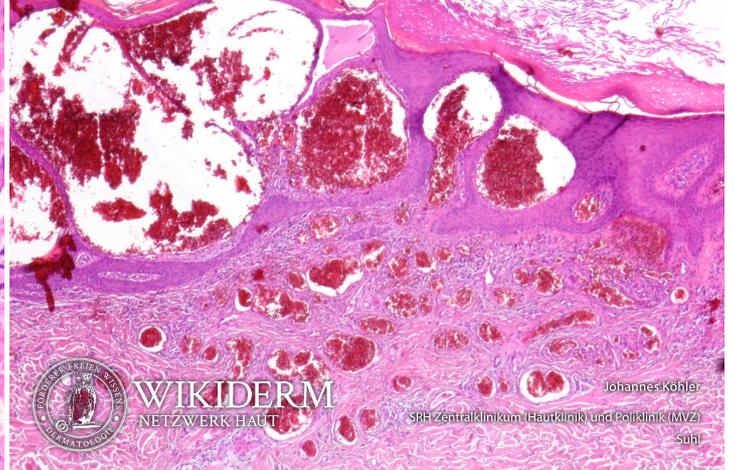
Angiokeratom, Fall 2, Abb. 3



Angiokeratom, Fall 2, Abb. 4



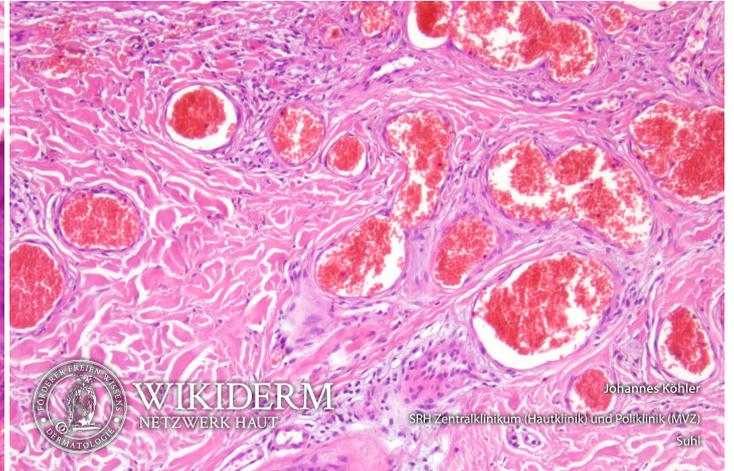
Angiokeratom, Fall 3, Abb. 1



Angiokeratom, Fall 3, Abb. 2



Angiokeratom, Fall 3, Abb. 3



Angiokeratom, Zeh



Angiokeratom, Oberarm



Angiokeratom, Schulter



Angiokeratom, Schulter



Angiokeratom, Oberschenkel



Angiokeratom, Oberschenkel



Angiokeratom, Oberschenkel, Fall 2



Angiokeratom, Oberschenkel, Fall 2



Angiokeratom, gluteal



Angiokeratom, gluteal



Angiokeratomata scroti



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) **Zn.:** Zustand nach