



WIKIDERM NETZWERK HAUT

EOSINOPHILE FASZIITIS

Syn: Shulman-Syndrom

Engl: eosinophilic fasciitis

Def: Sklerodermieähnliche Hautindurationen (als Sonderform der **Morphea**) ohne interne Beteiligung, aber mit Bluteosinophilie, entzündlichem Infiltrat der Muskelfasziien und Gelenkkontrakturen

Histr: Erstbeschreibung durch Shulman im Jahre 1974

Vork: sehr selten

TF: - Pat. geben als Auslöser oft starke körperliche Belastung an.

- Grippe-Impfung

Lit: J Am Acad Dermatol. 2013 Nov;69(5):e269-70. <http://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.06.044> (Japan)

PT: CR

- Natalizumab

Lit: - J Cutan Med Surg. 2014 Jan-Feb;18(1):69-71

PT: CR (Erstbeschreibung)

- Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2021 Jan-Feb;87(1):146. http://doi.org/10.25259/IJDVL_259_19

- Nivolumab

- Simvastatin, Atorvastatin

- Ramipril

- Phenytoin

- Heparin s.c.

KL: - Hautveränderungen

Bef: - symmetrische, ödematöse, oft schmerzhafte Induration der Haut

So: Morphea profunda

Syn: subkutane Morphea

Hyp: chronische Verlaufsform der eosinophilen Fasziitis mit sklerotischer Umwandlung des Fettgewebes

- charakteristische eingezogene Hautvenen (z. B. unterarmseitig)

Syn: "negatives Venenzeichen", "Matratzenphänomen", "Groove sign"

Erkl: Venenkollaps durch die erhöhten Druckverhältnisse der unterliegenden Faszie

Lok: bes. der Unterarme und Unterschenkel

Note: ohne Befall der Hände und Füße (i. G. zur Sklerodermie)

- Gelenke

Bef: Beugekontrakturen meist der Handgelenke

Di: - tiefe Hautbiopsie aus befallenen Arealen

Vor: Nachweis einer Fasziienverdickung im MRT (diagnostisches Zeichen, damit Biopsie ggf. entbehrlich)

Lit:

Hi: - entzündliches Infiltrat (Lymphozyten, Eosinophile) in der Muskelfaszie

- septale Pannikulitis ohne Vaskulitis

- Sonographie (20 MHz)

Lab: - Bluteosinophilie

Vork: 90% d. F.

- BSG erhöht

Vork: 80% d. F.

- Hypergammaglobulinämie

Vork: 80% d. F.

- ANA

Vork: 25% d. F.

- RF

Vork: 15% d. F.

Prog: gut, rasche Besserung unter Therapie

Lit: - 

- Clin Rheumatol. 2022 Jul 30. <http://doi.org/10.1007/s10067-022-06311-y>

Th: - medikamentöse Systemtherapie

Stoff: - Glukokortikoide

Bed: GS

Dos: Beginn mit ca. 60 mg Prednisolon/Tag

Co: andere nichtsteroidale Immunsuppressiva

Ind: schwere Fälle, Steroideinsparung

Bsp: - Azathioprin

- Methotrexat (MTX)

Lit: - JAMA Dermatol. 2016 Aug 17. <http://doi.org/10.1001/jamadermatol.2016.2873>

Appl: hochdosiert i.v. gepulst

- Int J Dermatol. 2022 May 15. <http://doi.org/10.1111/ijd.16299>

- Mycophenolat mofetil (MMF)

Lit: J Dermatolog Treat. 2021 Feb 21:1-4. <http://doi.org/10.1080/09546634.2021.1890682>

- Hydroxychloroquin

- Cimetidin

- Infliximab

Def: Anti-TNF-alpha

Phar: Remicade®

Dos: 5 mg/kg i.v. (im Abstand von mehreren Wochen)

Lit: J Cutan Med Surg 2003; 382-6; Ann Allergy Asthma Immunol. 2011 May;106(5):444-5

PT: CR

- Sirolimus

Lit: JAMA Dermatol. 2016 Apr;152(4):488-90 (USA)

PT: CR

- Reslizumab

Def: Anti-IL-5-Ak

Lit: JAAD Case Rep. 2020 Jul 31;6(9):951-953

- Imatinib

Lit: Pediatr Dermatol. 2020 Nov;37(6):1171-1172. <http://doi.org/10.1111/pde.14327>

- Dupilumab

Lit: Clin Exp Dermatol. 2022 Aug 17. <http://doi.org/10.1111/ced.15379>

- intravenöse Immunglobuline (IVIg)

Lit: J Drugs Dermatol. 2024 Apr 1;23(4):e107-e109. <http://doi.org/10.36849/JDD.8017>

- physikalische Therapien

Meth: - Lymphdrainage, leichte Massagen

- extrakorporale Photopherese

Lit: J Eur Acad Dermatol Venereol 2003; 17: 10-3, Dermatol Ther. 2019 Apr 25:e12926.
<http://doi.org/10.1111/dth.12926>

 eosinophile Fasziitis mit Groove sign



WIKIDERM
NETZWERK HAUT

Thomas Brinkmeier
Hautärzte am Markt
Dortmund

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