



WIKIDERM NETZWERK HAUT

ERYTHROMELALGIE

Engl: erythromelalgia

Histr: Erstbeschreibung durch Graves RJ, 1834; Namensgebung durch Mitchell SW, 1878

Vork: selten

Gen: Die primäre Erythromelalgie ist eine autosomal dominante Neuropathie, dessen Genetik auf Mutationen von SCN9A beruht, einem spannungsgesteuerten Natriumkanal-Subtyp mit der Bezeichnung Nav 1.7

Def: "Erythros" (rot), "Melos" (Extremitäten), "Algos" (Schmerzen)

CV: Die "Wärme" fehlt als Wortstamm

KL: - rote, überwärmte, subjektiv brennend-schmerzende Extremitäten

So: Erythroprosopalgie mit Manifestation im Gesicht

- Induktion und Exazerbation der Symptomatik durch Wärme

- Erleichterung durch Kühlung

- fakultativ auch leichte Schwellung der betroffenen Hautpartien

Kopl: - Hautulzera, Gangrän, Nagelwachstumsstörungen

- Hypothermie

Lit: Pediatr Dermatol. 2021 Dec 9. <http://doi.org/10.1111/pde.14866>

Lok: meist symmetrisch an den unteren Extremitäten, selten auch im Gesicht

Verl: Die Dauer einer Attacke variiert zwischen Minuten bis hin zu vielen Stunden.

TF: Hitze

Bsp: Sommer, Bettdecke, körperliche Anstrengung

Pg: - Sympathikusdysfunktion und mikrovaskuläre arteriovenöse Shunts mit erhöhtem ShuntFlow im akuten Schub und konsekutiver kutaner Hypoxie minderperfundierter Hautareale (steal phenomenon)

Note: - Besserung durch Kühlung, da der Metabolismus (und O₂-Verbrauch) temperaturabhängig sind

- Im Bereich der Hände und Füße finden sich auch bei Gesunden anatomische arteriovenöse Shunts

- anormale Sudomotor-Axon-Reflexe mit fehlender oder stark reduzierter Schweißproduktion

Lit: Arch Dermatol 2003; 139: 1337-43

Lab: unspezifisch; empfehlenswert: Routine-Labor, Diff-Blutbild, BZ, HbA_{1c}, ANA, Anti-HIV, TPHA, Anti-HBV/HCV, RAST Latex

Hi: unspezifisch (kapilläre Proliferation, Schwellung der endothelialen Zellen, perivaskuläres Ödem, schütteres lymphozytäres Infiltrat)

Etlg: nach Mork (Arch Dermatol 2000; 136: 406-9)

- Syndrom

Def: Erstmanifestation im Kindes- oder Jugendalter

- Phänomen

Def: Erstmanifestation im Erwachsenenalter

Etlg: - primär

Def: idiopathisches Auftreten ohne ersichtliche Grundkrankheit

Etlg: - akut

- chronisch

- sekundär

Def: Manifestation im Rahmen einer Grundkrankheit

Bsp: hämatologische, rheologische, metabolische, maligne Krankheiten, Kollagenosen, Muskel-Skelett-Erkrankungen, Infektionskrankheiten

Altn: Induktion durch Medikamente

Bsp: Ergotamin(derivate), Verapamil, Bromocriptin

Etlg: - akut
- chronisch

Man: - akute Manifestation

Def: maximale Ausprägung der Symptomatik innerhalb des ersten Monats nach Erstmanifestation

- chronische Manifestation

Def: Crescendo-Charakter der Symptomatik von mehreren Monaten

DD: arterielle Hypertonie, Burning-feet-Syndrom, Raynaud-Syndrom, PNP, Polycythaemia vera, Reflexdystrophie, Erysipel, Osteomyelitis, arterielle und venöse Insuffizienz, Autoimmun-Progesteron-Dermatitis

Lit: JAAD Case Rep. 2020 Aug 28;6(10):1104-1106

Prog: interindividuell sehr variabel, Spontanremissionen sind prinzipiell möglich

EbM: Ein Therapiestandard ist noch nicht definiert.

Lit: - Dermatol Online J. 2017 Apr 15;23(4):13030/qt4k87w8nf

- Eur J Case Rep Intern Med. 2020 Aug 13;7(11):001852. http://doi.org/10.12890/2020_001852

- Acta Derm Venereol. 2022 Jun 15;102:adv00735. <http://doi.org/10.2340/actadv.v102.2316>

- 

Th: - lokale Kühlung und Hochlagerung der betroffenen Extremität

Co: ggf. Capsaicin topisch

- ASS

Dos: 500 mg/Tag

Altn: - Diclofenac

Dos: 50 mg/Tag

- Indometacin

Dos: 2-3x 25 mg/Tag

- Ibuprofen

Dos: 1-2x 200 mg/Tag

Wirk: gut nur bei sekundärem Auftreten im Rahmen myeloproliferativer Grunderkrankungen

- Nifedipin

Def: Kalziumkanalblocker

Altn: Diltiazem

- Propanolol

Def: Beta-Blocker

- Nitroprussidnatrium

Def: Antihypertonikum, Vasodilatator

Appl: i.v.

- Prostaglandine

Phar: Iloprost®

Def: Prostacyclin-Analogon, Vasodilatator und Thrombozytenaggregationshemmer

Appl: i.v.

Lit: Acta Derm Venereol 2003; 83: 442-4

PT: RCT

- Gabapentin

Def: Antiepileptikum

- Amitriptylin

Def: trizyklisches Antidepressivum

Altn: Imipramin

So: topisch mit Ketamin

Lit: J Drugs Dermatol. 2013;12(3):308

PT: CS (32 Pat.)

- Venlafaxin

Def: Serotonin-Antagonist/Serotonin-Noradrenalin-Wiederaufnahmehemmer

Phar: Trevilor®

Lit: Arch Dermatol 2004; 140: 621-3

PT: CR

Dos: 37,5 mg/Tag für 1 Woche, dann 75 mg/Tag für > 9 Monate

Altn: Sertralin, Paroxetin

- Mexiletin

Def: Natriumkanalblocker und Antiarrhythmikum, verwandt mit Lidocain (orales Analogon)

Phar: Mexitil®

Lit: - Arch Dermatol 1999; 135: 1447-9

- Br J Dermatol 2004; 151: 708-10

PT: CR

Dos: 2-3x/Tag 300 mg über Jahre

- Midodrin

Def: alpha1-Agonist

Lit: JAMA Dermatol. 2015 Sep 1;151(9):1025-6

Dos: 0,2%

Appl: topisch

- Oxymetazolin

Lit: Clin Exp Dermatol. 2021 Dec 14. <http://doi.org/10.1111/ced.15060>

- Botulinumtoxin A

Lit: Pain Physician. 2014 Sep-Oct;17(5):E658-E660

- lumbaler Sympathikus-Block

Lit: J Am Acad Dermatol. 2013 Nov;69(5):e270-2. <http://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.06.047>

PT: CR

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