



WIKIDERM NETZWERK HAUT

HYPEREOSINOPHILIE-SYNDROM (HES)

Histr: Erstbeschreibung durch Griffin im Jahre 1919

Def: Definition der diagnostischen Kriterien für das idiopathische Hypereosinophilie-Syndrom durch Chusid im Jahre 1975:

- Bluteosinophilie > 1500/Mikroliter für mehr als 6 Monate
- Fehlen der üblichen Ursachen für Eosinophilie nach extensiver diagnostischer Evaluation
- Organmanifestationen der Hypereosinophilie (insbes. Haut, Herz, Nervensystem)

Vork: meist Männer mittleren Alters

Di: - BB mit Differentialblutbild

Note: Eosinophilie von mind. 1500/Mikroliter für > 6 Monate

- Gesamt-IgE und Immunelektrophorese
- Vitamin B12
- Serum-Tryptase
- Serum-TARC (Chemokin)
- Lymphozyten-Phänotypisierung
- TCR-Genrearrangement-Analyse

Meth: Southern Blot, PCR

- Blutausstrichmikroskopie
- Knochenmarkbiopsie und -ausstrich

Meth: Tryptase- und Retikulin-Färbung

Frag: Myelofibrose, Mastzellen-Vermehrung

Co: konventionelle zytogenetische Analysen

- Sonographie des Abdomens

Frag: Leber- und Milzgröße

- Echokardiographie

Co: ggf. kardiales MRT

Etlg: - myeloproliferative Variante

Eig: - Splenomegalie und Herzbeteiligung

- Vitamin B12 erhöht
- Anämie und/oder Thrombopenie
- Nachweis von unreifen myeloiden Vorläuferzellen und dysplastischen Eosinophilen im peripheren Blut
- Serum-Tryptase erhöht
- Myelofibrose, Mastzellen im Knochenmark
- Nachweis eines F/P-Fusionsgens

- lymphozytäre Variante

Ät: wahrscheinlich klonale Proliferation von Typ 2-Helfer-T-Zellen; Phänotypen meist CD3-, CD4+ oder CD3+, CD4-, CD8-

Eig: - Hautveränderungen dominieren (bei Fehlen einer kardialen Beteiligung)

- Atopische Diathese
- IgE erhöht und/oder polyklonale Hypergammaglobulinämie (IgG erhöht)
- Serum-TARC erhöht

KL: - Beteiligung von verschiedenen Organsystemen möglich, insbes. Haut, Herz, Nervensystem, Lungen, GI-Trakt, Leber, Milz, Nieren, Gelenke

- Allgemeinsymptome wie Gewichtsverlust und Fieber
- HV:** - makulopapulöses, juckendes Exanthem
- Syn:** Hypereosinophile Dermatitis
- Def:** monosymptomatische Verlaufsform des Hypereosinophilie-Syndroms
- Di:** Ausschluss von Malignomen, Parasiten, Allergien
- atopieähnliches Ekzem bis Erythrodermie
- Schleimhautulzera
- Urtikaria
- Angioödem
- Ass:** lymphomatoide Papulose, aquagener Pruritus
- Kopl:** - Herzbeteiligung
- Bed:** häufigste Todesursache
- Pa:** Endo- und Myokarditis, Thrombosen, Endomyokardfibrose mit Klappeninsuffizienzen
- Malignomentwicklung
- Etlg:** - peripheres T-Zell-Lymphom bei der lymphozytären Variante
- AML bei der myeloproliferativen Variante
- DD:** - Pachydermatous eosinophilic dermatitis
- Note:** Erstbeschreibung durch Nier und Westfield, Namensgebung durch Jacyk
- KL:** - hypertrophe genitale Läsionen
- Eosinophilie
- lymphohistiozytäre Infiltrate mit Eosinophilenreichtum
- Gleich-Syndrom (**Angioödem**)
- Th:** - myeloproliferative Variante
- Imatinibmesilat
- Bed:** **GS** bei Nachweis eines F/P-Fusionsgens
- Note:** F/P = Fip1-like 1 (FIP1L1) + platelet derived growth factor receptor (PDGFR)
- Phar:** Glivec® 100 mg/400 mg
- Def:** Tyrosinkinaseinhibitor
- Wirk:** wahrscheinlich über Hemmung des PDGF-Rezeptors
- Lit:** Semin Oncol 2004; 31: S12-7
- Dos:** 100-400 mg/Tag
- Hydroxyurea = Hydroxycarbamid
- IFN-alpha
- lymphozytäre Variante
- Glukokortikoide systemisch
- Bed:** **GS** der lymphozytären Variante des **HES**
- Co:** - IFN-alpha
- PUVA
- extrakorporale Photopherese
- Cyclosporin A
- Mycophenolat mofetil
- Lit:** **JAAD Case Rep.** 2019 Jul 31;5(8):660-662
- Dupilumab
- Lit:** Australas J Dermatol. 2023 Aug;64(3):400-403. <http://doi.org/10.1111/ajd.14086>
- Anti-IL-5
- Stoff:** - Mepolizumab
- Lit:** J Allergy Clin Immunol. 2010 Oct;126(4):828-835.e3
- PT:** **RCT**
- Ind:** F/P-negatives **HES**
- Reslizumab

Lit: Ann Allergy Asthma Immunol. 2018 Feb 26. pii: S1081-1206(18)30144-3.
<http://doi.org/10.1016/j.anai.2018.02.017>

- Benralizumab

Def: Anti-IL5R-alpha

Lit: Allergy Asthma Clin Immunol. 2022 Mar 22;18(1):25. <http://doi.org/10.1186/s13223-022-00666-2>

- weitere Maßnahmen

- Chemotherapie

Ind: bei Zeichen einer malignen Transformation

- Knochenmark- oder Stammzelltransplantation

- JAK-Inhibitoren

Stoff: Ruxolitinib, Tofacitinib

Lit: J Invest Dermatol. 2016 Nov 22. pii: S0022-202X(16)32656-2 (USA)

- Marcumarisierung

Ind: Embolieprophylaxe

- endokardiale Dekortikation

Ind: kardiale Fibrose

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