



WIKIDERM NETZWERK HAUT

LANGERHANS-ZELL-HISTIOZYTÖSE (LCH)

Syn: Histiocytosis X, eosinophiles Granulom

Engl: Langerhans` cell histiocytosis

Ät: unbekannt

Gen: BRAFV600E-Mutationen gehäuft

Lit: J Eur Acad Dermatol Venereol. 2014 Oct 28. <http://doi.org/10.1111/jdv.12792> (Ungarn)

Erg: Mutationsnachweis in ca. 50% d. F.

Def: von Lichtenstein vorgeschlagene Sammelbezeichnung für Krankheitsbilder mit gemeinsamer Vermehrung von Langerhanszellen, aber unterschiedlicher Lokalisation, unterschiedlichem Manifestationsalter und Verlauf

Vork: meist Kindesalter

Hi: - Riesenzellen vom Langerhans-Zell-Typ mit kaffeebohnenartigem Zellkern und ausgeprägtem Epidermotropismus

Folg: Entwicklung kutaner und mukokutaner Ulzera

- Granulome mit Eosinophilen

Note: deshalb auch Bezeichnung als eosinophiles Granulom

- fokal destruierendes Wachstum

IHC: Langerhans-Zellen sind immunhistochemisch positiv für:

- CD1a

Bed: besitzt Markerfunktion für Langerhans-Zellen

Note: p53 kann als Differenzierungsmarker zur Langerhanszell-Hyperplasie dienen.

- CD68

- Protein S-100

- MT1

- Vimentin

- NSE

- peanut agglutinin

- liquid nitrogen-3

EM: Langerhans-Zellen:

- typischer hufeisen- bzw. nierenförmiger Zellkern mit peripherem Chromatinsaum

- tennisschlägerförmige Birbeck-Granula

Engl: racquet-like inclusions

Lok: Befall verschiedenster Organe möglich

Etlg: - unifokale/lokalisierte LCH

Lok: - Knochen (nicht selten: Schädelknochen) 

Vork: am häufigsten

Bef: max. zwei Herde

Pa: osteolytische Herde durch Langerhans-Zellen, Lymphozyten und eosinophile Granulozyten

- Haut

Vork: seltener

- Lymphknoten

Vork: - seltener

- Jugendliche

Di: oftmals Zufallsbefund auf Röntgenbildern

- KL:** - Knochenherd
- Schmerzen und/oder Schwellung über der zugrundeliegenden Knochenläsion
 - Kopl:** - Zahnausfall bei Befall der Maxilla oder Mandibula
 - Otitis media bei Befall des Mastoids oder Os temporale
 - Frakturen
 - Vertebra plana
 - Rö:** auffällige Knochenverdichtung eines stark gesinterten und abgeplatteten Wirbelkörpers, wobei die angrenzenden Bandscheiben unauffällig sind
 - i. d. R. keine Allgemeinsymptome
- Hautläsion
- Bef:** - kutaner/subkutaner, gelblicher Knoten
- Lok:** keine Prädilektionsstelle
- scharf begrenztes, druckdolentes Ulkus mit nekrotischem Grund
 - Lok:** meist Genitoanalregion oder Mundschleimhaut
- Verl:** gutartig
- Prog:** häufig Spontanremissionen
- Lit:** JAAD Case Rep. 2021 Dec 15;20:37-39. <http://doi.org/10.1016/j.jdc.2021.11.024>
- Th:** - Kürettage oder Exzision
- Proc:** anschließend Radiatio
- Dos:** niedrig dosiert mit 3-5 Gy
- Glukokortikoide
 - Appl:** topisch
 - Altn:** - Tacrolimus
 - Imiquimod
 - Lit:** Pediatr Dermatol. 2016 May;33(3):e184-e185 (USA)
 - PT:** CR
- So:** akral-sklerosierende **LCH**
- Lit:** Am J Dermatopathol. 2019 Nov 12. <http://doi.org/10.1097/DAD.0000000000001572>
- multifokale/disseminierte **LCH** 🕒
- Lok:** mehrere Organsysteme:
- Knochen (multiple Herde)
 - Weichteile
 - Leber, Lunge
- Vork:** meist junge Männer mit chronischem Husten
- Lok:** Häufigkeit des Organbefalls: Knochen > Haut > Lungen
- Di:** - Biopsie (Haut, Knochen)
- Röntgen-Thorax:
 - Bef:** kleinknotige (mikronoduläre) und interstitielle Infiltrate
 - Verl:** später: honigwabenartige Zysten
 - Kopl:** häufig: Pneumothorax
 - Prog:** Spontanremissionen sind möglich
- So:** - Morbus **Abt-Letterer-Siwe**
- Morbus **Hand-Schüller-Christian**
 - familiäre Histiozytose mit Eosinophilie und primärem Immundefekt
 - Def:** hochmalignes Krankheitsbild bei Säuglingen
 - kongenitale Retikulose Hashimoto-Pritzker
 - Engl:** Congenital self-healing reticulohistiocytosis, congenital self-healing Langerhans cell histiocytosis, Hashimoto-Pritzker disease
 - KL:** multiple bräunliche Knoten der Haut
 - Hi:** Langerhans-Zellen und Eosinophile

Prog: Spontanheilung

Lit: ●

Kopl: Entwicklung juveniler Xanthogranulome im Verlauf

Lit: Clin Exp Dermatol 2001; 26: 391-4

Lit: - ● ● ● ●

- JEADV Clin Pract. 2024;3:1219-1222. <https://doi.org/10.1002/jvc2.366>

Th: - Vemurafenib

Lit: - J Am Acad Dermatol. 2015 Jul;73(1):e29-30 (Frankreich)

Vor: BRAF-Mutation

- J Dermatolog Treat. 2023 Dec;34(1):2279901. <http://doi.org/10.1080/09546634.2023.2279901>

- ●

- Chemotherapie

- Knochenmarkstransplantation

- Thalidomid

Lit: - Indian Dermatol Online J. 2015 Nov-Dec;6(6):407-9 (Indien)

Ind: rein kutane Form

- Int J Dermatol. 2016 Oct 25. <http://doi.org/10.1111/ijd.13377> (Argentinien)

Lok: Vulva

 Eosinophiles Granulom, lokalisierte LCH



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