



WIKIDERM NETZWERK HAUT

LUES CONNATA

Syn: Syphilis congenita

Def: Syphilis, die ab dem 2. Trimenon (4. Schwangerschaftsmonat) von der Mutter in utero auf den Fetus übertragen wird, d. h. Fetopathie und keine Embryopathie (keine Schäden innerer Organe bei Geburt, sondern erst sekundär nach Treponemenbefall)

CV: Durch die Identifizierung von **TP** in Frühaborten ist allerdings auch eine mögliche Infektion vor der 18. **SSW** bewiesen worden, d. h. eine verlässliche Plazentaschranke im 1. Trimenon existiert nicht.

Pg: Das Maß der Schädigung des Fetus ist vom Infektionszeitpunkt der Mutter abhängig: Das größte Risiko besteht bei Infektion der Mutter in den letzten 2 Jahren vor der Gravidität oder in der 1. Schwangerschaftshälfte.

Prop: Im Rahmen der Schwangerenvorsorge wird innerhalb der ersten 3 Monaten routinemäßig ein Syphilis-Screening durchgeführt.

Di: Diagnose der Syphilis congenita praecox per IgM-FTA-Abs-Test:

CV: IgM ist nicht plazentagängig, beweist damit eine Infektion beim Neugeborenen, während IgG plazentagängig ist (und auch von der Mutter stammen könnte).

KL: - Lues connata praecox/Syphilis congenita praecox

Man: Krankheitsmanifestation bis zum Ende des 2. Lj.; Symptome sind bei Geburt vorhanden oder treten während der ersten Lebensmonate auf

Note: entspricht der Frühsyphilis, verläuft wegen Unreife des Immunsystems beim Neugeborenen jedoch wesentlich schwerer als bei extrauteriner Infektion

Bef: - Frühgeburt oder niedriges Geburtsgewicht

Allg: dystrophes, anämisches Neugeborenes mit greisenhaft welker Haut ("kleiner alter Mann mit großem Bauch")

- große Plazenta mit treponemenreichen Infiltraten (auch in der Nabelschnur)

- palmoplantares Exanthem, ggf. mit Blasen ("Pemphigus syphiliticus neonatorum") ●

- Rhinitis syphilitica/Coryza syphilitica/Coryza neonatorum

Bef: blutig tingierte Rhinitis durch Papeln der Nasenschleimhaut

CV: Das Sekret enthält massenhaft Treponemen

Kopl: Opernglasnase

Urs: Einsinken der Nasenflügel

- lokalisierte Papeln wie bei Lues II

- interstitielle Pneumonie ("Pneumonia alba")

- Hepatosplenomegalie ("Feuersteinleber")

- Glomerulonephritis, nephrotisches Syndrom

- Enzephalomeningitis mit Hydrocephalus communicans hypersecretorius

- Parrot-Pseudoparalyse

Pa: Osteochondritis dissecans Wegener

Lok: meist die langen Röhrenknochen

KL: schmerzbedingte Bewegungseinschränkung der betroffenen Extremität

Di: neg. Moro-Reflex

Kopl: spätere Deformierungen (z. B. Säbelscheidentibia 🦿)

- Osteomyelitis

Vork: sehr selten

Kopl: sog. "Elfenbeinknochen" als Residualzustand

- Lues connata tarda/Syphilis congenita tarda

Man: Krankheitsmanifestation ab Ende des 2. Lj. (Stigmata meist erst in der Pubertät oder im Erwachsenenalter)

Note: entspricht der Spätsyphilis, wobei kardiovaskuläre Schäden selten sind

KL: - Hautveränderungen wie bei Spätsyphilis

- Neurosyphilis wie bei Spätsyphilis

Vork: 40% d. F.

- Stigmata = Residuen aufgrund spontaner Defektheilung nach Lues connata

Bef: - Olympierstirn, Caput natiforme ("Quadrat-Schädel")

Bef: symmetrische Exostosen des Os frontale (Stirnhöcker)

- Sattelnase 

Bef: Endzustand einer Rhinitis mit Destruktion des Nasenseptums

- gotischer Gaumen 

Bef: hoher Gaumen

- Hypoplasie der Maxilla

Bef: kurzer Oberkiefer

- Hutchinson-Tonnenzähne

Bef: auseinanderstehende, fassförmige Schneidezähne

- Maulbeermolaren bzw. Moon-Zähne

Bef: grobhöckrige Oberfläche der ersten Molaren

- Säbelscheidentibia

Bef: Z.n. Osteochondritis

DD: Osteodystrophia deformans Paget

- Parrot-Furchen

Histr: Jules Parrot (1839-1883), Pädiater in Paris

Bef: periorale radiäre Furchen als Residualzustand nach syphilitischen Papeln mit späterer Bildung von Rhagaden und Vernarbung

Note: einziges "Haut-Zeichen" der Stigmata, die ansonsten Knochen und Zähne betreffen

- Hutchinson-Trias (Zähne, Ohren, Augen)

Bef: - tonnenförmige Incisivi 

- beidseitige Innenohrtaubheit (luetische Neurolabyrinthitis)

- interstitielle, parenchymatöse Keratitis 

Pg: Beginn mit Iritis, später Trübung der Kornea und Gefäßeinsprossung

Th: - lokale Glukokortikoide (kein Ansprechen auf Penicillin)

- ggf. Korneatransplantation

DD: Cogan-Syndrom

KL: Keratitis parenchymatosa + Innenohrschwerhörigkeit + Schwindel + Tinnitus

Ät: ungeklärt; diskutiert wird eine Vaskulitis

Th: **Lues-Therapie**

📍 Säbelscheidentibia, Courtesy of Peter Perine, CDC



📍 Lues connata, Sattelnase, Courtesy of CDC



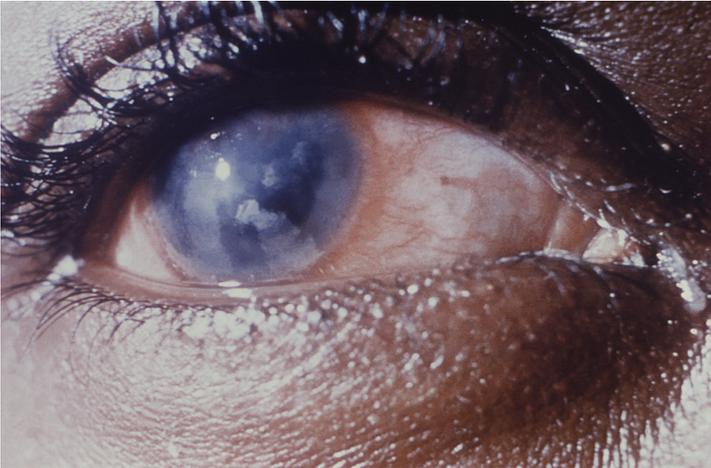
📍 Lues connata, gotischer Gaumen mit Perforation, Courtesy of Robert Sumpter, CDC



📍 Lues connata, tonnenförmige Incisivi, Courtesy of Robert Sumpter, CDC



📍 Lues connata, interstitielle Keratitis, Courtesy of Robert Sumpter, CDC



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 **CNHc:** 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