



WIKIDERM NETZWERK HAUT

NEKROBIOTISCHES XANTHOGRANULOM

Syn: Nekrotisierende Xanthogranulomatose (NX)

Engl: necrobiotic xanthogranuloma

Histr: Ersbeschreibung durch Kossard und Winkelmann im Jahre 1980

Vork: - sehr selten

- Männer etwa gleich häufig wie Frauen
- meist Pat. mittleren bis älteren Alters

Pg: wahrscheinlich Ablagerung von Immunglobulin-Lipid-Komplexen mit Induktion einer Fremdkörperreaktion

KL: vernarbende, z. T. teleangiektatische, z. T. exulzierende, gelb-orange-rote Knoten/Plaques, am Stamm unregelmäßig, aber scharf begrenzt, gelb-braun, ggf. bis 25 cm im Durchmesser, typischerweise mit Entzündungssaum

Lok: Gesicht (insbes. periorbital), Hals, Stamm, obere Extremitäten

Kopl: - Augenbeteiligung

KL: Episkleritis, Keratitis, Uveitis, Iritis

- Ulzeration und Vernarbung der Hautveränderungen
- ZNS-Beteiligung

Di: CCT (Computertomografie des Schädels)

Lab: - Anämie, Leukopenie

- BSG erhöht
- monoklonale Paraproteinämie

Meth: Immunelektrophorese

Erg: meist IgG erhöht

Bed: fast obligate Assoziation

- Hyperlipidämie
- Vork:** gelegentlich
- niedriger Komplementspiegel des Serums

Vork: gelegentlich

- Kryoglobulinämie

Vork: gelegentlich

Ass: - multiples Myelom, CLL, Morbus Hodgkin, Non-Hodgkin-Lymphome

- Asthma, Quincke-Ödeme

Hi: - große Bereiche von Nekrobiose

- granulomatöse Infiltrate mit charakteristischen abgewinkelten Riesenzellen mit reichhaltigem eosinophilem Zytoplasma
- ggf. transepitheliale Elimination von Cholesterinkristallen durch Haarfollikel

DD: granulomatöse Erkrankungen, Necrobiosis lipoidica, Amyloidose, juveniles Xanthogranulom, Merkelzell-Karzinom, Xanthelasma

Lit: - ● ● ●

- JAAD Case Rep. 2022 Jan 19;21:195-197. <http://doi.org/10.1016/j.jdc.2022.01.008>
- JEADV Clin Pract. 2024;3:1248-1252. <https://doi.org/10.1002/jvc.2.411>

Th: - Exzision von Einzelherden

- Glukokortikoide

Appl: oral und intraläsional

- HN2

Syn: Stickstofflost, Mechlorethamin

Engl: nitrogen mustard, N-Lost, HN2, mechlorethamine

Lit: JAMA Dermatol. 2016 Jan 13;1-2. <http://doi.org/10.1001/jamadermatol.2015.5151>

PT: CR (USA)

- Dapson

Dos: 50-150 mg/Tag

- Interferon-alpha

Dos: 3x3 Mio. I.E./Woche

Lit: J Am Acad Dermatol 1995; 32: 666-7, Clin Exp Dermatol. 2020 Nov 22. <http://doi.org/10.1111/ced.14523>

- Chlorambucil

Phar: Leukeran®

Co: Glukokortikoide

Lit: - Eur J Dermatol 2001; 11: 458-62

PT: CR

Dos: 2 mg/Tag für 7 Monate (low-dose)

- Australas J Dermatol. 2012 May;53(2):e23-5

PT: CR

- 2-Chlorodeoxyadenosin

Phar: Cladribin®

Lit: Skinmed. 2013 Mar-Apr;11(2):121-3 (USA)

PT: CR

- Melphalan

- Cyclophosphamid-Dexamethason-Stoßtherapie

Ind: Ultima ratio

Lit: Hautarzt 2006; 57: 144-9

- Plasmapherese

Ind: insbes. bei Paraproteinämie

Lit: J Am Acad Dermatol 1987; 17: 351-4

- Radiatio

Ind: okulärer Befall

Lit: Arch Ophthalmol 1987; 105: 174-5

Co: Elektronenstrahlung plus IVIG

Lit: Clin Exp Dermatol. 2015 Jul 24. <http://doi.org/10.1111/ced.12719> (USA)

- IVIG

Lit: J Cutan Med Surg. 2013;17(0):1-4; J Cutan Med Surg. 2013 Oct 1;17(5):347-50, Acta Derm Venereol. 2017 Jun 9;97(6):754-755

Co: extrakorporale Photopherese

Lit: Dermatol Ther. 2014 Jun 9. <http://doi.org/10.1111/dth.12135> (USA)

EbM: CS

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) **Zn.:** Zustand nach