



WIKIDERM NETZWERK HAUT

PIGMENTPURPURA, CHRONISCHE

Syn: Purpura idiopathica

Engl: pigmented purpuric dermatosis

Allg: Morphologisch lassen sich 4 idiopathische Purpuraformen unterscheiden, die jedoch Übergänge zeigen. Es sollte sich um Ausschlussdiagnosen handeln. Die verschiedenen Formen werden heute i. d. R. als Sonderformen bzw. klinische Varianten der Purpura pigmentosa progressiva angesehen.

Hi:  

Lit:   

Etlg: - Purpura pigmentosa progressiva

Syn: progressive Pigmentpurpura, Morbus Schamberg




Engl: progressive purpuric pigmented dermatosis

Histr: Erstbeschreibung durch Jay Frank Schamberg (1870-1934), Dermatologe in Philadelphia, im Jahre 1901

Vork: Männer überwiegen Frauen

Lok: meist Unterschenkel, teils auch an den Oberschenkeln, sehr viel seltener an den Armen, sehr selten auch an den Handrücken

Lit: Am J Dermatopathol. 2022 Apr 27. <http://doi.org/10.1097/DAD.0000000000002204>

KL: - mehrere Zentimeter große Herde, die aus kleinsten bräunlichen Einblutungen in die Haut bestehen, die zentral konfluieren und am Rand einzelstehen (an Cayenne-Pfeffer erinnernd)   

- Ausbreitung möglich

- chronischer Verlauf

- keine subjektiven Symptome

Hi: - regelrechte Epidermis

- perivaskuläres lymphohistiozytäres Infiltrat im oberen Korium

- Endothelzellschwellung

- reichlich dermale Erythrozytenextravasate und Hämosiderinablagerungen  

- selten ist auch eine Granulombildung möglich

Engl: granulomatous pigmented purpuric dermatosis

So: uniläsionale granulomatöse Pigmentpurpura

DD: - medikamentös bedingte Purpura (insbes. Carbromal, Benzodiazepine)

- venöse Insuffizienz

- **Angioma serpiginosum**

- Kutane Sarkoidose


Lit: J Cutan Pathol. 2022 Sep 7. <http://doi.org/10.1111/cup.14326>

- Kutane kollagenöse Vaskulopathie

Lit: Indian Dermatol Online J. 2016 Jan-Feb;7(1):40-2 (Indien)

- Mycosis fungoides

Lit: J Cutan Pathol. 2020 Dec 27. <http://doi.org/10.1111/cup.13949>

- Ekzematid-like Purpura 


Def: großflächige juckende und leicht schuppige Purpura mit epidermaler Beteiligung als Sonderform der Purpura pigmentosa progressiva

Hi: Nachweis von Spongiose

Vork: Männer überwiegen Frauen

Verl: von den Beinen ausgehend und rasch das gesamte Integument betreffend

- Purpura lichenoides pigmentosa = Morbus Gougerot-Blum

KL: Hautveränderungen wie bei der Purpura pigmentosa progressiva plus lichenoides Papeln an den Unterschenkeln  ²

Hi: - milde Spongiose
- Vakuolisierung der Basalzellen
- lymphozytäres perivaskuläres Infiltrat in der papillären Dermis
- meist milde Gefäßbeteiligung ohne ausreichenden Hinweis für eine Vaskulitis

Lit: Dermatol Pract Concept. 2020 Oct 26;10(4):e2020075. <http://doi.org/10.5826/dpc.1004a75>

- Purpura annularis teleangiectoides = Morbus Majocchi

Engl: purpura annularis telangiectodes of Majocchi

Histr: Erstbeschreibung durch Majocchi im Jahre 1896

Def: klinische Sonderform der Purpura pigmentosa progressiva

TF: - ggf. Medikamente
- iodhaltige Röntgenkontrastmittel

Lit: G Ital Dermatol Venereol. 2020 Dec 14. <http://doi.org/10.23736/S0392-0488.20.06774-7>

- Sklerosierung von Varizen?

Lit: JAAD Case Rep. 2019 Aug 5;5(8):704-705

KL: 1-3 cm große randbetonte Herde mit feinen Teleangiektasien



Lok: keine Prädilektionsstellen

Verl: chronisch

Lit:  

- Lichen aureus  

Def: lokalisierte Sonderform der Purpura pigmentosa progressiva

Hi: dichtes subepidermales bandförmiges lymphozytäres Infiltrat, Erythrozytenextravasate, Hämosiderin-Ablagerungen  ³  ⁶

DD: uniläsionale Mycosis fungoides

Lit: Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2022 Apr 12;1-3. http://doi.org/10.25259/IJDVL_1039_2021

Lit: Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2024 Sep 6;1-3. http://doi.org/10.25259/IJDVL_139_2024

Th: Absetzen oder Substitution potentiell auslösender Medikamente (z. B. Hormone, Analgetika) oder Nahrungsmittel (z. B. Kräutertee) bzw. Nahrungsergänzungsmittel (z. B. Kreatin) ist wichtige Allgemeinmaßnahme.

Etlg: - Lokalthherapie

- Glukokortikoide

Wirk: häufig nicht effektiv

Altn: - Pimecrolimus

Lit: Br J Dermatol 2004; 150: 506-25

PT: CR (Pat. mit Lichen aureus)

- Tacrolimus

Lit: Eur J Dermatol. 2022 Jan 27. <http://doi.org/10.1684/ejd.2022.4209>

PT: CR (Pat. mit Lichen aureus)

- topische Antipruriginosa

- physikalische Therapie

- Kompressionstherapie

- UV-Therapie

Bsp: - PUVA

- UVB 311 nm

Lit: J Eur Acad Dermatol Venereol. 2011 May;25(5):603-6

PT: CS (6 Pat.)

- Intense pulsed light (IPL)

Lit: Photodermatol Photoimmunol Photomed. 2022 Jun 2. <http://doi.org/10.1111/phpp.12810>

- PDT

Lit: Dermatology 2009; 219: 184-6

- 595 nm Farbstofflaser

Lit: - Dermatol Surg. 2011 Jan;37(1):100-1

PT: CR (Morbus Schamberg)

- Eur J Dermatol. 2013 Nov 4. [Epub ahead of print] (Korea)

PT: CR (Lichen aureus)

- orale Therapie

- Glukokortikoide

Dos: niedrig dosiert und kurzzeitig

- Vitamin C

Dos: 1-2x/Tag 50-500 mg/Tag

- Rutosid

Def: Bioflavonoid

OTC: Rutinion® 50 mg

Dos: 2-3x/Tag 1-2 Tbl.

Lit: J Drugs Dermatol. 2006 Mar;5(3):290-3

PT: CR

Dos: 2x50 mg/Tag

Co: ASS 2x500 mg/Tag

- Pentoxifyllin

Lit: Arch Dermatol 2004; 140: 491-3

PT: RCT

Ind: Purpura pigmentosa progressiva

Dos: 3x400 mg/Tag p.o. für > 2 Monate

- Calcium dobesilat

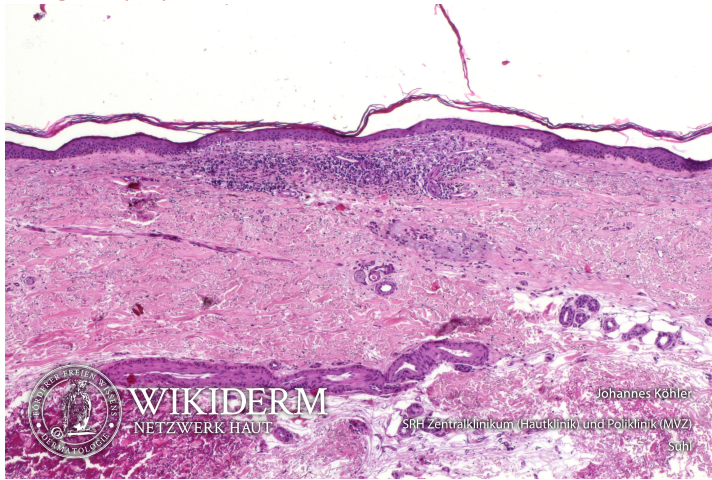
Def: kapillarabdichtendes Mittel

Lit: J Dermatol 2004; 31: 98-103

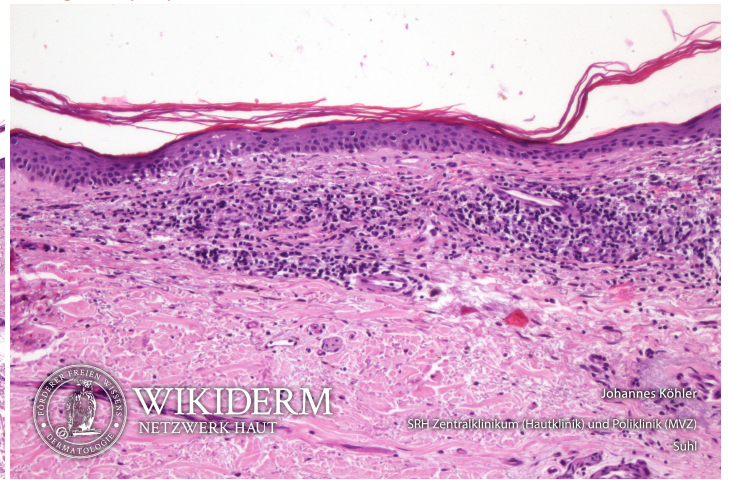
PT: CS

Dos: 2x/Tag 500 mg für 2 Wochen, dann 1x/Tag 500 mg für 3 Monate

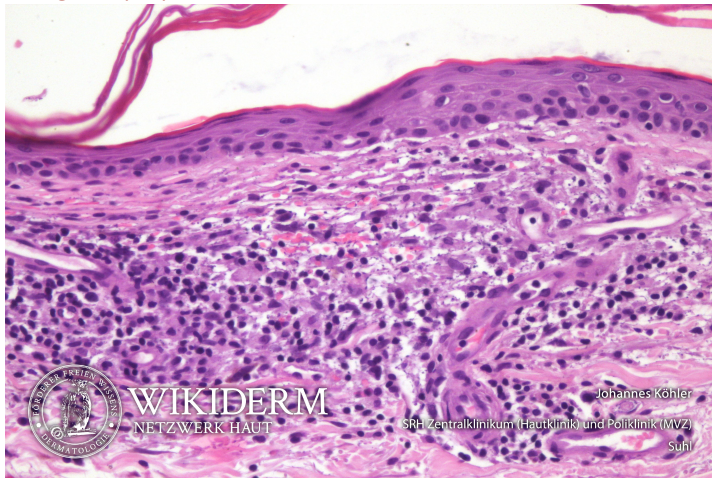
📌 Pigmentpurpura, Fall 1, Abb. 1



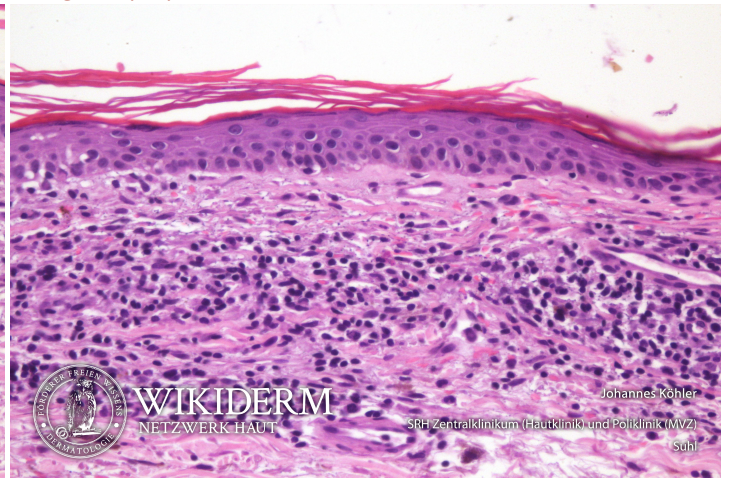
📌 Pigmentpurpura, Fall 1, Abb. 2



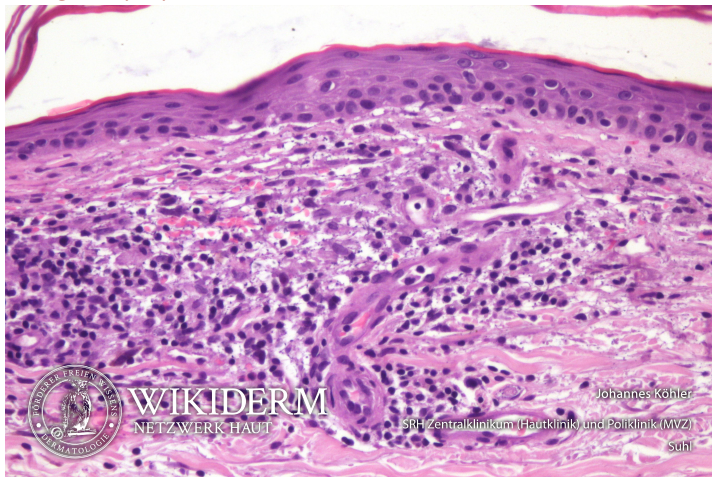
📌 Pigmentpurpura, Fall 1, Abb. 3



📌 Pigmentpurpura, Fall 1, Abb. 4



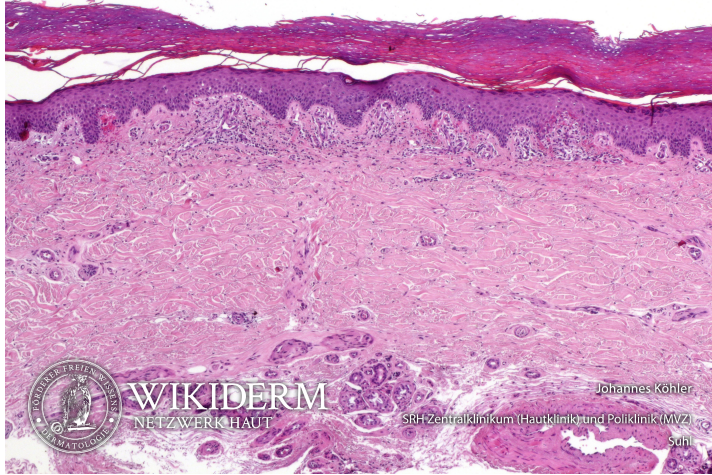
📌 Pigmentpurpura, Fall 1, Abb. 5



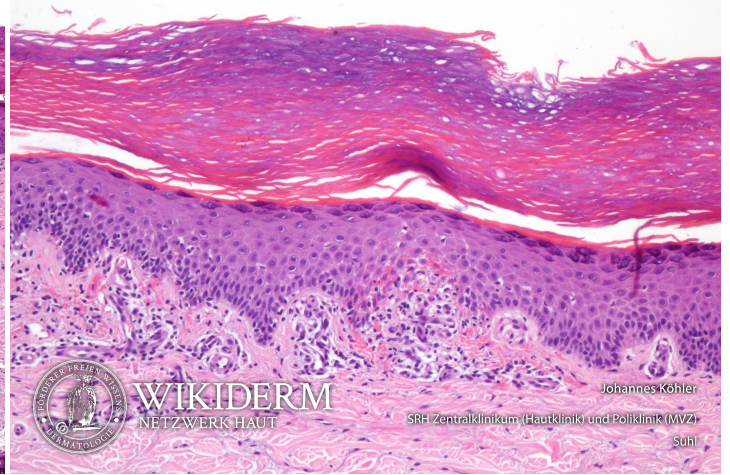
📌 Pigmentpurpura, Fall 2, Abb. 1



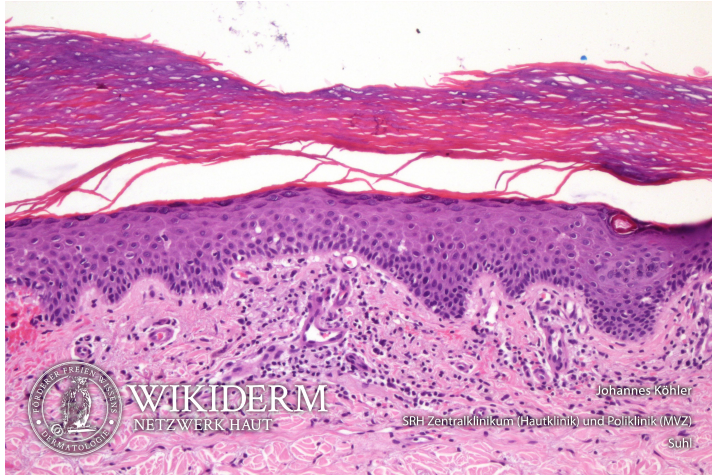
📄 Pigmentpurpura, Fall 2, Abb. 2



📄 Pigmentpurpura, Fall 2, Abb. 3



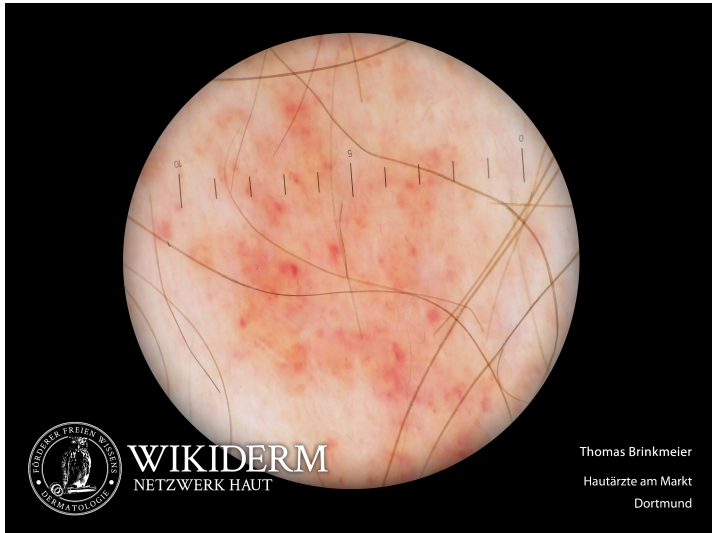
📄 Pigmentpurpura, Fall 2, Abb. 4



📄 Pigmentpurpura, Bein



📄 Pigmentpurpura, Bein



📄 Pigmentpurpura



1 Pigmentpurpura, Oberschenkel



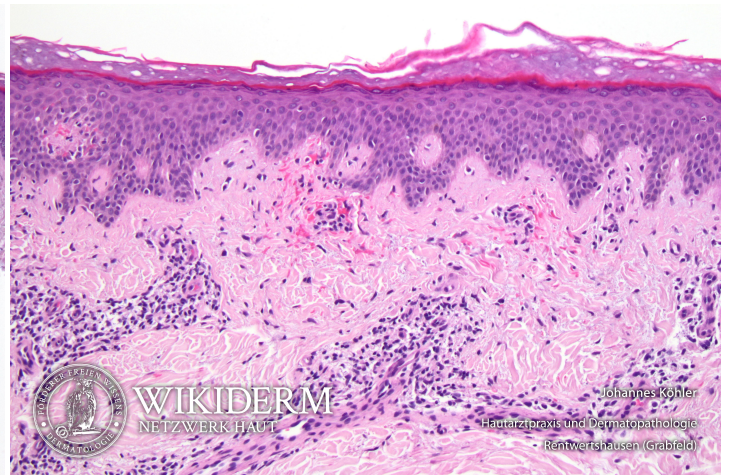
2 Pigmentpurpura, Oberschenkel, Nahansicht



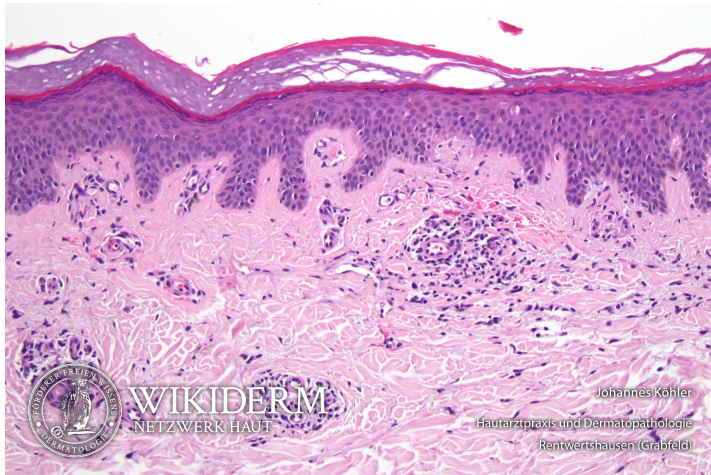
3 Purpura pigmentosa progressiva Schamberg, Abb. 1



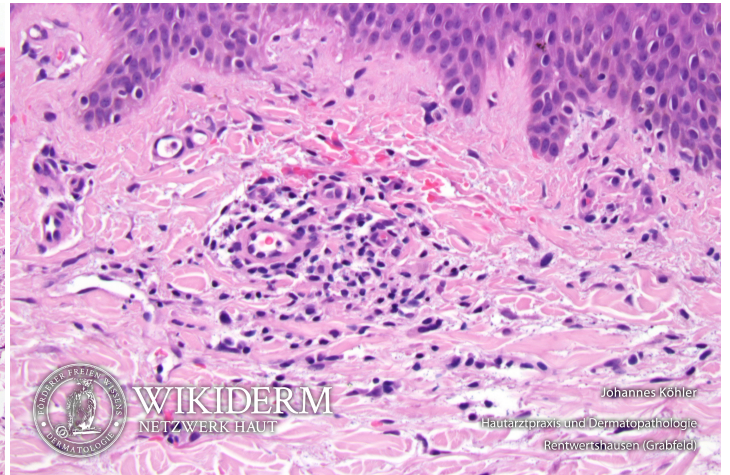
4 Purpura pigmentosa progressiva Schamberg, Abb. 2



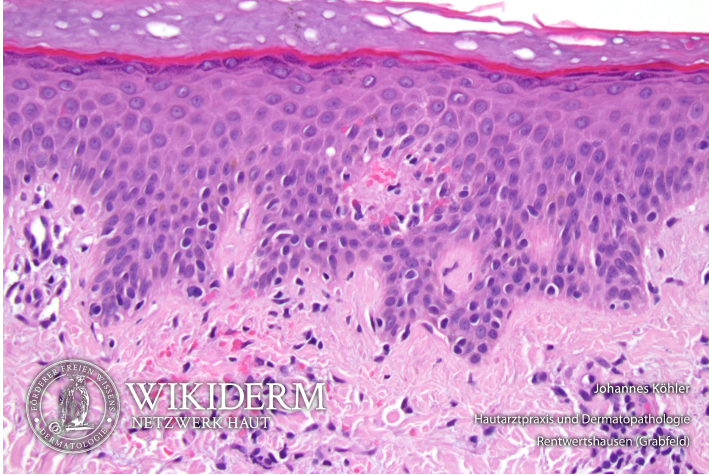
5 Purpura pigmentosa progressiva Schamberg, Abb. 3



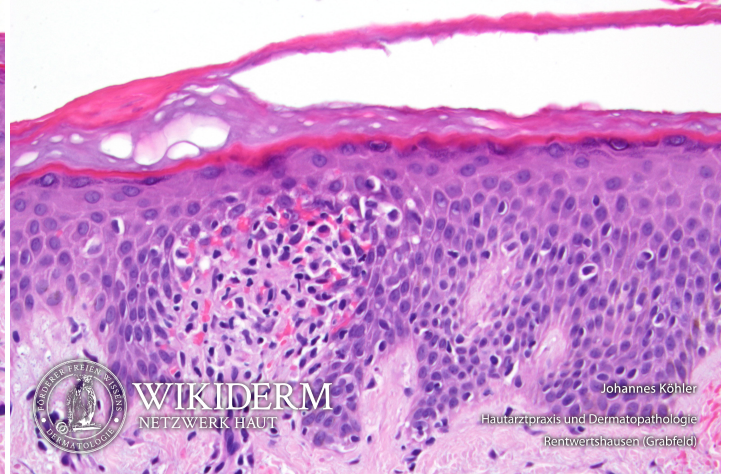
6 Purpura pigmentosa progressiva Schamberg, Abb. 4



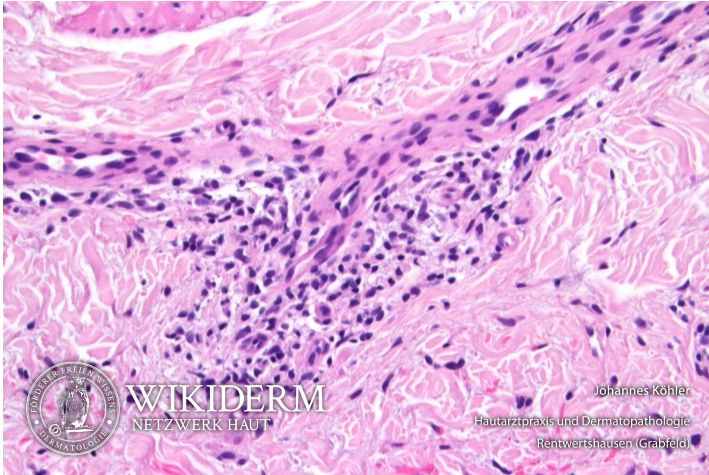
📄 Purpura pigmentosa progressiva Schamberg, Abb. 5



📄 Purpura pigmentosa progressiva Schamberg, Abb. 6



📄 Purpura pigmentosa progressiva Schamberg, Abb. 7



📄 Ekzematid-like Purpura, oberer Pol der Rima ani



📄 Purpura lichenoides pigmentosa Gougerot-Blum



📄 Purpura pigmentosa lichenoides Gougerot-Blum, Abb. 2



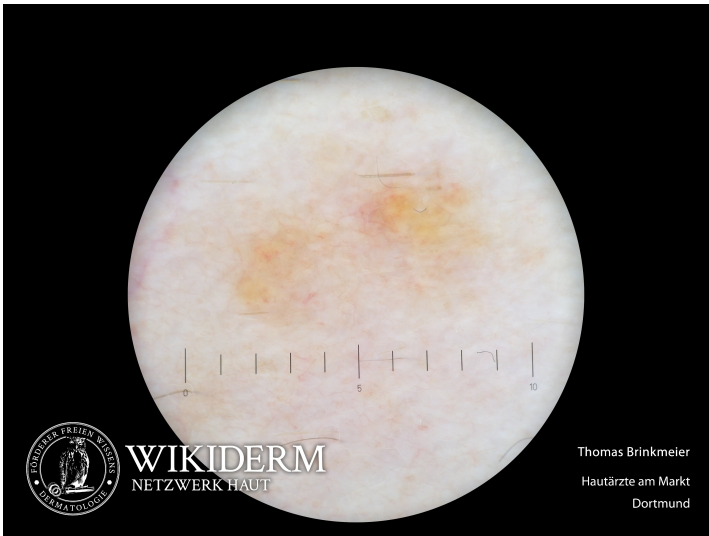
1 Lichen aureus



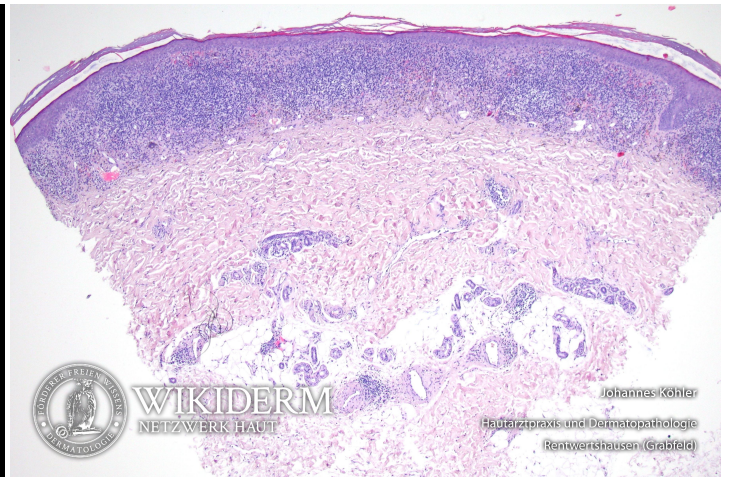
2 Lichen aureus, Fall 2



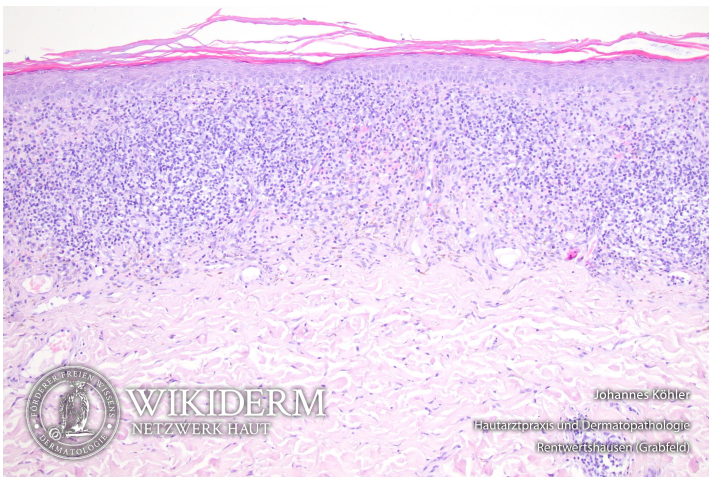
3 Lichen aureus



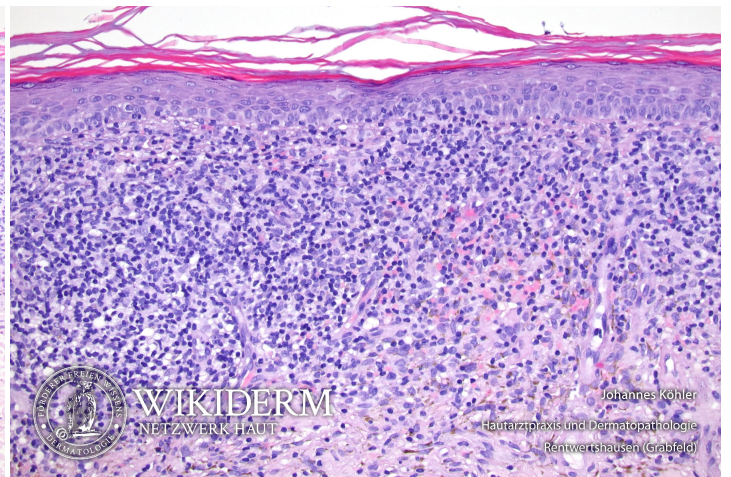
4 Lichen aureus, Abb. 1



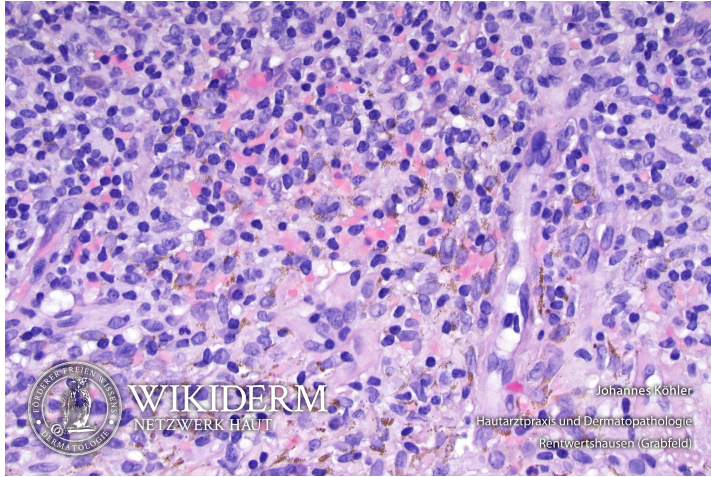
5 Lichen aureus, Abb. 2



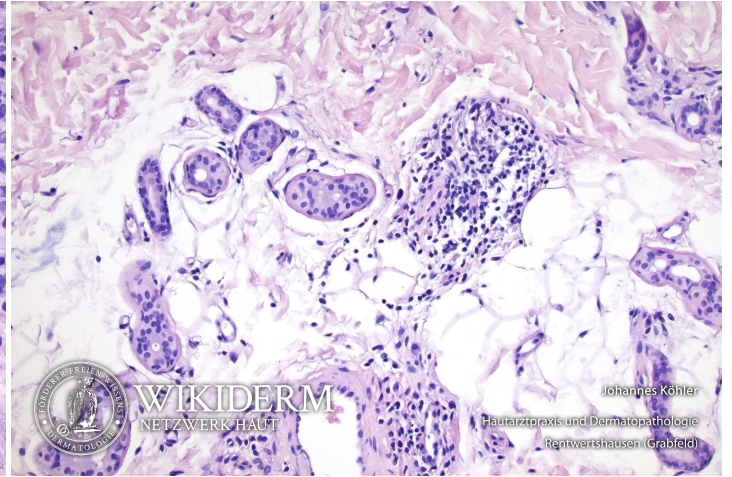
6 Lichen aureus, Abb. 3



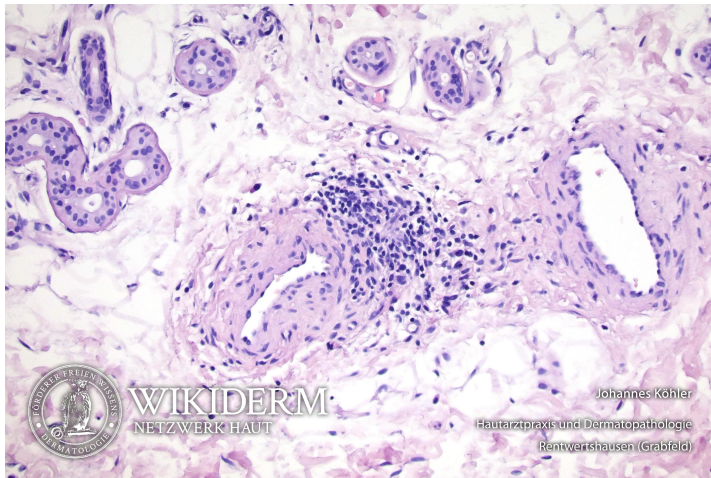
Lichen aureus, Abb. 4



Lichen aureus, Abb. 5



Lichen aureus, Abb. 6



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