



WIKIDERM NETZWERK HAUT

PITYRIASIS LICHENOIDES ET VARIOLIFORMIS ACUTA (PLEVA)

Syn: Morbus Mucha-Habermann (hierunter wird teilweise auch nur die fulminante, febrile, ulzerierende Verlaufsform verstanden)

Engl: febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease; pityriasis lichenoides et varioliformis acuta fulminans

Histr: Namensgebung durch Victor Mucha (1877-1933), Dermatologe in Wien, und Rudolf Habermann (1884-1941), Dermatologe in Hamburg

Def: eruptive, selbstlimitierte polymorphe Dermatose mit hämorrhagischen und krustösen Papeln

TF: - Infekte

Bsp: Parvovirus

- Vakzinierungen

Bsp: MMR (Masern, Mumps, Röteln), Influenza, HPV

Lit: - An Bras Dermatol. 2015 Jun;90(3 Suppl 1):181-4


PT: **CR** (Erstbeschreibung nach Grippe-Impfung)

- Acta Derm Venereol. 2021 Sep 17;101(9):adv00552. <http://doi.org/10.2340/00015555-3921>

- J Eur Acad Dermatol Venereol. 2022 May 26. <http://doi.org/10.1111/jdv.18269>

- Konsum von Levamisol-gepanschem Kokain

Lit: Clin Exp Dermatol. 2018 May 30. <http://doi.org/10.1111/ced.13651>

KL: - rasch aufschießende hellrote, ovaläre, z. T. fein schuppende (lichenoid) Papeln und Papulovesikeln , die später zentral nekrotisieren und eine hämorrhagische Kruste aufweisen (varioliform) 

- schubweise können auch andere Effloreszenzen auftreten (polymorphes Bild)

- meist asymptomatisch

- nach narbiger Abheilung oft Pigmentverschiebungen (Hypo- oder Hyperpigmentierungen)

- fakultative Schleimhautbeteiligung

Kopl: fakultativ Fieber und systemische Beteiligung

Hi: - fokale Parakeratose und Akkumulation von Fibrin mit zellulären Bestandteilen im Stratum corneum

- ausgeprägte Dyskeratose im Sinne einer hydropischen Degeneration im Stratum spinosum mit Bildung intraepidermaler Bläschen, später Nekrobiose und Ulzeration der Epidermis mit Krustenbedeckung aus Fibrin und degenerierten Epithelzellen

- Exozytose von Lymphozyten mit fokaler Bildung von Pautrierschen Mikroabszessen

- stellenweise Vakuolisierung der dermoepidermalen Junctionszone

- lymphozytäre Vasculitis im oberen Korium mit Vasodilatation, Endothelschwellung mit partieller Lumenobliteration, entzündlicher Infiltration der Adventitia und stellenweise Erythrozytenextravasate

- 

DD: - Varizellen (wichtigste DD)

- **Mukokutaner Lymphknotensyndrom Kawasaki**

Lit: J Dtsch Dermatol Ges. 2019 Dec 9. <http://doi.org/10.1111/ddg.13989>

DD: Pityriasis lichenoides acuta pemphigoides

Lit: Pediatr Dermatol. 2020 Apr 30. doi: 10.1111/pde.14181

Vork: sehr selten (3 publizierte Fälle bis 2020)

Lit: - 

- Dermatol Online J. 2024 Apr 15;30(2). <http://doi.org/10.5070/D330263582>

Th: - Glukokortikoide

Ind: Akutstadium

Co: Methotrexat (MTX)

Lit: J Am Acad Dermatol 2003; 49: 1142-8; Indian J Dermatol. 2014 Nov;59(6):631; Case Rep Dermatol Med. 2015;2015:357973 (Türkei)

PT: CR

- Erythromycin

Dos: - 3x500 mg/Tag für 10 Tage

- 30-50 mg/kg/Tag verteilt auf 3-4 Einzeldosen für bis zu 4 Monate (Dosishalbierung bei Ansprechen)

Lit: - Pediatr Dermatol 2012 (Epub ahead of print)

PT: CS

Erg: mind. 50%ige Remission nach 1 Monat bei 64% d.F., nach 2-3 Monaten 73-83%

- Dermatol Ther. 2020 Mar 16:e13311. <http://doi.org/10.1111/dth.13311>


Phar: z. B. Infectomycin® 100/200/400/600 Saft (Pulver zur Herstellung einer Suspension)

- Methotrexat

Lit: - Pediatr Dermatol. 2015 Nov-Dec;32(6):e307-8 (USA)

PT: CR (2 Pat.)

Co: Antibiotikum

- Case Rep Dermatol Med. 2015;2015:357973. 

- Cyclosporin A (CyA)

Lit: Dermatol Ther. 2021 Jan;34(1):e14655. <http://doi.org/10.1111/dth.14655>

Co: IVIG

- Intravenöse Immunglobuline (IVIG)

Lit: Pediatr Dermatol. 2024 Jan 17. <http://doi.org/10.1111/pde.15516>

- Dapson

- PUVA

Altn: UVA1

Lit: J Am Acad Dermatol 2002; 47: 410-4

PT: CR

Dos: medium-dose mit 60 J/qcm/Tag bis zur Remission

- Infliximab

Lit: - Dermatology. 2012;225(4):344-8 (Frankreich)

PT: CR


Co: IVIG

- J Dtsch Dermatol Ges. 2016 Feb;14(2):184-6 (Oberhausen)

PT: CR

 Pityriasis lichenoides acuta



 PLEVA, Detailansicht



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