



## WIKIDERM NETZWERK HAUT

### PYOSTOMATITIS-PYODERMATITIS VEGETANS (PSPDV)

**Syn:** Dermatitis vegetans

**Histr:** 1898 von Hallopeau erstmals als neue klinische Entität "Pyodermitis vegetante" beschrieben, wobei zwei der fünf präsentierten Fälle von Pyodermien gleichzeitig orale Läsionen aufwiesen. Pathologische Beschreibungen fehlten in diesem Report. Kurze Zeit später korrigierte Hallopeau aber seine ursprüngliche These und betrachtete die Fälle als Varianten des Pemphigus vegetans. Im Gegensatz dazu wurde in darauffolgenden Berichten (1906) von Fordyce und Pusey wiederum der Ausdruck "Pyoderma vegetans" bevorzugt, und zwar in betonter Abgrenzung zum Pemphigus vegetans. 1949 wurde von Brunsting und Underwood erstmals klar die Assoziation zu einer chronisch-entzündlichen Darmkrankheit hergestellt. Sie beschrieben die Histopathologie der kutanen Läsionen, aber nicht die der oralen.

**Ät:** unklar

**Pg:** unklar

**Note:** Staph. aureus und Streptokokken der Gruppe A werden häufig nachgewiesen, wobei aber eine antibiotische Therapie allein i. d. R. nicht zum Therapieerfolg führt.

**TF:** Eine Auslösung nach kutanem Trauma mit sekundärer Infektion ist beschrieben.

**Def:** schwierig; letztendlich handelt es sich um eine Ausschlussdiagnose. Die PSPDV wird meist dem Spektrum neutrophiler Dermatosen zugerechnet; einige Autoren sehen sie sogar als klinische Sonderform des Pyoderma gangraenosum an.

**Gen:** Berichte über Manifestation bei Zwillingen suggerieren eine hereditäre Disposition.

**Vork:** - sehr selten

- auch bei Kindern

**Lok:** - generalisierter Befall möglich, meist asymmetrisch

- Prädispositionsstellen: Beugen, Genitalregion, Kapillitium

- seltener ist Befall des Gesichts, des Abdomens, der Periumbilikalregion und der distalen Extremitäten

- Etwa 50% d. F. zeigten sowohl kutanen als auch oralen Befall, wobei sich die kutanen Läsionen i. d. R. entweder gleichzeitig mit den oralen Läsionen oder danach entwickelt haben, d. h. ein simultaner oder sukzessiver Befall kommt vor. Nur kutane oder nur orale Manifestation ist möglich.

**Lab:** - meist negative bakterielle, mykotische und virale Kulturen

- Eosinophilie

**Vork:** ca. 50% d. F.

**KL:** - Hautveränderungen

**Bef:** kleine Papulopusteln, die sich zu erythematösen verruciformen Vegetationen und zentral ulzerierten, z. T. anulär konfigurierten krustösen Plaques entwickeln

**Note:** Die subjektive Symptomatik ist meist nur geringfügig in Form von leichter (Druck-) Schmerzhaftigkeit.

- enorale Herde

**Bef:** zahlreiche kleine gelbliche Pusteln, die flach ulzerieren und konfluieren und charakteristische "Schneckenspur-Erosionen" formieren.

**Engl:** shallow ulcers that fuse, resulting in "snail track" ulcers (snail = Schnecke)

**Lok:** Befall der gesamten oralen Mukosa ist möglich; häufig befallen sind die labiale und bukkale Mukosa, die Tonsillenregion, die Gingiva, der harte und weiche Gaumen und das Vestibulum; seltener ist der Befall des Zungenbodens und der Zunge.

**Note:** Schleimhäute der Nase, Vagina und Konjunktiven können ebenfalls in seltenen Fällen befallen sein.

**DD:** Pemphigus vegetans, Pyoderma gangraenosum, Bromoderm/Jododerm, tiefe Mykose (insbes. Blastomykose), kutane Tuberkulose, perforierende Dermatose, Sweet-Syndrom, Stomatitis gangraenosa, Pachydermia vegetans bei chronischem Lymphödem (Elephantiasis)

**Hi:** - leukozytäre Mikroabszesse in der Epidermis und in den dermalen Papillen, v. a. aus Neutrophilen und Eosinophilen bestehend

- reaktive Hyperkeratose und Akanthose

- flache Ulzerationen mit oberflächlicher Nekrosezone

- ggf. suprabasale Spaltbildung

- ggf. diffuses oder perivaskuläres koriales Entzündungsinfiltrat
- DIF:** - Unter obiger Bezeichnung wurden Fälle mit positiver DIF und IIF sowie Fälle mit negativer DIF und IIF beschrieben; letztere zeigen eine Assoziation mit chronisch entzündlichen Darmerkrankungen und sollten als Pyostomatitis-Pyodermatitis vegetans bezeichnet werden, während erste am besten als Pemphigus vegetans klassifiziert sind.
- Allerdings zeigen Einzelfälle von PSPDV eine schwache und diskontinuierliche Ablagerung von IgM im Bereich der **BMZ**. Die meisten Autoren betonen, dass diese Immunfluoreszenzbefunde keiner Pemphigusform entsprechen und unspezifisch sind.
- Note:** Die Histologie kutaner Läsionen entspricht im Wesentlichen der von oralen Schleimhautbiopsien, die epitheliale Hyperplasie und (geringgradige) Akantholyse sind i. d. R. an der Mukosa relativ stärker ausgeprägt.
- Ass:** - chronisch-entzündliche Darmerkrankungen (Colitis ulcerosa, Morbus Crohn) 🟡
- Vork:** ca. 75% d. F.
- Bed:** wichtigste Assoziation; Abklärung ist obligat bei klinischem Verdacht
- primär sklerosierende Cholangitis
- Note:** typische Assoziation zu Colitis ulcerosa
- Alkoholismus
- Lymphome
- Leukämie
- primäre zelluläre Immundefizienz
- DD:** Beim PG liegen die Immunitätsstörungen wahrscheinlich vorwiegend im humoralen Bereich.
- Histr:** Historische Therapie mit aus Tonsillen hergestelltem Transferfaktor (1 TF-Einheit = 500.000.000 Leukozyten)
- Di:** - T-Lymphozytenzahl
- Erg:** Norm: 72,8% plus/minus 1,8%
- Bef:** bei Immundefekt vermindert
- Immunelektrophorese
- Erg:** ggf. Dysgammaglobulinämie mit normaberranten Anteilen von IgA, IgG oder IgM (meist IgA-Gammopathie)
- Tine-Test (ggf. Multitest Mérieux) und Tuberkulinschwelle
- Erg:** meist negativ
- Lymphozytentransformationstest (LTT)
- Meth:** blastische Transformation von Lymphozyten nach Phythämagglutinin (PHA)
- Erg:** Norm: 50-100%
- Bef:** bei Immundefekt vermindert
- Verl:** - Hautherde treten gewöhnlich gleichzeitig mit den oralen Läsionen oder später auf.
- meist chronischer Verlauf
- Spontanremission ist möglich
- Note:** Behandlung der assoziierten chronisch entzündlichen Darmkrankheit kann zur Befundbesserung der kutanen und oralen Läsionen führen; es ist sogar eine rasche Remission nach Kolektomie beschrieben.
- EbM:** Alle Therapieempfehlungen beruhen auf der Beobachtung von Einzelfällen.
- Lit:** - JAAD Case Rep. 2022 Jan 6;21:10-13. <http://doi.org/10.1016/j.jdcr.2021.11.031>
- Dermatol Online J. 2020 May 15;26(5):13030/qt5871q750
- Th:** - Glukokortikoide
- Appl:** - systemisch
- Bed:** GS
- lokal
- Ind:** insbes. bei Pyostomatitis
- Co:** Antiseptika
- Wirk:** Austrocknen der Läsionen
- Antibiotika
- Wirk:** oft nur bedingtes Ansprechen bei Monotherapie
- Stoff:** Doxycyclin
- Lit:** J Dermatolog Treat. 2024 Dec;35(1):2329248. <http://doi.org/10.1080/09546634.2024.2329248>
- Dapson

- Azathioprin
- Cyclosporin A

**Appl:** - oral

- lokal

**Ind:** ggf. bei Pyostomatitis

**EbM:** CR

- Infliximab

**Phar:** Remicade®

**Co:** Methotrexat

**Lit:** Br J Dermatol 2003; 149: 181-4

**Ind:** Pyostomatitis vegetans assoziiert mit Morbus Crohn

## 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