



WIKIDERM NETZWERK HAUT

SKLEROMYXÖDEM ARNDT-GOTTRON

Engl: scleromyxedema

Histr: Erstbeschreibung bzw. Begriffsprägung durch Arndt und Gottron im Jahre 1954

Def: Muzinose im Sinne einer systemischen Maximalvariante des **Lichen myxoedematosus**

CV: nicht verwechseln mit **Scleroedema adutorum Buschke**

Note: Bei beiden Erkrankungen handelt es sich aber um Muzinosen.

Pg: Paraproteinämie (monoklonale Gammopathie), meist vom IgG1-Typ (Typ Lambda) plus zusätzlicher (unbekannter) Serumfaktor

Folg: Steigerung des Proteoglykan- und Kollagenstoffwechsels

Ass: - Plasmozytom / IgG-Paraproteinämie

- HIV-Infektion

- Hepatitis C-Infektion

Lit: Dermatol Online J. 2015 Sep 17;21(9) (USA), J Dermatol. 2019 Aug 28. <http://doi.org/10.1111/1346-8138.15039>

KL: - papulöse Hautveränderungen ähnlich wie beim Lichen myxoedematosus plus zusätzliche flächenhafte Verdickung und Induration der Haut (v. a. im Gesicht)

Merk: mimische Starre, "zu weite", in Falten abhebbare Haut

DD: Lucio-Phänomen bei lepromatöser Lepra

So: Donut-Zeichen

Engl: doughnut sign / donut sign

Bef: an den proximalen Interphalangealgelenken streckseitig finden sich Vertiefungen der Haut, die von einem erhabenen indurierten Rand umgeben sind

- Beteiligung/Sklerosierung der inneren Organe, insbes. Muskeln, Skelett, Nieren, Koronararterien, Gastrointestinaltrakt und ZNS

Kopl: kardiovaskuläre oder zerebrovaskuläre Insulte, Pneumonie, Niereninsuffizienz

So: Dermato-Neuro-Syndrom

KL: grippale Symptome mit Fieber, Krampfanfällen und Koma

Lit: Ann Dermatol Venereol. 2014 Aug-Sep;141(8-9):523-7 (Frankreich)

Note: Eine Schilddrüsenerkrankung sollte nicht vorliegen

Di: - Immunelektrophorese

Bef: meist monoklonale Gammopathie vom Typ IgG-Lambda

- Bence-Jones-Proteine im Urin

- HIV-Test, HCV-Serologie

- Hautbiopsie

Hi: - Muzinablagerungen

Meth: Alcian-blau-Färbung

- Fibroblastenproliferation und Fibrose mit aufgequollen wirkenden Kollagenfasern (erweiterte dermale Interkollagenräume) und Gefäßwänden

- ggf. Rarefizierung der elastischen Fasern

Lit: J Cutan Pathol. 2015 Dec 17. <http://doi.org/10.1111/cup.12657> (USA)

So: granulomatöses Skleromyxödem

Vork: sehr selten

Hi: interstitielles granulomatöses Muster

DD: interstitielles Granuloma anulare

Lit: JAAD Case Rep. 2022 Jul 2;26:66-69. <http://doi.org/10.1016/j.jdcr.2022.06.022>

DD: - generalisiertes Myxödem

Ät: Hypothyreose mit Ablagerung von Proteoglykanen

HV: nicht-eindrückbare Ödeme

Th: Substitution von Schilddrüsenhormonen

- **nephrogene fibrosierende Dermopathie**

EbM: keine CT

Lit: - ● ● ●

- J Scleroderma Relat Disord. 2019 Jun;4(2):118-126. <http://doi.org/10.1177/2397198318824929>

- Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2023 Apr 1:1-3. http://doi.org/10.25259/IJDVL_740_2022

Th: - Glukokortikoide

Dos: 4x/w 40 mg Dexamethason p.o. für 3 Wochen

Lit: J Am Acad Dermatol 2004; 51: S120-3

PT: CR

- nichtsteroidale Immunsuppressiva

Stoff: - Cyclophosphamid

Dos: - 150-200 mg/Tag p.o. mit schrittweiser Dosisreduktion bis auf eine Erhaltungsdosis von ca. 50 mg/Tag

- Stoßtherapie mit 500-1000 mg i.v. alle 2-4 Wochen (später längere Intervalle)

- Chlorambucil

- Cyclosporin A

Lit: Dermatology 2003; 207: 410-1

PT: CR

- Melphalan

Dos: 1-10 mg/Tag p.o. als Erhaltungstherapie

Lit: Hautarzt 2002; 53: 478-82

PT: CR

Co: Prednisolon

- intravenöse Immunglobuline (IVIg)

Bed: GS

Dos: 2 g/kg/m

Lit: - J Am Acad Dermatol 2000; 43: 403-8

- Br J Dermatol 2003; 149: 1276-81

Co: Lenalidomid

Lit: J Am Acad Dermatol. 2013 Aug;69(2):319-20. <http://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.01.028> (Frankreich)

- **Retinoide**

Stoff: Acitretin oder Isotretinoin

- Thalidomid

EbM: CS

Lit: - Arch Dermatol 2004; 140: 277-80

- J Am Acad Dermatol 2004; 51: 126-31

- Case Rep Dermatol. 2016 Nov 21;8(3):327-332 (Iran) <http://doi.org/10.1159/000452319>

Altn: Lenalidomid

Lit: Indian Dermatol Online J. 2017 Jan-Feb;8(1):50-53

Co: Dexamethason

- orale PUVA

So: RePUVA

- Plasmapherese

Co: immunsuppressive Dauermedikation

- extrakorporale Photopherese

Ind: therapierefraktäre Fälle

- Radiatio mit schnellen Elektronen (7MeV-Elektronen)
- autologe Stammzelltransplantation

Lit: Arch Dermatol 2001; 137: 1071-2

 Donut-Zeichen



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/Metastasierung **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 (Mykologie) **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie (Mykologie) **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** optische Kohärenztomografie **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPh:** Pathophysiologie **Proc:** Procedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** reflectance confocal microscopy = konfokale Laserscanmikroskopie **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen/Epidemiologie **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 **CNHCh:** Chondrodermatitis nodularis chronica helcis **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 **DFFP:** 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 **EMA:** Europäische Arzneimittel-Agentur **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 Erythredosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinasen **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasenbenhöhlen **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:** Veneral-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