

# Erworbene retikuläre Pigmentdermatosen

C. S. L. Müller, T. Vogt



Die klinischen Differenzialdiagnosen erworbener Hyperpigmentierungen der Haut sind vielfältig. Seltenheit und unscharfe Abgrenzungen zwischen den verschiedenen Entitäten auf der einen und auch vermeintliche Unbedeutsamkeit und Harmlosigkeit der Dermatosen auf der anderen Seite verzögern oft eine zügige Diagnose im klinischen Alltag. In der vorliegenden Arbeit sollen die wichtigsten klinischen Differenzialdiagnosen erläutert werden.

## ABKÜRZUNGEN

<b>AN</b>	Akanthosis nigricans
<b>DDD</b>	Morbus Dowling-Degos
<b>GGD</b>	Morbus Galli-Galli
<b>HS</b>	Haber-Syndrom
<b>PCOS</b>	polyzystisches Ovarialsyndrom
<b>PCR</b>	Papillomatosis confluens et reticularis Gougerot Carteaud
<b>PIH</b>	postinflammatorische Hyperpigmentierung
<b>PV</b>	Pityriasis versicolor
<b>RAD</b>	retikuläre Akropigmentierung Dohi
<b>RKD</b>	Morbus Kitamura
<b>RPD</b>	retikuläre Pigmentdermatose

## Einleitung

Zu den erworbenen retikulären Pigmentdermatosen (RPD) der Haut *sui generis* gehören der Morbus Dowling-Degos (DDD), der Morbus Galli-Galli (GGD) sowie der in Europa nur selten vorkommende Morbus Kitamura (RKD), die retikuläre Akropigmentierung Dohi (RAD) und das Haber-Syndrom (HS). Weitere erworbene, häufigere Hyperpigmentierungen der Haut, welche auch ein retikuläres Muster aufweisen können, umfassen die Akanthosis nigricans (AN), Papillomatosis confluens et reticularis Gougerot Carteaud (PCR), die diabetische Dermopathie sowie postinflammatorische Hyperpigmentierungen (PIH). Einige dieser Erkrankungen zeigen besonders Endokrinopathien an und insbesondere der kindlichen AN kommt im Diabetes-mellitus-Screening eine große Bedeutung zu. Die histopathologische Untersuchung mit der klinischen Fragestellung einer erworbenen Hyperpigmentierung kann schwierig sein und bedarf der engen klinisch-pathologischen Korrelation.

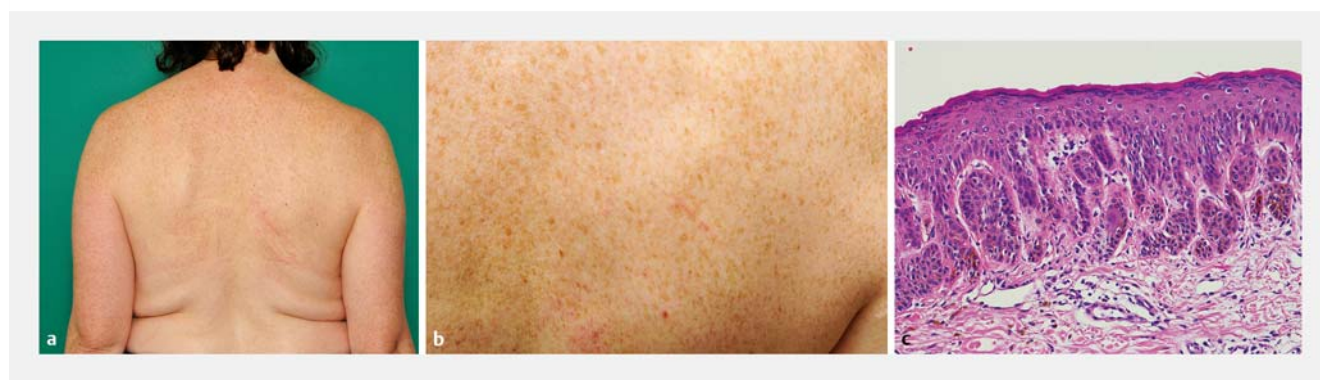
## Retikuläre Pigmentdermatosen

Allen RPD gemeinsam ist das variable Auftreten netzartiger Hyperpigmentierungen an unterschiedlicher Lokalisation sowie nahezu identische morphologische/histologische Befunde. Unterschiede treten auf im Vererbungsmodus, im Erkrankungsalter sowie einzelnen assoziierten Befunden [1]. In den vergangenen Jahren wurden neben morphologischen Arbeiten, welche die gemeinsamen Diagnosekriterien der genannten Erkrankungen in den Vordergrund stellten, zunehmend auch genetische Charakteristika publiziert, welche übereinstimmend folgern, dass es sich nicht um separate Entitäten handelt. Hingegen scheint es sich zu bestätigen, dass die RPD bei identischer Histologie, klinischer Präsentation und auch gemeinsamen Mutationen verschiedene Ausprägungsformen der gleichen Erkrankung darstellen [1,4]. Aus diesem Grunde werden nachfolgend DDD und GGD zusammenfassend abgehandelt. Aufgrund ihres seltenen Auftretens in Europa werden der RKD, die RAD und das HS hier nur kurz besprochen.

Bereits 2012 konnten durch unsere Arbeitsgruppe die klinisch definierenden Diagnosekriterien herausgearbeitet werden, die das Vorliegen einer Erkrankung aus dem Spektrum der RPD festlegen [2]. Wir trennen nicht mehr in die einzelnen o. g. Entitäten, sondern stellen die Diagnose einer RPD unter der klinischen Variante eines DDD oder GGD [2, 3]. Die entsprechenden Major- und Minor-Diagnosekriterien sind in ► **Tab. 1** zusammengefasst. Drei von vier Major-Kriterien müssen zur Diagnose einer RPD erfüllt sein [2]. Zwischenzeitlich wurden bereits vielfache Berichte zu klinischen Überlappungen zwischen den verschiedenen Entitäten beschrieben; mehrheitlich überlappen Kriterien des RKD mit dem DDD oder RAD [5, 8].

► **Tab. 1** Major- und Minor-Diagnosekriterien der retikulären Pigmentdermatosen (adaptiert nach [2]).

	Major-Kriterien (3 Kriterien müssen erfüllt sein)	Minor-Kriterien (additive Befunde)
klinische Befunde	erworbene retikuläre Pigmentierung an variabler Lokalisation	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ palmoplantare Pits/Brüche im Hautrelief/Finger-/Zehenabdruckmuster</li> <li>▪ Rosacea-ähnliche Läsionen im Gesicht</li> <li>▪ periorale Närbchen</li> </ul>
Lokalisation	akral vs. nicht akral	
Histomorphologie	elongierte Reteleisten mit basaler Hyperpigmentierung	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Komedo-ähnliche folliculäre Zysten</li> <li>▪ Akantholyse der suprabasalen Epidermis</li> <li>▪ epidermale Atrophie</li> <li>▪ Pseudozysten</li> <li>▪ Kapillarproliferationen</li> </ul>
genetischer Hintergrund	positive Familienanamnese mit ähnlichen Hautveränderungen	Keratingenmutationen (Keratin 5 oder 14) oder Mutationen DSRAD/ADARI



► **Abb. 1** Morbus Dowling-Degos. **a** Feingesprenkelte retikuläre hyperpigmentierte Maculae am gesamten Rücken. In der Familie der Patientin waren zahlreiche Verwandte von ähnlichen Hautveränderungen betroffen. **b** Detailaufnahme der Läsionen am Rücken. **c** Histopathologischer Befund der Patientin, Hämatoxylin-Eosin-Färbung, Originalvergrößerung 200×: Adenoide Proliferationen der Reteleisten mit basaler Hyperpigmentierung. Schütteres Begleitinfiltrat.

## Morbus Dowling-Degos und Morbus Galli-Galli

Der Hauptvertreter der RPD und in der Tat am häufigsten im klinischen Alltag beobachtet ist der DDD. Er wurde 1938 von Dowling u. Freudenthal als „dermatose pigmentaire réticulée des plis“ beschrieben [9]. Der GGD hingegen wurde erst 1982 erstmals durch Bardach beschrieben und nach einem betroffenen Brüderpaar benannt [10].

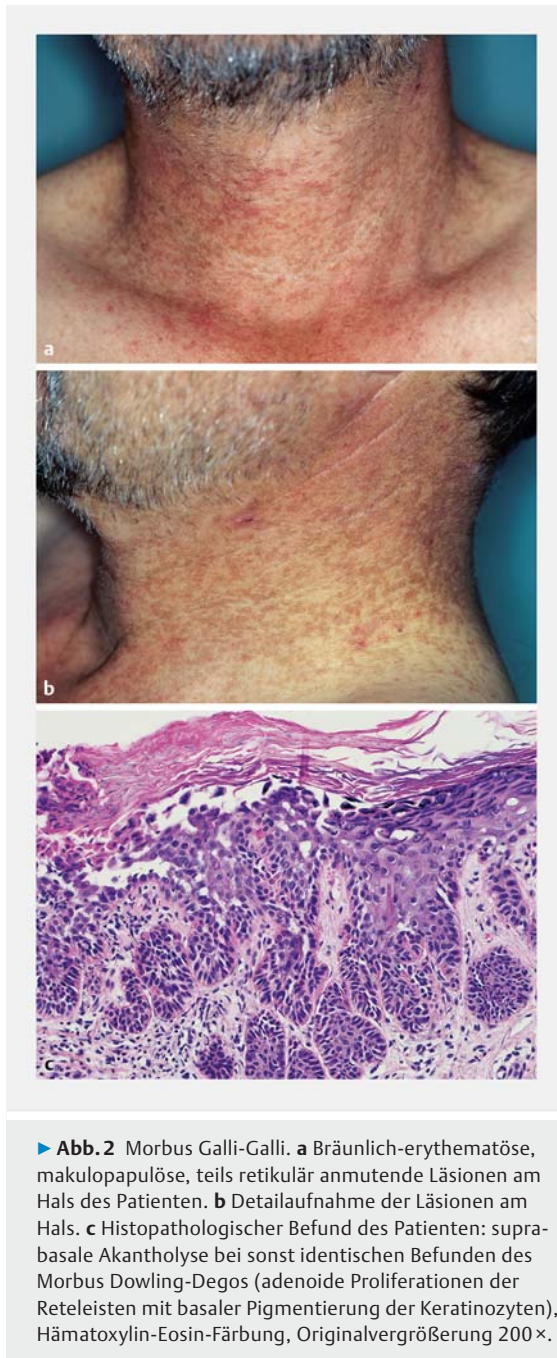
Die klinische und histologische Differenzierung des GGD vom DDD wurde bislang ausschließlich an der histologisch in Serienschnitten nachweisbaren suprabasalen Akantholyse fest gemacht. Das mittlere Erkrankungsalter des DDD beträgt 24,5 Jahre; GGD wird mit einem mittleren Alter von 45,6 Jahren beobachtet [2]. Klinisch treten makulöse und papulöse retikuläre Hyperpigmentierungen v. a. der beugeseitigen Extremitäten auf. In Kombination können auch erythematöse, teils erosive, teils schuppige Papeln beobachtet werden (► **Abb. 1 a**, ► **Abb. 1 b**, ► **Abb. 2 a**, ► **Abb. 2 b**). Zu-

sätzlich werden dunkle folliculäre Hyperpigmentierungen, Lentigo-ähnliche Flecken, periorale Närbchen und Komedo-ähnliche Läsionen gesehen [1, 3, 11]. Subjektiv werden häufig Juckreiz und Brennen angegeben.

Histologisch tritt bei beiden Erkrankungen eine charakterisierende adenoide Proliferation der interfollikulären Reteleisten und infundibulären Epidermis auf. Die basalen Keratinozyten weisen eine Hyperpigmentierung auf (► **Abb. 1 c**). Zahl und Morphe der einzelnen Melanozyten sind nicht verändert. Es können Pseudozysten auftreten. Gelegentlich wird in variablem Ausmaß eine suprabasale Akantholyse beobachtet (► **Abb. 2 c**) [1, 2].

### Genetische Aspekte

In den vergangenen Jahren konnte gezeigt werden, dass sowohl dem DDD als auch dem GGD eine gemeinsame *Loss-of-Function*-Mutation im Keratin-5-Gen (KRT 5) auf Chromosom 12 zugrunde liegt und die bislang definierende Akantholyse auch in Fällen eines DDD nachweisbar sein kann [4]. Weitere genetische Veränderungen umfassen *Loss-of-Function*-Mutationen der Protein-O-



► **Abb. 2** Morbus Galli-Galli. **a** Bräunlich-erythematöse, makulopapulöse, teils retikulär anmutende Läsionen am Hals des Patienten. **b** Detailaufnahme der Läsionen am Hals. **c** Histopathologischer Befund des Patienten: supra-basale Acantholyse bei sonst identischen Befunden des Morbus Dowling-Degos (adenoide Proliferationen der Reteleisten mit basaler Pigmentierung der Keratinozyten), Hämatoxylin-Eosin-Färbung, Originalvergrößerung 200×.

Fucosyltransferase (POFUT1) und O-Glucosyltransferase 1 (POGLUT1) [12]. Etwa die Hälfte aller Fälle eines DDD wird durch die KRT-5-Mutation verursacht, während POGLUT1-Mutationen in einem Drittel der Fälle beobachtet werden [12]. Beide Erkrankungen werden autosomal-dominant vererbt oder kommen sporadisch vor; sie treten überwiegend erst während der Pubertät und dem frühen Erwachsenenalter auf.

### Therapeutische Aspekte der retikulären Hyperpigmentierungen

Es werden folgende Substanzen therapeutisch eingesetzt:

- Topische und systemische Steroide,
- Retinoide,
- topisches Hydroquinon.

Fototherapie ist in Einzelfällen als wirksam beschrieben. Generell sind die genannten Therapien nur symptomlindernd, die Hyperpigmentierungen selbst bleiben meist bestehen. Begleitereytheme können jedoch erfahrungsgemäß gut beeinflusst werden. Der DDD lässt sich auch vergleichsweise gut mit Laser behandeln (Er:YAG-Laser) [2, 13, 14].

#### Merke

Der DDD ist in Deutschland der häufigste Vertreter der RPD.

### Retikuläre Akropigmentierung Kitamura

Diese Erkrankung wurde 1943 erstbeschrieben [15]. Die Mehrzahl der Fälle wird in Japan beobachtet, jedoch sind auch Patienten im mittleren Osten, Europa und Lateinamerika beschrieben [16]. Es handelt sich um eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung, welche bereits in der 1.–2. Lebensdekade auftritt.

Die klinischen Befunde von retikulären, braun pigmentierten Maculae werden überwiegend an den Händen und Füßen beobachtet und betreffen hier mehrheitlich die Hand- und Fußrücken. Typischerweise treten auch palmoplantare „Pits“ auf sowie gelegentlich unterbrochene Reteleisten [2, 16].

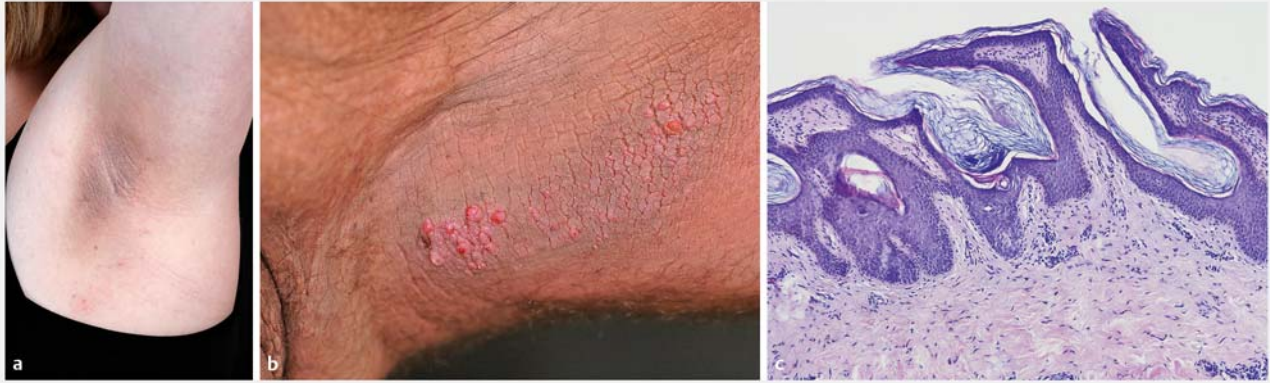
Histopathologisch werden auch hier filiforme Elongationen der Reteleisten beobachtet. Zusätzlich tritt meist eine epidermale Atrophie auf [1, 2].

### Retikuläre Akropigmentierung Dohi

Erste Berichte wurden 1910 publiziert [17]. Synonym wird der Begriff *Dyschromatosis symmetrica hereditaria* verwendet [18]. Mehrheitlich wird der RAD in Südostasien und Südamerika beobachtet. Fallberichte existieren aber in allen Ethnien. Auch hier liegt ein autosomal-dominanter Vererbungsmodus vor. Mutationen in Genen auf Chromosom 1q21 (ADAR1 bzw. DSRAD) sind pathogenetisch ursächlich und bereits mehrfach beschrieben [19, 20]. In den letzten Jahren wurden weitere Mutationen beschrieben [21, 22].

Klinisch wird ein Mischbild aus hypo- und hyperpigmentierten, teils nur stecknadelkopfgroßen Maculae beobachtet, welche überwiegend an Hand- und Fußrücken auftreten. Das Gesicht ist nur selten betroffen. Die Erkrankung manifestiert sich während der Kindheit.





► **Abb. 3** Acanthosis nigricans. **a** Läsionen in der linken Axilla. **b** Typisch für die Acanthosis nigricans ist neben der Pigmentierung der Körperfalten auch die Papillomatose, welche deutlich sichtbar ist. **c** Hämatoxylin-Eosin-Färbung, Originalvergrößerung 100 ×. Akanthopapillomatose der Epidermis mit Orthokeratose.

Die histopathologischen Befunde umfassen auch hier eine Elongation der interfollikulären Reteleisten mit variabler Pigmentierung basaler Keratinozyten in hyperpigmentierten Arealen. In klinisch hypopigmentierten Arealen hingegen fehlen Melaninablagerungen [2]. Selten treten neurologische Symptome, z.B. Dystonie, mentale Beeinträchtigungen und Hirnkalzifikationen auf [23].

### Haber-Syndrom

Dieses Syndrom, welches im klinischen Bild erheblich von den o.g. Pigmentdermatosen abweicht, wurde 1965 erstmals beschrieben und wird ebenfalls autosomal-dominant vererbt [24].

Klinisch werden persistierende Rosacea-ähnliche Erytheme im Gesicht beobachtet, verbunden mit Teleangiektasien und follikulären Papeln. Zudem treten verruziforme keratotische Papeln auf, welche in den Axillen, am Hals und Stamm lokalisiert sind und hyperpigmentieren. Zusätzlich sind löchrige Narben (sog. Ice-pick-Narben) im Gesicht vorhanden [2].

Histologisch korrespondieren basale Hyperpigmentierungen, epitheliale Pseudozysten, Kapillarproliferationen sowie Lymphangiektasien mit den klinischen Befunden [2].

### Acanthosis nigricans

Die AN wurde vor mehr als 100 Jahren erstmalig beschrieben. Sowohl Paul Gerson Unna als auch Sigmund Pollitzer u. Vitezslav Janovsky beschrieben 1891 diese Erkrankung weitestgehend unabhängig voneinander und der Begriff „Acanthosis nigricans“ wurde eingeführt [25,26]. Ursprünglich wurden Assoziationen zu internen Malignomen vermutet. Seit 2000 ist die AN durch die American Diabetes Association als Risikofak-

tor für die Entwicklung eines Diabetes mellitus bei Kindern definiert und die klinische Untersuchung auf das Vorliegen einer AN bei Kindern wird als Screening-Methode zur Detektion einer Insulinresistenz und damit eines Diabetes mellitus empfohlen [27,29]. Die diversen Assoziationen und Ursachen der AN spiegeln sich in ihrer Klassifikation wider: Adipositas-assoziierte AN (früher Pseudo-AN), benigne, syndromatische, maligne, unilaterale, akrale, Arznei-induzierte AN und Mischformen [27]. Klinisch werden symmetrische, hautfarbene bis bräunliche Hyperpigmentierungen mit teils hyperkeratotisch-verruziformen oder papillomatösem Aspekt beobachtet. Betroffen sind Axillen, Hals, Leisten, inframammäre Falten, Kniekehlen, Ellenbogen sowie Nabelregion (► **Abb. 3**).

#### Merke

**Die AN ist eine Dermatose der Körperfalten.**

Die Erkrankung kann idiopathisch auftreten oder in Assoziation zu einem Diabetes mellitus, Adipositas oder weiteren endokrinen Dysfunktionen. Pathogenetisch wirksam ist eine Stimulation von Wachstumsfaktoren in Keratinozyten und Fibroblasten, welches im paraneoplastischen Kontext deutlich wird, wenn es zu einer Induktion von Wachstumsfaktoren durch die Tumorzellen kommt [30,31]. Zudem ist ein syndromales Auftreten der AN bekannt. In diesem Kontext wurden FGFR3-Mutationen beschrieben, welche neben der AN mit Skelettanomalien wie bspw. Hypochondroplasie, Achondrodysplasie oder dem Crouzon-Syndrom (Dysostosis craniofacialis) assoziiert sind [32]. Mutationen, welche die Tyrosinkinase FGFR3 betreffen, sind in der Dermatologie interessanterweise als pathogenetisch wirksame somatische Mutation in seborrhoischen Keratosen bekannt [33].

### Merke

Das Vorkommen einer AN bei Kindern ist mit einer Insulinresistenz und einem (latenten) Diabetes mellitus bzw. Risiko dafür assoziiert und kann als einfache klinische Screening-Methode genutzt werden.

Die Therapie der AN ist schwierig und für die Patienten meist nicht zufriedenstellend. Topische Therapieversuche umfassen [34, 35]:

- Vitamin-D-Analoga,
- Retinoide,
- ureahaltige Rezepturen,
- Podophyllin und Salicylsäure,
- Trichloressigsäure,
- Ammoniumlactat.

Als invasive Methoden stehen die Dermabrasion oder Laserverfahren zur Verfügung (CO<sub>2</sub>-Laser, Alexandrit-Laser u. a.) [35, 36]. Orale Retinoide in vergleichsweise hohen Dosierungen und langer Therapiedauer können bei papillomatösen Läsionen der AN versucht werden, insbesondere bei der paraneoplastischen Form der AN [37]. Im Falle der Adipositas-assoziierten AN ist eine Gewichtsreduktion die wichtigste therapeutische Maßnahme [38].

### Merke

Gewichtsreduktion stellt die wichtigste therapeutische Maßnahme der Adipositas-assoziierten AN dar.

In enger Assoziation mit der AN können weitere Symptomkomplexe beobachtet werden, welche in seltenen und weitgehend unbekanntem Syndromen zusammengefasst werden:

- **HAIR-AN-Syndrom:** Akronym für das gemeinsame Auftreten einer Hyperandrogenämie (HA), Insulinresistenz (IR) sowie Akanthosis nigricans (AN). Dieses Syndrom wird als Variation des polyzystischen Ovarialsyndroms (PCOS) betrachtet und wird von psychologischem Stress und Depression begleitet [39, 40].
- Im Rahmen eines PCOS wird auch das **SAHA-Syndrom** beobachtet, welches **Seborrhoe**, **Akne**, **Hirsutismus** und **Alopezie** bei Frauen beschreibt. Vier Typen des SAHA-Syndroms wurden bezugnehmend auf das im Vordergrund stehende hormonelle Ungleichgewicht beschrieben (idiopathisch, ovariell, adrenal und hyperprolaktinämisch) und als fünfter Typ das HAIR-AN-Syndrom hinzugefügt [41].

Vor dem Hintergrund der möglichen hormonellen Systemerkrankung mit weitreichenden Folgeerkrankungen durch das hormonelle Ungleichgewicht bei diesen Patientinnen kommt dem Dermatologen eine entscheidende Rolle in der Früherkennung der diversen Symptomenkomplexe und Benennung von Syndromen zu. Ziel muss es sein, rechtzeitig durch antiandrogene

Therapie und Gewichtsreduktion bzw. spezifische endokrinologische Therapieregime prophylaktisch und therapeutisch eingreifen zu können [39, 41, 42].

## Papillomatosis confluens et reticularis Gougerot Carteaud

Die PCR wurde 1927 durch Gougerot u. Carteaud erstbeschrieben und 1932 erfolgte die Namensgebung, wie sie heute noch gebräuchlich ist [43, 44]. Noch immer wird die PCR als Variante der Akanthosis nigricans interpretiert. Die differenzialdiagnostische Abgrenzung beider Dermatosen fällt sowohl klinisch als auch histologisch schwer, wengleich sowohl der Body-Mass-Index als auch die Verteilung und Lokalisation beider Erkrankungen differieren und somit eine klinische Unterscheidung erleichtern können [45].

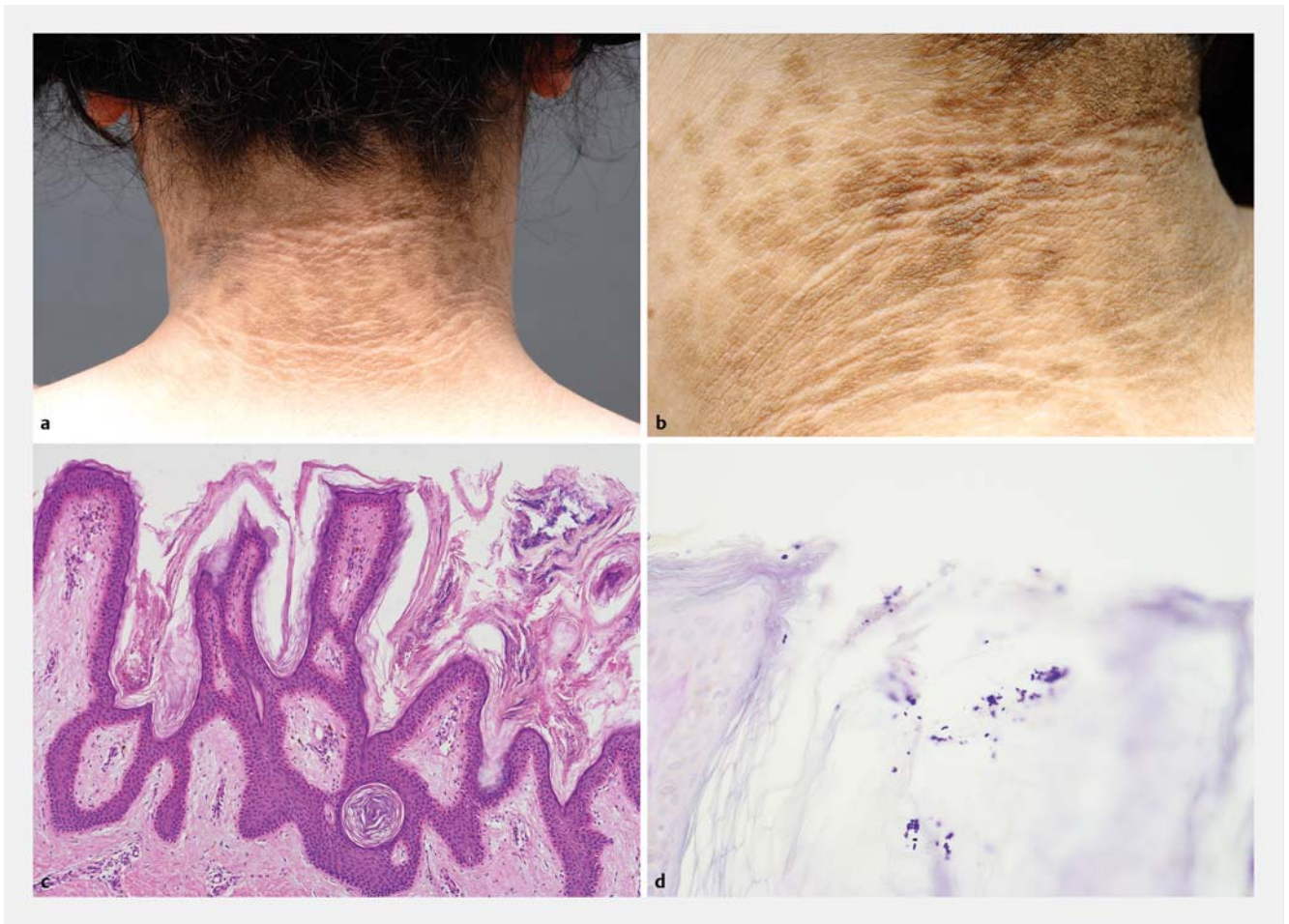
Pathophysiologisch steht eine gestörte Keratinozyten-differenzierung im Vordergrund, welche auch das therapeutische Ansprechen auf topische und systemische Retinoide begründet.

Die Erkrankung ist asymptomatisch, gelegentlich berichten die Patienten über leichten Juckreiz. Systemische Symptome werden nicht beobachtet. Klinisch werden braune Hyperpigmentierungen, teils papulös, teils zu Plaques konfluierend beobachtet. Typisch ist eine epidermale Beteiligung dieser Läsionen in Form von Schuppung, Hyperkeratosen und gelegentlicher Atrophie. Ein retikuläres Verteilungsmuster wird recht häufig beobachtet (► **Abb. 4 a**, ► **Abb. 4 b**). Oberer Stamm und Axillen sind häufig betroffen, vorderer Hals, unteres Abdomen und Mons pubis sind ebenfalls gelegentlich betroffen. Die Erkrankung wird häufiger bei Kaukasiern beobachtet, mehrheitlich sind Patienten in der 2.–3. Lebensdekade betroffen. Männer weisen eine geringfügig erhöhte Inzidenz auf [44].

Histologische Diagnosekriterien umfassen (► **Abb. 4 c**):

- undulierende korbgeflechtartige Hyperkeratose,
- Papillomatose, fokale Akanthose im Bereich elongierter Reteleisten,
- gesteigerte basale Melaninablagerungen.

Die histologische Abgrenzung der AN von der PCR beruht auf quantitativen Merkmalen (mildere morphologische Veränderungen in der PCR als AN und kräftigere Pigmentierung der AN) [45]. Histologische Untersuchungen der PCR dienen mehr der differenzialdiagnostischen Abgrenzung weiterer hyperpigmentierter Dermatosen.



► **Abb. 4** Papillomatosis confluens et reticularis Gougerot Carteau. **a** Übersichtsaufnahme am Hals. Multiple, bräunliche makulopapulöse Läsionen mit stumpf-matter Oberfläche. **b** Detailaufnahme. **c** Hämatoxylin-Eosin-Färbung, Originalvergrößerung 100 ×: Acanthopapillomatose mit Hyperkeratose ohne begleitendes Entzündungsinfiltrat. **d** PAS-Reaktion, Originalvergrößerung 100 ×: Darstellung von Pilzelementen innerhalb der Hornschichten, vereinbar mit *Pityrosporon ovale*.

Von pathogenetischer Rolle scheint eine bakterielle und auch mykotische Besiedelung der PCR-Läsionen mit *Dietzia papillomatosis* und auch *Pityrosporon ovale* zu spielen (► **Abb. 4d**). *Dietzia papillomatosis* gehört zur Spezies der *Dietziae*, gram-positive, nicht sporenbildende, Katalase-positive Aktinomyzeten. Diese Bakterien lassen sich mehrheitlich im „Tal“ zwischen den papillomatösen Arealen nachweisen. Ob der Nachweis von *Dietzia papillomatosis* pathogenetisch relevant ist oder es sich lediglich um eine Besiedelung papillomatöser Hautareale handelt, ist derzeit nicht geklärt, jedoch gewinnt die Theorie, dass sie eine Rolle spielen, zunehmend an Bedeutung [45]. Die Rolle von *Pityrosporon ovale* in PCR-Läsionen dagegen wurde in den letzten Jahren zwar als pathogenetisch relevant beschrieben, ist jedoch seit kurzem in die Diskussion geraten, da nur in einem geringen Teil der PCR-Läsionen diese Hefe nachgewiesen wurde [46]. Therapeutisch wirksam ist interessanterweise Minocyclin [47], was ebenso die bakterielle These stützt.

Analog zur AN wird auch die PCR gehäuft bei Patienten mit Diabetes mellitus, Adipositas, aber auch Amyloidose beobachtet [46]. Klinische Diagnosekriterien umfassen den klinischen Befund bräunlicher Maculae und Plaque mit retikulärem Muster, welche den oberen Stamm, Hals und die Flexuren betreffen, fehlender Nachweis von Pilzen sowie fehlendes Ansprechen auf antimykotische Therapien, hingegen jedoch wie erwähnt exzellentes Ansprechen auf eine antibiotische Therapie (Minocyclin) [47].

Eine der AN und PCR nahe stehende Dermatose ist die sog. **Terra Firma-Forme-Dermatose**. W. Christopher Duncan konnte diese Erkrankung erstmals 1987 beschreiben und wies bereits auf die eher harmlose Natur der Dermatose hin, bei der die Vermeidung einer Übertherapie im Vordergrund steht [48]. Es handelt sich hier um eine Erkrankung von Kindern und jungen Erwachsenen mit normalen Hygienegewohnheiten. Vornehmlich betroffen sind das Gesicht, Hals und Knöchel (► **Abb. 5**).





► **Abb. 5** Terra Firma-Forme-Dermatose. Blasse schmutzig-braune Pigmentierung bei einem 16-jährigen Mädchen.

Histologisch lassen sich ähnlich der PCR Hefesporen nachweisen und Hyperkeratose, Papillomatose, Akanthose sowie wirbelige Orthokeratose beobachten [49]. Hochcharakteristisch ist, dass die Hyperpigmentierungen mit 70%igem Alkohol weggewischt werden können; durch diese diagnostisch-therapeutische Maßnahme kann die Erkrankung auch von klinisch ähnlichen Fällen einer AN abgegrenzt werden [48, 50]. Eine Assoziation zur atopischen Dermatitis wird angenommen [51].

#### Merke

**Pityrosporon ovale wird nicht mehr als kausales infektiöses Agens der PCR betrachtet. Pathogenetisch von Relevanz ist das Bakterium *Dietzia papillomatosis*. Therapie der 1. Wahl stellt entsprechend Minocyclin dar.**

## Pityriasis versicolor

Synonym Tinea versicolor. Die Pityriasis versicolor (PV) gehört nicht zu den genuinen Pigmentdermatosen der Haut, jedoch verursacht die Infektion mit *Pityrosporon ovale*/*Malassezia furfur* sowohl Hyper- als auch Hypopigmentierungen und ist somit differenzialdiagnostisch von Bedeutung (► **Abb. 6a**, ► **Abb. 6b**).

Mehrheitlich werden Körperstamm, Hals und obere Extremitäten befallen. Klinisch treten bräunliche bis rötliche makulöse Farbveränderungen, verbunden mit teils subtiler Schuppung an der Haut auf. Abhängig von der Erkrankungsdauer ist der Erreger in der Lage, die Konversion von Tyrosin zu Melanin zu blockieren, sodass initial hyperpigmentierte Flecken im Verlauf hypopigmentieren [52, 53].

Die meisten isolierten *Malassezia*-Spezies umfassen *M. furfur*, *M. globosa* und *M. sympodialis*. Die Dermatose tritt in Abhängigkeit von klimatischen Verhältnissen mit einer höheren Prävalenz in feuchtwarmen Ländern

verglichen mit kälteren Klimazonen auf und wird gehäuft bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen beobachtet [52]. *Malassezia* ist eine dimorphe Hefe, welche die Haut als harmloser Kommensale besiedelt. Erst die Konversion in seine pathogenetische filamentöse Form verursacht die Erkrankung. Zu dieser Umwandlung in eine pathogenetisch wirksame Hefe tragen eine genetische Disposition, Wärme und Feuchtigkeit, Immundefizienz, Schwangerschaft sowie fettige Haut bei [52].

Histologische Untersuchungen sind zur Diagnosestellung meist nicht erforderlich und werden mehrheitlich im Rahmen differenzialdiagnostischer Überlegungen gemacht. Histologische Befunde umfassen neben einer Hyperkeratose und Akanthose meist eine milde oberflächliche und perivaskuläre Infiltration der Dermis sowie den beweisenden Nachweis von Pilzelementen im Stratum corneum, was meist bereits in der Hämatoxylin-Eosin-Färbung sichtbar ist [52]. Hyphen und Sporen gemeinsam sind verantwortlich für den Aspekt von „Spaghetti mit Hackbällchen“. Mittels PAS-Reaktion (Abk. für engl. Periodic acid-Schiff reaction) kann die Diagnose bestätigt werden (► **Abb. 6c**). In lässionaler Haut kann mit der Wood-Lampe eine kupferartig-orangefarbene Fluoreszenz beobachtet werden. Mittels Tesa-Abriss-Präparation lässionaler Haut können die Pilzelemente im „Spaghetti mit Hackbällchen“-Muster typischerweise schnell nachgewiesen werden (► **Abb. 6d**). Eine kulturelle Anzucht der Hefe ist nicht routinemäßig möglich, da anspruchsvolle Kulturbedingungen geschaffen werden müssen [52].

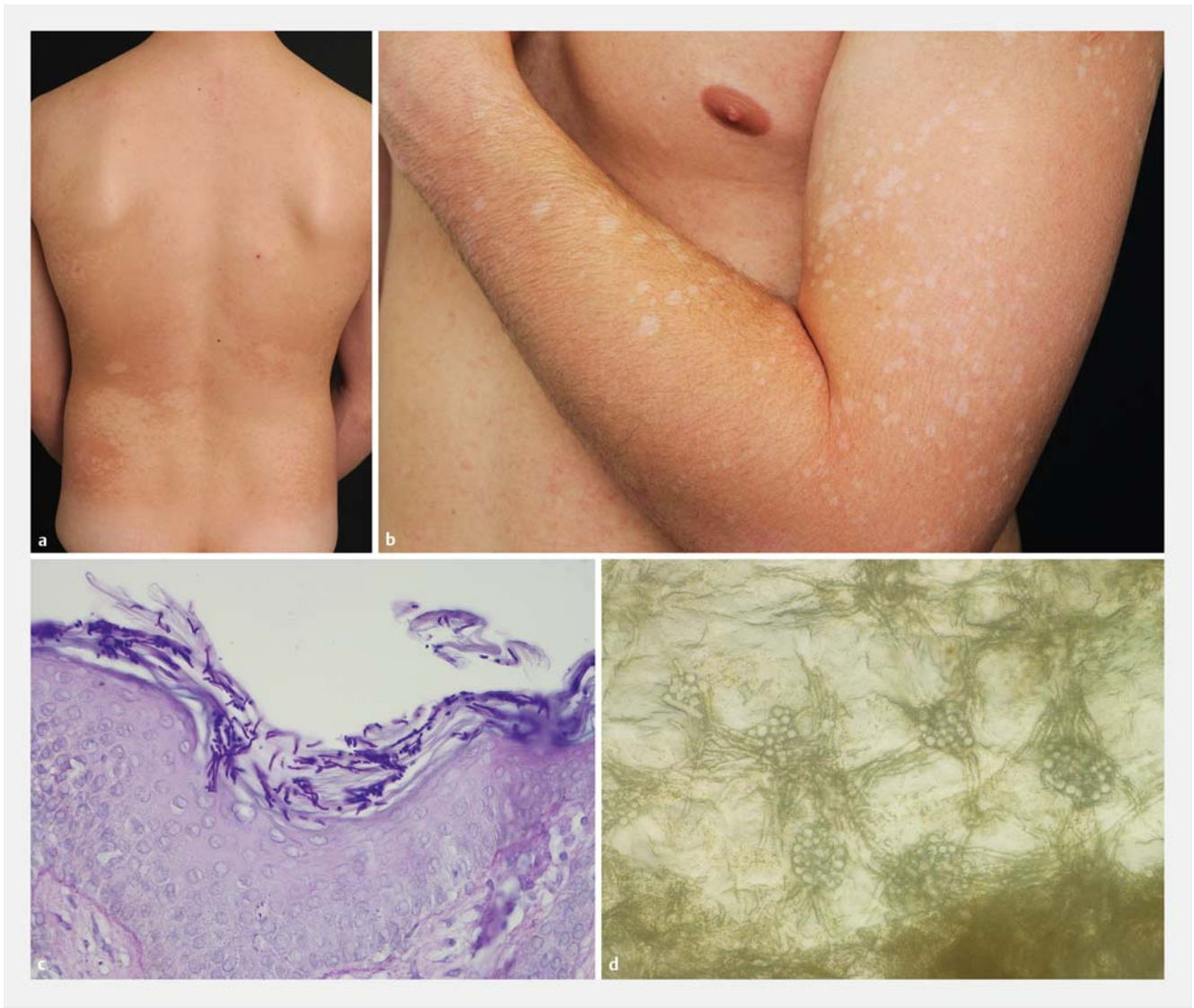
Erstlinientherapie der PV sind topische Therapeutika. Hierbei kommen in erster Linie Selenisulfid-/Ciclopirox-Olamin- bzw. Ketoconazol-Shampoos zum Einsatz. Erst bei Auftreten von Rezidiven wird eine systemische antimykotische Therapie mit Ketoconazol, Itraconazol oder Fluconazol empfohlen. In Schwangerschaft und Stillzeit ist lediglich Nystatin zugelassen.

#### Merke

**Erstlinientherapie der PV sind topische Therapeutika. Bei Auftreten von Rezidiven wird eine systemische antimykotische Therapie empfohlen. In Schwangerschaft und Stillzeit ist lediglich Nystatin zugelassen.**

## Postinflammatorische Hyperpigmentierungen

Bei der PIH handelt es sich um eine erworbene, reaktive Hypermelanose der Haut, die auf Entzündungsreaktionen oder Verletzungen der Haut folgt. Grundlegend können alle Hauttypen betroffen sein, jedoch tritt die PIH gehäuft bei den dunklen Hauttypen IV–VI nach Fitzpatrick auf und führt bei diesen Patienten oft zu erheblichem subjektivem Leidensdruck (► **Abb. 7**). Übli-



► **Abb. 6** Pityriasis versicolor. **a** Übersichtsaufnahme. **b** Detailaufnahme am Arm desselben Patienten. Multiple feinfleckige, hier hypopigmentierte Maculae ohne Schuppung. **c** Perjod-Schiffsäure-Färbung, Originalvergrößerung 400×: Darstellung von reichlich Pilzelementen innerhalb der Hornschicht. **d** Typischer Befund in der Tesa-Abriss-Präparation läsionaler Haut: Hyphen und Sporen verursachen den Aspekt von „Spaghetti mit Hackbällchen“ (Nativ-Mikroskopie, Originalvergrößerung 600×).

cherweise tritt die Hyperpigmentierung an den vormalig von Inflammation oder Verletzung betroffenen Hautarealen auf. Alle Altersgruppen und beide Geschlechter sind gleich häufig betroffen [54]. Mittels zahlreicher Hyperpigmentierungs-Scores kann der Schweregrad der PIH quantifiziert werden, bspw. existiert für die Akne-induzierte PIH der *Postacne Hyperpigmentation Index* (PAHPI) als validierter Score, der Größe, Ausdehnung und Intensität der hyperpigmentierten Areale erfasst und eine hohe Intra- und Interobserver-Reliabilität aufweist [55].



► **Abb. 7** Postinflammatorische Hyperpigmentierung bei einer Patientin mit Acne vulgaris der Stirn und Hauttyp V–VI nach Fitzpatrick.



► **Tab. 2** Relevante Ursachen postinflammatorischer Hyperpigmentierungen.

Entzündliche Dermatosen	Neoplastische Erkrankungen	Autoimmunologische Dermatosen	Infektionen	Arzneimittel-assoziierte Dermatosen	Dermatoästhetische/chirurgische Eingriffe	Exogene Faktoren
Akne	Mycosis fungoides	Lupus erythematosus	Herpes simplex	phototoxische Reaktionen	Dermabrasio	Verletzungen
atopische Dermatitis		Sarkoidose	Herpes zoster	fixe toxische Arzneireaktion	Kryotherapie	Verbrennungen
Psoriasis vulgaris		Morphea	virale Exantheme	Erythema multiforme/Stevens-Johnson-Syndrom	Laser/Intense Pulsed Light (IPL)	Erfrierungen
Lichen planus		Dermatomyositis	Impetigo		chemische Peelings	Bestrahlung
Pityriasis rosea		Blasenbildende Dermatosen	Pityriasis versicolor		Microneedling/Mesotherapie	
Lichen simplex chronicus			Dermatophyosen			

### Merke

Von PIH sind mehrheitlich dunkle Hauttypen betroffen. Bei diesen Patienten rangiert die Acne vulgaris unter den häufigsten inflammatorischen Auslösern.

Endogene Dermatosen, die häufig mit PIH ausheilen, umfassen neben der Akne das atopische Ekzem, den Lichen ruber sowie die Psoriasis vulgaris. Weitere Ursachen einer PIH sind in ► **Tab. 2** aufgelistet. Pathogenetisch sind sowohl eine gesteigerte Melaninfreisetzung als auch Überproduktion von Melanin für die Hyperpigmentierungen verantwortlich. Beteiligte Metaboliten umfassen Prostaglandine und Leukotriene, Histamin und Thromboxan [56].

Die histologischen Befunde der PIH sind diskret und umfassen mehrheitlich Melaninablagerungen in der oberflächlichen papillären Dermis (dermaler Typ) sowie basalen Epidermis (epidermaler Typ) bei schütterem Umgebungsinfiltrat. Der dermale Typ der PIH weist ein kräftigeres Begleitinfiltrat als der epidermale Typ auf und auch eine gesteigerte Expression von histiozytären Zellen und Mastzellen sowie Matrixmetalloproteinasen (MMP-2), dies impliziert eine gesteigerte Mastzell- und Histiozytenaktivität in diesem Subset dermalen PIH [57]. Die Melanozyten sind in Zahl und Form unverändert zu klinisch normaler Haut. Eine Unterscheidung auf Basis der Histopathologie in eine PIH vom epidermalen und dermalen Typ ist sinnvoll, da das therapeutische Vorgehen durchaus von der Lage des Pigments abhängig ist. Oberflächliche Pigmentablagerungen können mit weit weniger tiefenwirksamen Prozeduren behandelt werden, womit das Risiko Therapie-assoziiierter Verschlechterungen der PIH oder transientser Hypopigmentierungen reduziert wird.

### Merke

Biopsien aus PIH eignen sich, um die Lage des Pigments einzuschätzen und zu entscheiden, ob Therapieverfahren mit oberflächlicher oder tiefer Wirkung verwendet werden sollen.

Die wichtigste therapeutische Maßnahme zur Behandlung der PIH ist die Prävention mit konsequentem Lichtschutz topischer und textiler Natur. Die Verwendung von Lichtschutz mit SPF 30 oder 60 kann auch bei Patienten mit sehr dunklen Hauttypen (afroamerikanisch/hispanoamerikanisch) zu einer Aufhellung bereits vorhandener Hyperpigmentierungen führen, was leider in der Praxis oft nicht durchgehalten wird [58, 59]. Topisch kommen Hydroquinone, Retinoide sowie Azelainsäure zum Einsatz [58]. Des Weiteren werden mit unterschiedlichem Erfolg u. a. Kojisäure, Ascorbinsäure und Goldtüpfelfarn (*Polypodium leucotomos*) verwendet. Wenngleich randomisierte Studien zur Wirksamkeit dieser Substanzen noch fehlen, so scheinen sie doch in Kombination mit einem konsequenten UV-Schutz therapeutisch wirksam zu sein [58, 60, 61]. Weiter kommen diverse Lasertypen in der Behandlung der PIH zum Einsatz. Chemische Peelings können ebenfalls zur Behandlung der PIH genutzt werden. Hier muss allerdings strikt darauf geachtet werden, keine zu tiefreichenden Peelingprozeduren zu verwenden und Kombinationsbehandlungen mit Hydroquinonen oder topischen Retinoiden zu vermeiden, um eine optische Verschlechterung der PIH und auch transiente Hypopigmentierungen zu vermeiden.

### Merke

Bei der Therapie der PIH ist darauf zu achten, keine Verschlechterung z. B. durch transiente Hypopigmentierungen zu erzeugen.

## ZUSATZINFO

### Histopathologische Anmerkungen

Hautbiopsien mit der klinischen Fragestellung einer veränderten Hautpigmentierung können mitunter eine echte „Knacknuss“ in der histopathologischen Befundung darstellen. Oft sind die Biopsien sehr klein (Stanzbiopsien < 3 mm) oder es handelt sich gar nur um oberflächliche Biopsien (z. B. Shave-Biopsien), die das morphologisch-pathologische Korrelat nur diskret bis gar nicht erfassen. Zudem sind die pathologischen Veränderungen oft nur diskret. Indikationen einer Biopsie von hyperpigmentierenden Dermatosen sind mehrheitlich der Ausschluss spezifischer Dermatosen, wie die retikulären Pigmentdermatosen (Morbus Dowling-Degos u. a.) oder auch erregerbedingter Dermatosen (z. B. Pityriasis versicolor). Von großer Wichtigkeit bei diesen Indikationen sind die Übermittlung der klinischen Befunde sowie relevanter anamnestischer Angaben für den Dermatopathologen und die Übermittlung klinischer Fotos sofern vorhanden [62]. Bei diskreten Pigmentverschiebungen haben sich Mehrfachbiopsien sowie Vergleichsbiopsien aus klinisch unauffälliger Haut bewährt.

## KERNAUSSAGEN

- Diverse entzündliche und infektiöse Erkrankungen führen zu teils auch retikulären Hyperpigmentierungen an der Haut.
- Von den retikulären Pigmentdermatosen *sui generis* kommen der Morbus Dowling-Degos und der Morbus Galli-Galli am häufigsten vor.
- Differenzialdiagnostisch müssen erregerbedingte Dermatosen, wie die Pityriasis versicolor, von postinflammatorischen Hyperpigmentierungen abgegrenzt werden, nach Akne, Ekzem, Lichen planus u. a. m.
- Die erworbenen Hyperpigmentierungen der großen Körperfalten, Akanthosis nigricans und Papillomatosis confluens et reticularis Gougerot Carteaud, sind häufig mit Stoffwechselerkrankungen assoziiert und können u. a. eine (latente/subklinische) diabetische Stoffwechsellage anzeigen.
- Die Papillomatosis confluens et reticularis Gougerot Carteaud scheint durch eine Besiedelung mit dem Bakterium *Dietzia papillomatosis* assoziiert zu sein und wird mit Minozyklin oft erfolgreich behandelt.
- Biopsien dienen der Ausschlussdiagnostik und sollten zusammen mit ausführlichem klinischem Befund, Anamnesedaten und am besten einer Fotodokumentation eingesendet werden.

## Schlüsselwörter

erworbene Hyperpigmentierungen, Hypopigmentierungen, Pilzinfektionen, Genodermatose, Histopathologie

## Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

## Autorinnen/Autoren



### Prof. Dr. med. Cornelia S. L. Müller

Jahrgang 1977. 1996–2003 Studium der Humanmedizin an der FSU Jena und JGU Mainz. 2003–2004 Ärztin im Praktikum an der Universität des Saarlandes, Institut für experimentelle Pharmakologie. 2004–2008 Facharzt-ausbildung Dermatologie. 2008 Fachärztin Dermatologie. 2009 International Board Certification in Dermatopathology. 2010 Zusatzbezeichnung „Dermatohistologie“. 2012 Zusatzbezeichnung „Allergologie“. 2013 Habilitation. 2018 Ernennung apl-Professur.



### Prof. Dr. med. Thomas Vogt

Jahrgang 1963. Studium der Humanmedizin an der LMU München. Ab 1992 Facharztweiterbildung am Klinikum der Universität Regensburg, Dermatologie. 1995–1997 Forschungsaufenthalte am California Institute for Biological Research und am Sidney Kimmel Cancer Center, San Diego, USA. 1999 Habilitation. 2003–2008 Professor für Dermatologie an der Uni Regensburg. Seit 2009 Professur für Dermatologie und Venerologie an der Universität des Saarlandes.

## Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Cornelia S. L. Müller  
Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie  
Kirrberger Straße 100  
66421 Homburg/Saar  
E-Mail: cornelia.mueller@uks.eu

## Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbestimmungen

Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbestimmungen für diesen Beitrag ist Prof. Dr. med. Cornelia S. L. Müller, Homburg/Saar.

## Literatur

- [1] Müller CS, Pföhler C, Tilgen W. Changing a concept – controversy on the confusing spectrum of the reticulate pigmented disorders of the skin. *J Cutan Pathol* 2009; 36: 44–48
- [2] Müller CS, Tremezaygues L, Pföhler C et al. The spectrum of reticulate pigment disorders of the skin revisited. *Eur J Dermatol* 2012; 22: 596–604
- [3] Hanneken S, Rütten A, Eigelshoven S et al. [Galli-Galli disease. Clinical and histopathological investigation using a case series of 18 patients]. *Hautarzt* 2011; 62: 842–851
- [4] Hanneken S, Rütten A, Pasternack SM et al. Systematic mutation screening of KRT5 supports the hypothesis that Galli-Galli disease is a variant of Dowling-Degos disease. *Br J Dermatol* 2010; 163: 197–200
- [5] Cabral AR, Santiago F, Reis JP. Coexistence of reticulate acropigmentation of Kitamura and Dowling-Degos disease. *Dermatol Reports* 2011; 3: e33
- [6] Rathoriya SG, Soni SS, Asati D. Dowling-Degos disease with reticulate acropigmentation of Kitamura: Extended spectrum of a single entity. *Indian Dermatol Online J* 2016; 7: 32–35
- [7] Thami GP, Jaswal R, Kanwar AJ et al. Overlap of reticulate acropigmentation of Kitamura, acropigmentation of Dohi and Dowling-Degos disease in four generations. *Dermatology* 1998; 196: 350–351
- [8] Vasudevan B, Verma R, Badwal S et al. A case of reticulate acropigmentation of kitamura: dowling degos disease overlap with unusual clinical manifestations. *Indian J Dermatol* 2014; 59: 290–292
- [9] Dowling GB, Freudenthal W. Acanthosis Nigricans. *Proc R Soc Med* 1938; 31: 1147–1150
- [10] Bardach H, Gebhart W, Luger T. [Genodermatosis in a pair of brothers: Dowling-Degos, Grover, Darier, Hailey-Hailey or Galli-Galli disease?] *Hautarzt* 1982; 33: 378–383
- [11] El Shabrawi-Caelen L, Rütten A, Kerl H. The expanding spectrum of Galli-Galli disease. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56 (Suppl. 05): S86–91
- [12] Zhang J, Li M, Yao Z. Updated review of genetic reticulate pigmentary disorders. *Br J Dermatol* 2017; 177: 945–959
- [13] Gupta A, Huilgol SC. Successful treatment of Dowling-Degos disease using intense pulsed light. *Australas J Dermatol* 2015; 56: e63–65
- [14] Khaddar RK, Mahjoub WK, Zaraq I et al. [Extensive Dowling-Degos disease following long term PUVA therapy]. *Ann Dermatol Venereol* 2012; 139: 54–57
- [15] Kitamura K, Akamatsu S. Pigmentary disorders. *Rinsho No Hifu Hitsunyo* 1943; 8: 201–204
- [16] Okamura K, Abe Y, Araki Y et al. Behavior of melanocytes and keratinocytes in reticulate acropigmentation of Kitamura. *Pigment Cell Melanoma Res* 2016; 29: 243–246
- [17] Toyama I. [An unknown disorder of hyperpigmentation]. *Jpn J Dermatol Urol* 1910; 10: 644 (In Japanese)
- [18] Toyama I. [Dyschromatosis symmetrica hereditaria]. *Jpn J Dermatol Urol* 1929; 27: 95–96 (In Japanese)
- [19] Liu Q, Liu W, Jiang L et al. Novel mutations of the RNA-specific adenosine deaminase gene (DSRAD) in Chinese families with dyschromatosis symmetrica hereditaria. *J Invest Dermatol* 2004; 122: 896–899
- [20] Suzuki N, Suzuki T, Inagaki K et al. Mutation analysis of the ADAR1 gene in dyschromatosis symmetrica hereditaria and genetic differentiation from both dyschromatosis universalis hereditaria and acropigmentation reticularis. *J Invest Dermatol* 2005; 124: 1186–1192
- [21] Kondo T, Suzuki T, Mitsuhashi Y et al. Six novel mutations of the ADAR1 gene in patients with dyschromatosis symmetrica hereditaria: histological observation and comparison of genotypes and clinical phenotypes. *J Dermatol* 2008; 35: 395–406
- [22] Murata I, Hozumi Y, Kawaguchi M et al. Four novel mutations of the ADAR1 gene in dyschromatosis symmetrica hereditaria. *J Dermatol Sci* 2009; 53: 76–77
- [23] Kondo T, Suzuki T, Ito S et al. Dyschromatosis symmetrica hereditaria associated with neurological disorders. *J Dermatol* 2008; 35: 662–666
- [24] Sanderson KV, Wilson HT. Haber's Syndrome. Familial Rosacea-Like Eruption with Intraepidermal Epithelioma. *Br J Dermatol* 1965; 77: 1–8
- [25] Pollitzer S. Acanthosis nigricans: a symptom of a disorder of the abdominal sympathetic. *J Am Med Assoc* 1909; 53: 1369–1373
- [26] Schwartz RA. Acanthosis nigricans. *J Am Acad Dermatol* 1994; 31: 1–19; quiz 20–22
- [27] Kutlubay Z, Engin B, Bairamov O et al. Acanthosis nigricans: A fold (intertriginous) dermatosis. *Clin Dermatol* 2015; 33: 466–470
- [28] Bhagyanathan M, Dhayanithy D, Parambath VA et al. Acanthosis nigricans: A screening test for insulin resistance – An important risk factor for diabetes mellitus type-2. *J Family Med Prim Care* 2017; 6: 43–46
- [29] Aswani R, Lochow A, Dementieva Y et al. Acanthosis nigricans as a clinical marker to detect insulin resistance in Caucasian children from West Virginia. *Clin Pediatr (Phila)* 2011; 50: 1057–1061
- [30] Hida Y, Kubo Y, Nishio Y et al. Malignant acanthosis nigricans with enhanced expression of fibroblast growth factor receptor 3. *Acta Derm Venereol* 2009; 89: 435–437
- [31] Sinha S, Schwartz RA. Juvenile acanthosis nigricans. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57: 502–508
- [32] Fukuchi K, Tatsuno K, Matsushita K et al. Familial acanthosis nigricans with p. K650T FGFR3 mutation. *J Dermatol* 2018; 45: 207–210
- [33] Hafner C, Hartmann A, van Oers JM et al. FGFR3 mutations in seborrheic keratoses are already present in flat lesions and associated with age and localization. *Mod Pathol* 2007; 20: 895–903
- [34] Ng HY. Acanthosis nigricans in obese adolescents: prevalence, impact, and management challenges. *Adolesc Health Med Ther* 2017; 8: 1–10
- [35] Ehsani A, Noormohammadpour P, Goodarzi A et al. Comparison of long-pulsed alexandrite laser and topical tretinoin-ammonium lactate in axillary acanthosis nigricans: A case series of patients in a before-after trial. *Caspian J Intern Med* 2016; 7: 290–293
- [36] Campos MA, Varela P, Baptista A et al. Unilateral nevoid acanthosis nigricans treated with CO<sub>2</sub> laser. *BMJ Case Rep* 2016. pii: bcr2016216073. doi:10.1136/bcr-2016-216073
- [37] Swineford SL, Drucker CR. Palliative treatment of paraneoplastic acanthosis nigricans and oral florid papillomatosis with retinoids. *J Drugs Dermatol* 2010; 9: 1151–1153
- [38] Kuroki R, Sadamoto Y, Imamura M et al. Acanthosis nigricans with severe obesity, insulin resistance and hypothyroidism: improvement by diet control. *Dermatology* 1999; 198: 164–166



- [39] Elmer KB, George RM. HAIR-AN syndrome: a multisystem challenge. *Am Fam Physician* 2001; 63: 2385 – 2390
- [40] Melibary YT. Hidradenitis suppurativa in a patient with hyperandrogenism, insulin-resistance and acanthosis nigricans (HAIR-AN syndrome). *Dermatol Reports* 2018; 10: 7546
- [41] Orfanos CE, Adler YD, Zouboulis CC. The SAHA syndrome. *Horm Res* 2000; 54: 251 – 258
- [42] Dalamaga M, Papadavid E, Basios G et al. Ovarian SAHA syndrome is associated with a more insulin-resistant profile and represents an independent risk factor for glucose abnormalities in women with polycystic ovary syndrome: a prospective controlled study. *J Am Acad Dermatol* 2013; 69: 922 – 930
- [43] Gougerot H, Carteau A. La papillomatose papuleuse confluente et réticulée. *Ann Dermatol Syphiligr (Paris)* 1947; 7: 325 – 329
- [44] Lim JH, Tey HL, Chong WS. Confluent and reticulated papillomatosis: diagnostic and treatment challenges. *Clin Cosmet Investig Dermatol* 2016; 9: 217 – 223
- [45] Park YJ, Kang HY, Lee ES et al. Differentiating confluent and reticulated papillomatosis from acanthosis nigricans. *J Cutan Pathol* 2015; 42: 944 – 952
- [46] Le C, Bedocs PM. Confluent And Reticulated Papillomatosis. StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2018–. 2018 Oct 27.
- [47] Jo S, Park HS, Cho S et al. Updated diagnosis criteria for confluent and reticulated papillomatosis: a case report. *Ann Dermatol* 2014; 26: 409 – 410
- [48] Duncan WC, Tschen JA, Knox JM. Terra firma-forme dermatosis. *Arch Dermatol* 1987; 123: 567 – 569
- [49] Seegräber M, Aukstikalnyte A, Herzinger T et al. [Terra firma-forme dermatosis]. *Hautarzt* 2018; 69 (Suppl. 01): 9 – 10
- [50] Demirci GT, Mansur AT, Demiralay E. Terra Firma-Forme Dermatitis Misdiagnosed as Nevoid Acanthosis Nigricans. *Am J Dermatopathol* 2017; 39: 782 – 784
- [51] Neri I, Savoia F, Tengattini V et al. Terra firma-forme dermatosis is underestimated in children and is associated with atopic dermatitis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2018; 32: e421 – e422
- [52] Karray M, McKinney WP. Tinea, Versicolor. StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2018–. 2018 Oct 27.
- [53] Stulberg DL, Clark N, Tovey D. Common hyperpigmentation disorders in adults: Part II. Melanoma, seborrheic keratoses, acanthosis nigricans, melasma, diabetic dermopathy, tinea versicolor, and postinflammatory hyperpigmentation. *Am Fam Physician* 2003; 68: 1963 – 1968
- [54] Clerc OF, Kaufmann BP, Possner M et al. Long-term prognostic performance of low-dose coronary computed tomography angiography with prospective electrocardiogram triggering. *Eur Radiol* 2017; 27: 4650 – 4660
- [55] Savory SA, Agim NG, Mao R et al. Reliability assessment and validation of the postacne hyperpigmentation index (PAHPI), a new instrument to measure postinflammatory hyperpigmentation from acne vulgaris. *J Am Acad Dermatol* 2014; 70: 108 – 114
- [56] Tomita Y, Maeda K, Tagami H. Melanocyte-stimulating properties of arachidonic acid metabolites: possible role in postinflammatory pigmentation. *Pigment Cell Res* 1992; 5: 357 – 361
- [57] Park JY, Park JH, Kim SJ et al. Two histopathological patterns of postinflammatory hyperpigmentation: epidermal and dermal. *J Cutan Pathol* 2017; 44: 118 – 124
- [58] Kaufman BP, Aman T, Alexis AF. Postinflammatory Hyperpigmentation: Epidemiology, Clinical Presentation, Pathogenesis and Treatment. *Am J Clin Dermatol* 2018; 19: 489 – 503
- [59] Maymone MBC, Neamah HH, Wirya SA et al. Sun-protective behaviors in patients with cutaneous hyperpigmentation: A cross-sectional study. *J Am Acad Dermatol* 2017; 76: 841 – 846.e2
- [60] Alexis AF, Blackcloud P. Natural ingredients for darker skin types: growing options for hyperpigmentation. *J Drugs Dermatol* 2013; 12 (Suppl. 09): s123 – s127
- [61] Nestor M, Bucay V, Callender V et al. Polypodium leucotomos as an Adjunct Treatment of Pigmentary Disorders. *J Clin Aesthet Dermatol* 2014; 7: 13 – 17
- [62] Kerl H, Cerroni L. “Standard of reasonable care” in dermatopathology. *J Dtsch Dermatol Ges* 2011; 9: 721 – 722

## Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-0601-9347>  
 Akt Dermatol 2019; 45: 72–85  
 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York  
 ISSN 0340-2541

## Punkte sammeln auf CME.thieme.de



Diese Fortbildungseinheit ist in der Regel 12 Monate online für die Teilnahme verfügbar. Den genauen Einsendeschluss finden Sie unter <https://eref.thieme.de/CXAS73Q>. Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, finden Sie unter <https://cme.thieme.de/hilfe> eine ausführliche Anleitung. Wir wünschen viel Erfolg beim Beantworten der Fragen!

Unter <https://eref.thieme.de/CXAS73Q> oder über den QR-Code kommen Sie direkt zur Startseite des Wissenstests.

VNR 2760512019156641332



### Frage 1

Welche Erkrankung führt üblicherweise *nicht* zu einer Hyperpigmentierung der Haut?

- A Pityriasis versicolor
- B Acne vulgaris
- C Androgenetische Alopezie
- D Morbus Dowling-Degos
- E Akanthosis nigricans

### Frage 2

Welche Aussage zu den retikulären Pigmentdermatosen Morbus Dowling-Degos und Morbus Galli-Galli trifft *nicht* zu?

- A Beide Erkrankungen kommen in Europa nicht mehr vor.
- B Es handelt sich um Genodermatosen.
- C Histologische Diagnosekriterien beider Erkrankungen zeigen Überlappungen.
- D Beide Geschlechter sind von der Erkrankung betroffen.
- E Ektodermale Dysplasiesymptome sind typischerweise nicht assoziiert.

### Frage 3

Welche Aussage zur Akanthosis nigricans (AN) ist richtig?

- A Das Auftreten der AN in der Kindheit kann einen subklinischen/latenten Diabetes mellitus anzeigen.
- B Die AN wird in den letzten Jahren immer seltener beobachtet.
- C Es existieren gut wirksame Systemtherapeutika zur Behandlung der AN.
- D Betroffen sind v. a. die Fußsohlen.
- E Assoziierte interne Malignome werden nie beobachtet.

### Frage 4

Welche Aussage zur Papillomatosis confluens et reticularis Gougerot Carteaud (PCR) trifft *nicht* zu?

- A Die Erkrankung kann mit einer retikulären Pigmentierung der Haut einhergehen.
- B Häufig sind Stamm und Axillen betroffen.
- C Die PCR ist eine typische Erkrankung des Säuglingsalters.
- D Die klinische Abgrenzung der PCR von der AN fällt gelegentlich schwer.
- E Die histologischen Befunde der PCR umfassen u. a. eine undulierende Hyperkeratose sowie basale Hyperpigmentierung.

### Frage 5

Welche Aussage zu PCR und AN trifft *nicht* zu?

- A Typischerweise werden *Dietzia papillomatosis* und *Pityrosporon ovale* beobachtet.
- B Therapeutisch erfolgversprechend sind ausschließlich ablativ Laserverfahren.
- C Histologische Untersuchungen beider Erkrankungen dienen meist der Abgrenzung von klinischen Differenzialdiagnosen.
- D Die genauen pathogenetischen Mechanismen beider Erkrankungen sind bislang nicht vollständig aufgeklärt.
- E Beide Erkrankungen können mit einem Diabetes mellitus assoziiert sein.

### Frage 6

Welche Aussage zu *Dietzia papillomatosis* trifft *nicht* zu?

- A Es handelt sich um ein Bakterium mit fakultativ pathogenetischer Relevanz.
- B Es handelt sich um ein gram-positives Bakterium.
- C *Dietzia papillomatosis* kann bei einer Papillomatosis confluens et reticularis Gougerot Carteaud gefunden werden.
- D Es handelt sich um katalase-positive Aktinomyzeten.
- E *Dietzia papillomatosis* bildet reichlich Sporen aus.

### Frage 7

Welche Aussage ist richtig? Die Pityriasis versicolor (PV) ...

- A wird durch eine dimorphe Hefe ausgelöst.
- B tritt mehrheitlich in den Wintermonaten auf.
- C betrifft mehrheitlich Säuglinge.
- D bedarf einer kulturellen Anzucht des Erregers.
- E ist überdurchschnittlich häufig mit kardiovaskulären Erkrankungen assoziiert.

### Frage 8

Welche Aussage zur Therapie der genannten Hauterkrankungen trifft *nicht* zu?

- A Die Akanthosis nigricans ist häufig frustran und besteht in erster Linie in einer Gewichtsreduktion.
- B Topisches Hydroquinon ist Therapie der 1. Wahl der Pityriasis versicolor.
- C Topische und systemische Retinoide stehen zur Therapie des Morbus Dowling-Degos zur Verfügung.
- D Primärer Therapie der Papillomatosis confluens et reticularis Gougerot Carteaud ist Minocyclin.
- E Topisches Hydroquinon kann bei hyperpigmentierenden Dermatosen therapeutisch angewendet werden.

### Frage 9

Welche Aussage zu den postinflammatorischen Hyperpigmentierungen (PIH) trifft nicht zu?

- A Die PIH betrifft mehrheitlich Patienten mit Hauttyp I–II nach Fitzpatrick.
- B Die PIH betrifft mehrheitlich Patienten mit Hauttyp V–VI nach Fitzpatrick.
- C PIH können besonders im Gefolge entzündlicher Dermatosen auftreten.
- D Die Acne vulgaris verursacht am häufigsten eine PIH.
- E Hautbiopsien aus PIH-Läsionen sind streng kontraindiziert.

### Frage 10

Welche Aussage zu diagnostischen Hautbiopsien bei Pigmentveränderungen an der Haut trifft zu?

- A Hautbiopsien sind bei Pigmentveränderungen der Haut nicht indiziert.
- B Hautbiopsien sind bei Pigmentveränderungen der Haut streng kontraindiziert, da auch postoperativ Pigmentverschiebungen beobachtet werden.
- C Es sollten generell spindelförmige Exzisionsbiopsien bis auf die Faszie erfolgen.
- D Zur Beurteilung der Biopsien reicht generell eine Hämatoxylin-Eosin-Färbung aus.
- E Die Einsendung von klinischen Fotos der Hautveränderungen erleichtert dem beurteilenden Dermatopathologen die Diagnose oft erheblich.