

Testen Sie Ihr Fachwissen

Test Your Knowledge



Dr. Christian Andres

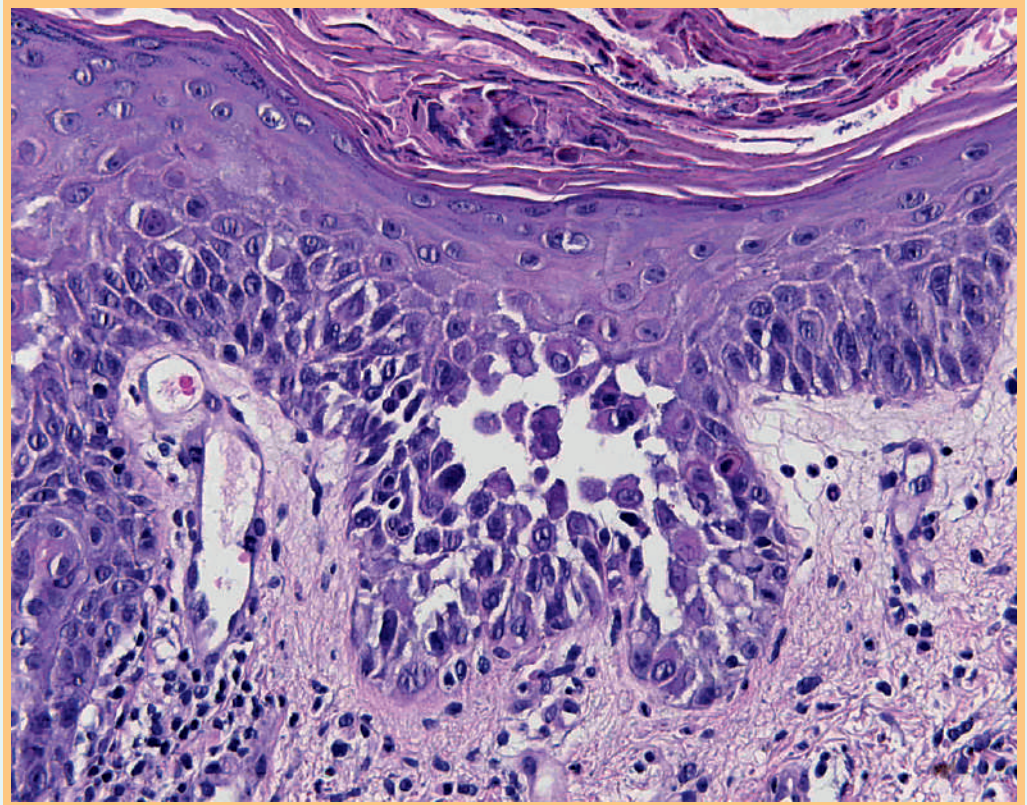


Abb. 1 Wie lautet Ihre Diagnose?

Anamnese

▼
38-jährige Frau, erstmalig vor 11 Jahren Auftreten von kleinen Bläschen im Dekolleté und Erosionen axillär beidseits. Seither an druck- und reibungsbelasteten Arealen Entstehung ähnlicher Hautveränderungen, die teilweise selbstständig abheilten, mitunter jedoch über Monate persistierten. Die Mutter sowie beide Brüder leiden ebenfalls seit Jahren unter vergleichbaren Hautproblemen.

Klinischer Befund

▼
Betroffen sind Rücken, Submammärregion und Axillen beidseits. Es finden sich vereinzelt Bläschen auf flächigen Erythemen mit Erosionen sowie vegetierende, z. T. verkrustete Plaques.

Histologischer Befund (HE-Präparat)

▼
Siehe [Abb. 1](#).

(Auflösung nächste Seite)

Korrespondenzadresse

Dr. Christian Andres
Klinik und Poliklinik für
Dermatologie und Allergologie
LMU München
Frauenlobstraße 9–11
80337 München
christian.andres@
med.uni-muenchen.de

Bibliografie

DOI 10.1055/s-0029-1214580
Akt Dermatol 2009; 35; 173–174
© Georg Thieme Verlag KG ·
Stuttgart · New York
ISSN 0340-2541



Abb. 2 Diagnose: M. Hailey-Hailey (Bild: Dermatologie – Duale Reihe. Hrsg. J. Moll, Stuttgart: Thieme Verlag, 2005).

Auflösung



Abschließende Diagnose: M. Hailey-Hailey („Pemphigus benignus chronicus familiaris“); (☉ **Abb. 2**)

Kommentar: Beim Morbus Hailey-Hailey handelt es sich um eine autosomal-dominant vererbte Dermatose (Mutation des ATP2C1-Gens) mit Störung der kalziumabhängigen Regulation der interzellulären Adhäsionsverbindungen der Keratinozyten. Nach mechanischer Belastung (vor allem Reibung), UV-Exposition, Schwitzen sowie lokalen Infekten kommt es zum partiellen Adhäsionsverlust der Keratinozyten mit der charakteristischen akantholytischen Blasenbildung (s. ☉ **Abb. 1**). Dieses histologische Muster erinnert an eine „einstürzende Ziegelmauer“ und ist neben dem M. Hailey-Hailey auch ein Merkmal weiterer akantholytischer Dermatosen (Tran-

siente akantholytische Dermatose [M. Grover], Dyskeratosis follicularis [M. Darier] und Pemphigus vulgaris).

Der M. Hailey-Hailey lässt sich histologisch jedoch aufgrund einiger Besonderheiten in der Regel gut von den oben genannten Dermatosen abgrenzen. Das Hautmerkmal ist die inkomplette Akantholyse und Spaltbildung innerhalb aller epidermalen Schichten. Die inkomplette Akantholyse wird bedingt durch die Dissoziation der Desmosomen und Kollaps des Keratinskeletts bei erhaltenen Adhärensjunktionen. Letztere können die Integrität der Epidermis allerdings nur partiell aufrecht erhalten, resultierend in der typischen polygonalen Form der akantholytischen Keratinozyten. Zusätzlich sind eine hyperplastische Epidermis sowie eine Parakeratose und Serumeinlagerungen (Schuppenkruste) charakteristisch.