



Gunter Gruber Andreas Hansch

Blickdiagnosen Innere Medizin

Vom visuellen Leitsymptom zur Diagnose



ELSEVIER

Urban & Fischer

Gunter Gruber, Andreas Hansch

Blickdiagnosen

Innere Medizin

Vom visuellen Leitsymptom zur Diagnose

ELSEVIER

Einleitung

Wir haben **über 500 Abbildungen** von Erkrankungen aus der Inneren Medizin, aus Nachbargebieten mit Beziehungen zur Inneren Medizin sowie von für die Diagnostik relevanten Auffälligkeiten beim Patienten (z. B. Ikterus, Livedoformen, Hirsutismus) **i. S. visueller Leitsymptome** für dieses Buch ausgewählt.

Der Zugang über die visuellen Aspekte zu den (Verdachts-)Diagnosen bei inneren Erkrankungen ist auf verschiedenen Wegen möglich:

- Zum einen über die bevorzugte Lokalisation von Farb- oder Formveränderungen in den Flussdiagrammen (Teil I)
- Zum anderen über deren Zuordnung zu den Schwerpunkten der Inneren Medizin und wenigen anderen Gebieten, die ebenfalls in Beziehung zur Innere Medizin stehen (Teil II)

Zu den Flussdiagrammen (Teil I):

Durch die doppelte Differenzierung nach ihrer **bevorzugten Körperregion** (Hals/Kopf, Rumpf, Extremitäten, Körperbefall generalisiert, multilokulär) und nach ihren **Farb- und Formveränderungen** lassen sich die visuellen Leitsymptome schnell und übersichtlich den (Verdachts-)Diagnosen aus der Inneren Medizin und verwandten Gebieten zuordnen. Außerdem enthalten die **Diagnosenkästchen in den Flussdiagrammen** Hinweise auf die entsprechenden Buchkapitel, wobei die Füllfarben den Farbkennzeichnungen der Schwerpunkte der Inneren Medizin und verwandter Gebiete im Hauptteil des Buches entsprechen.

Zu den Buchkapiteln (Teil II):

In diesem Teil werden die einzelnen **Krankheitsbilder** kurz anhand ihrer Leitsymptome vorgestellt.

Da neben den **visuellen Leitsymptomen** auch Angaben zu den Diagnosen für die praktische Tätigkeit sehr nützlich sind, haben wir dazu kurze Informationen vor die visuellen Leitsymptome gestellt und die **Differenzialdiagnosen** dann auf die visuellen Leitsymptome bezogen.

Die kurzgefasste **weiterführende Diagnostik** bezieht sich auf die Grundkrankheiten bzw. die Syndrome und kann in zusätzlichen Publikationen ausführlicher nachgelesen werden.

Die Verfasser

Die Autoren



Prof. Dr. med. habil. Gunter Gruber

Facharzt für Innere Medizin

Früher Klinikum Universität Leipzig,
Zentrum für Innere Medizin,
jetzt im Ruhestand

Prof. Dr. med. habil. Andreas Hansch

Facharzt für diagnostische Radiologie/
Neuroradiologie

Facharzt für Innere Medizin
Chefarzt am Heinrich-Braun-Klinikum Zwickau,
zuvor Universität Leipzig,
Zentrum für Innere Medizin

Vorwort

Der sogenannte klinische Blick hat neben der Anamnese auch im Zeitalter der „Apparate-medicin“ unveränderte Bedeutung für den diagnostischen Einstieg (Verdachtsdiagnose) und für differenzialdiagnostische Erwägungen. Deshalb sollte sich jeder Medizinstudent und jeder Arzt im Erkennen visueller Leitsymptome von lokalisierten und/oder generalisierten Farb- und Formveränderungen bei Patienten üben.

Das Erkennen äußerlicher Zeichen von Krankheiten, die „Blickdiagnostik“, wird leider zu wenig gelehrt. Sie muss aber erworben werden,

„denn nur der Wissende erkennt“

(Rudolf Leonhard).

Diese Verdachtsdiagnosen können dann durch die klinische Untersuchung und durch mehr oder weniger aufwendige paraklinische Befunde bestätigt oder entkräftet werden.

Dazu soll dieses Buch beitragen. Es basiert auf unseren Publikationen:

- Gruber G, Hansch A: Interaktiver Atlas der Blickdiagnostik in der Inneren Medizin (CD-ROM), 2. Aufl. Elsevier/Urban & Fischer, München 2005
- Gruber G, Hansch A: Kompaktatlas Blickdiagnosen in der Inneren Medizin, 2. Aufl. Elsevier/Urban & Fischer, München 2009

Sowohl der Inhalt als auch die Struktur wurden in der vorliegenden Fassung von Professor Gruber erweitert, neugestaltet und aktualisiert; neue Aufnahmen wurden hinzugefügt. In dieser Neubearbeitung werden mehr als 500 Abbildungen in 11 Kapiteln dargestellt.

In circa 40 Jahren wurde die Fotodokumentation am Medizinischen Klinikum der Universität Leipzig erstellt, wobei die meisten Patienten von Professor Gruber selbst fotografiert wurden. Wir danken allen Patienten, die sich für Lehrzwecke fotografieren ließen. Vielen Dank für die Druckgenehmigung einiger Fremdfotos; die Quellenangaben sind unter diesen Fotos gesondert ausgewiesen.

Wir danken außerdem den Mitarbeiter/innen im Verlag, insbesondere Frau Lux (Planung und Akquise), Frau März (Projektmanagement), Frau Dr. Kronenberg (Redaktion), Frau Sneed und Frau Huber (Rechteklärung), Frau Hübner (Grafik) und Herrn Radünz (Herstellung), und allen weiteren beteiligten Mitarbeiter/Innen für die sehr gute Zusammenarbeit bei dieser Neubearbeitung der Thematik, für die Anregungen und die Umsetzung in das neue Layout.

Wir wünschen den Lesern viel Spaß und uns eine ebenso gute Resonanz für dieses Buch wie für unsere Vorgängerpublikationen. Wir sind für kritische Hinweise dankbar.

Taucha und Zwickau, im Herbst 2018

Gunter Gruber Andreas Hansch

Verzeichnis häufig verwendeter Abkürzungen

A.	Arteria	Kap.	Kapitel
Abb.	Abbildung	KHK	Koronare Herzkrankheit
AK	Antikörper	LWS	Lendenwirbelsäule
ANA	Antinukleäre Antikörper	M.	Musculus
BB	Blutbild	MRA	Magnetresonanztomografie
bds.	beidseits	MRT	Magnetresonanztomografie
BMI	Body-Mass-Index	pAVK	periphere arterielle Verschlusskrankheit
BSR	Blutsenkungsreaktion	PCR	Polymerasekettenreaktion
BWS	Brustwirbelsäule	PET	Positronenemissionstomografie
CED	Chronisch entzündliche Darmerkrankungen	RA	Rheumatoide Arthritis
CrP	C-reaktives Protein	Rö	Röntgen
CT	Computertomografie	SPECT	Single Photon Emission Computer Tomography
CVI	chronisch venöse Insuffizienz	syn.	synonym
DBB	Differenzialblutbild	V.	Vena
DSA	digitale Subtraktionsangiografie	WHO	World Health Organisation
EEG	Elektroenzephalografie	WS	Wirbelsäule
EIA	Enzymimmunassay	Z. n.	Zustand nach
GFR	Glomeruläre Filtrationsrate	ZNS	Zentralnervensystem
HNO	Hals-Nasen-Ohren		
IFA	Immunfluoreszenz-Assay		

Abbildungsnachweis

Der Verweis auf die Abbildungsquellen von Fremdaufnahmen befindet sich im Werk am Ende des Legendentextes. Alle anderen Abbildungen sind Fotos des Autors Prof. Dr. Gruber.

ELSEVIER

Hackerbrücke 6, 80335 München, Deutschland

Wir freuen uns über Ihr Feedback und Ihre Anregungen an books.cs.muc@elsevier.com

ISBN 978-3-437-24025-6

eISBN 978-3-437-09930-4

Alle Rechte vorbehalten

1. Auflage 2019

© Elsevier GmbH, Deutschland

Wichtiger Hinweis für den Benutzer

Ärzte/Praktiker und Forscher müssen sich bei der Bewertung und Anwendung aller hier beschriebenen Informationen, Methoden, Wirkstoffe oder Experimente stets auf ihre eigenen Erfahrungen und Kenntnisse verlassen. Bedingt durch den schnellen Wissenszuwachs insbesondere in den medizinischen Wissenschaften sollte eine unabhängige Überprüfung von Diagnosen und Arzneimitteldosierungen erfolgen. Im größtmöglichen Umfang des Gesetzes wird von Elsevier, den Autoren, Redakteuren oder Beitragenden keinerlei Haftung in Bezug auf jegliche Verletzung und/oder Schäden an Personen oder Eigentum, im Rahmen von Produkthaftung, Fahrlässigkeit oder anderweitig, übernommen. Dies gilt gleichermaßen für jegliche Anwendung oder Bedienung der in diesem Werk aufgeführten Methoden, Produkte, Anweisungen oder Konzepte.

Obwohl alle Werbemittel mit ethischen (medizinischen) Standards übereinstimmen, stellt die Erwähnung in dieser Publikation keine Garantie oder Anerkennung der Qualität oder des Wertes dieses Produkts oder der Aussagen der Herstellerfirmen dar.

Für die Vollständigkeit und Auswahl der aufgeführten Medikamente übernimmt der Verlag keine Gewähr.

Geschützte Warennamen (Warenzeichen) werden in der Regel besonders kenntlich gemacht (®). Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann jedoch nicht automatisch geschlossen werden, dass es sich um einen freien Warennamen handelt.

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://www.dnb.de/> abrufbar.

19 20 21 22 23 5 4 3 2 1

Für Copyright in Bezug auf das verwendete Bildmaterial siehe Abbildungsnachweis

Das Werk einschließlich aller seiner Teile ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtsgesetzes ist ohne Zustimmung des Verlages unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Um den Textfluss nicht zu stören, wurde bei Patienten und Berufsbezeichnungen die grammatikalisch maskuline Form gewählt. Selbstverständlich sind in diesen Fällen immer Frauen und Männer gemeint.

Planung: Uta Lux, München

Projektmanagement: Elisabeth März, München

Redaktion: Dr. Antje Kronenberg, Gronau (Westf.)

Herstellung: Dietmar Radünz, Leipzig

Grafiken: Heike Hübner, Berlin

Satz: abavo GmbH, Buchloe/Deutschland

Druck und Bindung: Drukarnia Dimograf Sp. z o.o., Bielsko-Biała/Polen;

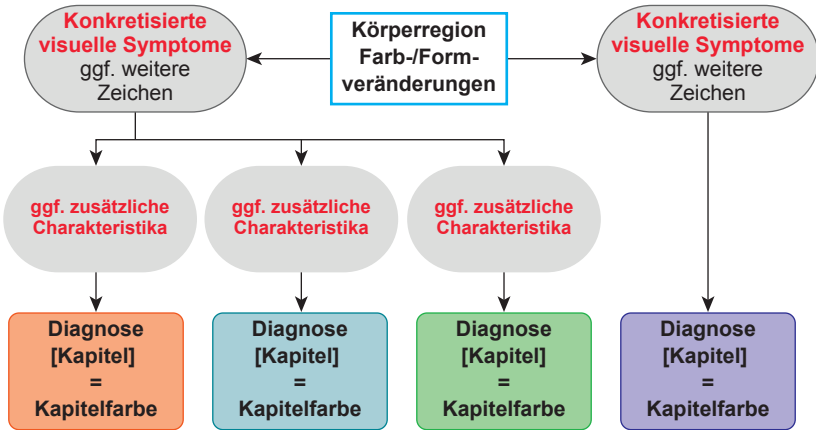
Umschlaggestaltung: Spiesz Design, Neu-Ulm

Coverabbildung: Figur, 5 Organe © Ramona Kaulitzki – stock.adobe.com; 3 Organe (Blut, Gefäß, Knie) +

Montage © Spieszdesign

Aktuelle Informationen finden Sie im Internet unter www.elsevier.de.

Im **Zentrum** steht die anfängliche visuelle Auffälligkeit, die Farb-/Formveränderung in der bevorzugten Körperregion. Die **Verzweigungen** führen zuerst zu konkretisierten visuellen Symptomen; ggf. werden zusätzliche Charakteristika aufgeführt. Beide sind in Rot hervorgehoben. Schließlich wird der Leser zur **konkreten Verdachtsdiagnose** mit Verweis auf das Textkapitel weitergeleitet. Zur besseren Orientierung sind die Diagnosen in der entsprechenden Kapitelfarbe eingefärbt.



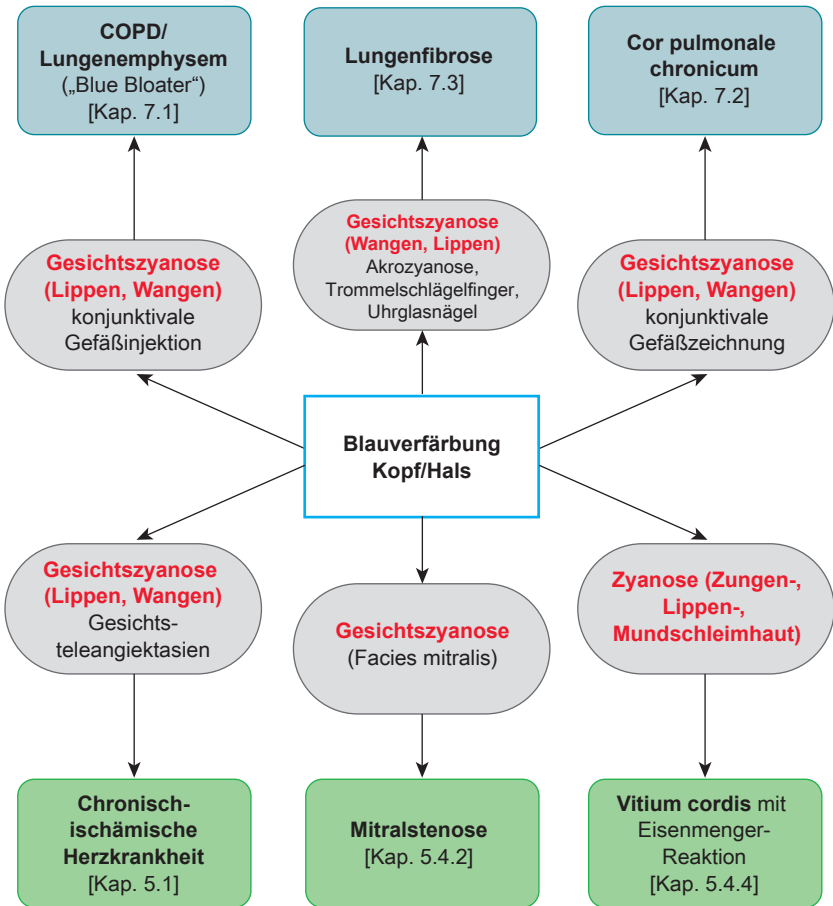
Kopf/Hals

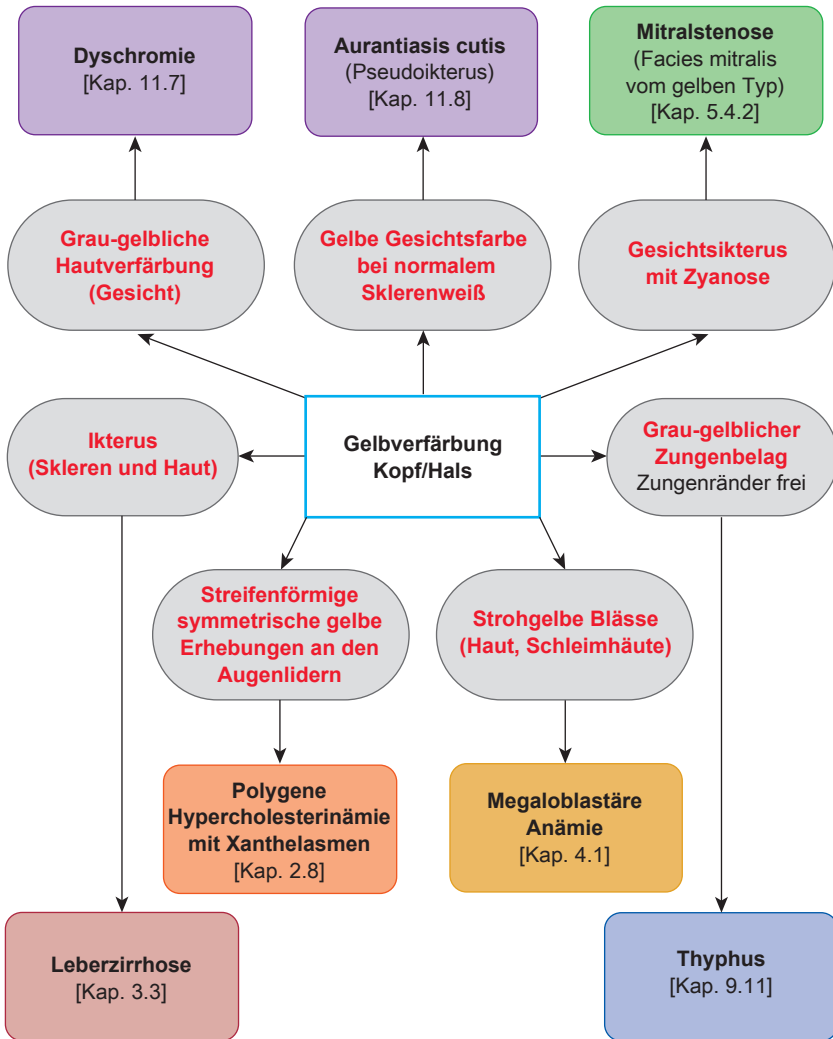
Visuelles Syndrom	Diagnose	Kapitel
Blauverfärbung (Zyanose)	COLD/Lungenemphysem (Blue Bloater)	7.1
	Cor pulmonale chronicum	7.2
	Lungenfibrose	7.3
	Chronisch-ischämische Herzkrankheit	5.1
	Mitralstenose (Facies mitralis)	5.4.2
	Vitium cordis mit Eisenmengerreaktion	5.4.4
Gelbverfärbung	Dyschromie	11.7
	Aurantiasis cutis (Pseudoikterus)	11.8
	Mitralstenose (Facies mitralis vom gelben Typ)	5.4.2
	Leberzirrhose	3.3
	Polygene Hypercholesterinämie mit Xanthelasmen	2.8
	Megaloblastäre Anämie	4.1
	Typhus	9.11
Hyperpigmentierung	Chloasma	11.13
	Photosensibilisierung	11.10
	Purpura cutanea tarda	3.9
	Dyschromie	11.7
Rötung	Akute Pankreatitis	3.5
	Angioödem	11.9.1
	Systemischer Lupus erythematodes	8.11
	Polycythaemia vera rubra	4.10
	Cor pulmonale chronicum	7.2
	Status febrilis	9.32
	Diabetes mellitus Typ 2	2.4a
	Rosazea	11.11
	Dünndarmkarzinoid	3.6
	Erythema fugax	1.16
	Chronisch-kutaner Lupus erythematodes	8.12
	Rezidivierende Polychondritis	8.18
	Dermatomyositis	8.16
	Cor pulmonale	7.2
	Konjunktivitis	9.28
	Epidemische hämorrhagische tropische Konjunktivitis	9.28
	Iritis	9.28
	Keratitis: Frühstadium/Spätstadium	9.28
	Morbus Crohn mit Episkleritis	3.7.1
	Elephantiasis molle glabrata	9.28

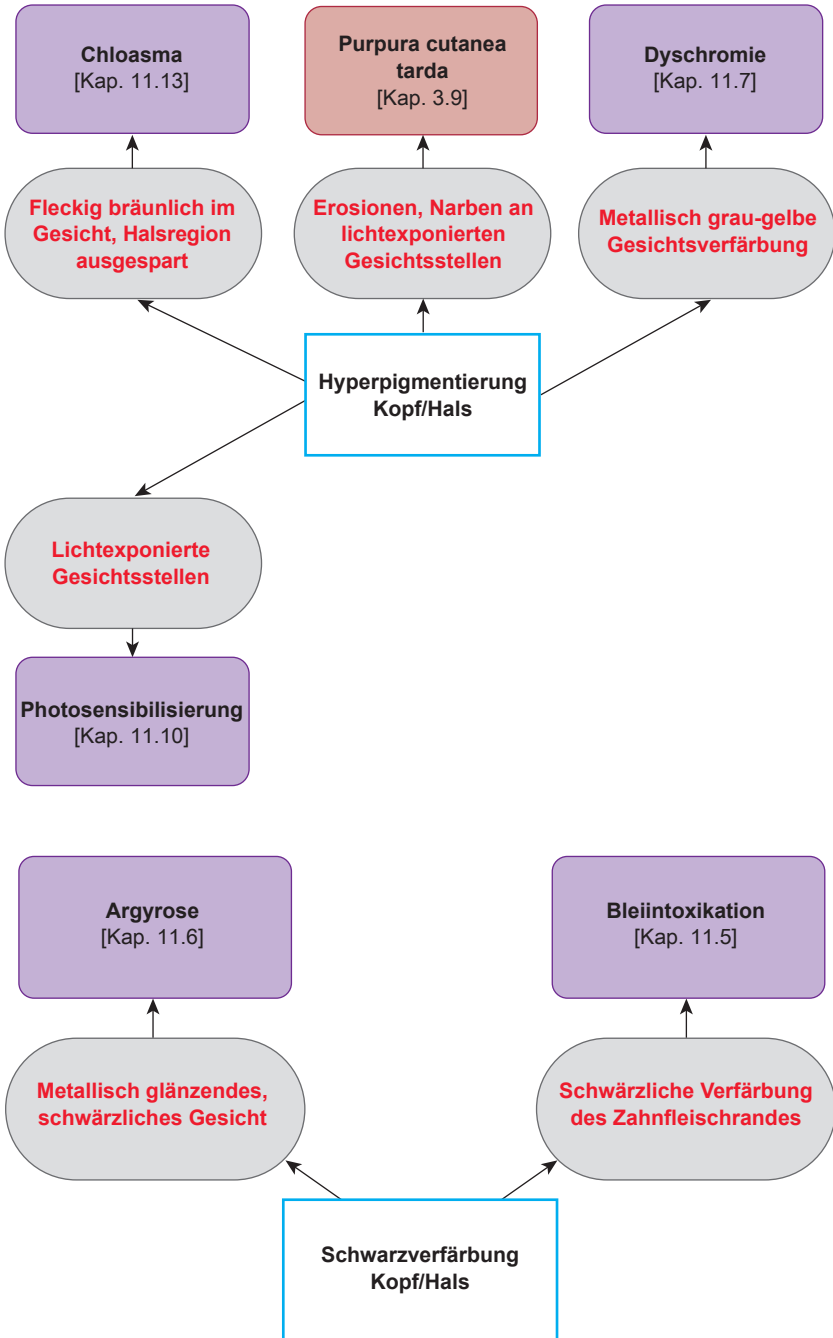
Visuelles Syndrom	Diagnose	Kapitel
Rötung	Progressive systemische Sklerose	8.14
	Sneddon-Syndrom	1.15
	Herpes zoster	9.15
	Zoster gangraenosus	4.15
	Morbus Osler	1.21
	Morbus Cushing	2.15
	Cushing-Syndrom: Facies lunata et rubra	2.16
	Chronische Sarkoidose	8.7
	Pfeiffer-Drüsenfieber	9.8
	Varizellen	9.9
	Plummer-Vinson-Syndrom (Eisen-und Vitaminmangel)	4.1b
	Chronisch-lymphatische Leukämie	4.4.1
	Myasis	9.29
	Leberzirrhose mit Koagulopathie	3.3
Schwarzverfärbung	Argyrose	11.6
	Bleiintoxikation	11.5
Weißverfärbung, Blässe	Anämie	4.1
	Renale Anämie	6.2
	Chronische Niereninsuffizienz (Urämie)	6.2
	Typhus	9.11
	Pseudoanämie	4.2
	Arcus lipoides corneae	2.5h
	Aortenstenose	5.4.1
	Rheumatische Karditis	5.3
	Aphthe	9.27
	Hypothyreose	2.10
Form- veränderungen	Struma parenchymatosa	2.7
	Ausgeprägte Struma colli	2.7
	Struma colli retrosternalis	2.7
	Struma colli nodosa	2.7
	Lungenemphysem	7.1
	Mediastinaltumor mit Ummauerung der V. cava superior	1.7.3
	Turner-Syndrom	10.2
	Struma maligna	2.9
	Hodgkin-Lymphom	4.6
	Non-Hodgkin-Lymphom	4.7
	Still-Syndrom	8.2.1
	Morbus Crohn	3.7.1
	Erythema exsudativa multiforme	11.4
	Arteriitis temporalis Horton	1.5

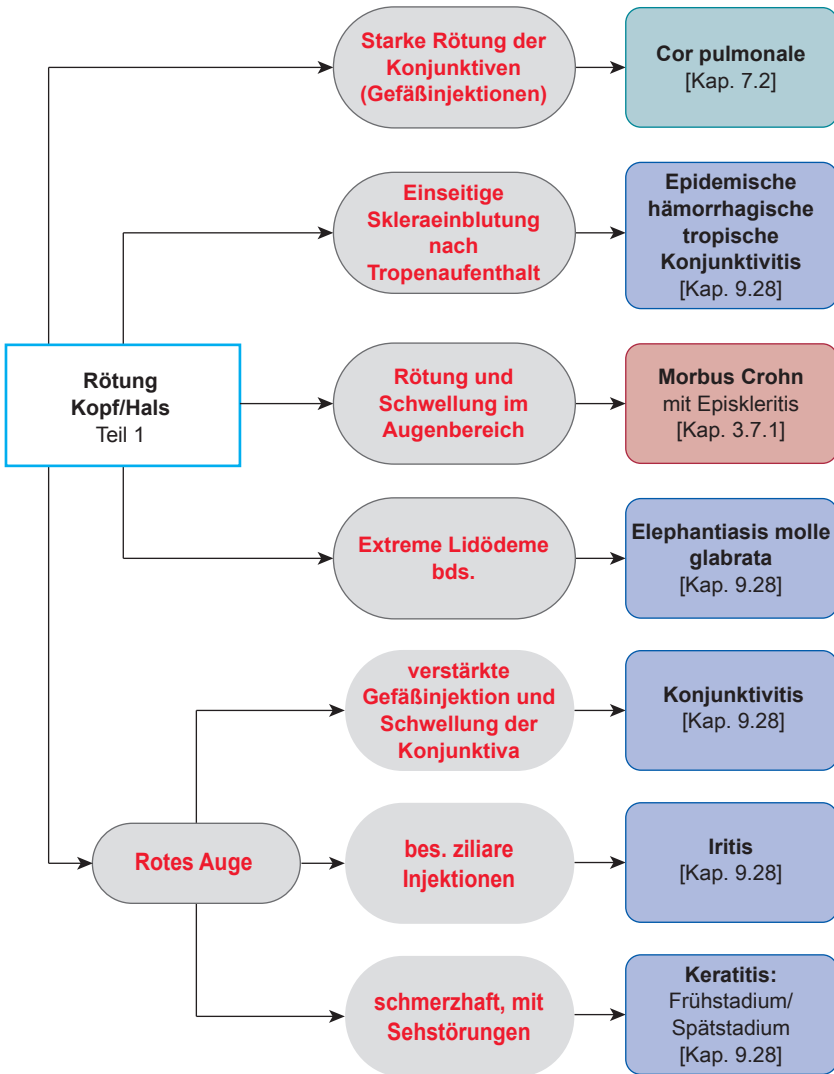
Visuelles Syndrom	Diagnose	Kapitel
Form- veränderungen	Habituelier Augenbrauenausfall	10.9
	Elephantiasis molle glabrata	9.28
	Polygene Hypercholesterinämie mit Xanthelasmen	2.5
	Tuberöse Xanthome	2.5
	Akromegalie bei Hypophysenvorderlappenadenom	2.17
	Morbus Wegener	8.6
	Basaliom	11.14
	Hirsutismus (Paraneoplasie bei Ovarialkarzinom)	4.16
	Atrophische Alterszunge	3.1
	Scharlach	9.5d
	AIDS	9.12
	Angioödem der Zunge	11.9.1
	Angioödem	11.9.1
	Plasmozytom mit sekundärer Amyloidose	4.9
	Akute lymphatische Leukämie	4.3.1
	Akute myeloische Leukämie	4.3.2
	Chronisch-lymphatische Leukämie	4.4.1
	Noma-Infektion	9.19
	Parotitis bei generalisiertem Tumorleiden	9.10a
	Einseitige Parotitis	9.10
	Parotismischtumor	4.8
	Allergische Cheilitis	11.9.3
	Chronische (Rechts-)Herzinsuffizienz	5.2
	Dekompensiertes chronisches Cor pulmonale	7.2
	Niereninsuffizienz mit sekundärer Gicht	6.2
	Arthritis urica (Gicht)	8.10
	Akute tubulo-interstitielle Nephritis	6.1
	Morbus Paget	8.19
	Morbus Behçet	8.17
	Akute lymphatische Leukämie	4.3.1
	Herpes labialis et facialis	9.14
	Infektbedingte Allergie	11.9.3
	Hyperthyreose	2.11
	Endokrine Orbitopathie	2.12
	Orbitahämangiom	2.12
	Hypothyreose	2.10
	Down-Syndrom	10.5
	Periphere Fazialisparese	11.2
	Lepra	9.20
	Rhinophym bei Rosazea	11.11

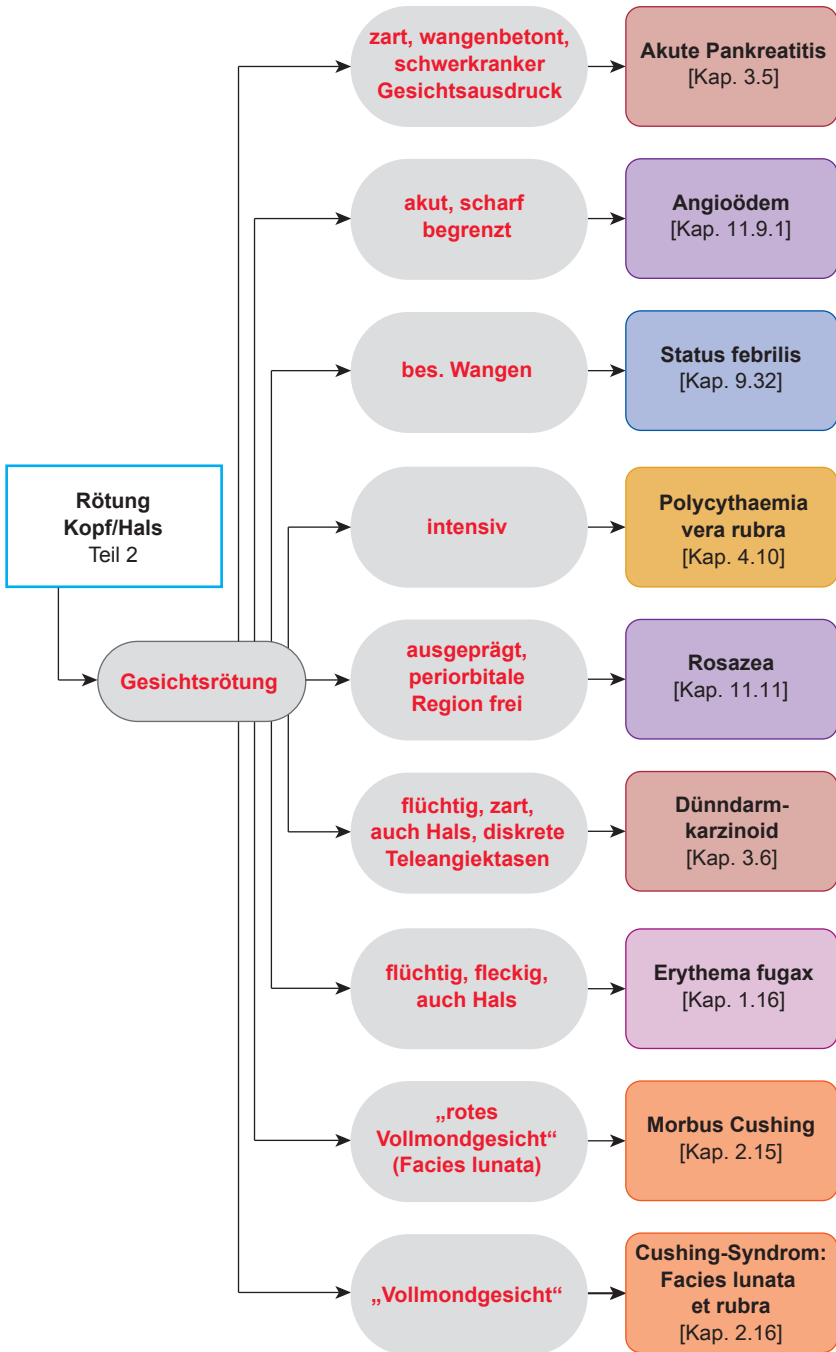
Farbveränderungen

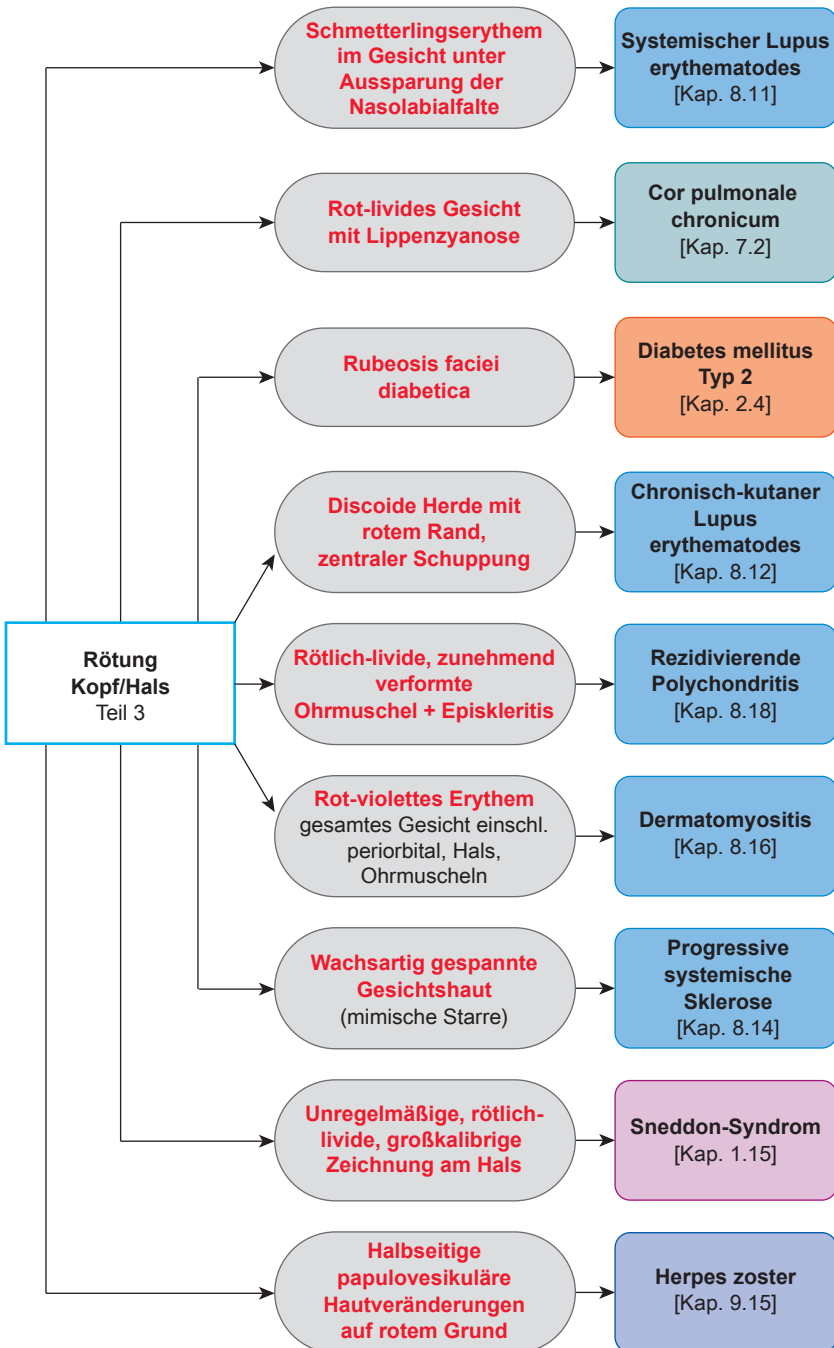


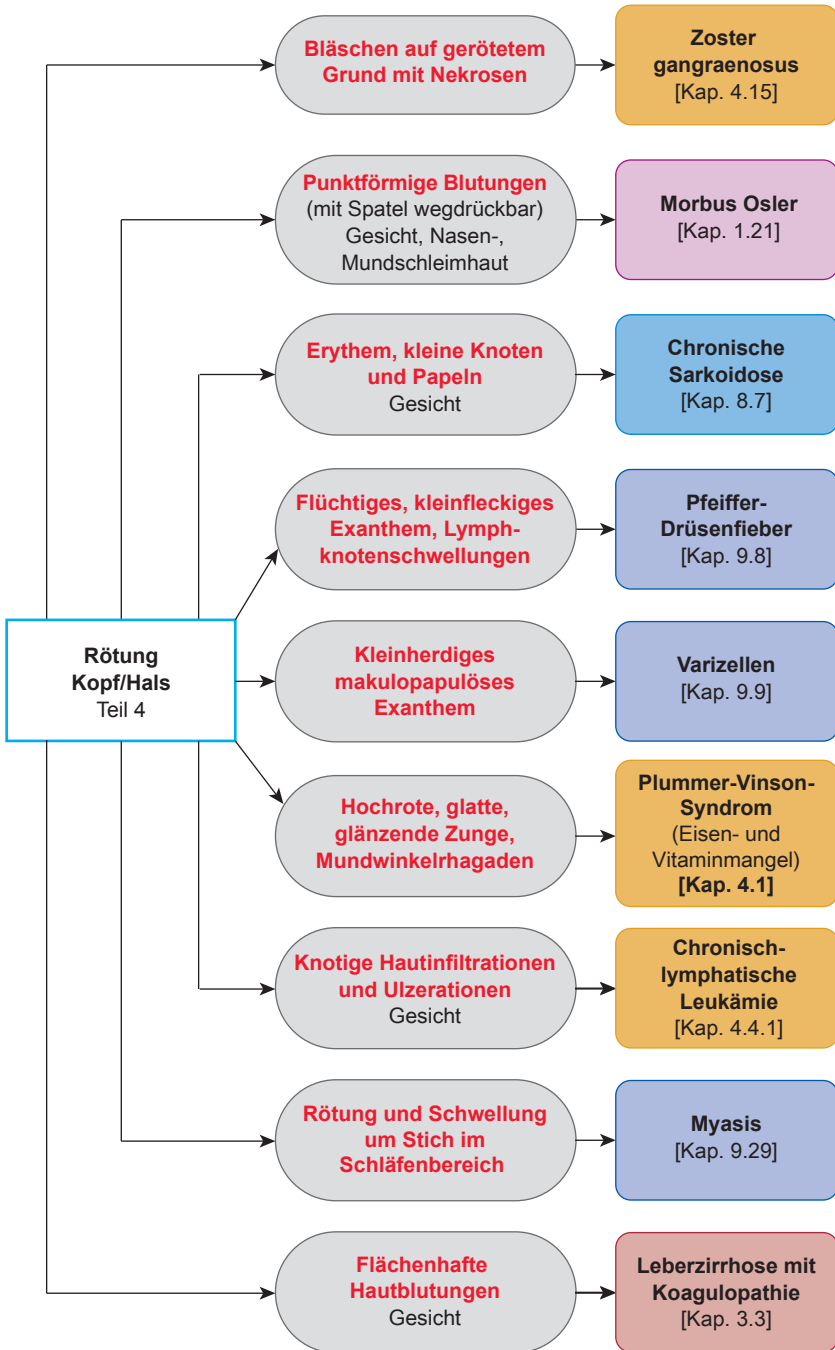


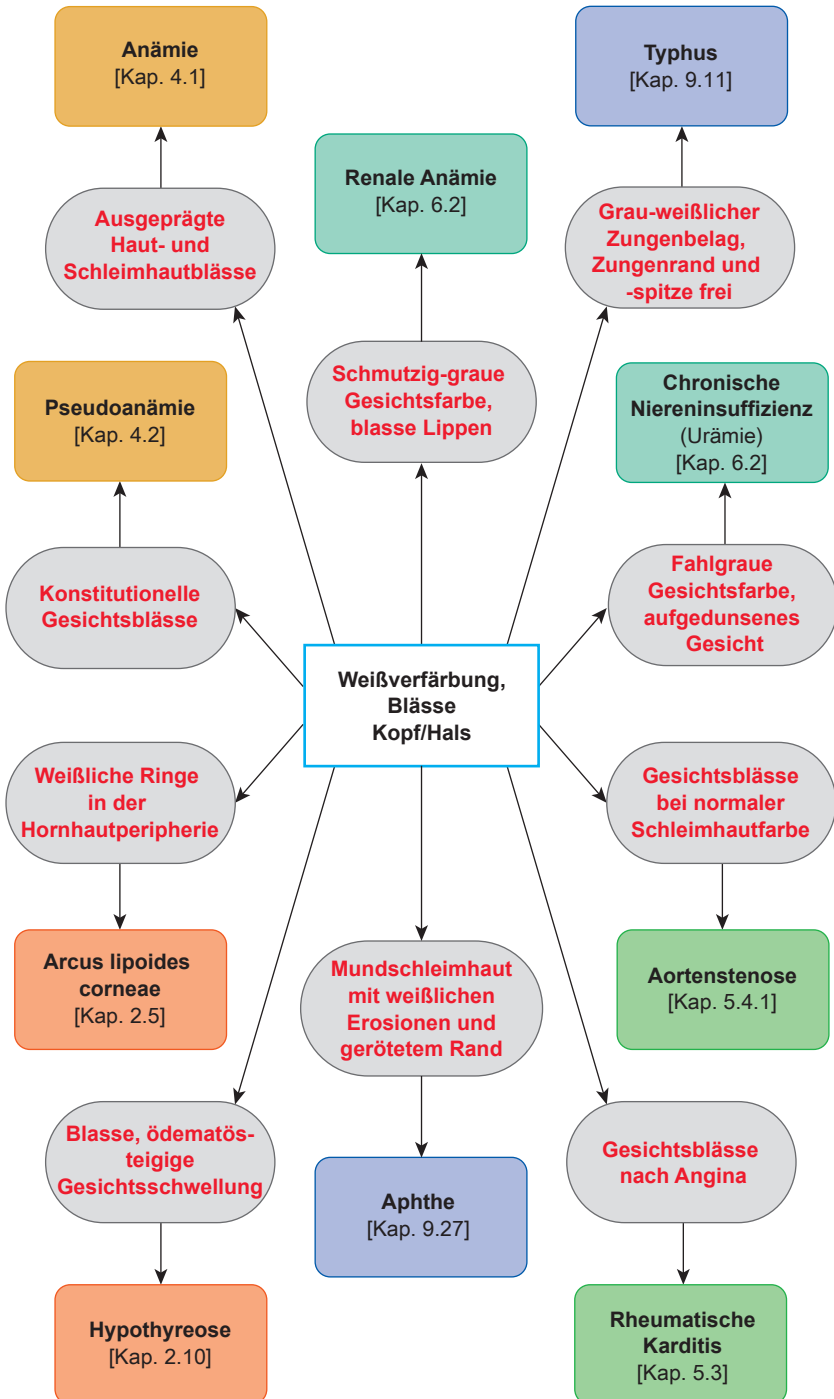




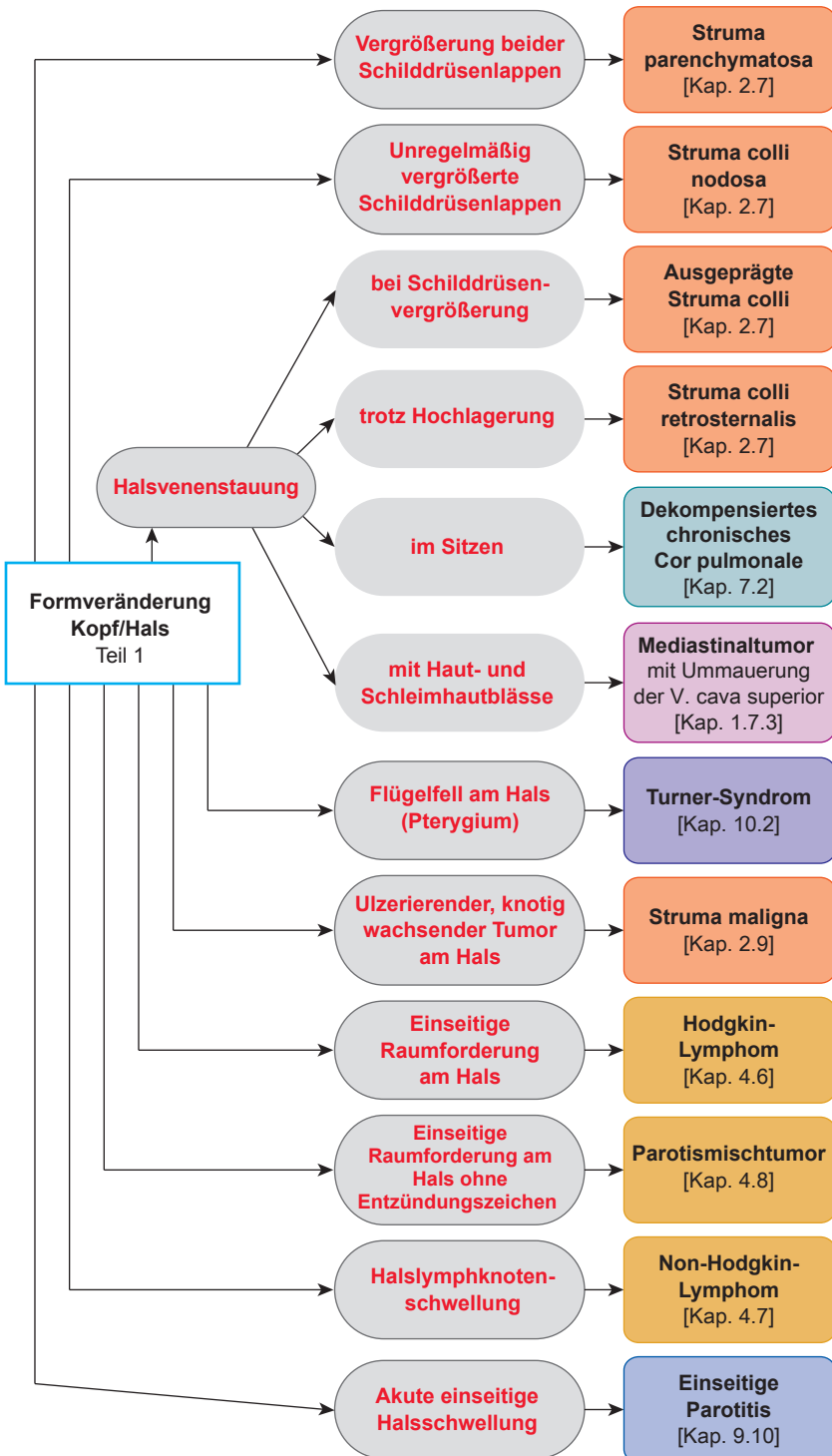


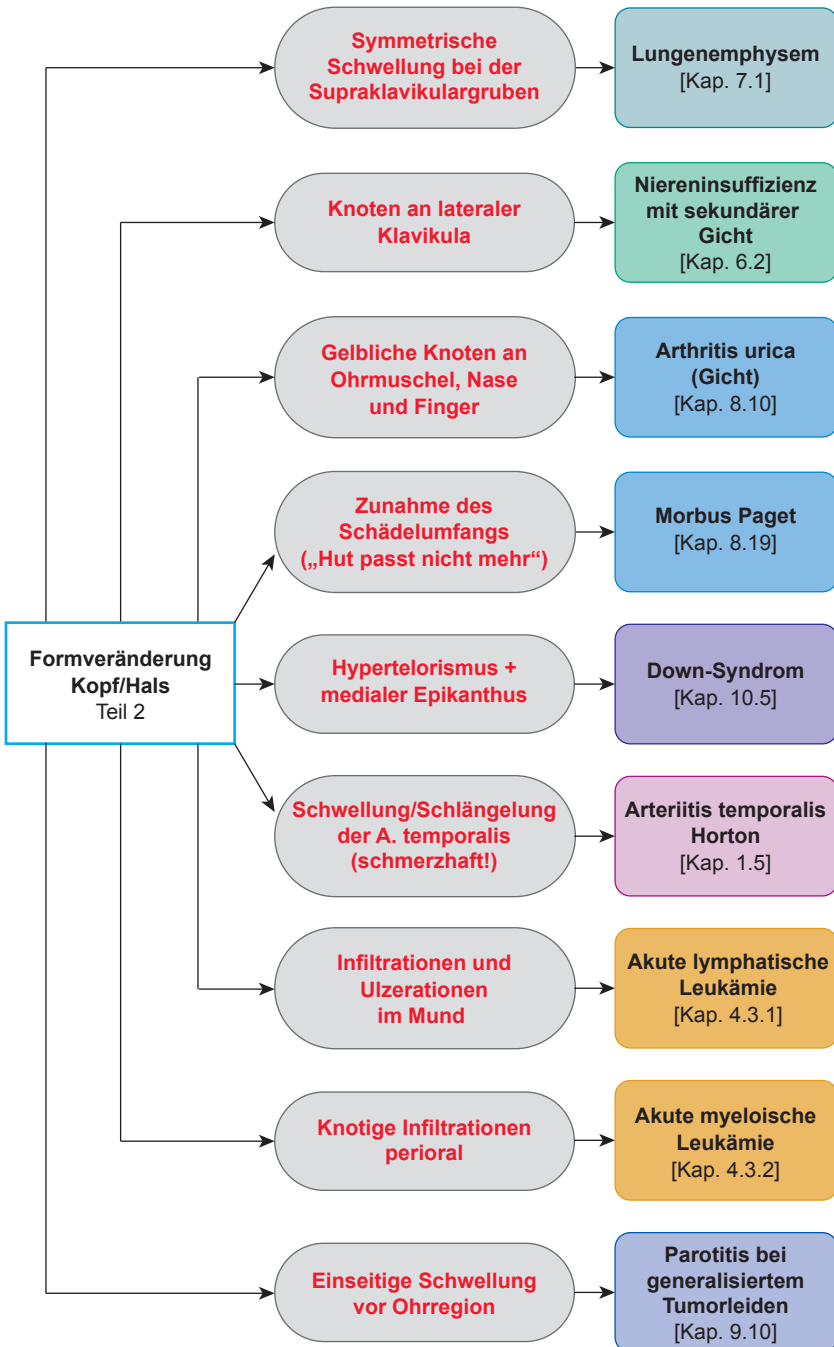


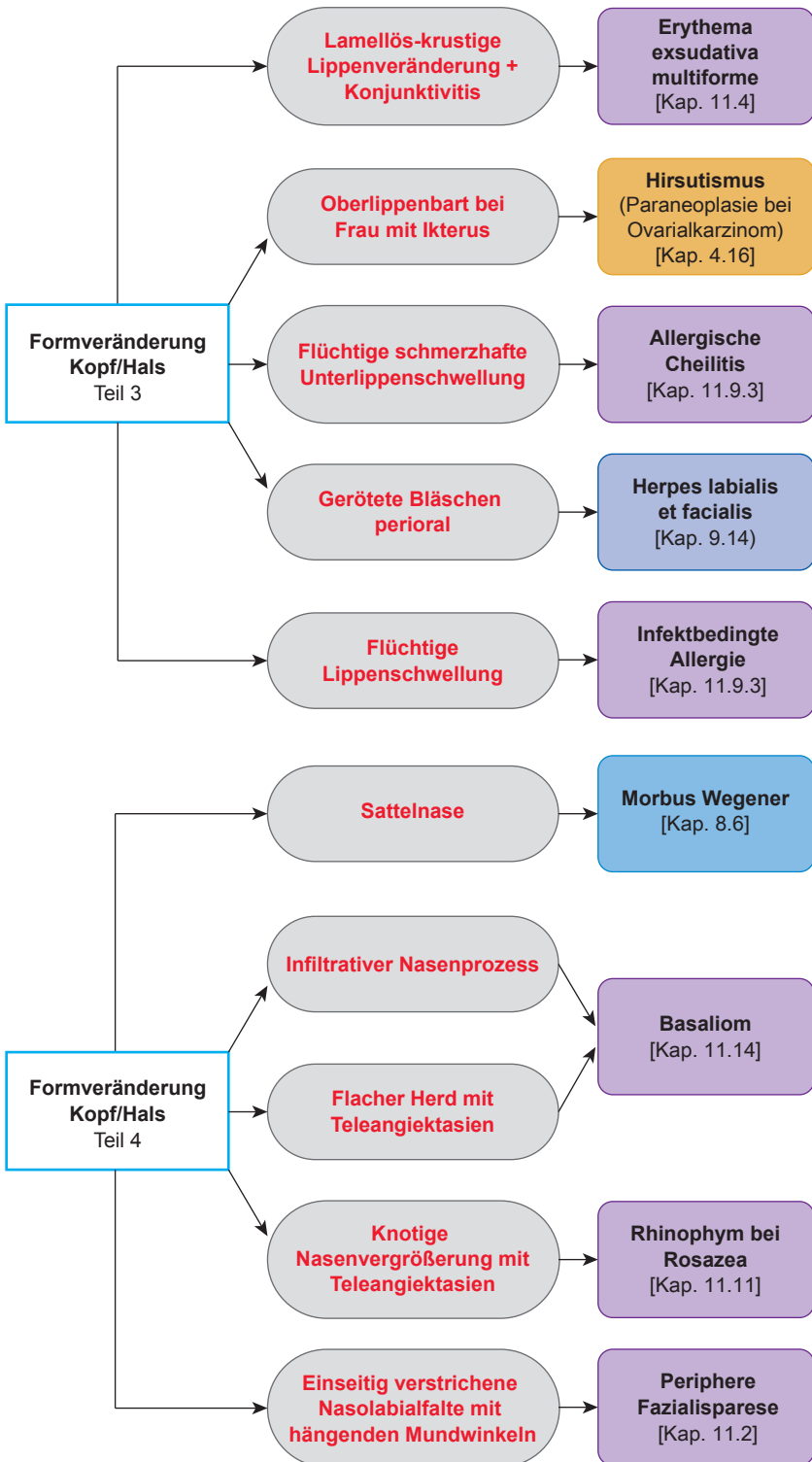


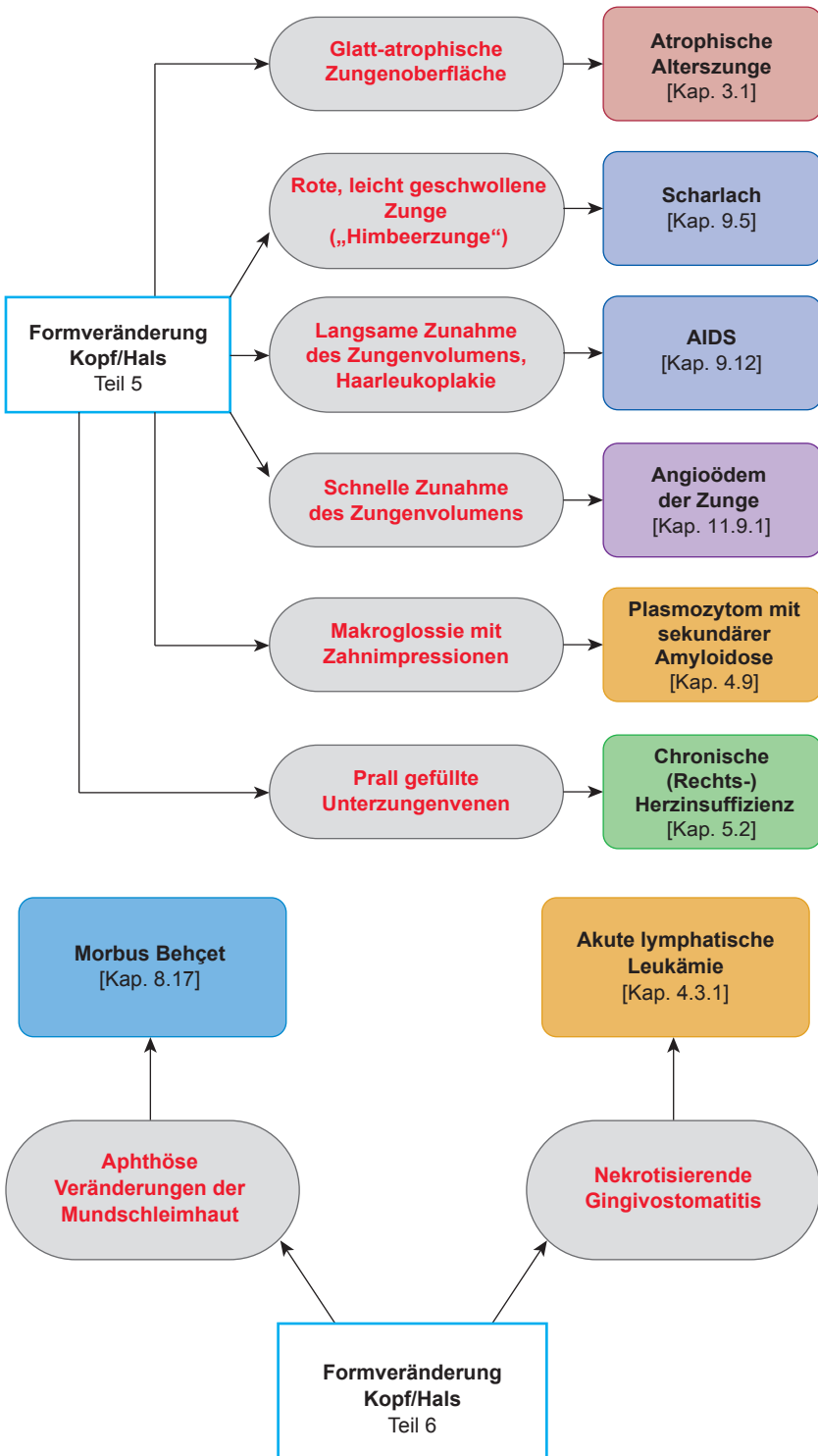


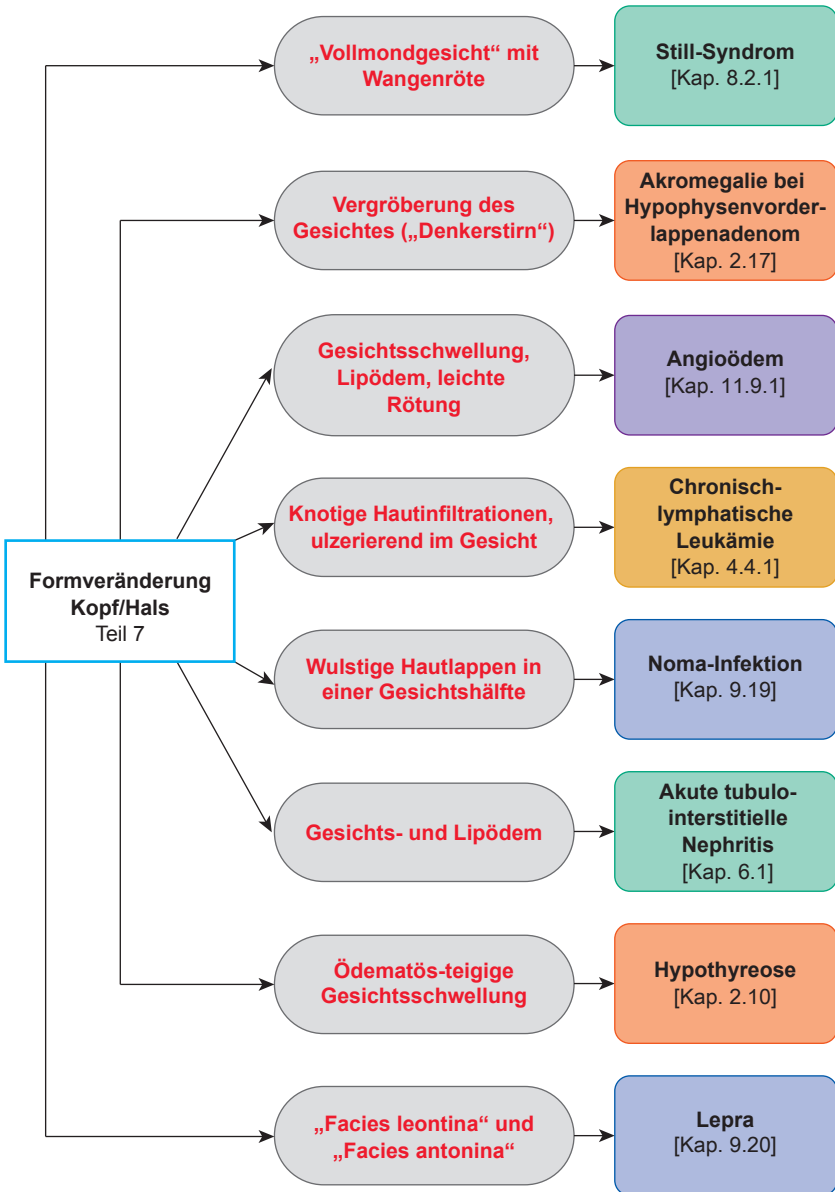
Formveränderungen

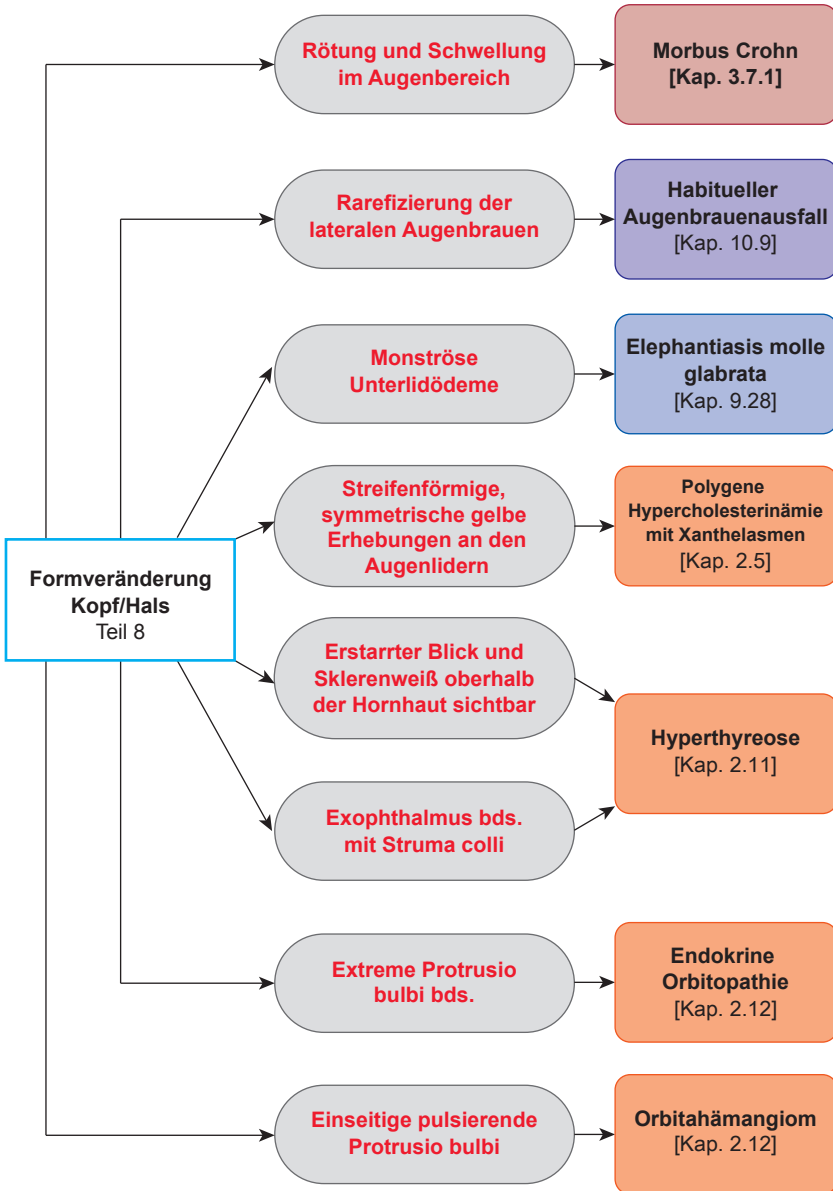










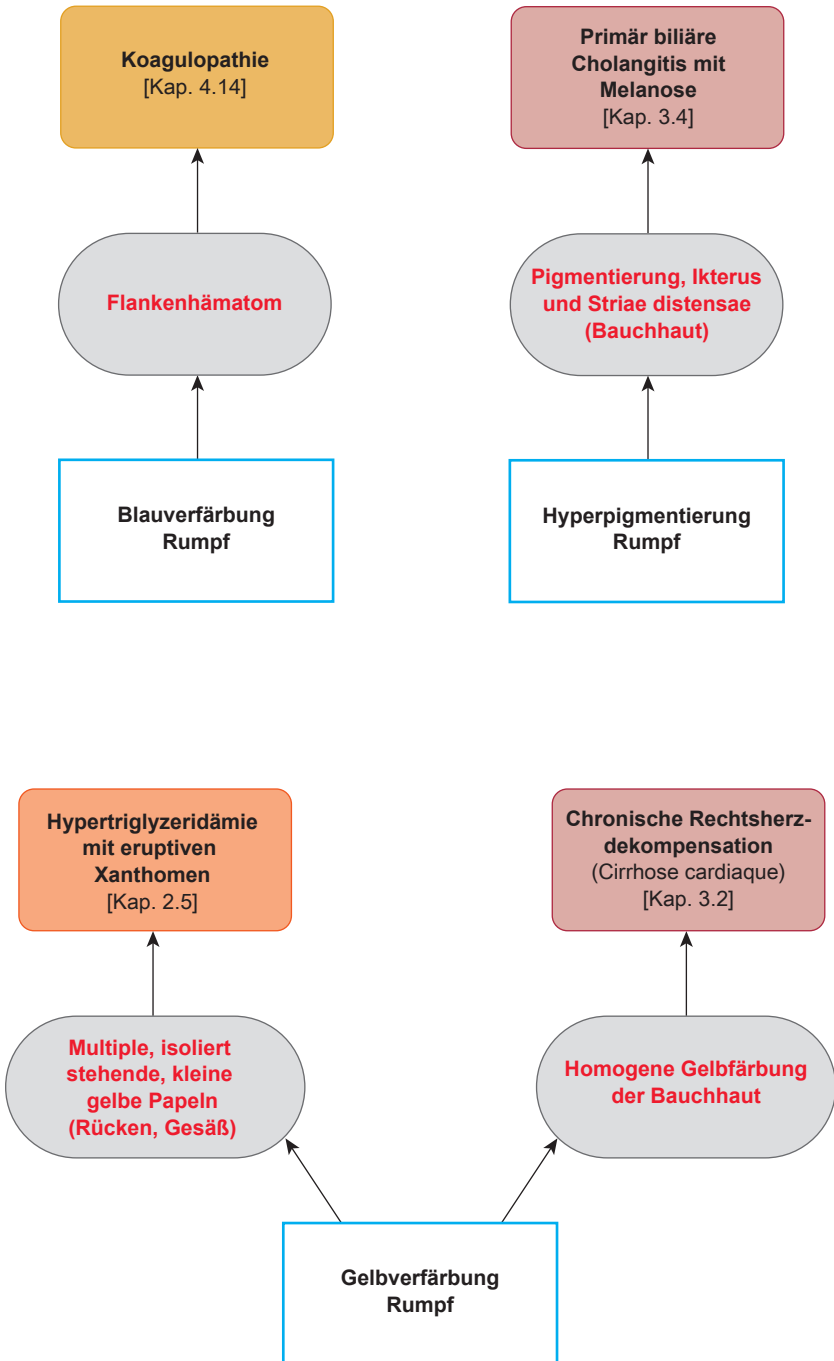


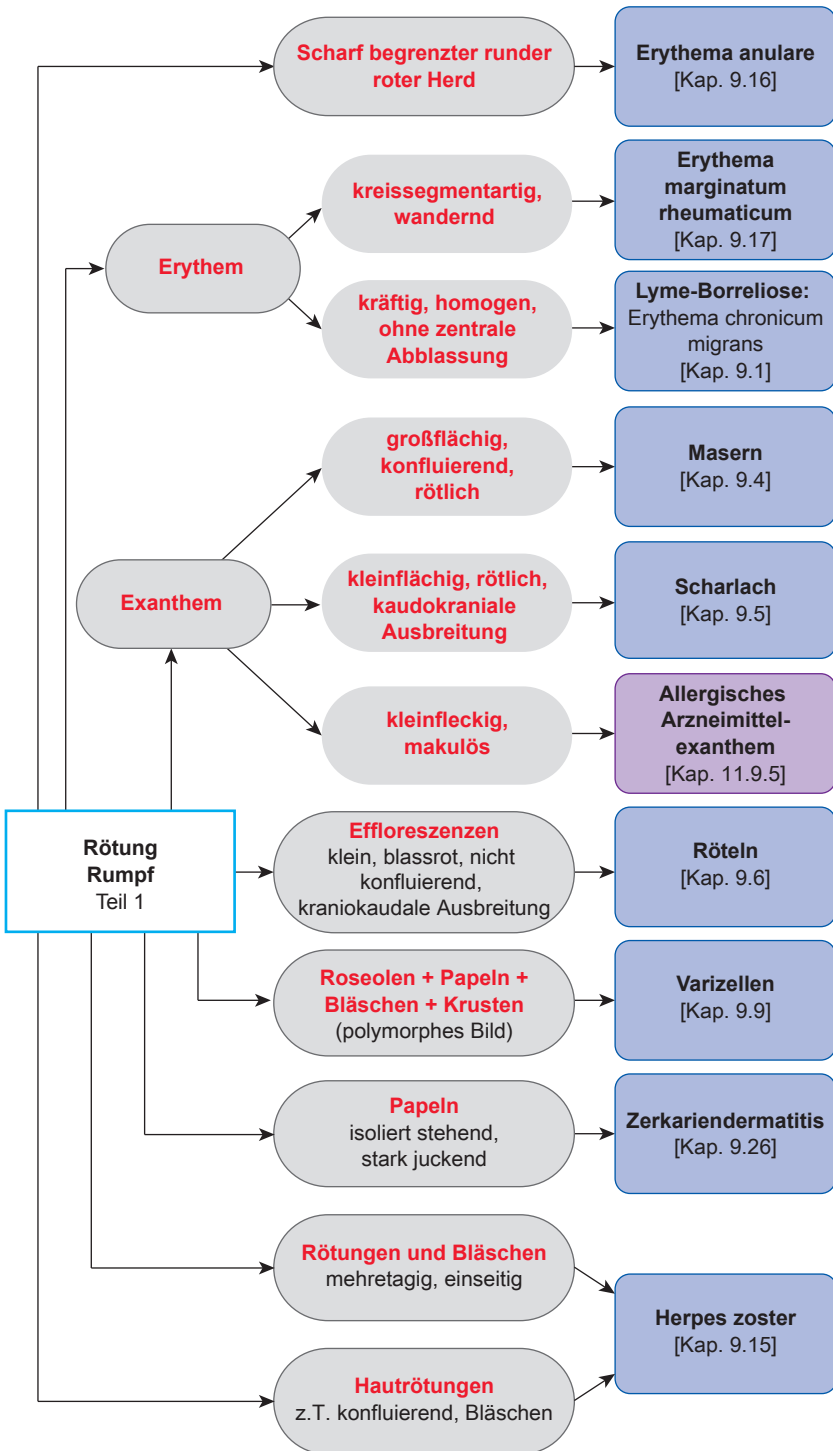
Rumpf

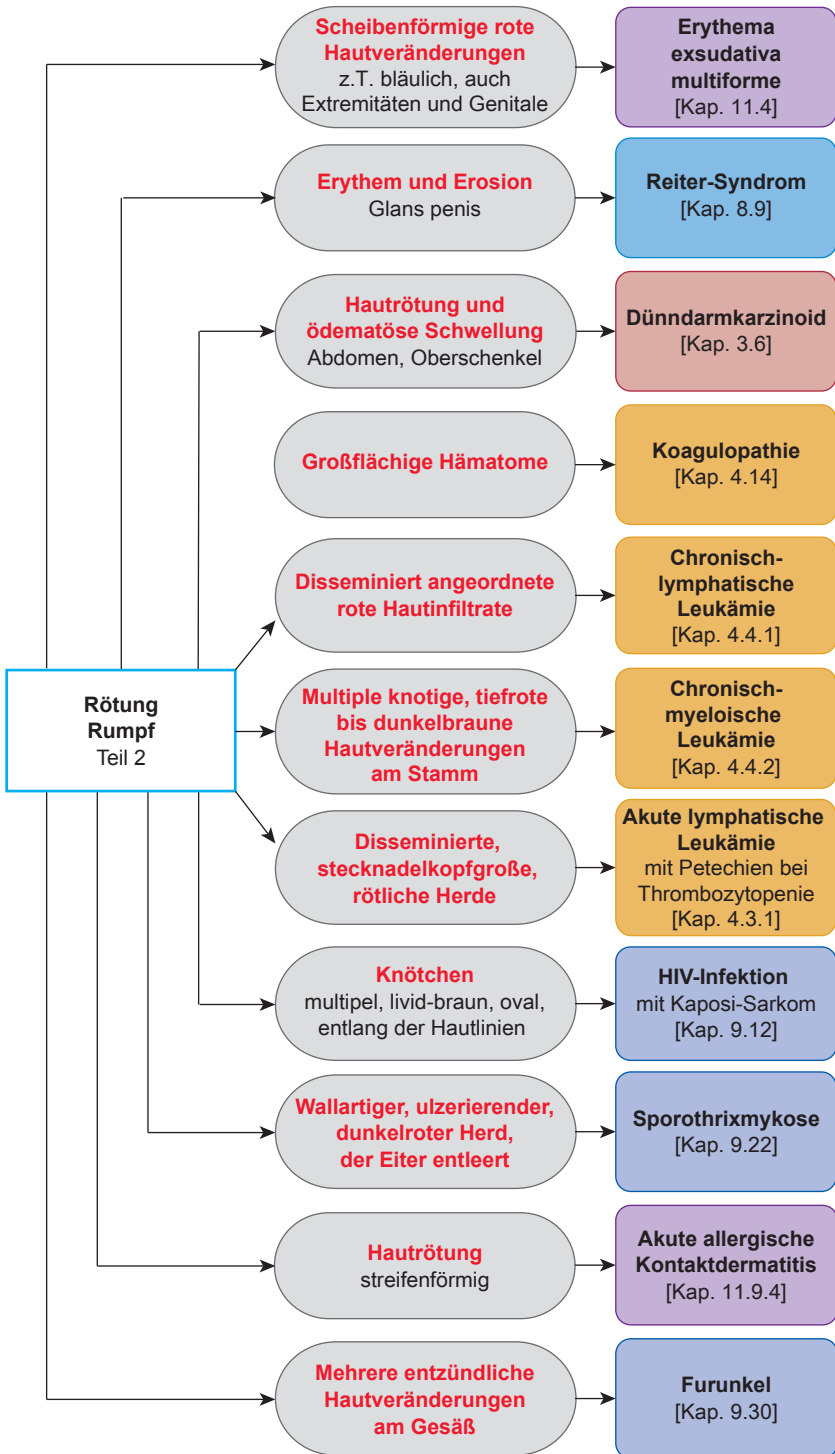
Visuelles Syndrom	Diagnose	Kapitel
Blauverfärbung (Zyanose)	Koagulopathie	4.14
Gelbverfärbung	Hypertriglyzeridämie mit eruptiven Xanthomen	2.5
	Chronische Rechtsherzdekompensation (Cirrhose cardiaque)	3.2
Hyperpigmentierung	Primär biliäre Cholangitis mit Melanose	3.4
Rötung	Purpura Schoenlein-Henoch	1.6.4
	Erythema exsudativa multiforme	11.4
	Hämorrhagische Pankreatitis	3.5
	Immunozytom	4.7
	Psoriasis vulgaris	8.3
	Neurofibromatose (v. Recklinghausen)	10.10
	Angiomata senilia	1.18
	Erythema fugax (fluctuans)	1.16
	Striae rubrae bei Steroid-Cushing	2.16
	Leberzirrhose	3.3
	Akute lymphatische Leukämie mit Petechien bei Thrombozytopenie	4.3.1
	Chronisch-myeloische Leukämie	4.4.2
	Chronisch-lymphatische Leukämie	4.4.1
	Koagulopathie	4.14
	Dünndarmkarzinoid	3.6
	Reiter-Syndrom	8.9
	Erythema anulare	9.16
	Erythema marginatum rheumaticum	9.17
	Lyme-Borreliose: Erythema chronicum migrans	9.1
	Masern	9.4
	Scharlach	9.5
	Röteln	9.6
	Varizellen	9.9
	Zerkariendermatitis	9.26
	Herpes zoster	9.15
	HIV-Infektion mit Kaposi-Sarkom	9.12
	Sporothrixmykose	9.22
	Akute allergische Kontaktdermatitis	11.9.4
	Allergisches Arzneimittel-exanthem	11.9.5
	Furunkel	9.30

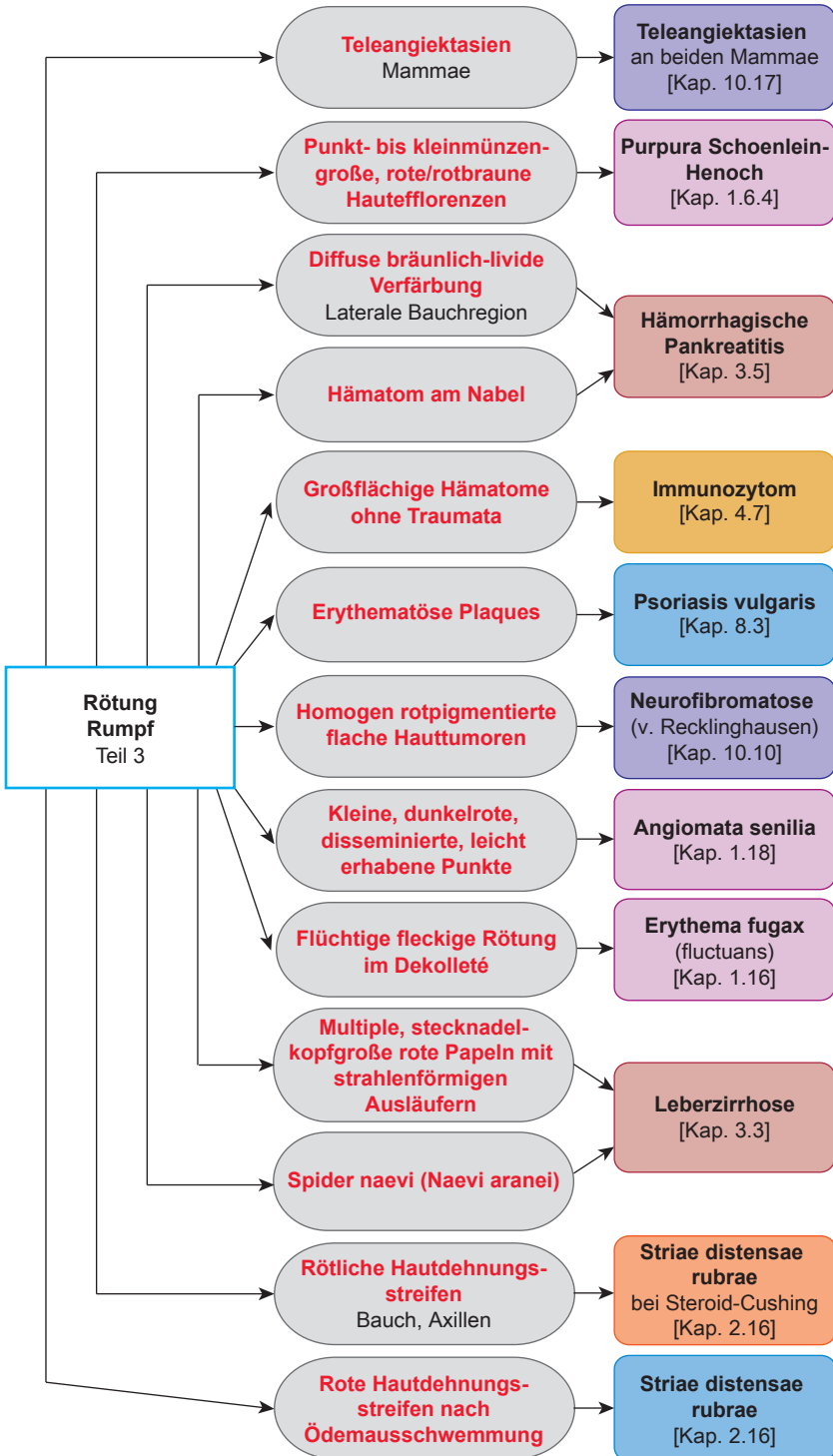
Visuelles Syndrom	Diagnose	Kapitel
Rötung	Striae distensae rubrae	2.16
	Naevuszellnaevi	11.16
	Lentigo praemaligna (Melanom)	11.17
Schwarzverfärbung	Naevuszellnaevi	11.16
	Lentigo praemaligna (Melanom)	11.17
Weißverfärbung, Blässe	Striae distensae albae	11.19
	Abgeheilte Zosterherde	9.15
	Vitiligo	11.12
Formveränderungen	Thrombose der V. cava inferior	1.7.3
	Kongenitales Vitium cordis mit Herzbuckel (Voussure)	5.4.6
	Beckenvenenthrombose in graviditate	1.7.4
	Hypertriglyzeridämie mit eruptiven Xanthomen	2.5
	Osteoporose (Tannenbaumphänomen)	2.6
	COPD/Lungenemphysem (Pink Puffer)	7.1
	Morbus Bechterew	8.5
	Morbus Cushing	2.15
	Cushing-Syndrom	2.16
	Gynäkomastie	2.19
	Lateraler Brustdrüsenfortsatz	10.6
	Leberzirrhose mit Aszites	3.3
	Metastasierendes Colonkarzinom	3.2
	Leberzirrhose	3.3
	Zystenleber	3.3
	Prostatahyperplasie mit Überlaufblase	6.3
	Dünndarmkarzinoid	3.6
	Chronisch-myeloische Leukämie	4.4.2
	Osteomyelofibrose	4.5
	Chronische Niereninsuffizienz mit sekundärer Gicht	6.2
	Immunozytom (NHL)	4.7
	Hypertrichose	10.19
	Neurofibromatosis generalisata (v. Recklinghausen)	10.10
	Lipödem	10.11
	Chronisch-lymphatische Leukämie	4.4.1
	Marfan-Syndrom	10.7
	Allergisches Genitalödem (Sulfonamide)	11.9.5
	(Multiple) seborrhoische Warze(n)	11.15

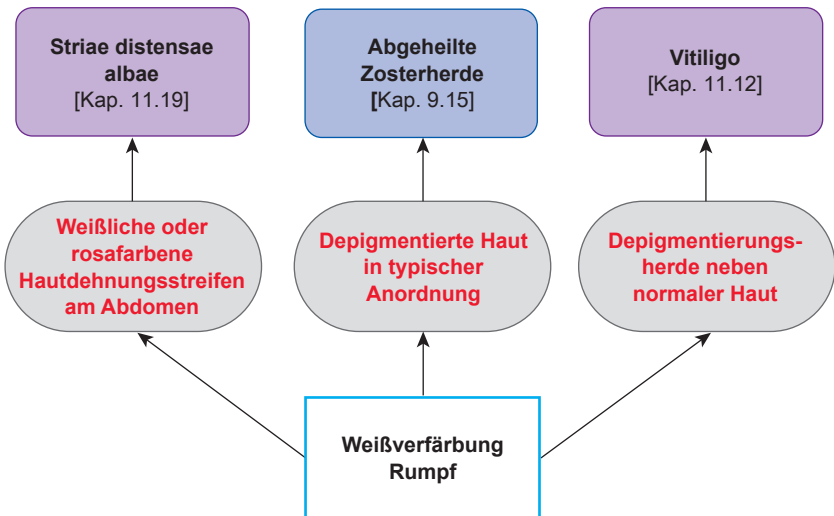
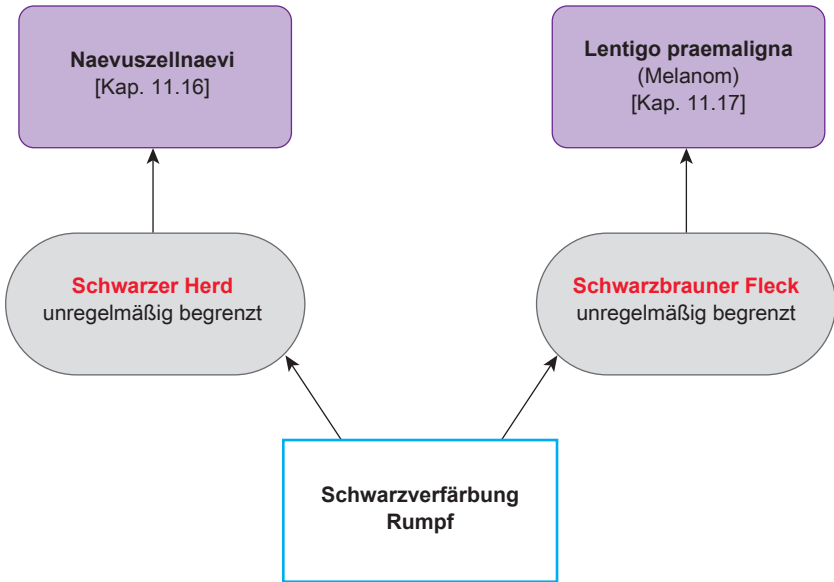
Farbveränderungen



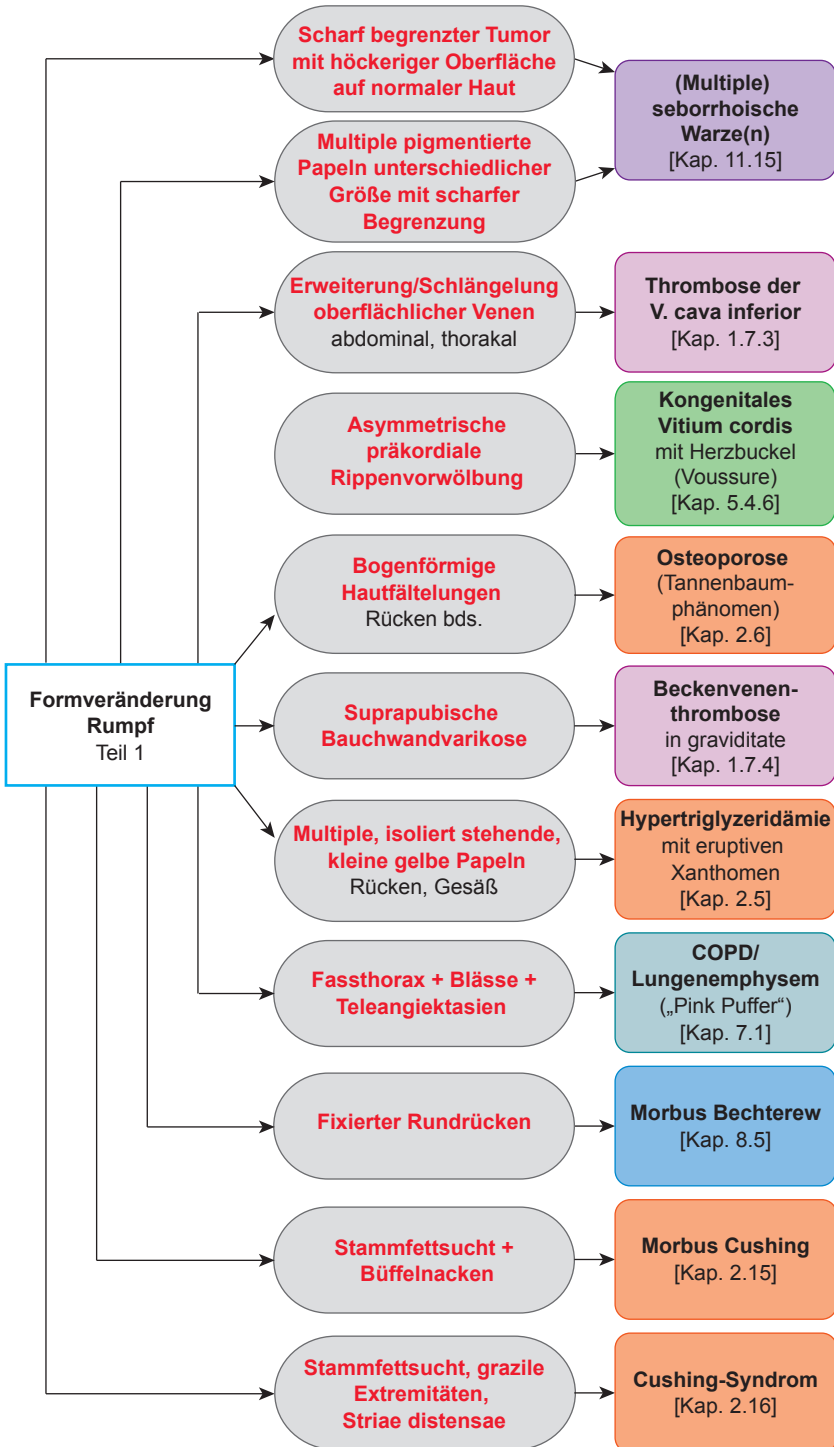


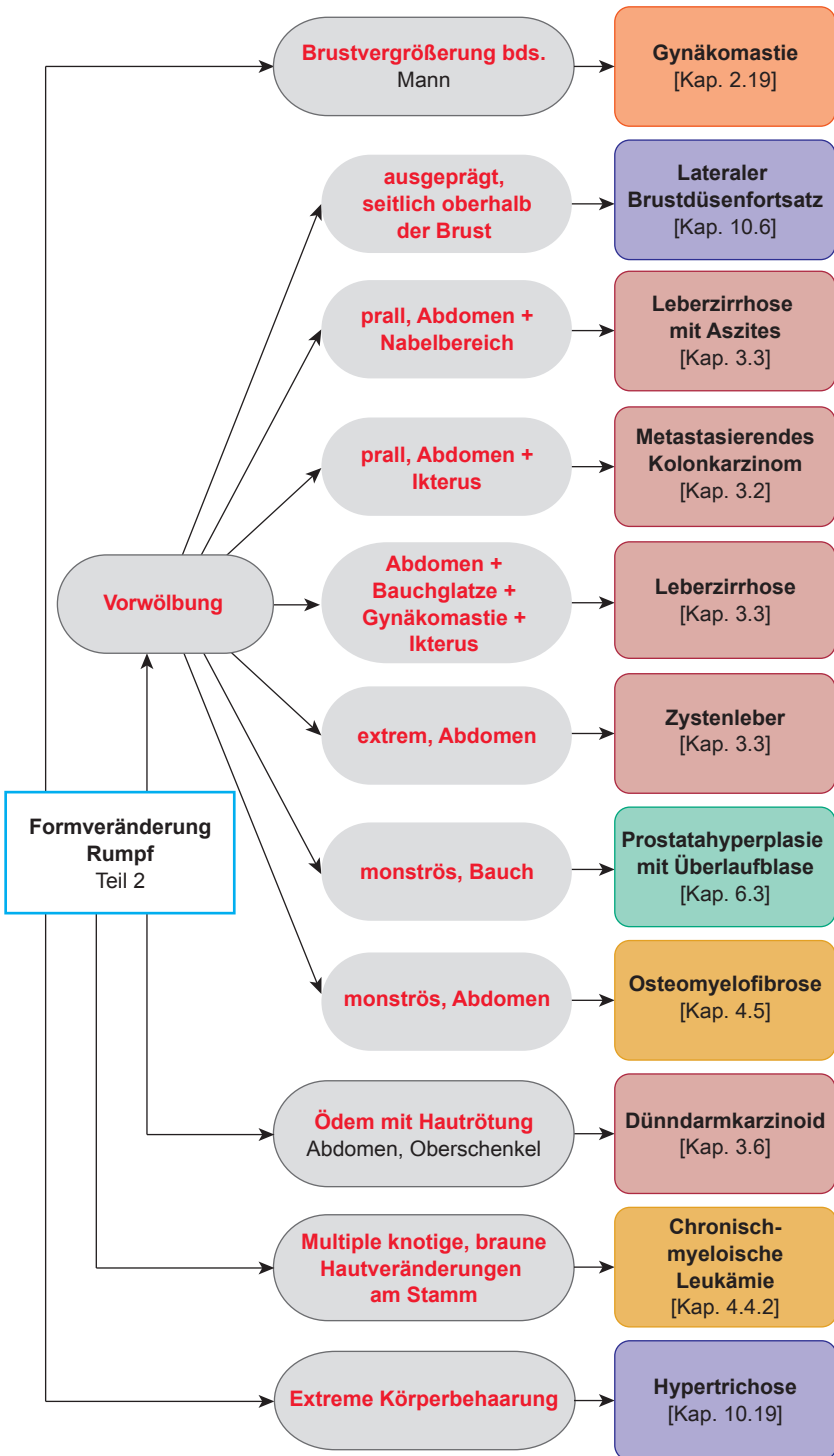


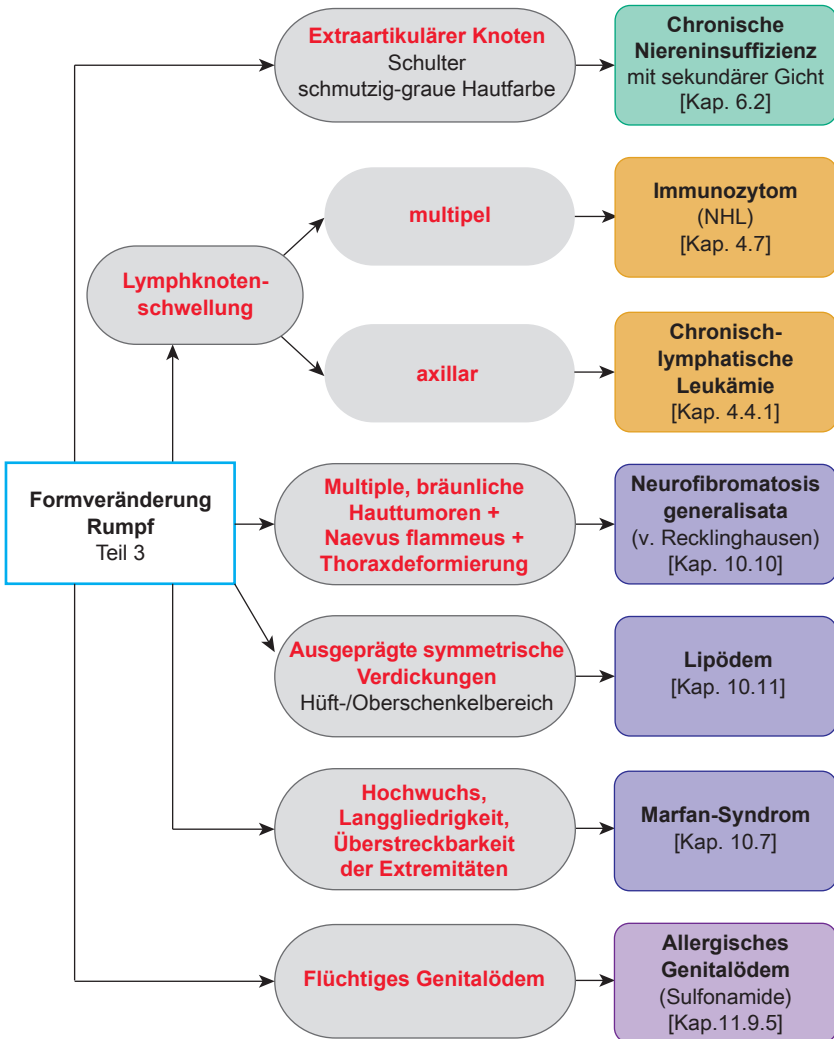




Formveränderungen







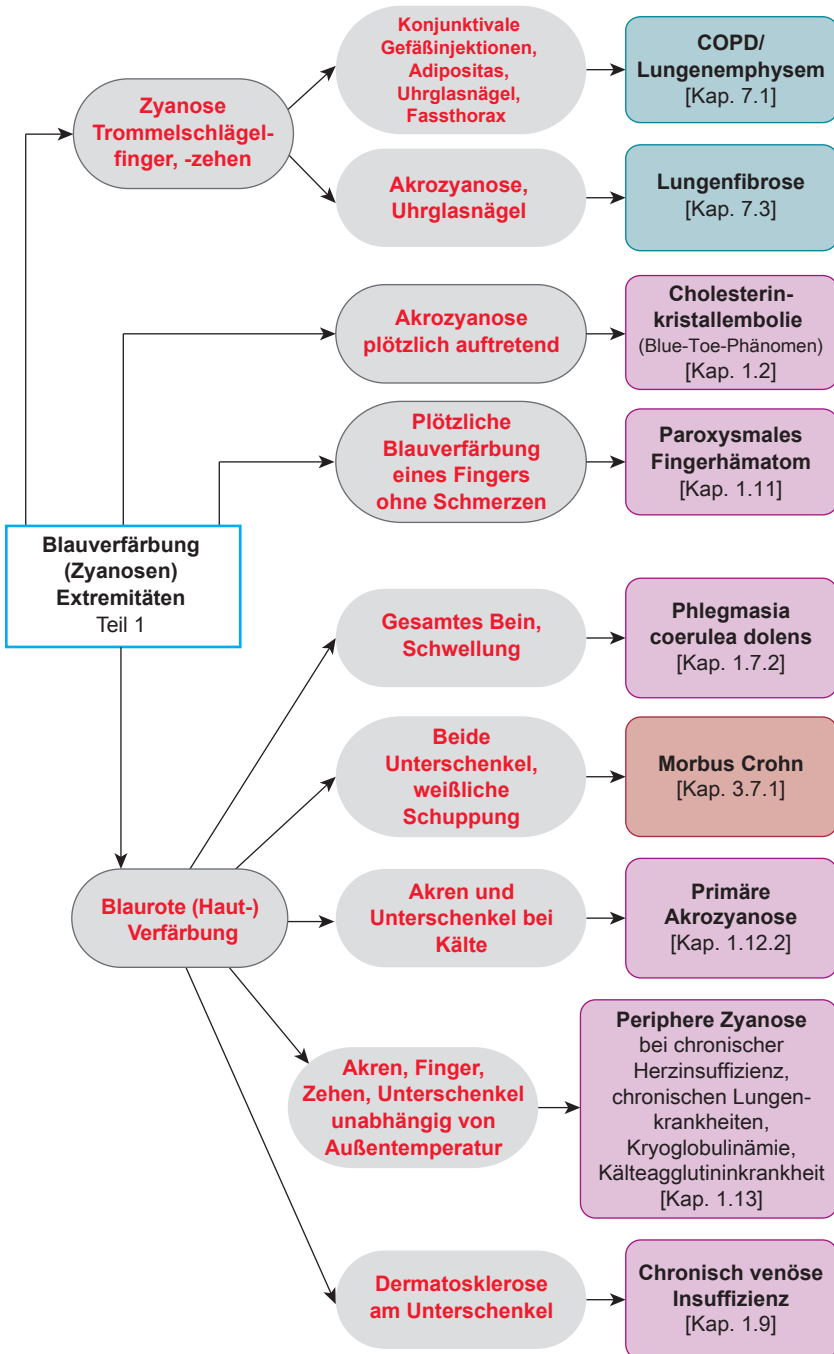
Extremitäten

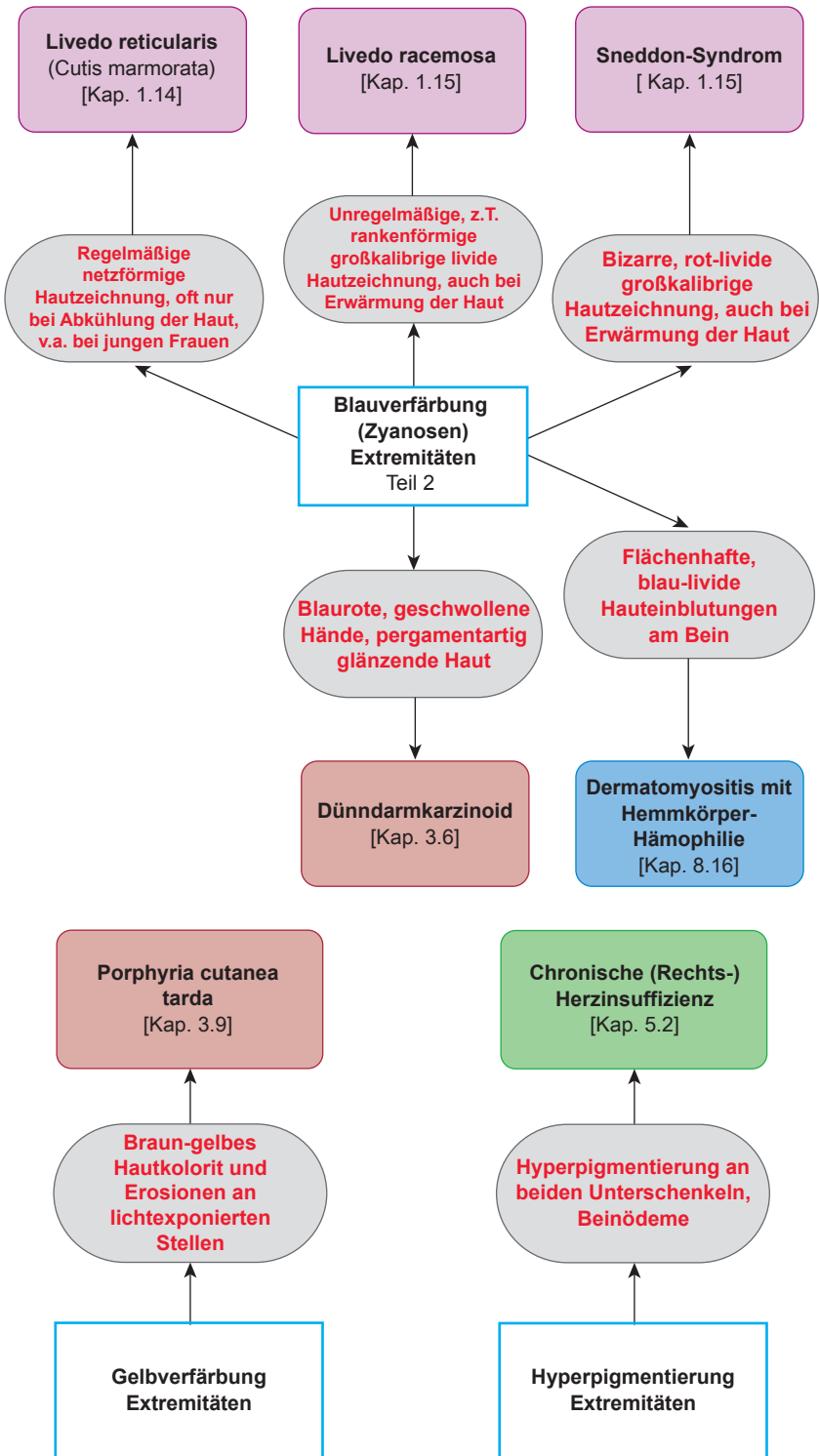
Visuelles Syndrom	Diagnose	Kapitel
Blauverfärbung (Zyanose)	Cholesterinkristallembolien (Blue-Toe-Phänomen)	1.2
	Phlegmasia coerulea dolens	1.7.2
	Morbus Crohn	3.7.1
	COPD/Lungenemphysem	7.1
	Lungenfibrose	7.3
	Primäre Akrozyanose	1.12.2
	Periphere Zyanose bei chronischer Herzinsuffizienz, chronischen Lungenkrankheiten, Kryoglobulinämie, Kälteagglutininkrankheit	1.13
	Livedo reticularis (Cutis marmorata)	1.14
	Livedo racemosa	1.15
	Sneddon-Syndrom	1.15
	Paroxysmales Fingerhämatom	1.11
	Dünndarmkarzinoid	3.6
	Dermatomyositis mit Hemmkörper-Hämophilie	8.16
	Chronische venöse Insuffizienz	1.9
Gelbverfärbung	Porphyria cutanea tarda	3.9
Hyperpigmentierung	Chronische (Rechts-)Herzinsuffizienz	5.2
Rötung	Hautvaskulitis bei Infektionen, Mykosen, Parasitosen, Autoimmunkrankheiten, unter Medikamenten	1.6
	Tuberculosis cutis luposa	9.21
	Striae distensae rubrae	2.16
	Hautvaskulitis, paraneoplastisch	1.6.3
	Kutane leukozytoklastische Vaskulitis	1.6.2
	Endocarditis lenta	9.13
	Petechiales Hand-Fuß-Syndrom	9.18
	Sklerodermie	8.14
	Kaposi-Sarkom	9.12
	Colitis ulcerosa	3.7.2
	Allergische Hautvaskulitis	1.6.1
	Purpura Schoenlein-Henoch	1.6.4
	Akute myeloische Leukämie	4.3.2
	Dermatomyositis	8.16
	Systemischer Lupus erythematodes	8.11
	Phlegmone bei dekompensierter Herzinsuffizienz	5.2
	Medikamentös induzierter Lupus erythematodes	8.13
	Chronisch-kutaner Lupus erythematodes	8.12
	Mischkollagenose	8.15
	Psoriasisarthropathie	8.3

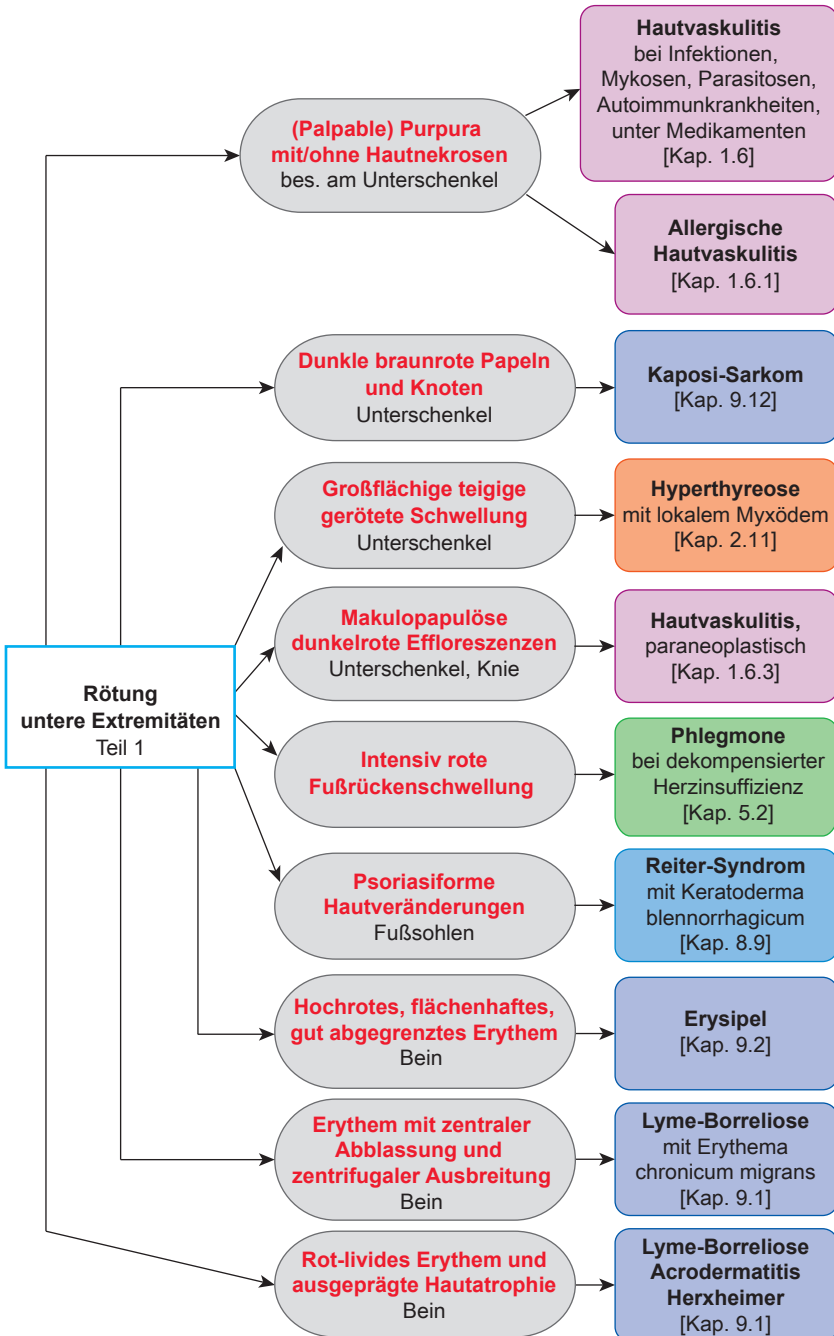
Visuelles Syndrom	Diagnose	Kapitel
Rötung	Reiter-Syndrom mit Keratoderma blennorrhagicum	8.9
	Erysipel	9.2
	Erysipeloid (Rotlauf)	9.3
	Toxisches Schocksyndrom	9.31
	Lyme-Borreliose mit Erythema chronicum migrans	9.1
	Lyme-Borreliose mit Acrodermatitis Herxheimer	9.1
	Akute Sarkoidose	8.7
	Ringelröteln (Erythema infectiosum)	9.7
	Purpura senilis	1.18
	Morbus Werlhof	4.13
	Prurigo simplex chronica	11.20
	Granulom anulare	11.18
	Diabetisches Fußsyndrom	2.4
	Diabetes mellitus	2.4
	Diabetes mellitus mit Necrobiosis lipoidica diabetorum	2.4
	Tuberöse Xanthome bei familiärer Hypercholesterinämie	2.5
	Hyperthyreose mit lokalem Myxödem	2.11
	Leberzirrhose	3.3
	Primär biliäre Zirrhose	3.3
	Reaktive Arthritis	8.8
	Akuter Gichtanfall	8.10
	Adulter Morbus Still	8.2.2
	Infektallergisches Exanthem	11.9.3
	Naevus flammeus	10.18
Schwarzverfärbung	Periphere arterielle Verschlusskrankheit (pAVK)	1.1
	Endangiitis obliterans (v. Winiwarter-Buerger)	1.4
	Malignes Melanom	11.17
Weißverfärbung, Blässe	Sekundäres Raynaud-Syndrom	1.3
	Angioneuropathie (funktionelle Durchblutungsstörungen)	1.12.1
	Digitus mortuus	1.17
	Leberzirrhose	3.3
Formveränderungen	Akute Phlebothrombose	1.7.1
	Elephantiasis	10.13
	Chronische (Rechts-)Herzinsuffizienz	5.2
	Fußrückenphlegmone bei Herzinsuffizienz	5.2
	Lungenfibrose	7.3
	Zyanotische Herzfehler	5.4.4
	Paget-von-Schroetter-Syndrom (akuter Achselvenenstau)	1.7.5
	Reiter-Syndrom	8.9
	Beinvarikose	1.8

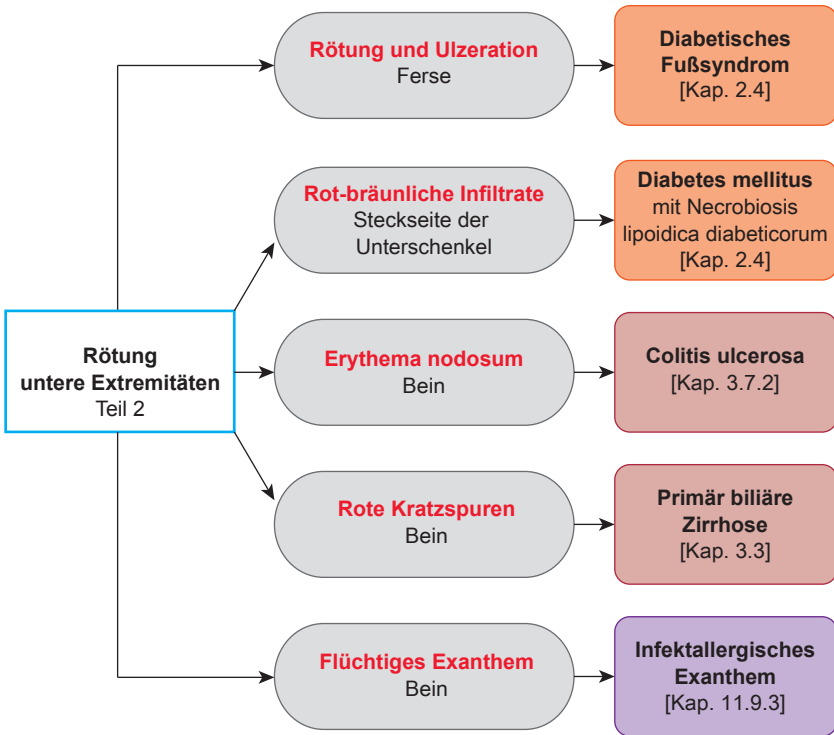
Visuelles Syndrom	Diagnose	Kapitel
Formveränderungen	Ulcus cruris („Gamaschenulkus“)	1.10
	Akute Beinvenenthrombose	1.7.1
	Familiäre Hypercholesterinämie mit tuberösen Xanthomen	2.5
	Akromegalie bei Hypophysenvorderlappenadenom	2.17
	Hereditäre Hämochromatose	8.21
	Lyme-Borreliose mit Daktylitis	9.1
	Fingerpolyarthrose	8.20
	Knuckle Pads (Fingerknöchelpolster)	8.22
	Dünndarmkarzinoid	3.6
	Zoster gangraenosus	4.15
	Herpes zoster	9.15
	Chronisch-lymphatische Leukämie	4.4.1
	Hämophilie A	4.14
	SAPHO-Syndrom	8.4
	Lungenkarzinom	7.4.2
	Akute Sarkoidose	8.7
	Reaktive Arthritis	8.8
	Morbus Bechterew	8.5
	Rheumatoide Arthritis	8.1
	Rheumatoide Arthritis unter Kortikoidlangzeittherapie	8.1
	Rheumatismus nodosus	8.1
	Artifiziell Handrückenödem	8.25
	Progressive systemische Sklerose	8.14
	Chronische Gicht	8.10
	Lepra	9.20
	Onchozerkose	9.23
	Kutane Leishmaniose	9.24
	Larva migrans cutanea	9.25
	Zerkariendermatitis	9.26
	Marfan-Syndrom	10.7
	Habituelle Hypermotilität	10.8
	Kongenitale venöse Angiodysplasie	10.16
	Pannikulose	10.12
	Urtikaria	11.9.2
	Infektallergisches Geschehen	11.9.3
	Dupuytrenkontraktur	8.23
	Karpaltunnelsyndrom	8.24
	Pseudopseudohypoparathyreoidismus	10.4
	Multiple Sklerose	11.3
	Onychomykose (Tinea pedum)	11.21

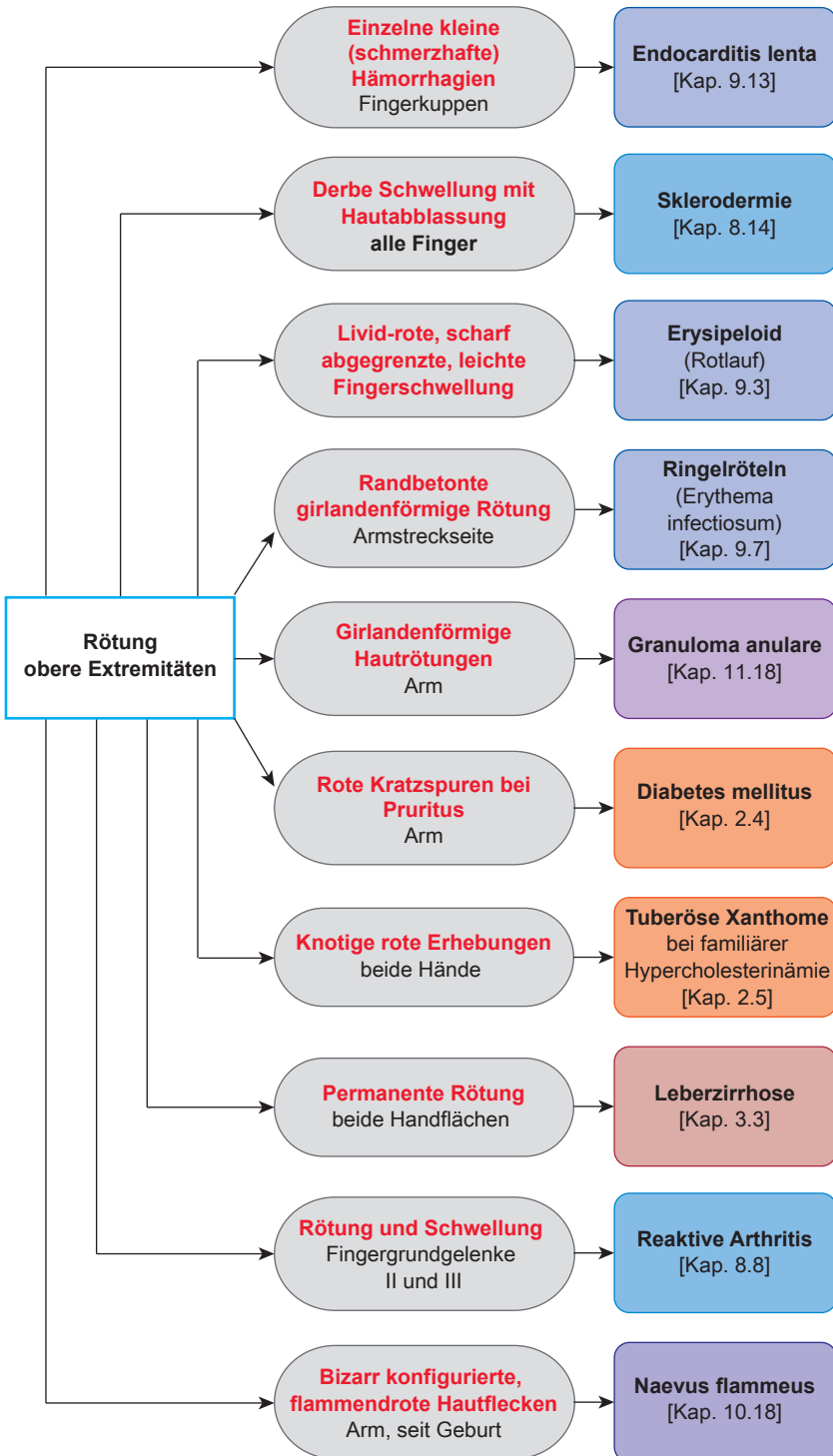
Farbveränderungen

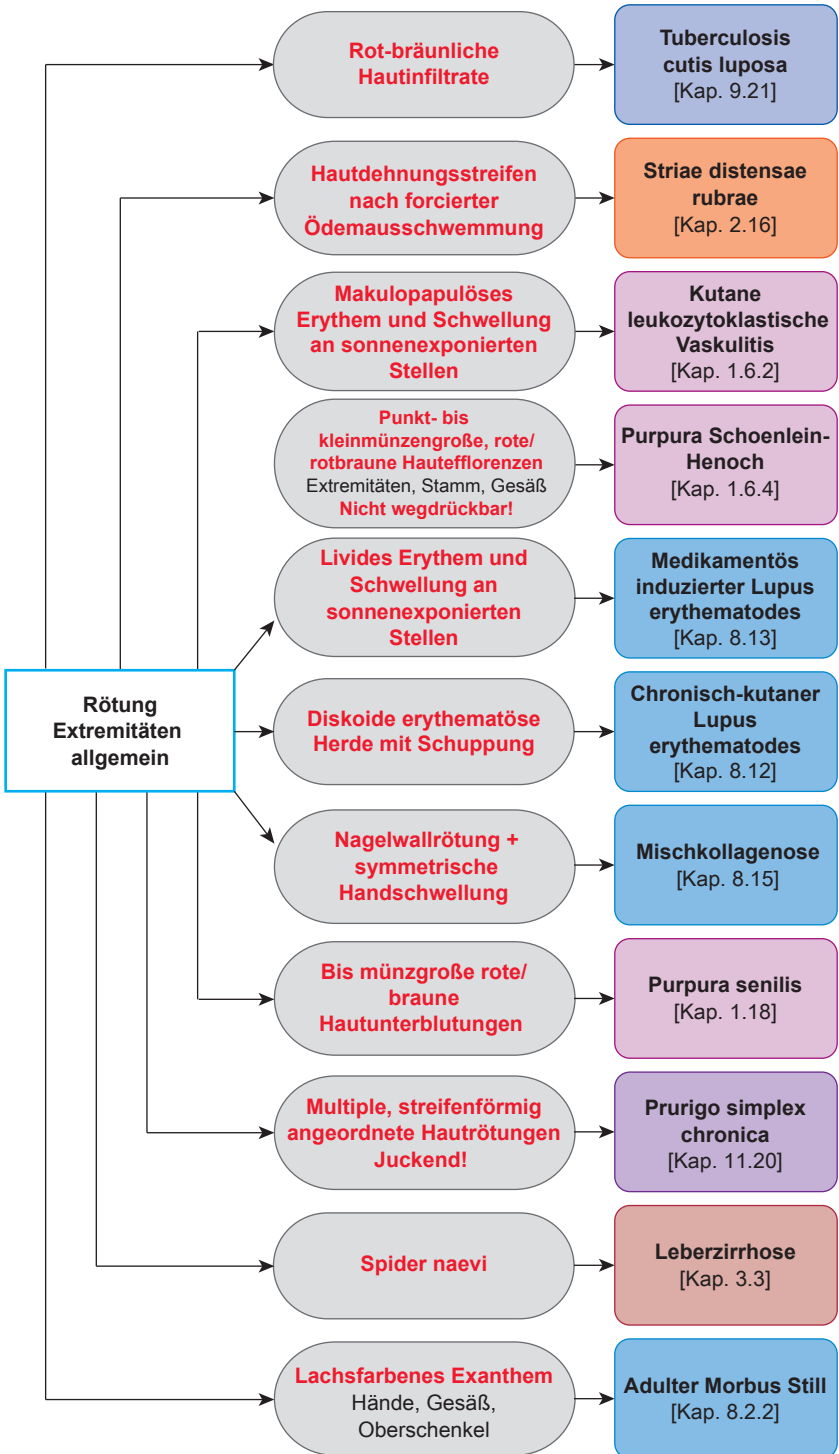


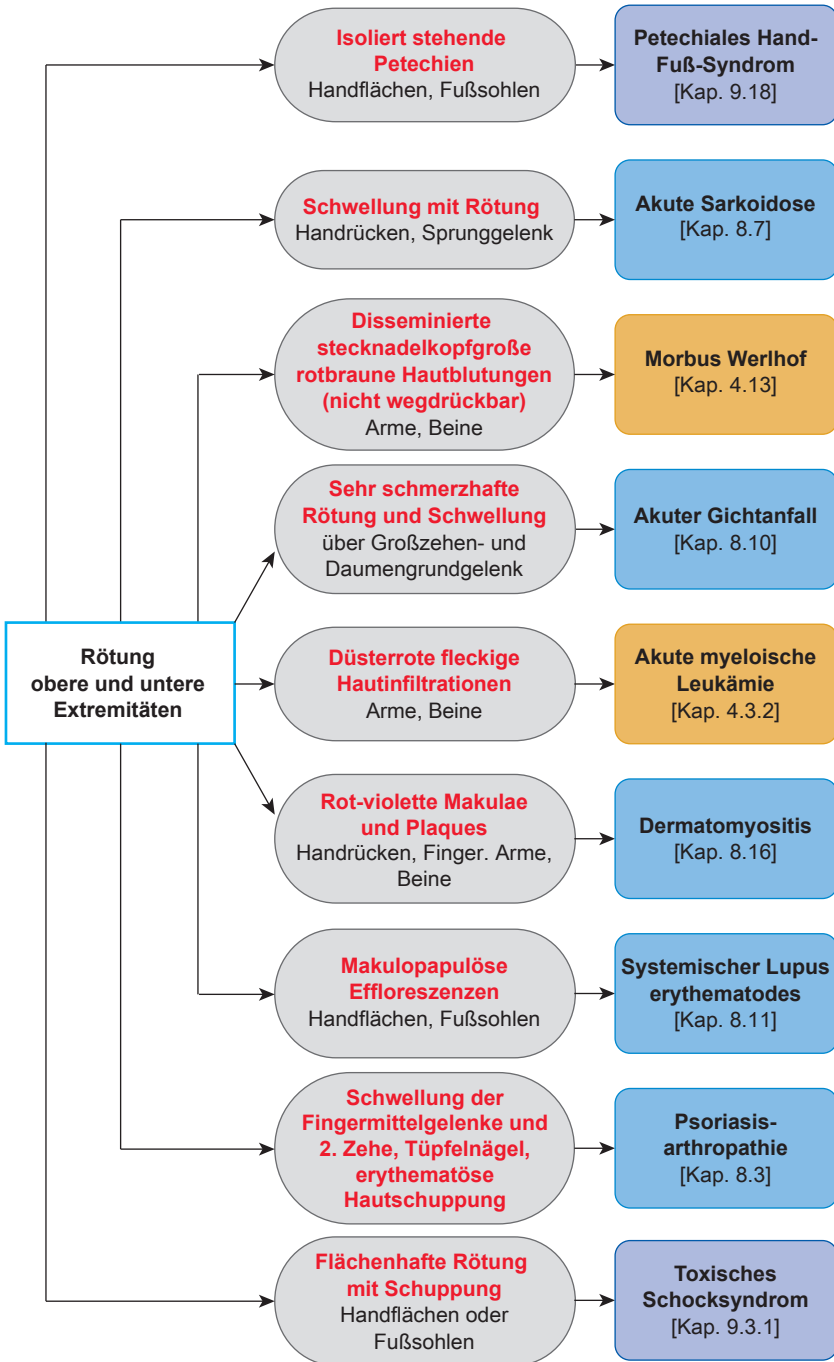


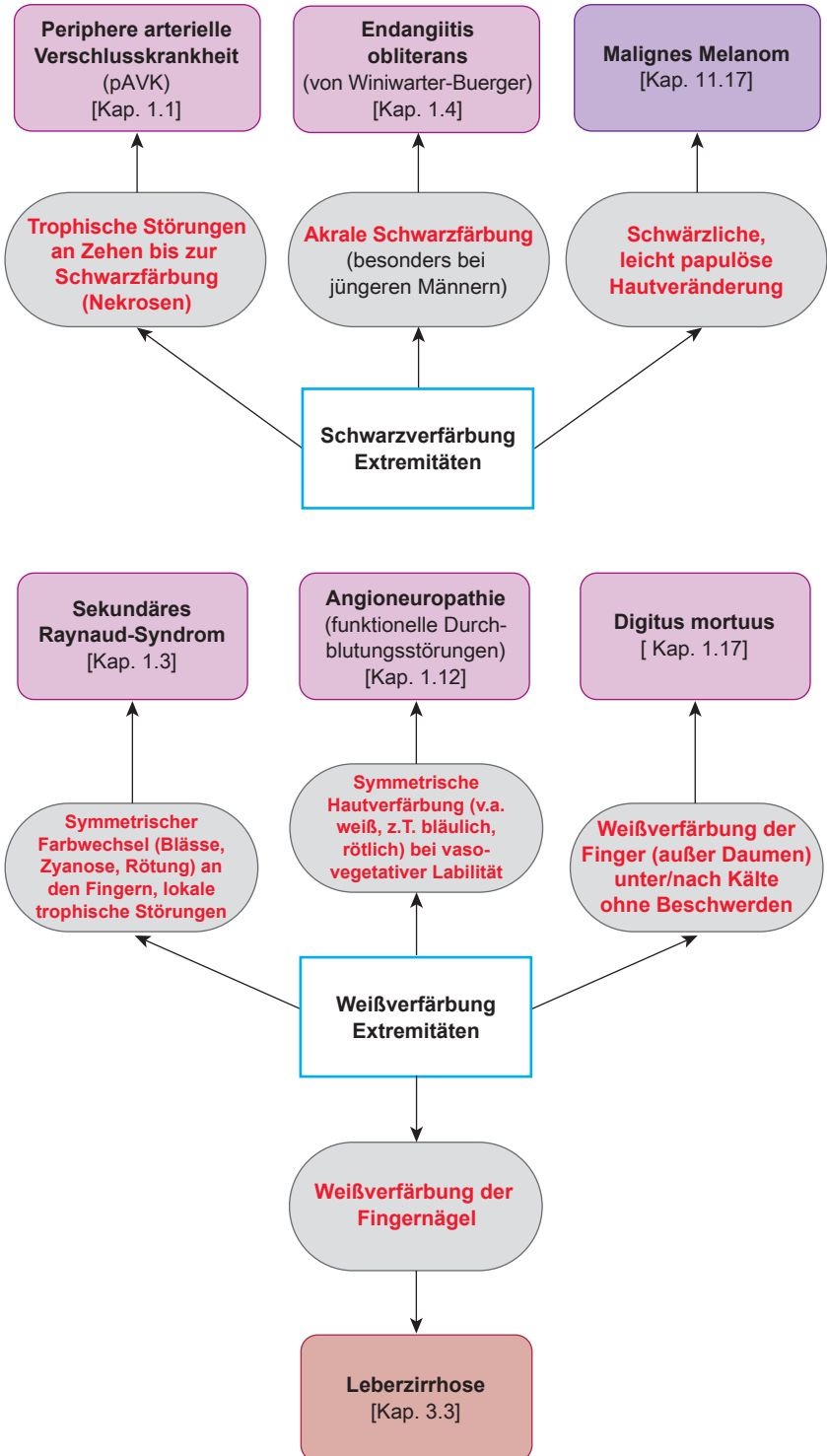




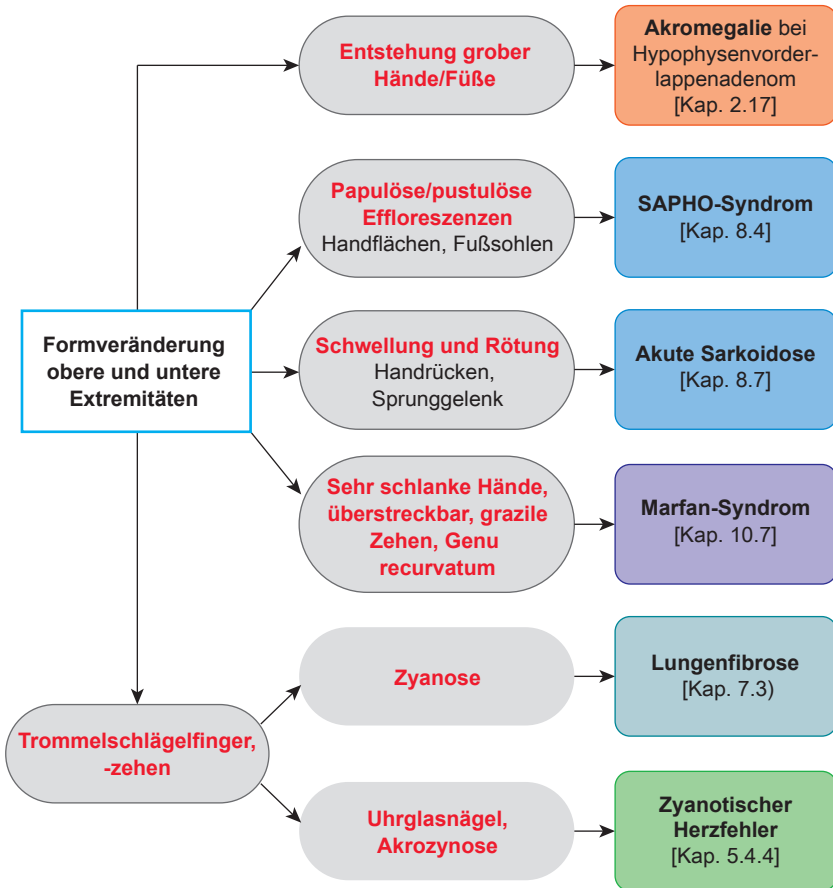


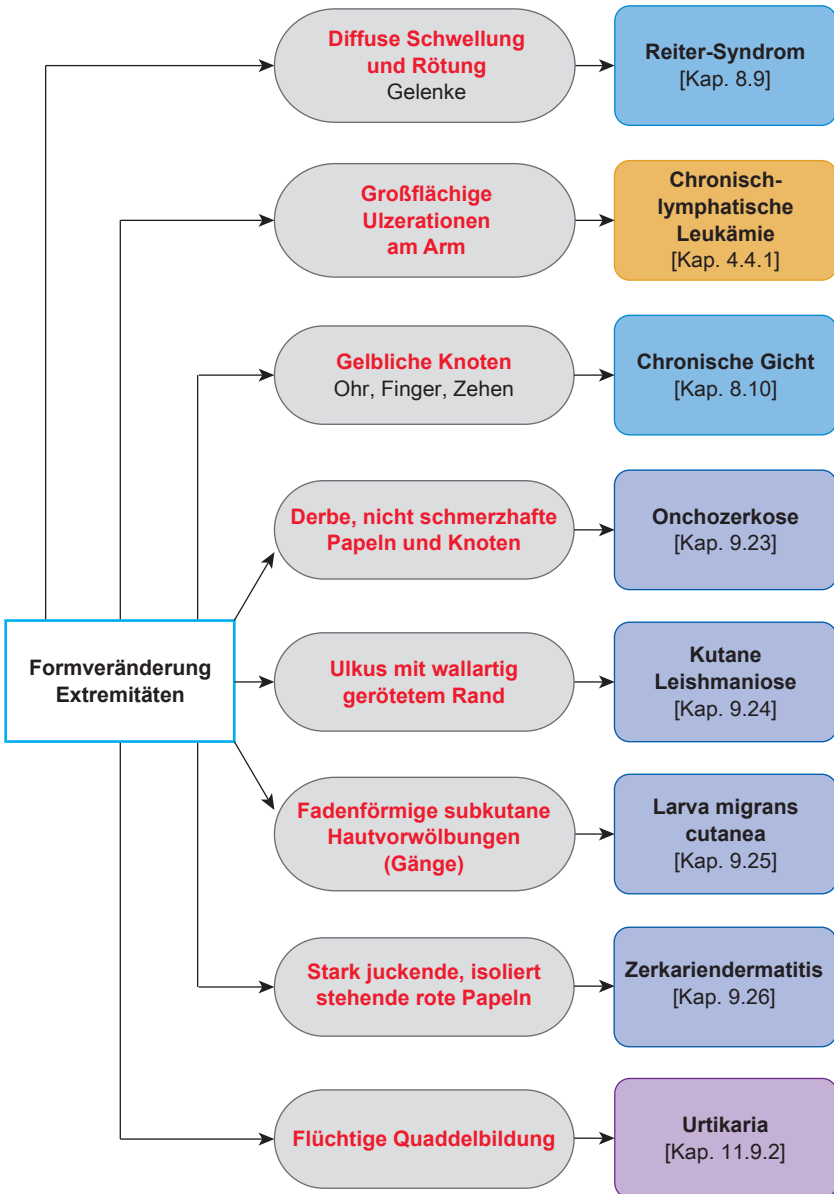


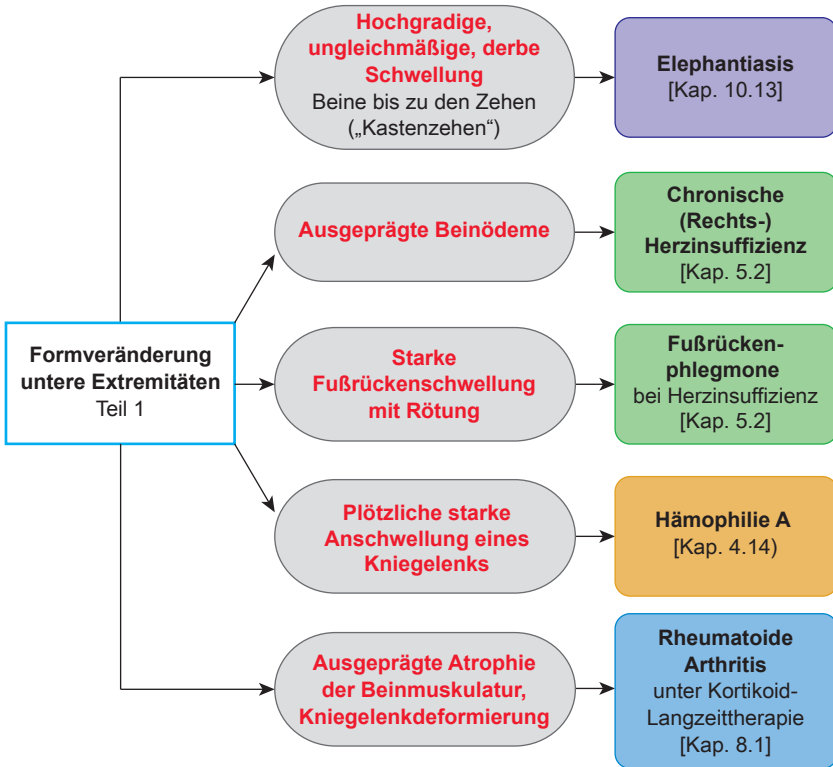


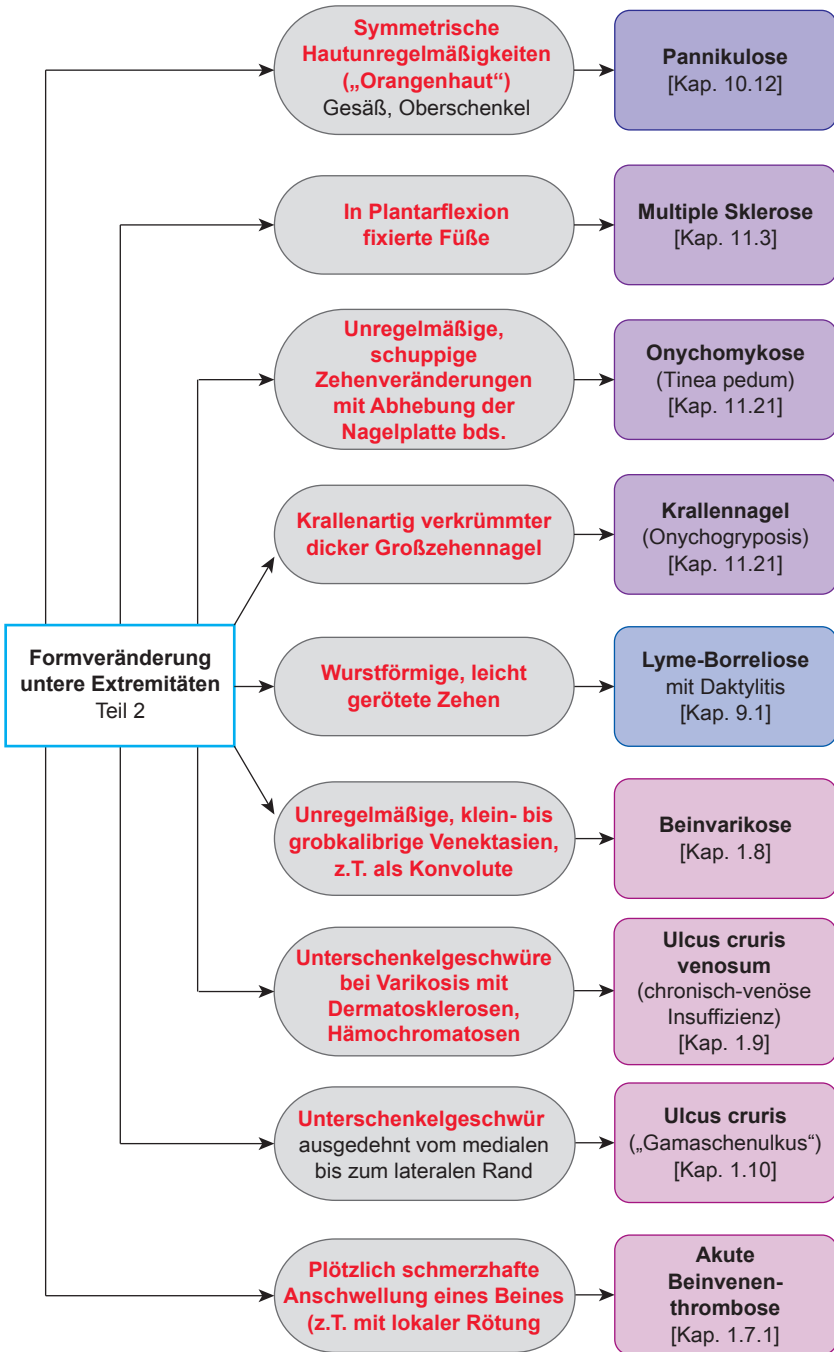


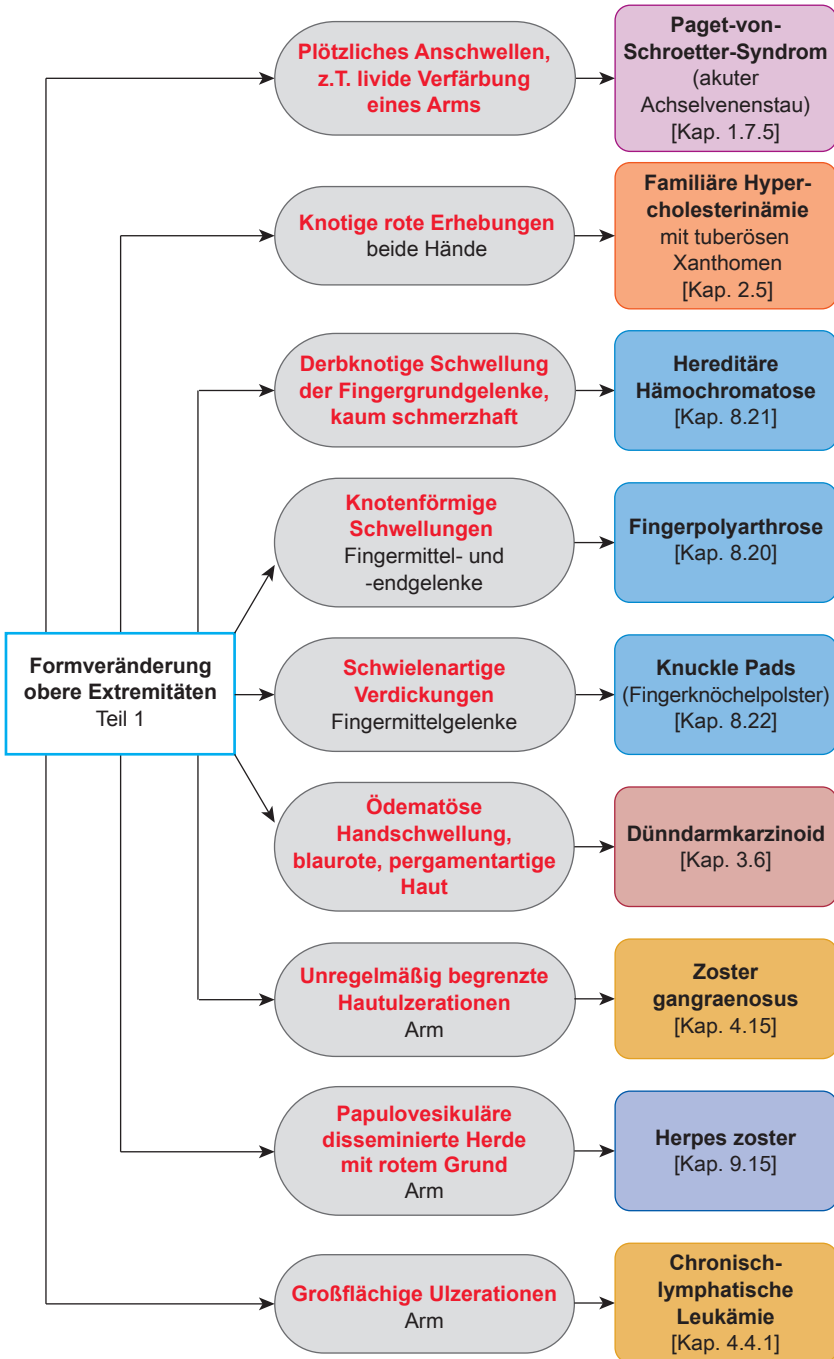
Formveränderungen

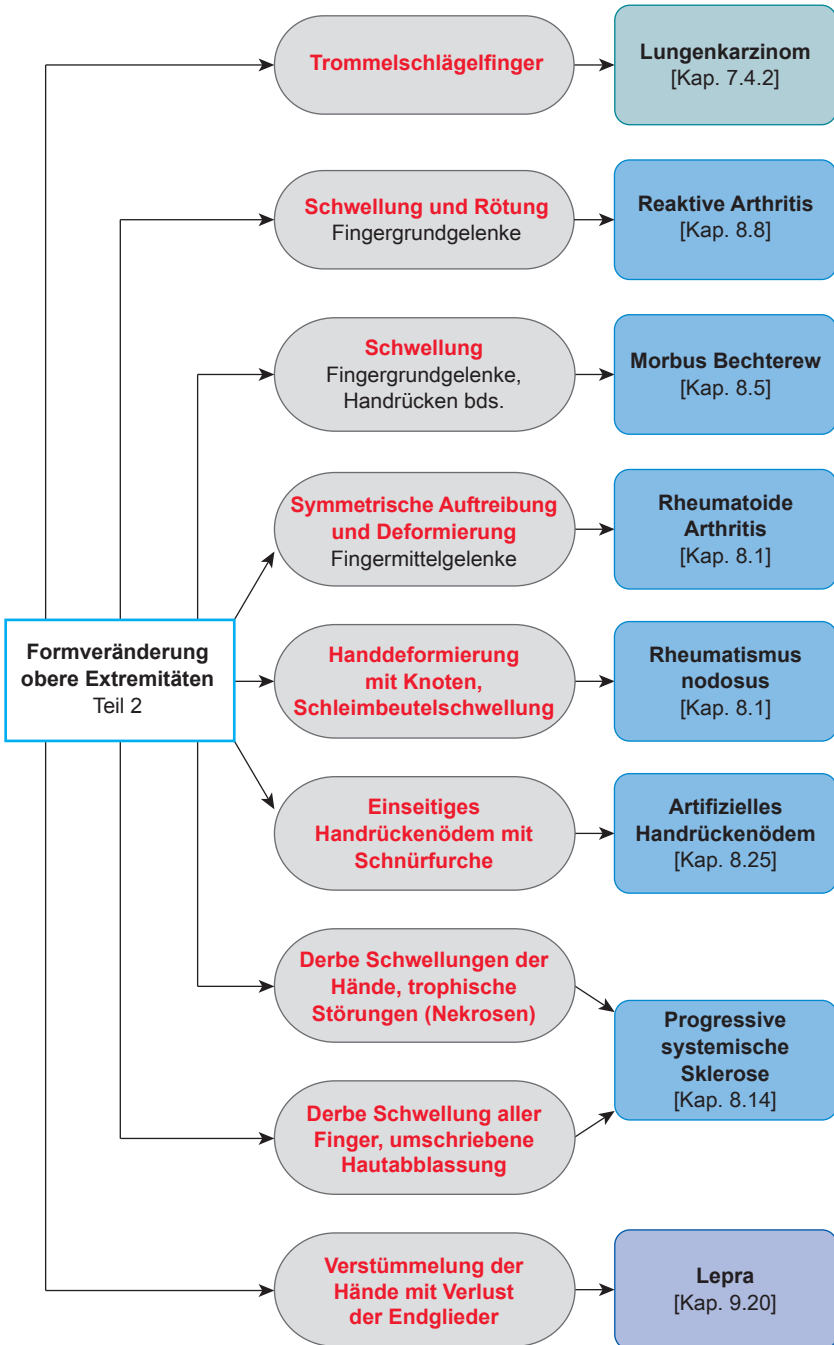


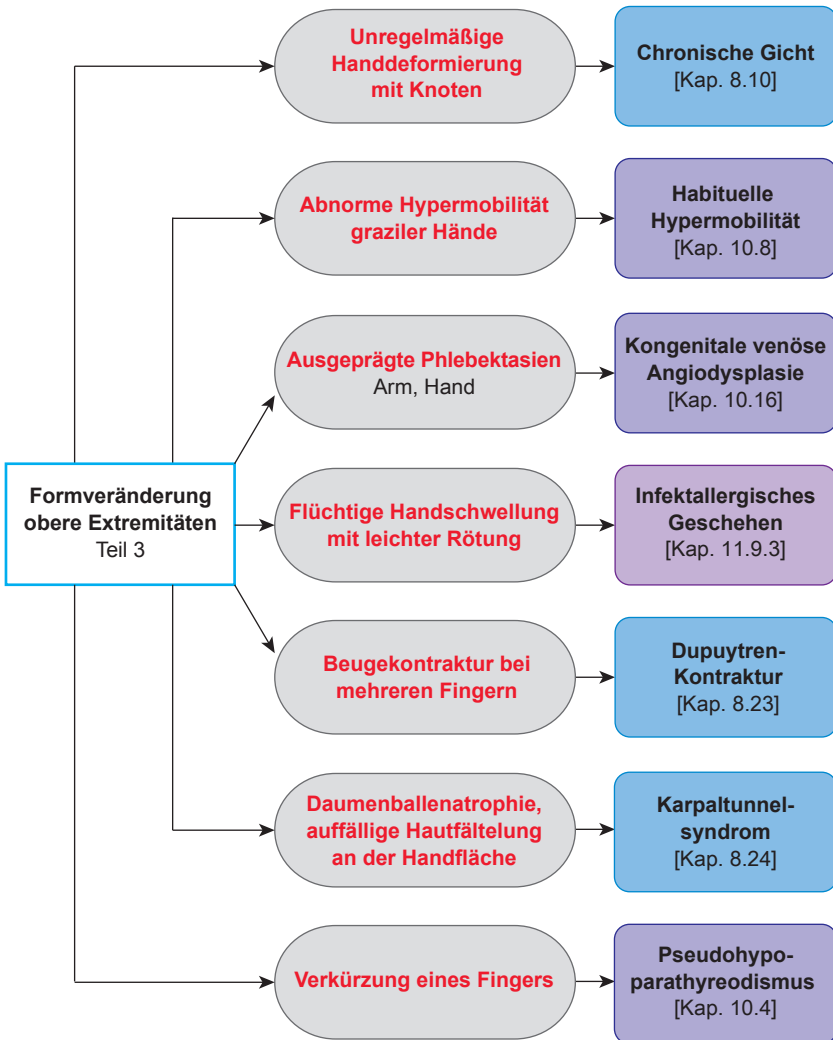








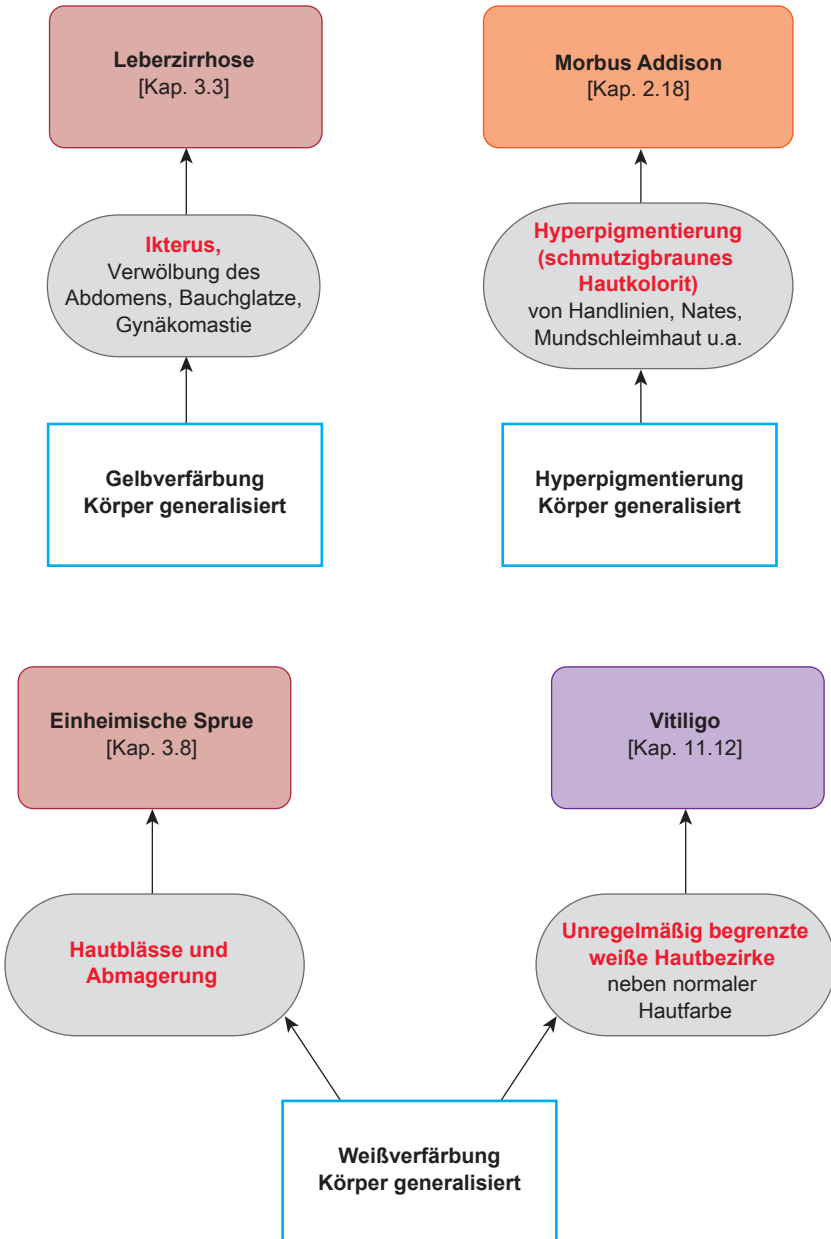


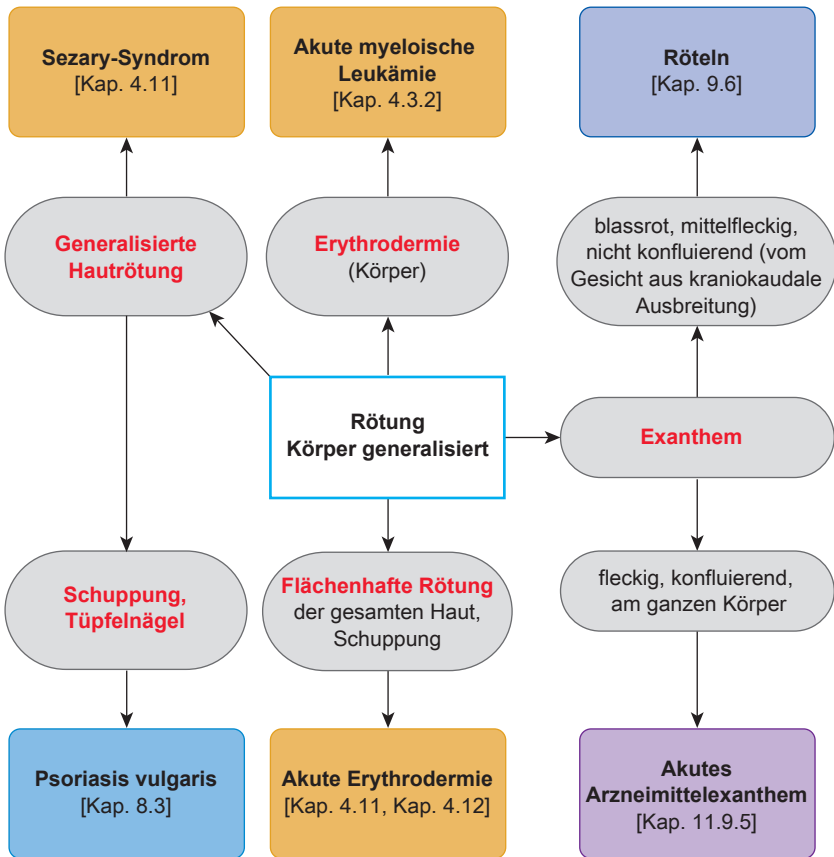


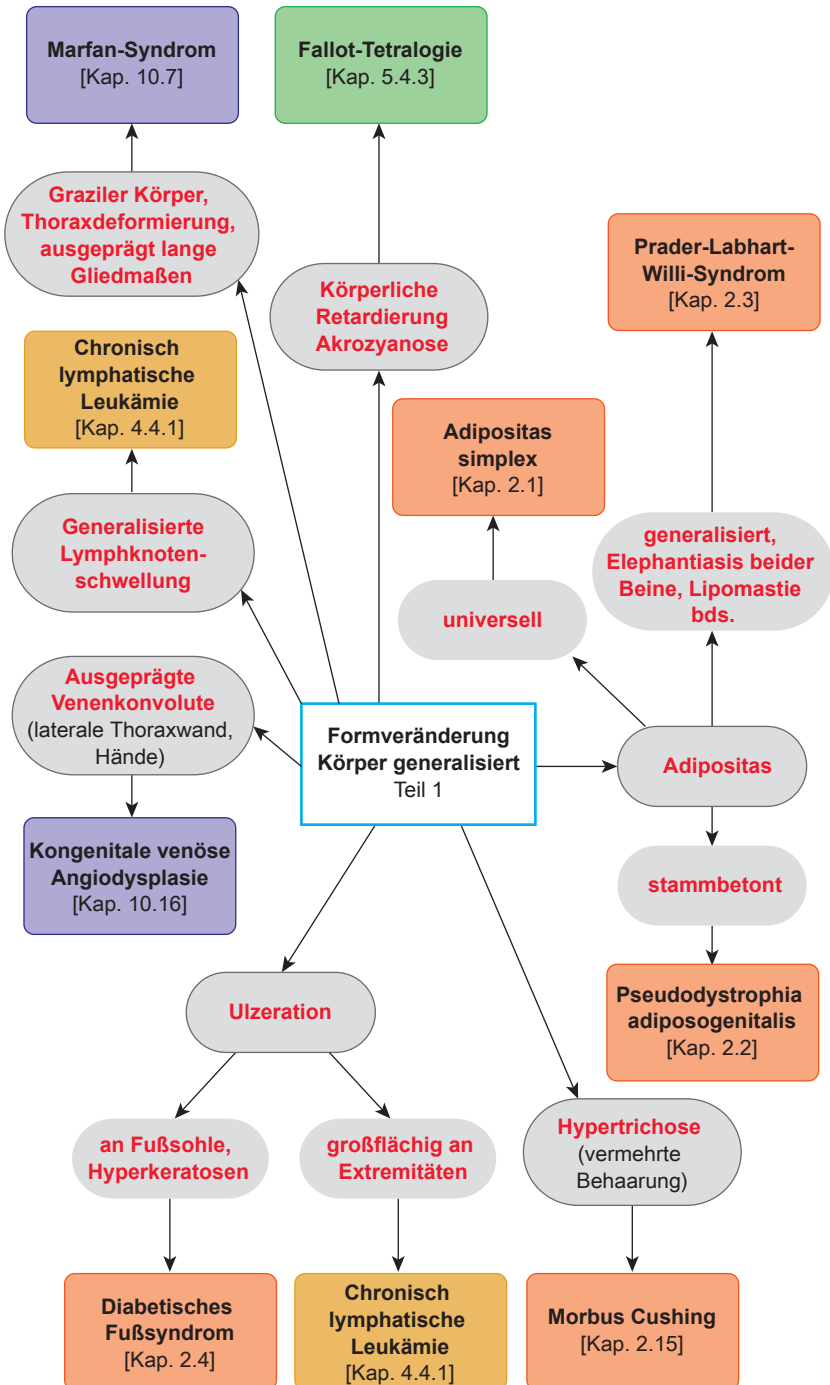
Körper generalisiert

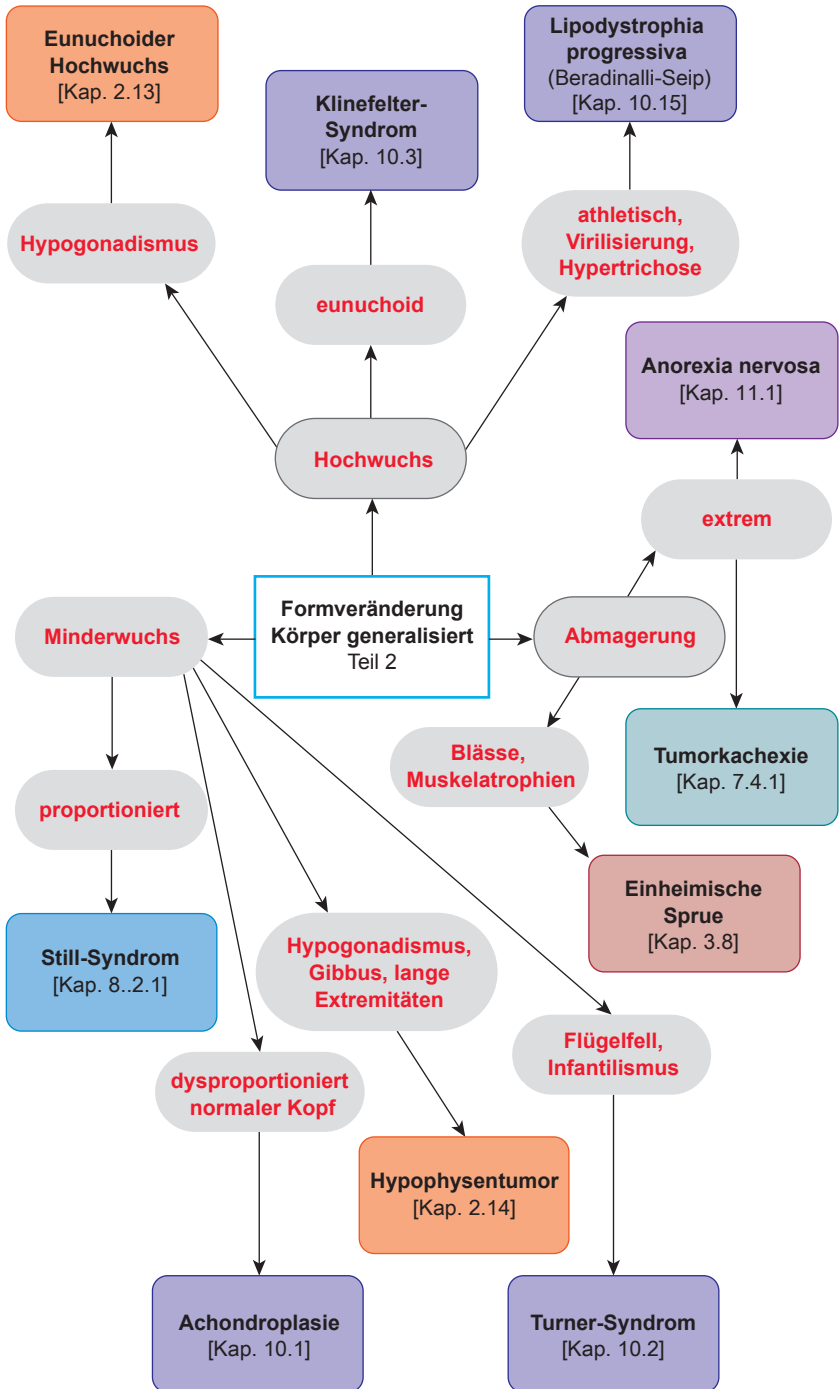
Visuelles Syndrom	Diagnose	Kapitel
Gelbverfärbung	Leberzirrhose	3.3
Hyperpigmentierung	Morbus Addison	2.18
Rötung	Sezary-Syndrom	4.11
	Akute myeloische Leukämie	4.3.2
	Röteln	9.6
	Akute Erythrodermie	4.11 4.12
	Akutes Arzneimittelexanthem	11.9.5
	Psoriasis vulgaris	8.3
Weißverfärbung, Blässe	Einheimische Sprue	3.8
	Vitiligo	11.12
Formveränderungen	Adipositas simplex	2.1
	Pseudodystrophia adiposogenitalis	2.2
	Prader-Labhart-Willi-Syndrom	2.3
	Fallot-Tetralogie	5.4.3
	Diabetisches Fußsyndrom	2.4
	Eunuchoider Hochwuchs	2.13
	Klinefelter-Syndrom	10.3
	Still-Syndrom	8.2.1
	Achondroplasie	10.1
	Marfan-Syndrom	10.7
	Anorexia nervosa	11.1
	Tumorkachexie	7.4.1
	Lipodystrophia progressiva (Berardinalli-Seip)	10.15
	Hypophysentumor	2.14
	Turner-Syndrom	10.2
	Morbus Cushing	2.15
	Einheimische Sprue	3.8
	Chronisch-lymphatische Leukämie	4.4.1
	Kongenitale venöse Angiodysplasie	10.16

Farbveränderungen









1.1 Arterielle Verschlusskrankheit (pAVK)

Chronische Stenosen oder Verschlüsse der peripheren Arterien, die periphere arterielle Verschlusskrankheit (pAVK), sind zu 90 % arteriosklerosebedingt und zu 90 % werden die unteren Extremitäten befallen. Seltene Ursachen (ca. 5 %) sind Fettstoffwechselstörungen, Thrombangiitis obliterans und Vaskulitiden (Takayasu-Syndrom).

INFO

Die Prävalenz in der Bevölkerung ist altersabhängig und steigt mit zunehmendem Lebensalter, bei über 60-Jährigen auf ca. 5 % der Bevölkerung. Davon bleiben nur wenige asymptomatisch. Männer sind 4-mal häufiger betroffen als Frauen!

Klinische Stadien nach Fontaine:

- Stadium I: Beschwerdefreiheit oder uncharakteristische Missempfindungen
- Stadium II: Claudicatio intermittens = belastungsabhängige Schmerzen, intermittierendes Hinken, sog. „Schaufensterkrankheit“
 - Stadium II a: schmerzfreie Gehstrecke über 200 m
 - Stadium II b: schmerzfreie Gehstrecke unter 200 m
- Stadium III: Ruheschmerzen
- Stadium IV: Nekrose, Gangrän

Visuelle Leitsymptome

- Trophische Störungen, besonders an den unteren Extremitäten und an druckexponierten Stellen (Großzehen- und Kleinzehenballen, Nagelfalzbereich; ➤ Abb. 1.1a) mit Hyperkeratosen an den Fußsohlen, vermehrte Schwielenbildung, Nageldystrophien, Haarausfall („Beinglatze“) sowie Nekrosen und Gangrän (➤ Abb. 1.1b, d)
- Bakterielle Superinfektionen, interdigitale Fußmykose (➤ Abb. 1.1c)

Differenzialdiagnosen

- Diabetisches Fußsyndrom (➤ Abb. 2.4)
- Cholesterinkristallembolien (➤ Abb. 1.2)
- Hautvaskulitiden (➤ Abb. 1.6)
- Zur Differenzialdiagnose von Fußulzera (➤ Abb. 1.10b)

- Besonders bei Stadium I: Wurzelreizsyndrome bei orthopädischen Leiden, Arthrosen u. a.
- Bei neurologischen Erkrankungen (z. B. Spinalkanalstenosen) fehlt oft die typische Belastungsabhängigkeit
- Zustand nach Traumata

Weiterführende Diagnostik

T I P P

Belastungsabhängige oder Ruheschmerzen sind die ersten Leitsymptome!

- Gehtest: mit Metronom oder auf dem Laufband – Belastung bis zum Auftreten der Schmerzen
- Ratschow-Lagerungsprobe zur Abschätzung des Kompensationsgrades
- Palpation und Auskultation (Fußpulse) im Seitenvergleich

I N F O

Gefäßgeräusche können bereits bei Stenosen von ca. 60 % auftreten. Der arterielle Puls ist distal hochgradiger Stenosen nicht mehr tastbar, aber bei gutem Kollateralkreislauf und geringer körperlicher Aktivität können die Patienten trotzdem noch beschwerdefrei sein (wie Stadium I).

C A V E

RR-Messung an beiden Oberarmen und an distalen Unterschenkeln als Screening!
Knöchel-Arm-Index < 0,9 ist suspekt!

- Erfassen von Arteriosklerose-Risikofaktoren! Hauptrisikofaktoren: Nikotinabusus (fast 95 % dieser Patienten sind oder waren Raucher!), Diabetes mellitus, arterielle Hypertonie, Fettstoffwechselstörungen, Alter, Homocystein
- CW-Dopplerdruckmessung unter Belastung (z. B. nach 20 Zehenständen)
- Direkte Doppler-Sonografie (typische Strompulskurven)
- Großzehendruckmessung mit Laserdoppler

T I P P

Falsche (zu hohe) Werte bei der Mönckeberg-Mediasklerose beim Diabetes mellitus Typ 2.

- Verfahren zur Lokalisation der Stenosen z. B. (Farb-)Duplexsonografie, MRA
- Arteriografie vor therapeutischen Eingriffen

I N F O

Osziilografie, Venenverschlussplethysmografie, (akrale) Photoplethysmografie sind heute obsolet!



Abb. 1.1 Periphere arterielle Verschlusskrankheit

a: Akrale Drucknekrosen und trophische Störungen an den Zehen

b: Schwarzverfärbung einzelner Zehen („trockene Gangrän“) sowie scharf demarkierte Rötungen an Zehen und Vorfüßen

c: Akrale Rötungen, umschriebene Abblassung und beginnende Schwarzverfärbungen an den Zehen mit Onychomykose

d: Schwarzverfärbungen, ausgeprägte trophische Störungen (mit Hyperkeratosen und Nagelwachstumsstörungen) an den Zehen und z. T. am Fußbrücken

1.2 Cholesterinkristallembolien

Cholesterinkristallembolien (Blue-Toe-Phänomen an der Haut) (atheromatöse Embolien) treten nach Plaques-Rupturen, besonders bei fortgeschrittener Arteriosklerose der abdominalen Aorta mit Aneurysmen, in die Haut der unteren Extremitäten, selten auch in Nieren, Augen, Gehirn, Magen-Darm-Trakt oder nach Angiografien bzw. nach Gefäßchirurgieeingriffen auf. Die Diagnose wird selten gesichert.

Visuelles Leitsymptom

Plötzliche (!) blau-zyanotische Hautverfärbungen, besonders an den Akren, bei erhaltenen Fußpulsen (➤ Abb. 1.2)

Differenzialdiagnosen

- Arterielle Verschlusskrankheit, akraler Typ (➤ Abb. 1.1)
- Mikroangiopathien, u. a. medikamentös ausgelöst (z. B. durch Ciclosporin A)

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese: Bauchaaortenaneurysma, Zustand nach angiologisch-chirurgischen Eingriffen
- Angiologische Diagnostik (Duplexsonografie)
- Biopsie: Kristalldepots in verschlossenen Arteriolen, Riesenzellgranulome



Abb. 1.2 Plötzlich aufgetretene akrale Zyanosen (Blue-Toe-Phänomen) durch Cholesterinkristallembolien

1.3 Sekundäres Raynaud-Syndrom

Das sekundäre Raynaud-Syndrom resultiert aus organischen akralen Zirkulationsstörungen. Schmerzen und Akrolysen sind möglich!

Als Ursachen kommen vor allem Kollagenosen (Sklerodermie, Sharp-Syndrom, Lupus erythematodes, Vaskulitiden [v. Winiwarter-Buerger]), aber auch hämatologische und onkologische Erkrankungen (Polyzythämie, Paraproteinämien, Thrombozytosen, Kälteagglutininkrankheit, Kryoglobulinämie), Vibrationstraumata, Karpaltunnelsyndrom sowie Pharmaka (β -Blocker, Ergotamin u. a.) und Drogen (Nikotin, Kokain) infrage.

INFO

In den USA leiden nach Schätzungen der National Institutes of Health etwa 5 bis 10 % der Bevölkerung am Raynaud-Syndrom. Frauen sind 5-mal häufiger betroffen als Männer.

Visuelle Leitsymptome

- (Asymmetrisches) Auftreten von passageren Hautverfärbungen (periphere Zyanose, Blässe, Rötung = das sog. Trikolore-Phänomen), besonders an den Händen, weniger anfallsartig als beim primären Raynaud-Syndrom, wobei besonders die reaktive Hyperämie beim sekundären Raynaud-Syndrom oft fehlt!
- U. U. Sklerodaktylie
- Akrolysen (> Abb. 1.3)
- Nagelwachstumsstörungen

Differenzialdiagnosen

- Primäres Raynaud-Syndrom (öfters symmetrischer Vasospasmus)
- Raynaud-Syndrom bei chronischer Kälteagglutininkrankheit, Kryoglobulinämie, Ergotismus, Halsrippen, Vibrationstraumen, Intoxikationen u. a. (s. o.)



Abb. 1.3 Sekundäres Raynaud-Syndrom bei progressiver systemischer Sklerose (PSS) mit Akrolysen

- Anamnese: Medikamente, Drogen
- Embolien bei asymmetrischem Befall und kurzer Ischämiedauer

Weiterführende Diagnostik

Ausschluss o.g. Ursachen, besonders Kollagenosendiagnostik (Autoantikörper)

1.4 Endangiitis obliterans (v. Winiwarter-Buerger)

Die Endangiitis obliterans (Thrombangiitis obliterans, Morbus von Winiwarter-Buerger) ist eine sehr seltene (Anteil an der pAVK in Deutschland nur ca. 2 %) chronische, unter Mitwirkung immunologischer Prozesse entzündliche (nicht arteriosklerotisch!), schubweise verlaufende Gefäßkrankheit. Die Ätiologie ist noch unklar. Neben Rauchen werden genetische und immunologische Ursachen diskutiert. Die Krankheit hat eine schlechte Prognose mit hoher Amputationsrate und zeigt eine typisch segmentale Beteiligung kleiner und mittlerer distaler Extremitätenarterien. Die Manifestation bei Männern (meist starke Raucher!) erfolgt zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr und führt sekundär zur Gefäßthrombosierung.

Visuelles Leitsymptom

Akrale Schwarzverfärbungen (Nekrosen), besonders bei jüngeren Männern mit Schmerzen und Kältegefühl (➤ Abb. 1.4)

Differenzialdiagnosen

- Arterielle periphere Embolien
(➤ Abb. 1.7-2)
- Nekrotisierende Hautvaskulitiden
(➤ Abb. 1.6)

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese
- Angiologische Diagnostik (z. B. Duplexsonografie)



Abb. 1.4 Fingernekrosen bei Endangiitis obliterans

1.5 Arteriitis temporalis Horton

Die **Arteriitis temporalis/cranialis** (syn. Riesenzellarteriitis, Horton-Syndrom) ist histopathologisch ein granulomatöse Arteriitis; oft sind Riesenzellen nachweisbar. Sie geht einher mit neu aufgetretenen starken Schläfenkopfschmerzen im Alter > 50 Jahren, evtl. mit Sehstörungen (bei Befall der A. ophthalmica ist Erblindung möglich!), starkem Krankheitsgefühl, Fieber und druckschmerzhafter Anschwellung der A. temporalis (z. T. pulslos). Die Arteriitis temporalis Horton ist eine Panarteriitis, d. h., es sind oft auch andere große und mittelgroße Arterien betroffen, aber doch vorwiegend arterielle Gefäße im Versorgungsbereich der A. carotis. Die Ätiologie ist unklar.

Die **Polymyalgia rheumatica** ist ebenfalls eine ätiologisch unklare, entzündliche Multioorganerkrankung vorwiegend älterer Patienten (besonders Frauen) mit enger Assoziation zur Arteriitis temporalis (Riesenzellarteriitis; > Abb. 1.5). Sie ist gekennzeichnet durch proximale Muskelschmerzen (Schultergürtel- bzw. Oberschenkeltyp) mit ausgeprägter Druckschmerzhaftigkeit, starkem Krankheitsgefühl, Fieber und Gewichtsabnahme.

INFO

Wegen der Überlappung der Symptomatologie, der charakteristischen Sturzsenkung der BSR und der prompten Besserung unter Glukokortikoiden werden beide Krankheitsbilder oft zusammengefasst. Bei ca. 5 % existieren gleichzeitig Neoplasien, deshalb ist bei Polymyalgia rheumatica immer eine Tumorauschlussdiagnostik zu empfehlen.

Visuelles Leitsymptom

Schwellung und Schlängelung der A. temporalis (sehr schmerzhaft), oft pulslos



Abb. 1.5 Arteriitis temporalis bei Polymyalgia rheumatica

Differenzialdiagnosen

- Polymyositis
- Paraneoplastische Myopathie
- (Migränesyndrom)
- (Trigeminusneuralgie)
- Sehstörungen anderer Genese

Weiterführende Diagnostik

CAVE

Typische Beschwerden und visuelle Leitsymptome sind entscheidend für eine Frühdiagnostik. Keine Verzögerung durch bildgebende Verfahren!
Bei fehlendem Ansprechen auf Glukokortikoide Tumorausschlussdiagnostik!!

- Symptomatologie: Sehstörungen, Kopfschmerzen, Muskelschmerzen und -schwäche bes. bei älteren Menschen
- Paraklinik: stark erhöhte Werte von BSR, CRP und α 2-Globulinen, rasche Normalisierung unter Kortikoiden!
- Augenärztliche Diagnostik!
- Biopsie (Histologie: Riesenzellarteriitis!)
- Farbdoppler-Sonografie der A. temporalis
- Das prompte Ansprechen der Beschwerden auf Glukokortikoide stützt die Diagnose

1.6 Hautvaskulitiden

Vaskulitiden sind oft immunologisch ausgelöste Gefäßerkrankungen, wobei unterschieden wird nach der Größe der befallenen Gefäße (Riesenzellarteriitis, z. B. Polyarteriitis nodosa, Anca-assoziierte Vaskulitiden als Multisystemerkrankungen) sowie zwischen Vaskulitiden bei Systemerkrankungen (z. B. bei Rheumatoider Arthritis und systemischem Lupus erythematodes) und sekundären Vaskulitiden (z. B. bei Hepatitiden, Neoplasien und unter medikamentöser Therapie).

Die Hautvaskulitis oder kutane (nekrotisierende) Vaskulitis ist eine Entzündung der gesamten Gefäßwand oberflächlicher Hautgefäße unterschiedlicher Genese mit zahlreichen Ursachen: bakterielle oder virale Infektionen, Mykosen, Parasitosen, Neoplasien, Medikamente, Autoimmunopathien. Sie kann auch idiopathisch auftreten.

INFO

In 50 % der Fälle ist keine Ursache nachweisbar.

Beispiele für bekannte Ursachen sind die allergische, die kutane nekrotisierende Vaskulitis und die Hautvaskulitis als Merkmal eines paraneoplastischen Syndroms.

1.6.1 Allergische Hautvaskulitis

Die Vaskulitis allergica ist eine allergische (hyperergische) Immunkomplexkrankheit; sie tritt hauptsächlich als immunologische Überempfindlichkeitsreaktion vom Typ III nach Coombs und Gell mit Manifestation als palpable Purpura vorwiegend an oberflächlichen Hautgefäßen (postkapillare Venolen) auf. Bei der Immunkomplexvaskulitis können aber auch innere Organe (Gelenke, Niere, Muskeln, Magen-Darm-Trakt, zentrales Nervensystem) befallen werden.



Abb. 1.6-1a: Hautvaskulitis an beiden Beinen mit Zustand nach Hautbiopsie (histologisch: kutane leukozytoklastische Purpura)

b: Allergische Hautvaskulitis (Immunvaskulitis)

1.6.2 Kutane leukozytoklastische Vaskulitis

Die kutane leukozytoklastische Vaskulitis ist eine primäre Nicht-ANCA-assoziierte Vaskulitis der kleinen Gefäße. Manifestationsort ist die Haut, keine systemische Manifestation. Histologisch zeigt sich eine nekrotisierende Vaskulitis der kleinen Gefäße mit Leukozyteninfiltrationen.



Abb. 1.6-2 Kutane leukozytoklastische Vaskulitis

a: Makulöses Erythem und einzelne Papeln an den Fingerbeugeseiten neben auffällig blassen kleinen Hautarealen und akralen Hautnekrosen am 3. Finger

b: Unregelmäßig angeordnete, makulopapulöse, bis pfenniggroße, nicht konfluierende, dunkelrote Effloreszenzen mit zentraler „Delle“

c: Flächiges, unscharf begrenztes Erythem infolge vaskulitischer Hautveränderungen (bioptisch gesichert)

1.6.3 Hautvaskulitis als Ausdruck eines kutanen paraneoplastischen Syndroms

Visuelle Leitsymptome

- (Palpable) Purpura mit oder ohne Hautnekrosen
- Vorwiegend an den unteren Extremitäten

Differenzialdiagnosen

- Primäre Vaskulitisformen (Differenzierung nach Blutgefäßkaliberbefall), z. B. Purpura Schoenlein-Henoch (➤ Abb. 1.6-4)

- Andere Hautvaskulitiden (> Abb. 1.6, > Abb. 8.1i, n, > Abb. 8.11 g)
- Hypokomplementäre (urtikarielle) Vaskulitis
- Hämorrhagien: thrombozytopenische/-pathische Purpura (> Abb. 4.13a–d)
- Sekundäre Vaskulitiden bei Kollagenosen und Autoimmunopathien, z. B. bei Rheumatoider Arthritis (> Abb. 8.1i, n, > Abb. 8.2-2a, b) oder Tumoren, insbesondere nekrotisierende Formen (> Abb. 4.11, > Abb. 8.11 g), bei HIV-Infektion oder medikamenteninduziert

Weiterführende Diagnostik

- Ermittlung der Ursachen: bakterielle und virale Infektionen, Mykosen, Parasitosen, Neoplasien, Medikamente, Autoimmunopathien; in ca. 50 % ist keine Ursache nachweisbar!
- Serum: zirkulierende Immunkomplexe und Antikörper
- Histologie: Leukozytoklastische Vaskulitis



Abb. 1.6-3 Makulopapulöse dunkelrote Effloreszenzen an beiden Unterschenkeln, nekrotisierend, scharf von der gesunden Haut abgegrenzt: Hautvaskulitis bei Pankreaskarzinom (als kutanes paraneoplastisches Syndrom)

1.6.4 Purpura Schoenlein-Henoch

Die Purpura Schoenlein-Henoch (Purpura rheumatica, anaphylaktoide Purpura) ist eine IgA-, primär Nicht-ANCA-assoziierte allergische Vaskulitis (Immunkomplexablagerungen), die besonders an den kleinen Gefäßen und Kapillaren bei Kindern und Jugendlichen vor dem 21. Lebensjahr ca. 2 Wochen nach Virus- oder Streptokokkeninfektionen der oberen Atemwege auftritt. Die palpable Purpura ist bes. am Gesäß und an den Extremitäten lokalisiert und geht oft mit Mikrohämaturie (fokale mesangioproliferative Glomerulonephritis), Abdominalschmerzen, blutigen Stühlen sowie Gelenkschwellungen und -schmerzen, selten mit ZNS-Beteiligung (Verwirrtheit) einher.

Sie ist begleitet von starkem Krankheitsgefühl und Fieber. Die Prognose ist meist gut. Seltener kann sie durch Arzneimittel- oder Nahrungsmittel ausgelöst werden.

Visuelle Leitsymptome

- Punkt- bis kleinfünzengroße, rote bis rotbraune Hauteffloreszenzen mit kleinfleckigen Einblutungen und Nekrosen („palpable Purpura“)
- Lokalisation bevorzugt an den Streckseiten der Extremitäten (➤ Abb. 1.6-4b), Stamm und Gesäß (➤ Abb. 1.6-4a)
- Kein Befall von Gesicht und Schleimhäuten
- Purpura verschwindet nicht durch Glasspateldruck
- Nach Abklingen sind bräunliche Pigmentflecke möglich

Differenzialdiagnosen

- Andere Vaskulitisformen (➤ Kap. 1.6, ➤ Abb. 8.1i, n, ➤ Abb. 4.11)
- Purpura bei Sepsis (Meningokokken)
- Thrombozytopenische/-pathische Purpura (➤ Abb. 4.13a, b, c)
- Hypokomplementäre (urtikarielle) Vaskulitis
- Purpura simplex
- Erytheme (verschwinden unter Glasspateldruck)
- Hämorrhagische Exantheme

Weiterführende Diagnostik

- Infekt-, Arznei- und Nahrungsmittelanamnese
- BSR, Thrombozyten, Antistreptolysintiter
- Rumpel-Leede-Test (verminderte Kapillarresistenz)
- Fahndung nach weiteren Organbeteiligungen, z. B. Arthritis (schmerzhafte Schwellungen), im Gastrointestinaltrakt (Koliken, Erbrechen, blutiger Stuhl), bei Glomerulonephritis (Hämaturien), im ZNS
- Nachweis zirkulierender Immunkomplexe, oft IgA-Erhöhung und initial Komplementerrhöhung bei normalen Gerinnungsparametern
- Hautbiopsie bei diagnostischer Unsicherheit



Abb. 1.6-4 Purpura Schoenlein-Henoch

a: Kleinfleckige, unregelmäßig verteilte, rote bis rotbraune papulöse Hautveränderungen am Gesäß
b: Gleiche Hautveränderungen am Arm

1.7 Phlebothrombosen

Phlebothrombosen sind Verlegungen der venösen Blutstrombahn.

INFO

Pathogenese

Sog. Virchow-Trias = Endothelschaden durch Entzündung oder Traumen + Blutstromverlangsamung (Varizen, Herzinsuffizienz) + abnorme Blutzusammensetzung (Thrombophilie)

Als auslösende Ursachen können infrage kommen:

- Längere Immobilisierung (z. B. nach stationären und ambulanten Operationen, Ruhigstellung im Gipsverband)
- Traumata
- Gravidität und bis zu 6 Wochen postpartal (➤ Abb. 1.7-4)
- Langes beengtes Sitzen (z. B. auf Langstreckenflügen)
- Überanstrengung, sog. Effort-Thrombose, die auch an den oberen Extremitäten auftreten kann (➤ Abb. 1.7-5)
- Hyperviskositätssyndrom, Exsikkose, auch nach forcierter Diurese
- Polycythaemia vera (➤ Abb. 4.10)
- Chronische Herzinsuffizienz Stadium IV NYHA
- Chronisch venöse Insuffizienz
- Malignome (➤ Abb. 1.7-6)
- Essenzielle Thrombozythämien
- Thrombophilie (hereditär und erworben), z. B. Mangel an Vitamin K, Protein S, Antithrombin u. a.

1.7.1 Akute Phlebothrombose

Die akute Phlebothrombose, eine Verlegung der tiefen Venenstrombahn, tritt bevorzugt im Becken-Bein-Bereich auf (ca. 90 %), seltener in den Armen.

Das Risiko der tiefen Venenthrombose steigt mit dem Alter (> 60 Jahre: 1:100/Jahr!) und in Abhängigkeit von den Risikofaktoren deutlich an.

Beinvenenthrombosen können asymptomatisch verlaufen und werden erst beim Auftreten von Komplikationen erkannt.

Prädisponierende Faktoren sind Alter, Adipositas, Malignome, Gravidität, Immobilisierung, angeborene oder erworbene Blutgerinnungsstörungen mit Thrombophilie u. a.

CAVE

Mögliche Komplikationen: Embolien (bes. Lungenembolie!), postthrombotisches Syndrom, besonders bei Mehretagenthrombosen. Rezidivneigung!

Visuelle Leitsymptome

- (Schmerzhafte) Anschwellung einer Extremität (➤ Abb. 1.7-1)
- Verstärkte Füllung oberflächlicher Venen (z. B. an der Tibiakante oder über dem Fußrücken, sog. Pratt-Warnvenen). Sie können aber auch fehlen!
- Gelegentlich Rötung und/oder zyanotische Verfärbung, im Stehen besser sichtbar

TIPP

Bewusst Umfangdifferenzen der Beine beachten!

Differenzialdiagnosen

- Posttraumatische Beinschwellung
- Abflussbehinderung im kleinen Becken (Tumorausschlussdiagnostik)
- Ruptur einer Baker-Zyste
- Lymphödem (dort kein Ödem im Zehenbereich; ➤ Kap. 10.13)
- Ischialgiesyndrom
- Akute arterielle Durchblutungsstörungen (dort kein Puls, Blässe, primär kein Ödem!)

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese (Zustand nach Traumata, nach langen Flugreisen)
- Spannungs- und Schweregefühl im Oberschenkel, Knie- oder Wadenbereich mit ziehenden Schmerzen, bei Hochlagerung abnehmend
- Lokale Druckschmerzhaftigkeit

INFO

Sogenannte Thrombosezeichen nach Tschermak, Meyer, Payr, Homans, Rielander, Denecke, Lowenberg, Bisgaard-Kulissenschmerz u. a. sind unsicher!!

- Herzfrequenzanstieg ohne Fieber oder andere Ursachen
- D-Dimer (besonders zur Ausschlussdiagnostik)

INFO

Erhöhtes D-Dimer kann einen Hinweis auf eine Thrombose geben, ist aber auch nach Traumata, bei Malignomen und Erysipel erhöht. Nicht beim Lymphödem.



Abb. 1.7-1 Schwellung des gesamten linken Beines mit diskreter Rötung im Wadenbereich bei akuter Mehretagenthrombose

- Kompressionsphlebasonografie, Doppler- und Duplexsonografie
- Aszendierende Phlebografie

1.7.2 Phlegmasia coerulea dolens

Die Phlegmasia coerulea dolens wird durch eine fulminante plötzliche Thrombosierung mehrerer oder aller Beinvenen mit reflektorischer arterieller Minderdurchblutung (sog. pseudoarterielles Emboliesyndrom) ausgelöst. Sie ist gekennzeichnet durch heftigste Schmerzen in der Wade und tritt nach Operationen, bei Infektionen, Lungenerkrankungen u. a. auf.

CAVE

Gefahr des Beingingangs!

Visuelles Leitsymptom

Blau-rötliche Verfärbung und starke Schwellung des gesamten Beines mit schwärzlichen Bezirken (Hautnekrosen; ➤ Abb. 1.7-2)

Differenzialdiagnosen

Phlegmasia rubra dolens

Weiterführende Diagnostik

Hämostaseologische und angiologische Diagnostik



Abb. 1.7-2 Phlegmasia coerulea dolens (Foto von Frau Dr. Wittig, Leipzig)

1.7.3 Thrombose der V. cava inferior

Die Thrombose der V. cava inferior kann durch angeborene/erworbene Thrombophilien, Immobilisation, forcierte Diuretikatherapie u. a. ausgelöst werden.

Visuelles Leitsymptom

Deutliche Erweiterung und Schlängelung oberflächlicher Hautvenen abdominal und thorakal als Umgehungskreisläufe (= Pseudo-Caput medusae; ➤ Abb. 1.7-3)

Differenzialdiagnosen

- Caput medusae bei Leberzirrhose (sichtbare Erweiterung und Schlängelung der Bauchdeckenvenen als sog. Strahlenhaupt, ähnlich dem Medusenhaupt aus der griechischen Mythologie, in der Umgebung des Nabels als Kollateralkreislauf bei Behinderung des Pfortaderabflusses)
- Thrombotischer Verschluss der tiefen Beckenvenen (➤ Abb. 1.7-4)

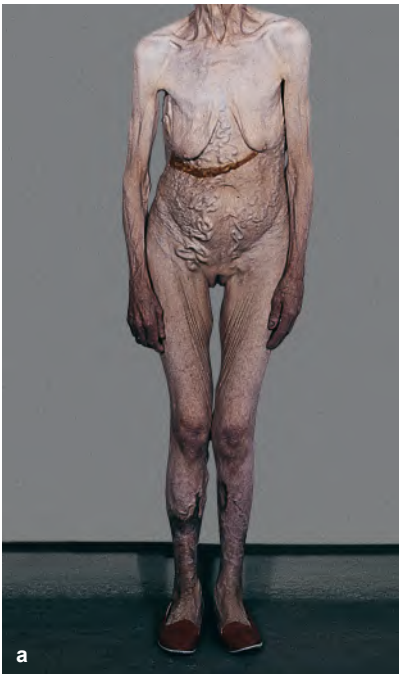


Abb. 1.7-3 Thrombose der V. cava inferior

a: Gestaute und geschlängelte Hautvenen (Umgehungskreisläufe) (Foto von Herrn Dr. Nossing, Leipzig)

b: Varikös-geschlängeltes oberflächliches Venennetz im Abdomen- und unterem Thoraxbereich (venöser Umgehungskreislauf)

Weiterführende Diagnostik

- Lokalisation des Gefäßverschlusses (Doppler-Sonografie, evtl. CT-Angiografie oder selten MRT-Tomografie, Phlebografie)
- Gerinnungsdiagnostik: Hämatokrit, Thrombozytenzahl, TPZ und aPTT, Protein-C und S, AT-III-Resistenz gegenüber aktiviertem Protein C, Phospholipidantikörper, Lupusantikoagulans, Homocysteinspiegel, Prothrombinmutationen, Faktor-VIII-Aktivität, Plasminogenspiegel

1.7.4 Beckenvenenthrombose in gravidate

Eine tiefe Beckenvenenthrombose kann in der Schwangerschaft auftreten und Umgehungskreisläufe auslösen.

Visuelles Leitsymptom

Suprapubische Bauchwandvarikose
(➤ Abb. 1.7-4)

Differenzialdiagnosen

- Thrombose der V. cava inferior
(➤ Abb. 1.7-3)
- (Caput medusae bei Leberzirrhose)

Weiterführende Diagnostik

- Lokalisation des Gefäßverschlusses mittels Gefäßultraschall, evtl. MRT
- Gerinnungsdiagnostik

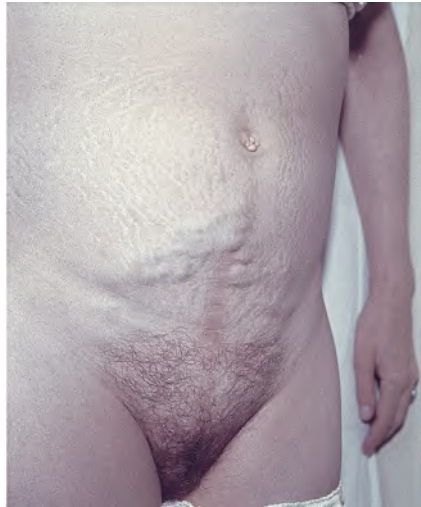


Abb. 1.7-4 Suprapubische Bauchwandvarikose bei junger Patientin mit Zustand nach Beckenvenenthrombose in der Schwangerschaft

1.7.5 Paget-von-Schroetter-Syndrom (akuter Achselvenenstau)

Das Paget-von-Schroetter-Syndrom (akuter Achselvenenstau; ➤ Abb. 1.7-5a) wird durch eine Thrombose der V. subclavia bzw. V. axillaris mit Prädilektionsstellen an der Enge zwischen Klavikula und 1. Rippe (deshalb neuerdings dem **Thoracic-Outlet-Kompressionssyndrom** zugeordnet) mit Kompression von Arterie, Vene und Nerv verursacht. Initial werden dabei Endothelläsionen ausgelöst, z. B. durch abnorme Belastungen („Effort Thrombosis“; ➤ Abb. 1.7-5b) beim Sport (Tennis, Schwimmen, Gewichtheben), nach längeren Venenkompressionen beim Autofahren, Schlafen, aber auch durch Media-

stinaltumoren und iatrogen (Katheter, Schrittmacherimplantation). Oft sind Personen mittleren Alters betroffen. Risikofaktoren der pAVK fehlen häufig!

Visuelle Leitsymptome

- Plötzliches Anschwellen und gelegentlich livide Verfärbung einer Extremität, verbunden mit Spannungs- und Schweregefühl
- Auffällig gefüllte oberflächliche Hautvenen (Kollateralen), z. B. am Oberarm, an der Schulter und im vorderen Thoraxbereich
- Gleichzeitiges Auftreten neuromuskulärer Symptome möglich

Differenzialdiagnosen

- Obere Einflusstauung, z. B. durch Tumoren (➤ Abb. 1.7-6)
- Halsrippe



Abb. 1.7-5 Armvenenstau

a: Paget-von-Schroetter-Syndrom (akuter Achselvenenstau)

b: Akute Anschwellung des gesamten rechten Armes mit verstärkter Venenzeichnung (Effort-Thrombose)

Weiterführende Diagnostik

- Ultraschalluntersuchungen (Doppler- und Farbduplexsonografie)
- Evtl. Phlebografie

1.7.6 Thrombosierung der V. cava superior

Durch einen Medialstinaltumor kann es zur Ummauerung der oberen Hohlvene kommen.

Visuelle Leitsymptome

- Ausgeprägte Einflusstauung am Hals und oberen Thorax, blasse Lippen und Zungenschleimhaut (➤ Abb. 1.7-6)
- Tumoranämiezeichen

Differenzialdiagnosen

- Halsvenenstauung bei anderen Mediastinalprozessen mit Abflussbehinderung der zum Herzen führenden großen Venen (z. B. Aortenaneurysma, Lymphknotenpakete, schwere Rechtsherzinsuffizienz)
- Seltener auch einseitige Venenstauung bei einseitig lokalisierter Kompression der V. jugularis bzw. bei Jugularvenenthrombose

Weiterführende Diagnostik

- Ultraschalluntersuchungen (Doppler- und Farbduplexsonografie)
- Evtl. Phlebografie

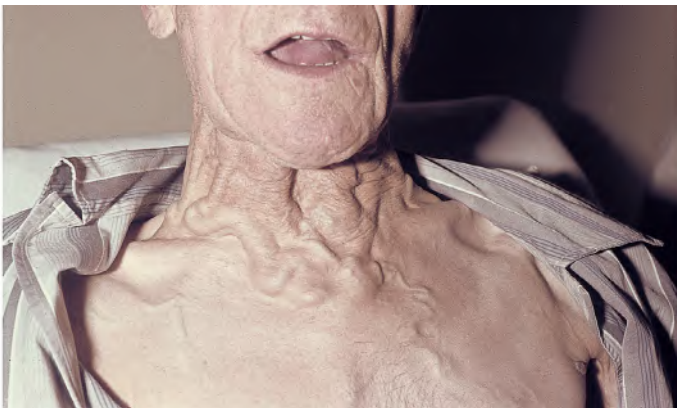


Abb. 1.7-6 Ausgeprägte Einflusstauung am Hals und oberen Thoraxbereich durch Mediastinaltumor

1.8 Beinvarikose

Varizen (Krampfadern, Varix, Varixknoten) sind unregelmäßig erweiterte und geschlängelte oberflächliche Venen, z. T. mit Knäuelbildungen an den Beinen. Unterschieden wird die primäre (ca. > 90 %) bei allgemeiner Bindegewebeschwäche von der sekundären Varikose, also erworbene Varizen als Kollateralkreisläufe bei chronischem Verschluss (Phlebothrombosen) oder Insuffizienz der tiefen Venenklappen. Letzteres ist aber in praxi schwer abzugrenzen.

Die Prävalenz der Beinvarikose beträgt für Männer ca. 23 %, für Frauen ca. 38 %.

INFO

Bei insuffizienten, zerstörten oder fehlenden Venenklappen kommt es zur Strömungsumkehr, d. h., das venöse Blut fließt bei Betätigung der Muskelpumpe in den Varizen nach distal. Der ungenügende Venenbluttransport aus der Haut der Beine kann zur chronisch venösen Insuffizienz führen.

Verantwortlich für die mit dem Alter zunehmende Prävalenz sind neben genetischer Disposition (Familienanamnese) Hormoneinflüsse (Gravidität) sowie vorwiegend sitzende oder stehende Tätigkeiten. Die Bedeutung der Adipositas ist fraglich.

Abhängig von der Morphologie und Lokalisation werden in praxi bei der Beinvarikose unterschieden:

- Besenreiservarizen, bes. an den Oberschenkeln (klein, ca. 1 mm, intradermal liegende erscheinen rot, etwas größere blau; sie kollabieren nicht bei Hochlagerung, lassen sich nicht vollständig ausstreichen [> Abb. 1.8a, b])
- Retikuläre (gitterartige) Varizen (< 4 mm), lokalisiert bes. an Außenseiten der Beine (> Abb. 1.8d)
- Stammvarikose der V. saphena magna oder V. saphena parva
- Seitenastvarikose (> Abb. 1.8e)
- Suprapubische Varizen (> Abb. 1.7-4)
- Isolierte Insuffizienz von Perforansvenen

Kombinationsformen sind häufig.

Visuelle Leitsymptome

- Unregelmäßige, kleinkalibrige, geschlängelte Venektasien am Oberschenkel, dicht unter der Haut liegend, fast parallel oder strahlenförmig auseinanderlaufend (Besenreiser)
- Größere Venektasien, z. T. Konvolute

INFO

Inspektion am stehenden Patienten!

Differenzialdiagnosen

Venektasien anderer Genese

Weiterführende Diagnostik

- Meist keine Anamnese, Blickdiagnose!
- Ultraschalldiagnostik (hat Venenfunktionstests abgelöst)
- Zunahme der Beschwerden (Spannungs-, Schweregefühl, Müdigkeit) nach längerem Sitzen bzw. Stehen und bei Hitze
- Besonders abends Knöchelödeme. Besserung nach Hochlagerung der Beine und Bewegung – im Gegensatz zur pAVK, wo die Schmerzen nach längerem Laufen zunehmen!
- Evtl. Phlebografie (Beinvarikose)



Abb. 1.8 Beinvarikosis

a: Besenreiservarizen (blau-livid)

b: Besenreiservarizen (rötlich) und retikuläre (Pinsel-)Venektasien (rötlich)

c: Corona phlebectatica paraplantis und Hyperpigmentierungen



Abb. 1.8 Beinvarikosis

d: Besenreiser- und retikuläre Varizen

e: Seitenastvarikose mit varikösen Konvoluten

1.9 Chronisch venöse Insuffizienz/ Ulcus cruris venosum

Die chronisch venöse Insuffizienz (CVI) entsteht primärvarikös oder postthrombotisch. Der typische Symptomkomplex (Ödem, Extravasate, subfasziale Stauung, Hämosiderose, Fibrosierungen, Kapillarthrombosen, Lymphbahnsklerose und trophische Hautveränderungen sowie sekundäre Hypermelanose bis zum Ulcus cruris venosum) entsteht, besonders im Stehen, durch eine hypertoniebedingte kapillare Schrankenfunktionsstörung. Nach Widmer werden 3 Stadien unterschieden:

- Stadium I: prä- und subfasziales Ödem retro- und inframalleolar am Innenknöchel (Bisgaard-Kulisse), Corona phlebectatica (➤ Abb. 1.8c)
- Stadium II: Hautinduration, Stauungsekzem, Dermatosklerose, Atrophie blanche, Hyperpigmentation, Hämosiderose (➤ Abb. 1.8c)
- Stadium III: Ulcus cruris (➤ Abb. 1.9) und Zustand nach Ulcus cruris

Visuelle Leitsymptome

- Frühzeichen:
 - Ödem in der Knöchelregion, später prätibial bis zum distalen Unterschenkel reichend, initial nur im Verlauf des Tages, im Sitzen und Stehen zunehmend, beim Laufen abnehmend
 - Zyanotische Haut

- Spätere Zeichen:
 - Beinvarikose, Hämosiderose, Stauungsekzem mit feinlamillärer Schuppung
 - Atrophie blanche (Gefäßrarefizierung), Dermatosklerose, Hautatrophie
 - Ulcus cruris (bevorzugt am medialen Malleolus)
 - Unterschenkelgeschwüre bei Varikose (Ulcus cruris varicosum), Dermatoskerosen, Hämosiderosen

Differenzialdiagnosen

- Ulcus cruris arteriosum
- Nekrotisierende Vaskulitiden (Kollagenosen)
- Pyoderma gangraenosum
- Ulcus cruris infectiosum (bakteriell, mykotisch, trophisch)
- Trophisches Ulkus bei diabetischer Neuropathie (➤ Abb. 2.4b, c)
- Selten Pannikulitiden (Erythema indurativum Bazin, Erythema nodosum ➤ Abb. 3.7.2)
- Ulkus bei Malignom
- Traumatisches Ulkus
- Dekubitus
- Zur Differenzialdiagnose von Fußulzera ➤ Abb. 1.10b

Weiterführende Diagnostik

- Symptomatologie: Müdigkeit, Schwere- und Spannungsgefühl, selten Claudicatio venosa
- Palpation
- Doppler- und Duplexsonografie
- (Phlebografie)



Abb. 1.9 Chronisch venöse Insuffizienz (Grad II und III)

a: Chronisch venöse Insuffizienz mit Dermatosklerose, Stauungsekzem, Atrophie blanche und Hämosiderose

b: Ulcus cruris varicosum, Dermatosklerose und Hämosiderose

c: Ausgedehntes Ulcus cruris venosum

1.10 Ulcus cruris (als „Gamaschenulcus“)

Das Ulcus cruris venosum (chronisch venöse Insuffizienz Grad III) kann auch seltener als sog. „Gamaschenulcus“ bei zusätzlichen Ursachen auftreten (➤ Abb. 1.10a): arterieller Verschlusskrankheit (Ulcus cruris arteriosum), bei Panarteriitis nodosa, diabetischer Makro-/Mikroangiopathie und Vaskulitiden bzw. bei Hypertonie (Martorell-Syndrom), exulzierenden Tumoren und Pyodermien. Mischformen sind möglich.

Visuelles Leitsymptom

Unterschenkelgeschwür, das sich vom medialen bis zum lateralen Unterschenkel ausdehnt

Differenzialdiagnosen

- Ulcus cruris arteriosum
- Nekrotisierende Vaskulitiden (Kollagenosen)
- Pyoderma gangraenosum
- Ulcus cruris infectiosum (bakteriell, mykotisch, trophisch)
- Trophisches Ulkus bei diabetischer Neuropathie (➤ Abb. 2.4c, b)
- Selten Pannikulitiden (Erythema induratum Bazin, Erythema nodosum [➤ Abb. 3.7.2])
- Ulkus bei Malignom
- Traumatisches Ulkus
- Dekubitus

Zur Differenzialdiagnose von Fußulzera

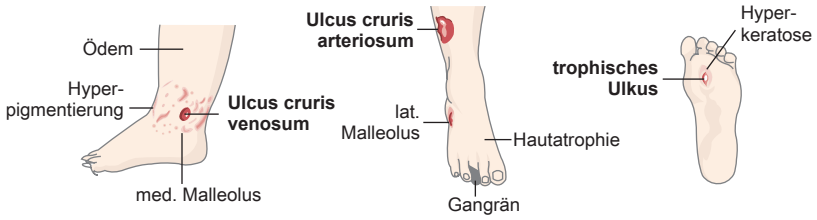
➤ Abb. 1.10b



Weiterführende Diagnostik

- Angiologische und phlebologische Diagnostik
- Ausschluss seltener Ursachen

Abb. 1.10a: Ulcus cruris multifaktorieller Genese (Status varicosus und periphere arterielle Verschlusskrankheit sowie Vaskulitis bei Rheumatoider Arthritis), „Gamaschenulcus“



	Chronisch venöse Insuffizienz	Periphere arterielle Verschlusskrankheit	Trophisches Ulkus z.B. bei Polyneuropathie
Ulkusloka- lisation:	meist med., selten lat. Malleolusbereich	meist lat. Unterschenkel, Zehen, an Trauma expon. Stellen (z.B. Tibiakante!)	an Fußsohlendruckstellen, insb. unter den Mittelfuß- köpfchen des 1. und 5. Strahls (Malum perforans pedis)
Haut in Ulkus- umgebung:	Hyperpigmentierung Fibrose, Induration Atrophie blanche	glatt-atrophisch, blass oft gleichzeitig periphere Gangrän	Hyperkeratosen
Besonder- heiten:	– Ödem – Zyanose bei Herab- hängen des Beins – Fußpulse vorhanden – Schmerzen gelegentlich	– kein Ödem – Blässe beim Anheben, Rötung beim Herab- hängen des Beins – Fußpulse fehlen – Schmerzen oft stark	– Ödem – Fußpulse meist erhalten – Schmerzen oft fehlend

Abb. 1.10b: Zur Differenzierung von Fußulzera

1.11 Paroxysmales Fingerhämatom

Das paroxysmale Fingerhämatom (syn. Achenbach-Syndrom, akute Fingerapoplexie) ist eine besonders bei Frauen im mittleren Lebensalter ohne verifizierbares Trauma auftretende harmlose livide Verfärbung an der Fingerpalmarseite oder Handinnenfläche, wenig schmerzhaft, nach der Ruptur einer kleinen Vene. Vollständige Resorption erfolgt innerhalb von 1(-2) Wochen, Rezidive sind möglich.

Visuelles Leitsymptom

Plötzliche Blauverfärbung eines Fingers ohne wesentliche Schmerzen (➤ Abb. 1.11)

Differenzialdiagnosen

Traumatisches Fingerhämatom

Weiterführende Diagnostik

Nicht notwendig, Verlaufsbeobachtung

CAVE

Hinweis auf Infektion

Anhaltende Schmerzen, deutliche Bewegungseinschränkungen oder Überwärmung des Fingers (besonders bei einseitigem Beginn!), dann evtl. Ausbreitung auf die ganze Hand, mit Schüttelfrost und Fieber einhergehend, deuten am ehesten auf eine Infektion hin!



Abb. 1.11 Paroxysmales Fingerhämatom

1.12 Angioneuropathie (funktionelle Durchblutungsstörungen)

Funktionelle Durchblutungsstörungen (Angioneuropathien) entstehen durch zentralnervöse Dysregulation der peripheren Vasomotorik ohne organpathologisches Substrat. Dabei treten Vasospasmen besonders bei Kälteüberempfindlichkeit bzw. emotionalen Belastungen (habituelle Disposition) auf. Begleitende Parästhesien sind möglich, aber keine Schmerzen. Bei Frauen treten sie deutlich häufiger auf. Die vasospastische Diathese wird durch Faustschlussprobe erkennbar.

1.12.1 Primäres Raynaud-Syndrom

Beim primären Raynaud-Syndrom handelt es sich um anfallsartig auftretende und symmetrische sog. Trikoloresequenzen an den Fingern: blau (periphere Zyanose bei Arteriolendilatation mit verstärkter Sauerstoffausschöpfung infolge des verlangsamten Blutflusses), Blässe (Vasospasmus) und danach rot (reaktive Hyperämie) mit Aussparung des Daumens, sehr selten auch an den Zehen. Diese typische Abfolge des Farbspieles ist nicht obligat. Der Vasospasmus der Finger dauert nur wenige Minuten und tritt bei ca. 3 % der Bevölkerung auf, wobei besonders jüngere Frauen betroffen sind. Trophische Störungen oder Nekrosen treten nicht auf!

INFO

Trikolore-Phänomen

Der meist dreiphasige Symptomverlauf beim Raynaud-Syndrom wird in Anlehnung an die französische Flagge auch als Trikolore-Phänomen bezeichnet (Blau-, Weiß- und danach Rotverfärbung).

Visuelle Leitsymptome

- Symmetrisches Auftreten von passageren Hautverfärbungen (Blässe, periphere Zyanose, Rötung), besonders an den Händen (➤ Abb. 1.12-1)
- Oft gleichzeitig andere Zeichen der vasovegetativen Labilität, wie Erythema fugax (➤ Abb. 1.16), ausgeprägter Hautdermographismus

Differenzialdiagnosen

- Angioorganopathien an den Extremitäten (➤ Kap. 1.1)
- Sekundäres Raynaud-Syndrom (➤ Abb. 1.3)

Weiterführende Diagnostik

- Meist keine
- Faustschluss test, evtl. Kälteprovokationstest
- Raynaud-Fingerzyanose wird unter Glasspateldruck weiß, nicht bei sekundärer Akrozyanose (z. B. Kälteagglutininkrankheit)
- (Ausschluss einer Angioorganopathie)
- Labor (z. B. CrP, Antikörper) und Kapillarmikroskopie unauffällig



Abb. 1.12-1 Flüchtige fleckig-rot-violette Bezirke neben weißer Haut an beiden Handflächen bei Angioneuropathie

1.12.2 Primäre Akrozyanose

Die **primäre Akrozyanose** (➤ Abb. 1.12-2) ist eine neurohumorale Dysregulation, eine funktionelle Angioneuropathie mit Erweiterung des subpapillären Venenplexus bei maximaler Arteriolenkonstriktion.

Erythrocyanosis crurum puellarum ist dabei eine Sonderform mit flächenhaften, rötlich-bläulichen Erythemen, besonders an den Unterschenkeln adipöser Mädchen.

Visuelle Leitsymptome

- Blau-rote Verfärbung der Akren an den Händen und Füßen sowie am distalen Unterschenkeldrittel bei Umgebungstemperaturen von ca. 18 °C, besonders bei jungen Frauen und seltener auch postmenopausal
- Die Zyanose ist wegdrückbar, danach zentripetales Wiederauftreten (sog. Irisblendenphänomen)
- Oft gleichzeitig Hyperhidrosis der Handflächen und Fußsohlen

Differenzialdiagnosen

Sekundäre Akrozyanose bei Herz- und Lungenkrankheiten (> Kap. 5 und > Kap. 7), Kryoglobulinämie, Kälteagglutininkrankheit

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese
- Kardiopulmonale Diagnostik



Abb. 1.12-2 Primäre Akrozyanose

1.13 Periphere Zyanose

Die periphere (Akro-)Zyanose (syn. Blausucht) kann bei chronischen Herz- und Lungenkrankheiten, Kryoglobulinämie und Kälteagglutininkrankheit auftreten.

INFO

Eine Zyanose (Hämoglobinzyanose) ist als bläulich-livide Verfärbung der Haut (und z. T. auch der Schleimhaut von Mund, Zunge), bei Abnahme der Sauerstoffsättigung des Blutes und Anstieg des reduzierten Hb > 5 g/dl in den Kapillaren zu erkennen.

Zu unterscheiden ist zwischen **zentraler Zyanose** bei kardiopulmonalen Erkrankungen (➤ Abb. 5.4.4) mit zyanotischer Haut, Mund- und Zungenschleimhaut und der primären Zyanose (➤ Abb. 1.12-2), wo nur die Haut betroffen ist.

Viel seltener sind die angeboren oder erworbenen Hämoglobinzyanosen (Meth-Hb) und die extrem seltene Sulfhämoglobinämie.

Außerdem unterscheiden wir noch die **sog. Pseudozyanose** (z. B. Hyperpigmentierungen; ➤ Abb. 2.18), Dyschromien (➤ Abb. 11.7), Ablagerung von Silber (z. B. Argyrose; ➤ Abb. 11.6).

Visuelles Leitsymptom

Blau-rote Verfärbung der Akren, der Hände und Füße sowie distalen Unterschenkel unabhängig von der Umgebungstemperatur (➤ Abb. 1.13)

Differenzialdiagnosen

Primäre Akrozyanose (➤ Abb. 1.12-2)

Weiterführende Diagnostik

- Lewis-Test: Massage des Ohrläppchens

TIPP

Zyanose verschwindet nur bei peripherer Zyanose, nicht bei zentraler Zyanose!

- Kardiopulmonale Diagnostik



Abb. 1.13 Periphere Zyanose der Beine und Unterschenkelödeme bei chronischer kardiopulmonaler Dekompensation

1.14 Livedo reticularis (Cutis marmorata)

Livedo reticularis (Cutis marmorata; ➤ Abb. 1.14) ist eine reversible spastische Dysregulation der Endstrombahn bei Abkühlung der Haut mit allgemeiner Strömungsverlangsamung im Kapillarbereich. Die Livedozeichnung entspricht nicht dem Verlauf der oberflächlichen Hautvenen. Ätiologisch kommen neurohumorale (Cutis marmorata, Livedo reticularis congenita) und/oder rheologische Störungen (Viskositätserrhöhung) in Betracht.

Visuelle Leitsymptome

- Bei Abkühlung der Haut an den Extremitäten auftretende, regelmäßige, netzförmige, bläuliche Hautzeichnung aus meist geschlossenen (kreisförmigen) Einzelementen mit einem Durchmesser von 2–3 cm. Das Netzwerk verschwindet bei Erwärmung und tritt bei Abkühlung an gleicher Stelle wieder auf
- Manchmal gleichzeitig Akrozyanose
- Bevorzugt bei jungen Frauen

INFO

Im englischen Sprachraum gibt es keine Abgrenzung der Livedo racemosa zur Livedo reticularis.

Weiterführende Diagnostik

- Entfällt meist, da Blickdiagnose
- Im Zweifelsfall Ausschluss einer organischen Ursache (Livedo racemosa)

Differenzialdiagnosen

- Livedo racemosa (➤ Abb. 1.15a–e)
- Visuelle Unterschiede bei Livedosyndromen (➤ Abb. 1.15f)



Abb. 1.14 Livedo reticularis (Cutis marmorata)

1.15 Livedovaskulitis (Livedo racemosa)

Die **Livedo racemosa** entsteht durch lokale Blutflussverlangsamung bei umschriebenen, meist multiplen organischen Strömungshindernissen in der Endstrombahn, deshalb kein Verschwinden bei Erwärmung, z. B. bei **Thrombangiitis obliterans** (➤ Abb. 1.15a), bei systemischer Vaskulitis (**Livedovaskulitis**; ➤ Abb. 1.15b), bei systemischem Lupus erythematodes (➤ Abb. 1.15c), beim Sneddon-Syndrom (➤ Abb. 1.15d, e).

Das **Sneddon-Syndrom** ist eine sporadisch meist im Jugendalter auftretende, nicht entzündliche und nicht schmerzhaft Arteriopathie der kleinen und mittleren Gefäße (subintimale Hyperplasien) mit generalisierter Livedo racemosa (an den Extremitäten, aber auch am Rumpf und am Hals auftretend) und mit in Abhängigkeit von der Lokalisation der Störung auffälliger zerebrovaskulärer Symptomatik (z. B. Hemiparesen, Sprachstörungen, Hemianopsien, Epilepsien, selten Demenz). Die Ätiologie ist meist unklar, selten besteht ein autosomal dominantes Erbleiden.

Visuelle Leitsymptome

- Unregelmäßige, rot-livide, oft bizarre Hautzeichnung aus rankenartigen Segmenten (keine geschlossenen Netzstrukturen; ➤ Abb. 1.15f) am Hals, am Rumpf und an den Extremitäten oder disseminiert
- Livedo racemosa wirkt großkalibriger und oft auch farbintensiver als die Livedo reticularis
- Livedo racemosa bleibt beim Erwärmen bestehen
- Keine Schmerzhaftigkeit!

Differenzialdiagnosen

- Livedo reticularis (➤ Abb. 1.14; fließende Übergänge!)
- Cholesterinkristallembolien aus arteriosklerotischen Plaques (➤ Abb. 1.2)
- Andere Livedoformen (➤ Abb. 1.14; ➤ Abb. 1.15a–e)
- Visuelle Unterschiede bei Livedosyndromen (➤ Abb. 1.15f)

INFO

Livedo racemosa – Livedo reticularis: Es gibt fließende Übergänge!

Weiterführende Diagnostik

- Vaskulitisdiagnostik (Haut- und Organmanifestationen)
- Viskositätsdiagnostik
- Blutbild und Serumuntersuchungen: Lipide, Gerinnungs- und Fibrinolyseparameter, Hepatitisserologie, BSR, CRP, Elektrophorese, antinukleäre Faktoren (ANA), ENA-Screen, Anti-Cardiolipin-Antikörper, Lupusantikoagulans, Kryoglobuline, Latextest, zirkulierende Immunkomplexe, Komplement

- Neurologische Diagnostik (EEG, SPECT, CT des Gehirns) und Angiografien bei entsprechender Symptomatik
- Histologie

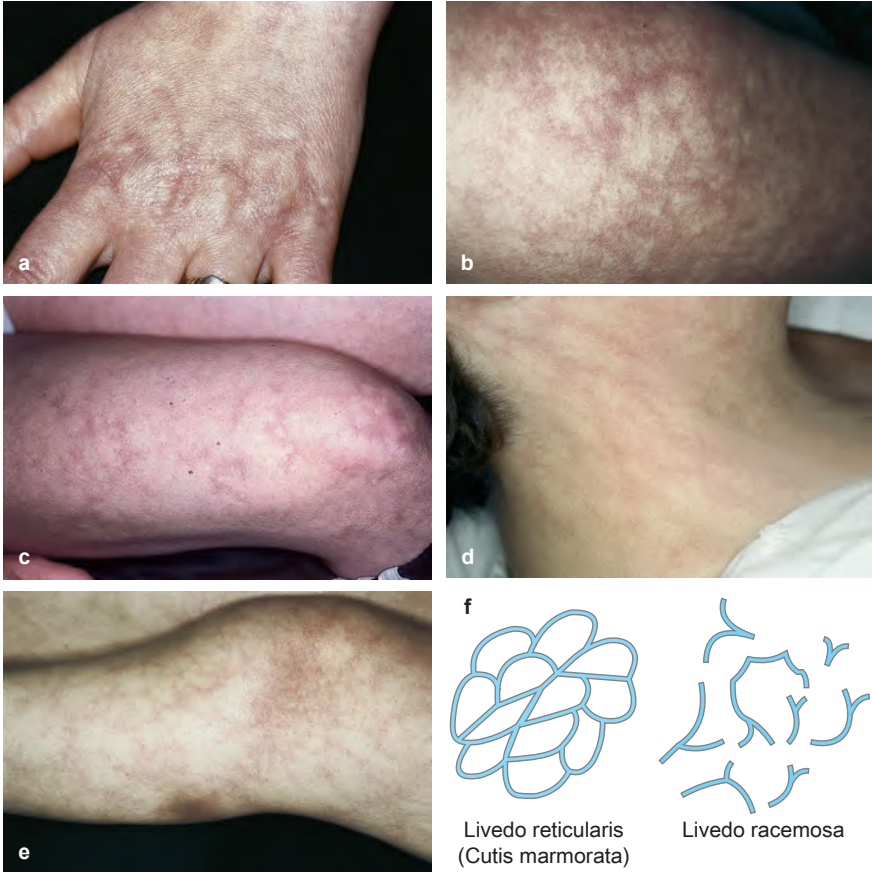


Abb. 1.15 Livedo racemosa

a: bei Thrombangiitis obliterans

b: bei systemischer Vaskulitis

c: bei systemischem Lupus erythematoses

Sneddon-Syndrom:

d: rot-violette Hautzeichnung am Hals, die beim Erwärmen nicht verschwindet

e: an der Wade größere, teils kreisrunde, permanente rot-violette Hautbezirke

Abb. 1.15f visuelle Unterschiede bei Livedoformen

1.16 Erythema fugax (fluctuans)

Das Erythema fugax (fluctuans) ist ein habituelles Merkmal bei Mädchen und jungen Frauen, besonders bei Vasolabilität und bei psychischer (emotionaler) Belastung auftretend.

Visuelle Leitsymptome

- Flüchtliges, grobfleckiges Erröten im Gesicht und am Oberkörper, seltener auch an den Armen (> Abb. 1.16)
- Besonders bei Mädchen und jungen Frauen in emotionalen Belastungssituationen

Differenzialdiagnosen

Keine, durch seine Flüchtigkeit und seinen Situationsbezug von anderen Erythemen gut abgrenzbar

Weiterführende Diagnostik

- Keine
- Symptom oft kombiniert mit anderen Zeichen der Vasolabilität: Dermographismus, Hyperhidrose der Handflächen und/oder Fußsohlen



Abb. 1.16 Erythema fugax (fluctuans) bei emotionaler Belastungssituation mit typischer Lokalisation

1.17 Digitus mortuus

Der Digitus mortuus („toter Finger“, „Leichenfinger“) wird durch einen Digitalarterien-spasmus unklarer Genese (Symptom der funktionellen Angiopathie) unter Kälteeinwirkung verursacht und tritt besonders bei jungen Mädchen auf.

Visuelle Leitsymptome

- Weißverfärbung (Ischämie) eines oder mehrerer Finger (außer Daumen) unter/nach Kälteeinwirkung (➤ Abb. 1.17)
- Keine Beschwerden

Differenzialdiagnosen

Sekundärer Digitus mortuus beim neurovaskulären Schultergürtelsyndrom, verbunden mit Schulter-Arm-Schmerzen und Parästhesien

Weiterführende Diagnostik

- Keine (Blickdiagnostik)
- Oft Assoziation mit Hypotonie, Migräne und Raynaud-Syndrom



Abb. 1.17 Digitus mortuus

1.18 Angiomata senilia

Bei den Angiomata senilia handelt es sich um gutartige kapilläre Neubildungen am Rumpf und seltener an den proximalen Extremitäten, vermehrt im 4. bis 6. Dezennium auftretend. Keine Hämorrhagien!

Visuelles Leitsymptom

Kleine, dunkelrote, disseminiert angeordnete Punkte, diskret erhaben (➤ Abb. 1.18)

Differenzialdiagnosen

- Angiokeratoma corporis diffusum Fabry (Phospholipidthesaurimose)
- Telangiectasia hereditaria haemorrhagica (Morbus Rendu-Osler; ➤ Abb. 1.20a–c)
- (Naevi aranei)

Weiterführende Diagnostik

Entfällt, da Blickdiagnose!



Abb. 1.18 Multiple Angiomata senilia

1.19 Purpura senilis

Die Purpura senilis ist eine erworbene Vaskulopathie bei Menschen mit atrophischer oder lichtgeschädigter Altershaut bei erhöhter Fragilität der Kapillaren.

Die bräunlichen Flecken und Hämorrhagien treten besonders an Prädilektionsstellen auf: Unterarmstreckseiten und Handrücken; sie können mehrere Zentimeter groß sein.

Visuelles Leitsymptom

Bis münzgroße, anfänglich rote Hautunterblutungen (Ekchymosen), später bräunliche Flecken, bes. im Gesicht, an Unterarmen, am Handrücken und an den Beinen (➤ Abb. 1.19)

Differenzialdiagnosen

- Gleichartige Hautveränderungen nach Langzeittherapie mit Kortikoiden (➤ Abb. 8.1v) oder beim Cushing-Syndrom
- Andere hereditäre, z. B. hereditäre hämorrhagische Teleangiektasien (Morbus Rendu-Osler, ➤ Abb. 1.20) sowie erworben Vaskulopathien, z. B. Purpura bei Morbus Cushing, IgA-Vaskulitis (Morbus Schoenlein-Henoch, ➤ Abb. 1.6-4a, b), paroxysmales Fingerhämatom (➤ Abb. 1.11)

Weiterführende Diagnostik

- Medikamentenanamnese (Kortikoide u. a.)
- Positiver Kapillarresistenztest (Rumpell-Leede-Test), aber auch positiv bei Thrombozytopenien und -pathien!
- Labor: Thrombozytenzahlen und Gerinnungsfaktoren normal!
- Ausschluss eines Cushing-Syndroms und anderer Hämorrhagien (s. o.)



Abb. 1.19 Kleinflächige, rote Hautunterblutung bei Purpura senilis

1.20 Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica (Morbus Rendu-Osler)

Der Morbus Rendu-Osler (Rendu-Osler-Weber-Syndrom) ist eine angeborene Vaskulopathie (autosomal dominanter Erbgang) mit punktförmigen Teleangiectasien am Übergang von den Arteriolen und Venolen, bes. im Gesicht, in Lunge, im Gehirn, in der Leber und im Magen-Darm-Trakt. Schwere Blutungen mit Blutungsanämie sind mögliche Komplikationen.

Typisch sind mit zunehmendem Alter auch immer häufiger auftretende oberflächliche Schleimhautblutungen.

Visuelle Leitsymptome

- Teleangiectasien im Gesicht, an Nasen- und Mundschleimhaut (Zunge) und im Lippenbereich (➤ Abb. 1.20), seltener an den Fingern, die unter Glasspateldruck ablassen (im Gegensatz zu den Petechien)
- Blutungen
- Blässe durch Anämie bei stärkeren Blutverlusten (➤ Abb. 1.20c)

Differenzialdiagnosen

- Teleangiectasien nach Röntgenbestrahlung
- Andere hereditäre Teleangiectasien (➤ Abb. 10.17)
- Teleangiectasien bei Lebererkrankungen, nach chronischer UV-Licht-Exposition, unter Glukokortikoidtherapie, bei Sklerodermie (CREST-Syndrom), Dermatomyositis und systemischem Lupus erythematodes

Weiterführende Diagnostik

- Rumpel-Leede-Test
- Thrombozytenzahl, Thrombozytenfunktionstest
- Evtl. HNO-Konsil
- Evtl. Histologie



Abb. 1.20 Morbus Rendu-Osler

a: Teleangiektasien im Gesicht

b: Teleangiektasien im Unterlippenbereich und diskreter auch perioral

c: Teleangiektasien und starke Epistaxis bei hypertensiver Krise und bekanntem Morbus Rendu-Osler; Blutungsanämie

2.1 Generalisierte Adipositas

Adipositas (syn. Obesitas, Fettsucht) ist eine übermäßige Vermehrung oder Bildung von Fettgewebe multifaktorieller Ätiologie. Wenn die Fettmasse am Körpergewicht bei Männern >20 % und bei Frauen > 30 % ausmacht, handelt es sich um eine Adipositas. Nicht allein das Körpergewicht, sondern sein Fettmasseanteil bestimmt das gesundheitliche Risiko der Adipositas!

INFO

Rauchen, Alkoholabusus und Adipositas sind die wichtigsten vermeidbaren Ursachen für Krankheiten und Tod!

Bei noch steigender Prävalenz liegt Deutschland in Europa an 1. Stelle. Bis zu 50 % der Erwachsenen und ca. 25 % der Kinder sind in Europa übergewichtig, ca. 20 % sogar adipös, davon haben ca. 2 % eine extreme Adipositas (Grad IV).

Mit dem Body-Mass-Index (BMI) kann die Fettmasse abgeschätzt werden (> Tab. 2.1).

INFO

Der Körpermasse-Index BMD = BMI:
 $\text{Körpergewicht in kg} \text{ geteilt durch das Quadrat der Körpergröße (m}^2\text{)}$

Die **primäre Adipositas** (ca. 95 %) wird von der sekundären unterschieden. Ursachen der primären Adipositas sind neben genetischen Faktoren (ca. 5 %) bei Grad III vor allem Fehl- und Überernährung, abnorme Lebensweisen mit zu wenig Bewegung und psychische Faktoren, also eine kardiometabolische Multimorbidität.

Bei der **sekundären Adipositas** kommen endokrinologische Erkrankungen (Morbus Cushing, Hypothyreose, Insulinom) sowie Erkrankungen des Gehirns (Cushing-Syndrom, Tumoren der Hypophyse und des Hypothalamus) in Betracht.

Tab. 2.1 Körpergewichtsklassen nach BMD (kg/m²):

Körpergewichtsklasse		BMD
Normalgewicht		< 18,4
Übergewicht	(Präadipositas)	18,5–24,9
Adipositas	Grad I	25,0–29,9
	Grad II	30–34,9
	Grad III	35–39,9
Extreme Adipositas	Grad IV	> 40,0

INFO

Unabhängig von der Genese, vom Alter und der Hautfarbe ist die Adipositas ein Risikofaktor für kardiovaskuläre Erkrankungen (z. B. Hypertonie, koronare Herzkrankheit, Venenerkrankungen, Embolien), Diabetes mellitus Typ 2, Hyperlipidämie, Gicht, Cholelithiasis, Arthrosen, Schlafapnoe-Syndrom und für Malignome.

Komplikationen sind Hypertonie, Diabetes Typ 2, Malignome sowie das Metabolische Syndrom, oft durch stammbetonte Adipositas ausgelöst, mit Dyslipoproteinämie (Triglyzeride ↑, HDL-Cholesterol ↓) + Hypertonie + Glukosetoleranzstörungen und Diabetes mellitus Typ 2, Steatosis hepatis (nicht alkoholische Form).

Das **Pickwick-Syndrom** ist eine Kombination extremer Adipositas mit Lethargie, periodischen Atemstörungen, flüchtiger Somnolenz infolge alveolärer Hypoventilation und Hyperkapnie. Daraus können Polyglobulie, pulmonale Hypertonie und Herzrhythmusstörungen resultieren.

Visuelle Leitsymptome

Abnorme Fettanlagerung, geschlechtsspezifische Fettverteilung:

- **Gynoider Typ** = hüftbetont (sog. Birnentyp) (➤ Abb. 2.1a1, a2 links-rechts)
- **Androider Typ** = stammbetont (sog. Apfeltyp), häufig mit metabolischen Komplikationen assoziiert (➤ Abb. 2.1b1, b2 links-rechts)
- **Androider Typ mit Pickwick-Syndrom** (➤ Abb. 2.1c1, c2) und Polyglobulie

Differenzialdiagnosen

- Cushing-Syndrom (➤ Kap. 2.16)
- Hypothyreose (➤ Abb. 2.10)
- Hypogonadismus (➤ Abb. 2.13, ➤ Abb. 2.14)
- Stein-Leventhal-Syndrom
- Hyperinsulinismus
- Hypothalamische Adipositas
- Kindliche Adipositas und spezielle Syndrome: sog. Pubertätsfettsucht (➤ Abb. 2.2b), Dystrophia adiposogenitalis Fröhlich, Prader-Labhart-Willi-Syndrom (➤ Abb. 2.3), Laurence-Moon-Biedl-Syndrom, Klinefelter-Syndrom (➤ Abb. 10.3)

Weiterführende Diagnostik

- Ausschluss sekundärer Adipositasformen (z. B. Blutzuckerbestimmung, TSH-Wert, Dexamethasonhemmttest)
- Verhältnis Taillen- zu Hüftumfang (Waist-to-Hip-Ratio) ist hilfreich zur Differenzierung gynoid/android
- Bei Pickwick-Syndrom mit Polyglobulie Schlaflabor
- Pneumologische und kardiologische Diagnostik



Abb. 2.1 Adipositas

a1: Adipositas simplex (gynoider Typ) Grad III mit besonders starkem Fettansatz im Hüft- und Gesäßbereich, BMI $> 40 \text{ kg/m}^2$, Waist-to-Hip-Ratio von $< 0,85$

a2: Dieselbe Patientin in Seitenansicht

b1: Extreme Adipositas (androider Typ) Grad III mit ausgeprägter Bauchfetttschürze bei einer 22-jährigen Patientin, BMI $> 40 \text{ kg/m}^2$, Waist-to-hip-Ratio $> 0,85$.

b2: Seitenansicht derselben Patientin



Abb. 2.1 Adipositas

c1: Generalisierte Adipositas (Körpergewicht > 200 kg bei Körpergröße von 186 cm) bei 40-jährigem Patient (BMI > 50 kg/m²); ausgeprägte Bauchfettschürze, Gesichtszyanose, Pseudogynäkomastie (Lipomastie) beidseits, Striae rubrae (Hautdehnungstreifen), Hyperpigmentierungen an beiden Unterschenkeln

c2: Derselbe Patient in der Seitenansicht



Abb. 2.2 Pseudodystrophia adiposogenitalis

a: Stammbetonte Adipositas bei 27-jähriger Patientin mit rundem, blassem Gesicht (keine Plethora!)

b: Ausgeprägte generalisierte Adipositas mit Gynäkomastie beidseits, ausgeprägter Bauchfettschürze und Hypogonitalismus bei männlichem Jugendlichen

2.2 Pseudodystrophia adiposogenitalis (Pseudo-Fröhlich-Syndrom)

Das Pseudo-Fröhlich-Syndrom (Pseudodystrophia adiposogenitalis) mit Adipositas simplex und Pubertas tarda ist eine meist exogen bedingte (Mast-)Fettsucht in Präpubertät und Pubertät mit konstitutioneller Komponente (z. B. Adiposogigantismus).

Visuelle Leitsymptome

- Adipositas generalisata bei Jugendlichen (➤ Abb. 2.2a, S. 98 unten)
- Gynäkomastie (Lipomastie; ➤ Abb. 2.2b, S. 98 unten)
- Pubertas tarda (verzögerte Sexualreifung)
- Ausgeprägter Hypogenitalismus
- Struma („Pubertätsstruma“)

Differenzialdiagnosen

- Dystrophia adiposogenitalis (Fröhlich), hypothalamische oder hypophysäre Prozesse, z. B. Hypophysenadenom, Kraniopharyngeom
- Cushing-Syndrom (➤ Kap. 2.16)
- Hypogonadismusformen: Prader-Labhart-Willi-Syndrom (➤ Abb. 2.3), Laurence-Moon-Biedl-Syndrom, Klinefelter-Syndrom (➤ Abb. 10.3)
- Morgagni-(Stewart-Morel-)Syndrom, als Symptomkomplex ohne sicheren ursächlichen Zusammenhang von Adipositas; Hyperostosis frontalis interna; Virilisierung und Hirsutismus mit unterschiedlichen neuropsychiatrischen Beschwerden; besonders ältere Frauen sind betroffen

Weiterführende Diagnostik

Endokrinologische Spezialdiagnostik

2.3 Prader-Labhart-Willi-Syndrom

Das Prader-Labhart-Willi-Syndrom ist ein heterogenes Fehlbildungssyndrom.

Visuelle Leitsymptome

- Ausgeprägte Adipositas mit elephantiasisartigen Extremitäten (➤ Abb. 2.3)
- Muskelhypotonie
- Entwicklungsrückstand mit Hypogonitalismus (hypogonadotroper = sek. Hypogonadismus)
- Minderwuchs
- Geistige Behinderung, Intelligenzdefizit
- Akromikrie

Differenzialdiagnosen

- Andere Adipositas- und Minderwuchsformen
- Andere Hypogonadismusformen

Weiterführende Diagnostik

- Diabetes mellitus
- Lymphödemediagnostik



Abb. 2.3 Ausgeprägte Adipositas mit elephantiasisartigen Beinen bds., Lipomastie bds. (und Hypogonitalismus)

2.4 Diabetes mellitus

Diabetes mellitus ist eine chronische heterogene Krankheit mit Hyperglykämie. Ursachen sind Störungen der Insulinproduktion, der Insulinwirkung oder die Kombination beider Störungen. Nach der Ätiologie werden unterschieden:

- **Typ-1-Diabetes** (ca. 10 %) mit absolutem Insulinmangel, Nachweis von HLA-Merkmalen DR3 und/oder DR4 und mit Manifestation meist zwischen dem 12. und 25. Lebensjahr, oft mit positiver Familienanamnese
- **Typ-2-Diabetes** (> 90 %) mit Insulinresistenz oder mangelnder Insulinsekretion u. a., oft mit dem metabolischen Syndrom auftretend (s. dort)
- **Typ-3-Diabetes** (sehr selten) mit verschiedenen Ursache: bei genetischen β -Zellfunktionsdefekten (neben den noch teilweise häufigeren MODY-Formen), aber auch andere sehr seltene genetisch oder immunologisch bedingte Formen sowie Zweiterkrankungen und Infektionen als Ursache
- **Typ-4-Diabetes** = Gestationsdiabetes

CAVE

Übergewicht und Bewegungsmangel sind die Hauptmanifestationsfaktoren für den Diabetes Typ 2. Fast 80 % der Diabetiker Typ 2 sind übergewichtig. Da sich der Diabetes mellitus oft unbemerkt manifestiert, ist Screening, besonders bei den genannten Risikofaktoren, dringend anzuraten.

Diabetische Komplikationen: Makroangiopathie (KHK, pAVK), Mikroangiopathie (Niere, Retina, Neuropathie, Small Vessel Disease der Koronarien) u. a.

Rubosis faciei diabetica

Rubeosis faciei diabetica, besonders bei Diabetes mellitus Typ 2 auffällig, ist oft kombiniert mit Fettpolstern an den Mammae (keine Gynäkomastie – Palpation!).

Visuelles Leitsymptom

Dauerhaft zarte Gesichtsröte, verstärkt im Wangenbereich (➤ Abb. 2.4a)

Differenzialdiagnosen

- Facies mitralis (➤ Abb. 5.4.2b, d, e, f)
- Rubeosis faciei bei Hypertonie (sog. roter Hochdruck) oder bei akuter Pankreatitis (➤ Kap. 3.5) durch Kallikreinausschüttung
- Idiopathische Rubeosis faciei
- Differenzialdiagnostische visuelle Aspekte bei lokalisierter/generalisierter Gesichtsröte (➤ Abb. 9.32b)
- **Keine weiterführende Diagnostik**

Diabetisches Fußsyndrom

Fußulzera sind häufige Komplikationen bei Diabetikern. Man unterscheidet neuropathische und (neuro-)ischämische Ulzera.

Visuelle Leitsymptome

- Schmerzlose Ulzeration an der Fußsohle, z. B. im Fersenbereich oder unter den Mittelfußköpfchen besonders des 1. und 5. Strahls (Malum perforans pedis; > Abb. 2.4b)
- Trockene Fußsohlenhaut, warmer Fuß, Schmerzfreiheit, Fußpulse erhalten

Differenzialdiagnosen

- Traumatisches Ulkus
- Periphere arterielle Verschlusskrankheit (> Kap. 1.1; atypische Lokalisation)

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese: Diabetesführung, Risikofaktoren
- Schmerzanalyse
- Fußpulsstatus, Doppler-Sonografie,
- Sensibilitätsprüfung, Vibrationsempfinden (Stimmgabeltest)
- Röntgen: Mediasklerose, Osteolysen, generalisierte Osteoarthropathie
- Evtl. MRT, Angiografie (DSA), Pedografie



Abb. 2.4a: Rubeosis faciei diabetica: dauerhaft zarte Gesichtsröte, verstärkt im Wangenbereich bei Diabetes mellitus Typ 2

b: Diabetisches Fußsyndrom mit neuropathischem Fersenulkus Grad 4 (nach Wagner)

c: Neuropathisches Fersenulkus mit ausgeprägter Superinfektion (Grad 3 nach Wagner) bei Diabetes mellitus

Prurituszeichen

Pruritus (Juckreiz) kann lineare Exkorationen durch Kratzen an den durch die Hände gut zugänglichen Körperstellen auslösen.

Visuelles Leitsymptom

Lineare Kratzspuren mit Hämorrhagien, besonders an den Extremitäten (➤ Abb. 2.4d)

Differenzialdiagnosen

- Pruritus bei extrakutanen Krankheiten: Nierenkrankheiten/Urämie, Lebererkrankungen (primär biliäre Cholangitis, Cholestase, Leberzirrhose [➤ Abb. 3.4b] u. a.), Tumorerkrankungen (Polycythaemia vera rubra, maligne Lymphome, Karzinome)
- Endokrinopathien (Schilddrüsenerkrankungen, Diabetes mellitus, Karzinoidsyndrom)
- Pruritus medikamentös ausgelöst
- Pruritus in der Gravidität
- Pruritus bei Hauterkrankungen: Pruritus senilis (trockene Haut)
- Pruritus bei kutanen Lymphomen, bei Seborrhoe und bei physikalischen Hautschäden (z. B. Sonnenbrand)
- Pruritus sine materia und psychogener Pruritus sind Ausschlussdiagnosen

Weiterführende Diagnostik

Umfassende Ursachensuche (siehe Differenzialdiagnosen)

Necrobiosis lipoidica diabetorum

Die Necrobiosis lipoidica ist zu ca. 50 % mit einem Diabetes mellitus assoziiert. Ursachen sind lokale Mikrozirkulationsstörungen, eine fettimbibitierte Nekrobiose des Bindegewebes mit umgebender granulierender Entzündung und die Neigung zu schlecht heilenden Ulzera. Frauen sind häufiger als Männer betroffen.

Visuelle Leitsymptome

- Rötlich bis rötlich-braune Hautinfiltrationen, mit zunehmender Erkrankungsdauer Neigung zu Atrophien, Ulzerationen möglich (➤ Abb. 2.4e). Nach Abheilung atrophische Hautveränderungen möglich
- Teleangiektasien (➤ Abb. 2.4f)
- Typische Lokalisation an der Schienbeinvorderkante (bis zum Fußrücken), sehr selten an Arm und Kopf

Differenzialdiagnosen

- Necrobiosis lipoidica ohne Diabetes mellitus
- Granulomatosis sclerodermiformis sive disciformis

Weiterführende Diagnostik

- Diagnostik (Diabetes mellitus oder Ausschluss)
- Hautbiopsie



Abb. 2.4d: Kratzexkorationen bei diabetesbedingtem Pruritus – gleiches Bild auch bei anderen Pruritusursachen

e: Necrobiosis lipoidica diabetorum in loco typico: scharf begrenzte, rot-bräunliche Infiltrationen mit teilweise gelblichem Zentrum

f: Unregelmäßig erhabenes, blass-rötliches Hautareal an der Streckseite des Oberschenkels mit Satellitenherden und einzelnen Teleangiektasien

2.5 Hyper-/Dyslipidämien (Fettstoffwechselstörungen)

In Abhängigkeit von der Dichte (Ultrazentrifuge und Lipidelektrophorese) sind Chylomikronen sowie VLDL-, LDL- und HDL-Lipoproteine zu differenzieren. Nach Fredrickson können in Abhängigkeit von ihrer Normabweichung die Typen I bis IV klassifiziert werden.

Neben den primären Formen sind die sekundären von den reaktiven bei Diabetes mellitus, dem Metabolischen Syndrom, Leber-, Pankreas-, Schilddrüsen-, Nierenerkrankungen sowie Gicht und Medikamentenfolgen zu unterscheiden.

Komplikationen: Fettleber und Risikofaktoren für die Arteriosklerose

TIPP

Bei den meisten KHK-Patienten ist ein erniedrigtes HDL-Cholesterin nachweisbar. Aber HDL-Erniedrigung allein ist nur ein Risikoindikator, erst bei zusätzlich erhöhtem Lipoprotein(a) wird es zum Risikofaktor.

Hypercholesterinämie mit Xanthelasmen

Bei der Hypercholesterinämie werden Serumcholesterinspiegel > 250 mg/dl bzw. $> 5,2$ mmol/l messbar. Es handelt sich zumeist um polygene Formen.

Visuelles Leitsymptom

Streifenförmige, gelbliche, fast symmetrische Erhebungen nasal im Ober- und Unterlidbereich (Xanthelasma palpebrarum; ➤ Abb. 2.5)

Differenzialdiagnosen

- Xanthelasmen als normolipämische Xanthome, besonders bei älteren Frauen als primäre Histiozytenproliferation mit Lipideinlagerung
- Multiple Milien oder Syringome im Augenbereich
- Disseminierte Xanthome (Xanthelasmen) bei multiplen Naevoxanthoendotheliomen, Amyloidose, Hand-Schüller-Christian-Krankheit (besonders bei Kindern)
- Als Variante bei Gesunden

Weiterführende Diagnostik

Serumwerte von Cholesterin, HDL- und LDL-Cholesterin und Triglyzeriden

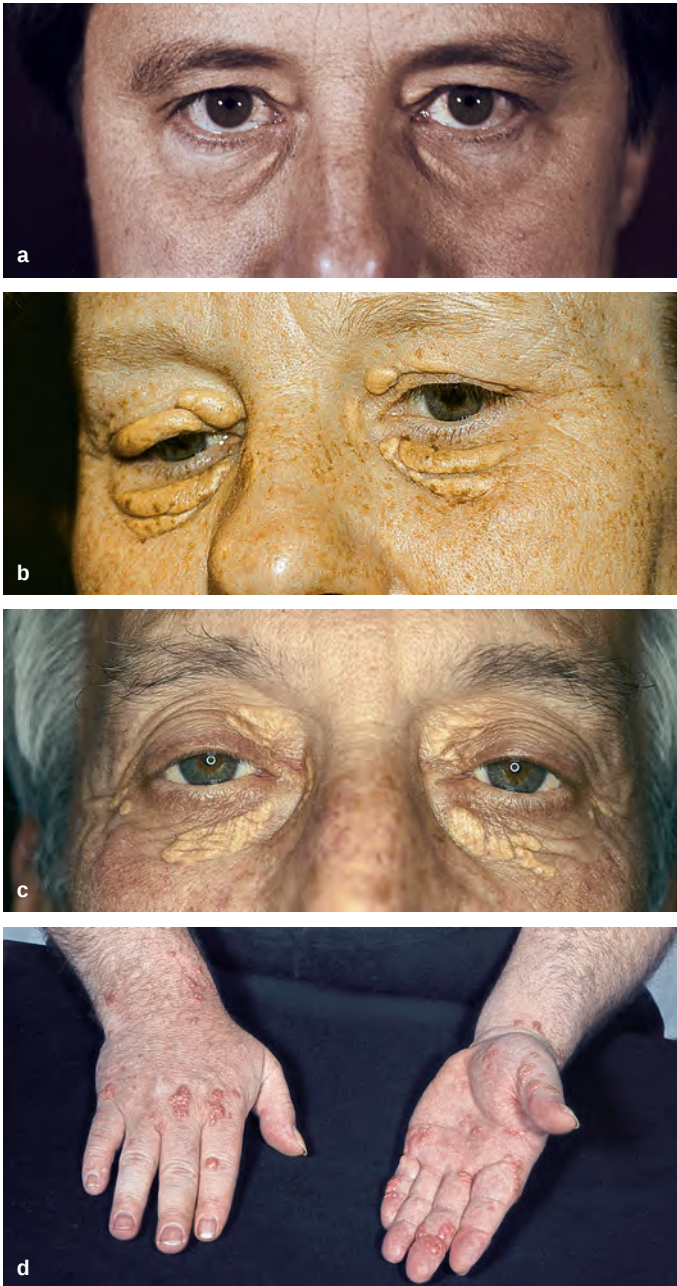


Abb. 2.5 Xanthelasmen

a: Unterschiedlich ausgeprägte Xanthelasmen bei polygener Hypercholesterinämie

b: Ausgeprägte polymorphe Hautveränderungen an den Augenlidern

c: Nahezu symmetrische angeordnete Xanthelasmen, besonders an den nasalen Augenwinkeln

Abb. 2.5 Tuberöse Xanthome

d: Am Handrücken, an den Handflächen und Unterarmen bei familiärer Hypercholesterinämie (Typ III nach Fredrickson)

Familiäre Hypercholesterinämie mit tuberösen Xanthomen

Tuberöse Xanthome sind höckerige, schmerzlose Hautknoten (fett-speichernde Makrophagen = Schaumzellen), reich an Cholesterin, die auf eine Hypercholesterinämie Typ III, seltener Typen IIa und IIb nach Fredrickson sowie auf ein erhöhtes Arterioskleroserisiko hinweisen.

2

Visuelle Leitsymptome

- Höckerige (schmerzlose) Knoten auf der Haut unterschiedlicher Größe, einzeln oder konfluierend auftretend; besonders an den Streckseiten der Extremitäten, periartikulär am Ellenbogen und Kniegelenk, aber auch an den Handflächen und am Gesäß lokalisierte Xanthome (als Sehnen-, Handlinien-, intertriginöse Xanthome;
➤ Abb. 2.5d, e, f)
- Gleichzeitiges Auftreten von tendinösen Xanthomen und Xanthelasmen (plane Xanthome)

Differenzialdiagnosen

- Tuberöse Xanthome bei biliärer Leberzirrhose
- Pseudoxanthome: papulöse Dermatosen, Pseudoxanthoma elasticum, Amyloidelastose
- Fibrome

Weiterführende Diagnostik

- Serumwerte von Cholesterin, HDL- und LDL-Cholesterin und Triglyzeriden
- Familienanamnese

Eruptive Xanthome

Eruptive Xanthome kommen bei Hyperlipoproteinämien Typ I und Typ V, bei hochgradiger Hypertriglyzeridämie (Typ IV), aber auch bei sekundären Hyperlipoproteinämien (schlecht eingestellter Diabetes mellitus, Nephrosesyndrom, Hypothyreose, chronische Pankreatitis) sowie beim Zieve-Syndrom vor.

Visuelle Leitsymptome

- In großer Zahl schubweise auftretende, isoliert stehende, kleine, gelbliche Papeln
- Bevorzugte Lokalisation am Gesäß und Rücken, aber auch an druckexponierten Stellen sowie Streckseite der Extremitäten, besonders bei Hypertriglyzeridämien



Abb. 2.5 Tuberöse Xanthome

e: An den Streckseiten der Extremitäten und periartikulär am Ellenbogen bei familiärer Hypercholesterinämie

f: Ausgeprägte tuberöse Xanthome an den Streckseiten der Unterarme bei Hypercholesterinämie (Foto von Herrn Dr. Nossing, Leipzig)

Abb. 2.5g: Eruptive Xanthome bei chronischer Hyperchylomikronämie (Triglyzeridwerte > 1 000 mg/dl)

Abb. 2.5h: Arcus lipoides corneae

Differenzialdiagnosen

Andere Xanthomformen bei hereditären Fettstoffwechselstörungen

Weiterführende Diagnostik

- Serumwerte von Triglyzeriden und Cholesterin
- Evtl. Lipidelektrophorese

Arcus lipoides corneae

Der Arcus lipoides corneae (senilis) ist ein weißlicher Ring, bedingt durch Einlagerung von Neutralfetten, Phospholipiden und Steroiden in der Hornhautperipherie infolge degenerativer lokaler Veränderungen (Gerontoxon), im höheren Alter auch bei Hypercholesterinämie. Der Arcus lipoides corneae hat im Alter keine klinische Bedeutung, bei jüngeren Menschen ist er dagegen oft Hinweis auf (familiäre) kombinierte Hyperlipidämie Typ II (Embryotoxon).

INFO

90 % der über 80-Jährigen weisen eine Veränderung der Hornhaut auf, oft ohne eine prädisponierende Erkrankung.

Visuelles Leitsymptom

Zirkuläre, weißliche Trübung in der Hornhautperipherie nahe dem Limbus corneae (Arcus lipoides; ➤ Abb. 2.5h)

Differenzialdiagnosen

Serumlipiddiagnostik

Weiterführende Diagnostik

- Keine, da Blickdiagnose
- Evtl. Labor: Lipide

2.6 Osteoporose

Die primäre idiopathische, postmenopausale und senile Osteoporose wird von der sekundären Form (Ursachen sind z. B. Immobilisation, Medikamente wie Glukokortikoide, Cushing-Syndrom) abgegrenzt.

Visuelle Leitsymptome

- Von der Wirbelsäule ausgehende, nach kaudal-lateral verlaufende, bogenförmige Fältelung der Rückenhaut („Tannenbaumphänomen“; > Abb. 2.6)
- Rundrücken
- Minderung der Körpergröße

Differenzialdiagnosen

- Abgrenzung sekundärer Osteoporoseformen
- Knochentumoren oder -metastasen
- Traumatische (Wirbelkörper-)Frakturen

Weiterführende Diagnostik

- Knochen-AP, Kollagen-Crosslinks, Osteokalzin
- Osteodensitometrie
- Bildgebende Verfahren (Röntgen)

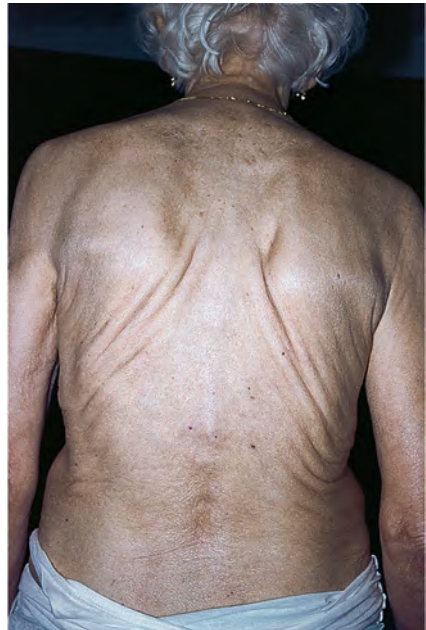


Abb. 2.6 Tannenbaumphänomen bei Osteoporose (Zustand nach 4 Wirbelkörperfrakturen)

2.7 Struma colli

Die Struma colli („Kropf“) bezeichnet eine Schilddrüsenvergrößerung (diffus, knotig, Zysten), unabhängig von Pathogenese, Dignität und Funktion (➤ Abb. 2.7). Die häufigste Form ist die durch endemischen Jodmangel verursachte euthyreote Struma colli. Hauptmanifestationsperioden sind Pubertät, Gravidität und Klimakterium.

Auch Thyreoididen (akute Thyreoiditis, subakute Thyreoiditis de Quervain, chronisch-lymphozytäre Thyreoiditis Hashimoto) und Malignome können eine Struma verursachen.

Die Struma nodosa, ggf. schon als Knoten tastbar, kann durch fokale Hyperplasie oder Zysten bedingt sein (➤ Abb. 2.7e, f).

Als Sonderformen seien die eisenharte Riedel-Struma und die Postpartum-Thyreoiditis genannt. Aberrierende Strumaknoten sind selten im Thoraxbereich, im Ovar und als mediane Halszysten zu finden.

Als Komplikationen sind Halsvenenstauungen z. B. bei retrosternalen Strumaanteilen möglich.

Visuelles Leitsymptom

Schilddrüsenvergrößerungen werden nach WHO-Klassifikation in Stadium Grad 0 bis Grad III eingeteilt.

Differenzialdiagnosen

- Schilddrüsenmalignome (papilläres, follikuläres, undifferenziertes [➤ Abb. 2.9] oder medulläres C-Zellschilddrüsenkarzinom)
- Lymphknotenschwellungen
- Lymphome am Hals (➤ Abb. 4.6, ➤ Abb. 4.7)
- Metastasen anderer Malignome
- Mediane Halszysten
- Infektionskrankheiten (Angina, infektiöse Mononukleose [➤ Abb. 9.8])
- Obere Einflusstauung
- Globusgefühl bei somatoformen Störungen

Weiterführende Diagnostik

- Symptomatologie (Schwellung, Druck- und Engegefühl, gelegentlich Halsschmerzen, [lokale Rötung], Heiserkeit, Schluckstörungen, Dyspnoe, inspiratorischer Stridor)
- Labor: TSH, fT₃, fT₄, Schilddrüsenautoantikörper
- Bildgebende Verfahren:
 - Sonografie (Volumetrie sicherer als WHO-Stadieneinteilung, Echogenität, evtl. Nachweis von Knoten und Zysten)
 - Quantitative Szintigrafie unter Suppression, (Röntgen, CT)
 - Feinnadelbiopsie (Zytologie) z. B. bei Knoten



Abb. 2.7 Struma colli:

a: Vergrößerung beider Schilddrüsenlappen bei blander Struma parenchymatosa (Jodmangelstruma, WHO-Grad II)

b: Euthyreote Struma colli parenchymatosa (WHO-Grad II)

c: Phenylbutazon-induzierte Struma colli mit Halsvenenstauung infolge vorwiegend retrosternaler Struma (WHO-Grad II)

d: Struma colli retrosternalis mit Halsvenenstauung trotz erhöhter Lagerung
Struma colli nodosa:

e: Knotige Vergrößerung nur des rechten Schilddrüsenlappens

f: Ausgeprägter Knoten am rechten Schilddrüsenlappen (WHO-Grad II)

2.8 Akute Strumitis

Bei der akuten Thyreoiditis (Strumitis) handelt es sich um akut einsetzende Halsschmerzen mit extremer Druckempfindlichkeit, Schluckbeschwerden, Rötung über der entzündeten Schwellung eines oder beider Schilddrüsenlappen mit allgemeinem Krankheitsgefühl, Fieber, Tachykardie, Schweißausbrüchen.

Visuelles Leitsymptom

Akute Rötung und evtl. zusätzliche Schwellung in der Schilddrüsenregion (➤ Abb. 2.8)

Differenzialdiagnosen

- Thyreoiditis anderer Genese
- Entzündungen im HNO-Bereich

Weiterführende Diagnostik

- Labor: BSG, CRP, Blutbild, TSH, fT_3 , fT_4
- Schilddrüsenultraschall
- Gegebenenfalls Feinnadelbiopsie (Erregernachweis, Granulozytose)



Abb. 2.8 Deutliche Vergrößerung beider Schilddrüsenlappen mit Rötung links (zusätzlich Hautvorbereitung für eine Punktion) bei akuter Strumitis (bakterieller Genese)

2.9 Struma maligna (Schilddrüsenkarzinom)

Das Schilddrüsenkarzinom ist die häufigste endokrine Neoplasie. Davon am häufigsten (ca. 90 %) ist die differenzierte Form, seltener treten die undifferenzierte (anaplastische) Form (➤ Abb. 2.9) und das medulläre (C-Zell-)Karzinom auf; sehr selten (<1 %) als malignes Lymphom, Sarkom oder Metastasen.

Visuelles Leitsymptom

Rasche Vergrößerung von oft mit der Umgebung verwachsenen und somit nicht verschieblichen (derben) Schilddrüsenknoten

CAVE

Klinische Symptome sind bei der Struma maligna Spätzeichen!

Differenzialdiagnosen

Andere Tumoren im Halsbereich

Weiterführende Diagnostik

- Symptomatologie: Schmerzen, die in den Kieferwinkel ausstrahlen können; zervikale Lymphknotenschwellung; Schluckbeschwerden, Stridor, Heiserkeit (Recurrentsparese), selten Horner-Symptomkomplex; z. T. obere Einflussstauung
- Sonografie (unregelmäßig begrenzte echoarme Areale)
- Szintigrafie (nicht speichernde kalte Knoten)
- Calcitoninbestimmung (beim medullären Karzinom erhöht)
- Feinnadelbiopsie
- Metastasensuche (Thorax-Röntgen, Abdominalsonografie, Knochenszintigrafie, PET)



Abb. 2.9 Ulzerierender, leicht blutender, knotig wachsender Tumor am Unterrand einer Struma colli bei undifferenziertem Schilddrüsenkarzinom (Struma maligna)

INFO

Nach Feinnadelbiopsie (Zytologie) werden histologisch differenzierte und undifferenzierte Karzinome der Thyreozyten sowie C-Zell- und Plattenepithelkarzinome bzw. Sarkome unterschieden.

2.10 Primäre Hypothyreose

Die Hypothyreose (Schilddrüsenunterfunktion) ist die am häufigsten erworbene primäre Form (Hashimoto-Thyreoiditis, Jodmangel, postoperativ oder nach Radiojodtherapie), seltener ist die sekundäre hypothalamisch-hypophysäre Form. Die latente Form (TSH-Wert $> 4,0$ mU/l bei normwertigem fT_4) wird oft nicht erkannt, die Schwellungen infolge Ablagerungen von Glykosaminoglykanen in Kutis, Subkutis und Muskulatur verkannt.

CAVE

Die Häufigkeit der latenten Hypothyreose in der Bevölkerung liegt zwischen 3 und 10 %!

Visuelles Leitsymptom

- Ödematös-teigige Gesichtsschwellung mit periorbitalem Ödem (deshalb schmale Lidspalte; keine Delle auf Druck! ➤ Abb. 2.10)
- Gesichtsblässe
- Verdickte Lippen, Makroglossie (selten Zahnimpressionen an den Zungenrändern)
- Normalrote Zungenfarbe
- Schwellung an Händen, Armen und Füßen, besonders morgens mit Besserung im Tagesverlauf
- Auffällig blasse, trockene, dicke und z. T. schuppige Haut
- Glanzloses, struppiges Haar
- Müder Blick, „Ausdruckslosigkeit“ (mimische Starre; ➤ Abb. 2.10)

Bei sekundärer Hypothyreose infolge Panhypopituitarismus dominiert oft die Kachexie, außerdem bestehen Haar- und Schamhaarausfall sowie Pigmentarmut an Mamillen und Vulva („Alabasterhaut“).

Differenzialdiagnosen

- Nephritis
- Nephrosesyndrom

Weiterführende Diagnostik

- Symptomatologie: Gewichtszunahme trotz Inappetenz, heisere, raue und hohe Stimme, Adynamie, Obstipation, Hypothermie, Kälteintoleranz, Hypotonie, Bradykardie, Konzentrations- und Gedächtnisstörung, Muskeleigenreflexe gestört
- Labor: TSH basal, fT_3 , fT_4 , Schilddrüsenautoantikörper (Anti-TPO-AK, Anti-Thyreoglobulin-AK), Cholesterin, Glukose
- Bildgebende Verfahren: Sonografie, Szintigrafie



Abb. 2.10 Primäre Hypothyreose mit

a: ödematös-teigiger Schwellung des gesamten blassen Gesichtes, auch periorbital und im Lippenbereich, müder Gesichtsausdruck

b: Gesichtsschwellung, nur periorbital besonders ausgeprägt, müder Gesichtsausdruck

2.11 Hyperthyreose (Morbus Basedow)

Die Hyperthyreose ist eine Schilddrüsenüberfunktion mit Hypermetabolismus und Gynäkotropie von 5:1. Es gibt mehrere Ursachen:

- Autoimmunopathie (Morbus Basedow)
- Funktionelle Autonomie: autonomes uni- oder multifokales Adenom bzw. als disseminierte Autonomie
- Hyperthyreosis factitia: Schilddrüsenhormonüberdosierung, jodhaltige Arznei- oder Kontrastmittel, Amiodaron

Visuelle Leitsymptome

- „Erstarrter Blick“, „Schreck in Permanenz“ (> Abb. 2.11)
- Augensymptome: Schwellung der lateralen Augenbrauen, sog. Glanzaugen, Lichtscheu, Druck hinter den Augen, Fremdkörpergefühl, Exophthalmus und andere Zeichen (nach Dalrymple, von Graefe, Stellwag, Jellinek, Moebius)

INFO

Morbus Basedow ist z. T. assoziiert mit Vitiligo und prätibialen Myxödem.

Differenzialdiagnosen

- Schreck- oder Angst-Physiognomie
- Sympathikotonie

Weiterführende Diagnostik

- Symptomatologie: Tachykardie, Vorhofflimmern, Hypertonie, psychomotorische Unruhe, Affektlabilität, warme und feuchte Hände, Hyperhidrosis, Wärmeintoleranz, Gewichtsabnahme trotz Heißhunger, Haarausfall, Neigung zu Diarrhö, Muskelschwäche u. a.

TIPP

Das Hyperthyreosevorbild ist selten, insbesondere bei älteren Menschen finden sich gehäuft mono- oder oligosymptomatische Verläufe!

- Palpables Schwirren über der Schilddrüse, u. U. auch auskultierbar
- Achillessehnenreflex (Hyperreflexie)
- Labor: TSH, fT₃, fT₄, TSH-Rezeptorantikörper
- Bildgebende Verfahren: Schilddrüsenultraschall, -szintigrafie mit Suppressionstest



Abb. 2.11 Hyperthyreose

a: Exophthalmus bds., weite Lidspalte infolge Oberlidretraktion (Dalrymple-Zeichen positiv), Struma diffusa Grad II, „Schreck in Permanenz“ bei Hyperthyreose (Morbus Basedow)

b: Hyperthyreose mit positivem Dalrymple-Zeichen

c: Prätibiales Myxödem bei Morbus Basedow

2.12 Endokrine Orbitopathie

Der Exophthalmus (Protrusio bulbi) ist meist Leitsymptom der endokrinen Orbitopathie (wahrscheinliche Autoimmunopathie), die in ca. 90 % mit einer Immunhyperthyreose (beide können aber auch isoliert vorkommen), mit lymphozytär-histiozytären Infiltrationen, Fibroblastenproliferation und Einlagerung von Glukosaminoglykanen in das Retrobulbärgewebe sowie einer Verdickung der Augenmuskeln assoziiert ist. Selten auch Assoziation mit prätibialem Myxödem und extrem selten mit Osteoarthropathie hyperphosphoricans (Akropachie an den Fingergelenken).

Visuelle Leitsymptome

- Protrusio bulbi (Exophthalmus)
- Lidödem, Lidrötung, periorbitale Schwellung, Chemosi conjunctivae, Oberlidretraktion, Konjunktivitis bzw. Blepharokonjunktivitis
- Augenmuskelpeteiligung in fortgeschrittenen Fällen (Doppelbilder!)
- Hornhautschädigung („maligner“ Exophthalmus; ➤ Abb. 2.12a)

Differenzialdiagnosen

- Bei beiderseitigem Exophthalmus:
 - Hypophysentumor (Akromegalie)
 - Normometabolischer bilateraler Exophthalmus (konstitutionelle Anomalie)
 - Stenozephaliesyndrom (z. B. Enslin-Syndrom)
- Bei einseitigem Exophthalmus
 - Orbitale und periorbitale Tumoren oder Gefäßprozesse (➤ Abb. 2.12c)
 - Intrakranielle Tumoren Metastasen, Leukosen, Non-Hodgkin-Lymphome
 - Orbitalphlegmone

Weiterführende Diagnostik

- Ophthalmologische Spezialuntersuchungen
- Schilddrüsenfunktionsuntersuchungen, Hormonanalytik
- Bildgebende Verfahren, z. B. MRT



Abb. 2.12 Exophthalmus

a: Exzessiver („maligner“) Exophthalmus bei endokriner Orbitopathie Grad IIIc nach Grubendorf und Horster

b: Einseitiger Exophthalmus rechts mit wechselnder Ausprägung bei Orbitalhämangiom; Struma colli diffusa Grad II

c: Exophthalmus bei endokriner Orbitopathie Grad IIIc nach Grubendorf und Horster

2.13 Eunuchoider Hochwuchs mit Hypogonadismus

Präpubertärer hypergonadotroper Hypogonadismus resultiert aus einem Androgenmangel infolge Anorchie, Kryptorchismus, Varikozele, Orchitis, Epididymitis (Defekt im Hoden) bzw. Klinefelter-Syndrom (Chromosomenaberration) mit erhöhtem Gonadotropinspiegel.

Visuelle Leitsymptome

- Eunuchoider Hochwuchs (Unterlänge > Oberlänge; ➤ Abb. 2.13a)
- Fehlende Pubes bzw. horizontale Schamhaargrenze, gerade Stirnhaargrenze (➤ Abb. 2.13a)
- Infantiler Penis, fehlender Hoden (➤ Abb. 2.13b)
- Blässe (Anämie)
- Unterentwickelte Muskulatur

Differenzialdiagnosen

- Sekundäre Hypogonadismusformen (hypogonadotrop) bei hypophysären/hypothalamischen Prozessen mit präpubertärer Manifestation (➤ Abb. 2.14a, b)
- Klinefelter-Syndrom (➤ Abb. 10.3a, b)

Weiterführende Diagnostik

Hormonspiegelbestimmungen



Abb. 2.13 Hypogonadismus

a: 45-jähriger Mann mit eunuchoidem Hochwuchs, Hypogonadismus, fehlender Schambeharrung, Blässe und ausgeprägter Muskelatrophie bei hypergonadotropen Hypogonadismus („Frühkastrat“)

b: Hypoplastischer Penis, hypoplastisches, nicht pigmentiertes Skrotum mit sehr kleinen, derben Testes bei hypergonadotropem Hypogonadismus

2.14 Hypophysärer Minderwuchs mit Hypogonadismus

Zum Minderwuchs, zum sekundären hypogonadotropen Hypogonadismus bei partiellem Hypopituitarismus, kommt es nach präpuberalem Auftreten eines Hypophysentumors.

Visuelle Leitsymptome

Sehr unterschiedliche Bilder in Abhängigkeit vom Ausfall der Hypophysenvorderlappenfunktionen (➤ Abb. 2.14):

- Kleinwuchs
- Kryptorchismus, infantiler Penis, hypoplastisches, wenig pigmentiertes Skrotum
- Gynäkomastie
- Blasse, dünne Haut, sog. „alabasterartiges Aussehen“, besonders bei Panhypopituitarismus
- Bisweilen Ausfall der lateralen Augenbrauen
- Wirbelsäulendeformierungen (Skoliose, Gibbus, Osteoporose), sog. Kastratenbuckel

Differenzialdiagnosen

- Prado-Labhart-Willi-Syndrom (➤ Abb. 2.3)
- Laurence-Moon-Bardet-Biedl-Syndrom

Weiterführende Diagnostik

- Labor: Hormonspiegelbestimmungen (Gonadotropine, Testosteron)
- Bildgebende Verfahren: Röntgen des Schädels (Sella turcica), kraniale CT



Abb. 2.14 Minderwuchs

a1: Minderwüchsiger 46-jähriger Mann mit auffällig langen Extremitäten, hypoplastischem Genitale, fehlender Schambehaarung, kleine Gynäkomastie bei sekundärem hypogonadotropem Hypogonadismus

a2: Minderwuchs, Blässe, Hüftfettpolster, auffällig lange Arme, Skoliose (sog. Kastratenbuckel), kleine Gynäkomastie bei sekundärem hypogonadotropem Hypogonadismus (Hypophysentumor)

2.15 Morbus Cushing

Der Morbus Cushing ist ein ACTH-abhängiger Hyperkortisolismus bei Hypophysenvorderlappenadenom.

Visuelle Leitsymptome

- Stammfettsucht (Extremitäten relativ schlank, muskelschwach)
- Facies lunata („Vollmondgesicht“; > Abb. 2.15), Facies rubra (Gesichtsplethora, rot-zyanotisches „Tomatengesicht“)
- Striae distensae rubrae
- Büffelnacken (> Abb. 2.15)
- Hirsutismus

Differenzialdiagnosen

- Cushing-Syndrom (> Kap. 2.16)
- Steroid-Cushing-Syndrom (> Abb. 2.16c–e)
- Paraneoplastisch: ACTH-produzierendes Karzinom
- Adipositas simplex (> Kap. 2.1 und Sonderformen [> Abb. 2.2 und > Abb. 2.3])

CAVE

Hormoninaktive Hypophysenadenome werden erst relativ spät durch Hormonausfall oder Chiasmachäden (bitemporale Hemianopsie) auffällig!

Weiterführende Diagnostik

- Symptomatologie: Hypertonie, Polyglobulie, Akrozyanose, Ekchymosen, (insulinresistenter) Diabetes mellitus, allgemeine Leistungsinsuffizienz, Genitalatrophie, Amenorrhö oder Impotenz, Libidoschwund, Infektanfälligkeit
- Serumwerte: Hyperkalzämie mit sekundärer Osteoporose, ACTH, Kortisol (Tagesrhythmik)
- Bildgebende Verfahren: Sonografie, MRT, CT



Abb. 2.15 Facies lunata, Büffelnacken und Hypertrichose bei Morbus Cushing (ACTH-abhängiger Hyperkortisolismus bei Hypophysenadenom)

2.16 Cushing-Syndrom

Zum Cushing-Syndrom kommt es beim Nebennierenrindenadenom (ACTH-unabhängiger Hyperkortisolismus). Es ist klinisch nicht vom Morbus Cushing zu unterscheiden.

Visuelle Leitsymptome

- Stammfettsucht (Extremitäten relativ schlank, muskelschwach; ➤ Abb. 2.16b, e)
- Facies lunata („Vollmondgesicht“), Facies rubra (Gesichtsplethora, rotzyanotisches „Tomatengesicht“; ➤ Abb. 2.16a, b, e)
- Striae distensae rubrae (➤ Abb. 2.16c, d, e)
- Büffelnacken
- Hirsutismus

Differenzialdiagnosen

- Morbus Cushing (ACTH-abhängiger Hyperkortisolismus bei Hypophysenadenom; ➤ Abb. 2.15)
- ACTH-produzierende Karzinome: Bronchial-, Thymus-, Leber- und Nierenkarzinom, Phäochromozytom
- **Exogener Hyperkortisolismus infolge Kortikoidlangzeittherapie** (➤ Abb. 2.16e und Abb. 8.2.1)
- Adipositas simplex (➤ Kap. 2.1 und Sonderformen [➤ Abb. 2.2 und ➤ Abb. 2.3])

Weiterführende Diagnostik

- Symptomatologie: Hypertonie, Polyglobulie, Akrozyanose, Ekchymosen, (insulinresistenter) Diabetes mellitus, allgemeine Leistungsinsuffizienz, Genitalatrophie, Amenorrhö oder Impotenz, Libidoschwund, Infektanfälligkeit
- Serumwerte: Hyperkalzämie mit sekundärer Osteoporose, ACTH, Kortisol (Tagesrhythmik)
- Bildgebende Verfahren: Sonografie, MRT, CT



Abb. 2.16 Cushing-Syndrom

a1: 15-jähriges Mädchen mit Facies lunata et rubra bei Cushing-Syndrom

a2: Dieselbe Patientin vier Jahre nach Operation eines Nebennierenrindenadenoms

b1: Cushing-Syndrom mit Stammfettsucht, relativ grazilen Extremitäten, Facies rubra et lunata, Striae distensae rubrae

b2: Dieselbe Patientin vier Jahre nach Operation eines Nebennierenrindenadenoms



Abb. 2.16 Cushing-Syndrom

c: Striae distensae rubrae bei Steroid-Cushing-Syndrom

d: Striae distensae rubrae nach forcierter Ödemausschwemmung (Diuretikaabusus)

e1: Nur angedeutete Stammfettsucht (Gewichtszunahme in einigen Jahren von 65 auf 97 kg), Facies lunata, Striae distensae rubrae nach Kortikoidlangzeittherapie bei Rheumatoider Arthritis

e2: Gleiche Patientin seitlich: angedeutete Stammfettsucht, Facies lunata, Büffelnacken und Striae distensae bei (sekundärem) Cushing-Syndrom, nach Kortikoidlangzeittherapie

2.17 Akromegalie bei Hypophysenvorderlappenadenom

Die Akromegalie ist ein durch Wachstumshormon (GH) bedingtes, abnorm starkes, apportionales akrales Wachstum bei Hypophysenvorderlappenadenom nach Abschluss des physiologischen Wachstums, gelegentlich als reine Zellhyperplasie, selten durch ektope GH-Produktion im Rahmen eines paraneoplastischen Syndroms. Bei den weniger als 5 000 in Deutschland Erkrankten kommt es neben den Skelettveränderungen unterschiedlich häufig zu Gelenk- und Kopfschmerzen, Sehstörungen, Hypogonadismus-Symptomatik, Hyperhidrosis und Gewichtszunahme.

Visuelle Leitsymptome

- Akromegalie (Pachyakrie): Vergrößerung der Gesichtsform, insbesondere Betonung der Supraorbitalhöcker, der Jochbeingegend, des Unterkiefers, der Stirnhöcker, der Ohren, der Lippen (wulstig), der Zunge (Makroglossie), tiefe Querfalte der Stirnhaut (➤ Abb. 2.17)
- Oft auch tiefe Längsfalte oberhalb der Nasenwurzel („Denkerstirn“)

TIP

Lassen Sie sich alte Fotos des Patienten zeigen, um die Änderung der Gesichtsform nachvollziehen zu können.

- Plumpe Hände („Tatzen“; ➤ Abb. 2.17) und Füße (zunehmende Handschuh- und Schuhgröße!!)
- Leichter Hirsutismus bei Frauen

Differenzialdiagnosen

- Konstitutionelles Akromegaloid
- Hypothyreose (➤ Abb. 2.10a, b)

Weiterführende Diagnostik

- Symptomatologie: Augensymptomatik, Kopf- und Gliederschmerzen, Struma colli, Libido- und Potenzschwund, raue und tiefe Stimme bei Frauen
- Z. T. Stauungspapille und bitemporale Hemianopsie
- Labor: Insulin-Like-Growth-Factor-1-(IGT-1)Spiegel, fehlende GH-Suppression im oralen Glukosetoleranztest
- Bildgebende Verfahren: Röntgen, MRT (Sella turcica)



Abb. 2.17 Akromegalie

a: Hypophysenvorderlappenadenom mit vergrößerter Gesichtsform sowie „Tatzenhänden“, „Denkerstirn“

b: Vergrößerung von Gesicht und Händen

2.18 Morbus Addison (primäre Nebennierenrindeninsuffizienz)

Der Morbus Addison (primäre Nebennierenrindeninsuffizienz), die sog. Bronzehaut-erkrankung, ist eine Autoimmunopathie oder wird durch infektiöse, toxische und andere Prozesse verursacht, die zur Zerstörung des Nebennierenparenchyms mit Abnahme der Hormonsynthese führen.

Visuelle Leitsymptome

- Schmutzig-bräunliche Hyperpigmentierung der Haut, besonders an sonnenexponierten und Druckstellen (z. B. Handlinien oder Narben als Frühzeichen; > Abb. 2.18)
- Schleimhautpigmentierungen besonders an der Wangenschleimhaut (> Abb. 2.18)
- Hyperpigmentierungen: tief dunkelbraune Haut, sog. Bronzehaut, an Mamillen, Axillen und Skrotum sowie in der Analregion

Differenzialdiagnosen

- Diffuse Hypermelanosen bei:
 - Anderen Endokrinopathien (z. B. Morbus Cushing)
 - Porphyria cutanea tarda (> Abb. 3.9a, b)
 - Porphyria melanodermica
 - Primärer Hämochromatose (Bronzediabetes, > Abb. 8.21)
 - Primär biliärer Cholangitis (> Abb. 3.4)
 - Tumorerkrankungen (Melanosis cachecticorum)
 - Malabsorptionssyndrom
 - Arsenintoxikation, Argyrose (> Abb. 11.6)
 - Chronischer interstitieller Nephritis (> Abb. 6.1)
 - Evtl. unter der Therapie mit Phenothiazin, Minocyclin, Amiodaron (> Kap. 11.9)
- Mundschleimhauthypermelanose bei Acanthosis nigricans, Peutz-Jeghers-Klostermann-Touraine-Syndrom

Weiterführende Diagnostik

- Symptomatologie: Adynamie, Bradykardie, Hypotonie, Inappetenz, Gewichtsabnahme, Verlust von Libido und Potenz; bei Frauen Schwund der Schambehaarung
- Serumwerte von Na, K, Blutgasen, Kreatinin, Blutzucker u. a.
- Hormonanalytik (ACTH, Kortisol, Aldosteron), ACTH-Kurztest
- Bildgebende Verfahren: CT oder MRT der Hypophysen- oder Nebennierenregion

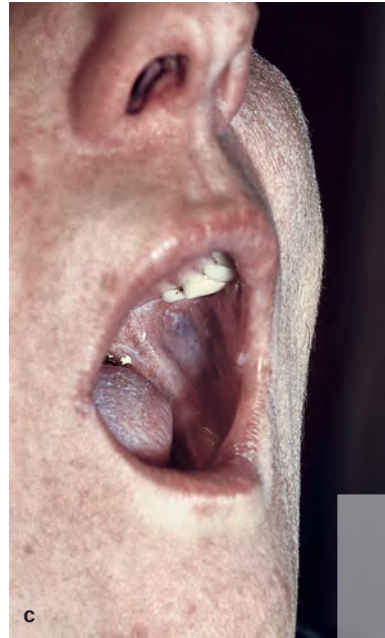


Abb. 2.18 Morbus Addison

a: Hyperpigmentierungen, besonders an sonnenexponierten Stellen, aber auch in Axilla, an den Mamillen

b: Dunkles Hautkolorit mit deutlich pigmentierten Handlinien

c: Dunkelbläulichbraune Pigmentierungen an der Mundschleimhaut

2.19 Gynäkomastie

Die Gynäkomastie ist eine benigne, beiderseitige oder selten auch einseitige Vergrößerung der männlichen Brust infolge eines absoluten oder relativen Östrogenüberschusses.

1. Physiologische Formen: Neugeborengynäkomastie, Pubertätsgynäkomastie, Involutionsgynäkomastie, Altersgynäkomastie
2. Pathologische Formen:
 - Bei Endokrinopathien (Hypogonadismus, Klinefelter-Syndrom, Hypo- und Hyperthyreose), hormonaktiven Tumoren, z. B. kleinzelliges Bronchialkarzinom, Nebennierenrindentumoren, Chorionkarzinom, Hyperprolaktinämiesyndrom, maligne Hodentumoren
 - Durch Medikamente: z. B. Antiandrogene wie Cimetidin, Cyproteronacetat, Östrogene, Spironolacton; Zytostatika, Isoniazid, Penicillamin, Alpha-Methyldopa, Neuroleptika, Tranquilizer oder Drogen (Marihuana, Morphin)
 - Bei Allgemeinerkrankungen: z. B. chronische Leber- und Nierenerkrankungen, Lepra
 - Bei neurologischen Erkrankungen (sehr selten, z. B. Multiple Sklerose, Enzephalitis, Syringomyelie)

Visuelles Leitsymptom

Abnorme Brustdrüsenvergrößerung bei Männern (➤ Abb. 2.19)

Differenzialdiagnosen

- Mammatumoren oder -knoten (Zysten, Fibroadenome, Mastopathia chronica cystica)
- Lipomastie (sog. Pseudogynäkomastie), eine nur durch Fettgewebe bedingte Mammavergrößerung im Rahmen einer universellen Adipositas (➤ Kap. 2.1, ➤ Kap. 2.2, ➤ Kap. 2.3)

Weiterführende Diagnostik

- Medikamenten- und Drogenanamnese
- Sonografie von Mamma, Hoden, Leber, Niere
- Hormonbestimmungen: Testosteron, LH, FSH, Prolaktin

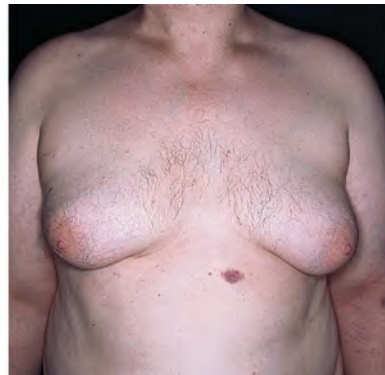


Abb. 2.19 Gynäkomastie

3.1 Zungenveränderungen (Auswahl)

Zungenveränderungen im Sinne visueller Leitsymptome sind sehr unspezifisch. Sie können aber zur Verdachtsdiagnose und im Zusammenhang mit anderen klinischen/paraklinischen Befunden zur Diagnosefindung beitragen.

An dieser Stelle wird auf die harmlosen Zungenveränderungen hingewiesen, die keinen Krankheitswert haben. Die anderen Zungenveränderungen i. S. visueller Leitsymptome sind in den entsprechenden Kapiteln (s. unter Differenzialdiagnosen) zu finden.

Visuelle Leitsymptome

Farb- und/oder Formveränderungen der Zunge ohne visuelles Leitsymptom einer Krankheit oder eines Mangelzustands:

- Lingua plicata (➤ Abb. 3.1a) ist eine harmlose anlagebedingte, oft symmetrische Furchenbildung der Zunge.
- Lingua geographica (➤ Abb. 3.1b) (= Exfoliatio areata linguae) zeigt Exfoliativherde, die von einem schmalen weißlichen Rand begrenzt werden und sich besonders gut bei sonst stark belegter Zunge abgrenzen lassen.
- Zungenbelag bei Dyspepsie (➤ Abb. 3.1d) als Folge verringerter Desquamation bei fehlender Aufnahme fester Nahrung.
- Lingua villosa nigra (➤ Abb. 3.1c) zeigt meist passagere Hyperkeratosen der filiformen Papillen unklarer Ätiologie, vor allem bei Männern.

Differenzialdiagnosen

Zungenveränderungen als visuelle Leitsymptome:

- Selten Hinweis auf eine Infektionskrankheit: sog. Typhuszunge (➤ Abb. 9.11), Himbeerzunge bei Scharlach (➤ Abb. 9.5d) oder auf AIDS (➤ Abb. 9.12a)
- Hinweis auf chronische Mangelzustände: glatt-atrophische Zunge bei Plummer-Vinson-Syndrom (Eisen- und Vitaminmangel; ➤ Abb. 4.1d) sowie Lackzunge bei Leberzirrhose (➤ Abb. 3.3i) u. a.
- Hinweise auf Infiltrationen (Zungenschwellung): Amyloidosezunge (➤ Abb. 4.9), Angioödemzunge (➤ Abb. 11.9.1b)

Weiterführende Diagnostik

Suche nach der Grunderkrankung in den entsprechenden Kapiteln



Abb. 3.1 Zungenveränderungen ohne Krankheitshinweis:

a: Lingua plicata

b: Lingua geographica

c: Lingua villosa nigra (schwarze Haarzunge)

d: Zungenbelag bei Dyspepsiesyndrom

3.2 Ikterusformen

Ein Ikterus entsteht bei Ablagerung von Bilirubin in Haut und Schleimhäuten. Bei Bilirubinserumwerten von $> 2 \text{ mg/dl}$ (ca. $35 \mu\text{mol/l}$) wird Sklerenikterus sichtbar.

INFO

Nach den Ikterusursachen werden unterschieden:

- Hämolytischer (prähepatischer) Ikterus, z. B. bei hämolytischen Anämien, ineffektiver Erythropoese u. a.
- Hepatozellulärer (hepatischer oder Parenchym-)Ikterus bei akuter Hepatitis (Viren, Bakterien u. a.), chronischen Hepatitisformen und Leberzirrhose sowie toxisch/medikamentös bedingten Hepatiden, der Stauungsleber bei (Rechts-)Herzinsuffizienz und bei der sehr seltenen hepatischen Hämoglobinämie
- Cholestatischer (Verschluss-)Ikterus bei intra- oder extrahepatischen Galleabflussstörungen

Visuelle Leitsymptome

- Ikterus (Gelbverfärbung) von Haut (initial besonders sichtbar an der Bauchhaut) und Schleimhaut (initial besonders an den Skleren sichtbar)
- Lineare Exkorationen (evtl. Kratzeffekte bei Pruritus)

Differenzialdiagnosen

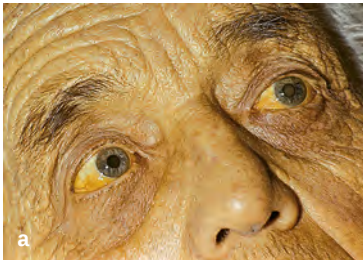
- Leber- und Gallenerkrankungen: prähepatischer Ikterus ($\gg$ Abb. 4.1h), hepatozellulärer ($\gg$ Abb. 3.2c), intra- oder extrahepatischer cholestatischer Ikterus ($\gg$ Abb. 3.2a, b, d)
- (Generalisierte) Dyschromie der Haut ($\gg$ Abb. 11.7)
- Aurantiasis cutis (Pseudoikterus) ($\gg$ Abb. 11.8) oder nach Karottenabusus
- Therapie mit Antimalariamitteln

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese zu Medikamenten, Lebensgewohnheiten, Zustand nach Op.?
- Labor: CrP, Bilirubin, Albumin, ATIII, Cholinesterase, Vitamin-K-abhängige Gerinnungsfaktoren (II, VII, IX, X), Ammoniak, ALAT, ASAT, Gamma-GT, AP, Haptoglobin, Hepatitisserologie ($\gg$ Tab. 3.1)
- ECRP, Sonografie, CT oder MRT (morphologische Beurteilung des Leberumbaus) und zur Primärtumorsuche bei Lebermetastasen
- Evtl. Leberpunktion
- Therapie mit Antimalariamitteln?

Tab. 3.1 Differenzialdiagnosen Ikterusformen mittels klinischer und paraklinischer Befunde: (n. Herold, modif.)

Parameter	Hämolytischer Ikterus	Hepatischer Ikterus	Verschlussikterus
Direktes Bilirubin i. S.	negativ	positiv	deutlich positiv
Indirektes Bilirubin i. S.	deutlich erhöht	positiv	negativ
Bilirubin im Urin	negativ	positiv	deutlich positiv
Ubg im Urin	deutlich erhöht	positiv	negativ
Stuhl	dunkel	hell	hell
Zusätzliche Untersuchungen	Haptoglobin vermindert, Retikulozytose	ALAT/ASAT leicht erhöht, AST/GOT erhöht	Gamma-GT und AP, LAP erhöht

**Abb. 3.2** Ikterus bei:**a:** Gallenblasenkarzinom (fr. „Verdinikterus“)**b:** Gallenblasenkarzinom (fr. nach längerem Bestehen: „Melasikterus“)**c:** akuter Hepatitis A (fr. „Rubinikterus“)**d:** chronischer Rechtsherzdekompensation (sog. Cirrhose cardiaque)**e:** vorgewölbtem Abdomen (Aszites) mit Krebsnabel, Tumorkachexie bei Kolonkarzinom mit Peritonealkarzinose

3.3 Leberzirrhose

Bei der Leberzirrhose handelt es sich um eine Zerstörung der Leberstruktur mit Fibrosierung und Bildung von Regeneratknötchen mit den Folgen funktioneller Leberinsuffizienz sowie portaler Hypertension. Die Hauptursachen sind Alkoholabusus und Virushepatitiden.

Visuelle Leitsymptome

- Ikterus, generalisiert oder als Sklerenikterus (> Kap. 3.2)
- Lackzunge, Spider naevi (> Abb. 3.3f, g), lineare Exkoriationen als Pruritusfolgen (> Abb. 3.4b), Palmar- (> Abb. 3.3e) und Plantarerythem, Leukonychie (Weißnägel) (> Abb. 3.3d)
- Aszites, evtl. kombiniert mit einer Nabelhernie (> Abb. 3.3a)
- Dupuytren-Kontraktur (> Abb. 8.23)
- Gynäkomastie (> Abb. 2.19)
- Verlust der Schambehaarung (> Abb. 3.3b)
- Hinweis auf chronische Mangelzustände: glatt-atrophische Zunge bei Plummer-Vinson-Syndrom (> Abb. 4.1d), Lackzunge bei Leberzirrhose (> Abb. 3.3i) u. a.
- Rhinophym (> Abb. 11.11c)

Differenzialdiagnosen

- Prähepatischer, hepatozellulärer (> Abb. 3.2c), intra- oder extrahepatischer cholestatischer Ikterus (> Abb. 3.2a, b, d)
- Aszites bei kardialer Dekompensation, Peritonealkarzinose, Malignomen (Kolonkarzinom [> Abb. 3.2e] oder Ovarialtumoren), Peritonitis, Hypoproteinämie (Nephrotisches Syndrom), Pankreatitis
- Gynäkomastie (> Abb. 3.3c und > Abb. 2.19) bei Östrogenüberschuss (paraneoplastisch, Östrogentherapie), Androgenmangel (z. B. Hypogonadismus), bei medikamentösen Ursachen (Spironolacton, Antiandrogene), idiopathische Form
- Primär hereditäre Hämochromatose (> Abb. 8.21)
- Leberhautzeichen bei Leberzirrhose (> Abb. 3.3j)
- Extreme Zystenleber (> Abb. 3.3l)

Weiterführende Diagnostik

- Labor: Bilirubin, Albumin, ATIII, Cholinesterase, Vitamin-K-abhängige Gerinnungsfaktoren (II, VII, IX, X), Ammoniak, ALAT, ASAT, Gamma-GT, AP
- Sonografie, CT oder MRT (morphologische Beurteilung des Umbaus)
- Evtl. Leberpunktion



Abb. 3.3 Leberzirrhose

a: Mit Nabelhernie und Aszites

b: Dekompensierte Leberzirrhose mit Aszites, Ikterus, Gynäkomastie, Verlust der Schambehaarung, Atrophie der Armmuskulatur

c: Mit Gynaecomastia hepatica

d: Mit Leukonychie und Hautvaskulitis

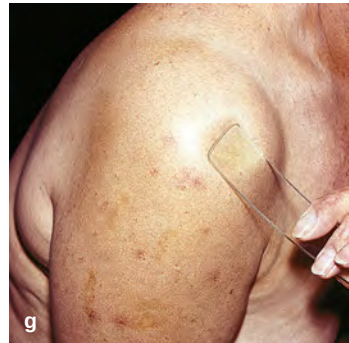


Abb. 3.3 Leberzirrhose

e: Mit Erythema palmare, oft kombiniert mit Erythema plantare

f: Mit Spider naevi (Naevi aranei, Eppinger-Sternchen)

g: Spider naevi blassen unter Glasspateldruck ab, aber verschwinden nicht!

h: Mit ausgeprägtem Aszites (sog. Trommelbauch), verstärkter Venenzeichnung, Ikterus, allgemeiner Kachexie

i: Mit Lackzunge

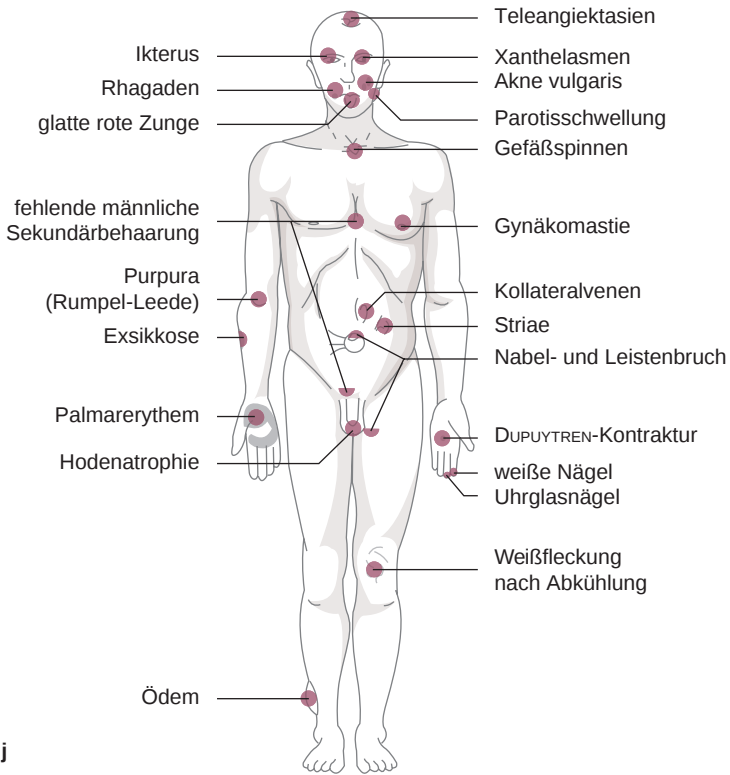


Abb. 3.3 Leberzirrhose

j: Hautzeichen bei Leberzirrhose

k: Ikterus, portale Hypertension und extreme Vorwölbung des Abdomens bei Leberzirrhose und Zustand nach Cholezystektomie

l: Abdominale Vorwölbung trotz Rückenlage bei extremer **Zystenleber**

3.4 Primär biliäre Cholangitis (PBC)

Die seltene primär biliäre Cholangitis (früher primäre biliäre Zirrhose genannt) ist eine chronisch verlaufende Autoimmunkrankheit an den kleinen intrahepatischen Gallenwegen; in ca. 90 % sind Frauen betroffen. Die Cholestase bleibt oft lange Zeit stumm und führt spät zum Ikterus, zur Fibrose bzw. Zirrhose. Die PBC wird meist zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr diagnostiziert. Sie ist oft vergesellschaftet mit Schilddrüsenerkrankungen und Osteoporose und führt unbehandelt zur Zirrhose.

Neben hepatogenem Pruritus (wie bei der Leberzirrhose) kann auch eine Melanosis auftreten. Bei der Melanose (Melanosis) handelt es sich um eine angeborene oder erworbene, zirkumskripte oder diffuse Hyperpigmentierung (Melanin) der Haut und/oder der Schleimhaut.

Visuelle Leitsymptome

- Hyperpigmentierung (Melanosis) der Haut bzw. Schleimhaut (➤ Abb. 3.4a)
- Prurituszeichen (linear aneinandergereihte punktförmige Hautläsionen im Unterschenkel- und Fußbereich, trockene Haut! ➤ Abb. 3.4b)

Differenzialdiagnosen

- Porphyria cutanea tarda (➤ Abb. 3.9a, b)
- Porphyria melanodermica
- Primäre Hämochromatose (Bronzediabetes, ➤ Abb. 8.21a, b)
- Andere disseminierte Melanodermien, z. B. bei Tumorerkrankungen (Melanosis cachecticorum), Arsenintoxikation, Morbus Addison (➤ Abb. 2.18a) und anderen Endokrinopathien, Malabsorptionssyndrom und als Medikamentennebenwirkung durch Phenothiazin, Chlorpromazin, Minocyclin, Amiodaron (➤ Abb. 11.9.5) u. a.

Weiterführende Diagnostik

- Chronische Müdigkeit
- Medikamenten- und Familienanamnese
- Abdomensonografie
- Labor: AP, AMA oder spez. ANA
- Hautärztliche, gastroenterologische und endokrinologische Diagnostik



Abb. 3.4a: Melanose und Ikterus bei primär biliärer Cholangitis (PBC) sowie Striae distensae
b: Kratzexkorationen bei hepatogen bedingtem Pruritus

3.5 Akute Pankreatitis

Akute Pankreatitis ist eine lebensbedrohliche Erkrankung. Ursachen sind Gallenwegserkrankungen (Steine, Stenosen), Alkoholabusus, Medikamente, abdominale Traumata, Virusinfekte (z. B. Mumps, AIDS, Virushepatitis), schwere Hypertriglyzeridämien u. a. Klinisch sind vordergründig die akuten, oft gürtelförmigen Oberbauchschmerzen (90 %), z. T. sogar in den Thorax ausstrahlend (Differenzialdiagnosen Herzinfarkt!), mit Übelkeit, Erbrechen, Meteorismus, Fieber und Gesichtsrötung.

Starke Gesichtsrötung kann bei der akuten lebensbedrohlichen Pankreatitis infolge Vasodilatation nach Ausschüttung von vasoaktiven Substanzen (Kallikrein-Kinin) auftreten.

Visuelle Leitsymptome

- Starke, wangenbetonte Gesichtsrötung im Akutstadium, unabhängig vom Fieber
- Geblähtes Abdomen
- Selten auch blaue Flecke periumbilical (Cullen-Zeichen: ➤ Abb. 3.5b) oder im Bereich der Flanken (Grey-Turner-Zeichen: ➤ Abb. 3.5c).

Differenzialdiagnosen

- Plethora bei Polycythaemia vera rubra (➤ Abb. 4.10)
- Facies mitralis (➤ Abb. 5.4.2a, b, d, c, f)
- Rubeosis diabetica (➤ Abb. 2.4a)
- Gesichtsrötung bei Fieber (➤ Abb. 9.32), Hypertonie, Alkoholabusus
- Flush bei Karzinoidsyndrom (➤ Abb. 3.6a)
- Systemischer Lupus erythematodes (➤ Kap. 8.11)
- Sézary-Syndrom (➤ Abb. 4.11)
- Sekundäre Polyglobulien: Shunt-Vitien, Lungenerkrankungen, Cushing-Syndrom (➤ Abb. 2.16)
- Differenzialdiagnostische visuelle Aspekte bei lokalisierter/generalisierter Gesichtsröte (➤ Abb. 9.32b)

Weiterführende Diagnostik

- Klinik: Erbrechen, Schockzustand, Ikterus, oft schwierige Differenzialdiagnosen
- Sonografie, Endosonografie, Rö: Abdomenübersicht und Thorax
- Serum: Lipase, CRP, Kalzium, Gamma-GT, Bilirubin
- Kontrastmittel-CT
- Evtl. ERCP bzw. MRCP



Abb. 3.5a: Gesichts-, v. a. Wangenrötung bei akuter Pankreatitis, Gesichtsausdruck einer schwerkranken Patientin

Hämorrhagische Pankreatitis:

b: Cullen-Zeichen (periumbilical), am Nabel Hämatom bei hämorrhagischer Pankreatitis (Prof. Dr. Harald Goebell, Essen)

c: Grey-Zeichen: diffuse, bräunlich-livide Verfärbung in unterer lateralen Bauchregion infolge Einblutung in die Flanken mit Hämatombildung (Prof. Dr. Harald Goebell, Essen)

3.6 Dünndarmkarzinoid

Das Dünndarmkarzinoid gehört zur Gruppe der bösartigen neuroendokrinen Tumoren (NET) und ist, multipel lokalisiert, am häufigsten im Ileum zu finden. Es metastasiert frühzeitig in die Leber und löst das Karzinoid-Syndrom aus. Die Diagnose ist oft ein Zufallsbefund. Es werden Serotonin, Kallikrein, Tachykinine, Prostaglandin sezerniert.

Visuelle Leitsymptome

- Flush (zu 80 % anfallsweise Gesichtsrötung), später anhaltende rote bis livid-zyanotische Hautfarbe (> Abb. 3.6a)
- Teleangiektasien (> Abb. 3.6b)
- Tachykardien
- Gewichtsabnahme
- Ödeme
- Pellagroide Hautveränderungen (> Abb. 3.6d)

Differenzialdiagnosen

- Zur Gesichtsröte:
 - Systemischer Lupus erythematoses (> Abb. 8.10a, b, d)
 - Plethora beim Cushing-Syndrom (> Abb. 2.16a)
 - Facies mitralis (> Abb. 5.4.2b, d, f)
 - Dermatomyositis (> Abb. 8.16c, d)
 - Rubeosis diabetica (> Abb. 2.4a)
 - Alkoholabusus
 - Gesichtsröte bei Fieber (> Abb. 9.32a)
 - Akute Pankreatitis (> Abb. 3.5)
 - Erythema fugax (bei Flush) (> Abb. 1.16)
 - Dermatitis solaris
 - Differenzialdiagnostische visuelle Aspekte bei lokalisierter/generalisierter Gesichtsröte (> Abb. 9.32b)
- Zu Teleangiektasien > Abb. 10.17 und > Abb. 1.21a, b, c
- Zu Ödemen > Kap. 10.11 und > Kap. 10.13
- Zur ungewollte Gewichtsabnahme > Kap. 11.1

Weiterführende Diagnostik

- Serotoninspiegel im Serum
- 5-Hydroxyindolessigsäure im 24-h-Sammelurin
- Abdominale Sonografie, Endoskopie. CT, MRT, Somatostatinrezeptorszintigrafie, Angiografie, Bronchoskopie (bronchiale Karzinoide) zur Primärsuche und Ausbreitungsdiagnostik



Abb. 3.6 Dünndarmkarzinoid

a: Mit Flush-Symptomatik bei diffuser Lebermetastasierung

b: Mit livid-zyanotische Hautverfärbung im Gesicht und Dekoltee-Bereich, Teleangiektasien an den Wangen bei metastasierendem Dünndarmkarzinoid

c: Mit Anasarka (bleibende Druckmarken der Finger am Oberschenkel) und Hautrötung beim metastasierenden Dünndarmkarzinoid

d: Mit Schwellung beider Hände und pellagroide Hautveränderungen beim metastasierenden Dünndarmkarzinoid

3.7 Chronisch entzündliche Darmerkrankungen (CED)

Zu den CED werden der Morbus Crohn und die Colitis ulcerosa gezählt. Ihre Ätiologie ist unklar; neben beteiligten genetischen Faktoren (Assoziation mit sehr vielen Genen!) werden auch Umweltfaktoren diskutiert. Sie beginnen meist im Alter zwischen 25. und 35. Lebensjahr und sind durch chronisch rezidivierende Abdominalschmerzen und Durchfälle gekennzeichnet, haben aber auch bis 35 % extraintestinale Manifestationen, die zu visuellen Leitsymptomen werden können.

3.7.1 Morbus Crohn

Der Morbus Crohn (Enterocolitis regionalis) ist eine diskontinuierlich und segmental auftretende **transmurale Entzündung** des gesamten Gastrointestinaltrakts, mit Neigung zu Fisteln und Darmstenosen und mit möglichen extraintestinalen Befunden einhergehend: z. B. Dermatose (ca. 15 %), Augenentzündungen (Episkleritis, Uveitis, Iritis in ca. 7 %; ➤ Kap. 9.28), Arthritiden, ankylosierende Spondylarthritis (ca. 20 %) u. v. m.

Die **Unterschenkeldermatosen** bei Morbus Crohn (➤ Abb. 3.7) beginnen zunächst mit schmerzhaften Pusteln, die sich aber rasch flächenhaft ausbreiten. Die daraus resultierenden Ulzerationen und Hämorrhagien des Ulkusrandes werden als „Pyoderma gangraenosum“ bezeichnet.

Visuelle Leitsymptome

Dermatose: großflächige, blau-rote Hautverfärbungen unterschiedlicher Intensität mit weißlicher Schuppung an beiden Unterschenkeln

Differenzialdiagnosen

- Acrodermatitis atrophicans Herxheimer (➤ Abb. 9.1d)
- Pyoderma gangraenosum
- Arzneimittellexantheme (➤ Abb. 11.9)
- Erythema nodosum (➤ Abb. 3.7.2)
- Ähnliche Dermatosen mit bevorzugter Lokalisation an den unteren Extremitäten sind häufig mit inneren Krankheiten assoziiert, z. B. Colitis ulcerosa, Morbus Crohn, Paraproteinämien, Morbus Waldenström, Sarkoidose, Kollagenosen, rheumatoider Arthritis, Malignomen und Leukämien.

Weiterführende Diagnostik

Hautärztliche Diagnostik

Episkleritis

Die Episkleritis ist eine meist umschriebene, seltener flächenhafte Entzündung des lockeren Bindegewebes zwischen Sklera und Konjunktiva (Episklera) oder als solitäres Knötchen auftretend (➤ Abb. 3.7.1b). Sie kann außerdem Folge einer Autoimmunerkrankung (Rheumatoide Arthritis, Dermatomyositis, Polymyositis, andere Kollagenosen, Polychondritis) sein oder sie ist mit Gicht, Syphilis, Tuberkulose, Sarkoidose, Wegener-Granulomatose oder Schilddrüsenkrankheiten assoziiert. Oft sind aber keine Grunderkrankungen nachweisbar.

3

Visuelle Leitsymptome

Deutliche Gewebezunahme und Rötung bzw. Gefäßinjektionen an den Augenwinkeln

Differenzialdiagnosen

Episkleritis bei den genannten Grunderkrankungen

Weiterführende Diagnostik bei Episkleritis

Augenärztliches Konsil



Abb. 3.7-1a: Großflächige, blau-rote Hautverfärbungen unterschiedlicher Intensität mit weißlicher Schuppung an beiden Unterschenkeln bei Morbus Crohn

b: Episkleritis bei Morbus Crohn

3.7.2 Colitis ulcerosa

Die Colitis ulcerosa beginnt mit einem initial bevorzugten Befall des distalen Rektums und schreitet nach proximal mit einer oberflächlichen Schleimhautentzündung (mit Blutungen und Ulzerationen) fort. Klinisch kommt es zu blutig-schleimigem Durchfall, Fieber, Anämie, Abdominalschmerzen, bes. im linken Unterbauch vor der Defäkation (Tenesmen).

Das **Erythema nodosum** kann als extragastrointestinale Manifestation auftreten (> Abb. 3.7.2). Das Erythema nodosum ist eine zelluläre Überempfindlichkeitsreaktion vom Typ IV nach Coombs und Gell im Bereich der Haut. Es tritt normalerweise akut und bilateral an den Streckseiten der beiden Unterschenkel bzw. im Sprunggelenkbereich, viel seltener an den Oberschenkeln, an den Armen oder in der Leiste auf.

Visuelles Leitsymptom

Flach erhabene, z. T. knotige Rötung (schmerzhaft!)

Differenzialdiagnosen

Erythema nodosum bei:

- Akuter Sarkoidose (> Abb. 8.7a, b)
- Behçet-Syndrom (> Abb. 8.17)
- Medikamenteneinnahme (ASS, Antibiotika)
- Infektionen (Tuberkulose, Chlamydien-, Streptokokken-, Salmonellen-, *Campylobacter*- oder Pilzinfektionen)
- Lymphopathia venerea
- Gravidität/Erythema nodosum gravidarum
- Haarzelleukämie
- Idiopathisch

Weiterführende Diagnostik

Hautärztliche Diagnostik

Weiterführende Diagnostik bei CED

- Anamnese (Familienanamnese! Analfisteln?) und Klinik (s. oben)
- Koloskopie und Stufenbiopsie
- MRT, Sonografie
- Labor: BSG, CRP, BB, Eisen-Folsäure, fäkales Calprotectin (Hinweis auf Schleimhautentzündung)
- Bakteriologische Stuhluntersuchung zum Ausschluss einer infektiösen Kolitis

CAVE

Analfisteln sollten Anlass zur erweiterten Darmdiagnostik sein, da sie erstes Symptom des Morbus Crohn sein können!



Abb. 3.7-2 Erythema nodosum bei Colitis ulcerosa:

a: Fleckig-rote, diskret erhabene Hautveränderungen an beiden Unterschenkeln

b: Zentimetergroße, etwas erhabene und fleckig konfluierende Hautveränderungen

3.8 Einheimische Sprue

Die einheimische Sprue (Manifestation im Kindesalter = Zöliakie) ist eine nichtallergische, immunologisch vermittelte, gluteninduzierte Multiorganerkrankung. Sie ist gehäuft assoziiert mit Turner-Syndrom, Down-Syndrom, Ig-A Mangel, Typ-1-Diabetes und Autoimmunerkrankungen wie Hashimoto-Thyreoiditis und Autoimmunhepatitis. Die Dünndarmzottenatrophie führt zur Malassimilation. Abzugrenzen ist sie von der Tropischen Sprue, von Zottenatrophien anderer Genese und von der Weizenallergie.

Klinische Symptomatik: Diarrhöen (können aber fehlen!), Gewichtsverlust, Malassimilationssyndrom.

Extraintestinale Symptome: Dermatitis herpetiformis Duhring (Erytheme, Plaques, Bläschen an der Streckseite der Extremitäten), Eisenmangelanämie, Osteoporose, Arthritis, chronische Hepatitis u. a. m. Als Assoziationen werden bei Kindern Epilepsie und Kopfschmerzen, bei Erwachsenen auch zerebellare Ataxie und periphere Neuropathie beschrieben.

Visuelle Leitsymptome

- Abmagerung bei gehäuften Stühlen
- Gelegentlich vorgewölbtes Abdomen (sog. Pseudoaszites)

Differenzialdiagnosen

- Andere Malassimilationssyndrome
- Tumorkachexie (➤ Abb. 11.16)

Weiterführende Diagnostik

- Symptomatologie: Schwäche, Meteorismus; Flatulenz, Abdominalschmerz; Tetanie-syndrom, Knochenschmerzen, unklare Eisenmangelzustände
- Gastroduodenoskopie mit Dünndarmbiopsie
- Stuhl: Steatorrhö
- Labor: Zöliakie-Antikörpertestung, Eisen, Ferritin, Kalzium, alkalische Phosphatase, Quick
- Sonografiebefunde sind aber unspezifisch.

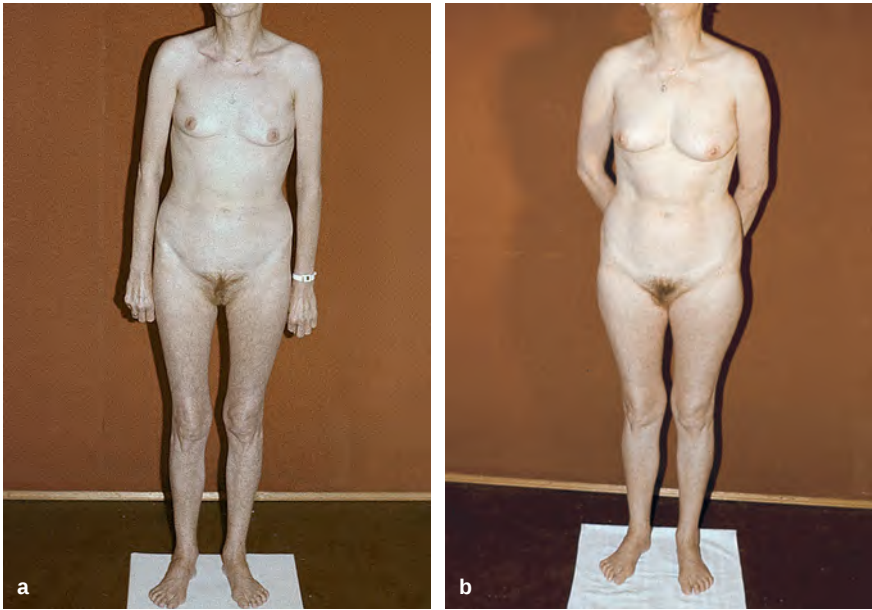


Abb. 3.8 Einheimische Sprue

a: Abgemagerte Patientin mit Blässe, Muskelatrophie, Parästhesien und tetanischen Symptomen bei wässrigen Durchfällen

b: Gleiche Patientin nach 8 Wochen streng glutenfreier Kost

3.9 Porphyria cutanea tarda

Porphyrien (Porphyrinspeicherkrankheiten) sind meist hereditäre Störungen der Häm-Synthese. Die dafür ursächlichen genetischen Enzymdefekte führen zu den erythropoetischen oder hepatischen Porphyrien.

Porphyria cutanea tarda ist die häufigste klinische Manifestation der chronisch-hepatischen Porphyrie mit einem Manifestationsalter erst nach dem 40. Lebensjahr. Männer sind 2- bis 4-mal häufiger betroffen als Frauen.

INFO

Bei ca. 1 % der Bevölkerung manifestiert sich die Erkrankung zwischen dem 40. und dem 70. Lebensjahr.

Visuelle Leitsymptome

- Hyperpigmentierungen mit multiplen Erosionen (➤ Abb. 3.9a)
- Blasen und Narben im Bereich der gesamten Haut an lichtexponierten Stellen (v. a. Gesicht und Hände; ➤ Abb. 3.9b)

Weiterführende Diagnostik

- Porphyrinausscheidung in Urin (braun-rot) und Stuhl
- Leberbiopsie (Rotfluoreszenz)
- Leberenzyme, Eisenspiegel im Serum

Differenzialdiagnosen

- Andere Photodermatosen, andere blasenbildende Dermatosen
- Andere Porphyrien mit kutaner Symptomatik (z. B. Porphyria variegata)
- Hyperpigmentierungen an lichtexponierten Stellen, z. B. Hämochromatose (> Abb. 8.21), Morbus Addison (> Abb. 2.18), Sprue (> Abb. 3.8)

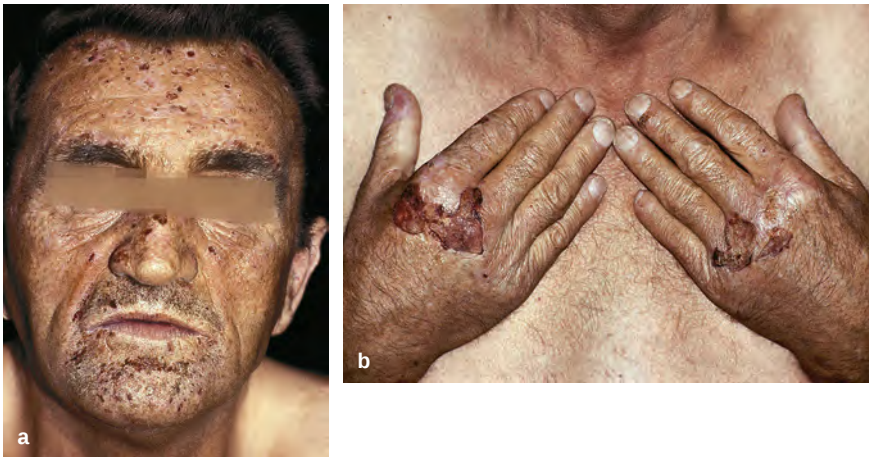


Abb. 3.9 Porphyria cutanea tarda

a: Mit Hyperpigmentierungen, multiplen Erosionen, Blasen und Narben im Bereich der gesamten Gesichtshaut (an lichtexponierten Stellen)

b: Hyperpigmentierung, multiple größere Erosionen, Blasen und Narben an beiden Handrücken (lichtexponierten Stellen!)

4.1 Anämie

Die Anämie (syn. Blutarmut) ist durch die Verminderung der Hämoglobinkonzentration $< 13 \text{ g/dl}$ bzw. $< 8,3 \text{ mmol/l}$ bei Männern und $< 12 \text{ g/dl}$ bzw. $7,4 \text{ mmol/l}$ bei Frauen und/oder des Hämatokrits $< 42 \%$ bei Männern und $< 38 \%$ bei Frauen unabhängig von ihrer Genese definiert und schränkt die Leistungsfähigkeit ein!

TIPP

Bei Anämiediagnostik auch Zungen- und Mundschleimhäute zeigen lassen!

Anhaltende Hautblässe kann durch Anämie, aber auch durch Minderdurchblutung der Haut (Vasokonstriktion), eine dickere Haut, Hypopigmentierung, durch endokrinologische Erkrankungen und konstitutionell verursacht werden.

Anämi ursachen:

- Die chronische Eisenmangelanämie (hypochrome mikrozytäre Anämie) ist die häufigste Anämieform. Ursachen sind mangelhafte Eisenzufuhr oder -resorption, gesteigerter Eisenbedarf, Eisenverluste durch chronische Blutungen, z. B. oft bei Hypermenorrhö, Malignome u. a.
- Anämie durch Bildungsstörungen (z. B. myelodysplastisches Syndrom, aplastische Anämien, ➤ Abb. 4.1e)
- Anämie durch gesteigerten Erythrozytenabbau (z. B. korpuskuläre oder extrakorpuskuläre hämolytische Anämien)
- Blutungsanämie, erhöhter Verlust (➤ Abb. 1.21c, z. B. bei Morbus Osler)
- Anämie durch Verteilungsstörungen (Hyperspleniesyndrom)
- Megaloblastäre Anämie entsteht durch Vitamin- B_{12} - oder Folsäuremangel (➤ Abb. 4.1g)

Visuelle Leitsymptome

- Blässe der Haut (unsicher!), blasser Konjunktiven und Schleimhäute (sicherer!), abgeblasstes Lippenrot (➤ Abb. 4.1a)
- Klinische Zeichen der Sideropenie: z. B. Plummer-Vinson-Syndrom (glattatrophische Zunge ➤ Abb. 4.1d), Mundwinkelrhagaden (➤ Abb. 4.1b) mit Zungenbrennen
- Möller-Hunter-Glossitis (atrophische Zungenschleimhaut bei Mangel an Vitamin B_{12} , Folsäure und Eisen; ➤ Abb. 4.1c)

- Blassgelblich bis ikterische Haut bei Hämolyse bzw. hämolytischer Komponente, „strohgelbes“ Hautkolorit bei megaloblastärer Anämie (➤ Abb. 4.1f, g)

Differenzialdiagnosen

- Konstitutionelle Hautblässe (Pseudoanämie durch vermehrte Hautdicke; ➤ Abb. 4.2a, b) und sog. „Stubenhocker“
- Panhypopituitarismus („alabasterweiß“), Hypothyreose (➤ Abb. 2.10), Akromegalie
- Chronische Niereninsuffizienz (➤ Abb. 6.1a, b)
- Aortenstenose (➤ Abb. 5.4.1)
- Schwangerschaftshydrämie
- Blässe durch reduzierte Hautdurchblutung (z. B. Hypotonie)
- Blässe durch Melaninmangel

Weiterführende Diagnostik

- Schwäche, Belastungsdyspnoe
- Labor: Blutbild mit Differenzialblutbild (Erythrozytenmorphologie) und Retikulozyten
- Serum: Ferritin, Transferrinsättigung, löslicher Transferrinrezeptor, Vitamin B₁₂, Folsäure, Bilirubin, LDH, Erythropoetinspiegel, Hämoglobinelektrophorese
- Eisenresorptionstest
- Knochenmarkpunktion (Histologie und -zytologie, z. B. Sideroblasten)
- Bestimmung der osmotischen Resistenz
- Coombs-Test
- Nach möglichen Blutungsquellen suchen



Abb. 4.1 Eisenmangelanämie

a: Ausgeprägte Blässe der Gesichtshaut, der Lippen und Konjunktiven

b: Mundwinkelrhagaden („Faulecken“) bei Eisenmangel (auch bei Vitaminmangel)



Abb. 4.1 Andere Anämieformen:

c: Glatt atrophische Zunge bei Vitamin-B₁₂-, Folsäure- und Eisenmangel (Möller-Hunter-Glossitis)

d: Plummer-Vinson-Syndrom (sideropenische Dysphagie, Glossitis mit Zungenbrennen, Mundwinkelrhagaden)

e: Gesichtsblässe bei aplastischer Anämie

f: Blässe und leicht gelbliches („strohgelbes“) Hautkolorit bei megaloblastärer Anämie (fr. „Flavinikterus“)

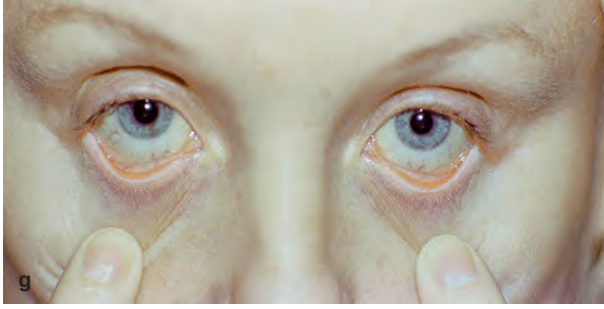


Abb. 4.1 Andere Anämieformen:

g: Blasse Konjunktive, blasse Gesichtshaut, diskreter Sklerenikterus bei megaloblastärer Anämie

h: Blassgelbliche Gesichtsfarbe bei Sphärozytose (korpuskuläre hämolytische Anämie) (fr. „Flavinikterus“)

i: Fahlblasse Gesichtshaut beim Multiplen Myelom (Plasmozytom)

4.2 Pseudoanämie

Gesichtsblässe als konstitutionelle Besonderheit aufgrund einer dicken Kutis und tiefer liegender Hautgefäße. Konjunktiven und Zungenschleimhaut sind rosig.

Visuelle Leitsymptome

- Gesichtsblässe bei normalem Lippen- und Zungenrot
- Konjunktiven normal durchblutet

Differenzialdiagnosen

- Anämien (> Kap. 4.1)
- Blässe durch Melaninmangel oder bei Myxödem (> Abb. 2.10)
- Blässe bei Aortenstenose (> Abb. 5.4.1)

Weiterführende Diagnostik

Meist nicht erforderlich



Abb. 4.2 Pseudoanämie

a: Fahlblasse Gesichtshaut bei normalem Blutbild

b: Blasse Gesichtshaut, aber normal rote Konjunktiven

4.3 Akute Leukämien

Akute Leukämien sind klonale Erkrankungen der hämatopoetischen Stammzellen.

4.3.1 Akute lymphatische Leukämie (ALL)

Akute Leukämien neigen zur Thrombozytopenie mit Petechien und infolge von Infiltrationen leukämischer Blasten in die Mundschleimhaut zur nekrotisierenden Gingivastomatitis. Dabei tritt die hypertrophische Gingivitis bei myelomonozytärer (M4) und bei monozytärer (M5) Leukämie auf.

Visuelle Leitsymptome

- Kleinknotige Infiltrationen mit Neigung zu Ulzerationen, Blutungen, Superinfektionen
- Nekrotisierende Stomatitis (> Abb. 4.3-1a, b)
- Disseminierte, stechnadelkopfgroße Hautunterblutungen bei Thrombozytopenie (durch Glasspatendruck nicht wegdrückbar; > Abb. 4.3-1c)
- Disseminierte rote bis rotbraune Hautinfiltrationen (Ulzerationen möglich)
- Blässe bei Anämie (> Kap. 4.1)
- Lymphknotenschwellungen

Differenzialdiagnosen

- Gingivainfiltrationen bei anderen Hämoblastosen
- Akut nekrotisierende Stomatitis bei immunsupprimierten Patienten
- Stomatitis herpetica
- Zytomegaliebedingte Ulzera

Weiterführende Diagnostik

Leukämiediagnostik:

- Blutbild, Differenzialblutbild, BSG, Harnsäurespiegel, LDH (erhöhter Zellumsatz)
- Nachweis von Hepatosplenomegalie und Lymphknotenschwellungen
- Knochenmarkhistologie, Punktionszytologie
- Lymphknotenexstirpation, evtl. Biopsie von Hautinfiltraten (Histologie)



Abb. 4.3-1 Akute lymphatische Leukämie (ALL)

a und b: Nekrotisierende Gingivostomatitis

c: Mit Petechien infolge Thrombozytopenie

4.3.2 Akute myeloische Leukämie (AML)

Die akute myeloische Leukämie kann auch Hautinfiltrationen verursachen.

Visuelle Leitsymptome

- Kleinknotige Infiltrationen mit Neigung zu Ulzerationen, Blutungen, Superinfektionen
- Nekrotisierende Stomatitis
- Disseminiert auftretende, stecknadelkopfgroße Hautunterblutungen bei Thrombozytopenie (durch Glasspatendruck nicht wegdrückbar)
- Disseminierte rote bis rotbraune Hautinfiltrationen (Ulzerationen möglich)
- Blässe bei Anämie
- Lymphknotenschwellungen
- Hypertrophe Gingivitis (myelomonozytäre und monozytäre AML)

Differenzialdiagnosen

- Tumorinfiltrationen bei anderen Hämoblastosen bzw. Neoplasien (> Abb. 4.4-1d, > Abb. 4.4-1f1, > Abb. 4.4-2a, b)
- Erythrodermien (> Abb. 4.11, > Abb. 4.12a, b, > Abb. 11.9.5d)
- Arzneimittellexanthem (> Kap. 11.9.5)

Weiterführende Diagnostik

Leukämiediagnostik: > Kap. 4.3.1



Abb. 4.3-2 Akute myeloische Leukämie (AML)

a: Leukämische Infiltrate perioral und in der Mundhöhle bei AML im Terminalstadium (Blastenschub)

b: Erythrodermieartige Hautinfiltrationen

c: Disseminierte Hautinfiltrationen

4.4 Chronische Leukämien

4.4.1 Chronisch-lymphatische Leukämie (CLL)

Die chronisch-lymphatische Leukämie, die häufigste Leukämieform, gehört zu den niedrigmalignen B-Zell-Lymphomen. Lokal oder generalisiert auftretende, eingeschränkt verschiebliche Lymphknotenschwellungen sind ein typisches Symptom bei dieser Leukämieform. Die Hepatosplenomegalie resultiert ebenfalls aus Infiltrationen lymphatischer Zellen.

Aber auch bei Pruritus, chronischer Urtikaria, mukokutaner Purpura, Herpesinfektionen, Erythrodermien und knotigen Hautinfiltrationen im höheren Alter sollte die CLL ausgeschlossen werden.

Visuelle Leitsymptome

- Erythrodermien, makulopapulöse Hautveränderungen, Ulzerationen, evtl. Superinfektionen

CAVE

Die Hautsymptomatik ist sehr variabel!

- Lymphknotenschwellungen unterschiedlicher Größe
- Hepatosplenomegalie
- Kratzexkorationen bei Pruritus
- Aszites
- Anämie
- Petechien bei Thrombozytopenie

Differenzialdiagnosen

Lymphknoteninfiltrationen und Hepatosplenomegalie bei anderen Tumorerkrankungen (Hämoblastosen, metastasierende Neoplasien) oder generalisierten Infektionen

Weiterführende Diagnostik

Leukämiediagnostik:

- BSG, Blutbild, Differenzialblutbild
- Lymphknotenstatus, evtl. diagnostische Exstirpation
- Röntgen/CT des Thorax (Hiluslymphome)
- Abdominelle Sonografie, CT
- Knochenmarkzytologie und -histologie, evtl. Zytogenetik
- Hautbiopsie bei unklaren Hautbefunden



Abb. 4.4-1 Chronisch-lymphatische Leukämie (CLL)

a: Mit multiplen Lymphknotenpaketen, Hepatosplenomegalie mit Aszites

b: Mit halbkugeliger Schwellung axillar mit Markierung für Therapie

c: Mit flächenhaften Hautinfiltraten und Ulzerationen (Foto von Herrn Dr. Nossing, Leipzig)

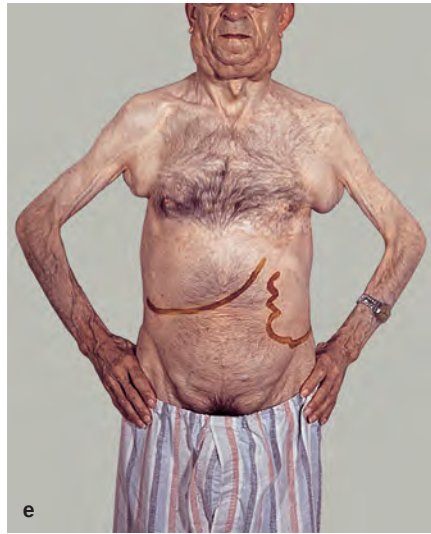


Abb. 4.4-1 Chronisch-lymphatische Leukämie (CLL)

d: Mit Hautläsionen und -infiltraten am Arm

e: Mit Lymphknotenschwellungen und Hepatosplenomegalie (Markierung)

f1: Mit Hautinfiltrationen durch lymphatische Zellen im Gesicht (Facies leontina)

f2: Gleicher Patient mit in Abheilung befindlicher Facies leontina

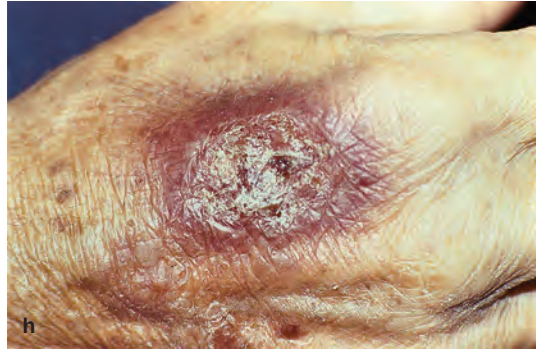


Abb. 4.4-1 Chronisch-lymphatische Leukämie (CLL)

g: Mit disseminiert angeordneten geröteten makulopapulösen Effloreszenzen im seitlichen Brustbereich, auch ulzerierend

h: Mit ovaler Hautläsion, bei einem etwas erhabenen roten Rand sowie zentralen weißlich-gelblichem Fibrinbelag

4.4.2 Chronisch-myeloische Leukämie (CML)

Die chronisch-myeloische Leukämie (CML) entsteht durch maligne Entartung pluripotenter Stammzellen und verläuft in 3 Phasen:

- Chronische Phase mit Leukozytose, Splenomegalie
- Akzelerierte Phase mit zunehmender Leukozytose und Splenomegalie, Anämie und Thrombozytopenie
- Blastenschub: Anstieg des Promyelozyten- und Myeloblastenanteils im Blutausschlag auf > 30 % (Verlauf dann wie eine akute Leukämie)

Hautinfiltrationen bei CML im Blastenschub entwickeln sich innerhalb weniger Wochen, sie sind relativ therapierefraktär.

Vor 2000 endete die CML für ca. 50 % der Erkrankten tödlich, heute überleben durch die Therapien mehr als 80 % noch mindestens 10 Jahre, aus der tödlichen wurde eine chronische Krankheit.

Visuelle Leitsymptome

- Hautinfiltrate
- Splenomegalie
- Ikterus (Hämolyse)

Differenzialdiagnosen

Hautinfiltrationen durch andere Hämoblastosen (> Kap. 4.3 und > Kap. 4.4)

Weiterführende Diagnostik

- Blutbild, Differenzialblutbild
- Knochenmarkhistologie und Punktionszytologie
- Zytochemie: Alkalische-Leukozytenphosphataseaktivität
- Zytogenetik (Philadelphia-Chromosom, bcr/abl-Fusionsgen u. a.)
- Abdominelle Sonografie, ggf. CT



Abb. 4.4-2 Chronisch-myeloische Leukämie (CML)

a: Mit papulösen und nodulären Hautinfiltrationen

b: Mit ausgeprägten Hautinfiltrationen im terminalen Blastenschub

4.5 Osteomyelofibrose

Die Osteomyelofibrose (Osteomyelosklerose), eine myeloproliferative Erkrankung mit ungeklärter Ätiologie und einem mittleren Altersgipfel um das 65. Lebensjahr, führt zur Markfibrose und zur Hepatosplenomegalie als Ausdruck der extramedullären Blutbildung.

Visuelle Leitsymptome

- Splenomegalie (massiv, > Abb. 4.5), Hepatomegalie (weniger stark ausgeprägt)
- Anämie
- Gewichtsverlust, „Tumorkachexie“

Differenzialdiagnosen

- Chronisch-myeloische Leukämie (> Kap. 4.4.2) oder chronisch-lymphatische Leukämie (> Kap. 4.4.1)
- Polycythaemia vera rubra (> Abb. 4.10)
- Hämolytische Anämie (> Abb. 4.1h)
- Morbus Gaucher
- Leberzirrhose (> Kap. 3.3)
- Chronische oder rezidivierende Infektionen (z. B. Malaria)

Weiterführende Diagnostik

- Blutbild mit Differenzialblutbild, Alkalische Leukozytenphosphatase
- Knochenmarkhistologie, Punktionszytologie

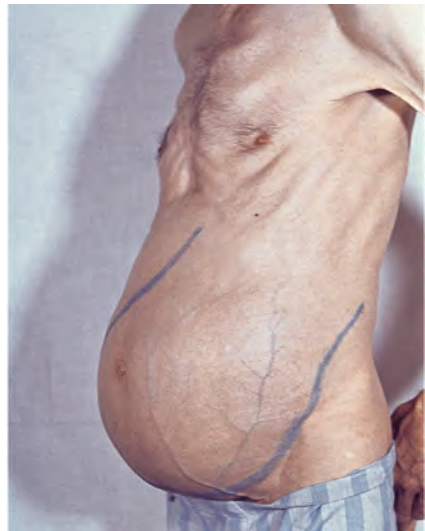


Abb. 4.5 Monströser Milztumor bei Osteomyelofibrose (Foto von Herrn Dr. Nossing, Leipzig)

4.6 Morbus Hodgkin (Lymphogranulomatose)

Das Hodgkin-Lymphom (Morbus Hodgkin oder Lymphogranulomatose) ist eine Form der malignen Lymphome, ein malignes B-Zell-Lymphom, mit meist lokalisiertem Beginn (z. B. zervikal), danach Generalisierung.

Visuelle Leitsymptome

- Derbe, indolente Schwellung stammnaher Lymphknoten (> Abb. 4.6b), v. a. zervikal und inguinal; oft einseitiger Beginn; Lymphknoten miteinander und mit der Haut verbacken
- Häufig knotige oder flächenhafte Hautinfiltrationen, kaum ulzerierend
- Erythrodermie

Differenzialdiagnosen

- Parotistumor (> Abb. 4.8, > Abb. 4.6a, > Abb. 9.10a, b)
- Lymphknoteninfiltrationen durch andere Hämoblastosen/Malignome
- Infektiös bedingte zervikale Lymphknotenschwellungen/Abszesse

Weiterführende Diagnostik

- Histologie mit Subtypisierung, Staging zur Stadieneinteilung
- B-Symptomatik (Fieber, Nachtschweiß, Gewichtsabnahme)
- Sonografie, CT oder MRT zur Lokalisation
- Ausbreitungsdiagnostik: Röntgen bzw. CT des Thorax, MRT oder Knochenszintigrafie bei Verdacht auf Befall des Knochenmarks



Abb. 4.6 Morbus Hodgkin

a: Mit großer glatter Vorwölbung am Hals rechts

b: Mit derber, indolenter Schwellung an der rechten Halsseite

4.7 Non-Hodgkin-Lymphom (NHL)

Bei Non-Hodgkin-Lymphomen kommt es zur klonalen Proliferation von B- und T-Lymphozyten des lymphatischen Gewebes mit Ansammlung dieser Zellen in Blut, Knochenmark, Milz, Leber und Lymphknoten.

Klinisch werden indolente (niedrigmaligne) NHL von aggressiven (hochmalignen) unterschieden.

Die WHO-Klassifikation differenziert zwischen Lymphomen der B- und T-Zellreihe und Lymphomen der frühen und späteren Vorläuferzellen der Lymphopoese und verzichtet dabei auf den zytologischen Malignitätsgrad.

Visuelle Leitsymptome

- Sehr variable Hautsymptome: Erythrodermie, makulopapulöse Hautveränderungen, Hautulzerationen (evtl. mit Superinfektionen; ➤ Abb. 4.7c, ➤ Abb. 4.10)
- (Ulzerierende) Stomatitis
- Lymphknotenschwellungen variabler Größe
- Hepatosplenomegalie
- Aszites
- Zellinfiltrate an atypischen Stellen, Papeln als Herpes-zoster-Virus-Reaktivierung unter der Chemotherapie (➤ Abb. 4.15b)
- Anämie
- Bei Pruritus: Kratzexkoriationen (z. B. ➤ Abb. 3.4b und ➤ Abb. 2.4d)
- Evtl. Petechien bei Thrombozytopenie

Differenzialdiagnosen

Lymphknotenschwellungen und Hepatosplenomegalie bei anderen Hämoblastosen

Weiterführende Diagnostik

- Klinik, B-Symptomatik
- Blutbild, Differenzialblutbild
- Labor: BSR, CrP, Leberenzyme, Immunglobuline u. v. m.
- Lymphknotenstatus, evtl. diagnostische Exstirpation (Histologie, Immunhistologie)
- Molekulare Diagnostik
- Röntgen/CT des Thorax (Hiluslymphome), abdominale Sonografie, CT
- Knochenmarkhistologie, -zytologie, Hautbiopsie bei unklaren Hautbefunden



Abb. 4.7 Non-Hodgkin-Lymphome (NHL)

a: Mit Lymphknotenschwellungen bei zentroblastisch-zentrozytischem NHL

b: Mit Lymphknotenschwellungen, Hepatosplenomegalie und Aszites bei lymphoplastischem Immunozytom

c: Immunozytom mit spontanen großflächigen Hämatomen, ohne Traumata

4.8 Parotismischtumor

Dieser Speicheldrüsentumor (pleomorphes Adenom) entsteht durch eine Proliferation epithelialer Gewebeanteile der Glandula parotis, selten in der Glandula submandibularis. Selten tritt eine Entartung auf.

Visuelles Leitsymptom

Kugelige, mehrerer Zentimeter große Raumforderung im lateralen Halsbereich ohne akute Entzündungszeichen (➤ Abb. 4.8)

Differenzialdiagnosen

- Zervikale Lymphknotenschwellungen bei lokalen Infektionen
- Lymphknoteninfiltrationen bei Hämoblastosen oder Malignomen
- Karzinom der Glandula parotis

Weiterführende Diagnostik

- Sonografie (evtl. MRT)
- Probebiopsie

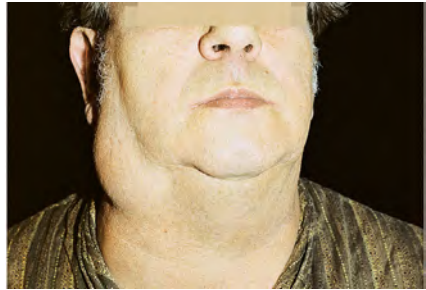


Abb. 4.8 Speicheldrüsenmischttumor mit Raumforderung im lateralen Halsbereich

4.9 Amyloidosen

Durch eine Störung der Proteinfaltung lagern sich bei den Amyloidosen lösliche Proteine als unlösliche fibrilläre Aggregate in Organen, Blutgefäßen und Nerven ab. Daraus resultieren bei den systemischen Amyloidosen extrazelluläre, bei einigen lokalen auch intrazelluläre Ablagerungen.

Bei der **generalisierten** Amyloidose unterscheidet man:

- Immunglobulinassozierte Amyloidose (AL-Amyloidosen z. B. beim Multiplen Myelom [> Abb. 4.9], Morbus Waldenström)
- Benigne monoklonale Gammopathie unklarer Signifikanz
- Häufigere sekundäre Amyloidosen bei chronisch-entzündlichen bzw. chronisch-infektiösen Erkrankungen (Tuberkulose, Rheumatoide Arthritis, chronisch-entzündliche Darmerkrankungen)
- Die sehr seltenen erblichen Amyloidosen

Bei den **AL-Amyloidosen**, sie haben eine schlechte Prognose, erfolgt die Ablagerung besonders in die Nieren, ins Herz, ins ZNS, in die Zunge und in den Magen-Darm-Trakt. Klinisch äußern sie sich als Makroglossie (bis zu 20 % der AL-Amyloidosen!) aber auch mit perioralen Blutungen, als „Schulterpolster“, als Nephrotisches Syndrom und als restriktive Kardiomyopathie.

Visuelle Leitsymptome

Chronische Zungenschwellung (Makroglossie)

Differenzialdiagnosen

- Makroglossie bei Hypothyreose (Akromegalie)
- Allergische Zungenschwellung (> Abb. 11.9.1b) und bei Angioödem (> Abb. 11.9.1a)

Weiterführende Diagnostik

- Organbezogene Biopsie mit Histologie
- Serum und Urin: Immunfixation (Monoklonale Immunglobuline und Leichtketten)
- Spezialuntersuchungen
- Ursachenabklärung (z. B. zum Multiplen Myelom)



Abb. 4.9 Ausgeprägte Volumenzunahme der Zunge (Makroglossie) bei AL-Amyloidose mit Zahnimpressionen am seitlichen Zungenrand beim Multiplen Myelom (Plasmozytom)

4.10 Polycythaemia vera (PCV)

Die Polycythaemia vera gehört zu den chronisch-myeloproliferativen Erkrankungen (> Abb. 4.10).

Visuelle Leitsymptome

- Plethora des Gesichtes und der Extremitäten
- Teleangiektasien

Differenzialdiagnosen

- Sézary-Syndrom (> Abb. 4.11)
- Dermatomyositis (> Kap. 8.16)
- Systemischer Lupus erythematoses (> Kap. 8.11)
- Flush bei Karzinoidsyndrom (> Abb. 3.6a, b)
- Rubeosis diabetica (> Abb. 2.4a)
- Sekundäre Polyglobulien bei Shunt-Vitien, Lungenerkrankungen (> Abb. 7.1a)
- Gesichtsröte bei Fieber (> Abb. 9.32a, b)
- Gesichtsröte bei akuter Pankreatitis (> Abb. 3.5a)
- Gesichtsröte bei Hypertonie
- Facies mitralis (> Kap. 5.4.2)
- Alkoholabusus
- Differenzialdiagnostische visuelle Aspekte bei lokalisierter/generalisierter Gesichtsröte > Abb. 9.32b

Weiterführende Diagnostik

- Blutbild (Hämatokrit), Erythrozytenvolumen, Erythropoetinspiegel
- Beckenkammbiopsie mit Knochenmarkzytologie



Abb. 4.10 Ausgeprägte Gesichtsröte bei Polycythaemia vera

4.11 Erythrodermie bei Sézary-Syndrom

Das Sézary-Syndrom ist ein kutanes niedrigmalignes Non-Hodgkin-Lymphom vom T-Zell-Typ mit Erythrodermie.

Visuelle Leitsymptome

- Intensive Rötung der Haut am ganzen Körper, pergamentartige Veränderungen mit Schuppung (> Abb. 4.11)
- Evtl. Lymphknotenschwellung
- Hyperkeratosen an den Händen
- Haarausfall
- Gewichtsabnahme

Differenzialdiagnosen

- Erythrodermie bei Psoriasis
- Erythrodermie bei anderen Hämoblastosen (> Abb. 4.3-2b, > Abb. 4.12)
- Ekzemerythrodermie
- Alterserythrodermie

Weiterführende Diagnostik

- Blutbild und Differenzialblutbild mit Lutzner- oder Sézary-Zellen
- Knochenmarkhistologie und Punktionszytologie (Hautbiopsie zur Hauthistologie)
- Molekularbiologie und Immunhistochemie

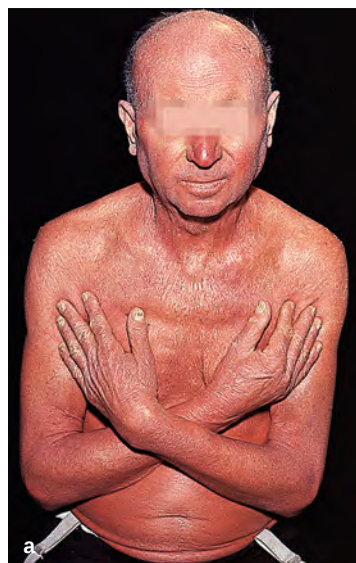


Abb. 4.11 Sézary-Syndrom

a: Mit Erythrodermie, Nebenbefund: Onychomykose an den Händen

b: Mit homogener Rötung der Beine, die am Fußrücken abbläst; Aussparung der Fußsohlen

4.12 Erythrodermie (akute Graft-versus-Host-Reaktion)

Die Erythrodermie bei akuter myeloischer Leukämie ist eine akute Graft-versus-Host-Reaktion der Haut II. Grades (➤ Abb. 4.12).

Visuelle Leitsymptome

Rotverfärbung der Haut am ganzen Körper

Differenzialdiagnosen

- Primäre Erythrodermien bei Lymphomen, v. a. kutanes T-Zell-Lymphom, Mycosis fungoides, Sézary-Syndrom (➤ Abb. 4.11) oder bei Leukämien (v. a. chronisch-lymphatische Leukämie als unspezifisches Leukämieid oder als Leucaemia cutis)
- Paraneoplastische Erythrodermien (Spätzeichen bei viszerale Karzinomen)
- Arzneimittelbedingte Erythrodermien (➤ Abb. 11.9.5d)

Weiterführende Diagnostik

- Therapie- und Arzneimittelanamnese
- Leukämie- und Tumordiagnostik
- Hautärztliches Konsil



Abb. 4.12 Akute myeloische Leukämie (FAB M4)

a: Mit Hyperpigmentierung an den Beinen und

b: An den Armen nach Chemo- und PUVA-Therapie (Psoralen und UV-A) sowie allogener peripherer Blutstammzelltransplantation mit akuter Graft-versus-Host-Reaktion der Haut II. Grades am ganzen Körper

4.13 Morbus Werlhof

Beim Morbus Werlhof (chronische idiopathische thrombozytopenische Purpura) handelt es sich um eine Thrombozytopenie mit verkürzter Plättchenüberlebenszeit. Oft sind Autoantikörper gegen thrombozytenspezifische Antigene nachweisbar. Zu Hämorrhagien (Petechien, Menorrhagien, Epistaxis) kommt es bei sonst funktionstüchtigen Thrombozyten meist erst bei Werten unter 30 000/ μ l. Die *Helicobacter-pylori*-Infektion wird u. a. bei der Pathogenese des Morbus Werlhof diskutiert.

Visuelle Leitsymptome

- Disseminiert auftretende, stecknadelkopfgroße Hautunterblutungen, mit Glasspatel nicht wegdrückbar (➤ Abb. 4.13)
- Schleimhautblutungen

Differenzialdiagnosen

- Medikamentös induzierte Thrombozytopenien
- Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura
- Hämolytisch-urämisches Syndrom
- Mechanisch bedingte Thrombozytopenien (Dialyse!)
- Blutungen
- Fanconi-, May-Hegglin- oder Wiskott-Aldrich-Syndrom
- Knochenmarkinfiltrationen (Lymphome, andere Malignome)
- Vitamin-B₁₂-/Folsäuremangel
- Hyperspleniesyndrom

Weiterführende Diagnostik

- Thrombozytopenie im Blutbild
- Plättchenüberlebenszeit bestimmen
- Nachweis von plättchenassozierten oder freien IgG-Antikörpern
- Knochenmarkbiopsie
- Abdominale Sonografie (Splenomegalie)
- Medikamentenanamnese (Heparin!)
- Vitamin-B₁₂-/Folsäurespiegel



Abb. 4.13 Morbus Werlhof (idiopathische thrombozytopenische Purpura)

a: Mit Petechien an den Armen

b: Mit Petechien an beiden Beinen

c: Mit Petechien, die aufgrund ihres Alters bereits leicht rot-braun verfärbt sind

d: Mit atypischen kleinleckigen, z. T. konfluierenden und petechialen Hautunterblutungen

4.14 Koagulopathien (Hämatome)

Koagulopathien (Hämatome) machen ca. 20 % der hämorrhagischen Diathesen aus. Hämorrhagische Diathesen können außerdem entstehen durch:

- Thrombozytenbedingte Störungen (ca. 70 %): Thrombozytopenien oder -pathien
- Gefäßbedingte Störungen (ca. 10 %): Vasopathien (➤ Abb. 1.19)

Ca. 90 % der hämorrhagischen Diathesen sind erworben, meist sind sie medikamenten-induziert.

Während Koagulopathien die flächenhaften Blutungen mit scharfen Rändern (Hämatome), Muskel- oder Gelenkblutungen (Hämarthros) kennzeichnen, sind bei thrombozytär oder vaskulär bedingten Hämorrhagien punktförmige (Petechien) oder kleinflächige Hautblutungen (Ekchymosen) typisch.

Kombinierte Hämostasestörungen sind z.B. das von-Willebrand-Jürgens-Syndrom und die Verbrauchskoagulopathie (DIC).

Visuelle Leitsymptome

- Flächenhafte Hautunterblutungen (Hämatome), je nach Alter der Einblutung mit unterschiedlichem Hautkolorit (➤ Abb. 4.14a–d)
- Evtl. Gelenkschwellungen durch Einblutungen (➤ Abb. 4.14e)

Differenzialdiagnosen

Koagulopathien unterschiedlicher Genese

Weiterführende Diagnostik

- Quick-Wert, INR (bei Cumarintherapie!)
- Gerinnungsdiagnostik (Globaltests und Einzelfaktorbestimmung)
- Nachweis von Iso- oder Autoantikörper gegen einzelne Gerinnungsfaktoren
- Vitamin-K-Spiegel (Malabsorptionssyndrom)



Abb. 4.14 Hämatome

a: Flächenhaftes Hämatom bei plasmatischer Gerinnungsstörung unter Cumarintherapie. Einblutung entlang des Hosenbundes (Druckstellen) beim Kegeln.

b: Hämatom bei Faktor-VIII-Hemmkörperhämophilie (Autoantikörperbildung) bei Dermatomyositis

c: Multiple Hämatome bei plasmatischer Gerinnungsstörung und nach Schädel-Hirn-Trauma

d: Großflächiges Hämatom unter postoperativer Thromboseprophylaxe (Heparinüberdosierung)

Abb. 4.14 Hämarthros

e: Ausgeprägte (schmerzhafte) Anschwellung des rechten Kniegelenks: Hämarthros bei Hämophilie A

4.15 Zoster gangraenosus bei Leukämie

Varizella-Zoster-Virus-Infektionen treten als Varizellen (Windpocken) bei Erstinfektion auf. Der Erreger persistiert danach lebenslang in den Spinalganglien. Durch Resistenzminderung des Organismus (z. B. bei Leukämie und anderen Neoplasien; ➤ Abb. 4.15b) entsteht der sog. Herpes zoster (Gürtelrose). Die Ausbreitung erfolgt im Innervationsgebiet eines Spinalnerven.

Visuelle Leitsymptome

- Gruppierte Bläschen auf gerötetem Grund
- Entwicklung in Schüben
- Einseitig im Ausbreitungsgebiet eines Spinalnervs auftretend (Ausnahme: Zoster generalisatus)
- Einblutungen beim Zoster haemorrhagicus und Nekrosen bei Zoster gangraenosus (➤ Abb. 4.15a)
- Abheilung z. T. unter Narbenbildung und Depigmentierung

Weiterführende Diagnostik

- Virusisolierung aus Bläscheninhalt und elektronenmikroskopischer Nachweis
- Antigennachweis
- Serologie nur bei Primärinfektion

Differenzialdiagnosen

- Ulzerationen durch Infiltration maligner Zellen bei Hämoblastosen
- Eczema herpeticum (Herpes-simplex-Virusinfektion)



Abb. 4.15 Zoster gangraenosus

a: Als ausgeprägteste Form, z. B. bei Leukämie

b: Herpes-zoster-Virus-Reaktivierung unter der Chemotherapie bei Non-Hodgkin-Lymphom

4.16 Paraneoplastische Syndrome

Paraneoplasien (syn. paraneoplastische Syndrome) bezeichnen Symptome, die bei Tumorerkrankungen auftreten, aber nicht direkt durch den Primärtumor oder seine Metastasen verursacht werden, z. B. Hautvaskulitiden, Hirsutismen, aber auch bei rheumatischen Erkrankungen (paraneoplastische Arthritis, hypertrophische Osteoarthropathie; ➤ Kap. 7.4.3).

4.16.1 Hautvaskulitiden (➤ Kap. 1.6.3)

➤ Abb. 1.6-3

4.16.2 Hirsutismus

Der sekundäre Hirsutismus ist eine abnorme Vermehrung der androgenabhängigen Behaarung vom männlichen Typ (Kinn, Oberlippe, Brust, Oberschenkel, Schamregion) bei Frauen. Neben ovariellen werden adrenale Formen unterschieden sowie die Folgen von Medikamentennebenwirkungen.



Abb. 4.16 Ausgeprägter Bartwuchs bei einer Patientin mit Ovarialkarzinom

Visuelle Leitsymptom

Ausgeprägter Bartwuchs bei Frauen mit Ovarialkarzinom (➤ Abb. 4.16)

Differenzialdiagnosen

- Idiopathischer Hirsutismus (genetisch bedingt, normale Testosteronspiegel)
- Endokrin bedingter Hirsutismus (NNR-Tumoren, Cushing-Syndrom, Adrenogenitales Syndrom, Adipositas, Diabetes mellitus Typ 2, Akromegalie, Hypothyreose)
- Medikamentös bedingter Hirsutismus (z. B. Doping mit Testosteron, Androgenen)
- Glukokortikoide, ACTH, NSAR, Phenytoin, Minoxidil, Spirolacton u. v. m.

Weiterführende Diagnostik

- Familienanamnese (idiopathische Form) – Medikamentenanamnese
- Labor: Spiegel von Dehydroepiandrosteron (nur bei adrenalen Formen erhöht)
- Testosteron und Androstendion
- Fachärztliches Konsil

5.1 Chronisch-ischämische Herzkrankheit

Die (chronisch-)ischämische Herzkrankheit (syn. koronare Herzkrankheit, KHK) ist die Folge der stenosierenden Koronararteriosklerose. Bei der chronischen oder akuten Koronarinsuffizienz (Diskrepanz zwischen Sauerstoffangebot und -bedarf im Herz) können stabile oder instabile Angina pectoris, Herzmuskelinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, akuter Myokardinfarkt mit (STEMI) und ohne ST-Hebung (NSTEMI) im EKG sowie der plötzliche Herztod auftreten.

Visuelle Leitsymptome

- Gesichtszyanose: v. a. Lippen und Wangen, gelegentlich Nase, Kinn, Ohrläppchen, selten stark ausgeprägt
- Teleangiektasien an den Wangen und an der Nase (Pseudo-Facies mitralis)
- Die diagonale Ohrläppchenfurche (➤ Abb. 5.1d) soll laut Literaturangaben mit einer koronaren Herzkrankheit assoziiert sein, was aber wissenschaftlich nicht belegt ist.

Differenzialdiagnosen

- Andere kardiopulmonale Erkrankungen mit peripherer Zyanose (➤ Abb. 7.1a, c)
- Gesichtsangiektasien nach längerer Kälteexposition (➤ Abb. 5.2)
- Differenzialdiagnostische visuelle Aspekte bei lokalisierter/generalisierter Gesichtsröte (➤ Abb. 9.32b)

Weiterführende Diagnostik

- Klinische Symptomatologie (Angina pectoris, Atemnot, Arrhythmien u. a.)
- Risikofaktorenprofil
- EKG, Ergometrie
- Echo- und Stress-Echokardiografie
- Herzkatheter
- Koronarangiografie
- Myokardszintigrafie
- Kardio-MRT, PET



Abb. 5.1 Chronisch-ischämische Herzkrankheit

a: Mit deutlicher Gesichtszyanose und z. T. Teleangiektasien an Wangen, Lippen, Nase Ohrläppchen

b: Mit Pseudo-Facies mitralis

c: Mit Teleangiektasien an Wangen und Nase sowie leichter Lippenzyanose nach längerer Kälteexposition

d: Mit diagonalen Ohrfläppchenfurchen

5.2 Chronische (Rechts-)Herzinsuffizienz

Chronische (Rechts-)Herzinsuffizienz resultiert aus der Rechtsherzüberlastung durch Krankheiten des kleinen Kreislaufs, durch einige Vitien und/oder zusätzliche Linksherzinsuffizienz (globale Herzinsuffizienz) mit Rückstau in den kleinen Kreislauf.

Visuelle Leitsymptome

- Schwellung der Halsvenen, auch bei erhöhter Körperposition (➤ Abb. 5.2c)
- Stauung der Unterzungenvenen (➤ Abb. 5.2)
- Selten auch Schwellung des gesamten Halses und Kopfes
- Symmetrische Ödeme, zuerst prätibial und retromalleolär beim mobilen Patienten, später am gesamten Unterschenkel; beim bettlägerigen Patienten im Bereich des Os sacrum; im fortgeschrittenen Stadium universelle Ödeme (sog. Anasarka; ➤ Abb. 5.2a)
- Hyperpigmentierungen als Stauungsdermatose (Hämosiderose; ➤ Abb. 5.2a)
- Gelegentlich periphere Zyanose

Differenzialdiagnosen

- Unterschenkelödeme: Eiweißmangelödem, Lymphödem (➤ Abb. 10.13)
- Halsvenenstauung infolge von Mediastinalprozessen mit Abflussbehinderung der zum Herzen führenden großen Venen (auch bei großen Strumen)
- „Bisgaard-Kulissenödem“ unter Nifedipintherapie

Weiterführende Diagnostik

- Klinische Symptomatologie
- Thorax-Röntgen: Kardiomegalie, Stauungszeichen
- Echokardiografie
- Labor: N-terminales pro B-Typ natriuretisches Peptid (NT-proBNP), Troponin



Abb. 5.2 Herzinsuffizienz

- a:** Mit chronischen Unterschenkel- und Fußrückenödemen und sog. Stauungshämosiderose bei chronischer (Rechts-)Herzinsuffizienz
- b:** Mit praller Unterzungenvenenfüllung infolge (chronischer) venöser oberer Einflusstauung bei Rechts-herzinsuffizienz
- c:** Mit ausgeprägter Halsvenenstauung bis zum Kieferwinkel in sitzender Position bei chronischer Rechts-herzdekompensation
- d:** Mit beginnender Fußrückenphlegmone bei Ödem infolge dekompensierter Herzinsuffizienz und chronisch venöser Insuffizienz

5.3 Rheumatische Karditis

Die rheumatische Karditis bei rheumatischem Fieber ist eine heute in Deutschland seltene Zweiterkrankung. Das rheumatische Fieber wird durch eine Angina tonsillaris oder Pharyngitis mit β -hämolisierenden Streptokokken der Gruppe A ausgelöst und ist eine infektinduzierte Autoimmunreaktion. Es kommt zur Manifestation als Polyarthrit (ca. 70 %), Endo-Myo-Perikarditis (60 %), selten an der Haut (als Erythema marginatum in 10 %, Rheumknötchen in 30 %) sowie am ZNS (20 % Chorea minor). Die Prognose bestimmt die Endokarditis!

Da die Herzbeteiligung mit ca. 60 % sehr häufig ist, resultieren daraus Entwicklungen von Herzklappenfehlern (Mitralklappenfehler 80 %, Aortenklappenfehler ca. 20 %, gelegentlich kommt es zu beiden Fehlern).

Visuelle Leitsymptome

Auffällige Gesichtsbässe nach Angina (➤ Abb. 5.3)

Differenzialdiagnosen

Chronische Blässe bei:

- Anämie: Schleimhäute ebenfalls blass (➤ Kap. 4.1)
- Hautminderdurchblutung infolge Vasokonstriktion z. B. bei Nephritis (➤ Abb. 6.2a, b) oder Intoxikationen
- Dicke Haut oder Hautödem, z. B. bei Hypothyreose (➤ Abb. 2.10a, b), bei Nephrose
- Konstitutionell
- Melaninmangel: z. B. „Stubenhocker“, Albinismus, Panhypopituitarismus

Weiterführende Diagnostik

- Allgemeines Krankheitsgefühl mit Fieber 10–20 Tage nach Angina/Pharyngitis
- Labor: BSR, CrP, Antikörperrnachweis (ASL-Titer)

CAVE

Normale BSR und normales CrP schließen eine rheumatische Endokarditis fast immer aus!

- Jones-Kriterien zur diagnostischen Einordnung.



Abb. 5.3 Auffällige Gesichtsbässe bei rheumatischer Karditis

5.4 Vitium cordis (Herzfehler)

5.4.1 Aortenstenose

Die Aortenklappenstenose ist mit > 40 % der häufigste aller Herzklappenfehler. Ihre Prävalenz beträgt im Alter > 65 Jahre ca. 3 %.

Die Aortenstenose ist eine angeborene oder erworbene Verengung der Aorta bzw. der Aortenklappe, wobei supra- und subvalvuläre Formen unterschieden werden. Dank der Antibiotikatherapie ist die Aortenstenose als Folge des rheumatischen Fiebers in Deutschland sehr selten geworden.

Heute ist die kalzifizierende Aortenstenose im Alter > 70 Jahre mit 50 % ätiologisch am häufigsten. Im Jugendalter kann eine angeborene Aortenstenose auftreten.

CAVE

Patienten mit Aortenklappenstenose bleiben oft über viele Jahre asymptomatisch, u. a. weil sie sich meist körperlich schonen. Bei symptomatischen Patienten wird die Prognose schnell schlechter (2-Jahres-Überlebensrate < 50 %).

Visuelle Leitsymptome

Chronische Gesichtsblassheit bei normaler Schleimhautreue (➤ Abb. 5.4-1)

Differenzialdiagnosen

Chronische Blassheit bei

- Anämie: Schleimhäute ebenfalls blass (➤ Kap. 4.1)
- Hautminderdurchblutung infolge Vaskonstriktion, z. B. bei Nephritis (➤ Abb. 6.2b), bei Intoxikationen
- Dicke Haut: Pseudoanämie (➤ Abb. 4.2a, b)
- Hautödem: z. B. bei Hypothyreose (➤ Abb. 2.10a, b), Nephrose
- Konstitutionell
- Melaninmangel: z. B. „Stubenhocker“, Albinismus, Panhypopituitarismus

Weiterführende Diagnostik

- Auskultation: raues Systolikum p. m. 2 ICR parasternal mit Fortleitung in die Carotiden, evtl. Pulsus tardus et parvus

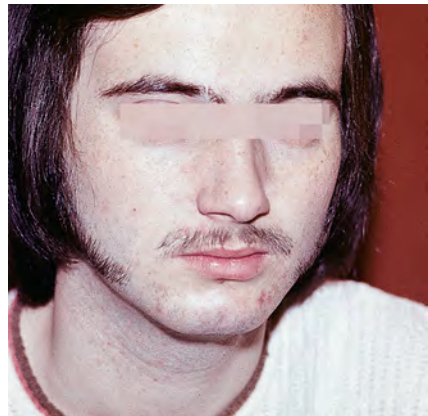


Abb. 5.4-1 Persistierende Gesichtsblassheit bei normaler Schleimhautreue bei Aortenstenose

- EKG: unsicher – linksventrikuläre Hypertrophie, evtl. Herzrhythmusstörungen
- Echokardiografie (CW-Doppler), MRT, CT
- Herzkatheter
- Thorax-Röntgen: Linksverbreiterung erst nach Dekompensation!

5.4.2 Mitralstenose

Die Mitralstenose ist eine sehr selten angeborene oder erworbene Öffnungsbehinderung der Mitralklappe als Folge des rheumatischen Fiebers, heute meist aber als degenerative kalzifizierende Mitralklappenstenose auffallend.

Infolge des verminderten Herzzeitvolumens kommt es zur peripheren Zyanose mit rötlich-zyanotischen Wangen (sog. „Facies mitralis“; > Abb. 9.32b). Die Mitralklappenstenose wird oft erst 10–20 Jahren nach dem rheumatischen Fieber symptomatisch. Spontane Verschlechterung ist dabei abhängig vom Schweregrad (NYHA I–IV). Die 5-Jahres-Überlebensrate beträgt bei NYHA IV nur noch ca. 15 %.

Die Schweregrade werden heute mittels Thorax-Röntgen, Echokardiografie, MRT oder invasiv ermittelt. Haupttodesursachen sind Rechtsherzinsuffizienz und Lungenödem (65 %), arterielle Embolien (20 %), Lungenembolien (10 %) sowie die bakterielle Endokarditis.

Visuelle Leitsymptome

„**Facies mitralis**“, persistierend rot-zyanotische Wangen, als typisches aber nicht spezifisches Merkmal der Mitralstenose.

Nur noch von historischem Interesse ist die Unterscheidung nach visuellen Leitsymptomen in Subtypen nach Deter: Facies mitralis vom roten Typ, Facies mitralis vom zyanotischen Typ, Facies mitralis vom blauen Typ, Facies mitralis vom gelben Typ (> Abb. 5.4-2)

Es gibt fließende Übergänge.

Differenzialdiagnosen

- Periphere Zyanose bei koronarer Herzkrankheit (> Abb. 1.13)
- Zentrale Zyanose bei chronischen Lungenkrankheiten oder Rechts-links-Shunt (> Abb. 7.1a; > Abb. 5.4-4)
- Rubeosis faciei bei Diabetes mellitus (> Abb. 2.4a)
- Pseudofacies mitralis (Wangenangiektasien; > Abb. 5.1a, b)
- Systemischer Lupus erythematosus (Schmetterlingserythem; > Abb. 8.11a, b, d)
- Rosazea (> Abb. 11.11)
- Evtl. Ikterusformen (> Kap. 3.2)
- Differenzialdiagnostische visuelle Aspekte bei lokalisierter/generalisierter Gesichtsröte (> Abb. 9.32b)

Weiterführende Diagnostik

- Auskultation
- Thorax-Röntgen in 2 Ebenen
- Echokardiografie, MRT,
- Herzkatheter



Abb. 5.4-2 Mitralklappen

a: Facies mitralis „vom gelben Typ“ bei dekompensiertem Mitralklappen (vorwiegend Mitralklappenstenose) mit Ikterus bei Leberstauung und kardialer Kachexie

b: Facies mitralis „vom rot-zyanotischen Typ“ bei Mitralklappenstenose mit leichter pulmonaler Stauung

c: Facies mitralis „vom blau-gelben Typ“ bei dekompensierter Mitralklappenstenose und chronischer Lungen- und Leberstauung

d: Facies mitralis „vom zyanotischen Typ“ bei Mitralklappenstenose leichten Grades



Abb. 5.4-2 Mitralklappen

e: Ausgeprägte livid-rötliche Verfärbung der Wangenregion, Akrozyanose der Nasenspitze und Lippen bei Mitralklappenstenose Stadium III

f: Facies mitralis „vom roten Typ“ bei Mitralklappenstenose mit mittelgradiger pulmonaler Hypertonie

5.4.3 Fallot-Tetralogie

Nur ca. 1 % der Neugeborenen leidet an angeborenen Herzfehlern. Die Letalität ist in Deutschland auf < 15 % gesenkt worden. So erreichen jetzt nach unsicheren Schätzungen 200 000–300 000 Patienten mit angeborenen Herzfehlern das Erwachsenenalter. Es werden zyanotische und azyanotische Vitien, Klappen- und Shuntvitien unterschieden.

Die Fallot-Tetralogie ist der häufigste angeborene zyanotische Herzfehler mit einer Kombination von großem Ventrikelseptumdefekt (VSD), Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstrakts, über dem VSD reitender Aorta und (konsekutiver) Rechtsherzhypertrophie.

Die Prognose ist abhängig von der Lungendurchblutung. Die mittlere Lebenserwartung beträgt 2 Jahre, 95 % sterben vor dem 40. Lebensjahr.

Visuelle Leitsymptome

- Körperliche Retardierung, bei Kindern oft Hockerstellung (zur Erhöhung der Lungenperfusion mit Anstieg der Sauerstoffsättigung; ➤ Abb. 5.4-3)
- Zentrale Zyanose, bes. Lippen- und Akrozyanose
- Trommelschlägelfinger und -zehen (Uhrglasnägel)

Differenzialdiagnosen

Andere zyanotische Vitien: Rechts-links-Shunt bzw. Eisenmenger-Reaktion bei primärem Links-rechts-Shunt (➤ Abb. 5.4-4a, b, c)

Weiterführende Diagnostik

- Auskultation
- Echokardiografie
- Kardio-MRT
- Herzkatheter



Abb. 5.4-3 Körperliche Retardierung, Lippen- und Akrozyanose, Trommelschlägelfinger und -zehen bei Fallot-Tetralogie (Foto von Herrn Dr. Nossing, Leipzig)

5.4.4 Ventrikelseptumdefekt (mit Eisenmenger-Reaktion)

Der isolierte Ventrikelseptumdefekt ist mit ca. 35 % im Erwachsenenalter der häufigste angeborene Herzfehler, wobei Männer und Frauen gleich häufig betroffen sind.

Primär handelt es sich um ein azyanotisches Vitium, es wird erst nach der Shuntumkehr zyanotisch. Aus jedem Links-rechts-Shunt (z. B. neben dem Ventrikelseptumdefekt, auch beim atrioventrikulären Septumdefekt, Ductus arteriosus persistens u. a.) kann es bei hohem Lungengefäßwiderstand zum Rechts-links-Shunt kommen (Eisenmenger-Reaktion). Das sog. Eisenmenger-Syndrom beim Erwachsenen wird durch die arteriell-pulmonale Hypertonie verursacht, die bei ca. 10 % der Erwachsenen mit angeborenen Vitien vorliegt.

Die klinische Symptomatologie ist abhängig von der Shuntgröße und -lage und vom pulmonalen Widerstand. Während Kinder oft asymptomatisch sind, kommt es bei großem Shunt bei Erwachsenen zur reduzierten Belastbarkeit und auch zur Herzinsuffizienz.

Nach der Eisenmenger-Reaktion sind die Leistungsminderungen besonders auffällig, zusätzlich kommt es zu Dyspnoe, Hämoptoe, Arrhythmien, Rechtsherzinsuffizienz, Synkopen und zu Hirnabszessen.

Visuelle Leitsymptome

- Trommelschlägelzehen und -finger sind kolbenförmige, hyperostotische Auftreibungen an den Endphalangen bei gleichzeitiger Weichteilverdickung (hypertrophe Osteoarthropathie) unterschiedlicher Genese. Gehäuftes Vorkommen mit Uhrglasnägeln (Schamroth-Zeichen positiv)
- Lippen-, Zungen- und Mundschleimhautzyanose, denn bei der zentralen Zyanose kommt es neben Lippen- und Ohrläppchenzyanose auch zur Zungen- und Mundschleimhautzyanose
- Akrozyanose
- Vereinzelt Voussure, „Herzbuckel“ (➤ Abb. 5.4-6)

Differenzialdiagnosen

- Zyanose bei:
 - Fallot-Tetralogie oder anderem kardialen oder pulmonalen Rechts-links-Shunt (➤ Abb. 5.4-3)
 - Pulmonal bedingter arterieller Hypoxämie und Polyglobulie (➤ Abb. 7.3a und ➤ Abb. 7.1a)
 - Methämoglobinämie (sehr selten)
- Trommelschlägelzehen und -finger mit Uhrglasnägeln bei:
 - Hypoxie infolge kardiovaskulärer (z. B. Rechts-links-Shunt) oder bronchopulmonaler (z. B. fibrosierende Alveolitis) Erkrankungen
 - Endokrine Orbitopathie – Myxödem – Osteoarthropathie (EMO)-Syndrom
 - Chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen
 - Paraneoplasien, insbesondere pulmonalen Neoplasien (➤ Kap. 7.4)
 - Vinylchloriderkrankung
 - Leberzirrhose (sehr selten)
 - Hereditäre Variation (seit Kindheit bestehend)
 - Ausgewählte Nagel- und Endgliedveränderungen am Finger (➤ Abb. 8.20e)

Weiterführende Diagnostik

- Symptomatologie
- Auskultation
- Echokardiografie, Kardio-MRT
- Herzkatheter



Abb. 5.4-4 Eisenmenger-Reaktion

a: Mit Trommelschlägelzehen, Uhrglasnägeln und Akrozyanose bei großem Ventrikelseptumdefekt mit Shunt-Umkehr

b: Mit zentraler Zyanose der Lippen, Ohrläppchen und Zunge

c: Mit Trommelschlägelfingern und mit Akrozyanose

d: Mit ausgeprägter Lippenzyanose

5.4.5 Lutembacher-Syndrom

Das Lutembacher-Syndrom umfasst einen Vorhofseptumdefekt II mit leichter Mitralstenose und leichter pulmonaler Hypertonie.

INFO

Extrem selten!

Visuelle Leitsymptome

„Facies mitralis vom roten Typ“ (> Abb. 5.4-5)

Differenzialdiagnosen

- Pseudo-Facies mitralis (> Abb. 5.1a, b)
- Fazies bei Rosazea (> Abb. 11.11)
- Rubeosis faciei diabetica (> Abb. 2.4a)
- Fazies bei systemischem Lupus erythematodes (> Abb. 8.11a, b, d)
- Plethora bei Polycythaemia vera (> Abb. 4.10)
- Facies rubra bei Hypertonie
- Fazies bei chronischen Cor pulmonale (> Abb. 7.1a)
- Differenzialdiagnostische visuelle Aspekte bei lokalisierter/generalisierter Gesichtsröte > Abb. 9.32b

Weiterführende Diagnostik

- Auskultation
- Echokardiografie
- Kardio-MRT
- Herzkatheter



Abb. 5.4-5 Facies mitralis („vom roten Typ“) bei Lutembacher-Syndrom mit leichter pulmonaler Hypertonie

5.4.6 Kongenitales Vitium cordis mit Voussure

Der sog. Herz buckel, als Hinweis auf angeborenen Herzfehler, entsteht durch Vorwölbung im Bereich der 4.–6. Rippe links parasternal infolge eines ständigen Drucks des vergrößerten Herzens auf die im Kindesalter noch verformbare Thoraxwand.

Er kommt z.B. bei atrioventrikulärem Septumdefekt, beim Ventrikelseptumdefekt vor.

Visuelle Leitsymptome

Präkordiale asymmetrische Vorwölbung der Rippen (➤ Abb. 5.4-6)

Differenzialdiagnosen

Hühner- oder Kielbrust (Pectus carinatum)

Weiterführende Diagnostik

- Auskultation
- Thorax-Röntgen
- Echokardiografie
- Herzkatheter mit Angiografie



Abb. 5.4-6 Asymmetrische Thoraxvorwölbung präkordial links (Voussure, sog. Herz buckel) bei kongenitalem Vitium cordis

6.1 Akute tubulo-interstitielle Nephritis

Die akute tubulo-interstitielle Nephritis wird in 70 % der Fälle durch Medikamente (Antibiotika, Cephalosporine, NSAR, Virostatika) ausgelöst, tritt in 20 % nach Streptokokkeninfektionen und im Zusammenhang mit Autoimmunerkrankungen (z. B. Sjögren-Syndrom, SLE, Sarkoidose) auf. Eine akute Verschlechterung der Nierenfunktion kann bis zum Nierenversagen führen.

Die Prognose ist nach dem Absetzen der auslösenden Medikamente gut, d. h., die Nierenfunktion normalisiert sich in den meisten Fällen.

Visuelle Leitsymptome

- **Lidödeme bzw. Gesichtsödeme** durch toxische Gefäßschädigung (sog. nephritische Ödeme) (➤ Abb. 6.1)
- Schmutziggraue Farbe der Haut durch Ablagerung von Urochromen in Kombination mit einer Anämie = Café-au-lait-Farbe der Haut
- Bei Pruritus Kratzexkoriationen
- Symptomatologie der Urämie (➤ Abb. 6.2f)

Differenzialdiagnosen

- Gesichtsödeme nichtnephritischer Genese
- Hereditäres oder allergisches Angio-ödem (Quincke-Ödem) (➤ Abb. 11.9.1a)
- Nephrotische Ödeme

Weiterführende Diagnostik

➤ Kap. 6.2



Abb. 6.1 Gesichts- und Lidödem bei akuter tubulo-interstitieller Nephritis

6.2 Chronische Niereninsuffizienz

Chronische Nierenerkrankungen sind sehr häufig – ca. 50 % aller älteren Menschen in Deutschland und ca. 10 % der Gesamtbevölkerung leiden an einer mehr oder weniger ausgeprägten Niereninsuffizienz, d. h. $GFR < 60 \text{ ml/min}$. Die Prävalenz beträgt 12 %!

Ursachen sind besonders die diabetische Nephropathie, chronische Glomerulonephritiden, polyzystische Nierenerkrankungen, die akute tubulo-interstitielle Nephritis sowie vaskuläre (hypertone) Nephropathien. Unabhängig von ihrer Ätiologie kann es zur terminalen Niereninsuffizienz (Urämie: ➤ Abb. 6.2f) kommen.

Urämiesymptome treten zumeist ab einem Kreatininwert von 8 mg/dl bzw. $700 \mu\text{mol/l}$ auf.

Da oft Frühzeichen nicht erkannt werden, z. B. die Polyurie mit hellem Urin, Hypertonie, Ödeme, kann das Fortschreiten nicht selten bis zur Dialysepflichtigkeit und zur Nierentransplantation führen. Visuelle Leitsymptome wie Unterschenkelödeme (meist als nephrotische Ödeme), schmutzige Haut (sog. Café-au-lait-Kolorit), renale Anämie und Prurituseffekte (durch Kratzen) sind nicht häufig, meist erst im Spätstadium dominant.

Visuelle Leitsymptome

- Symptomatologie der Urämie (➤ Abb. 6.2f)
- Schmutziggraue Farbe der Haut durch Ablagerung von Urochromen in Kombination mit einer Anämie = Café-au-lait-Farbe der Haut (➤ Abb. 6.2a, b, e)
- Generalisierte Ödeme durch Überwässerung bei fortgeschrittener Niereninsuffizienz, besonders Lidödeme bzw. Gesichtsökeme, aber auch an den Extremitäten (besonders bei nephrotischem Syndrom) (➤ Abb. 6.2b)
- Bei Pruritus Kratzexkoriationen (➤ Abb. 2.4d)

Weiterführende Diagnostik

- Serum: Kreatinin mit $GFR < 60 \text{ ml/h}$, Harnstoff, Elektrolyte, Cholesterin- und Triglyceride, Elektrophorese mit Gesamteiweißbestimmung
- Astrup (metabolische Azidose bei fortgeschrittener Niereninsuffizienz)
- 24-Stunden-Sammelurin: Bestimmung der Ausscheidungsmenge und des spezifischen Gewichts, Quantifizierung und Differenzierung der Proteinurie
- Anämiediagnostik
- Nephrosonografie
- Nierenbiopsie
- Blutdruckmessung

Differenzialdiagnosen

- Hydropische Herzinsuffizienz (➤ Abb. 5.2a)
- Hypertonie anderer Genese

- Eiweißmangelödeme, Myxödem (➤ Abb. 2.10a, b)
- Oberlidödeme allergischer und entzündlicher Genese
- Anämie anderer Genese (➤ Abb. 4.1)
- Hämorrhagische Diathese anderer Genese (➤ Kap. 4.3 und ➤ Kap. 4.14)

Mit renalер Anämie

Die renale Anämie ist eine normochrome, normozytäre und hyporegeneratorische Anämie. Zum einen ist die Erythropoese aufgrund eines Erythropoetinmangels (Niere ist Produktionsort) vermindert, zum anderen ist die Hämolyse durch Urämietoxine gesteigert. Letztlich spielen Eisenverluste (gastrointestinale Blutungen, häufige Blutentnahmen) zusätzlich eine Rolle. Urämiesymptome treten zumeist ab einem Serumkreatininwert $> 8 \text{ mg/dl}$ bzw. $700 \mu\text{mol/l}$ auf.

Visuelle Leitsymptome

- Fahlblasse Haut und abgeblasstes Lippenrot
- Blasse Konjunktiven
- Schmutzig-graue Farbe der Haut durch Ablagerung von Urochromen in Kombination mit einer Anämie = Café-au-lait-Farbe der Haut

Differenzialdiagnosen

- Anämie bei Bildungsstörungen, z. B. Eisenmangelanämie (➤ Abb. 4.1a, b), Anämie durch gesteigerten Erythrozytenabbau (z. B. korpuskuläre und extrakorpuskuläre hämolytische Anämie), Blutungsanämie (erhöhter Verbrauch), Anämie durch Verteilungsstörungen (Hyperspleniesyndrom)
- Pseudoanämie (dicke Haut; ➤ Abb. 4.2a, b)
- Blässe durch reduzierte Hautdurchblutung (z. B. Hypotonie)
- Blässe durch Melaninmangel oder beim Myxödem (➤ Abb. 2.10a)

Weiterführende Diagnostik

- Blutbild mit Differenzialblutbild und Erfassung der Erythrozytenmorphologie, Retikulozytenbestimmung
- Serumwerte: Eisen, Ferritin- und Transferrin-, Bilirubinkonzentration und LDH-Aktivität (Hämolyse?), Erythropoetinspiegel
- Nierenfunktionsdiagnostik (s. oben)

Mit Gichttophi

Die Hyperurikämie ist ein typisches Zeichen der chronischen Niereninsuffizienz. Trotzdem kommt es selten zur Tophibildung (sekundäre Gicht).

Visuelle Leitsymptome

Meist asymmetrische Gelenkdeformitäten (besonders an der Hand, am Fuß und am Kniegelenk) sowie von extraartikulären Gichtknoten (Tophi)

Differenzialdiagnosen

- Überschießende Kallusbildung nach Fraktur
- Lymphknotenschwellungen
- Benigne Raumforderungen, z. B. Lipome

Weiterführende Diagnostik

- Harnsäurespiegel im Serum (unsicher!)
- Polarisationsmikroskopischer Nachweis von Harnsäurekristallen aus dem Tophusmaterial
- Weitere Nierendiagnostik (s. oben)

Bei Urämie

Die Urämiesymptome treten meist ab einem Kreatininserumwert von 8 mg/dl bzw. 700 µmol/l auf.

Visuelle Leitsymptome

Symptomatologie der Urämie (> Abb. 6.2f)

Differenzialdiagnosen

- Hydropische Herzinsuffizienz (> Kap. 5.2)
- Hypertonie anderer Genese
- Eiweißmangelödeme, Myxödem (> Abb. 2.10)
- Oberlidödeme allergischer und entzündlicher Genese
- Anämie anderer Genese (> Kap. 4.1)
- Hämorrhagische Diathese anderer Genese (> Abb. 4.14a–e)

Weiterführende Diagnostik

Nierendiagnostik s. oben



Abb. 6.2 Chronische Niereninsuffizienz

a: Schmutziggraue und fahlblasse Gesichtshaut, abgeblasstes Lippenrot bei renaler Anämie

b: Blasse, schmutzig-gelbliche Haut, blasse Lippen, aufgedunsenes Gesicht bei renaler Anämie

c: Atypische Lokalisation eines Gichttophus an der lateralen Klavikula links bei Patientin mit chronischer Gicht und gleichzeitiger Niereninsuffizienz mit nephrogener Anämie

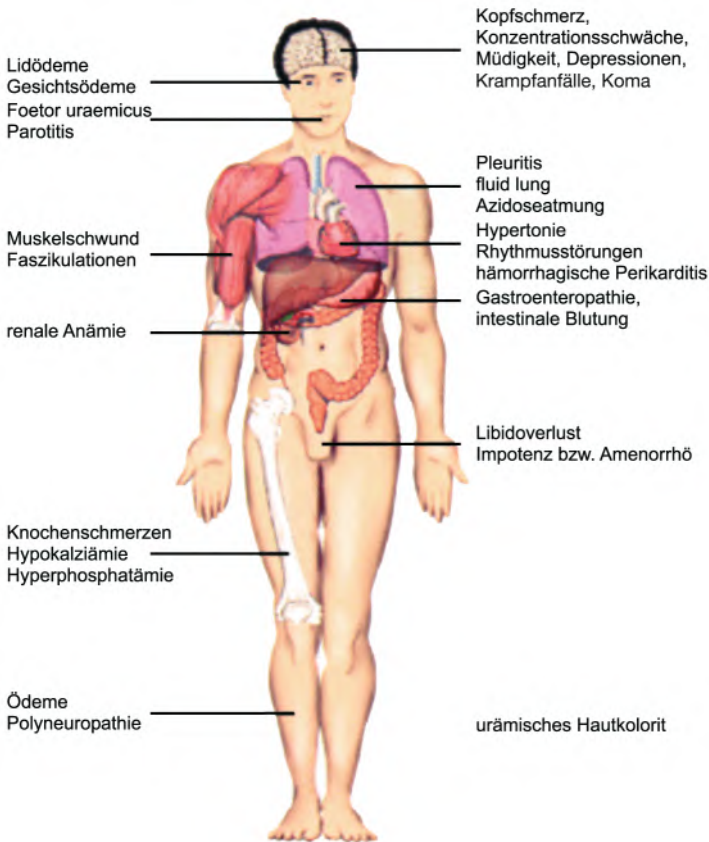


Abb. 6.2 Chronische Niereninsuffizienz

d: Fahlgraue Gesichtsfarbe und Zeichen der hämorrhagischen Diathese (an Lippen, Mundwinkel beidseits) bei renaler Anämie; Gesichtshyperpigmentierungen (Chloasma)

e: Ödematöses Oberlid bei chronischer Niereninsuffizienz (nephrotisches Syndrom)

f: Symptomatologie bei Urämie

6.3 Prostatahyperplasie

Zur benignen Prostatahyperplasie (früher fälschlich als Prostataadenom oder Prostatahypertrophie bezeichnet) kommt es oft bei Männern im mittleren und höheren Alter. Aber erst durch Symptome wie nächtliches Wasserlassen, Harnverhaltung, Strahlabschwächung bei gleichzeitig hohem Blasenentleerungsdruck erhält sie Krankheitswert.

Visuelles Leitsymptom

Selten Vorwölbung des Unterbauchs bei Blasenentleerungsstörung infolge Prostatahyperplasie (➤ Abb. 6.3)

Differenzialdiagnosen

- Aszites
- Abdominaltumor

Weiterführende Diagnostik:

- Exploration/Anamnese (Miktionstörung?)
- Rektale Untersuchung
- Transrektale Sonografie
- Karzinomausschlussdiagnostik (PSA-Wert u. a.)



Abb. 6.3 Monströse Vorwölbung des Unterbauchs nach langer Blasenentleerungsstörung bei Prostatahyperplasie. Nach Anlage eines Blasenkatheters völlige Rückbildung.

Ca. 10 % der Menschen sterben in Deutschland an einer Lungenkrankheit, davon ca. 40 % am Lungenkarzinom, ca. 25 % an COPD und ca. 20 % an Pneumonien

CAVE

Bei Husten, Auswurf und Dyspnoe, besonders bei Rauchern, ist immer auch an das Lungenkarzinom zu denken!

7.1 COPD/Lungenemphysem

Der **COPD (Chronic Obstructive Pulmonary Disease)** geht meist eine jahrelange chronische Bronchitis voraus, die zum Umbau in den Lungen (z. B. zur Obstruktion) und/oder zur Destruktion (zum Lungenemphysem) führt. COPD ist die häufigste chronische Erkrankung der Atemwege und stellt die dritthäufigste Todesursache in Deutschland nach der KHK und dem Schlaganfall dar.

Bei den COPD-Patienten dominiert entweder das Emphysem mit dem visuellen Leitsymptom „Pink Puffer“ oder die Obstruktion und es kommt zum „Blue Bloater“. In praxi sind diese Extreme aber selten, meist kommt es zu Mischformen mit den Hauptbeschwerden Husten, Auswurf und Dyspnoe.

Spätkomplikationen sind respiratorische Insuffizienz oder chronisches Cor pulmonale.

Die Ätiologie ist multifaktoriell: Hauptursache ist zu 90 % das Rauchen! Etwa 20 % der Raucher erkranken an einer COPD. Dazu kommen Feinstaubbelastung der Luft, rezidivierende bronchopulmonale Infekte und endogene Faktoren.

Beim **Lungenemphysem** handelt es sich um eine irreversible Erweiterung der Luftwege (Überblähung) ohne Fibrosierung, die in 2–5 % eine Todesursache darstellt. Ursachen sind meist eine COPD und seltener ein genetisch bedingter Alpha-1-Antitrypsin-Mangel.

Mit ausgeprägter Zyanose (Blue Bloater)

Beim Blue Bloater findet sich neben der ausgeprägten Zyanose (daher Blue Bloater) eine Polyglobulie, welche die Zyanose noch verstärkt. Es besteht ein starker Hustenreiz mit reichlich purulentem Auswurf und mäßiger Dyspnoe. Die Patienten sind zumeist übergewichtig. Der Patient mit Blue Bloater zeigt eine respiratorische Globalinsuffizienz (Hypoxämie, Hyperkapnie), er entwickelt frühzeitig ein Cor pulmonale und neigt zur Rechtsherzinsuffizienz.

Visuelle Leitsymptome

- Lungenemphysem mit ausgeprägter Zyanose (> Abb. 7.1a–e)
- Konjunktivale Gefäßinjektionen (> Abb. 7.1b)
- Adipositas (> Abb. 7.1a)
- Trommelschlägelfinger und -zehen (> Abb. 7.1e)
- Uhrglasnägel (> Abb. 7.1e)
- Fassthorax mit horizontal verlaufenden Rippen
- Sahli-Venenkranz (> Abb. 7.1h)

Differenzialdiagnosen

- Hämoglobinzyanose: > 5 g/dl reduziertes Hämoglobin
- Hämoglobinzyanose: verminderte Aktivität der Methämoglobinreduktase durch Medikamente (Sulfonamide, Phenacetin), Nitro- und Aminoverbindungen
- Zentrale Zyanose: Haut sowie Mundschleimhaut und Zunge zyanotisch
- Periphere Zyanose: Haut zyanotisch, Zunge und Mundschleimhaut nicht zyanotisch
- Bei chronischen Lungenerkrankungen und dekompensiertem Cor pulmonale Kombination von zentraler und peripherer Zyanose.
- Ausgewählte Nagel- und Endgliedveränderungen am Finger (> Abb. 8.20e)

Mit deutlicher Blässe (Pink Puffer)

Klinische Erscheinungsform des Lungenemphysems mit oft kachektischem Typ (auch z. T. normalgewichtig) ist eine deutliche Dyspnoe mit trockenem Reizhusten sowie laborchemisch eine Partialinsuffizienz (Hypoxämie, Normokapnie) und nur geringe zyanotische Zeichen. Ein Cor pulmonale entwickelt sich später als beim Blue Bloater (> Kap. 7.1).

Visuelle Leitsymptome

- Lungenemphysem mit Blässe (> Abb. 7.1a, b)
- Konjunktivale Gefäßinjektionen
- Normalgewicht oder Untergewicht
- Trommelschlägelfinger und Trommelschlägelzehen (> Abb. 7.1b)
- Uhrglasnägel (> Abb. 7.3c)
- Fassthorax mit horizontal verlaufenden Rippen (> Abb. 7.1f, g)
- Sahli-Venenkranz (> Abb. 7.1h)



Abb. 7.1 Blue Bloater

a: Adipöser Patient mit tiefrot-zyanotischer Hautfarbe und zyanotischen Lippen

b: Hyperämische, tiefrot-zyanotische Konjunktiven und deutliche Gefäßinjektionen in der Sklera sowie zyanotische Verfärbung der Gesichtshaut

c: Livide Verfärbung von Nase, Kinn und Wangen bei Lungenemphysem. Nebenbefund: beginnendes Rhinophym

d: Homogene, zyanotische Verfärbung der Haut an beiden Händen

e: Trommelschlägelzehen und Uhrglasnägel und zyanotisches Hautkolorit

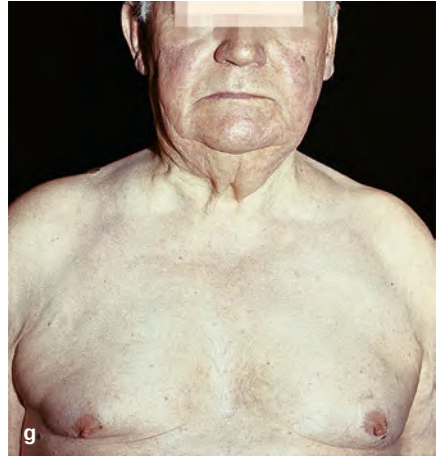


Abb. 7.1 Pink Puffer

f: Blässe, bes. perioral, sowie betonte axilläre Muskulatur,

g: Fassthorax bei Lungenemphysem mit der klinischen Erscheinungsform eines Pink Puffer

Abb. 7.1h: Sahli-Venenkranz (Teleangiectasien) entlang des unteren Rippenbogens bds. bei Lungenemphysem

Abb. 7.1i: Symmetrische Vorwölbung der Supraklavikulargruben (Emphysemkissen)

Differenzialdiagnosen

- Asthma bronchiale
- Kardiale Dyspnoe und kardiale Kachexie bei chronischer Herzinsuffizienz
- Chronische Blässe (Anämie, Myxödem, Aortenstenose u. a.)

Sahli-Venenkranz

Als Sahli-Venenkranz werden kleine Venektasien an der unteren Thoraxapertur bezeichnet, die besonders bei älteren Männern auftreten, deren diagnostische Bedeutung aber sowohl für das Lungenemphysem als auch für eine Einflusstauung nicht gesichert ist (➤ Abb. 7.1h).

Visuelle Leitsymptome

Teleangiektasien an der unteren Thoraxapertur beiderseits

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese: Raucher
- Klinik: Husten, Auswurf, Dyspnoe
- Perkussion, Auskultation
- Röntgen des Thorax in 2 Ebenen
- Lungenfunktionsdiagnostik
- CT der Lunge inkl. hochauflösende Schichten (HRCT)
- Blutgasanalyse
- Echokardiografie

Supraklavikuläre „Emphysemkissen“

Die „Supraklavikulargruben“ sind beim Patienten nicht mehr sichtbar.

Visuelles Leitsymptom

Symmetrische Schwellung im oberen Thoraxbereich (eindrückbar; ➤ Abb. 7.1i)

Differenzialdiagnosen

Bilaterale Lymphome in Supraklavikulargruben

7.2 Cor pulmonale chronicum

Die Rechtsherzhypertrophie entsteht bei pulmonaler Hypertonie (sog. blauer Hochdruck) durch pulmonalvenöse Stauung bei erhöhtem Lungengefäßwiderstand infolge chronischer Lungen- und Thoraxerkrankungen, Pleuraschwarte, Kyphoskoliose, Zustand nach Lungenembolie u. a.

Die Betroffenen leiden unterschiedlich stark an Leistungsminderung, Belastungsdyspnoe, Herzrhythmusstörungen, Schwindel, bei oft nur diskreter Zyanose; erst bei Zeichen der Dekompensation des Herzens kommt es zu Halsvenenstauung und Ödemen. Es kann auch zur sekundären/reaktiven Polyglobulie führen.

Visuelle Leitsymptome

- Rotviolette Farbe des gesamten Gesichtes (➤ Abb. 7.2a)
- Starke konjunktivale Gefäßzeichnungen (Pseudokonjunktivitis; ➤ Abb. 7.2b, c)
- Sonstige Zeichen der zentralen Zyanose
- Evtl. Trommelschlägelzehen mit Uhrglasnägeln (Osteoarthropathia hypertrophicans; ➤ Abb. 7.1e)

Differenzialdiagnosen

- Konjunktivitiden
- Angeborene zyanotische Vitien (➤ Abb. 5.4.3)
- Facies mitralis (keine konjunktivalen Gefäßinjektionen; ➤ Abb. 5.4.2b, d, f)
- Facies rubra (Plethora) bei Polycythaemia vera (➤ Abb. 4.10)
- Facies rubra bei Hypertonie
- Rosazea (➤ Abb. 11.11)
- Rubeosis faciei (Diabetes mellitus; ➤ Abb. 2.4a)
- Differenzialdiagnostische visuelle Aspekte bei lokalisierter/generalisierter Gesichtsröte (➤ Abb. 9.32b)
- Ausgewählte Nagel- und Endgliedveränderungen am Finger (➤ Abb. 8.20e)

Weiterführende Diagnostik

- Lungenfunktionsdiagnostik
- Blutgase, Blutbild (sekundäre Polyglobulie)
- EKG, Doppler-Echokardiografie
- Thoraxröntgen und evtl. Rechtsherzkatheter



Abb. 7.2 Kompensiertes Cor pulmonale chronicum mit Polyglobulie

a: Rot-livides Gesicht mit Lippenzyanose

b: Ausgeprägte rot-livide Gesichtsfarbe und typische konjunktivale Gefäßinjektionen

c: Zyanose an Lippen, Wangen, Nase und Kinn bei deutlich verstärkter konjunktivaler Gefäßinjektion (sog. Pseudokonjunktivitis)

7.3 Lungenfibrose

Die Lungenfibrose ist der Endzustand multifaktoriell bedingter interstitieller Lungenerkrankungen (unterschiedlicher Ätiologie). Durch irreversible Vernarbung des Lungengparenchyms kommt es zu einer erheblichen pulmonalen Gasaustauschstörung (Hypoxämie) und zur pulmonalen Hypertonie. Symptome sind trockener Husten und Belastungsdyspnoe.

Visuelle Leitsymptome

Mit Akrozyanose bzw. allgemeiner Zyanose

Die Akrozyanose ist eine blaurote Verfärbung der Akren bei allgemeiner Zyanose mit Neigung zu trophischen Störungen oder bei lokalisierter Störung der venös-kapillären Vasomotorik (bei lokalem Druck sog. Irisblendenphänomen), bei Nässe und Kälte verstärkt, Neigung zu Erfrierungen und Perniones (➤ Abb. 7.3a).

Mit Trommelschlägelfinger, -zehen und Uhrglasnägeln

Trommelschlägelfinger bzw. -zehen sind kolbenförmige hyperostotische Auftreibungen im Bereich der Fingerendphalangen bei gleichzeitiger Weichteilverdickung (hypertrophe Osteoarthropathie) unklarer Pathogenese. Gehäuft in Kombination mit Uhrglasnägeln auftretend (➤ Abb. 7.3b, c).

Differenzialdiagnosen

- Akrozyanose:
 - Periphere arterielle Verschlusskrankheit
 - Thrombangiitis obliterans
 - Vaskulitis
- Trommelschlägelfinger, -zehen und Uhrglasnägeln:
 - Chronische Hypoxie infolge kardialer (z. B. Vitium mit Rechts-links-Shunt) oder bronchopulmonaler (Bronchiektasen, Bronchialkarzinom) Erkrankung
 - Chronisch entzündliche Darmerkrankungen
 - Leberzirrhose
 - EMO-Syndrom (Exophthalmus, Myxödem, Osteoarthropathie-Syndrom)
 - Vinylchloriderkrankung
 - Hereditäre Variation
 - Ausgewählte Nagel- und Endgliedveränderungen am Finger (➤ Abb. 8.20e)

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese: Beruf, Medikamente, Raucher?
- Labor: Serum: CrP, DBB, ANA (Kollagenosen), Rheumafaktoren, ANCA (Vaskulitiden), ACE (Sarkoidose)
- Röntgen des Thorax in 2 Ebenen (z. T. unauffällig)
- Lungenfunktionsdiagnostik
- CT inkl. hochauflösende Schichten (HRCT)
- Blutgasanalyse
- Lungenbiopsie



Abb. 7.3 Lungenfibrose

a: Zyanotische Facies bei Lungenfibrose

b: Ausgeprägte Akrozyanose mit schweren trophischen Störungen im Bereich aller Zehen und Ulzeration am medialen Rand des linken Vorfußes. Onychomykose ebenfalls als Folge der akralen Durchblutungsstörung

c: Kolbige Auftreibung aller Fingerendphalangen (Trommelschlägelfinger) mit Uhrglasnägeln bei diskreter Akrozyanose infolge schwerer Hypoxämie im Rahmen einer Lungenfibrose

7.4 Bronchialkarzinom (Lungenkarzinom)

Das Bronchialkarzinom ist die Haupttodesursache bei Männern und die zweithäufigste bei Frauen (nach dem Brustkrebs), wobei Männer dreimal häufiger betroffen sind als Frauen. Hauptursache ist das Zigarettenrauchen. Berufliche Karzinogene (z. B. Asbest, Chrom-, Nickelverbindungen u. a.) sind nur in ca. 5 % verantwortlich. Umweltfaktoren (Radon, Passivrauchen, Abgase) sowie genetische Faktoren spielen ursächlich eine deutlich geringere Rolle.

CAVE

Im Frühstadium gibt es keine typischen Symptome! Chronischer Husten, Dyspnoe, Brustschmerzen, Leistungsminderung, schlechter Allgemeinzustand sollen bei Rauchern besonders beachtet werden. Zu Hämoptysen kommt es meist erst in den Spätstadien.

7.4.1 Tumorkachexie

Im Rahmen des fortgeschrittenen Tumorgeschehens (z. B. bei Bronchialkarzinom) tritt eine katabole Stoffwechsellage auf, die zum Eiweißkatabolismus (Muskelabbau) und zum Verbrauch der Fettpolster führt. Außerdem wird bei 30–40 % aller Krebspatienten eine tumorassoziierte Fatigue (Müdigkeit, Erschöpfung, Leistungsschwäche) auffällig. Es resultiert daraus zusätzlich eine Inaktivität, die durch eine Tumoranämie oder die Nebenwirkungen der Therapie (z. B. Chemotherapie) weiter verstärkt werden kann.

Visuelle Leitsymptome

- Allgemeine Abmagerung, generalisierte Muskelatrophie, Schwund der Fettpolster
- Blässe (Tumoranämie)
- Deutlich sichtbare Knochenvorsprünge
- Schwerkranker Gesichtsausdruck

Differenzialdiagnosen

- Gewollte Untergewichtigkeit (Anorexia nervosa bei jungen Frauen; ➤ Kap. 11.1)
- Ungewollte Kachexie bei:
 - Kardialen Erkrankungen (chronische Hypoxämie)



Abb. 7.4-1 Tumorkachexie bei Bronchialkarzinom: schwerkrank aussehender, hochgradig abgemagerter Patient; eingefallene Wangen, generalisierte Muskelatrophie, deutlich sichtbare Rippen und Schlüsselbeine, keinerlei Fettpolster, fahles Hautkolorit

- Schweren Infektionserkrankungen (Tuberkulose, HIV-Infektion)
- Gastroenterologischen Erkrankungen (chronisch-entzündliche Darmerkrankungen, Malassimilationssyndrom)
- Endokrinen Erkrankungen (Morbus Addison, Hyperthyreose, Hypophysenvorderlappeninsuffizienz, unbehandelter Diabetes mellitus)
- Alterskachexie (Gebiss- und Geschmacksprobleme, soziale Isolation u. a.)
- Mangelernährung
- Depression
- Medikamentenabusus, Drogen

Weiterführende Diagnostik

- Röntgen des Thorax, möglichst in 2 Ebenen
- Computertomografie
- Bronchoskopie (bronchoalveoläre Lavage), Probebiopsie
- Allgemeine Tumorauschlussdiagnostik und Ausschluss o.g. Erkrankungen bei ungewollter Kachexie

7.4.2 Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom bei Bronchialkarzinom

Das Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom (Akropachie, hypertrophe Osteoarthropathie) entsteht durch chronische Hypoxie sowie selten paraneoplastisch. Die Erkrankung führt zu Weichteilschwellungen (z. B. im Gesicht, an den Händen) sowie zu periostalen Knochenneubildungen (z. B. Trommelschlägelfingern; ➤ Abb. 7.4.2).

Visuelle Leitsymptome

- Trommelschlägelfinger und -zehen, Uhrglasnägeln
- Weichteilschwellungen („Polsterhand“, aufgedunsenes Gesicht)
- Akrozyanose durch chronische Hypoxie

Differenzialdiagnosen

- Hypoxie infolge kardiovaskulärer (z. B. Rechts-links-Shunt; ➤ Abb. 5.4.4a, c) oder bronchopulmonaler Erkrankungen
- Hereditäre Variation (seit der Kindheit bestehend!)
- Leberzirrhose (sehr selten)
- Chronisch entzündliche Darmerkrankungen
- EMO-Syndrom (Exophthalmus-Myxödem-Osteoarthropathie-Syndrom)
- Vinylchloriderkrankungen
- Ausgewählte Nagel- und Endgliedveränderungen am Finger (➤ Abb. 8.20e)

Weiterführende Diagnostik

Pulmonale Grunderkrankung (z. B. Bronchialkarzinom):

- Röntgen des Thorax, CT des Thorax als wesentlich sensitivere Methode
- Bronchoskopie
- Suche nach Fernmetastasen, z. B. zerebral durch MRT
- Ausschlussdiagnostik bei den unterschiedlichen Ursachen



Abb. 7.4-2 Kolbige Auftreibungen an den Endgliedern aller Finger (Trommelschlägelfinger) mit Uhrglasnägeln beim Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom infolge Bronchialkarzinom

7.4.3 Beinerythem als paraneoplastisches Syndrom

Visuelles Leitsymptom:

Unscharf begrenztes Erythem (> Abb. 7.4.3)

Differenzialdiagnosen

- Dermatomyositis
- Arzneimittelexanthem
- Dermatosen anderer Genese

Weiterführende Diagnostik

- Dermatologisches Konsil
- Tumordiagnostik



Abb. 7.4-3 Unscharf begrenztes Erythem in der Region des Kniegelenks bei Karzinom

8.1 Rheumatoide Arthritis (RA)

Die Rheumatoide Arthritis (chronische Polyarthritis) ist eine in Schüben verlaufende, entzündliche Systemerkrankung mit vielen Sonderformen (z. B. Felty-Syndrom, Alters-RA, juvenile idiopathische RA mit juvenilem Morbus Still).

Initial kann sie als Oligoarthritis auftreten, im Verlauf ist aber die symmetrische Polyarthritis als Synovialitis an den kleinen Gelenken typischer (distale Interphalangealgelenke [DIP] II–V und BWS, LWS frei!) sowie als Bursitis und Tendovaginitis. Sie kann, unbehandelt, zu Gelenkzerstörungen, schweren Behinderungen bis zur Invalidität führen. Der Erkrankungsgipfel liegt zwischen dem 55. und 75. Lebensjahr und die Prävalenz bei ca. 1,2 %, im Alter über 75 Jahre bei 2 %.

Frauen sind 2- bis 3-mal häufiger betroffen als Männer. Familiäre Disposition!

Die Ätiologie bleibt unklar. Bei genetischer Disposition (70 % Nachweis HLA-Antigen DR4/DRB1) soll durch Triggermechanismen eine Autoimmunkrankheit ausgelöst werden.

Extraartikuläre Organmanifestationen sind möglich (Lungenfibrose, Pleuritis, Perimyokarditis, Polyneuropathie, Hepatitis, fokale membranöse Glomerulonephritis, Konjunktivitis sicca, Anämie, Thrombozytose, Lymphadenopathie, Rheumatoide Vaskulitis, Karpaltunnelsyndrom, Sulcus-ulnaris-Syndrom, Baker-Zyste).

Im Bereich der oberen Halswirbelsäule kann eine atlantoaxiale Dislokation eine Myelonkompression verursachen.

Visuelle Leitsymptome

- An den **kleinen Gelenken (Hände und Füße)**:
 - Oft oligoarthritisch beginnend (> Abb. 8.1a),
 - Später symmetrische Manifestation an den kleinen Grund- und Mittelgelenken an Händen und Füßen mit schmerzhaften Schwellungen (> Abb. 8.1b)
 - Typische Deformierungen (z. B. Ulnardeviationen u. a.) der Hände und Füße (> Abb. 8.1c)
 - Spätstadien mit grotesken Hand- und Fußdeformierungen (> Abb. 8.1d–o)
- **Rheumaknoten** (Rheumatismus nodosus; > Abb. 8.1p, q, r, s, t)
- **An den Sehnen und Bursen** (> Abb. 8.1u, v) **und anderen Manifestationen**:
 - Muskelatrophien (> Abb. 8.1l, x)
 - Purpura (> Abb. 8.1v)
 - Palmarerythem (oft im Frühstadium)
 - Sekundäre Gonarthrose (> Abb. 8.1w)

- Beispiele für Finger-und Zehendeformitäten ➤ Abb. 8.1y
- Lokalisation subkutaner Knoten bei Rheumatoider Arthritis und Arthritis urica (➤ Abb. 8.1z)

Differenzialdiagnosen

- Psoriasisarthropathie (➤ Abb. 8.3a–g)
- Septische Arthritis (➤ Abb. 8.1j)
- Reaktive Arthritis (➤ Abb. 8.1)
- Aktivierte Arthrosen
- Handbefallsmuster polyartikulärer Krankheiten (➤ Abb. 8.1k)

Weiterführende Diagnostik

- Typische Morgensteifigkeit von ca. 30 Minuten als Frühsymptom; schmerzhafter Händedruck (wie beim Gässlen-Zeichen) und schmerzhaftes Volarbeugung der Hände

CAVE

Kein Befall der DIP-Gelenke II–V sowie der BWS und LWS!

- Familienanamnese
- Labor: BSG, CrP, weitere allgemeine Entzündungsparameter

CAVE

Rheumafaktoren sind bei den sog. seropositiven Verläufen zu 80 % nachweisbar, aber nicht spezifisch!

- ACPA = IgG-Ak gegen citrulliniertes Peptid (Anti-CCP-AK): höhere Spezifität als Rheumafaktoren
- Antinukleäre Faktoren (ANF) in ca. 40 % nachweisbar
- Hochauflösende Arthrosonografie
- Röntgen oder MRT zur Früherfassung von Gelenkzerstörungen und insbesondere zur Beurteilung von Destruktionen am Dens des 2. Halswirbelkörpers



Abb. 8.1 Blickdiagnosen bei Rheumatoider Arthritis:
Handveränderungen

a: Spindelförmige Auftreibung der Fingergrund- und Fingerendgelenke II und III links im Frühstadium der RA

b: Ödematöse Schwellung und Rötung der Handwurzel, des Handrückens sowie spindelförmige Auftreibung und entzündliche Rötung der Fingergrund- und Fingerendgelenke. Beachte die fehlende entzündliche Schwellung der Fingerendgelenke

c: Atrophie der Mm. interossei. Handdeformitäten mit Ulnardeviation der Finger und Zickzackdeformität des rechten und geringer des linken Daumens

d: Schwellung der Fingergrund-(MCP-)Gelenke mit typischer Ulnardeviation der rechten Hand sowie Rheumaknoten und Bursa olecrani links



Abb. 8.1 Blickdiagnosen bei Rheumatoider Arthritis:

e: Wulstige Vorwölbungen am Handrücken rechts (Sehnenscheidenhygrom) und Beugekontrakturen der Finger II–IV bds.

f: Mutilierende Handdeformitäten bei RA mit grotesken Fehlstellungen der Finger. Insbesondere an der rechten Hand wirken die Finger teleskopartig verkürzt.

g: Schwere Handdeformitäten bei RA im Stadium IV. Schwellungen in den Fingergrundgelenken des II–V. Fingers bds. Ulnardeviation der Finger, Atrophie der Mm. interossei, Schwanenhalsdeformierungen vor allem am II. und III. Finger links, Knopflochdeformierung am II. Finger rechts gut sichtbar. 90°/90°-Deformität des linken Daumens, Caput-ulnae-Syndrom bds.

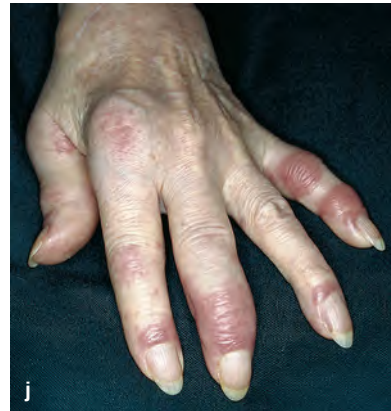


Abb. 8.1 Blickdiagnosen bei Rheumatoider Arthritis:

h: Handrückenödem (rechts stärker als links), auf die Unterarme übergreifend

i: Kleine Hautunterblutungen und Ulzerationen an der II. und III. Phalanx als Ausdruck einer Vaskulitis

j: Septische Arthritis bei akuter Pyelonephritis und RA mit entzündlichen Veränderungen an der Nagelta-sche der II. und IV. Phalanx. Weiterhin entzündliche Schwellung und Rötung der III. Endphalanx und der V. Phalanx (Fingermittel- und Fingerendgelenk), entzündliche Rötung proximal des Nagelbetts der II. und IV. Phalanx, angedeutete entzündliche Rötung am Fingermittel- und Grundgelenk der II. Phalanx sowie am Daumengrundgelenk, Muskelatrophie der Mm. interossei am Handrücken, Zickzackdeformität des Daumens als Ausdruck der stattgehabten Gelenkdestruktion bei Rheumatoider Arthritis

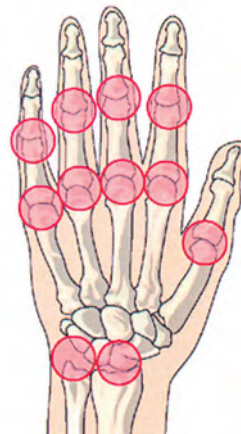


Abb. 8.1 Blickdiagnosen bei Rheumatoider Arthritis:

k: Handbefallsmuster bei Rheumatoider Arthritis



Abb. 8.1 Blickdiagnosen bei Rheumatoider Arthritis:
Fußdeformierungen

l: Rheumatische Fußdeformität mit Lateraldeviation der Zehen, Hallux valgus, Plattfuß (Abflachung des Fußgewölbes), Knickfuß mit Einwärtsneigung des Rückfußes. Weiterhin Verplumpung der Gelenkkontur an beiden Sprunggelenken (Sprunggelenksarthritis); hier sind auch knotenartige Vorwölbungen (Rheumaknoten) lokalisiert. Muskelatrophie am distalen Unterschenkel

m: Rheumatische Vorfußdeformität mit Ausbildung eines Spreizfußes und Fehlstellung der Großzehe in Form eines Hallux valgus. Hyperkeratosen und Hautnekrosen (Druckulzera und Vaskulitis) über den prominenten „durchgetretenen“ Metatarsalköpfchen bds., entzündliche Rötung an der Großzehe links perifokal der Ulzeration. Hammerzehen bds. Fibuläre Abduktion der Zehen II–IV

n: Schwere rheumatische Vorfußdeformität (symmetrisch!) mit ausgeprägtem Hallux valgus bds.; Hammerzehenbildung am 2.–5. Strahl; Druckstelle über dem Mittel-(PIP-)Gelenk der 2. Zehe links

o: Rheumatisch verursachte Spreizfußdeformität des Vorfußes (symmetrisch!) mit Schwielenbildungen, Druckstellen sowie Fehlstellung der Großzehe (Hallux valgus) und Hammerzehen



Abb. 8.1 Blickdiagnosen bei Rheumatoider Arthritis:

Rheumaknoten (Rheumatismus nodosus)

p: Typische Gelenkfehlstellungen mit Knopflochdeformität an den Fingern II, III und IV sowie 90°/90°-Deformität am Daumen. Rheumaknoten, besonders dorsal am Fingergrundgelenk II und dem Fingermittefgelenk III gut erkennbar. Vaskulitisch bedingte Nekrosebildung am Endglied der III. Phalanx

q: Rheumatoide Arthritis mit knotenförmigen, geröteten Auftreibungen an den Streckseiten der Fingergrund-, Fingermitte- und Fingerendgelenke („Rheumatismus nodosus“), Atrophie der Mm. interossei, Ulnardeviation der II.–V. Phalanx bds.

r: Blumenkohlartige Vorwölbungen an den Streckseiten über den Fingermittefgelenken der Finger

s: Am rechten Ellenbogengelenk (streckseitig!) und am linken Handgelenk dorsal jeweils Nachweis von kugelförmigen, mehrere Zentimeter großen Vorwölbungen („Rheumatismus nodosus“), Atrophie der Mm. interossei (links) und der Armmuskulatur, soweit dargestellt. Blasse, faltige Altershaut

t: Mehrere (derbe) Knoten an der Streckseite des Unterarms und streckseitig am Ellenbogengelenk mit unregelmäßiger Oberflächenkontur



Abb. 8.1 Blickdiagnosen bei Rheumatoider Arthritis:

An Sehnen, Bursen und anderen Strukturen

u: Schwellung und Rötung der Bursa olecrani als Zeichen der Bursitis olecrani. Rheumaknoten unmittelbar distal an der Streckseite des Unterarms (derbere Konsistenz im Vergleich zur Bursitis). Verheilte Operationsnarbe im dargestellten Bereich bei Z. n. Entfernung von Rheumaknoten

v: Purpura (mehrere, bis münzgroße Hauteinblutungen) und steroidbedingte Atrophie der Haut nach Kortikoidlangzeittherapie bei Rheumatoider Arthritis

w: Gonarthrit/sekundäre Gonarthrose bei Rheumatoider Arthritis

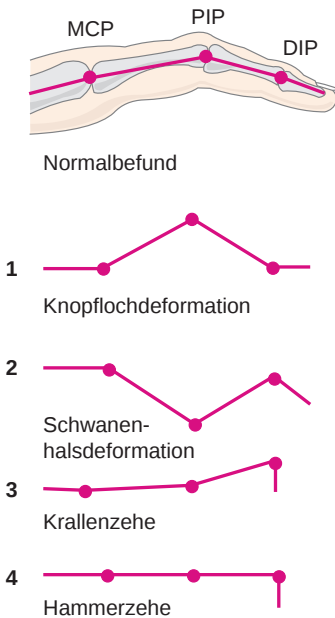
w1: Infolge chronischer Fehlbelastung schwere Deformierung beider Kniegelenke und Valgusfehlstellung (links > rechts) infolge sekundärer Gonarthrose bei rheumatoider Arthritis (siehe teilweise mit abgebildeter rechter Hand)

w2: Schwellung beider Kniegelenke mit Verlust der normalen Gelenkkontur



Abb. 8.1 Blickdiagnosen bei Rheumatoider Arthritis:

x: Ausgeprägte Muskelatrophie beider Beine und sekundäre Gonarthrosen bei RA mit schwerer Vasculitis und Kortikoidlangzeittherapie

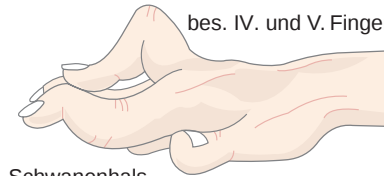


Daumendeformation
– sog. 90 : 90-Deformität



Knopflochdeformität (seltener)

bes. IV. und V. Finger



Schwanenhalsdeformität

Abb. 8.1 Blickdiagnosen bei Rheumatoider Arthritis:
y: Beispiele für typische Finger-und Zehendeformitäten

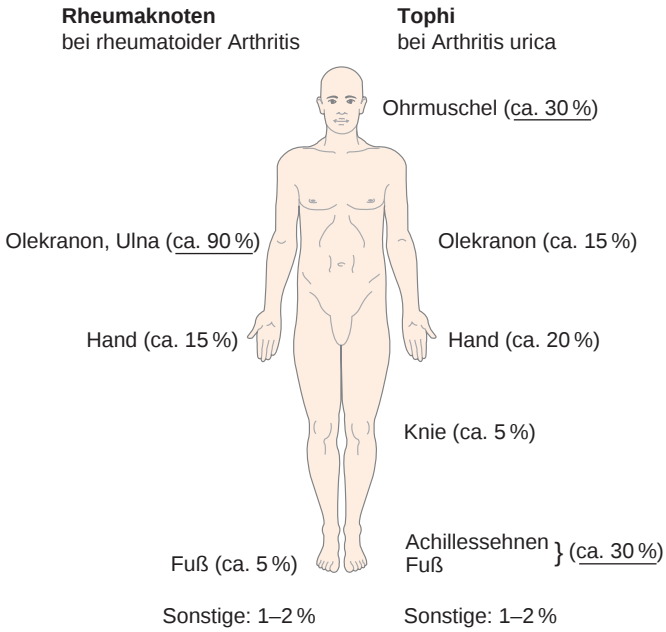


Abb. 8.1 Blickdiagnosen bei Rheumatoider Arthritis:

z: Lokalisation subkutaner Knoten bei Rheumatoider Arthritis und Arthritis urica

8.2 Juvenile idiopathische Arthritis (juveniler Morbus Still)

Die juvenile idiopathische Arthritis (juveniler Morbus Still) gilt als Sonderform der Rheumatoiden Arthritis mit einigen Subtypen, wobei das Manifestationsalter vor dem 16. Lebensjahr und ihre Häufigkeit bei ca. 0,1 % der Kinder und Jugendlichen liegt.

8.2.1 Systemische juvenile Arthritis

Die systemische Verlaufsform des Morbus Still (Still-Syndrom) ist eine schwere, seronegative (kein Nachweis von Rheumafaktoren) Verlaufsform der juvenilen idiopathischen/chronischen Arthritis mit hoher systemischer und entzündlicher Aktivität sowie extraartikulären Organmanifestationen. Deshalb erfolgt auch die Zuordnung des Morbus Still zu den „Autoinflammatory Disorders“.

Der Beginn liegt bereits im Kindesalter, meist mit extraartikulären Symptomen wie flüchtiges lachsfarbenes (makulopapulöses) Exanthem am Rumpf oder Extremitäten, das oft zusammen mit Fieberschüben auftritt.

Weitere Manifestationen sind Hepatosplenomegalie, Polyserositis (Pleuritis, Perikarditis) und generalisierte Lymphadenopathie.

Die Arthritis (oft Mono- oder Oligoarthritis) tritt initial seltener auf und betrifft auch die großen Gelenke, selten Halswirbelsäule und Kniegelenke.

Visuelle Leitsymptome

- Flüchtige lachsfarbene (makulopapulöse, urtikarielle) Exantheme, besonders am Rumpf und den proximalen Extremitäten im Zusammenhang mit abendlichen Fieberschüben
- Mono- oder Oligoarthritis an kleinen und auch den großen Gelenken, beginnend im Kindesalter
- Generalisierte Lymphadenopathie
- Im Erwachsenenalter können Folgen der frühzeitig einsetzenden Therapie mit Zytostatika und Kortikoiden (exogenes Cushing-Syndrom) sowie Wachstumsstörungen persistieren (> Abb. 8.2-1)

Differenzialdiagnosen

- Akute bakterielle und virale Oligoarthritis
- Seronegative Spondylarthritiden
- Polyserositis anderer Genese
- Kollagenosen, Vaskulitiden
- Akutes rheumatisches Fieber
- Lyme-Borreliose (> Abb. 9.1c)
- Arthritis bei familiärem Mittelmeerfieber

Weiterführende Diagnostik

- Labor: Entzündungsparameter (BSG, CrP), Blutbild (Leukozytose, Anämie), Serumparameter in Abhängigkeit von der klinischen Aktivität/Symptomatologie
- Bildgebende Verfahren (Hepatosplenomegalie, Pleura-/Perikardergüsse)
- Mikrobiologische und immunologische Diagnostik

CAVE

Kein Nachweis von Rheumafaktoren und ANA!

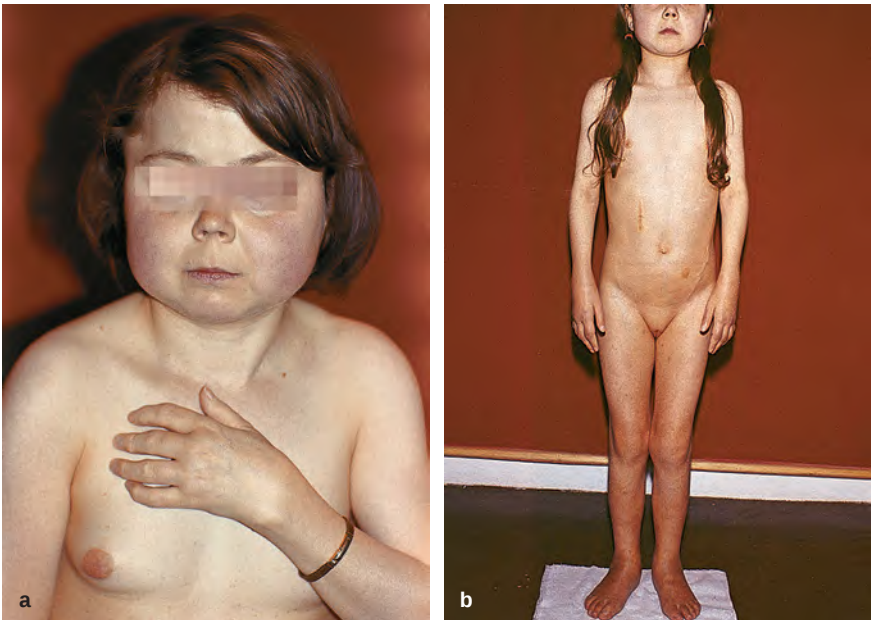


Abb. 8.2-1 Still-Syndrom

a: Vollmondgesicht mit Rubeosis faciei und kindlicher Habitus durch Wachstumsstillstand bei Langzeitkortikoidtherapie; daneben exsudative und proliferative Schwellungen im Bereich der Fingergrund- und Fingermittelgelenke sowie Schwellung des gesamten Handgelenks mit deutlicher Strecksehnenentendosynovitis links

b: Proportionierter Minderwuchs einer 25-jährigen Patientin ohne sekundäre Geschlechtsmerkmale infolge Langzeittherapie mit Kortikosteroiden und Zytostatika bei Morbus Still

8.2.2 Adulter Morbus Still (Morbus Still des Erwachsenen)

Der Morbus Still des Erwachsenen ist ein Subtyp der juvenilen idiopathischen/chronischen Polyarthritis.

Neben der charakteristischen Polyarthritis bzw. neben Arthralgien über mindestens 2 Wochen können lachsfarbene Exantheme, Lymphknotenschwellungen, Polyserositis (Perikard, Pleura), Hepatosplenomegalie sowie Anämie, Leukozytose und Fieber $> 39^{\circ}\text{C}$ (> 1 Woche anhaltend) auftreten. Das Exanthem bei Morbus Still des Erwachsenen tritt verstärkt abends auf und verschwindet oft über Nacht wieder.

Visuelles Leitsymptom

Makulöses Exanthem, z. T. papulös, flüchtig, blassrote Farbe (lachsfarben) an Stamm und Extremitäten (➤ Abb. 8.2-2)

Differenzialdiagnosen

- Exanthem bei Ringelröteln (Parvovirus B19, ➤ Abb. 9.7)
- Allergisches Exanthem (➤ Kap. 11.9.5)
- Exanthem bei Infektionen (insbesondere Sepsis, infektiöse Mononukleose, ➤ Abb. 9.8)
- Hautveränderungen bei Malignomen (insbesondere maligne Lymphome)

Weiterführende Diagnostik

- Ausschlussdiagnostik (Entzündungen, Malignome)
- Entzündungsparameter
- Blutbild (Anämie, Leukozytose)
- Rheumafaktoren und antinukleäre Faktoren (negativ)
- Röntgen der Hände und Füße d. p. (zum Ausschluss von Gelenkdestruktionen) sowie des Thorax (Pleuraerguss)
- Abdomensonografie (Hepatosplenomegalie?)
- EKG (Perikarditis): EKG-Veränderungen bei Perikarditis werden durch Beteiligung der angrenzenden myokardialen Schichten verursacht.



Abb. 8.2-2 Adulter Morbus Still

a: Lachsfarbenes Exanthem an beiden Händen im Streckseitenbereich der Fingergelenke (keine Begleitarthritis!)

b: Rot-bläuliche Hautdehnungsstreifen (Striae distensae rubrae infolge Langzeitkortikoidtherapie) und lachsfarbenes makuläres Exanthem am Gesäß bzw. Oberschenkel bei Morbus Still des Erwachsenen.

8.3 Psoriasisarthropathie

Die Psoriasisarthropathie (Arthritis psoriatica) ist eine bei etwa 25 % der Patienten mit Psoriasis vulgaris auftretende, z. T. destruierende, seronegative (Rheumafaktoren negativ) Oligo- bzw. Polyarthritis vom peripheren Typ mit unterschiedlichen Befallsmustern an Händen bzw. Füßen. Es besteht keine Geschlechtsbevorzugung! Die Psoriasis vulgaris kann der Gelenksymptomatologie um Jahre vorausgehen. Beim zentralen Typ (Spondylitis psoriatica) findet sich die bevorzugte Manifestation am Achsenskelett (Spondylitis, Sakroiliitis).

Visuelle Leitsymptome

- Typischer Psoriasisherd der Haut (> Abb. 8.3f)
- Asymmetrische periphere Oligo- bzw. Polyarthritis mit charakteristischem Gelenkbefallsmuster: Strahlbefall (Daktylitis = **Axialtyp** mit Befall eines ganzen Strahles), **Transversaltyp** (bevorzugte Erkrankung der DIP-Gelenke), **Mischtypen** (Neigung zu Mutilationen, Ankylosen und typischen Akroosteolysen)
- Handbefallsmuster bei Psoriasisarthropathie (> Abb. 8.3h)
- Beteiligung von Hüft- und Kniegelenken möglich
- Schwalbenschwanzdeformität
- „Wurstfinger, -zehen“ (Daktylitis)
- Morgensterndeformität an den Fingerendgelenken
- Gehäuft Onychopathien (sog. Krümelnägeln, Ölflecke, Tüpfelnägeln)

Differenzialdiagnosen

- Septische Arthritis (> Abb. 8.1j)
- Reaktive Arthritis (> Abb. 8.1)
- Handbefallsmuster polyartikulärer Krankheiten (> Abb. 8.3h)

Weiterführende Diagnostik

- Typische Hautveränderungen richtungsweisend
- Rheumaserologie (negativ!)
- Röntgen von Händen und Füßen mit dem typischen Nebeneinander asymmetrischer erosiver und proliferativer Veränderungen (einschließlich Periostreaktionen, sog. Protuberanzen) sowie Tendenzen zu Mutilationen, Ankylosen und Akroosteolysen



Abb. 8.3 Psoriasisarthritis

a: Entzündliche Schwellung des Fingermittelgelenks III, der Fingerendgelenke III und IV rechts und Schwellung des Handrückens links. Weiterhin diskrete erythematosquamöse Plaques am Handrücken und an den Fingern; Tüpfelnägel an allen Fingern

b: Schwellung der 2. Zehe rechts (angedeutete „Wurstzehe“), Hallux-valgus-Deformität sowie ausgeprägte, scharf begrenzte, erythematöse, z. T. mit weißlichen Schuppen bedeckte Herde an beiden Füßen, sog. Tüpfelnägel an der 1. und 3. Zehe rechts und sog. Krümelnägel

c: Befallsmuster vom Mischtyp mit Schwellungen aller Fingergrundgelenke der rechten Hand sowie des Fingermittelgelenks des 3. Strahls der rechten Hand. Schwellung des Fingermittelgelenks des 4. Strahls der linken Hand, Ulnardeviation nur des 4. und 5. Strahls der linken Hand, Wurstfinger III rechts, Tüpfelnägel



Abb. 8.3 Psoriasisarthropathie

d: Schmerzhaftes Schwellungen der Fingergrundgelenke des 2.–5. Fingers und am Daumen sowie am Fingergrundgelenk des 3. Fingers; multiple Psoriasisherde auf dem Handrücken, diskrete Tüpfelung der Fingernägel

e: Schwellungen der Fingergrundgelenke des 2. und 3. Fingers rechts sowie des 2. Fingers links, der Fingergrundgelenke des 2. und 4. Fingers links, der Fingergrundgelenke des 2. und 3. Fingers rechts. Weiterhin Befall im Strahl II. und III. Phalanx rechts und links. Vereinzelt Psoriasisherde auf dem Handrücken. Verkürzung der Strahlen II und III links (sog. Mutilansform)

f: Erythemasquamöse Plaque mit unregelmäßiger, aber scharfer Begrenzung im Os-sacrum-Bereich (Psoriasis-vulgaris-Herd)

g: Intensive Rötung der gesamten Haut mit silbrigen Schuppen bei Psoriasis vulgaris

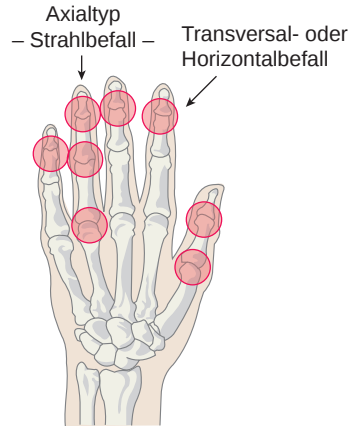


Abb. 8.3 Psoriasisarthropathie

h: Handbefallsmuster bei Psoriasisarthropathie

8.4 SAPHO-Syndrom

Das SAPHO-Syndrom (Synovialitis, Akne, Psoriasis pustulosa, Hyperostosis, Osteitis) oder akquirierte Hyperostosesyndrom ist eine nosologisch nicht eindeutig definierte Assoziation von entzündlichen und hyperostotischen Skelettveränderungen (vordere Thoraxwand, Wirbelsäule, Sakroiliakgelenke) sowie chronisch-rezidivierenden Hautveränderungen (Akne oder Pustulosis palmoplantaris). Es gilt als Variante der Psoriasis-Arthritis.

Visuelle Leitsymptome

- Psoriasis pustulosis palmoplantaris oder Akne (➤ Abb. 8.4)
- Akute periphere (meist nicht erosive) Oligoarthritis
- Sternokostoklavikuläre und vertebrale Hyperostosen (schmerzhaft),
- Rezidivierende multifokale sterile Osteitis (Schmerzhaftigkeit!)

Differenzialdiagnosen

- Spondarthritis hyperostotica pustulopsoriatica
- Mykose, Mykid

Weiterführende Diagnostik

- Röntgen (Sklerosen, Osteolysen, Periostosen, Ossifikationen chondrokostaler Übergänge und Bänder)
- Knochenszintigrafie (Osteitis)
- Evtl. kultureller Nachweis von *Propionibacterium acne* aus Pusteln und/oder sternokostalen Hyperostosen



Abb. 8.4 Papulös-pustulöse Effloreszenzen an beiden Handflächen, analog an beiden Fußsohlen (Letztere nicht abgebildet) bei Pustulosis palmoplantis im Rahmen eines SAPHO-Syndroms

a1 links: akuter Schub

a2 rechts: in Abheilung

8.5 Spondylitis ankylosans (Morbus Bechterew)

Der Morbus Bechterew (ankylosierende Spondylitis, ankylosierende Spondylarthritis, Spondylitis ancylopoetica) ist eine chronisch entzündliche Erkrankung mit häufigem Befall des Achsenskeletts. Er kommt in ca. 8 % der Bevölkerung vor und ist die häufigste Form unter den axialen Spondylarthritiden. Zu den peripheren Spondylarthritiden zählen die Psoriasis-Arthritis, die Reaktive Arthritis, die Arthritis bei CED und die undifferenzierte Spondylarthritis.

Die Ätiologie ist unklar, eine genetische Disposition aber unbestritten. Etwa 90 % der Erkrankten sind HLA-B27-positiv.

Typischerweise beginnt der Morbus Bechterew als Sakroiliitis mit tiefsitzenden Rücken- und Gesäßschmerzen, um danach auf die Wirbelsäule überzugehen. Röntgenologisch finden sich Knochenspangen, welche die Wirbelsäule überbrücken und im Endzustand zur Bambusform der verknöcherten Wirbelsäule führen. Die Folge ist eine zunehmende Bewegungseinschränkung der Wirbelsäule und des Brustkorbs.

Ein peripherer Gelenkbefall oder eine Mitbeteiligung viszeraler Organe (Augen: z. B. Uveitis, Iritis; Herz: Aorteninsuffizienz, Erregungsleitungsstörungen; Lunge: Fibrose; Nieren: IgA-Nephritis) können hinzutreten. Ein typisches Symptom des Morbus Bechterew sind schmerzhafte Entzündungen der Sehnen bzw. der Bandinsertionsstellen (Enthesiopathien). Dabei ist häufig die Achillessehne involviert, aber auch die Trochanteren, die Plantaraponeurose oder der Beckenkamm können betroffen sein.

Komplikationen: neben der zunehmenden WS-Versteifung und der Thoraxbeweglichkeit Osteoporose (in bis zu 18 %), erhöhtes kardiovaskuläres Risiko und sehr selten eine Amyloidose.

Visuelle Leitsymptome

- Fixierter Rundrücken und Vornüberneigung des Kopfes durch Kyphosierung im Bereich der Hals- und Brustwirbelsäule (➤ Abb. 8.5a)
- Kompensatorische Vorwölbung des Abdomens (➤ Abb. 8.5a)

Differenzialdiagnosen

Rundrücken bei:

- Haltungsschwäche (➤ Abb. 8.5d)
- Osteoporose (➤ Abb. 2.6)
- Morbus Scheuermann

Weiterführende Diagnostik

- Familienanamnese, tiefsitzender Rückenschmerz vor dem 45. Lebensjahr!
- Klinische Zeichen: Schober-Maß, Ott-Maß u. a.
- HLA-B27

- CrP-Wert und BSG, je nach Aktivität erhöht
- MRT sowie CT der Sakroiliakalgelenke bzw. der Wirbelsäule zur exakten Beurteilung der knöchernen Veränderungen (CT) oder der akut entzündlichen Veränderungen (MRT)
- Röntgen des Beckens in Steinschnittlage, Röntgen der Wirbelsäule
- Knochenszintigrafie

INFO

Die MRT zeigt eine Sakroiliitis wesentlich früher als ein Röntgenbild.



Abb. 8.5 Morbus Bechterew

- a:** Rundrücken mit vermehrter Kyphosierung im Bereich der Brustwirbelsäule mit Neigung des Oberkörpers nach vorn. Kompensatorische Vorwölbung des Abdomens. Vermehrte Kyphosierung auch im Bereich der Halswirbelsäule. Muskelatrophie (Arme, Rumpf)
- b:** Fixierter Rundrücken (BWS-Kyphose), schwache Rücken- und Armmuskulatur
- c:** Schwellung und Rötung vor allem im Bereich der Fingergrundgelenke, geringer auch am Handrücken bds. sowie angedeutet am Handgelenk der linken Hand ulnarseitig bei Morbus Bechterew
- d:** Ausgeprägter Rundrücken ohne Morbus Bechterew

8.6 Morbus Wegener (Wegener-Granulomatose)

Der Morbus Wegener (Wegener-Granulomatose) ist eine ANCA-assoziierte Vaskulitis der kleinen Gefäße mit ulzerierenden, nicht verkäsenden Granulomen im Respirations-trakt (Nase, Nasennebenhöhlen, Oropharynx, Lunge) und mit häufiger Nierenbeteiligung (ca. 70 %; als nekrotisierende Glomerulonephritis). Die Ätiologie ist unbekannt.

Visuelle Leitsymptome

- Sattelnase (> Abb. 8.6)
- Ulzerationen im Oropharynx

Differenzialdiagnosen

- Nasenrückendeformität, auch posttraumatisch
- Rezidivierende Polychondritis (Meyenburg-Altherr-Uehlinger-Syndrom)
- Angeboren (Ektodermalsyndrom, z. B. Rothmund-Syndrom, Syphilis)
- Zustand nach Septumresektion

Weiterführende Diagnostik

- Labor: BSG-Erhöhung, c-ANCA meist mit Zielantigen Proteinase 3 = Anti-Proteinase-3-Antikörper (PR3-ANCA), Kreatininkonzentration im Serum erhöht, Erythrozyturie, Leukozytose, Thrombozytose
- HNO-ärztliches Konsil: Rhinitis, Otitis, Sinusitis
- Röntgen/MRT bzw. CT: Verschattung der Nasennebenhöhlen, pulmonale Infiltrationen mit Einschmelzungen
- CT oder MRT des Schädels, MR-/Angiografie: Häufiger Nachweis von Mikroaneurysmen in den Nierengefäßen
- Histologie: Biopsien (Nasopharynx, Lunge, Niere)



Abb. 8.6 Sattelnase bei Morbus Wegener

8.7 Sarkoidose

Die Sarkoidose (Morbus Boeck) ist eine Systemerkrankung mit Bildung nicht verkäsener epitheloidzelliger Granulome. Man unterscheidet eine akute Sarkoidose von einer chronischen Sarkoidose, die v. a. Lungenveränderungen (Lungenfibrose) verursacht.

Das **Erythema nodosum** (syn. Knotenrose) ist eine schubweise auftretende, blau-rote, schmerzhafte, knotige Hautinfiltration (zelluläre Überempfindlichkeitsreaktion vom Typ IV). Es tritt normalerweise akut und bilateral an den Streckseiten der beiden Unterschenkel bzw. im Sprunggelenkbereich auf, viel seltener im Bereich der Oberschenkel, der Arme oder der Leiste.

Akute Sarkoidose

Die akute Sarkoidose (Löfgren-Syndrom) kann mit Sprunggelenkarthritis, Erythema nodosum oder hilären Lymphknotenschwellungen einhergehen.

Visuelle Leitsymptome

- Erythema nodosum (➤ Abb. 8.7a): flach erhabene Rötung, z. T. knotig (schmerzhaft!)
- Verstrichene Gelenkkontur und Rötung im Sprunggelenkbereich (Sprunggelenkarthritis; ➤ Abb. 8.7b)

Differenzialdiagnosen

- Erythema nodosum:
 - Morbus Crohn/Colitis ulcerosa (➤ Kap. 3.7.1a)
 - Behçet-Syndrom (➤ Abb. 8.17)
 - Medikamenteneinnahme (ASS, Antibiotika)
 - Infektionen (Tuberkulose, Chlamydien-, Streptokokken-, Salmonellen-, *Campylobacter*- oder Pilzinfektionen)
 - Lymphopathia venerea
 - Gravidität (Erythema nodosum gravidarum)
 - Haarzelleukämie
 - Idiopathisch
- Sprunggelenkarthritis (Oligoarthritis):
 - Reaktive, para- und postinfektiöse Oligoarthritis (anderer Genese), z. B. Morbus Reiter (➤ Abb. 8.8d)
 - Spondylitis ancylosans (➤ Abb. 8.5)
 - Arthritis enteropathica bei Morbus Crohn oder Colitis ulcerosa
 - Kristallarthropathien: Gicht, Pseudogicht (➤ Kap. 8.10)
 - Juvenile Rheumatoide Arthritis (➤ Abb. 8.2-1a)

Weiterführende Diagnostik

- BSG, CRP
- Differenzialblutbild (evtl. Leukopenie, Lymphopenie, Eosinophilie)
- Tuberkulintest (bei Sarkoidose meist negativ)
- ACE-Spiegel (erhöht bei Sarkoidose)
- Neopterin-Spiegel (erhöht bei akuter Sarkoidose, Indikator der Aktivierung der zellularen Abwehr)
- Bildgebende Verfahren: Röntgen, CT des Thorax
- Bronchoskopie mit bronchoalveolärer Lavage (CD4/CD8-Ratio erhöht), evtl. Biopsie
- Galliumszintigrafie



Abb. 8.7 Akute Sarkoidose

a: Druckdolente Rötung und Schwellung am Handrücken und am distalen Unterarm (lokalisiert) sowie generalisierte Schwellung des gesamten Handrückens (Erythema nodosum)

b: (Druckdolente) Rötung und Schwellung an der Innenseite des rechten Knöchels und über dem gesamten Sprunggelenk links, kleinere Rötung proximal des Zehengrundgelenks III links

Abb. 8.7 Chronische Sarkoidose

c: Wenige Millimeter große Knoten (Sarkoid) und disseminiert angeordnete rot-bräunliche Papeln im Gesicht bei chronischer Hautsarkoidose (kleinknotige Form)

Chronische Sarkoidose

Die chronische Sarkoidose (Morbus Besnier-Boeck-Schaumann) ist eine nichtinfektiöse granulomatöse Systemerkrankung, wobei eine Hautbeteiligung relativ häufig ist. Eine chronische kleinknotige Hautsarkoidose kann ohne Beteiligung innerer Organe auftreten.

Visuelle Leitsymptome

- Flächenhaftes Erythem (Nase, Wange, periokulär) und Teleangiektasien bei angiolupoider Sarkoidose (Brocq-Pautrier)
- Bis bohngroße blau-rote Papeln im Nasenbereich (Angiolupoid)
- Bräunlich-rote, disseminiert angeordnete Papeln, bevorzugt im Gesicht (➤ Abb. 8.1c), aber auch an den Extremitäten, die unter Glasspateldruck das typische Bild lupoider Infiltrate zeigen (kleinknotige Form)

Differenzialdiagnosen

- Granuloma anulare (bei Diabetes mellitus)
- Rosazea (lupoider Form; ➤ Abb. 11.11)
- Tuberculosis cutis luposa (➤ Abb. 9.21)
- Non-Hodgkin-Lymphome
- Systemischer Lupus erythematodes (➤ Abb. 8.10a–g)

Weiterführende Diagnostik

- Probeexzision
- Tuberkulintest (bei Sarkoidose typischerweise negativ)
- ACE-Spiegel (bei Sarkoidose erhöht)
- Röntgen des Thorax
- Bronchoskopie mit bronchoalveolärer Lavage, evtl. Biopsie

8.8 Reaktive Arthritis (postenteritisch)

Die reaktive Arthritis ist eine durch extraartikuläre Infektionen ausgelöste aseptische Oligoarthritis (syn. para- oder postinfektiöse Arthritis) mit genetischer Disposition (bei 60–90 % der Patienten HLA-B27 nachweisbar). Sie tritt bei ca. 2–3 % aller Erkrankten nach 2–6 Wochen als eine Zweiterkrankung nach gastrointestinalen oder uretritischen bakteriellen Infektionen auf.

Visuelle Leitsymptome

- Akute (Oligo-)Arthritis mit steriler Synovitis und meist asymmetrischem und oft wanderndem Gelenkbefall (> Abb. 8.8)
- Bevorzugte Manifestation an den unteren Extremitäten (Knie- und Sprunggelenke) sowie an den Sakroiliakalgelenken, aber auch an Finger- und Zehengelenken (Daktylitis)
- Häufig Enthesiopathien
- Extraartikuläre Begleitmanifestation (Morbus Reiter: Urethritis, Balanitis)

Differenzialdiagnosen

- Rheumatoide Arthritis (> Kap. 8.1)
- Psoriasisarthropathie (> Kap. 8.3)
- Septische Arthritis (> Abb. 8.1j)

Weiterführende Diagnostik

- Typische Anamnese (Z. n. enterale oder urogenitale Infektionen)
- BSG, CRP, Rheumafaktoren (negativ!), HLA-B27
- Synoviaanalyse
- Mikrobiologische (Erregerdirektnachweis) und/oder serologische Diagnostik der auslösenden, vorwiegend enteralen oder urogenitalen Infektionen (Yersinien, Chlamydien, *Campylobacter jejuni*, Salmonellen, Shigellen, Viren u. a.)



Abb. 8.8 Schwellung und Rötung über den Fingergrundgelenken II und III der rechten Hand bei reaktiver Arthritis. Anmerkung: Der Patient zeigte auch entzündliche Veränderungen des Kniegelenks rechts (nicht abgebildet).

8.9 Reiter-Syndrom

Das Reiter-Syndrom tritt nach urogenitalen oder enteralen Infekten auf; überwiegend besteht eine genetische Disposition mit Nachweis von HLA-B27. Zum klassischen Bild gehört die Trias aus Arthritis, Konjunktivitis und Urethritis. Beim zusätzlichen Nachweis einer Reiter-Dermatose (Haut- und Schleimhautveränderungen) spricht man von einer Reiter-Tetrade. Enthesiopathien sind häufig. Weiterhin können eine Urethritis sowie eine Prostatitis bzw. bei weiblichen Patienten eine Zervizitis auftreten.

Visuelle Leitsymptome

- Oligoarthritis im Bereich der größeren Gelenke an der unteren Extremität (> Abb. 8.9b, c)
- Befall von Fingern bzw. von Zehen im Strahl: Daktylitis (Wurstfinger bzw. Wurstzehen)
- Handschwellungen, pustulöse Hautveränderungen volar und palmar (Keratoderma blenorrhagicum; > Abb. 8.9a, e)
- Augenbeteiligungen (Konjunktivitis/Iritis)
- Entzündungen bzw. schmerzlose Ulzera im Bereich der Mundschleimhaut
- Psoriasiforme Hautveränderungen
- Nagelläsionen
- Balanitis (> Abb. 8.9d)

Differenzialdiagnosen

- Rheumatoide Arthritis (> Kap. 8.1)
- Psoriasisarthropathie (> Kap. 8.3)
- Septische Arthritis (> Abb. 8.1j)
- Arthritis bei Morbus Bechterew (> Abb. 8.5)
- Reaktive (> Abb. 8.1), para- und postinfektiöse Oligoarthritis (anderer Genese)
- Akute Sarkoidose (> Abb. 8.7a, b)
- Arthritis enteropathica bei Morbus Crohn oder Colitis ulcerosa
- Balanitis andere Genese (bakteriell, mykotisch, mechanische oder chemische Reizung)

Weiterführende Diagnostik

- Typisches klinisches Bild
- HLA-B27-Nachweis (zu ca. 80 % positiv)
- BSG/CrP
- Versuch des Nachweises einer urethritischen oder enteritischen Infektion (Erregernachweis falls möglich, serologischer Nachweis)



Abb. 8.9 Reiter-Syndrom

a: Diffuse, entzündliche Schwellung des Handrückens radialseitig; entzündliche Rötung und Schwellung der Fingermittelgelenke sowie der Fingergrundgelenke II, III und IV und proximal betonte entzündliche Fingerschwellung II–IV im Strahl (Daktylitis)

b: Entzündliche Schwellung und diskrete Rötung (peripatellar) des Kniegelenks

c: Symmetrische Schwellung beider Sprunggelenke (Oligoarthritis)

d: Erythem und girlandenförmige Erosionen an der Glans penis als Zeichen einer Balanitis

e: Keratoderma blennorrhagicum: psoriasiforme Hautveränderungen an den Fußsohlen (Foto: Brunkhorst/Schölmerich, Differenzialdiagnostik und Differenzialtherapie, Elsevier 2010)

8.10 Hyperurikämie (Arthritis urica)

Die Hyperurikämie (Gicht) gehört zum „Wohlstandssyndrom“, zum Metabolischen Syndrom. Die Überaktivität der Xanthinoxidase fördert die Atherosklerose.

Die Prävalenz der Hyperurikämie ($> 7 \text{ mg/dl}$ bzw. $416 \mu\text{mol/l}$) liegt für Männer in sog. Wohlstandsländern bei ca. 25 %, die Prävalenz der Gicht in Industriestaaten bei ca. 2 % aller Erwachsenen, wobei Männer 9-mal häufiger betroffen sind als Frauen. Dabei erkranken Frauen meist erst in der Menopause und an der sekundären Hyperurikämie.

Die Arthritis urica (**primäre Gicht**) ist eine Purinstoffwechselstörung mit artikulären und extraartikulären entzündlichen Veränderungen infolge von Natriumuratablagerungen und eine zu ca. 90 % polygen vererbte Stoffwechselstörung. Sie wird bei purinreicher Ernährung und Übergewicht mit einer Störung der tubulären Harnsäure-Sekretion der Nieren (reduzierte Harnsäure-Clearance) manifest.

Die sekundäre Hyperurikämie ist mit ca. 10 % deutlich seltener und Folge vermehrter Harnsäure-Bildung (z. B. Malignome!) bei reduzierter Harnsäure-Ausscheidung.

Stadien der Gicht:

- Hyperurikämie (asymptomatisch am häufigsten!)
- **Akuter Gichtanfall:** akute Ablagerung von Uratkristallen im Gelenk; als Erstmanifestation und in der interkritischen Phase
- Interkritisches Stadium als Intervall zwischen 2 Gichtanfällen (symptomlos)
- **Chronische Gicht**

Chronische Gicht

Die chronische Gicht führt zu irreversiblen Gelenkveränderungen durch Uratablagerungen, zu Knochen- oder Weichteiltophi sowie Nierenveränderungen (Uratnephropathie oder Urolithiasis).

Visuelle Leitsymptome

- Meist asymmetrische Gelenkdeformitäten, besonders an Hand, Fuß und Kniegelenk ($\rightarrow$ Abb. 8.10c–i)
- Extraartikulären Gichtknoten (Tophi) an Ohrmuschel, Achillessehne, Fuß, Hand ($\rightarrow$ Abb. 8.10a, b)

Differenzialdiagnosen

- Pseudogicht
- Psoriasisarthritis ($\rightarrow$ Kap. 8.3)
- Akute Arthritis anderer Genese (z. B. reaktiv oder septisch)
- Rheumaknoten bei Rheumatismus nodosus ($\rightarrow$ Abb. 8.1p, q, r, s, t)
- Xanthome ($\rightarrow$ Abb. 2.5c–g)
- Ganglion



Abb. 8.10 Gichttophi

a: Derbe Knotenbildung im Bereich der Achillessehne mit unregelmäßiger Oberfläche; kleinere rot-bräunliche Hautknötchen, z. T. ulzerierend; Entleerung krümeliger, gelblicher Massen (Natriumurate!) bei chronischer Gicht

b: Gichttophi am Ohr bei chronischer Gicht

c: Unregelmäßig begrenzte, gering erhabene, weiße Hauteinlagerungen bei chronischer Gicht

d: Handdeformierung durch unregelmäßig angeordnete Schwellungen am Handrücken und am Daumen



Abb. 8.10 Gichttophi

e1: Multiple kleine gelbe Papeln (Tophi) an der Hohlhand (Fotos von Dr. Hamann, Leipzig)

e2: Beim gleichen Patienten: Rückbildung der Gichttophi nach Therapie

f: Derbe, unregelmäßige Knoten an der Dorsalseite des Fingerend-(DIP-)Gelenkes des 2. Fingers und auf dem Nasenrücken (leicht gerötet) bei chronischer Gicht

g: Derbe Auftreibungen unterschiedlicher Form und Größe über den Handrücken bds. sowie im Bereich nahezu aller Finger, bevorzugt nahe der Fingermittel-(PIP-)Gelenke beider Hände bei chronischer Gicht; Asymmetrie!

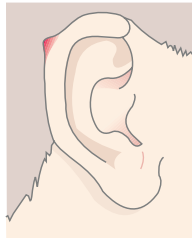
**Abb. 8.10** Gichttophi

h: Multiple, gelbliche, derbe Knoten im Bereich beider Hände und beider Kniegelenke, am Sprunggelenk sowie an der Ferse des rechten Fußes bei chronischer Gicht

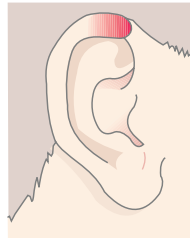
i: Bis zu kleinapfelgroße, derbe Knotenbildungen an beiden Vorfüßen mit unregelmäßiger Oberfläche und gelblich-bräunlichen Hautverfärbungen chronischer Gicht (seltener Extreembefund!)



Tophi bei
Arthritis urica



DARWIN-Höckerchen
(harmlose kongenitale
Normvariation)



Chondrodermatitis
nodularis
chronica helices



Retro- und prä-
aurikuläre Lymph-
knotenschwellung

Abb. 8.10 Gichttophi

j: Visuelle Aspekte bei Knoten am Ohr

Akuter Gichtanfall

Auslöser des akuten Gichtanfalls ist der schnelle Harnsäure-Anstieg nach purinreichem Festessen mit Alkoholkonsum, er kann aber auch beim Fasten und zu Beginn einer Therapie mit Urikosurika auftreten. Die Folge ist die kristallinduzierte Synovitis.

Das Risiko für einen akuten Gichtanfall steigt mit der Höhe des Harnsäureserumspiegels, bes. bei $> 9 \text{ mg/dl}$ bzw. $535 \mu\text{mol/l}$.

Visuelles Leitsymptom

Plötzliches (oft nachts) Auftreten extrem schmerzhafter Schwellungen des Großzehengrundgelenks (Podagra), seltener des Daumengrundgelenks (Chiragra) bzw. anderer Gelenke (Kniegelenk ca. 10 %, Zehen- oder Fingergelenke ca. 5 %), noch seltener in anderen Gelenken mit hochrot-livider Verfärbung (➤ Abb. 8.10k, l)

Differenzialdiagnosen

- Entzündungszeichen: CrP, BSR
- Klinik (plötzlich extreme Schmerzen meist in einem Gelenk mit Rötung und Fieber)
- Familienanamnese
- Akute Arthritis anderer Genese (z. B. reaktiv oder septisch)

Weiterführende Diagnostik

- Hyperurikämie im Serum (Differenzialdiagnosen sekundäre Gicht), im akuten Anfall muss die Serumharnsäure nicht sehr hoch sein!
- Gelenkpunktat: Harnsäurekristalle (in der Polarisationsmikroskopie stark doppelbrechend), besonders intrazelluläre Nadeln beweisend!
- Promptes Ansprechen auf Colchicin (bei unklaren Fällen anwendbar, sonst primär Therapie mit nichtsteroidalen Antiphlogistika)
- Röntgen betroffener Gelenke oder Knochen, Nachweis von Knochentophi



Abb. 8.10 Akuter Gichtanfall

k: Rotzyanotische Verfärbung am Großzehengrundgelenk des linken Fußes (extrem schmerzhaft) bei akutem Gichtanfall (Podagra).

l: (Extrem schmerzhaft) Schwellung und Rötung des Daumengrundgelenks der linken Hand bei akutem Gichtanfall (Chiragra). Die Symptomatik trat typischerweise plötzlich nach einem Festessen auf.

8.11 Systemischer Lupus erythematodes

Der Lupus erythematodes ist eine Autoimmunerkrankung mit Bildung von Autoantikörpern, v. a. gegen Zellkernantigene. Die entstehenden Immunkomplexe lagern sich perivaskulär ab und lösen eine Vaskulitis/Perivaskulitis aus. Betroffen sind die Haut sowie beim systemischen Lupus erythematodes auch innere Organe. Die Ätiologie ist unklar. Die Prävalenz liegt bei 40/100 000. Es erkranken überwiegend junge Frauen; Frauen erkranken 10-mal häufiger als Männer.

Man unterscheidet:

- **Kutaner Lupus erythematodes (diskoider Lupus erythematodes):** Manifestation fast ausschließlich an der Haut, scheibenförmige Hautherde mit typischem Stadienverlauf: Rötung, Keratose, Atrophie sowie günstiger Prognose (➤ Kap. 8.12)
- **Subakuter kutaner Lupus erythematodes:** neben Hautmanifestationen auch Nierenbeteiligung oder Sjögren-Syndrom möglich
- **Systemischer Lupus erythematodes:** bei den meisten Patienten typische Hautveränderungen, wie das Schmetterlingserythem im Gesicht. Prognostisch von Bedeutung sind die Organbeteiligungen an Herz (Endokarditis, Perikarditis), Nieren und Zentralnervensystem (z. B. Epilepsie, Psychosen).

Visuelle Leitsymptome

- Starke Hautrötungen nach Sonnenlichtexposition (Photosensibilität)
- Schmetterlingserythem (➤ Abb. 8.11a) der Wangen, meist unter Aussparung der Augenregion und der Nasolabialfalten

CAVE

Das Schmetterlingserythem ist eine differenzialdiagnostische Abgrenzung zur Dermatomyositis!

- Ulzerationen der Haut und/oder der nasopharyngealen Schleimhaut (➤ Abb. 8.11d)
- Polymorphe entzündliche Hautveränderungen auch am Körperstamm, an Händen und Füßen bzw. an den Extremitäten möglich (➤ Abb. 8.11e, f)
- Fleckige, z. T. konfluierende rote bis bläulich-rote Effloreszenzen bilateral an den Extremitäten und im Dekolleté (lichtexponierte Areale; ➤ Abb. 8.11b, c)
- Diskoide Hautveränderungen als leicht erhabene, erythematöse und schuppig-papulöse Hautveränderungen (➤ Abb. 8.11g) im Gesicht, an den Ohren, am behaarten Kopf und seltener an anderen Körperstellen; bei Abheilung narbige Atrophie des Zentrums mit Depigmentierung
- Vaskuläre oder thrombozytopenische Purpura
- Alopezie
- Raynaud-Syndrom
- Livedo racemosa

Differenzialdiagnosen

- Differenzialdiagnostische visuelle Aspekte bei lokalisierter/generalisierter Gesichtsröte (➤ Abb. 9.32b)
- Schmetterlingserythem
- Hautrötung bei Dermatomyositis (➤ Abb. 8.16c, d)
- Dermatitis solaris
- Gesichtsrötung bei Cushing-Syndrom (➤ Abb. 2.16a)
- Gesichtsrötung bei Fieber, akuter Pankreatitis (➤ Abb. 3.5), idiopathisch
- Flush bei Karzinoidsyndrom (➤ Abb. 3.6a, b)
- Medikamentös ausgelöster Lupus erythematoses (➤ Abb. 8.13)
- Sharp-Syndrom (➤ Abb. 8.15) und andere Kollagenosen
- Arzneimittelexanthem (➤ Abb. 11.9-5)
- Pemphigus erythematoses seborrhoicus
- Rosazea (➤ Abb. 11.11)
- Andere Hautvaskulitiden

Weiterführende Diagnostik

- Blutbild, Differenzialblutbild (Anämie? Leukopenie? Thrombopenie?)
- Autoimmunphänomene (LE-Zellen, hohe ANA-Titer, ds-DNA-Antikörper und Sm-Antikörper sind pathognomonisch)
- Antiphospholipidantikörper
- Kapillarmikroskopie
- Kardiale (z. B. Kardiosonografie) und neurologische (z. B. EEG) sowie nephrologische Diagnostik (z. B. Nierenpunktion) bei Mitbeteiligung dieser Organe im Rahmen eines systemischen Lupus erythematoses



Abb. 8.11 Systemischer Lupus erythematosus

a: Am Nasenrücken beginnendes und sich auf die Wangen ausbreitendes Schmetterlingserythem unter Aussparung der Nasolabialfalte und der Augenpartie und fleckiges Erythem im Stirnbereich

b: An Wangen und Nasenrücken, fleckige Hautrötung an der Stirn sowie im Dekolletébereich (gering erhaben)

c: Rundliche, unregelmäßige begrenzte, randbetonte und z. T. konfluierende Erytheme mit zentraler Abblassung; feinlamelläre Schuppung



Abb. 8.11 Systemischer Lupus erythematoses

d: Generalisiertes Erythem im Gesicht und Hals und im Dekolletébereich (lichtexponierte Stellen!) sowie Ulzerationen vor allem perioral, aber auch an der Stirn und Hals sowie im Dekolletébereich; Mitbeteiligung der Schleimhäute (Lippen und Nase)

e: Disseminierte, kleinfleckige, makulopapulöse, z. T. konfluierende, rote Effloreszenzen an Handflächen und Unterarmen

f: Ausgeprägte, kleinfleckige, makulopapulöse, rote bis bläuliche Effloreszenzen an beiden Fußsohlen (teilweise konfluierend)

g: Unregelmäßig konfigurierte, z. T. konfluierende, gering erhabene, papulöse Hautveränderungen als Ausdruck vaskulitischer Veränderungen bei systemischem Lupus erythematoses

8.12 Chronisch-kutaner Lupus erythematodes

Der chronisch-kutane Lupus erythematodes verursacht scheibenförmige („diskoide“) Herde auf der Haut, vor allem im Gesicht, aber auch am Capitulum, selten an den Händen. Er zeigt eine typische Dreiphasenentwicklung: Rötung, Keratose, Atrophie. Innere Organe werden nicht befallen.

Visuelles Leitsymptom

Diskoide Herde mit Zonenaufbau: erythematöser Rand und zentral schuppige Anteile, später Atrophie der Hautregion (> Abb. 8.12)

Differenzialdiagnosen

- Subakuter kutaner Lupus erythematodes
- Systemischer Lupus erythematodes (> Abb. 8.11a–g)
- Sarkoidose (> Abb. 8.7)
- Psoriasis

Weiterführende Diagnostik

- Histologie
- Evtl. antinukleäre Faktoren (ANA) niedrigtitrig nachweisbar



Abb. 8.12 Überwiegend einzelnstehende, scharf begrenzte, scheibenförmige (diskoide) Herde mit festhaftender Schuppung im Zentrum und erythematösem Rand (Berührungsempfindlichkeit)
a: Im Gesicht, am Hals und im Jugulum
b: Am Unterarm, auf dem Handrücken und an den Fingern

8.13 Medikamentös induzierter Lupus erythematodes

Bei einem medikamentös ausgelösten Lupus erythematodes wird eine dem systemischen Lupus erythematodes ähnliche Erkrankung ausgelöst. Laborchemisch sind antinukleäre Faktoren (ANF) und zumeist Anti-Histon-Antikörper nachweisbar. Antikörper gegen Doppelstrang-DNA finden sich aber nicht. Eine renale oder ZNS-Beteiligung kommt meist nicht vor. Die Symptome bilden sich nach Absetzen der Medikamente wieder zurück.

Visuelles Leitsymptom

Symptomatik ähnlich wie systemischer Lupus erythematodes mit Hautsymptomen (z. B. Erythem an sonnenexponierten Stellen) und Polyarthritits bzw. Serositis (➤ Abb. 8.13)

Differenzialdiagnosen

- Sharp-Syndrom (➤ Abb. 8.15) und andere Kollagenosen
- Arzneimittelexanthem (➤ Abb. 11.9)
- Kutaner Lupus erythematodes (➤ Abb. 8.12)
- Dermatitis solaris

Weiterführende Diagnostik

- Medikamentenanamnese
- Ausschluss eines kutanen oder systemischen Lupus erythematodes



Abb. 8.13 Ödematöse Schwellung der Hände, Haut pergamentartig verändert, livides Erythem (z. T. fleckig) im Bereich der sonnenexponierten Stellen (Gesicht, Hals, Dekolleté, Unterarme)

8.14 Progressive systemische Sklerose

Die progressive systemische Sklerose (PSS) oder systemische Sklerodermie ist eine Systemerkrankung des Bindegewebes mit gesteigerter Kollagenproduktion durch Fibroblasten (Autoimmunerkrankung, Kollagenose) der Haut und innerer Organe (Herz, Lunge, Ösophagus, Dünndarm, Niere u. a.) mit obliterierender Angiopathie (Haut- und Organinfarkte). Die Ätiologie ist unbekannt, eine genetische Disposition nachweisbar.

INFO

Bis zu 50 von 100 000 Menschen erkranken im Manifestationsalter zwischen 30 und 60 Jahren, wobei Frauen 4-mal häufiger betroffen sind als Männer.

Zwei Hauptverlaufsformen werden unterschieden:

- **(Akrale) limitierte Verlaufsform** (lPSS; Anti-Zentromer-Antikörper-Nachweis, kein Nachweis von Anti-Topoisomerase-1-Antikörpern = Anti-Scl 70) mit Subtypen:
 - Typ I (akraler Typ, syn. Akrosklerodermie): nur Akren bis Hand- bzw. Sprunggelenke betroffen
 - Typ II: Befall von Armen, Beinen und Gesicht, innere Organe viel seltener und später betroffen, bessere Langzeitprognose als Typ III!

INFO

Sonderform: CREST-Syndrom = Calcinosis, Raynaud-Syndrom, Esophagusdysfunktion, Sklerodaktylie, Teleangiektasien

- **Diffuse Verlaufsform**, diffuse progressive systemische Sklerose (dPSS = Typ III) mit Nachweis von Anti-Topoisomerase-1-Antikörpern (Anti-Scl 70)

Die Hautveränderungen durchlaufen bei der dPSS 3 Stadien:

- Stadium oedematosum
- Stadium indurativum
- Stadium atrophicum

Visuelle Leitsymptome

- Straffe, derbe Haut mit Zeichen von Mikrozirkulationsstörungen, besonders an den Fingern, an den Unterarmen, im Gesicht und am Stamm = Stadium II
- Sekundäres Raynaud-Syndrom, oft erste Manifestationsform, der Hautsymptomatik oft Jahre vorausgehend (➤ Abb. 8.14f)
- Subkutane Kalzinose (Thibierge-Weissenbach-Syndrom; ➤ Abb. 8.14m)
- Atrophie der Haut = Stadium III
- Sog. Madonnenfinger = Sklerodaktylie
- Mikrostomie mit radiärer Fältelung („Tabaksbeutelmund“)
- Oft starke Nasenkonturierung („Vogelgesicht“) und zunehmende mimische Starre („Maskengesicht“)
- Verkleinerte, derbe Zunge mit verkürztem und sklerosiertem Zungenbändchen (Skleroglosson; ➤ Abb. 8.14d)

- Hautulzerationen, besonders häufig an den Fingerspitzen (sog. Rattenbissnekrosen; ➤ Abb. 8.14h, i)
- Nagelveränderungen (verdicktes Nagelhäutchen mit punktförmigen Blutungen; Kapillarmikroskopie!)

Differenzialdiagnosen

- Limitierte systemische Sklerodermie (Akrosklerodermie) Typ I bzw. Typ II
- Zirkumskripte Sklerodermie
- Andere Kollagenosen, z. B. systemischer Lupus erythematodes, Dermatomyositis, Sharp-Syndrom (MCTD; ➤ Abb. 8.15)
- Pseudosklerodermie z. B. durch chemische Noxen (Vinylchlorid, Siliziumdioxid)
- Eosinophile Fasziitis

Weiterführende Diagnostik

- Autoantikörperdiagnostik: z. B. ANF, Anti-Topoisomerase-1-Antikörper (= Anti-Scl-70) bei diffuser Verlaufsform, Anti-Zentromer-Antikörper bei CREST-Syndrom, evtl. PM-Scl-Antikörper bei Overlap-Syndrom, Anti-U3-RNP-(Fibrillarin-)Antikörper bei Lungenfibrose
- Organmanifestationen: Magen-Darm-Trakt (80–90 %), bilateral basale Lungenfibrose (50 %), Herz (50 %), Gelenke (20 %), Muskulatur (15 %), Nieren (5 %)
- Kapillarmikroskopie: Intravitalmikroskopie der Nagelfalzkapillaren mit „Slow Pattern“ (dilatierete Riesenkapillaren, Rarefizierung der Kapillaren) bzw. „Active Pattern“ (Zunahme avaskulärer Felder u. a.)
- Hautbiopsie
- Röntgen der Hände: akrale Osteolysen und selten subkutane Kalzinose



Abb. 8.14 Progressive systemische Sklerose

a: Wachsartig glatte, straff gespannte Haut, Hervortreten der knöchernen (Klavikula) und muskulären Strukturen (M. sternocleidomastoideus), mimische Starre, maskenartiger Gesichtsausdruck, kleine Mundöffnung
b: Wächserne Haut, periorale Faltenbildung, schmale Lippen (Amimie und Tabaksbeutelmund); Teleangi-ektasien im Wangenbereich

c: Verkleinerte Mundöffnung, schmale Lippen

d: Sklerosiertes, relativ dickes und verkürztes Zungenbändchen (Frenulum)

e: Schmerzarme, eindrückbare Schwellung des Handrückens und aller Finger mit livid-rötlicher Hautverfärbung

f: Derbe Schwellungen an beiden Händen mit Raynaud-Phänomen an mehreren Fingern (chronisch-induratives Stadium mit sekundärem Raynaud-Syndrom)



Abb. 8.14 Progressive systemische Sklerose

g: Derbe Schwellung aller Finger (Sklerodaktylie) und des Handrückens mit teilweisem Verlust der Hautfältelung, umschriebener Abblassung der Haut sowie kleinen dunklen Bezirken am Nagelfalz und akralparaungual am 2. Finger

h: Derbe, indurierte Haut an allen Fingern (Sklerodaktylie) mit akralen Hautnekrosen am Daumen (sog. Rattenbissnekrosen)

i: Kleine akrale Hautnekrosen (sog. Rattenbissnekrosen) an der Volarseite aller Zehen und Hyperkeratosen

j: Derbe Schwellung aller Finger (Sklerodaktylie), umschriebene Hautabblassung, kleine dunkle Hautstellen am Daumen rechts sowie am Nagelfalz des 2. Fingers links

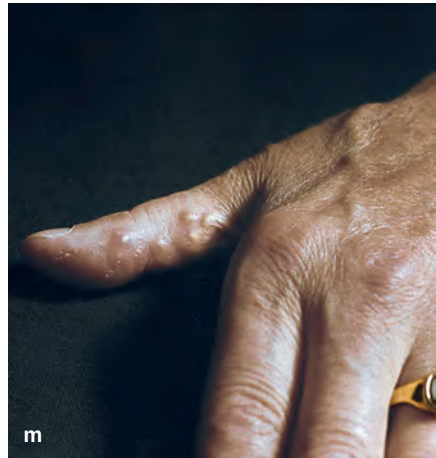


Abb. 8.14 Progressive systemische Sklerose

k: Straffe Haut über den distalen Fingerabschnitten mit Nagelbettveränderungen und Mikronekrosen der Haut am 2. und 4. Finger; Weiß- und Rillennägel bei limitierter systemischer Sklerose Typ I (Akrosklerodermie)

l: Multiple Teleangiektasien, z. T. im Wangenbereich flächig bei CREST-Syndrom (limitierte kutane Sklerodermie)

m: Subkutane knotenförmige Vorwölbungen im Daumenbereich bei progressiver systemischer Sklerose (Thibierge-Weissenbach-Syndrom)

8.15 Mischkollagenose (Mixed Connective Tissue Disease, MCTD)

Die Mischkollagenose (Mixed Connective Tissue Disease, MCTD; Sharp-Syndrom) ist eine undifferenzierte Kollagenose (Autoimmunopathie) mit relativ günstiger Prognose. Die Erkrankung zeigt Überlappungssymptome des systemischen Lupus erythematodes, der Sklerodermie, der Polymyositis und der Rheumatoiden Arthritis. Zumeist keine Beteiligung innerer Organe.

Visuelle Leitsymptome

- Raynaud-Phänomen (obligat; ➤ Abb. 8.15)
- Schwellungen an Händen und Fingern (➤ Abb. 8.15)
- Nagelwallveränderungen (➤ Abb. 8.15)
- Exantheme (Poikilodermie)

Differenzialdiagnosen

- Systemischer Lupus erythematodes (➤ Abb. 8.11a–g)
- Rezidivierende Paronychie

Weiterführende Diagnostik

- Nachweis von antinukleären Antikörpern im Serum: bei Differenzierung typischerweise hohe Titer von Anti-Ribonukleinprotein-Antikörpern (U1-RNP)
- Charakteristika des Überlappungssyndroms: Arthralgien, Arthritiden, Ösophagusmotilitätsstörungen, Lungenfibrosen, Myositis, Lymphadenopathien, Fieber, Leuko- und Thrombozytopenie, Exantheme, Polyserositis, Sklerodermiemerkmale
- Kapillarmikroskopie



Abb. 8.15 Rötungen des Nagelwalls (insbesondere des 2. und 3. Fingers) mit Läsionen im Bereich der verdickten Kutikula bei einer Patientin mit symmetrischen Handschwellungen, Raynaud-Symptomatik und Arthralgien bei Mischkollagenose

8.16 Dermatomyositis

Die Dermatomyositis (sog. Lila-Krankheit) ist eine seltene systemische Autoimmunerkrankung mit besonderer Manifestation an Haut und Muskulatur, aber auch mit perifaszikulär bzw. perivaskulär lokalisierten Immunkomplexablagerungen. Sehr häufig tritt sie als paraneoplastisches Syndrom (bronchopulmonale, Magen-Darm- und Ovarialmalignome) auf. Frauen sind doppelt so häufig betroffen wie Männer.

Die Ätiologie ist unbekannt, HLA-B8 und HLA-DR3 kommen gehäuft vor.

Die idiopathische Dermatomyositis (ca. 25 %) wird meist mit der idiopathischen Polymyositis (ca. 30 %) sowie als Kombination beider bei Malignomen (ca. 10 %), mit Vaskulitis im Kindesalter (ca. 5 %) und Kollagenosen („Overlap Group“; ca. 30 %) klassifiziert.

Visuelle Leitsymptome

- Heliotroper Hautausschlag (hellviolett Erythem) im Gesicht (➤ Abb. 8.16c, d, e) mit ödematöser Schwellung der Oberlider und periorbital (Differenzialdiagnosen systemischer Lupus erythematoses!)
- Gottron-Zeichen (➤ Abb. 8.16a, b)
- Schmerzhaftes ödematöses Erythem, besonders an den Streckseiten der Extremitäten, aber auch am Schultergürtel, an den Oberarmen und im Sternalbereich
- Stärkere Poikilodermie (Teleangiektasien, fleckförmige braune Pigmentierungen, weiße Depigmentierungen) als bei anderen Kollagenosen (➤ Abb. 8.16h)
- Hämatome bei Faktor-VIII-Hemmkörperhäophilie nach Autoantikörperbildung (➤ Abb. 4.14b)
- Verdicktes Nagelhäutchen

Differenzialdiagnosen

- Andere Kollagenosen: Sharp-Syndrom (Mixed Connective Tissue Disease, ➤ Abb. 8.15), systemischer Lupus erythematoses (➤ Abb. 8.11a–g)
- Erytheme anderer Genese (z. B. durch Arzneimittel, ➤ Abb. 11.9-5)
- Polymyositis
- Overlap-Syndrome (Einschlusskörpermyositis)
- Flush bei Karzinoidsyndrom (➤ Abb. 3.6a, b)
- Dermatitis solaris
- Gesichtsrötung bei Polycythaemia vera rubra, Cushing-Syndrom, Hypertonie, Fieber, akuter Pankreatitis, Alkoholabusus, als Rubeosis diabetica oder idiopathisch
- Polymyalgia rheumatica
- Infektiöse Myositiden

Weiterführende Diagnostik

- Symptomatologie:
 - Dominierende Muskelschwäche, -schmerzen
 - Keinig-Zeichen: starke Schmerzhaftigkeit des hyperkeratotischen Nagelfalzes beim Versuch des Zurückschiebens
 - Proximale, meist symmetrische Muskelschwäche
 - Muskelspontan- oder -druckschmerz
- Paraklinische Befunde:
 - Antinukleäre Faktoren bei > 60 % der Patienten nachweisbar (Anti-Jo-1-AK, PM-1-AK, Anti-Mi-2-AK)
 - Erhöhte Aktivität von Kreatininphosphokinase und Aldolase im Serum
 - MRT, Echokardiogramm, Thorax-Röntgen
 - Pathologisches Elektromyogramm
 - Muskelbiopsie (Myositisnachweis!)
 - Nicht destruierende Arthritis oder Arthralgien
 - Systemische Entzündungszeichen im Blut (BSG, CrP)
 - Kapillarmikroskopie des Nagelfalzes
 - Tumorausschluss!



Abb. 8.16 Dermatomyositis

a: Rot-violette, polymorphe Maculae (schmerzhaft) und Plaques an den Streckseiten der Finger und am Handrücken (sog. Gotttron-Papeln), periunguales Erythem an allen Fingern mit starken Schmerzen beim Zurückschieben der verdickten Nagelhäutchen (positives Keinig-Zeichen!); weiterhin Abblassung einiger Stellen auf den Hand- und Fingerrücken (Poikilodermie)

b: (Schmerzhafte) rot-violette, polymorphe Maculae und Plaques an den Streckseiten der Finger und am Handrücken (sog. Gotttron-Papeln)



Abb. 8.16 Dermatomyositis

c: Typisches lilafarbenes Erythem auf beiden Oberlidern sowie im Bereich der Wangen und des Nasenrückens

d: Dunkelrotes Erythem des gesamten Gesichtes, einschließlich der perioralen Region, und Halses

e: Rot-violettes Erythem des gesamten Gesichtes (einschließlich periorbitale Region!) und des Halses

f: Erythem einer Ohrmuschel

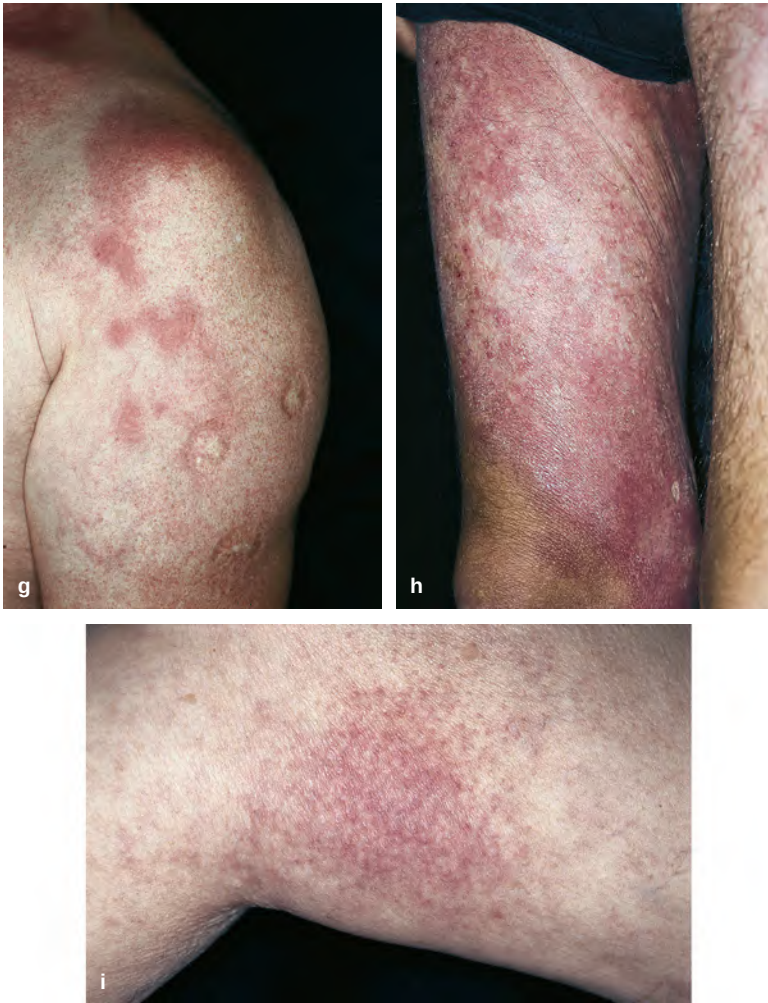


Abb. 8.16 Dermatomyositis

g: Flächig-erythematöse Hautveränderungen (schmerzhaft) an Schulter und Oberarm

h: Erythem mit polyzyklischen fliederfarbenen Maculae an der Streckseite des rechten Oberschenkels (schmerzhaft!). Poikilodermie!

i: Unschärf begrenztes Erythem seitlich

8.17 Morbus Behçet

Der Morbus Behçet ist eine systemische androtrope Vaskulitis kleiner Gefäße unbekannter Ätiologie (allergische Reaktion?) mit charakteristischer Trias (aphthöse Ulzera der Mundschleimhaut, genitale Ulzera, Uveitis), oft kombiniert mit einer Oligoarthritis an den unteren Extremitäten.

Visuelle Leitsymptome

- Aphthöse Ulzera der Mundschleimhaut (➤ Abb. 8.17)
- Genitale Ulzera
- Uveitis (Iritis, Hypopyon)
- Oligoarthritis (besonders oberes Sprunggelenk und Zehengrundgelenke)

Differenzialdiagnosen

- Stomatitis aphthosa bzw. ulcerosa bei Diabetes mellitus, Hämoblastosen, AIDS bzw. unter Immunsuppressionstherapie
- Ectodermosis pluriorificialis erosiva (Fuchs-Syndrom, Fiessinger-Rendu-Syndrom)

Weiterführende Diagnostik

- Labor: Entzündungskonstellation, kein Antikörpernachweis
- Unspezifische hypererge Hautreaktion (Pusteln, Papeln) nach intrakutaner NaCl-Injektion (sog. Pathergie-Phänomen)
- Röntgen, nicht erosive Arthritis
- Histologie: granulozytäre Gefäßwandinfiltrationen und perivaskuläre Infiltrationen an kleinsten Gefäßen



Abb. 8.17 Erosive Veränderungen an der Mundschleimhaut (sehr schmerzhaft!) bei Morbus Behçet

8.18 Rezidivierende Polychondritis

Die rezidivierende Polychondritis (syn. Meyenburg-Altherr-Uehlinger-Syndrom) ist eine seltene entzündliche Systemaffektion unklarer Ätiologie (wahrscheinlich Autoimmunerkrankung) mit destruierenden Knorpelveränderungen an Ohren („Waschlappenohren“), Nase („Sattelnase“), Trachea und Larynx sowie am Gelenk- und Rippenknorpel. In etwa 25 % besteht eine Assoziation mit anderen Autoimmunopathien, bei etwa 80 % der Patienten finden sich asymmetrische Arthralgien bzw. nicht erosive Arthritiden. An den Augen treten oft Episkleritiden, Konjunktivitiden und Uveitiden auf.

Visuelle Leitsymptome

- Am häufigsten rötlich-violette Verfärbung der Ohrmuscheln (➤ Abb. 8.18a), Tage bis Wochen andauernd, verbunden mit Hyperthermie und Schmerzhaftigkeit der Ohrknorpel
- Zunehmende Ohrknorpeldeformierungen
- Asymmetrische Arthralgien bzw. nicht erosive Arthritiden
- An den Augen oft Episkleritiden (➤ Abb. 8.18b), Konjunktivitiden und Uveitiden



Differenzialdiagnosen

- Sehr seltene kongenitale Ohrmuschelanomalien bzw. -dysplasien
- Visuelle Differenzialdiagnostik bei Knoten am Ohr (➤ Abb. 8.10j)
- Bäfverstedt-Syndrom (Lymphadenosis cutis benigna nach Zeckenbiss)

Weiterführende Diagnostik

Neben den Knorpelentzündungen

- Asymmetrische Arthralgien bzw. nicht erosive Arthritiden
- Zusätzlich Episkleritiden, Konjunktivitiden und Uveitiden



Abb. 8.18 Rezidivierende Polychondritis
a: (Schmerzhafte) Rötung und leichte Deformierungen an der rechten Ohrmuschel (ebenso links)
b: Episkleritis mit Ödem und verstärkter Gefäßzeichnung im lateralen Augenbereich (bds.)

8.19 Morbus Paget

Der Morbus Paget (Osteodystrophia deformans, Ostitis deformans) ist eine progressive monostotische oder polyostotische, nie generalisierte Knochenkrankung unklarer Genese mit pathologisch vermehrtem Knochenumbau, z. T. gravierenden Formveränderungen und oft bohrenden Schmerzen. Zu etwa 30 % asymptomatisch (unentdeckte Verläufe!). Manifestation meist nach dem 50. Lebensjahr, Männer sind häufiger betroffen als Frauen.

Visuelle Leitsymptome

- Zunehmender Kopfumfang infolge Schädelkalottendeformierung („Der Hut passt nicht mehr“; ➤ Abb. 8.19)
- Deformierung von Femur oder Tibia (sog. Säbelscheidentibia)

Differenzialdiagnosen

- Primärer Hyperparathyreoidismus
- Metastasen
- Knochentumoren
- Osteomyelitis

Weiterführende Diagnostik

- Röntgen von Schädel, Femur, Tibia, Lendenwirbelsäule, Os sacrum, Becken
- Knochenszintigrafie und Knochenbiopsie (Histologie charakteristisch)
- Serum: BSG, alkalische Phosphatase (Aktivitätsparameter)
- Pyridinium-Crosslinks im Urin (Marker für Knochenabbau)



Abb. 8.19 Progrediente Veränderung der Schädelform mit Zunahme des Kopfumfangs bei Morbus Paget

8.20 Fingerpolyarthrose

Darunter werden degenerative Veränderungen an Fingerendgelenken (Heberden-Arthrose), Fingermittelgelenken (Bouchard-Arthrose) und Daumengrundgelenken (Rhizarthrose) verstanden. Die klinisch sichtbaren „dorsalen Vorwölbungen“ über den Fingerendgelenken werden durch gelenknahe knöcherne Appositionen hervorgerufen. Auch die Gelenkfehlstellungen sind eine Folge arthrotischer Veränderungen. Die Fingergrundgelenke sind nur selten befallen. Die Erkrankung verläuft langsam progredient. Intermitierend können Entzündungszeichen mit Rötung und Hyperthermie sowie zusätzlicher Schwellung auftreten. Die Entzündungsschübe werden als „aktivierte Arthrose“ bezeichnet.

Visuelle Leitsymptome

- Heberden-Arthrose mit knötchenförmigen Auftreibungen an den dorsolateralen Seiten der Fingerendgelenke, z. T. mit Deviationen der Fingerendglieder (➤ Abb. 8.20)
- Bouchard-Arthrose mit spindelförmigen Verdickungen der Fingermittelgelenke und knötchenförmigen Auftreibungen dorsolateral
- Rhizarthrose mit teilweise spindelförmiger Auftreibung des Daumensattelgelenks
- Typisches Handbefallsmuster bei Fingerpolyarthrose (➤ Abb. 8.20f)
- Nagel- und Endgliedveränderungen

Differenzialdiagnosen

- Knuckle Pads (Fingerknöchelpolster; ➤ Abb. 8.22)
- Ausgewählte Nagel- und Endgliedveränderungen am Finger (nach Lovibond, modifiziert; ➤ Abb. 8.20e)

Weiterführende Diagnostik

- Röntgen der Hände
- BSG/CrP im entzündlichen Schub

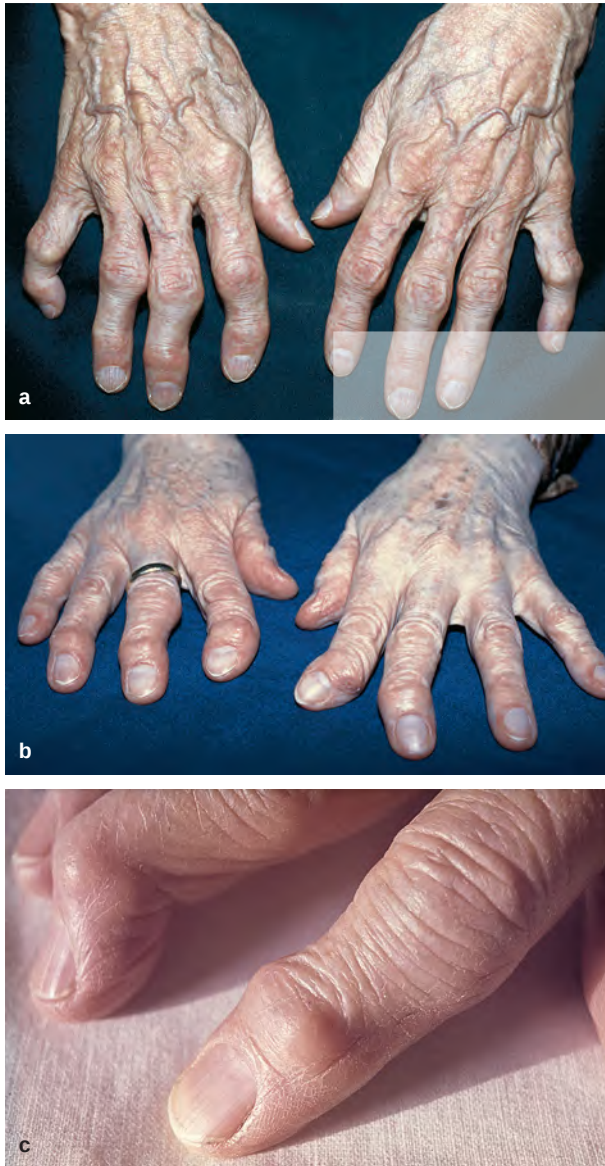
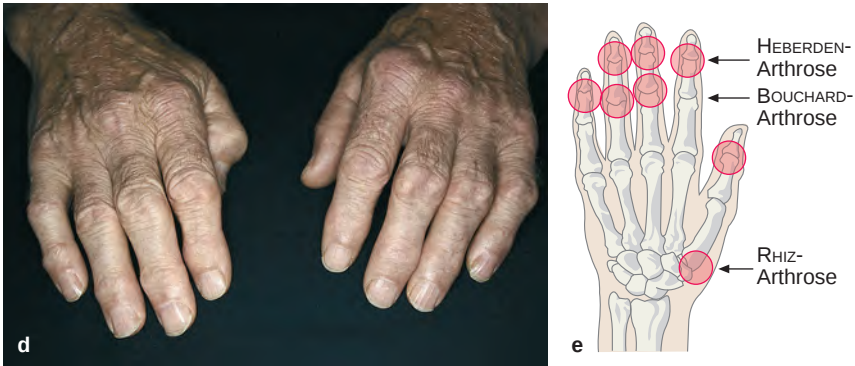


Abb. 8.20 Fingerpolyarthrose

a: Spindelförmige Auftreibungen der Fingermittelgelenke; Beugekontraktur der V. Phalanx rechts und geringer links; Ulnardeviation des Endglieds der II. Phalanx und angedeutet des III. und IV. Endglieds der rechten Hand; geringe Ulnardeviation der Endglieder der II. und III. Phalanx links; dorsolaterale Knötchen im Bereich der Fingermittelgelenke V bds.

b: Dorsale Vorwölbungen über den Fingerendgelenken, Radialdeviation der Fingerendglieder der II. Phalanx links sowie der III. und angedeutet der IV. Phalanx rechts, Ulnardeviation der III. Phalanx links sowie der II. Phalanx rechts

c: Heberden-Arthrose mit derben Knotenbildungen dorsolateral über den Fingerendgelenken II und III



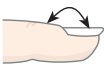
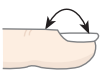
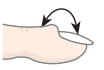
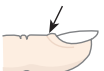
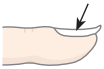
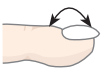
	160		Normalbefund
	180	beginnender Trommelschlägelfinger	Ursachen 1. chronische Hypoxie infolge von Herzerkrankungen (Vitien mit Rechts-links-Shunt) oder bronchopulmonalen Erkrankungen (Karzinom!) 2. chron.-entzündl. Darm-erkrankungen 3. EMO-Syndrom 4. Vinylchlorid-Erkrankung 5. hereditäre Variation
	> 180	Trommelschlägelfinger mit Uhrglasnagel	
		Paronychie (schmerzhafte Schwellung und Rötung)	sog. Nagelumlauf = häufige Entzündung des Nagelwalles
		Heberden-Knoten	derbe Verdickungen an der Dorsalseite der Fingerendgelenke bei primärer Fingerpolyarthrose
		Löffelnagel (Koilonychie)	konkave Nageloberfläche: – Durchblutungsstörung (Raynaud-Syndrom) – bei Eisenmangelanämie – Vitaminmangel (Pellagra, Sprue)
	160	gewölbter Nagel	Normvariante (bei Schwarzen)

Abb. 8.20 Fingerpolyarthrose

d: Derbe Schwellungen über den Fingermittel- (Bouchard-Arthrose) und über den Fingerendgelenken (Heberden-Arthrose) der 2.–5. Finger bds.

e: Handbefallsmuster bei Fingerpolyarthrose

f: Ausgewählte Nagel- und Fingerendgliedveränderungen (nach Lovibond, modifiziert)

8.21 Hereditäre Hämochromatose

Die hereditäre Hämochromatose ist eine autosomal rezessiv vererbte primäre Sideroseform mit deutlicher Bevorzugung des männlichen Geschlechts. Hauptorganmanifestationen der adulten Form sind Leberzirrhose (ca. 70 %), „Bronzediabetes“ (ca. 70 %) und die typische Fingerarthropathie (ca. 30 %) sowie die sekundäre Kardiomyopathie mit Herzinsuffizienz.

CAVE

Bei „atypischer“ Osteoarthrose am 2. und 3. Fingergrund-(MCP-)Gelenk bds. auch an eine Hämochromatose denken!

Visuelle Leitsymptome

- Atypische Arthrose mit Lokalisation an den Fingergrund-(MCP-)Gelenken des 2. und 3. Fingers bds., aber auch an anderen Gelenken (Finger, Hand, Fuß, Ellenbogen) auftretend; kaum Befall des Großzehengrundgelenks, selten lokale Entzündungszeichen im Sinne einer aktivierten Arthrose
- Braun-graue Hyperpigmentierungen der Haut: Bronzetönung an belichteten Arealen, aber auch an Genitalien, Achselhöhlen, Hand- und Fußflächen
- Gelegentlich Gynaecomastia hepatica

Differenzialdiagnosen

- Arthritis urica (> Kap. 8.10)
- Rheumatoide Arthritis (> Kap. 8.1)
- (Aktivierte) Arthrose
- Neuropathische Gelenkdestruktion
- Chondrokalzinose
- Pseudogicht

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese, Klinik
- Serum: Eisen- und Ferritinspiegel, Transferrinsättigung
- HFE-Genotypisierung (homozygote C-282Y-Mutation)
- Leberbiopsie (Histologie, Eisenkonzentrationsbestimmung)
- Gelenkröntgen



Abb. 8.21 Hämochromatose

a: Derbknötige, kaum dolente starke Schwellung der Fingergrundgelenke II und III bds. (typisch!), Atrophie der Mm. interossei am Handrücken

b: Derbknötige, kaum dolente Schwellungen über den Fingergrundgelenken II und III rechts sowie an mehreren Fingermittel- und -endgelenken bds.

8.22 Knuckle Pads (Fingerknöchelpolster)

Knuckle Pads (Fingerknöchelpolster) sind harmlose Epidermisverdickungen mit Hyperkeratosen.

Visuelles Leitsymptom

Indolente, scharf abgegrenzte, schwielenartige Verdickungen dorsal über den Fingermittel-(PIP-)Gelenken II–IV (–V; nicht am Daumen) bds. (➤ Abb. 8.22)

Differenzialdiagnosen

Heberden- und Bouchard-Arthrose (➤ Abb. 8.20)

Weiterführende Diagnostik

- Gehäufte Assoziation mit Spondylosis cervicalis
- Gelegentlich gleichzeitiges Vorkommen mit Dupuytren-Kontraktur und Induratio penis plastica (Polyfibromatose)



Abb. 8.22 Gelblich-bräunliche, schwielenartige, subkutane Verdickungen dorsal über den Fingermitte-gelenken II–V

8.23 Dupuytren-Kontraktur

Die Dupuytren-Kontraktur ist eine oft doppelseitig auftretende Schrumpfung der Palmaraponeurose nach Fasciitis palmaris (Palmarfibromatose) unklarer Ätiologie. Die Entstehung der derben Stränge und Knoten ist schmerzlos und zeigt eine meist langsame Progredienz. Bei Männern jenseits des 5. Dezenniums tritt sie gehäuft auf. Es kommt zur Beugekontraktur eines oder mehrerer Finger, bevorzugt am 4. und 5. Finger.

Obwohl die Ursache unbekannt ist, sind erbliche Disposition in Kombination mit Mikrotraumen, rheumatischen, autoimmunen und fibroblastischen Erkrankungen ebenso auffällig wie die Assoziationen mit Fingerknöchelpolstern (Knuckle Pads), bei Diabetes mellitus, Lebererkrankungen, Epilepsie, Alkoholkrankheit.

Visuelles Leitsymptom

Beginnende Beugekontraktur des 4. und 5. Fingers (➤ Abb. 8.23)

Differenzialdiagnosen

- Beugekontrakturen anderer Genese (meist mehrere Finger betroffen), z. B. bei Rheumatoider Arthritis und anderen Arthritiden, Sklerodermie (systemische Sklerose), Sudeck-Syndrom.
- Stenosierende Tendovaginitis

Weiterführende Diagnostik

- Ausschlussdiagnostik der anderen Ursachen für Fingerbeugekontrakturen
- Familienanamnese



Abb. 8.23 Beginnende Dupuytren-Kontraktur am 4. und 5. Finger

8.24 Karpaltunnelsyndrom

Das Karpaltunnelsyndrom ist ein Engpass-Syndrom mit Kompression des N. medianus und wird u. a. durch Synovitis der Sehnenscheide unter dem Lig. carpi transversum ausgelöst. Es kommt zum schmerzhaften Einschlafen der Hände, bes. im Schlaf, es folgen später Taubheitsgefühl an den Fingern 1–4 und Daumenballenatrophie.

Außer bei der Rheumatoiden Arthritis kommt es nach chronischer Überlastung der Handgelenke, bei Hypothyreose, Diabetes mellitus, Akromegalie, bei Gicht, Amyloidose und als idiopathische Form bei Frauen vor.

Visuelles Leitsymptom

Auffällige Fältelung der Haut und Daumenballenatrophie an der Hand (➤ Abb. 8.24)

Differenzialdiagnosen

Andere Kompressionssyndrome:

- Syringomyelie
- Amyotrophische Lateralsklerose
- Wurzel-C8-Schädigung bei Osteochondrose
- Untere Plexuskompression beim Thorac-Outlet-Syndrom (➤ Kap. 1.7.5)

Weiterführende Diagnostik

- Typische Klinik, Ausschluss evtl. ursächlicher o. g. Krankheiten
- Sonografie, MRT, Neurografie



Abb. 8.24 Karpaltunnelsyndrom: auffällige Fältelung der Haut und Daumenballenatrophie an der linken Hand (Foto: G.D. Perkin et al: Atlas of Clinical Neurology, 3. Auflage, Elsevier Saunders 2010)

8.25 Artifizielles Handrückenödem

Visuelles Leitsymptom

Ausgeprägtes einseitiges Handrückenödem mit verstrichenen Strukturen, glänzender Haut und angedeuteter Schnürfurche oberhalb der Hand ohne Hinweis auf eine Grunderkrankung (➤ Abb. 8.25)

Differenzialdiagnosen

- Lymphödem bei Rheumatoider Arthritis oder Psoriasisarthritis
- Chondrokalzinose, akute Phase (Pyrophosphatarthropatie mit Pseudogicht)
- Lymphbahnobliteration nach Operationen, Bestrahlungen oder Tumoren
- Kollagenose (PSS, MCTD)
- Eosinophile Fasciitis
- Allergisches Handrückenödem

Weiterführende Diagnostik

Ausschlussdiagnostik



Abb. 8.25 Ausgeprägtes einseitiges Handrückenödem mit verstrichenen Strukturen, glänzender Haut und angedeuteter Schnürfurche oberhalb der Hand

Infektiologie und Tropenmedizin

9.1 Lyme-Borreliose

Die Lyme-Borreliose ist eine durch Spirochäten (*Borrelia burgdorferi*) ausgelöste Systemerkrankung, die sich in Haut, Nervensystem, Herz, Muskulatur und Gelenken manifestieren kann. Überträger sind Zecken (*Ixodus ricinus*, Holzbock). Nur in ca. 15 % sind die Zecken von Erregern befallen. Es wird unterschieden:

- **Stadium I:** < 30 Tage nach Zeckenbiss: Erythema migrans sowie Müdigkeit, Arthralgien, Myalgien, Kopfschmerzen, Fieber, Nackensteifigkeit als unspezifische Symptome
- **Stadium II:** Wochen bis Monate nach Zeckenbiss: Arthritis (Daktylitis), lymphozytäre Meningoradikulitis (Bannwarth), evtl. mit Fazialisparese, Meningoenzephalitis, Myelitis sowie Myokarditis, selten zerebrale Vaskulitis mit Hemiparesen, Borrelien-Lymphom (Bärfurstedt-Syndrom), z. B. am Ohr läppchen
- **Stadium III:** Monate bis Jahre nach Zeckenbiss: Acrodermatitis chronica atrophicans Herxheimer, Polyneuropathie, Enzephalomyelitis

Die Stadien I und II sind Frühstadien, Stadium III ist ein Spätstadium.

CAVE

Der Krankheitsablauf muss nicht stadiengerecht geschehen. Die Krankheit kann in jedem Stadium erstmals auftreten.

9.1.1 Stadium I mit Erythema chronicum migrans

Visuelles Leitsymptom

Das Erythema chronicum migrans entwickelt sich im Stadium I aus der initialen Stichreaktion mit Papel und breitet sich zentrifugal, oft mit zentraler Abblässung, aus (➤ Abb. 9.1a, b).

CAVE

Das Erythema chronicum migrans und der AK-Titer sind nur in ca. 50 % nachweisbar!

Differenzialdiagnosen

- Lokale Infektion anderer Ätiologie
- Erysipel (➤ Abb. 9.2)
- Tinea



Abb. 9.1 Erythema chronicum migrans

a: Sich zentrifugal ausbreitendes, flaches Erythem mit zentraler Abblassung

b: Kräftiges, homogenes Erythem ohne zentrale Abblassung; konzentrische Ausbreitung.

c: Lyme-Borreliose mit Daktylitis: Wurstförmig deformierte, gerötete 4. Zehe am linken Fuß (klinisch weiterhin Gonarthrit rechts; nicht abgebildet)

d: Lyme-Borreliose mit Acrodermatitis chronica atrophicans Herxheimer: blau-rotes, teilweise livides Erythem an Unterschenkel und Fußrücken mit ausgeprägter Hautatrophie (zigarettentpapierdünne Hautfältelung und Venentransparenz); Poikilodermie

9.1.2 Stadium II mit Daktylitis (Entzündung eines Fingers oder einer Zehe)

Die Lyme-Arthritis ist mit ca. 60 % eine häufige Manifestationsform der Borrelioseinfektion.

Visuelles Leitsymptom

Im Stadium II kommt es oft zur Monarthrit oder asymmetrischen Oligoarthrit besonders der großen Gelenke der unteren Extremitäten (meist Knie-, Ellenbogen-, Sprunggelenke), seltener zum asymmetrischen Befall der kleinen Gelenke oder zur Daktylitis („Wurstzehe“; ➤ Abb. 9.1c).

CAVE

Typisch für die chronische Lyme-Arthritis ist die schmerzhafte Gelenkschwellung ohne Rötung!

Differenzialdiagnosen

- Reaktive Oligoarthritis anderer Genese (➤ Abb. 8.8)
- Psoriasisarthropathie (➤ Abb. 8.3b)

9.1.3 Stadium III mit Acrodermatitis chronica atrophicans Herxheimer

Visuelles Leitsymptom

Symmetrische blau-rote Hautverfärbung an den unteren Extremitäten mit ausgeprägter Hautatrophie (zigarettenpapierdünne Hautfältelung mit Venentransparenz), Poikilodermie (➤ Abb. 9.1d)

Differenzialdiagnosen

- Erythrodermie (➤ Abb. 11.9-5d, ➤ Abb. 4.11 und ➤ Abb. 4.12)
- Hautveränderungen bei Karzinoidsyndrom (➤ Abb. 3.6d)

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese: Zeckenbiss und < 30 Tage danach unspezifische Symptome (Müdigkeit, Arthralgien, Myalgien, Kopfschmerzen, Fieber, Schüttelfrost, Nackensteifigkeit)
- Wochen bis Monate nach Zeckenbiss: Skelettmuskulatur und Nerven am häufigsten betroffen, weniger kardiologische und dermatologische Symptomatik (Stadium II)
- Monate bis Jahre nach Zeckenbiss (Spätmanifestation – Stadium III) vor allem Gelenke und Nervensystem betroffen (chronische Lyme-Arthritis und Spastik, zunehmende Blasenschwäche)
- Entzündungsparameter (BSG, CRP)
- Serologie: IgM-Nachweis
 - a. Enzymimmunoassay (EIA) oder Immunfluoreszenz-Assay (IFA)
 - b. Western-Blot-Test, wenn a) positiv oder nicht eindeutig ist

INFO

In Endemiegebieten sollte bei Erythema migrans und aktueller Zeckenexposition die Therapie sofort begonnen werden, ohne auf die Ergebnisse der Bluttests abzuwarten.

- Erregernachweis (Kultur, PCR) im Liquor, Synovia oder Haut
- Gelenkpunktion zum Ausschluss anderer Arthritisursachen
- EKG zur Identifizierung der Lyme-Karditis

9.2 Erysipel (Wundrose)

Das Erysipel (Wundrose), ist eine akute oder chronisch-rezidivierende nichteitrige Hautinfektion durch β -hämolyisierende Streptokokken der Gruppe A (*Streptococcus pyogenes*), besonders an den Unterschenkeln, seltener an den Armen und im Gesicht (dann Gesichtsrose genannt). Die Infektion breitet sich flächenhaft aus. Die Erreger dringen über einen (nicht immer sichtbaren) Hautdefekt ein, erreichen die Lymphbahnen und lösen die Infektion aus. Die betroffene Hautregion ist überwärmt, lokale Lymphknotenschwellungen sind möglich. Prädispositionen sind Diabetes mellitus, chronisch-venöse Insuffizienz, chronisches Lymphödem, Stauungsekzeme sowie Patienten unter Immunsuppression.

Visuelle Leitsymptome

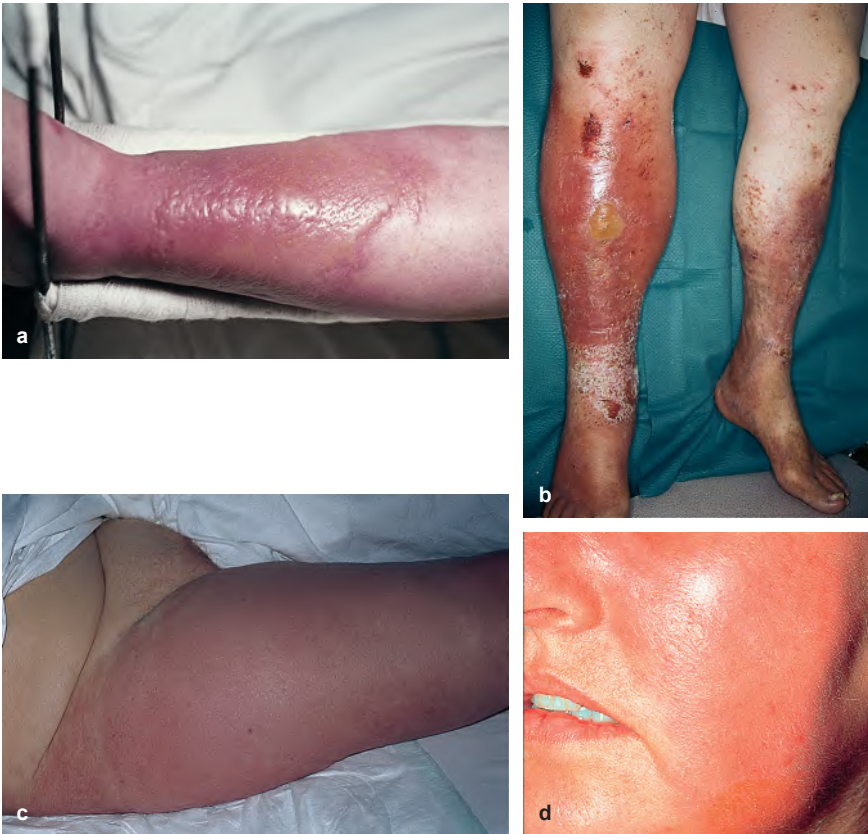
- Flächenhaftes, zumeist gut abgegrenztes Erythem, z. T. mit flächenhaften Ausläufern (> Abb. 9.2)
- Blasen oder Nekrosen möglich

Differenzialdiagnosen

- Toxische Kontaktdermatitis
- (Arzneimittlexanthem)
- Lokale thermische Schädigung
- Chronisch-venöse Insuffizienz mit Stauungsekzem
- Pyoderma gangraenosum
- Phlegmone
- Nekrotisierende Faszitis

Weiterführende Diagnostik

- Suche nach lokaler Eintrittspforte
- Anti-DNAse-B-Titer erhöht
- Erhöhte Werte der Entzündungsparameter (CRP, BSG)

**Abb. 9.2** Erysipel

a: Schwellung des Unterschenkels, flächenhaftes Erythem; besonders am distalen Unterschenkel ödematöse Hautveränderungen mit Bläschenbildung

b: Hochrote Verfärbung mit ausgeprägter Schwellung des Unterschenkels und des Fußrückens rechts, z. T. mit Sugillationen und einer Blase prätibial; weniger ausgeprägte Veränderungen auch am linken Bein bei rezidivierendem Erysipel mit Lymphödem des rechten Beines

c: Gesamter rechter Oberschenkel gerötet, scharf gegen gesunde Bauchhaut abgegrenzt (rezidivierendes Erysipel mit beginnendem Lymphödem)

d: Gesichtserysipel: Rötung und Schwellung von Nasen- und Wangenregion, teilweise scharf begrenzt (Foto: Bernard A. Cohen, Pediatric Dermatology, 4. Auflage, Saunders 2003)

9.3 Erysipeloid

Das Erysipeloid (syn. Rotlauf, Fischrose, Fischhändlerrotlauf, falsche Rose, Pseudoerysipel, Schweinerotlauf) ist eine schmerzlose livide Hautverfärbung, meist an den Händen, die spontan abheilt, aber auch über Monate persistieren kann. Die Entzündung wird durch gramnegative Stäbchen (*Erysipelothrix rhusiopathiae*) verursacht.

Visuelles Leitsymptom

Schmerzlose livide Hautverfärbung, meist an den Händen (➤ Abb. 9.3)

Differenzialdiagnosen

- Erythema chronicum migrans (➤ Abb. 9.1a, b)
- Erysipel (➤ Abb. 9.2)

Weiterführende Diagnostik

- Berufsanamnese
- Mikrobiologische Diagnostik



Abb. 9.3 Erysipeloid (Rotlauf): livid-rote Verfärbung besonders am 3. Finger der rechten Hand (schmerzlos), scharf abgegrenzt, leichte lokale Schwellung

9.4 Masern

Bei den Masern handelt es sich um eine durch das Masernvirus (Paramyxovirus) ausgelöste Infektionskrankheit mit hoher Kontagiosität.

Es erkranken überwiegend Kinder; weltweit sterben ca. 1 Million Kinder, insbesondere in Afrika, an Masern. Der Häufigkeitsgipfel liegt im 5.–7. Lebensjahr. Aber auch Erwachsene können erkranken (in Deutschland seltener).

Die Erkrankung und die zweimalige Impfung hinterlassen zu ca. 99 % eine lebenslange Immunität. Die Übertragung erfolgt durch Aerosole (Tröpfchen), die Inkubationszeit beträgt ca. 10 Tage.

Nach einem Prodromalstadium (hohes Fieber, Konjunktivitis, Rhinitis, Laryngobronchitis, Lichtscheu, aufgedunsenes Gesicht, Enanthem am Gaumen an der Wangenschleimhaut) tritt am Ende der 2. Woche das typische Exanthem (bedingt durch Immunkomplexphänomene) auf (➤ Abb. 9.4a, b). Das makulopapulöse Exanthem, beginnend hinter dem Ohr, am Hals – Gesicht und Mundpartie sind ebenfalls betroffen (Differenzialdiagnosen Scharlach!), breitet sich dann auf Rumpf und Extremitäten aus. Am 3. Tag evtl. an Händen und Füßen kleine und leicht erhabene Flecken, konfluierend für 4–7 Tage, nur geringer Juckreiz (➤ Abb. 9.4c). Es kommt zum Anschwellen der Lymphknoten am Hals.

Mögliche Komplikationen: Otitis media, Pneumonie, Laryngotracheitis (z. T. mit Krupp), Masernenzephalitis.

Visuelle Leitsymptome

- Unregelmäßig konfluierendes **grobfleckiges**, bräunlich-rosafarbenes **Exanthem**, retroaurikulär beginnend mit **kraniokaudaler Ausbreitung**, später feine Schuppung
- Konjunktivitis, Rhinitis, Bronchitis, gedunsenes Gesicht
- Lichtscheu!
- Kalkspritzer in der Mundschleimhaut gegenüber oberen Molaren (Koplik-Flecken)
- Visuelle Aspekte bei der Differenzierung von Infektionskrankheiten (➤ Tab. 9.1)

Differenzialdiagnosen

- Arzneimittelexanthem (➤ Abb. 11.9-5)
- Exanthem bei anderen Infektionskrankheiten, insbesondere bei Röteln

Weiterführende Diagnostik

- Serologische Diagnostik: Nachweis von IgM-AK (AK-Titer-Verlauf nach erneuter Blutentnahme), bei frischer Infektion Virus-RNA-Nachweis möglich.
- Virusnachweis (PCR)
- Labor: Leukopenie, Lymphozytopenie, passagere Thrombozytopenie, Eosinozytopenie

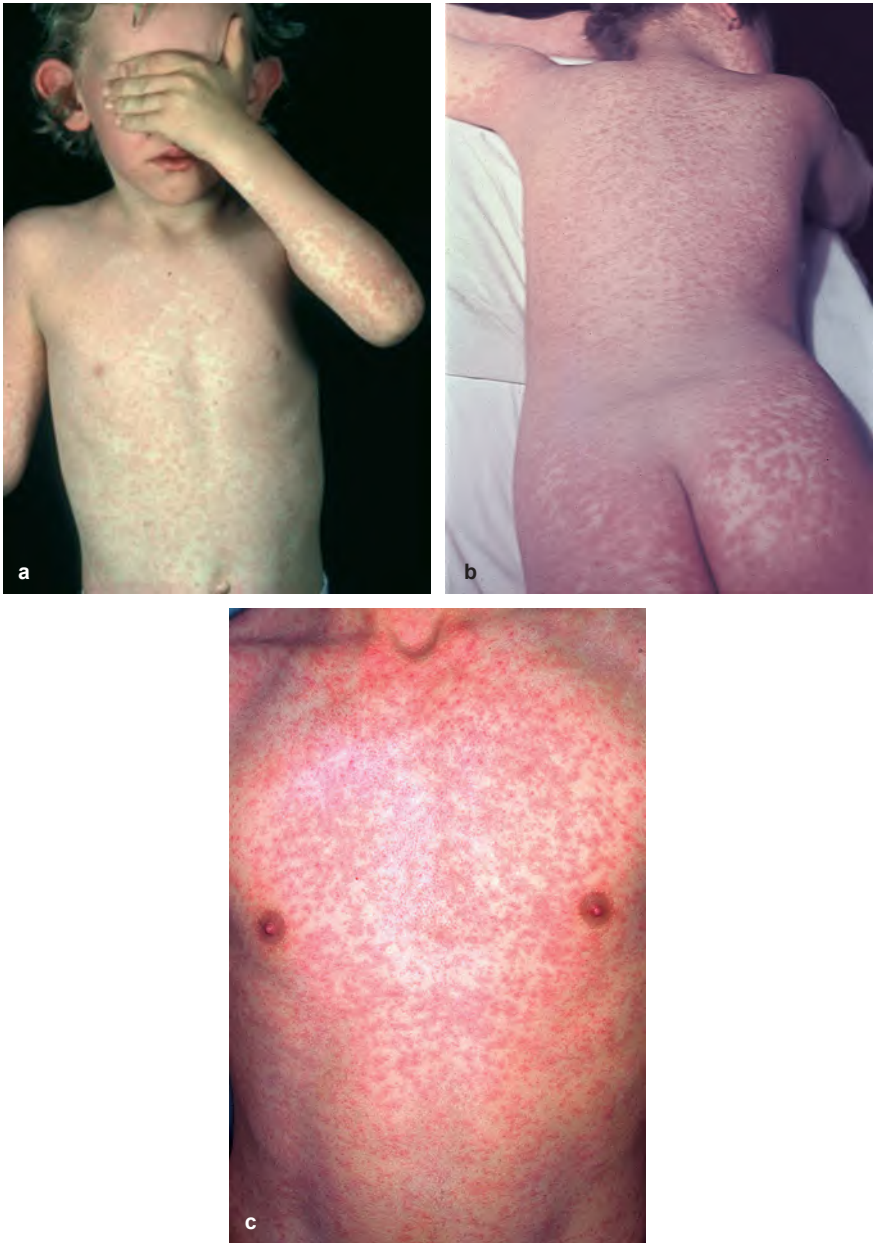


Abb. 9.4 Masern

a: Unregelmäßig begrenztes, konfluierendes, makulöses, rötliches Exanthem an Kopf und Hals sowie am Stamm und an den oberen Extremitäten und Lichtscheu (Foto: Frau PD Dr. Holst, Kiel)

b: Unregelmäßig begrenztes, konfluierendes Exanthem (Foto: Dr. Förster, Leipzig, aus Otto und Gruber, Poliklinische Blickdiagnostik, Gustav Fischer Verlag, Jena, 1976)

c: Makulopapulöses Exanthem, erhabene Flecken, konfluierend für 4–7 Tage, nur geringer Juckreiz (Foto: Prof. Dr. T. Dirschka, Wuppertal)

9.5 Scharlach

Streptokokkus pyogenes ist der Erreger des Scharlachs. Der Häufigkeitsgipfel liegt zwischen dem 3. und 10. Lebensjahr. Meist erfolgt die Übertragung durch Tröpfchen, selten durch Kontamination. Nach plötzlichem Beginn mit hohem Fieber, Halsschmerzen, Husten, Erbrechen, Kopfschmerzen, Bauchschmerzen folgen Pharyngitis, Angina tonsillaris mit Enanthem, Schwellung der regionalen Lymphknoten und eine belegte Zunge (am 4. Tag sog. Himbeerzunge) sowie ein Exanthem ab dem 2. oder 3. Tag. Nach ca. 2–4 Wochen kommt es zur kleieförmigen Hautschuppung und zur lamellosen Hautablösung an Handflächen und Fußsohlen.

Möglich Komplikationen: eitriger oder septischer Verlauf, streptokokkenallergische Folgekrankheiten (z. B. Rheumatisches Fieber, akute Glomerulonephritis)

Visuelle Leitsymptome

- **Feinfleckiges** (nur stecknadelkopfgroßes) **Exanthem**, beginnend mit samtartiger Rötung an der Innenseite der Oberschenkel, Leiste, Axilla und **kaudokranieller Ausbreitung** (➤ Abb. 9.5a, b)
- Intensive Wangenröte unter Aussparung der Mund-Kinn-Nasen-Partie (periorale Blässe)
- Sog. Himbeerzunge (➤ Abb. 9.5d)
- Später kleieförmige Hautschuppung, lamellöse Hautablösung an Handteller und Fußsohlen (➤ Abb. 9.5c)
- Visuelle Aspekte bei der Differenzierung von Infektionskrankheiten (➤ Tab. 9.1)

Differenzialdiagnosen

- Arzneimittelexanthem (➤ Abb. 11.9-5)
- Exanthem bei anderen Infektionskrankheiten, bes. Masern und Röteln (➤ Abb. 9.4, ➤ Abb. 9.6)
- Staphylokokkenscharlach
- Tonsillitis/Pharyngitis anderer Genese
- Toxisches Schocksyndrom (➤ Abb. 9.31)
- Sehr selten Kawasaki-Syndrom (Vaskulitis-Form)

Weiterführende Diagnostik

- Klinik (Pharyngitis, Exanthem, Enanthem)
- Blutbild (Leukozytose, Eosinophilie)
- ASL-Titer-Anstieg
- Erregernachweis: Antigen-Schnelltest und aus Erregerkultur (Nasen-Rachen-Abstriche)
- Rumpel-Leede-Test: positiv, Auftreten von Petechien am Unterarm

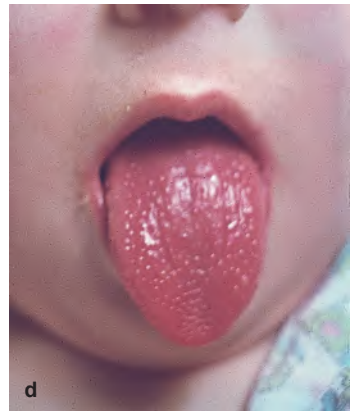


Abb. 9.5 Scharlach

a: Plötzlich aufschießendes kleinfleckiges, aber konfluierendes rotes Exanthem (Foto von Dr. Förster, Leipzig, aus Otto und Gruber, Poliklinische Blickdiagnostik, Gustav Fischer Verlag, Jena 1976)

b: Feinfleckiges, kleinpapulöses dichtstehendes blaurosa bis hellrotes Exanthem am Rücken; Beginn am Hals-Brust-Bereich bzw. Achsel-Leisten-Bereich. Gesicht ausschlagfrei, sogar periorale Blässe. Wenig oder kein Juckreiz (Foto: Prof. Dr. med. Marre, Ulm)

c: Groblamelläre Schuppung an den Händen bei Scharlach (Foto: Dr. Förster, Leipzig, aus Otto und Gruber, Poliklinische Blickdiagnostik, Gustav Fischer Verlag, Jena, 1976)

d: Rötung der Schleimhaut und Schwellung der fungiformen Papillen, Himbeerzunge (syn. Erdbeerzunge) an der vorderen Zungenpartie (nach Abstoßung des Belags am 2. bis 3. Tag) (Foto: Dr. Förster, Leipzig, aus Otto und Gruber, Poliklinische Blickdiagnostik, Gustav Fischer Verlag, Jena, 1976)

9.6 Röteln

Durch das Rubivirus (RNA-Virus) werden Röteln mit einem Häufigkeitsgipfel bei Schulkindern hervorgerufen, seltener bei Erwachsenen, da ca. 80–90 % der über 20-Jährigen immunisiert sind. Bei Kindern ist der Verlauf oft asymptomatisch.

Die Übertragung erfolgt durch Tröpfchen, aber auch diaplazentar.

Der Beginn ist leichter als bei Scharlach, oft auch ohne Fieber und Exanthem (Gefahr bei Frauen in der Frühschwangerschaft für das Kind: Rötelnembryopathie = Gregg-Syndrom). Nach 2–3 Tagen kommt es zum anhaltenden makulopapulösen, mittelfleckigen und meist nicht konfluierenden Exanthem, das hinter den Ohren und im Gesicht beginnt.

CAVE

Mögliche Komplikationen sind Enzephalitis, Purpura, Arthritis und Embryopathie.

Visuelle Leitsymptome

- Blass-rotes **mittelfleckiges, meist nicht konfluierendes Exanthem**, beginnend im Gesicht und hinter den Ohren mit **kraniokaudaler Ausbreitung**, besonders ausgeprägt an Hals und Brust
- Rötung der Mundschleimhaut
- Nuchale retroaurikuläre Lymphknotenschwellungen

Differenzialdiagnosen

- Arzneimittellexanthem (➤ Abb. 11.9-5)
- Exanthem bei anderen Infektionskrankheiten, bei Masern großfleckiger, bei Scharlach feiner, stecknadelkopfgroß
- Visuelle Aspekte bei der Differenzierung von Infektionskrankheiten (➤ Tab. 9.1)

Weiterführende Diagnostik

- Antikörpernachweis
- Erregernachweis (PCR)
- „Buntes Blutbild“ (Leukopenie, Lymphozytose, Plasmazellen)
- Pränatale Röteldiagnostik ab 11. Schwangerschaftswoche



Abb. 9.6 Kleine blass-rosarote Effloreszenzen, nicht konfluierend bei Röteln (Foto von Dr. Förster, Leipzig, aus Otto und Gruber, Poliklinische Blickdiagnostik, Gustav Fischer Verlag, Jena, 1976)

Tab. 9.1 Visuelle Aspekte bei der Differenzierung von Infektionskrankheiten (Auswahl)

Erkrankung	Exanthem	Besonderes
Scharlach (Scarlatina)	feinfleckiges Exanthem (stecknadelkopfgroße Effloreszenzen), beginnend mit samtartiger Rötung an Innenseite der Oberschenkel, Leiste und Axilla, Ausbreitung kaudokranial intensive Wangenröte, Aussparung von Mund-Kinn-Nasen-Region (periorale Blässe) , später kleieförmige Hautschuppung, lamellöse Hautablösung an Handteller und Fußsohlen!	Himbeerzunge
Masern (Morbilli)	unregelmäßige, konfluierende, grobe Flecken Beginn retroaurikulär, Ausbreitung kraniokaudal, später feine Schuppung	Konjunktivitis, Rhinitis, Laryngo-Bronchitis Lichtscheu! gedunsenes Gesicht! Koplik-Flecken (Kalkspritzer) gegenüber oberen Molaren
Röteln (Rubeola)	blass-rote (schwache), nicht konfluierende kleine Flecken Beginn Gesicht, Ausbreitung kraniokaudal, bes. Hals, Brust	nuchale Lymphknotenschwellung milde Rötung der Mundschleimhaut
Windpocken (Varizellen)	polymorphes Exanthem („ Sternenhimmel “: Roseolen, Papeln, Bläschen, Krusten), am dichtesten am Rumpf, keine Narben	auch Schleimhautbläschen!
Pfeiffer-Drüsenfieber (Mononucleosis infectiosa)	kleinfleckiges Exanthem an Stamm und Extremitäten (morbilli- bzw. rubeoliform), bes. unter Ampicillin!	Lymphknotenschwellung, exsudative Tonsillitis
Ringelröteln (Erythema infectiosum)	kokardenähnliche, girlandenförmige, makulopapulöse Rötung, livide Wangen ; periodisches Abblassen und Neuauftreten	Enanthem

9.7 Ringelröteln

Die Ringelröteln (Erythema infectiosum) werden durch eine Parvovirus-B19-Infektion verursacht. Der Häufigkeitsgipfel liegt im Schulalter. Gelegentlich kommt es zu kleinen Epidemien, aber gehäuftes Auftreten in Gemeinschaftsunterkünften. Meist bestehen keine oder nur geringe Symptome. Die Übertragung erfolgt durch Tröpfchen, aber auch parenteral und diaplazentar. Die meisten Erwachsenen zeigen AK gegen Parvovirus B 19.

Mögliche Komplikationen sind, besonders bei immunsupprimierten Patienten, Parvovirus-B19-Arthritis, aplastische Anämie, Aborte bei Infektion im 1. Trimenon der Schwangerschaft, später z. B. Hydrops fetalis.

CAVE

Erkrankte von immunsupprimierten Menschen, von Patienten mit chronischer Anämie und von Schwangeren fernhalten.

Bei fehlendem Nachweis von Parvovirus-B19-AK bei Schwangeren sollte keine Beschäftigung in Kindereinrichtungen und auf Kinderstationen erfolgen.

Visuelle Leitsymptome

- Gesichtserthem (Erkrankungsbeginn, oft auf Nasenrücken und Wangen beschränkt, flüchtig, meist kürzer als 10 Tage)
- Girlanden („ringel-“)förmiges, makulöses, z. T. makulopapulöses Erythem an den Extremitätenstreckseiten (➤ Abb. 9.7); Übergreifen auf Stamm und Gesäß möglich
- Selten petechiales Exanthem an Handflächen und Fußsohlen (sog. Handschuh-Socken-Syndrom; ➤ Abb. 9.18)

Differenzialdiagnosen

- Arzneimittellexantheme (➤ Abb. 11.9-5)
- Röteln (➤ Abb. 9.6)
- Masern (➤ Abb. 9.4a-c)
- Blutbild: obligat initiale passage Anämie mit Retikulozytopenie, evtl. auch passage-re Ganozyto- und Thrombozytopenien

Weiterführende Diagnostik

- Serologie (IgM-AK als Nachweis einer akuten Infektion, IgG-AK als Marker der Durchseuchung)
- Nachweis der Virus-DNA mit PCR



Abb. 9.7 Ringelröteln

a: Erythema infectiosum bei Parvovirus-B19-Infektion: girlandenförmiges, netzartiges makulöses Erythem an beiden Handrücken und Erythem im Bereich der Fingergelenke (Streckseiten)

b: Unregelmäßige, randbetonte girlandenförmige Rötungen und lateral einige erhabene Effloreszenzen am Unterarm (Foto: W.D. James, T.Berger, D. Elston: Clinical Dermatology, Elsevier Saunders 2011)

9.8 Mononucleosis infectiosa (Pfeiffer-Drüsenfieber)

Das Pfeiffer-Drüsenfieber (Morbus Pfeiffer, infektiöse Mononukleose) wird durch das Epstein-Barr-Virus (EBV) ausgelöst, ein DNA-Virus, das zur Herpesgruppe gehört. Die Übertragung erfolgt durch Speichelkontakt („Kissing Disease“). Im Kleinkindalter ist die Mononukleose zumeist asymptomatisch, im Erwachsenenalter weist sie eine typische Symptomatik mit Fieber, Angina tonsillaris, Pharyngitis und Lymphknotenschwellungen sowie Hepatosplenomegalie auf. Der Erkrankungsgipfel liegt in der Jugend, im Erwachsenenalter haben sich fast alle infiziert. Unterschieden werden 3 Verlaufsformen:

1. Glandulär (mit ca. 50 % die häufigste)
2. Exanthematisch mit petechialem Enanthem am Gaumen (nur ca. 3 %)
3. Hepatisch mit Hepatitis (ca. 5 %)

Komplikationen sind EBV-assoziierte Malignome, EBV-Infektionen bei Immunsupprimierten u. a.

CAVE

Bei Mononucleosis infectiosa sind Gaben von Aminopenicillinen kontraindiziert, da sie meist Arzneimittel-exantheme auslösen (➤ Abb. 11.9-5b).

Visuelles Leitsymptom

Flüchtiges kleinfleckiges Exanthem (rubeolalähnlich!), petechiales Enanthem am harten Gaumen (➤ Abb. 9.8)

Differenzialdiagnosen

- Akute Leukosen
- Andere Infektionskrankheiten, Streptokokkenangina, HIV-Infektion, Zytomegalieinfektion, Diphtherie
- Lymphadenopathien und Exantheme anderer Genese
- Visuelle Aspekte bei der Differenzierung von Infektionskrankheiten (➤ Tab. 9.1)

Weiterführende Diagnostik

TIPP

Arzneimittelanamnese bei infektiöser Mononukleose!

- Bei akuter Infektion:
 - Blutbild: typische Veränderung: Lymphomonozytoide Leukozytose mit Nachweis von sog. Virozyten (aktivierte T-Lymphozyten) oder sog. Pfeiffer-Zellen
 - EBV-Schnelltest in 80 % bei Erwachsenen positiv, aber unspezifisch
 - Serologischer Antikörnernachweis (heterophile IgM-Antikörper)

- Anti-Early-Antigen – diffus
- Virusnachweis
- Nach abgelaufener Infektion:
 - Anti-virales Capsidantigen vom Typ IgG und IgM
 - Anti-EBV-nukleäres Antigen vom IgG-Typ
 - Ausschluss: andere Infektionserkrankungen (Streptokokkenangina, HIV-Infektion, Zytomegalieinfektion, Diphtherie) sowie Lymphadenopathien, Hepatomegalie anderer Genese
 - Ausschluss akuter Leukämien (eintöniges BB, nicht so bunt wie bei Mononukleose)

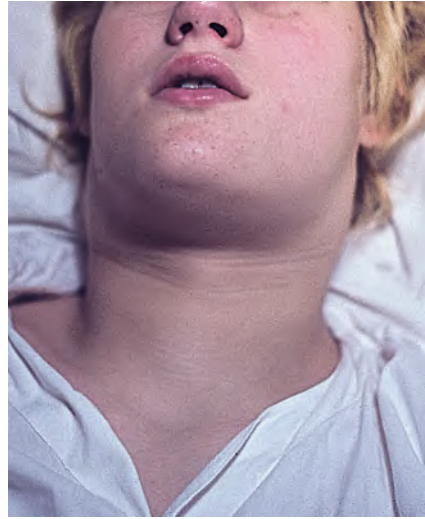


Abb. 9.8 Pfeiffer-Drüsenfieber: flüchtiges, kleinfleckiges Exanthem (rubeolaähnlich) (Foto von Dr. Förster, Leipzig, aus Otto und Gruber, Poliklinische Blickdiagnostik, Gustav Fischer Verlag, Jena, 1976)

9.9 Varizellen (Windpocken)

Windpocken (Varizellen) entstehen bei Erstinfektion mit dem Varizella-Zoster-Virus zu-
meist im Kindesalter mit hoher Kontagiosität (über 90 %) durch Tröpfcheninfektion. Der
Krankheitsgipfel liegt im 2.–6. Lebensjahr. Nur 10 % erkranken nach dem 20. Lebensjahr.
Bei Erwachsenen lassen sich in über 95 % AK nachweisen.

Bei der **Erstinfektion** kommt es zu Fieber, zum generalisierten vesikulären Exanthem,
besonders am Rumpf, aber auch an Kopfhaut und Mundschleimhaut. Durch den schub-
weisen Verlauf entsteht durch die verschiedenen Entwicklungsstadien ein buntes Bild
(sog. Sternenhimmel): Roseolen, Papeln, Bläschen, Krusten mit starkem Juckreiz.

Mögliche Komplikationen: bakterielle Superinfektion, Otitis media, Varizellenpneu-
monie, selten auch Infektion an Meningen, Zerebellum und oder Enzephalon. Nur in ca.
25 % kommt es, meist erst im höheren Alter, zur **Zweitmanifestation als Herpes zoster**
(> Kap. 9.15).

Visuelle Leitsymptome

- Im Rahmen eines schubweisen Verlaufs kommt es zum Aufblühen von Roseolen, Pa-
peln und Bläschen sowie nachfolgend zur Krustenbildung (> Abb. 9.9). Das gleich-
zeitige Auftreten dieser Veränderungen wird als Sternenhimmel bezeichnet.
- Visuelle Aspekte bei der Differenzierung von Infektionskrankheiten (> Tab. 9.1)

Differenzialdiagnosen

- Generalisierter Zoster (> Kap. 9.15 und > Abb. 4.15)
- Exantheme durch andere Viren (z. B. ECHO-Viren, HI-Viren)
- Infektion mit Orthopoviren (z. B. Katzenpocken), bes. bei immunsupprimierten Pati-
enten
- Hand-Fuß-Mund-Krankheit durch Coxsackie-Viren Typ A16

Weiterführende Diagnostik

- Virusnachweis aus Bläscheninhalt: Nukleinsäurenachweis (PCR), nach Virusisolie-
rung Antigennachweis möglich
- Serologie: AK-Nachweis bei der hohen Durchseuchungsrate nur bei Primärinfektion
aussagekräftig



Abb. 9.9 Varizellen (Windpocken)

a: Den gesamten Körper bedeckendes Exanthem. Neben Roseolen (hellrote Hautflecke) finden sich Papeln, vereinzelt Bläschen sowie Krusten.

b: Kleinherdiges makulopapulöses Exanthem an der Kopfhaut, z. T. mit Bläschenbildung (Foto von Frau PD Dr. Holst, Kiel)

c: Makulopapulöse, z. T. krustöse Veränderungen perioral (v. a. rechts), einzelne makulopapulöse Mundschleimhautveränderungen mit angedeuteter Bläschenbildung (Foto von Frau PD Dr. Holst, Kiel)

d: Makulopapulöses Exanthem und Krusten, insgesamt ein polymorphes Bild („Sternenhimmel“)

9.10 Einseitige Parotitis

Bei der Parotitis handelt es sich um eine akute (z. B. durch Staphylokokken, Streptokokken, Anaerobier) oder um eine chronisch rezidivierende Entzündung der Ohrspeicheldrüse, bedingt durch aufsteigende Infektionen bzw. Abflussstörungen (z. B. Speichelsteine) oder bei einem generalisierten Tumorleiden, bzw. um die Parotitis epidemica (Mumps) mit lokaler Schwellung und Rötung der Haut. Es treten Schmerzen beim Kauen auf, als seltene Komplikation kann es zur Kieferklemme kommen.

CAVE

Bei einseitiger Parotitis muss neben Speichelsteinen auch an Tumoren gedacht werden.

Visuelles Leitsymptom

Schmerzhafte Schwellung vor und unter dem Ohr (➤ Abb. 9.10a)

Differenzialdiagnosen

- Einseitige Parotisschwellung: Speichelstein (Sialolithiasis), eitrige Parotitis oder allergische Parotitis, Parotitis bei Morbus Bang oder Morbus Boeck, Parotismischtumor oder generalisiertes Tumorleiden
- Beiderseitige Parotisschwellung: Parotitis epidemica (Mumps; ➤ Abb. 9.10b), allergische Parotitis, Sjögren-Syndrom

Weiterführende Diagnostik

- Labor: Entzündungsparameter,
- Suche nach Grundkrankheiten (s. Differenzialdiagnosen)
- Erregernachweis (PCR)
- HNO-ärztliches Konsil



Abb. 9.10 Parotitis

a: Marantische Parotitis rechts mit schmerzhafter Schwellung vor und unter dem rechten Ohr bei generalisiertem Tumorleiden.

b: Mumps-Parotitis: Anschwellen der Ohrspeicheldrüsen, zunächst nur einseitig („Hamsterbacken“), Abheben des Ohrläppchens (Foto: Priv.-Doz. Dr. med. Heumann, Stuttgart)

9.11 Typhus abdominalis

Der Typhus abdominalis ist eine systemische Infektionserkrankung, die durch *Salmonella typhi* ausgelöst wird. Die Erkrankung ist in den Tropen und Subtropen sehr verbreitet. Weltweit erkranken daran ca. 30 Millionen Menschen im Jahr. In Deutschland ist sie sehr selten (60–100 Fälle pro Jahr). Die Infektion erfolgt direkt über die Hände oder über das Trinkwasser. Initial tritt langsam ansteigendes Fieber auf, das zu einem Continuum ohne Schüttelfrost (mit relativer Bradykardie!) führt. Es kommt zur Splenomegalie, zu Roseolen an der Bauchhaut, Benommenheit (griech. Typhos = Nebel, Benommenheit), anfangs Enanthem an den vorderen Gaumenbögen und zur „Typhuszung“ (graugelb belegt mit freiem Rand). Nach anfänglicher Obstipation folgen erbsbreiartige Durchfälle.

INFO

In Deutschland sind meist Individualtouristen, die tropische oder subtropische Gebiete bereist haben, betroffen.

Visuelle Leitsymptome

- Grau-weißlicher Zungenbelag unter Aussparung der Zungenränder, „Typhuszung“ (> Abb. 9.11)
- Roseolen der Bauchhaut (septische Absiedlungen)

Differenzialdiagnosen

- Schwarze Haarzunge (> Abb. 3.1c)
- Zungenbelag bei Nahrungskarenz über mindestens 12 Stunden (> Abb. 3.1d)
- Selten Hinweis auf eine Infektionskrankheit: Himbeerzunge bei Scharlach (> Abb. 9.5d) oder auf AIDS (> Abb. 9.12a)

Weiterführende Diagnostik

- Reiseanamnese!
- Fieber(-kurve) und Blutbild (Leukopenie, Linksverschiebung, Aneosinophilie, toxische Granulationen)
- Serologie (AK-Nachweis mit hohem Titer oder 4-fachem Titeranstieg)
- Erregernachweis (zuerst im Blut, später im Stuhl, Urin)

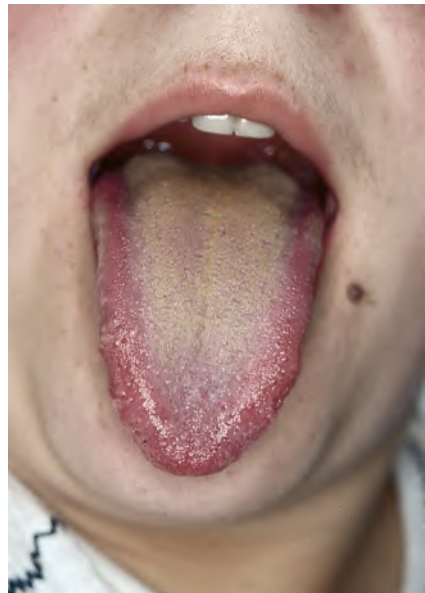


Abb. 9.11 Typhuszung: grau-gelblicher, etwas erhabener Belag an der Zungenoberseite unter Aussparung der Zungenränder und der Zungenspitze

9.12 AIDS

AIDS (Acquired Immunodeficiency Syndrome) ist ein fast immer zum Tode führendes, durch Infektion mit den Retroviren HIV-Virus Typ 1 oder 2 verursachtes „Immundefektsyndrom“ mit einem akuten Stadium (Mononukleose-ähnliche Symptomatik, Lymphadenopathie = Kategorie A), einer Vielzahl von HIV-assoziierten (Kategorie B) und AIDS-definierenden (Kategorie C) Erkrankungen.

Die Übertragung geschieht meistens sexuell, aber auch parenteral (i. v. Drogengebrauch, selten durch Behandlung mit infizierten Blutprodukten), sehr selten akzidentell (Verletzungen im medizinischen Bereich) und vertikal von der erkrankten Mutter auf das Kind.

INFO

AIDS zählt weltweit zu den häufigsten Todesursachen (neben infektiösen Durchfallerkrankungen, Pneumonie, Tuberkulose und Malaria). In Deutschland gibt es ca. 88 000 HIV-Infizierte bei jährlich ca. 3 000 Neuinfektionen. Frauen sind 10-mal häufiger betroffen als Männer.

Visuelle Leitsymptome

- Haarleukoplakie: weißliche, haarartige Hyperkeratose am seitlichen Zungenrand durch Infektion mit dem Epstein-Barr-Virus (➤ Abb. 9.12a)
- Kaposi-Sarkom der Haut: bräunliche Knötchen am Unterschenkel oder disseminiert an Stamm, Kopf und Hals (➤ Abb. 9.12b, c)
- Exanthem bei akuter HIV-Infektion (mononukleoseartig)
- Ulzerierend-persistierender Herpes simplex (z. B. perianal)
- Orale Candidose
- Akute nekrotisierende Gingivitis

Differenzialdiagnosen

- Orale Candidose anderer Ursache
- Leukoplakie anderer Genese
- Exanthem bei Varizellen oder infektiöser Mononukleose
- Kaposi-Sarkome ohne HIV-Infektion (sporadisch/endemisch)
- Angiodysplasien
- Maligne kutane Lymphome
- Weitere komplexe Differenzialdiagnostik in Abhängigkeit der vielen möglichen HIV-assoziierten bzw. AIDS-definierenden Erkrankungen
- Multiple andere Dermatosen, z. B. Zoster, Pyodermien, Candidose, Onychomykosen

TIPP

An therapiebedingte Hautveränderungen (z. B. Arzneimittellexanthem) denken!

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese, Klinik
- HIV-Serologie: Nachweis von HIV-AK und HIV1p24-Antigen, bei positivem Befund Bestätigungstest (Immunfluoreszenz oder Western-Blot)
- Direkter Virusnachweis und Viruslast (PCR)
- Weitere Spezialdiagnostik: Immunglobuline, Lymphozyten-Subpopulationen, CD4-Lymphozytenzahl, CD4/CD8-Ratio u. a.
- Progressionsparameter
- Hauthistologie
- Symptombesogen, z. B. bei opportunistischen bakteriellen, viralen, protozoalen und mykotischen Infektionen bzw. Tumoren (Kaposi-Sarkom, Lymphome, Karzinome)
- Hepatitis-, Lues-, Toxoplasmose-, CMV-Serologie



Abb. 9.12 AIDS

a: Haarleukoplakie der Zunge bei HIV-Infektion (Kategorie B). Am seitlichen Zungenrand bizarr begrenzter, weißlich-leukoplakischer Herd mit fadenförmigen Keratosen (Foto aus Rassner, Hrsg., Dermatologie, Urban & Schwarzenberg 1992)

b: Kaposi-Sarkom bei HIV-Infektion (Kategorie C): multiple, livid-braune, ovale, weiche Knötchen im Verlauf der Hautspaltlinien am Stamm (Foto aus Rassner, Hrsg., Dermatologie, Urban & Schwarzenberg 1992)

c: Kaposi-Sarkom bei HIV-Infektion (Kategorie C): multiple, dunkle, braun-rote Hauttumoren (Papeln und Knoten), den Hautspaltlinien folgend (Foto aus Classen et al., Hrsg., Differenzialdiagnostik Innere Medizin, Urban & Schwarzenberg 1994)

9.13 Endocarditis acuta

Die akute Endokarditis wird septisch verursacht. Zum ursächlichen Erregerspektrum der infektiösen Endokarditis gehören *Staphylococcus aureus* (ca. 45–65 %), seltener Streptokokken (D) (ca. 30 %), Enterokokken (< 10 %), andere gramnegative Bakterien und Pilze (ca. 1 %).

CAVE

Bei Fieber ohne Fokus und neu aufgetretenen oder veränderten Herzgeräuschen, insbesondere bei Risikogruppen (z. B. i. v. Drogengebrauch, abwehrgeschwächte und ältere Patienten), stets an eine Endokarditis denken!

Der Keimnachweis gelingt oft nicht, also negative Blutkulturen. Am häufigsten befallen sind Mitralklappen und Aortenklappen mit Insuffizienzen als Folge.

Die akute Endokarditis nimmt zu, die subakute Endokarditis lenta ab.

Eine vorbestehende Herzerkrankung prädestiniert zur Endokarditis.

Visuelle Leitsymptome

- Petechien in ca. 30 %, auch 1–3 mm lange, linienhaft verlaufende, subunguale Blutungen (sog. Splinterblutungen; ➤ Abb. 9.13b)
- Wenige Stunden bis Tage bestehende (schmerzhafte) kleine, rote Knötchen an den Fingerkuppen und/oder an den Zehen (immunkomplexbedingte Vaskulitis, sog. Osler-Knötchen, Osler-Splits; ➤ Abb. 9.13a)
- Nicht schmerzende infizierte Mikroembolien der Haut an Handflächen und/oder Fußsohlen (sog. Janeway-Flecken) bzw. der Schleimhäute (besonders Mundschleimhaut!)
- Unspezifisch und sehr selten: Trommelschlägelfinger und Uhrglasnägel

Differenzialdiagnosen

- Morbus Rendu-Osler (➤ Abb. 1.20a, b)
- Sepsis anderer Genese (z. B. Meningokokkensepsis)
- Fingerkuppennekrosen bei akralen Durchblutungsstörungen (z. B. Kollagenosen, Vaskulitiden)
- Splinterblutungen bei Sepsis anderer Genese, Trichinose und als Traumafolge

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese (kardiale Vorerkrankung, i. v. Drogenkonsum bei Fieber ohne Fokus)
- Klinik: schlechter Allgemeinzustand, Fieber, Herzgeräusche, Milztumor, Petechien
- Labor: Entzündungskonstellation (BSR, Blutbild, Elektrophorese, CRP) und Anämie, Mikrohämaturie, Proteinurie

- Echokardiografie (v. a. transösophageal), Herz-CT
- Mehrere Blutkulturen (Erregernachweis!)

T I P P

Eine normale BSR schließt eine Endocarditis nahezu aus!

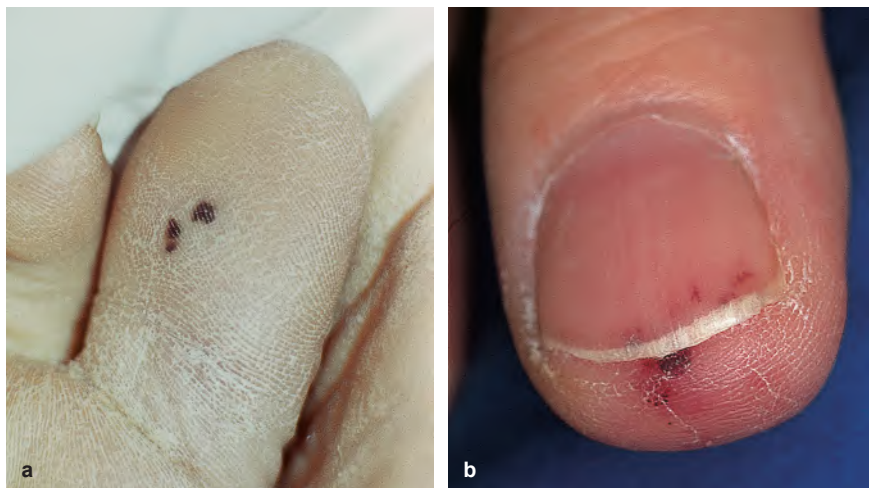


Abb. 9.13 Endocarditis acuta

a: Einzelne stehende, kleine Hämorrhagien an der Großzehenkuppe (druckdolent!)

b: Rot-schwärzliches (schmerzhaftes) Knötchen an der Fingerkuppe (sog. Osler-Knötchen) sowie klein-punktuellen und z. T. strichförmige subunguale Blutungen im distalen Anteil des Nagelbetts (sog. Splinterblutungen) (Foto aus Classen et al., Hrsg., Differenzialdiagnostik Innere Medizin, Urban und Schwarzenberg, 1994)

9.14 Herpes labialis et facialis

Der Erreger ist das Herpes-simplex-Virus Typ 1. Die Erstinfektion ist meist asymptomatisch, im Erwachsenenalter handelt es sich meist um eine Rezidiv Erkrankung (Herpes recidivans) mit Lokalisation an den Lippen bzw. perioral. Der Infektionsmodus ist oral über Tröpfchen. Reaktivierungen nach Primärinfektion sind häufig.

Visuelle Leitsymptome

- Gruppirt stehende Bläschen auf gerötetem, etwas erhabenem Grund (> Abb. 9.14)
- Lokalisation: Lippenbereich/perioral, seltener an der Mundschleimhaut

Differenzialdiagnosen

- Aphthen (> Abb. 9.27)
- Nicht infektiöse fieberhafte Erkrankungen mit vesikopapulösen Effloreszenzen, z. B. Morbus Behçet (> Abb. 8.17)

Weiterführende Diagnostik

- Blickdiagnose
- Virusnachweis aus Bläschen oder Ulzerationen
- AK-Nachweis nur bei Primärinfektion sinnvoll (hoher Durchseuchungsgrad der Bevölkerung)



Abb. 9.14 Herpesinfektion

a: Gruppirt stehende Bläschen auf gerötetem, etwas erhabenem Grund im Bereich der Lippen und perioral bei Herpes labialis et facialis (Foto von Dr. Förster, Leipzig, aus Otto und Gruber, Poliklinische Blickdiagnostik, Gustav Fischer Verlag, Jena, 1976).

b: Gingivostomatitis herpetica. Am Zungenrand mehrere gruppiert stehende Bläschen auf gerötetem Grund (schmerzhaft!), verkrustete Lippenerosionen. Schmerzbedingte Nahrungskarenz verursachte den flächenhaften, weißlich-bräunlichen Zungenbelag.

(Foto aus Rassner, Hrsg., Dermatologie, Urban und Schwarzenberg, 1992)

9.15 Herpes zoster (Gürtelrose)

Der Zoster (syn. Herpes zoster, Gürtelrose) ist eine neurotrope Viruskrankheit mit Reaktivierung des in den Gliazellen der Spinalganglien persistierenden Varizella-Zoster-Virus bei Resistenzminderung (Malignome, zytostatische Therapie) oder nachlassender zellulärer Immunität.

Die Zoster-Manifestation erfolgt meist erst im späteren Erwachsenenalter. Die Erkrankung ist oft begleitet von Schmerzen sowohl vor, während und nach der Bläscheneruption.

Es kommt zu einem primär segmentalen, meist einseitigen Befall der sensorischen Nerven (bes. Dermatome Th3 bis L3, ca. 50 %), aber auch in ca. 20 % kranial (Zoster ophthalmicus, Zoster oticus, evtl. mit Fazialisparese), selten zu einer Meningoenzephalitis mit entsprechend lokalen Komplikationen.

Bei schweren Verläufen, besonders bei Immunopathien, als Zoster generalisatus, können innere Organe (z. B. Hepatitis, Pneumonie) befallen sein.

Visuelle Leitsymptome

- Meist halbseitig, seltener bilateral lokalisiertes, bandförmiges, makulopapulöses, später vesikulärpustulöses Exanthem (➤ Abb. 9.15) im Innervationsgebiet eines (Zoster segmentalis) oder mehrerer (Zoster multiplex unilateralis oder Zoster multiplex bilateralis) sensorischer Spinalganglien oder deren Homologen im Kopf (Zoster ophthalmicus, Zoster oticus)
- Bisweilen Hämorrhagien (Zoster haemorrhagicus) und/oder Ulzerationen bzw. Nekrosen (Zoster gangraenosus; ➤ Abb. 4.15) und dann oft Abheilung mit Depigmentierungen und Narben (➤ Abb. 9.15e)

Differenzialdiagnosen

- Ulzerationen durch Infiltration maligner Zellen bei Hämoblastosen
- Eczema herpeticum (Herpes-simplex-Virusinfektion)

Weiterführende Diagnostik

- Typische Blickdiagnose! Allerdings sollte nach resistenzmindernden Erkrankungen wie HIV-Infektion oder Neoplasien gefahndet werden.
- Ausschluss von Neuralgien anderer Ursache
- Virusisolierung aus Bläscheninhalt: Nukleinsäurenachweis (PCR) und evtl. Antigennachweis
- Serologie nur bei Primärinfektion (Varizellen)



Abb. 9.15 Zoster haemorrhagicus

a: Hämorrhagien, Bläschenbildungen und kleine Hautnekrosen am Oberlid und an der Stirn rechts mit periorbitaler erythematöser Schwellung (Zoster ophthalmicus)

b: Hautrötungen, in denen Bläschen aufschießen (konfluierend), mit z. T. hämorrhagischen Inhalt, zwei schwärzliche Areale

c: Fleckige Hautrötungen, konfluierende Bläschen mit z. T. hämorrhagischem Inhalt, einzelne schwärzliche Areale (mehretagig)

d: Disseminierte, in der Axilla beginnende und sich zur Hand ausdehnende papulovesikuläre Hautveränderungen auf rotem Grund

e: Depigmentierte Haut entlang abgeheilter Zosterherde (typische Anordnung!)

9.16 Erythema anulare

Das Erythema anulare (centrifugum, marginatum) ist eine polyätiologische immunologisch-entzündliche Reaktion auf Infektionen (Parasiten, Viren), Medikamente, Nahrungsmittel oder Malignome. Idiopathische Formen sind möglich.

Visuelles Leitsymptom

Runde, scharf begrenzte Hautveränderungen mit rotem Rand und hautfarbenem Zentrum (➤ Abb. 9.16)

Differenzialdiagnosen

- Erythema anulare rheumaticum (bei Rheumatischem Fieber, ➤ Abb. 9.17)
- Erythema infectiosum (Parvovirusinfektion)
- Erythema gyratum repens (paraneoplastisches Syndrom)
- Erythema anulare centrifugum (Darier)
- Erythema gyratum perstans
- Erythema chronicum migrans (➤ Abb. 9.1)
- Erythema necroticans migrans
- Erythema elevatum et diutinum

Weiterführende Diagnostik

Histologie: Lymphozytäre kutane Vaskulitis



Abb. 9.16 Erythema anulare: scharf begrenzter, runder Herd mit rotem Rand und hautfarbenem Zentrum

9.17 Erythema marginatum rheumaticum

Das Erythema marginatum rheumaticum (syn. Erythema anulare rheumaticum) tritt beim Rheumatischen Fieber auf. Diese Systemerkrankung entsteht infolge einer infekta-
lergischen Reaktion gegen Streptokokkenantigene, bevorzugt im Kindes- und frühen Ju-
gentalter.

INFO

Heute in Europa extrem selten!

Visuelles Leitsymptom

Rötliches, ringförmiges Erythem am Rumpf (seltener gluteal, am Handrücken oder im Gesicht) mit blassem Zentrum (> Abb. 9.17)

Differenzialdiagnosen

Andere figurierte Erytheme:

- Erythema gyratum repens (paraneoplas-
tisches Syndrom)
- Erythema anulare centrifugum (Darier)
- Erythema gyratum perstans
- Erythema chronicum migrans
(> Abb. 9.1)
- Erythema necroticans migrans
- Erythema elevatum et diutinum



Abb. 9.17 Erythema marginatum rheumaticum: kreis- oder kreissegmentförmiges, wanderndes Erythem mit blassrotem Zentrum am Stamm (Foto aus Classen et al., Hrsg., Differenzialdiagnostik Innere Medizin, Urban & Schwarzenberg 1994)

Weiterführende Diagnostik

- Charakterisierung der Erkrankung nach Jones-Kriterien:
 - Hauptkriterien: akute Polyarthrit (der großen Gelenke), Karditis, subkutane Rheumknötchen, Erythema marginatum rheumaticum, Chorea minor
 - Nebenkriterien: Fieber, Arthralgien, PQ-Zeit-Verlängerung und verlängertes PR-Intervall im EKG, Erhöhung von BSG und CRP-Wert, Leukozytose, Nachweis β -hämolyisierender Streptokokken der Gruppe A im Rachenabstrich nach vorausgegangener Infektion, auffälliger Antistreptolysintiter, rheumatischer Klappenfehler (inaktiv), vorausgegangenes Rheumatisches Fieber bei rezidivierender Erkrankung
- Streptokokkenserologie
- Rachenabstrich
- EKG
- Echokardiografie

9.18 Petechiales Hand-Fuß-Syndrom

Das petechiale Hand-Fuß-Syndrom (syn. papillöses purpurisches Handschuh-Socken-Syndrom) kann bei akuter Parvovirus-B19-Infektion entstehen, aber auch als Folgeerscheinung von Chemotherapien (palmoplantare Erythrodysästhesien mit isoliert stehenden Petechien oder Erythem bis Blasenbildungen an Hand- und Fußflächen und Dys-/Parästhesien, teilweise mit Schmerzen) auftreten.

Visuelle Leitsymptome

- Isoliert stehende Petechien an Handfläche (➤ Abb. 9.18)
- (periphere Ödeme)
- Pruritus

Differenzialdiagnosen

Hand-Fuß-Mund-Krankheit (kleinfleckiges Erythem palmoplantar sowie aphthoide Erscheinungen an der Mundschleimhaut bei akuter Coxsackie- oder ECHO-Viren-Infektion)

Weiterführende Diagnostik

- Parvovirus-B19-Nachweis
- Anamnese: Chemotherapie



Abb. 9.18 Stecknadelkopfgroße, disseminierte Petechien an beiden Handflächen bei petechialem Hand-Fuß-Syndrom

9.19 Noma-Infektion

Noma (Wangenbrand, Wasserkrebs, Cancer aquaticus) ist eine Erkrankung, die bei unterernährten, abwehrgeschwächten Kindern (in Entwicklungsländern) auftritt. Erreger sind Fusobakterien und Borrelien, die eine Symbiose eingehen und eine nekrotisierende bzw. ulzeröse Entzündung der Mundschleimhaut bzw. der Wangen hervorrufen. Infektionserkrankungen (Masern, Scharlach, Typhus) können vorausgehen.

INFO

Bei der Patientin in ➤ Abb. 9.19 war die Erkrankung im Kindesalter aufgetreten und führte zu einer Zerstörung der rechten Wangen- und Kinnpartie.

Visuelles Leitsymptom

Ausgeprägte nekrotisierende Entzündung der Mundschleimhaut und im Wangenbereich, narbig ausgeheilt

Differenzialdiagnosen

Z. n. nach Gesichtsverletzung

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese: vorausgegangene Infektionserkrankungen
- Ernährungszustand bzw. Auslandsaufenthalte, besonders im Kindesalter



Abb. 9.19 Defektheilung im Gesicht nach Noma-Infektion; unregelmäßig geformte, z. T. wulstige Hautlappen im Bereich der rechten Gesichtshälfte

9.20 Lepra

Lepra (Aussatz) ist eine Infektionskrankheit (durch *Mycobacterium leprae*) mit bevorzugtem Befall der Haut, Schleimhäute und Nerven mit Neigung zu trophischen und sensiblen Störungen, Lähmungen und Verstümmelungen.

Visuelle Leitsymptome

- Lokalisierte plaqueförmige Infiltrate auf den vorspringenden Gesichtspartien (Augenlider, Stirn, Nase, Kinn) mit Verschwinden der feinen Gesichtsfalten (Facies leonina, Löwengesicht; ➤ Abb. 9.20b)
- Muskelatrophien im Gesicht, Ektropium, (Herabhängen der Unterlippe) mit der Folge eines ausdruckslosen Gesichtes (Facies antonina; ➤ Abb. 9.20c)
- Hypopigmentierungen
- Verlust der Fingerendglieder (konsekutive Mutilationen; ➤ Abb. 9.20a)

Differenzialdiagnosen

- Mutilationen an den Akren (Extremitäten und im Gesicht) bei:
 - Tuberculosis cutis luposa
 - Systemischer Sklerose (PSS) (➤ Abb. 8.14)
 - Erythroetischer Porphyrie
 - Acrodermatitis suppurativa continua
 - Psoriasis deformans
 - Peripherer arterieller Verschlusskrankheit
 - Polyneuropathien
 - Sekundärem Raynaud-Syndrom (➤ Abb. 1.3)
 - Syringomyelie
 - Als Traumafolge
- Facies leontina bei chronisch-lymphatischer Leukämie, Mycosis fungoides, Sézary-Syndrom, systemischer Amyloidose, Skleromyxödem, Syphilid (Spätstadium)

Weiterführende Diagnostik

- Histologie
- Bakteriologie (*Mycobacterium leprae*)
- Lepromintest zur Differenzierung der Unterformen der Lepra (stark positiv bei tuberkulider und negativ bei lepromatöser Lepra)



Abb. 9.20 Lepra (Fotos von Prof. Schubert, Leipzig)

a: Schwere Verstümmelung im Bereich der Hände infolge partiellen Verlusts des Phalangen 2–5 links und der 2. Phalanx rechts durch Lepra-Infektion

b: Facies leontina (Löwengesicht) bei lepromatöser Lepra (Knotenlepra). Knotige Hautinfiltrationen im Gesicht (Stirn, rechte Wange), Haarausfall, Furchen an Stirn und Nasenwurzel, wulstige Augenbrauenregion rechts

c: Facies antonina bei tuberkuloïder Lepra. Ausdrucksloses Gesicht infolge von Muskelatrophien (schlafte Lippen) und schwere Verstümmelung im Bereich der Hände (Verlust der Fingerendglieder)

9.21 Tuberculosis cutis luposa

Die Tuberculosis cutis luposa (Lupus vulgaris) kann als eine seltene Erstinfektion der Haut mit Tuberkelbakterien mit einem Primärkomplex und regionalen Lymphknotenschwellungen entstehen. Meist ist sie aber eine Streuung aus einer Organtuberkulose. Fast zu 90 % ist dabei die Gesichtshaut betroffen, mit rötlich-braunen Papeln, die konfluieren und zerfallen können und zu Ulzerationen führen, aus denen später Vernarbungen resultieren können.

Visuelles Leitsymptom

Bräunliche bis bläulich-rote Hautinfiltrate (➤ Abb. 9.21), die unter Glasspateldruck apfelgeleeartige Farbveränderungen mit Hervortreten der stechnadelkopfgroßen Lupusknoten zeigen (charakteristisch, aber nicht spezifisch!)

Differenzialdiagnosen

- Lepromatöse Lepra
- Lupoide Leishmaniose
- Chronische Sarkoidose (Morbus Boeck) (➤ Abb. 8.7c)
- Chronischer diskoider Lupus erythematoses
- Tiefe Hautmykosen

Weiterführende Diagnostik

- Hautbiopsie
- Tuberkulintest



Abb. 9.21 Bräunlich bis bräunlich-rote Hautinfiltrate am Arm bei Lupus vulgaris

9.22 Sporothrixmykose (Sporotrichose)

Die Sporotrichose ist eine tiefe Pilzinfektion nach Verletzung der Haut (z. B. Holzsplitter, Dornen) in tropischen oder subtropischen Ländern. Nach Primärherdentwicklung (sog. Sporotrichoseschanker), verursacht durch *Sporothrix schenckii*, kommt es durch Lymphadenitis und -angitis zur Bildung weiterer Herde. Der Verlauf ist meist chronisch.

Visuelle Leitsymptome

- Schmerzlose, harte Knoten in Kutis und Subkutis, die ulzerieren und schleimig-serösen Eiter entleeren (➤ Abb. 9.22)
- Nach Primärherdentwicklung lymphogene Ausbreitung und Bildung weiterer Herde

Differenzialdiagnosen

Lichen ruber anularis

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese: Auslandsaufenthalte!
- Mykologischer Erregernachweis



Abb. 9.22 Sporothrixmykose (Sporotrichose, lymphokutane, granulomatöse Form): runder am Rand wallartiger, dunkelroter Primärherd, der ulzeriert und schleimig-serösen Eiter entleert. Ein zweiter, kleinerer, harter und schmerzloser Knoten in Kutis und Subkutis liegt daneben, mit wallartiger Begrenzung und unregelmäßiger Oberfläche im Zentrum.

9.23 Onchozerkose

Die Onchozerkose (syn. Dermatitis nodosa tropica, Knotenfilariose) ist eine dermato- und ophthalmotrope Filariose durch *Onchocerca volvulus*. Inokulierte Mikrofilarien reifen zu adulten Filarien, diese bilden Knoten (Onchozerkome; enthalten weibliche und männliche Würmer). Weibliche Würmer produzieren Mikrofilarien, die sich im Organismus (z. B. Haut, Auge) ausbreiten. Die Übertragung geschieht von Mensch zu Mensch durch Kriebelmücken.

CAVE

Bei Augenbefall Erblindungsgefahr!

Visuelle Leitsymptome

- Derbe, nicht schmerzhaft Papeln und Knoten (➤ Abb. 9.23)
- Rezidivierendes, juckendes, urtikarielles Exanthem
- Lymphknotenschwellungen
- Postinflammatorische Hyper- oder Depigmentierungen
- Augensymptome (Keratitis, Chorioretinitis, Neuritis des Sehnerven)

Differenzialdiagnosen

- Pruriginöse und papulöse Exantheme
- Lymphadenopathien anderer Genese

Weiterführende Diagnostik

- Auslandsaufenthalte (Afrika, Süd- und Mittelamerika)
- Fieber
- Lymphadenopathie
- Blutbild: Eosinophilie
- Mikroskopie: Erregernachweis



Abb. 9.23 Papulöse Dermatitis bei Onchozerkose: mehrere Papeln an Beinen und Armen (mit starkem Juckreiz!)

9.24 Kutane Leishmaniose

Diese Leishmaniose (syn. Orientbeule, Aleppobeule) ist eine nicht kontagiöse Hautinfektion, eine Protozoonose, die durch *Leishmania tropica* hervorgerufen wird. Überträger und Zwischenwirt sind Sandfliegen. Man unterscheidet die reine kutane von der mukokutanen Form. Die Leishmaniose in Deutschland wurde meist bei Aufenthalten in Spanien und der Türkei erworben.

Die an Größe zunehmende Papel entsteht erst Wochen bis Monate nach dem Stich, besonders im Gesicht und an den Extremitäten. Sie kann ulzerieren und narbig abheilen.

Die kutane Leishmaniose heilt aber oft auch spontan ab, im Gegensatz zur komplexen Form (mehr als 3 und größere Papeln, therapieresistent) und zu den mukokutanen Formen mit Schleimhautbeteiligung.

Visuelle Leitsymptome

- Initial juckender, geröteter Fleck auf der freien, nicht bekleideten Haut
- Papel, spät ulzerierend (➤ Abb. 9.24)
- Abstrich vom Ulkusrand: Erregernachweis

Differenzialdiagnosen

- Mukokutane Leishmaniose, besonders mit nässenden Ulzerationen, Schleimhautbefall und z. T. entstellenden Zerstörungen
- Lokale Hautinfektion, infizierte Insektenstiche
- Ulzerierende Hauttumoren (bei Lues, Mykosen, Malignomen)

Weiterführende Diagnostik

- Spezialisten konsultieren!
- Anamnese: Aufenthalt in Endemiegebieten (Mittelmeerraum, Afrika, Amerika, Asien)



Abb. 9.24 Kutane Leishmaniose: ulzerierender Herd mit wallartigem, gerötetem Rand. Das Ulkus hat einen krustösen Randsaum und ist gelbschmierig belegt.

9.25 Larva migrans cutanea

Die Larva migrans (syn. Creeping Disease, Hautmaulwurf) ist Sammelbezeichnung für Infektionen mit Larvenstadien von Nematoden (Fadenwürmer), für die der Mensch Fehlwirt ist. Larven verschiedener Fadenwürmer gelangen z. B. über Tierkot auf die Haut des Menschen und graben sich bizarre Gänge, in denen sie nach einigen Wochen bis Monaten versterben. Bei oraler Larvenaufnahme kommt es zur Larva migrans visceralis.

Visuelles Leitsymptom

Fadenförmig gewundene Hautvorwölbungen (Gänge; ➤ Abb. 9.25)

Differenzialdiagnosen

Entfällt

Weiterführende Diagnostik

Typischer klinischer Befund



Abb. 9.25 Larva migrans cutanea: bizarre strukturierte fadenförmige subkutane Gänge (Pruritus!)

9.26 Zerkariendermatitis

Durch Infektion mit freischwimmenden Zerkarien (Gabelschwanzlarven aus Süßwasserschnecken) kann es, abhängig von der Pathogenität der Trematodenarten, z. B. bei verschiedenen tierpathogenen Trematodenarten (z. B. *Trichobilharzia*), nach Penetrieren der Haut zur relativ harmlosen „Badedermatitis“ führen. Es können aber auch die akute Bilharziose (Fieber, Eosinophilie, Kopfschmerzen u. a.), die chronische Blasenbilharziose (Hämaturie) oder Darmbilharziose (uncharakteristische Darmbeschwerden) ausgelöst werden.

CAVE

Baden im Süßwasser in Endemiegebieten trotz Badeverbot!

Visuelles Leitsymptom

Stark juckende, papulöse (z. T. urtikarielle), isoliert stehende, rote Effloreszenzen nach dem Baden in Gewässern mit Zerkarienebefall (bevorzugt Tropen; ➤ Abb. 9.26)

Differenzialdiagnosen

- Purpura Schönlein-Henoch und andere palpable Purpuraformen (➤ Abb. 1.6-4)
- Papulöse Dermatosen anderer Genese

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese – Auslandsaufenthalt (Kontakt mit Süßwasser in Endemiegebieten)
- Serologie,
- Mikroskopischer Einachweis in Haut, Urin, Blut
- Evtl. Nachweis von *Schistosoma*-DNA aus EDTA-Blut (PCR)



a



b

Abb. 9.26 Zerkariendermatitis

a: Stark juckende, papulöse, z. T. urtikarielle, isoliert stehende, rote Effloreszenzen am Thorax und in der Axilla

b: Stark juckende, isoliert stehende Papeln am Gesäß

9.27 Aphthe

Aphthen sind rundliche bis ovale Schleimhautdefekte. Sie sind selten größer als 5 mm und grenzen sich mit einem roten Randsaum ab. Der gelblich-weiße Fibrinbelag ist nicht abstreifbar. Aphthen treten oftmals solitär in der Mundhöhle auf. Die Pathogenese ist unklar. Oft sind Aphthen ein Begleitsymptom von Allgemeinerkrankungen (Virusinfektionen), entstehen traumatisch (Bissverletzungen) oder medikamentös.

Solitäre Aphthen bestehen meist wenige Tage und sind sehr schmerzhaft. Chronisch rezidivierende Aphthen (rezidivierende benigne Aphtose) treten meist bei Erwachsenen auf. Man unterscheidet den häufigeren Minortyp (wenige, kleine Aphthen, schnelle Abheilung) und den selteneren Majortyp (mehrere ulzerierende Aphthen, langsame Abheilung unter Narbenbildung).

Sogenannte sekundäre Aphthen werden beim Morbus Behçet (bipolare Aphtose im Mund und im Genitalbereich), bei HIV-Erkrankungen oder bei chronisch entzündlichen Darmerkrankungen beschrieben.

Visuelle Leitsymptome

- Linsengroße, rundliche Erosion mit gelblich-weißem, nicht abstreifbarem Fibrinbelag und rötlichem Randsaum (➤ Abb. 9.27)
- Fast immer im vorderen Mundbereich bzw. an der Zunge, seltener im Genitalbereich (Morbus Behçet)
- Selten multipel auftretend (Majortyp)
- Bei schweren Verlaufsformen tiefe Ulzera (Majortyp)

Differenzialdiagnosen

- Herpes-simplex-Virus-1-Infektion
- Varizella-Zoster-Virus-Erkrankungen
- Coxsackievirus-Erkrankungen
- Genitalbereich: Balanitis erosiva circinata als eigenständige Erkrankung oder im Rahmen eines Morbus Reiter (➤ Abb. 8.9)

Weiterführende Diagnostik

Ausschluss einer Abwehrschwäche



Abb. 9.27 Aphthe

a: Im Bereich der Mundschleimhaut gelegene, linsengroße, am Rand gerötete Erosion mit gelblich-weißlichem Fibrinbelag

b: An der Zungenunterseite gelegene weißliche Bläschen mit rotem Rand

9.28 Augenerkrankungen

Bei internistischen Krankheiten können die Augen beteiligt sein, z. B. bei Masern (> Kap. 9.4), Herpes zoster (> Kap. 9.15), Onchozerkosen (> Kap. 9.23), Marfan-Syndrom (> Kap. 10.7), Erythema exsudativum multiforme (> Kap. 11.4), als Iritis bei Syphilis- oder Borrelieninfektion, beim Morbus Reiter (> Kap. 8.9), rezidivierender Polychondritis (> Abb. 8.18b), juveniler Arthritis (> Kap. 8.2), als Uveitis anterior bei rheumatischen Erkrankungen (z. B. bei Morbus Bechterew > Kap. 8.5), Morbus Behçet (> Kap. 8.17), als Episkleritis bei Morbus Crohn (> Abb. 3.8), bei Hyperthyreose (> Kap. 2.11 und > Kap. 2.12), bei Anämien (> Kap. 4.1), als Arcus lipoides senilis (> Abb. 2.5h), als rotes Auge bei primären Systemerkrankungen, bei Lungenkrankheiten (> Kap. 7.1 und > Kap. 7.2), Nierenkrankheiten (> Kap. 6.1 und > Kap. 6.2) sowie bei Sarkoidose (> Kap. 8.7) und schweren Atopien.

Aber Augenerkrankungen treten häufiger als isolierte entzündliche (z. B. Arteriitis temporalis, > Kap. 1.5), allergische oder tumoröse (z. B. Augenmelanom, > Abb. 11.17c) Erkrankungen auf, z. B. oft als Konjunktivitis bzw. Keratokonjunktivitis infektiöser (bakteriell, viral) oder nichtinfektiöser (Rauch, Stäube u. a.), allergischer Ursache.

TIPP

Zur Differenzialdiagnosen der geröteten Augen (stärkere Hyperämie, Gefäßektasien, -injektionen) oder roten Augen (oft Hyposphagma) sind die Befunddauer (akut < 7 Tage), die Lateralität (einseitig oder beiderseits) und die Schmerzintensität bedeutsam.

Visuelle Leitsymptome

- Gerötetes/rotes Auge: konjunktivale Injektionen bzw. diffuse ziliäre Injektionen mit verklebten Lider am Morgen, z. T. Lidödeme (> Abb. 9.28a, b)
- Störendes Fremdkörper-/Druckgefühl
- Evtl. wässriges bis eitriges Exsudat bei Bindehautödem (Chemosis), Epiphora (Augentränen),
- Zusätzlicher Lidkrampf (Blepharospasmus) zeigt eine Hornhautbeteiligung an

Differenzialdiagnosen

- Einseitig rotes Auge, akut und schmerzhaft: nach Ausschluss von Fremdkörpereinwirkung Hinweis auf Entzündung der Sklera, Uvea, Iris
- Beiderseits rote Augen: akut, schmerzhaft, oft mit klarem Sekret (Epiphora = Augentränen) und Photophobie
- Zusätzlicher Lidkrampf (Blepharospasmus) ist Hinweis auf virale Genese
- Mit beiderseitigen Lidschwellung, starkem Juckreiz evtl. Hinweis auf allergische Ursache

CAVE

Die Keratokonjunctivitis epidemica, eine virale Erkrankung, ist hochkontagiös! Strikte Kontaktka-
renz!

- Erosion/Ulcus corneae
- Keratitis photoelectica (Verblitzung durch UV-C-Strahlen; ➤ Abb. 9.28e)
- Episkleritis (konjunktivale Injektionen und meist auf einen Sektor begrenzte Rö-
tung!)
- Uveitis anterior (Iritis bzw. Iridozyklitis, also Entzündung der Regenbogenhaut, evtl.
mit Beteiligung des Ziliarkörpers und des vorderen Glaskörpers; ➤ Abb. 9.28d)
- Apollo-Disease (epidemische hämorrhagische tropische Konjunktivitis; ➤ Abb.
9.28c)

Weiterführende Diagnostik

CAVE

Rotes und schmerzhaftes Auge mit Visusminderung sowie steinharter Bulbus bei vergleichender
Palpation ist ein Notfall (Glaukomverdacht!).

- Ausschluss der o. g. internistischen Ursachen, evtl. Reiseanamnese (s. Apollo-Disease;
➤ Abb. 9.28c)
- Augenärztliches Konsil



Abb. 9.28 Konkunktivitis

a: Verstärkte konjunktivale Gefäßinjektion, reichlich seröses klares Sekret und Schwellung der Konjunktiva (Chemosis), klare Hornhaut (Foto: Krachmer, Mannis, Holland: Cornea, 3. Auflage, Mosby 2010)

b: „Rotes Auge“ und Bindehautschwellung rechts (Foto: Afzal M. Mir: Atlas of clinical diagnosis, 2. Auflage, Saunders 2003)

c: Leuchtend rote, scharf abgegrenzte einseitige Einblutung in die Sklera nach Indienaufenthalt bei epidemischer hämorrhagischer tropischer Konjunktivitis (sog. Apollo-Disease)

Abb. 9.28d: Iritis: „rotes Auge“ mit ziliaren Injektionen (Foto: Mark H. Swartz: Textbook of physical diagnosis, 6. Auflage, Elsevier Saunders 2009)

Abb. 9.28e: Keratitis (Fotos: Afzal M. Mir: Atlas of clinical diagnosis, 2. Auflage, Saunders 2003)

e1: Keratitis-Frühstadium: getrübbte Kornea nasal mit ziliarer Stauung

e2: Keratitis-Spätstadium: schmerzhafte Augenröte

Abb. 9.28f: Monströse Lidödeme bds. entzündlicher Genese (Elephantiasis molle glabrata)

9.29 Myasis

Die Myasis (syn. Myiasis), ist eine Parasitose, die durch Fliegenlarven verursacht wird. Nach Invasion der *Dermatobia hominis* (Drosselfliegenlarve) fängt die Drosselfliege blut-saugende Insekten und befestigt dann ihre Eier an der Unterseite der Tiere, um sie da-nach wieder freizulassen. Erst nach Kontakt des Insekts mit dem Menschen lösen sich die Eier und bohren sich in dessen Haut. Die Larven entwickeln sich subkutan und sind als pulsierende Resistenzen tastbar. Es resultieren Juckreiz und lokales Brennen. Sekundär-infektionen sind möglich.

Visuelle Leitsymptome

- Lokal Rötung mit zentraler Stichmarke, pulsierend (➤ Abb. 9.29)
- Evtl. leichte Vorwölbung

Differenzialdiagnosen

- Stiche durch andere Insekten (kaum pulsierend)
- Furunkel (➤ Abb. 9.30)

Weiterführende Diagnostik

Exzision



Abb. 9.29 Kleinmünzgroße unregelmäßig begrenzte blasse Rötung und Schwellung im Schläfenbereich mit zentraler, tastbarer und pulsierender Stichmarke

9.30 Furunkulose

Beim Furunkel handelt es sich um eine Entzündung des Haarfollikels mit zentral eitriger Einschmelzung, meistens durch Staphylokokken verursacht. Er kann sich an allen behaarten Körperstellen ausbilden. Bei Einschmelzung können sich Gewebedefekte bilden, die narbig abheilen. Ursächlich spielen mangelhafte Körperhygiene, aber auch z. B. Tropenaufenthalte eine Rolle. Rezidivierende Furunkel werden Furunkulose genannt, die schwere Verlaufsform Karbunkel.

Visuelle Leitsymptome

- Lokale, entzündliche, gerötete und druckschmerzhaft Hautanschwellung, follikulär gebunden, mit z. T. zentraler Einschmelzung (Eiterpfropf, Hautdefekte; ➤ Abb. 9.30)
- Regionale Lymphknotenschwellung

Differenzialdiagnosen

Pyoderma gangraenosum

Weiterführende Diagnostik

Wundabstrich, Antibiotogramm



Abb. 9.30 Mehrere entzündlich gerötete (druckschmerzhaft) Hautveränderungen gluteal, z. T. mit Verkrustungen, zentral eitrigen Vorwölbungen bzw. ein Hautdefekt mit schmierig belegte Rändern bei einem Patienten nach Tropenaufenthalt

9.31 Toxisches Schocksyndrom

Das toxische Schocksyndrom ist eine fulminant verlaufende Erkrankung mit hohem Fieber, generalisiertem makulösem Exanthem, arterieller Hypotonie, Multiorganbeteiligung und einer charakteristischen Desquamation an Händen und Füßen während der Rekonvaleszenz.

Staphylokokken bilden Exotoxine (Phagengruppe I) oder Enterotoxine B und C, aber auch Streptokokken können das toxische Schocksyndrom auslösen.

Visuelles Leitsymptom

Flächenhafte Rötung von Handflächen bzw. Fußsohlen mit groblamellärer Schuppung (> Abb. 9.31)

Differenzialdiagnosen

- Scharlach mit groblamellärer Hautschuppung an Händen und Füßen (> Abb. 9.5c)
- Lyell-Syndrom
- Kawasaki-Syndrom
- Arzneimittellexanthem (> Abb. 11.9-5)

Weiterführende Diagnostik

- Ursachenermittlung mit Erregerdiagnostik (Kulturen, PCR)
- Bildgebende Verfahren (Herdsuche)
- Tamponbenutzung bei menstruierenden Frauen



Abb. 9.31 Flächenhafte Rötung der Handflächen mit groblamellärer Schuppung bei toxischem Schocksyndrom

9.32 Febrile Gesichtsrötung

Der Status febrilis wird durch Pyrogene ausgelöst. Bakterielle Endo- und Exotoxine sind dabei typische exogene Pyrogene, die Monozyten und Makrophagen zur Produktion von endogenen Pyrogenen stimulieren. Eine Gesichtsröte kann auf hohes Fieber hinweisen. Vordergründig gilt es aber die Fieberursache abzuklären.

Visuelle Leitsymptome

Gesichtsrötung beim Status febrilis (> Abb. 9.32a):

- Dyspnoe/Tachypnoe, Diarrhö, Pollakisurie/Dysurie, Schmerzen, Erkältungssymptome?
- Starkes Schwitzen
- Evtl. Schüttelfrost
- Benommenheit
- Lymphknotenschwellungen?
- Exantheme oder Ikterus?

Differenzialdiagnosen

- Bei akut aufgetretener Gesichtsröte und Allgemeinsymptomatik Körpertemperatur messen. Gesichtsröte kann unspezifisches Leitsymptom des Status febrilis sein.
- Differenzialdiagnostische visuelle Aspekte bei lokalisierter/generalisierter Gesichtsröte (> Abb. 9.32b)

Weiterführende Diagnostik

- Abklärung der Fieberursache: Entzündungsparameter (BSG, CRP, Blutbild) sowie TSH, Rheumaserologie (Rheumafaktoren, ANA)
- Serologie
- Bildgebende Verfahren (Röntgen, CT), Endoskopien
- Erregernachweis
- Evtl. gynäkologische, urologische oder neurologische Konsile



Abb. 9.32 a: Gesichtserythem mit Betonung der Wangen, des Nasenrückens, der Nasolabialfalte und des Kinns bei hohem Fieber infolge einer Pneumonie

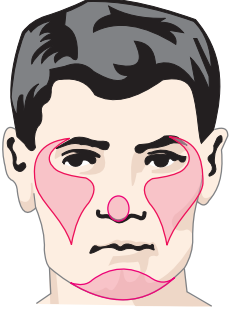
Gesichtsrotte mit/ohne Teleangiectasien	Lokalisation	weitere Besonderheiten
Facies mitralis 	livid-rote Verfärbung und Teleangiectasien von Jochbeinregion, Kinn und Nasenspitze. Periaurikuläre und perorale Region sowie Stirn frei	
Pseudofacies mitralis	livide Verfärbung an Wangen, Nase, Kinn, Ohrfläppchen	Wangenangiectasien 1. Wangenectasien nach Kälte-Nässe-Exposition ohne (Ober)lippenzyanose 2. bei koronarer Herzkrankheit mit Lippenzyanose
Facies bei Rosacea	fleckige Rötung, Teleangiectasien, Schuppung, bes. in Nasen-Wangenregion Augenregion meist frei	
Rubeosis faciei diabetica	Gesichtsrotte auch perioral und präaurikulär Stirnpartie meist frei	
Facies bei systemischem Lupus erythematoses	„Schmetterlingserythem“ Rötung auch an Stirn und Hals	
Plethora bei Polycythaemia vera	gesamtes Gesicht, auch Stirn und Kopfhaut gerötet	
Facies rubra bei essentieller Hypertonie bei Karzinoid bei akuter Pankreatitis	gesamtes Gesicht einschließlich Stirn gerötet Rötung von Kopf und Oberkörper gesamtes Gesicht	sehr selten! flüchtig (Flush) Kallikreinausschüttung
Facies bei chron. Cor pulmonale	bläulich-livide Verfärbung des gesamten Gesichtes	zusätzlich konjunktivale Injektionen

Abb. 9.32

b: Differenzialdiagnostische visuelle Aspekte bei lokalisierter/generalisierter Gesichtsrotte

Anomalien und Fehlbildungen

10.1 Achondroplasie

Bei Achondroplasie resultiert ein osteochondrodystropher Minderwuchs durch eine autosomal dominant erbliche Störung der enchondralen Ossifikation mit ungenügender Proliferation der Knorpelsäulen.

Visuelle Leitsymptome

Dysproportionierter Kleinwuchs mit normalem Rumpf, kurzen Extremitäten, Makrozephalus, Sattelnase (➤ Abb. 10.1)

Differenzialdiagnosen

Andere dysproportionierte Minderwuchsformen:

- Hypothyreose (kurze Extremitäten)
- Chromosomale Veränderungen: Ullrich-Turner-Syndrom (Schildthorax, gedrungenen Oberkörper, kurzer Hals, Pterygium colli), Down-Syndrom (➤ Abb. 10.5)
- Pseudohypoparathyreoidismus
- Cushing-Syndrom (➤ Kap. 2.16) bzw. Langzeitkortikoidtherapie im Kindesalter (➤ Abb. 8.21b)
- Adrenogenitales Syndrom (maskuliner Körperbau, Klitorishypertrophie)

Weiterführende Diagnostik

Orthopädisches und humangenetisches Konsil



Abb. 10.1 Minderwüchsige Frau mit kurzen, plumpen Gliedmaßen bei verhältnismäßig zu großem Kopf. Ihre Finger reichen nur bis zum proximalen Femurdrittel!

10.2 Turner-Syndrom

Beim Turner-Syndrom handelt es sich um eine Chromosomenanomalie mit Gonadenhypogenesie (Geschlechtschromosom X0).

Visuelle Leitsymptome

- Minderwuchs mit Zeichen des sexuellen Infantilismus (➤ Abb. 10.2)
- Primärer Hypogonadismus (pr. Amenorrhoe) mit fehlender Schamhaarausbildung (➤ Abb. 10.2)
- Pterygium colli (sog. Flügelfell des Halses), tiefer Nackenhaaransatz (➤ Abb. 10.2)
- Weit auseinanderstehende Mamillen
- Antimogoloide Augenstellung, Epikanthus
- Cutis laxa
- Aortenisthmusstenose
- Multiple Naevi

Differenzialdiagnosen

Minderwuchs anderer Genese

- Hypoparathyreoidismus (Manifestation im Kindesalter), Pseudohypoparathyreoidismus
- Pseudopubertas praecox
- Andere Chromosomenaberrationen (Down-Syndrom, ➤ Abb. 10.5)
- Endokriner Minderwuchs (Hypophysenvorderlappeninsuffizienz, Hypothyreose, Cushing-Syndrom, Morbus Cushing, adrenogenitales Syndrom, Prader-Labhart-Willi-Syndrom; ➤ Abb. 2.3)
- Hypoxämischer Minderwuchs (kongenitale Vitien, chronische Anämie, Bronchiektasen)
- Renaler Minderwuchs (Phosphatdiabetes, chronische Glomerulonephritis, chronische Pyelonephritis, Nierenfehlbildungen)
- Speicherkrankheiten

Weiterführende Diagnostik

Chromosomenanalyse



Abb. 10.2 Turner-Syndrom: Pterygium colli, Minderwuchs, primärer Hypogonadismus

10.3 Klinefelter-Syndrom

Das Klinefelter-Syndrom beruht auf einer numerischen Chromosomenaberration, zu 80 % mit dem Karyotyp 47, XXY und ist die häufigste Form des männlichen (hypergonadotropen) Hypogonadismus; wird meist nicht vererbt, da diese Patienten überwiegend infertil sind. Genetische Syndrome wie das Klinefelter-Syndrom, das Turner-Syndrom, das Marfan-Syndrom kommen gelegentlich mit Diabetes mellitus vor.

Visuelle Leitsymptome

- Eunuchoider Hochwuchs, d. h. lange Beine (Stehriesen), Unterlänge größer als Oberlänge (> Abb. 10.3a)
- Phänotypisch männlich, d. h. normaler Penis, aber Hodenhypoplasie (erbsgroße, derbe Testes; > Abb. 10.3b)
- Spärliche Schambehaarung, horizontale obere Begrenzung (weiblicher Behaarungstyp; > Abb. 10.3b)
- Pubertas tarda, kein Bartwuchs!
- Gynäkomastie bds. (relativer Östrogenüberschuss)
- Trockene Haut (fehlende Talgdrüsenstimulation), keine Pubertätsakne

Differenzialdiagnosen

Sekundärer (hypogonadotroper) Hypogonadismus bei hypophysären/hypothalamischen Prozessen

Weiterführende Diagnostik

- Positive Chromatinkörperchen (Barr-Körperchen), Karyogramm
- Nur gelegentlich Intelligenzminderung
- Osteoporose



Abb. 10.3 Klinefelter-Syndrom

a: Hochwüchsiger Jugendlicher (eunuchoider Hochwuchs) mit auffällig langen Beinen, leichtem Fettsatz an den Hüften, fehlendem Bartwuchs, fehlender Schambehaarung, Hypogonadismus und leichter Gynäkomastie

b: Hypogonadismus bei normalem Penis, aber ausgeprägter Hodenhypoplasie (nur kleine, derbe Testes), Schambehaarung mit horizontaler oberer Begrenzung (weiblicher Behaarungstyp) und gynoider Fettverteilung

10.4 Pseudopseudohypoparathyreoidismus

Der Pseudohypoparathyreoidismus zeigt wie der Hypoparathyreoidismus erniedrigtes Serumkalzium und erhöhtes Serumphosphat, aber kein erniedrigtes Serum-Parathormon.

Er ist ein unregelmäßig dominant erblicher Kleinwuchs mit Dolicho-/Brachydaktylie und anderen Knochenveränderungen infolge Parathormonresistenz wie bei hereditärer Albright-Osteodystrophie.

Der Pseudopseudohypoparathyreoidismus kommt familiär gehäuft vor und imponiert wie ein Pseudohypoparathyreoidismus mit Kleinwuchs, Brachydaktylie und heterotopen Verkalkungen, aber mit normalen Parathormon-, Kalzium- und Phosphatspiegeln.

Visuelles Leitsymptom

- Kleinwuchs
- Verkürzung des 3. Strahls der rechten Hand (Brachydaktylie; ➤ Abb. 10.4)
- Heterotope Verkalkungen

Differenzialdiagnosen

Andere Skelettfehlbildungen

Weiterführende Diagnostik

- Serumwerte von Kalzium, Phosphat, Parathormon (PTH intakt)
- Ellsworth-Howard-Test
- Spezialistenkonsil



Abb. 10.4 Verkürzung des 3. Strahls der rechten Hand

10.5 Down-Syndrom

Das Down-Syndrom (Morbus Langdon-Down) beruht auf einer numerischen autosomalen Chromosomenaberration (Trisomie 21) mit erhöhtem Vorkommen von akuter lymphatischer Leukämie, Zöliakie, Diabetes mellitus Typ 3, Knochenanomalien und Herzfehlern (40–60 %, z. B. Canalis atrioventricularis).

Visuelle Leitsymptome

Geistige Behinderung mit unterschiedlich ausgeprägter typischer Dysmorphie (➤ Abb. 10.5):

- Rundlicher Minderwuchs mit Brachy- und Mikrozephalie
- Tiefsitzende Ohren, Ohrmuscheldysplasie
- Medialer Epikanthus („Mongolenfalte“), lateral-kranial ansteigende „mongoloide“ Lidachsen, oft Strabismus
- Meist offenstehender Mund wegen großer Zunge (Makroglossie) mit tiefer Furchen (Lingua scrotalis)
- Brachydaktylie mit oft nach proximal verlagertem Daumenansatz

Differenzialdiagnosen

Entfällt, da Blickdiagnose

Weiterführende Diagnostik

Chromosomenanalyse



Abb. 10.5 Down-Syndrom und Canalis atrioventricularis mit Eisenmenger-Reaktion. Rundliches Gesicht mit vergrößertem Augenabstand und verbreiterter Nasenwurzel (Hypertelorismus), medialem Epikanthus, lateral-kranial ansteigenden „mongoloiden“ Lidachsen und offenem Mund; struppiges Haar, Lippen-, Wangen- und Nasenzyanose

10.6 Lateraler Brustdrüsenfortsatz

Der Processus axillaris glandulae mammae hat keinen Krankheitswert.

Visuelles Leitsymptom

Starke und symmetrische Ausprägung des lateralen Brustdrüsenfortsatzes („Spence-Schwanz“), der nach lateral aufwärts zur Axilla verläuft (Übergang zur Plica axillaris anterior; ➤ Abb. 10.6).

Differenzialdiagnosen

Lymphknotenschwellungen in der Fossa axillaris, welche die Plica anterior vorwölben

Weiterführende Diagnostik

Entfällt



Abb. 10.6 Starke, symmetrische Ausprägung des lateralen Brustdrüsenschwanzes

10.7 Marfan-Syndrom

Das Marfan-Syndrom ist eine häufige autosomal dominant vererbte generalisierte Bindegewebserkrankung mit hoher Rate an Spontanmutationen, großer Variabilität der Symptomatik ohne Geschlechtsdominanz. Betroffen ist das Fibrillin-1-Gen auf Chromosom 15q21.1. Bei ca. 90 % der Marfan-Patienten ist das kardiovaskuläre System betroffen (Aortenektasie, -dissektion, Mitralklappenprolaps, Mitralsuffizienz, Pulmonalsektasie, Aorten- und AV-Klappen-Regurgitationen), das auch die Prognose bestimmt.

Durch die Schlaffheit der Bänder besteht eine Überstreckbarkeit der Gelenke, die Muskulatur ist unterentwickelt. Die Haut fühlt sich weich an. Die Patienten neigen zu Leistenhernien und Linsenluxationen. Manche Symptome entwickeln sich erst im Erwachsenenalter.

Visuelle Leitsymptome

- Langschädel (Dolichocephalie), langer und schmaler Kopf, Hypertelorismus (Schädelanomalie mit vergrößertem Augenabstand und verbreiteter Nasenwurzel)
- Retrognathie
- Laterale abfallende antimongoloide Lidachse, tiefe Augenhöhlen (Enophthalmus), hervorstehende Augenbrauen
- Oberlänge zu Unterlänge zu kurz, rundlicher Minderwuchs, d. h. Armspanne zu Körpergröße $> 1,05$ (ohne schwere Skoliose), betonte distale Langgliedrigkeit (Arachnodaktylie), schmale Hände und Finger (Madonnenhände) bzw. Füße und Zehen ($>$ Abb. 10.7b)
- Überstreckbarkeit der Gelenke ($>$ Abb. 10.7c2, c3), eingeschlagener Daumen überragt die Handkante (Steinberg-Zeichen) und Handgelenk- und/oder Daumenzeichen positiv
- Reduzierte Ellenbogenextension
- Hühnerbrust oder Thoraxasymmetrie (Kielbrust, Pectus carinatum, Pectus gallinaceum) oder Trichterbrust (Pectus excavatum, Pectus infundibulum; $>$ Abb. 10.7a)
- Skoliose, thorakolumbale Kyphose oder Kyphoskoliose ($>$ Abb. 10.7c1)
- Knick-Senkfuß
- Striae atrophicae (ohne ursächliche große Gewichtsschwankungen)

Differenzialdiagnosen

- Kontraktuelle Arachnodaktylie
- Arachnodaktylie und schlanke Hände als konstitutionelle Besonderheit
- Homocysteinurie Typ I (geistige Behinderung)
- Klinefelter-Syndrom ($>$ Abb. 10.3a)
- Habituelle Hypermobilität
- Ehlers-Danlos-Syndrom
- Trisomiemosaik

Weiterführende Diagnostik

- Diagnostik erfolgt nach der „Ghent-Nosologie mit und ohne Familienanamnese-Kriterien“ von 2010
- Familienanamnese
- Kardiosonografie
- CT oder MRT Verdacht auf Aortendissektionen
- MRT zur Diagnostik von lumbosakralen Duralektasien
- Molekularbiologische Analyse des FBN-1-Gens



Abb. 10.7 Marfan-Syndrom

a: Thoraxdeformierung (Hühnerbrust) bei sehr grazilem Körperbau und ausgeprägt lange Gliedmaßen

b: Arachnodaktylie (Spinnenfingrigkeit) sowie schlanke Hände (Madonnenhände)



Abb. 10.7 Marfan-Syndrom

c: Nichtfamiliär hochwüchsige Patientin mit Marfan-Syndrom

c1: Mit Thoraxdeformierung (fixierte Skoliose der Wirbelsäule), langem, schlankem Kopf (Madonnengesicht) und

c2: Mit distal betonter Langfingrigkeit (Arachnodaktylie) und deutlicher aktiver Überstreckbarkeit der Hände

c3: Mit passiver Überstreckbarkeit der langen Akren

10.8 Habituelle Hypermobilität

Visuelles Leitsymptom

Habituelle abnorme Hypermobilität der grazen Finger (➤ Abb. 10.8)

Differenzialdiagnosen

- Marfan-Syndrom (➤ Kap. 10.7)
- Ehlers-Danlos-Syndrom

Weiterführende Diagnostik

Ausschlussdiagnostik



Abb. 10.8 Abnorme Hypermobilität der Finger

10.9 Partieller Augenbrauenausfall

Visuelles Leitsymptom

HabitueUer partieller lateraler Augenbrauenausfall (➤ Abb. 10.9)

Differenzialdiagnosen

- Primäre Hypothyreose, Panhypopituitarismus, Thalliumintoxikation, Lepra
- Floride Lues II, Trichotillomanie
- Herthoge-Zeichen bei endogenem Ekzem (Abnahme der lateralen Augenbrauendichte als Hinweis auf Atopie)

Weiterführende Diagnostik

Ausschlussdiagnostik

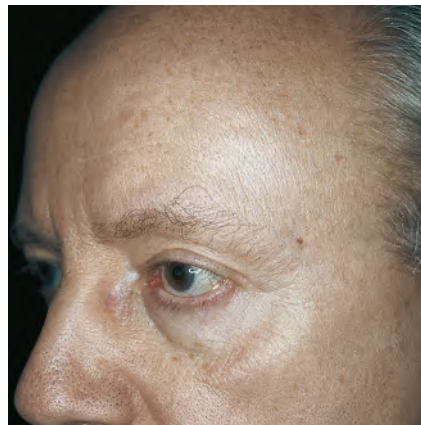


Abb. 10.9 Rarefizierung der Augenbrauen im lateralen Drittel

10.10 Neurofibromatosis generalisata (von Recklinghausen)

Die Neurofibromatosis generalisata (➤ Abb. 10.10) ist eine seltene (Häufigkeit: 1 : 30 000 Einwohner), autosomal dominant vererbte, neuroektodermale Systemerkrankung mit Pigmentnaevi (Café-au-lait-Flecken), zahlreichen (schmerzhaften) Neurofibromen am Stamm (nie an Handtellern und Fußsohlen) sowie Irisläsionen (Lisch-Knötchen, Optikusgliom) und Skelettveränderungen (z. B. Kortikalisdefekte, Trichterbrust).

Visuelle Leitsymptome

- Pigmentanomalien der Haut: kleinfleckige, bräunliche Pigmentierungen (sog. Café-au-lait-Flecken) mit bevorzugter Lokalisation am Stamm oder/und als axilläre und inguinale Lentiginen (Pseudoepheliden)

TIP P

> 6 Café-au-lait-Flecken mit einer Größe von > 1,5 cm sind auch ohne Neurofibrome ein Hinweis auf Morbus Recklinghausen!

- Knotenförmige Neurofibrome (eindrückbar, Klingelknopffphänomen)
- Oft Knochenanomalien (Skoliose, Kyphoskoliose u. a.; ➤ Abb. 10.10c)

Differenzialdiagnosen

- Neurofibromatose Typ 2
- Andere Hauttumoren (Lipome, kutane Myxome, leukämische Hautinfiltrate)
- Lokalisierte oder generalisierte Lentiginosen
- Urticaria pigmentosa
- Café-au-lait-Flecken als Dermatosen multisystemischer Krankheiten (Morbus Albright, Watson-Syndrom, Werner-Syndrom, Leschke-Syndrom, Bloom-Syndrom)
- Café-au-lait-Flecken bei Gesunden (Anzahl < 3!)

Weiterführende Diagnostik

- Histologie der Neurofibrome
- Humangenetische Untersuchung
- Bildgebende Verfahren, z. B. Nachweis von Skelettveränderungen



Abb. 10.10 Neurofibromatosis generalisata (von Recklinghausen)

a: Multiple braune (weiche bis mittelterbe) Hauttumoren (Neurofibrome) unterschiedlicher Größe am Stamm

b: Großer Naevus flammeus im Nacken-Schulter-Bereich, > 6 Café-au-lait-Flecken einer Größe von > 1,5 cm sowie mehrere weiche kutane Tumoren unterschiedlicher Größe am Stamm (Neufibrome); fixierte Skoliose

c: Ausgeprägte Thoraxdeformierung mit Einziehung des Sternums in den Brustraum (Trichterbrust, Pectus recurvatum); nahe der vorderen Axillarlinie großer, bräunlicher, bogig konturierter Pigmentfleck (Café-au-lait-Fleck)

d: Zwei homogene pigmentierte braune, scharf begrenzte Herde paravertebral rechts sowie kleine flache Hauttumoren am Stamm links

10.11 Lipödeme

Lipödeme (syn. Sulzbeine, Reithosenfettsucht) sind eine anlagebedingte Fettverteilungs- und -vermehrungsstörung – fast ausschließlich bei Frauen auftretend – unklarer Genese. Eine symmetrische Auftreibung beider Beine mit Wülsten an den Oberschenkeln (> Abb. 10.11), nur in ca. 30 % auch an den Armen unter Aussparung der Füße (Stemmer-Zeichen negativ). Typisch sind dabei orthostatische Ödeme (durch Fettpolster erhöhte Kapillarpermeabilität und -fragilität) mit Berührungs- und Druckschmerz sowie Hämatomneigung! Oft mit Pannikulose (Cellulite).

Visuelle Leitsymptome

Symmetrische Anschwellung (auf Druck keine Delle!) der Oberschenkel (und z. T. der Unterschenkel) unter Aussparung der Füße mit charakteristischen orthostatischen Ödemen (Berührungs- und Druckschmerz, Hämatomneigung!)

Differenzialdiagnosen

- Lipohypertrophie
- Lymphödem
- Phlebödem
- Morbus Dercum (Adipositas dolorosa)
- Benigne symmetrische Lipomatosis Launois-Bensaude Typ III (> Abb. 10.14) bzw. Lipomatosis Typ Roth-Paillard (Reithosentyp, gynoider Typ)
- Habituelle Variation

Weiterführende Diagnostik

- Meist nicht notwendig, da Blickdiagnose!
- Zur visuellen Differenzialdiagnostik (> Abb. 10.13c: Lymphödem-Lipödem)
- Evtl. Hautsonografie (verdickte Subkutis mit vermehrter Echogenität, Bindegewebesepren, später interstitieller Flüssigkeitsnachweis)

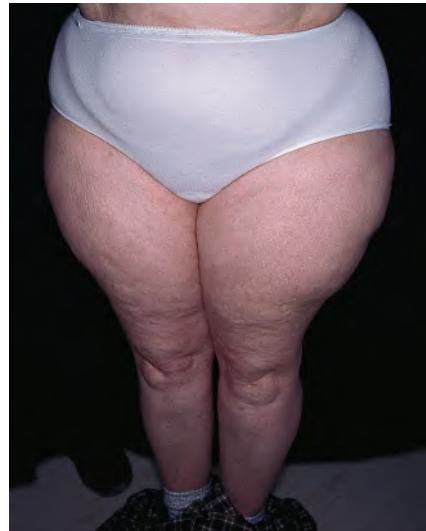


Abb. 10.11 Ausgeprägte symmetrische Verdickung der Hüft- und Oberschenkelregion mit unregelmäßiger Hautoberfläche (Orangenhautphänomen) bei unauffälligen Unterschenkeln infolge Lipödem

10.12 Pannikulose

Die Pannikulose (syn. Panniculopathia oedematicosclerotica, CURRI; Cellulite, Dermatopanniculosis deformans) ist eine konstitutionell bedingte, nichtentzündliche Veränderung des subkutanen Fettgewebes im Oberschenkel- und Gesäßbereich bei Frauen, eine lokalisierte Form des Lipödems.

Visuelle Leitsymptome

- Symmetrische Unregelmäßigkeit der Hautoberfläche (Orangenhaut und Matratzenphänomen) vom Gesäß bis zum Oberschenkel, im Einzelfall bis zum Knöchel (> Abb. 10.12); Fußrücken und Zehen sind frei!
- Gelegentlich leicht schmerzhaft, Spannungs- und Schweregefühl

Differenzialdiagnosen

- Pannikulitis (septale, lobuläre)
- Zellulitis bei Systemerkrankungen (systemischer Lupus erythematodes, Sarkoidose, Lymphome, Leukämien, metastatische Kalzinose)
- Panniculitis nodularis nonpurpurativa febrilis et recidivans (Pfeifer-Weber-Christi-an-Syndrom)

Weiterführende Diagnostik

- Meist nicht notwendig, überwiegend kosmetisches Problem
- Histologie: Ödem des Fettgewebes (Frühstadium), Veränderung der Septen des Unterhautfettgewebes, Eindringen von Fettzellen in das Korium (Spätstadium), Sklerose um die Fettzellen mit Schädigung der Fettgewebekapillaren



Abb. 10.12 Konstitutionelle Veränderungen der Haut bei Frauen, bevorzugt am Oberschenkel (und im Glutealbereich) mit sog. Orangenhaut und Matratzenphänomen, verstärkt beim Zusammenschieben der Haut bei Pannikulose (Foto von Dr. Hamann, Leipzig)

10.13 Lymphödem (Elephantiasis)

Beim primären Lymphödem handelt es sich um eine Entwicklungsstörung der Lymphgefäße (z. B. hereditär als Elephantiasis congenita hereditaria, das Nonne-Milroy-Meige-Syndrom). Häufiger sind die erworbenen Lymphabflussstörungen (sekundäre Lymphödeme) mit Ausbreitung von proximal nach distal. Sie können durch folgende Ereignisse/Faktoren ausgelöst werden: nach chirurgischen Eingriffen (z. B. nach radikaler Mastektomie auch an den Armen), Traumata, Bestrahlungen (> Abb. 10.13a), Metastasen, Entzündungen wie rezidivierendes Erysipel (> Abb. 9.2b); durch Thrombophlebitiden mit Periphlebitis, Filariose (Elephantiasis tropica), selten auch durch symptomatische oder idiopathische Retroperitonealfibrose (Morbus Ormond).

Elephantiasis alba hat eine normale Hautfarbe, die Elephantiasis nigra oder fusca zeigt Pigmenteinlagerungen.

INFO

Beim chronischen Lymphödem im klinischen Schweregrad III, beim Lipödem und beim lokalen Myxödem entsteht im Gegensatz zu anderen Ödemen auf Druck keine Delle und Hochlagerung ist sine effectu.

Visuelle Leitsymptome

- Hochgradige, ungleichmäßige Schwellung eines oder beider Beine (oder Arme), einschließlich der Zehen, nur evtl. initial eindrückbar (Delle), später derbe Hautinduration
- Hyperpigmentierung, z. T. großflächige Schuppung
- Zirkuläre Hautfaltung, Gelenkkonturen verstrichen
- Fußrücken weniger geschwollen, z. T. sog. Kastenzehen (Nichtabhebbarkeit der Hautfalte über dem Grundgelenk der 2. Zehen)

Differenzialdiagnosen

TIPP

Die Elephantiasis ist meist eine Blickdiagnose!

- Phlebothrombose (> Abb. 1.7.1)
- Generalisierte Ödeme bei Herz- (> Abb. 5.2) oder Niereninsuffizienz
- Eiweißmangelödeme bei Leber- und anderen gastroenterologischen Erkrankungen (Eiweißverlust bzw. Malabsorption) sowie bei chronischem Hunger
- Medikamentös bedingte Ödeme: Kalziumantagonisten, Analgetika, Laxanzien, Diuretika, NSAID, Glukokortikoide u. a.

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese
- Abhängig von der Ursache, selten Lymphografie
- Zur Differenzialdiagnostik Lymphödem – Lipödem (➤ Abb. 10.13c)

CAVE

Bei Lymphödemen, die erst bei Erwachsenen auftreten, sollte ein Tumor ausgeschlossen werden.



Abb. 10.13a: Elephantiasis beider Beine nach gynäkologischer Operation mit Nachbestrahlung



Abb. 10.13b: Lipolymphödem: extreme Schwellung beider Beine, besonders der Unterschenkel und Fußrücken, deutlich abgesetzt von den Zehen; ausgeprägte Stauungsdermatitis (Rötung mit weißlichen Belägen)

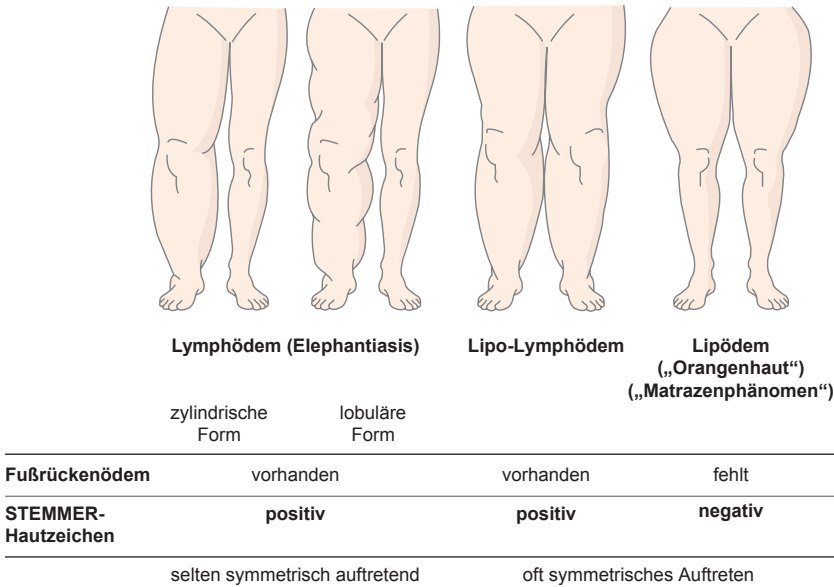


Abb. 10.13c: Differenzialdiagnostik Lymphödem-Lipödem

10.14 Lipomatosis Typ Launois-Bensaude

Die Lipomatosis Launois-Bensaude (syn. benigne symmetrische Lipomatose vom Schultergürteltyp; pseudoathletischer Typ) tritt androtrop, sporadisch, z. T. auch familiär gehäuft auf. Variante ist der Madelung-Fetthals. Ursachen sind fragliche Stoffwechseldefekte in der lipolytischen Aktivationskaskade.

Visuelle Leitsymptome

- Multiple konfluierende Lipome (Fettgewebshyperplasie), bevorzugt im Hals-, Nacken-, Schulter-, Oberarmbereich in symmetrischer Anordnung; je nach bevorzugter Fettlokalisation „Büffelhöcker“, „Puffärmellipomatose“ (➤ Abb. 10.14)
- Bei bevorzugter Fettgewebshyperplasie im Bereich des Beckengürtels: Beckengürtel-Extremitäten-Typ (Lipomatosis Typ Roth-Paillard als gynoider Typ)

Differenzialdiagnosen

Entfällt, ist Blickdiagnose

Weiterführende Diagnostik

- Labor: Leberenzyme, Harnsäure, Blutfettwerte, Blutzuckerspiegel, da häufige Assoziation mit alkoholischer Hepatopathie (60–90 %), Hyperurikämie, Diabetes mellitus und Hyperlipidämie
- Familienanamnese



Abb. 10.14 Lipomatosis Typ Launois-Bensaude (benigne symmetrische Lipomatose; pseudoathletischer Habitus)

a1: Multiple, flächenhaft konfluierende, weiche Knoten an der Schulter, pektoral und im Bereich der Mammae sowie an beiden Oberarmen

a2: Multiple, flächenhaft konfluierende, weiche Knoten an der Schulter und an beiden Oberarmen („Puff-ärmellipomatose“)

10.15 Lipodystrophia progressiva (Berardinelli-Seip)

Die Lipodystrophia progressiva ist eine autosomal rezessiv vererbte hormonell-metabolische Erkrankung infolge einer hypothalamisch-hypophysären Störung. Dabei handelt es sich um eine Fettverteilungsstörung (Lipoatrophie im Gesicht und an den Extremitäten, aber intraabdominale Fettansammlung) kombiniert mit pathologischer Glukosetoleranz sowie Fettstoffwechselstörung.

Das heute seltene Lipodystrophie-Syndrom kann z. B. bei der Therapie mit antiretroviralen Substanzen, die nicht progressive lokalisierte Lipodystrophie an den Injektionsstellen bei Diabetikern (Insulin) entstehen.

Visuelle Leitsymptome

- Generalisierte progressive Lipoatrophie (➤ Abb. 10.15)
- Athletischer Hochwuchs (Gigantismus), bei vorzeitigem Epiphysenschluss normale Erwachsenengröße, „Bodybuilding-Aspekt“
- Akromegalie (und Muskelhypertrophie)
- Virilisierungszeichen
- Hypertrichose, lockige Haare
- Hyperpigmentierung (Pseudoacanthosis nigricans)
- Deutlich vergrößerte subkutane Venen

Differenzialdiagnosen

- Familiäre Lipodystrophie Koeberling-Dunnigan Typ I und II
- Partielle Lipoatrophie
- Nicht progressive lokalisierte Lipodystrophie an den Injektionsstellen bei Diabetikern (Insulin)

Weiterführende Diagnostik

- Insulinresistente nicht ketotische Hyperglykämie (Insulinrezeptordefekt?)
- Hyperlipidämie
- Polyzystische Ovarien
- Spezialistenkonsil



Abb. 10.15 20-jährige Frau mit progressiver Lipoatrophie (Berardinelli-Seip), auffällig lockigem Haar, Zeichen der Virilisierung (männlicher Schambehhaarungstyp), Hypertrichose der Beine, „Bodybuilding-Aspekt“

10.16 Kongenitale venöse Angiodysplasie

Die kongenitale venöse Angiodysplasie (trunkuläre Form mit/ohne arteriovenösem Shunt) ist die häufigste Form der Gefäßmalformationen (➤ Abb. 10.16).

Visuelle Leitsymptome

- Phlebektasien, venöse Aneurysmen, selten pulsierend
- Isolierte Zunahme des Knochenlängenwachstums im Extremitätenbereich, wenn die Fisteln Beziehung zu den Epiphysenfugen haben
- Akrozyanose (➤ Abb. 10.16b)
- Ödeme
- Trophische Hautveränderungen

Differenzialdiagnosen

Kongenitale venöse Angiodysplasie mit arteriovenösem Shunt. Arteriovenöse Fisteln imponieren z. T. auch als pulsierende Tumoren (Längsachsenkurzschlüsse Typ III).

Weiterführende Diagnostik

- Wärmere Haut im Vergleich zur Gegenseite bzw. zu gesunden Bezirken (gesteigerte Durchblutung)
- Doppler- und Duplexsonografie, Phlebodynamometrie
- Röntgendiagnostik, einschließlich Phlebografie
- Gegebenenfalls Arteriografie (arteriovenöse Shunts)



Abb. 10.16 Angiodysplasie
a: Ausgeprägte venöse Angiodysplasie an der lateralen Thoraxwand, z. T. als Konvolute an der Hand mit isoliertem Längenwachstum des Handskeletts (trunkuläre Form mit arteriovenösem Shunt)



Abb. 10.16 Angiodysplasie

b: An Handrücken und Unterarm ausgeprägte Phlebektasien (venöse Aneurysmen); Akrozyanose bei kongenitaler venöser Angiodysplasie (trunkuläre Form ohne arteriovenösen Shunt)

10.17 Teleangiektasien an beiden Mammae

Bei der Teleangiektasie an den Mammae handelt es sich um eine sehr seltene Lokalisation der (familiären) Teleangiektasien. Sie können auch an den unteren Extremitäten und am Gesäß auftreten, bisweilen auch unilateral.

Visuelles Leitsymptom

Teleangiektasien an beiden Mammae (➤ Abb. 10.17)

Differenzialdiagnosen

- Angioma serpiginosum
- Teleangiektasien bei Lebererkrankungen, chronischer UV-Licht-Exposition, bei Sklerodermie, Dermatomyositis, systemischem Lupus erythematodes sowie nach Glukokortikoidtherapie
- Morbus Rendu-Osler (➤ Abb. 1.20c)

Weiterführende Diagnostik

Keine



Abb. 10.17 Teleangiektasien an beiden Mammae

10.18 Naevus flammeus (Feuermal)

Der Naevus flammeus ist eine angeborene Hautveränderung, gehört zu den häufigsten nävogenen Fehlbildungen und ist oft mit anderen Gefäßmiss-, -fehlbildungen assoziiert.

Visuelles Leitsymptom

Bizarr konfigurierte, scharf begrenzte flammendrote Hautflecken, seit der Geburt bestehend (wegdrückbar, da Gefäßerweiterungen; ➤ Abb. 10.18)

Differenzialdiagnosen

Diese Hautveränderung kann auch bei folgenden Syndromen nachweisbar sein:

- Sturge-Weber-Syndrom
- Von-Hippel-Lindau-Syndrom
- Klippel-Trenaunay-Syndrom

Weiterführend Diagnostik

Entfällt, Blickdiagnose und Anamnese



Abb. 10.18 Bizarr konfigurierte, scharf begrenzte flammendrote Hautflecken am Arm, seit der Geburt bestehend

10.19 Hypertrichose

Die Hypertrichose ist eine lokalisierte oder generalisierte Vermehrung der Körperbehaarung (Übergang von Vellus- in Terminalhaar). Die generalisierte Hypertrichose ist meist idiopathisch, konstitutionell bei Männern und schwarzhaarigen Frauen (> Abb. 10.19).

Hypertrichose ist abzugrenzen vom Hirsutismus (männlicher Behaarungstyp der Pubes-, Körper und Gesichtsbehaarung) bei Frauen durch erhöhte Androgenproduktion in der Nebennierenrinde oder in den Ovarien, kann aber auch medikamentös (Virilisierung) verursacht sein oder idiopathisch auftreten.

Visuelle Leitsymptome

Lokalisierte oder generalisierte Vermehrung der Körperbehaarung (Übergang von Vellus- in Terminalhaar)

Differenzialdiagnosen

- Hypertrichosis lanuginosa acquisita (paraneoplastisches Syndrom bei unterschiedlichen Karzinomen)
- Hypertrichosis medicamentosa (reversibel!) bei Langzeittherapie mit Hydantoin- und Monoxidilpräparaten, Streptomycin, Kortikoiden, ACTH und Ciclosporin A
- Hirsutismus
- Hypertrichosis circumscripta (Hypertrichosis sacralis oft bei Spina bifida occulta und Hypertrichosis in der Jochbeingegend bei Porphyria cutanea tarda)

Weiterführende Diagnostik

Hautärztliches Konsil



Abb. 10.19 Vermehrte Körperbehaarung auf der Brust bei idiopathischer Hypertrichose

KAPITEL

11

Nachbargebiete, insbesondere Derma- tologie (in Beziehung zur Inneren Medizin)

11.1 Anorexia nervosa

Die Anorexia nervosa ist eine Essstörung, eine individuelle Körperschemastörung mit multifaktorieller Ätiologie. Bewusst wird durch Nahrungsrestriktion ein oft extremer Gewichtsverlust herbeigeführt und aufrechterhalten (Untergewichtigkeit 15 % bzw. BMI $< 17,5 \text{ kg/m}^2$). Die Prävalenz beträgt ca. 1 % aller Mädchen und jungen Frauen. Frauen sind 10-mal häufiger betroffen als Männer. Folgen sind endokrine und gastrointestinale Störungen, Hypotonie, Osteoporose und bei präpubertärem Beginn eine verzögert körperliche Entwicklung. Die Prognose ist nur bei entsprechender Therapie oft gut. Die 10-Jahres-Letalität liegt bei ca. 5 %.

Visuelle Leitsymptome

- Allgemeine Abmagerung (➤ Abb. 11.1), besonders fehlende oder stark verminderte Fettpolster
- Muskelatrophie (Lücke bei Oberschenkelschluss infolge Adduktorenatrophie = Tannhauser-Zeichen; ➤ Abb. 11.1)
- Hervorspringende Skelettkonturen (➤ Abb. 11.1b)
- Blässe bei vorwiegend weiblichen jungen Patienten (15–25 Jahre)
- Evtl. körperliche Entwicklungsstörungen
- Striae distensae nach schneller Ödemausschwemmung (Diuretikaabusus; ➤ Abb. 11.1b)

Differenzialdiagnosen

(Bulimia nervosa)

- Besonders ungewollte Kachexie bei: kardialen Erkrankungen (chronische Hypoxämie), Tumorerkrankungen (➤ Abb. 7.4.1), Infektionserkrankungen (Tuberkulose, HIV-Infektion), gastroenterologischen Erkrankungen (chronisch entzündliche Darmerkrankungen, Malassimilationssyndrom), Mangelernährung, endokrinen Erkrankungen (Morbus Addison, Hyperthyreose, Hypophysenvorderlappeninsuffizienz, unbehandelter Diabetes mellitus), Medikamentenabusus, Drogenkonsum, Depression
- Striae distensae: Striae filigranae, Eczema craquelé

Weiterführende Diagnostik

- Psychiatrische Diagnostik
- Ausschluss organischer, z. B. unter Differenzialdiagnosen genannter, Ursachen



Abb. 11.1 Anorexia nervosa

a1: Allgemeine Abmagerung, Muskelatrophie, hervorspringende Skelettkonturen bei fehlenden Fettpolstern, Blässe, fehlender Schenkelschluss. Auffällig ist, dass kein schwerkranker bzw. leidender Gesichtsausdruck bei der betroffenen jungen Frau besteht.

a2: Rückansicht derselben Patientin mit genereller Abmagerung, Muskelatrophie, hervorspringenden Skelettkonturen, besonders beide Skapulae; keine Fettpolster, fehlender Schenkelschluss

b: Striae distensae bei Anorexia mit Ödemen nach zu schneller Ödemausschwemmung

11.2 Periphere Fazialisparese

Die schlaffe Lähmung aller vom N. facialis (N. VII) innervierten Muskeln kann durch eine Neuritis verursacht werden, auch die Manifestation einer Lyme-Borreliose, eines Zoster oticus u. a. ist möglich, bleibt aber oft (ca. 80 %) idiopathisch! Akuter Beginn spricht für die idiopathische periphere Fazialisparese, langsamer Beginn für ein selteneres Tumorgeschehen.

Die Lähmung der mimischen Muskulatur erfolgt dabei auf der gleichen Seite wie die Lokalisation der Schädigung, bei der zentralen Fazialisparese (Schaden im Großhirn, Hirnstamm) auf der Gegenseite.

Visuelle Leitsymptome

- Einseitig kein Stirnrunzeln möglich, unvollständiger Lidschluss (Bell-Phänomen), Lidspaltendifferenz, Herabhängen von Unterlid und Mundwinkel, verstrichene Nasolabialfalte (➤ Abb. 11.2)
- Speichel-, Tränensekretion gestört sowie Geschmacksstörungen

Differenzialdiagnosen

Zentrale Fazialisparese: Störung der mimischen Muskelfunktion, besonders im Mundbereich, aber Stirnrunzeln meist ausführbar!

Weiterführende Diagnostik

- Typische einseitige Symptomatik

TIPP

Insbesondere Stirnrunzeln ist nicht möglich!

- Zusätzlich Sensibilitätsstörungen möglich
- Bei Unklarheit zur Differenzialdiagnosen: MRT, Serologie (Borreliose, HIV, Zoster), Liquor, Blutzucker
- Neurologisches Konsil (EMG u. a.)



Abb. 11.2 Periphere Fazialisparese: verstrichene Hautfalte an der Stirn rechts, Augenlidspalte rechts kleiner als links, verstrichene Nasolabialfalte und herabhängender Mundwinkel rechts

11.3 Multiple Sklerose (MS)

Multiple Sklerose (Encephalomyelitis disseminata) ist in Mitteleuropa die häufigste chronisch entzündliche ZNS-Erkrankung unklarer Ätiologie. Bei der Multiplen Sklerose werden die Myelinscheiden durch das Immunsystem angegriffen und teilweise zerstört. Es gibt verschiedene Verlaufsformen, die meist in Schüben zu neurologischen Ausfällen, Lähmungen und zur fortschreitenden Behinderung führen. Da die multiplen Entmarkungsherde das gesamte ZNS betreffen können, ist auch die neurologische Symptomatik sehr vielseitig.

Visuelles Leitsymptom

In Plantarflexion fixierte Füße (Pes equinus, Spitzfuß; ➤ Abb. 11.3)

Differenzialdiagnosen

- Neuroborreliose
- HIV-Infektion
- Kollagenose (Vaskulitis) u. v. m.

Weiterführende Diagnostik

- MRT (Gehirn und Rückenmark)
- Liquordiagnostik
- Ausschluss anderer neurologischer Krankheiten (neurologisches Konsil)



Abb. 11.3 Pes equinus bei Multipler Sklerose

11.4 Erythema exsudativum multiforme

Das Fiessinger-Rendu-Syndrom oder Ectodermosis erosiva plurioficialis wird heute zum Erythema multiforme gerechnet. Es handelt sich hierbei um eine akute Entzündung der Haut bzw. Schleimhaut allergischer Genese. Man unterscheidet die leichtere Minorform von der schweren Majorform. Bei der **Minorform** treten lediglich Hautherde mit fehlender oder nur schwach nachweisbarer Blasenkomponente im Bereich Handrücken/Unterarme und gelegentlich Erosionen der Mundschleimhaut auf. Die **Majorform** zeigt dagegen ausgeprägte Blasenbildungen/Erosionen. Der Schleimhautbefall führt zu Hämorrhagien und Erosionen. Weiterhin ist eine Augenbeteiligung in Form einer Konjunktivitis häufig. Der Allgemeinzustand dieser Patienten ist stark reduziert. Hohes Fieber und Arthralgien werden beschrieben. Zumeist sind junge Erwachsene und Jugendliche betroffen. Auslöser können auch Infekte (oft Herpes simplex), Systemerkrankungen, chronisch entzündliche Darmerkrankungen oder Medikamente sein.

Visuelle Leitsymptome

- Kokardenartige Hautveränderungen mit zentralen Blasen/Erosionen (➤ Abb. 11.4a2)
- Lamellenartige Schleimhautveränderungen (z. B. an der Mundöffnung oder an der Glans penis; ➤ Abb. 11.4a3)
- Konjunktivitis (➤ Abb. 11.4a1)

Differenzialdiagnosen

- Polymorphe Exantheme, Pemphigus vulgaris
- Sweet-Syndrom
- Allergische, entzündliche Konjunktivitis
- Morbus Behçet mit entzündlichen Veränderungen im Mundbereich
- Balanitis (bakteriell, mykotisch), gehäuft bei Phimose; Balanitis bei Reiter-Syndrom

Weiterführende Diagnostik

- Dermatologisches Konsil
- Gegebenenfalls Histologie



Abb. 11.4 Erythema exsudativum multiforme (Majorform):

a1: Konjunktivitis bds., lamellös-krustige Veränderung im Lippenbereich

a2: An beiden Unterarmen symmetrische, scheibenförmige Hautveränderungen mit zentraler Blasenbildung, z. T. Erosionen

a3: Pergamentartige, lamellöse Schleimhautveränderung an der Glans penis

11.5 Bleiintoxikation (Saturnismus)

Blei kann über den Verdauungstrakt oder über die Atemwege in den Körper gelangen. Neben der Verfärbung des Zahnfleisches entwickelt sich eine aschgraue Hautblässe, verbunden mit einer normochromen Anämie sowie durch Bleiablagerung im ZNS mit einer Bleienzephalopathie. Gelenkschmerzen („Bleigicht“), kolikartige Bauchschmerzen, verbunden mit Obstipation, Erbrechen und Nierenversagen (Bleischrumpfniere) können hinzutreten. Weiterhin werden Knochenveränderungen (z. B. Verdichtung der Spongiosa, sog. Bleiosteosklerose) sowie Blutdrucksteigerungen beschrieben. Der toxische Effekt beruht v. a. auf der Inaktivierung von Enzymen.

Visuelle Leitsymptome

- Bleisaum am Zahnfleisch (> Abb. 11.5)
- Aschgraues Hautkolorit (> Abb. 11.5)

Differenzialdiagnosen

- Nekrotisierende Parodontopathie
- Andere Anämien

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese
- Basophile Tüpfelung der Erythrozyten im DBB, als Frühsymptom
- Bleispiegel im Blut



Abb. 11.5 Dunkle Verfärbung des Zahnfleischrandes, Veränderung des Hautkolorits

11.6 Argyrose

Die Argyrose, eine Silber(albumin)imprägnierung der Haut, kann nach längerer Verwendung von silberhaltigen Medikamenten auftreten. Die Silberpräparate wurden früher sehr häufig bei der Therapie von Gastritiden und Magengeschwüren verwendet (Rollkuren), heute sind sie obsolet.

Visuelle Leitsymptome

Grau-schwärzliche Hautverfärbung
(➤ Abb. 11.6)

Differenzialdiagnosen

- Andere endogene und exogene Dyschromien (➤ Abb. 11.7)
- Hypermelanosen

Weiterführende Diagnostik

Medikamentenanamnese



Abb. 11.6 Metallisch matt glänzende, grau-schwärzliche Hautverfärbung im Gesicht bei Argyrose

11.7 Dyschromie

Die Dyschromie der Gesichtshaut ist eine Hautveränderung durch Einlagerung von exogenen oder endogenen Nichtmelaninpigmenten bzw. Substanzen. Man unterscheidet:

- **Exogene Dyschromien:** durch Silber (Argyrose, > Abb. 11.6) = schiefergrau, durch Quecksilber (Hydrargyrose) = grau-schwarz, Arsenmelanose = bronzefarben, durch Wismut und Blei (> Abb. 11.5), durch Medikamente wie Amiodaron (> Abb. 11.7, > Abb. 11.9-5b), Malariamittel, Gold (Chrysiasis); Chlorpromazin, Imipramin
- **Endogene Dyschromien:** Hämosiderose, Karotinoase (Aurantiasis cutis; > Abb. 11.8), chronische Ikterusformen (> Kap. 3.3)

Visuelles Leitsymptom

Hautverfärbungen

Differenzialdiagnosen

- Hyperpigmentierungen (andere diffuse Hypermelanosen)
- Andere exogene oder endogene Dyschromien (s. oben)
- Chronischer Melasikterus (> Abb. 3.3b)

Weiterführende Diagnostik

- Medikamentenanamnese
- Schadstoffbelastung (Umweltmedizin)
- Gastroenterologische Diagnostik
- Hautärztliches Konsil



Abb. 11.7 Medikamenteninduzierte Dyschromie der Gesichtshaut (durch Amiodaron): metallisch-grau-gelbliche Verfärbung der Gesichtshaut (licht-exponierte Stellen!)

11.8 Aurantiasis cutis (Pseudoikterus)

Diese Gelbfärbung der Haut (syn. Karotinikterus, Karotinodermie), aber kaum der Skleren (differenzialdiagnostischer Hinweis!), kann durch reichlichen Genuss von Karotten und Milch (Karotin ist fettlöslich) ausgelöst werden. Sie tritt häufig bei Säuglingen, sehr selten bei Erwachsenen auf.

Visuelles Leitsymptom

Gelbverfärbung der Haut, aber kaum der Schleimhäute (➤ Abb. 11.8)

Differenzialdiagnosen

Ikterus (➤ Kap. 3.3)

Weiterführende Diagnostik

- Nahrungsmittelanamnese
- Serumbilirubinspiegel normal



Abb. 11.8 Gelbverfärbung der Haut, besonders im Gesicht, bei unauffälligem Sklerenweiß bei Aurantiasis cutis (Pseudoikterus)

11.9 Allergische Veränderungen

11.9.1 Angioödem (fr. Quincke-Ödem)

Beim Angioödem (fr. Quincke-Ödem, angioneurotisches Ödem) handelt es sich um ein akutes Ödem des tieferen Bindegewebes mit Rezidivneigung. Es tritt häufig an Lippen, Zunge, Augenlidern und im Rachen, seltener am Genitale und an den Extremitäten auf.

Es gibt verschiedene ätiologische Formen:

1. Histaminvermitteltes (aus Mastzellen) Angioödem, das vorwiegend bei Erwachsenen durch Allergene, physikalische Faktoren, aber auch Infektionen ausgelöst werden kann und oft durch eine Urtikaria in der Anamnese auffällig ist
2. Vorwiegend bradykininvermitteltes, also nicht allergisches Angioödem, bei dem wiederum unterschieden werden:
 - Erworbenes Angioödem, das bereits vor dem 20. Lebensjahr beginnt und keine Urtikaria in der Anamnese, aber eine positive Familienanamnese aufweist und durch ACE-Hemmer, seltener AT1-Blocker, Östrogene, aber auch Traumata, Infektionen u. a. ausgelöst werden kann
 - Hereditäres Angioödem (C1-Esterase-Inhibitor-Mangel)
 - Idiopathisches Angioödem (selten)

CAVE

Als Glottisödem kann das Angioödem zum Erstickten führen!

Visuelles Leitsymptom

Akute starke Anschwellungen von Lippen, Augenlidern, Zunge oder im Rachen (> Abb. 11.9-1)

Differenzialdiagnosen

Alle akuten Ödemformen

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese (Rezidiv? Notfallausweis? Urtikaria? Familienanamnese)
- Allergologische Spezialuntersuchungen (C1-Esterase-Inhibitor-Konzentration)
- Begleitende Magen-Darm-Symptomatik?



Abb. 11.9-1 a: Angioödem: Schwellung und stellenweise leichte Rötung beider Gesichtshälften mit Lid-ödem und Oberlidschwellung (Foto: Prof. Dr. med. E. Mayatepek, Düsseldorf)

b: Allergisches Zungenödem

11.9.2 Urtikaria

Urtikaria ist eine flüchtige, juckende und sehr häufige Hautveränderung (sog. Quaddel-sucht, Nesselfieber), ausgelöst durch physikalische, allergische und nichtallergische (Arzneimittel!) Faktoren. Nach Histaminfreisetzung kommt es infolge einer Dilatation der postkapillären Venolen und erhöhter Kapillardurchlässigkeit zu einem lokalisierten (perivaskulären) Ödem.

Visuelles Leitsymptom

Flüchtige Quaddelbildungen, rötlicher Rand (➤ Abb. 11.9-2)

Differenzialdiagnosen

- Urtikarielle Effloreszenzen bei
 - Epizoonosen
 - Dermatitis herpetiformis
 - Urtikariavaskulitis bei systemischem Lupus erythematoses
- Andere Vaskulitiden

Weiterführende Diagnostik

- Kälte-/Wärmeexposition, mechanische oder Lichteinwirkungen?
- Medikamentenanamnese, Kontaktstoffe
- Infekte?
- Hautärztliches Konsil



Abb. 11.9-2 Urtikaria bei akutem respiratorischem Infekt: flüchtige, ringförmig figurierte, schubweise auftretende, gerötete Quaddeln an beiden Händen (starker Juckreiz!)

11.9.3 Infektallergisches Geschehen

Zum Beispiel kann es im Rahmen eines respiratorischen Infektes zur passageren Unterlippenschwellung, zu Exanthenen und Gelenkschwellungen an Hand und Knie kommen.

Visuelle Leitsymptome

Flüchtige Veränderungen (infektreaktive):

- Lippenschwellung (Cheilitis; ➤ Abb. 11.9-3)
- Fingergelenkschwellung und Exanthem
- Kniegelenkschwellung und Exanthem

Differenzialdiagnosen

Persistierende entzündliche und allergische Lippenschwellungen, Oligoarthritis und Exantheme anderer Genese

Weiterführende Diagnostik

Flüchtige (!) Veränderungen im Rahmen eines (respiratorischen) Infektes



Abb. 11.9-3 Akuter respiratorischer Infekt mit allergischen Folgen: flüchtige schmerzhaftes Unterlippen-schwellung (Cheilitis)

11.9.4 Akute allergische Kontaktdermatitis

Die akute allergische Kontaktdermatitis wird nach vorausgegangener Sensibilisierung durch Kontakt mit der allergenen Substanz (z. B. Textilien, Kosmetik, Latex, Nickel u. a.) ausgelöst. Die entzündlichen Veränderungen entstehen innerhalb von 1–2 Tagen nach Kontakt an den exponierten Hautstellen. Subjektiv besteht an den betroffenen Hautstellen Juckreiz. Pathogenetisch handelt es sich um eine Allergie vom Typ IV.

Visuelle Leitsymptome

- Hautveränderungen am Ort der Allergeneinwirkung (➤ Abb. 11.9-4)
- Stadienhafter Verlauf: Rötung; exsudative Veränderungen (Ödem, Blasen, Erosionen, Krustenbildung); Rückbildung mit schuppigen Veränderungen

Weiterführende Diagnostik

- Genaue Anamnese
- Austestung der infrage kommenden Allergene

Differenzialdiagnosen

- Urtikaria (➤ Abb. 11.9-2)
- Dermatitis anderer Genese



Abb. 11.9-4 Akute allergische Kontaktdermatitis: flächenhaft-streifenförmige Rötung axillär bzw. im Brustbereich, relativ scharf begrenzt, nach dem Tragen des Aufzeichnungsgeräts für die 24-Stunden-Blutdruckmessung

11.9.5 Allergische Arzneimittlexantheme

Arzneimittlexantheme sind relativ häufig. Von leichten Verlaufsformen bis zum Lyell-Syndrom oder bis zum anaphylaktischen Schock kann die Schwere variieren. Da Arzneimittlexantheme im Allgemeinen hämatogen ausgelöst werden, treten sie disseminiert und symmetrisch auf. Ein Enanthem (Schleimhautbeteiligung) ist möglich; zumeist tritt es innerhalb der ersten Tage, bei Ampicillineinnahme z. T. erst nach 1–3 Wochen auf. Die Gabe von Ampicillin ist bei Epstein-Barr-Virusinfektion (➤ Abb. 11.9-5b) kontraindiziert, weil es oft zu einem Arzneimittlexanthem führt!

Visuelle Leitsymptome

- Makulöses bzw. makulopapulöses Exanthem, z. T. konfluierend
- Lichenoide Exantheme
- Bullöse Exantheme als Sonderform
- Fixes Arzneimittlexanthem als geröteter, z. T. blasiger Herd an einem Ort, rezidivierend (Sonderform)

Differenzialdiagnosen

- Infektiöses Exanthem (Masern ➤ Abb. 9.4; Scharlach ➤ Abb. 9.5; Röteln ➤ Abb. 9.6)
- Exanthem bei Intoxikationen
- Exanthem bei Nahrungsmittelallergie
- Photoallergisches Exanthem (➤ Abb. 11.10)
- Exanthem bei konfluierenden Hautveränderungen, auch Pityriasis
- Erythrodermie (➤ Abb. 11.9-5d)

Weiterführende Diagnostik

Genaue Arzneimittelanamnese



Abb. 11.9-5 Allergische Arzneimittellexantheme

- a:** Kleinfleckiges, makulöses, livid rotes Exanthem im Gesicht und am Hals sowie am Stamm und an den Extremitäten; disseminierte und relativ symmetrisches Erscheinungsbild
b: Fleckig-konfluierendes generalisiertes rotes Exanthem (Ampicillingabe bei Epstein-Barr-Virusinfektion)
c: Allergisches Penis- und Hodenödem (Sulfonamidallergie)

11.9.6 Erythrodermie

Besonders schwere Formen der Arzneimittelallergie können zur akuten Erythrodermie führen, einer großflächigen Entzündung der Haut, oft mit Juckreiz und Spannungsgefühl. Die natürliche Schutzfunktion der Haut kann dadurch aufgehoben werden (Exsikkose, Störung der Thermoregulation, Hautinfektionen).

Visuelle Leitsymptome

- Flächenhafte Schuppung und Rötung, oft das gesamte Hautorgan betreffend (➤ Abb. 11.9-5d)
- Ektropie der Augenlider
- Haarausfall
- Nagelausfall
- Lymphknotenschwellungen
- Gewichtsverlust

Differenzialdiagnosen

Chronische Erythrodermien:

- Erythrodermie bei Psoriasis, Ekzem-, Alterserythrodermie
- Erythrodermie bei Hämoblastosen (z. B. Sézary-Syndrom; ➤ Abb. 4.11)

Weiterführende Diagnostik

Anamnese (Medikamente!)



Abb. 11.9-5 Erythrodermie

d: Akute Erythrodermie nach Einnahme von Allopurinol: homogene Rötung des gesamten Hautorgans

11.10 Photosensibilisierung der Haut

Photodermatosen entstehen durch zu intensive Hautbestrahlung oder durch Überempfindlichkeit der Haut (gesenkte Reizschwelle) bei Photoallergie oder durch phototoxische Reaktionen endogener oder exogener lichtsensibilisierender Stoffe.

Eine vom Patienten normalerweise tolerierte Sonnenlichtexposition führt im Gesicht und teilweise auch am Hals zu einer Hyperpigmentierung in einem Bereich, der zuvor mit Pflegecreme behandelt wurde. Hautareale, die keiner intensiven Sonnenlichtexposition ausgesetzt waren („Schatten“ des Kinns), bleiben ausgespart (➤ Abb. 11.10).

Visuelles Leitsymptom

Hautverfärbungen an lichtexponierten Stellen

Differenzialdiagnosen

Hyperpigmentierungen und Dyschromien

Weiterführende Diagnostik

- Anamnese
- Allergologische Diagnostik
- Hautärztliches Konsil



Abb. 11.10 Photosensibilisierung der Haut unter UV-Exposition nach Verwendung einer Hautcreme: diskret verstärkte Hyperpigmentierung an sonnenexponierten Stellen im Gesicht, auf den Hals übergehend; dreieckige Aussparung im Kinnschatten

11.11 Rosazea

Die Rosazea ist eine chronische Dermatose unklarer Genese im Gesicht mit genetischer Disposition. Sie ist oft assoziiert mit Kaffee-, Tee- und Alkoholgenuss sowie Magen-Darm-Störungen und allgemeiner Vasolabilität und beginnt meist im 5. Dezennium.

Visuelle Leitsymptome

- Gesichtserthem (zunächst fleckförmig), Teleangiektasien, kleinlamellöse Schuppung; im späteren Stadium auch papulöse (pustulöse) Hautveränderungen mit bevorzugter Lokalisation an den Wangen, in der Jochbeinregion, am Nasenrücken, an der Stirn und perioral (➤ Abb. 11.11). Die Augenregion ist meist frei!
- Teilweise derbe, fibröse, bläulich-rote, höckerige (großporige) Schwellung der Nase mit Teleangiektasien (fast nur bei Männern!) = Rhinophym als Sonderform der Rosazea; s. auch weniger ausgeprägte Form (➤ Abb. 7.1c)

Differenzialdiagnosen

- Polycythaemia vera (auch Stirn- und Kopfhaut gerötet) (➤ Abb. 4.10), aber oft auch mit Rosazea assoziiert!
- Rubeosis diabetorum (Stirnpartie frei!!) (➤ Abb. 2.4a)
- Facies rubra bei Hypertonie (sog. roter Hochdruck); gesamtes Gesicht mit Stirnpartie gerötet!
- COPD/Lungenemphysem (rötlich-livider Grundton im gesamten Gesicht; ➤ Abb. 7.1)
- Lupus erythematoses visceralis (➤ Abb. 8.11)

Weiterführende Diagnostik

- Hautärztliches Konsil
- Genussmittelanamnese
- Familienanamnese



Abb. 11.11 Rosazea

a: Ausgeprägtes Erythem im Gesicht mit bevorzugter Ausprägung an den Wangen, in der Jochbeinregion, am Nasenrücken, an der Stirn und perioral; periorbitale Region fast frei

b: Gesichtserythem mit bevorzugter Ausprägung an den Wangen, in der Jochbeinregion, am Nasenrücken; Augenregion fast frei

c: Knotig-knollige, das Volumen der Nasenspitze vergrößernde Tumorbildung mit kraterartig eingesunkenen Follikeln, durchzogen von Teleangiektasien (Foto: J. Kanski: Clinical Diagnosis in Ophthalmology, 1. Aufl., Elsevier 2007)

11.12 Vitiligo

Vitiligo ist die sog. Weißfleckenkrankheit (*Leucopathia acquisita*) mit Auftreten von weißen (pigmentfreien) Arealen an der Haut (seltener auch an den Schleimhäuten) mit langsamer Wachstumstendenz. Die Genese ist unklar (z. B. Autoimmunerkrankung, unklarer Melanozytenuntergang). Auffällig ist eine familiäre Häufung in etwa 30 % der Fälle, gehäuftes Auftreten bei Autoimmunopathien (z. B. Hashimoto-Thyreoiditis, pluriglanduläre Insuffizienz Typ 2, Diabetes mellitus, Hyper- und Hypothyreose, systemischer Lupus erythematodes), Hypoparathyreoidismus sowie malignen Lymphomen.

Visuelles Leitsymptom

Weiße Hautareale (Depigmentierungsherde) mit langsamer Progredienz bei sonst unveränderter Haut; Prädilektionsstellen: Hände, Gesicht, Genitoanal- und Thoraxregion (> Abb. 11.12)

Differenzialdiagnosen

- Vitiligo bei Diabetes mellitus, Hyperthyreose, Hyperparathyreoidismus, Morbus Addison, polyglandulärem Autoimmunsyndrom
- Naevus anaemicus, tuberöse Sklerose
- Leukoderm (sekundäre Hypo-/Depigmentierungen: Syphilis, Pinta, Frambösie, Onchozerkose, Lepra lepromatosa, Pityriasis versicolor alba oder nach äußerer Chemikalieneinwirkung)

Weiterführende Diagnostik

- Ausschluss oben genannter internistischer Erkrankungen als Ursachen
- Hautärztliches Konsil



Abb. 11.12 Vitiligo

a: Neben normalen Hautbezirken unregelmäßig abgegrenzte, größere helle Depigmentierungen, die fast die gesamten Handrücken betreffen.

b: Mehrere Depigmentierungsbezirke am Handrücken und Thorax

11.13 Chloasma (Melasma)

Beim Chloasma handelt es sich um eine erworbene, großfleckige, meist chronisch persistierende, dunkelbräunliche Hyperpigmentierung im Gesicht (Stirn, Wangen, Oberlippenbereich), die überwiegend bei Frauen auftritt, ohne Entzündungszeichen. Lichteinwirkung begünstigt diese Hyperpigmentierung.

Visuelle Leitsymptome

- Fleckige, bräunliche Hyperpigmentierung, durch Sonnenlicht verstärkt (> Abb. 11.13)
- Symmetrischer Befall mit unregelmäßiger Begrenzung (> Abb. 11.13b)
- Lokalisation: Gesicht (Stirn, Wangen, Oberlippe, Kinn) mit Aussparung der Halsregion (> Abb. 11.13a)

Differenzialdiagnosen

- Chloasma gravidarum (Chloasma uterinum), Chloasma hormonale (auch bei Ovarialtumoren), Chloasma periorale virginum, Chloasma medicamentosum (z. B. Hydantoin, Phenytoin, Chlorpromazin, hormonale Kontrazeptiva), Chloasma hepaticum (Masque biliaire)
- Chloasma cosmeticum (Psoralen)
- Melanodermitis toxica
- Lichtdermatosen
- Postinflammatorische Hyperpigmentierung

Weiterführende Diagnostik

- Suche nach Leber-, Nieren-, Schilddrüsenerkrankungen
- Gynäkologisches Konsil
- Kosmetika-Anamnese
- Histologisch besteht eine epidermale Hyperpigmentierung.



Abb. 11.13 Chloasma

a: Unregelmäßige, aber scharf abgegrenzte, braune Hyperpigmentierungsbezirke an Stirn, Wangen und Kinn; die vordere Halspartie bleibt frei

b: Fleckige, bräunliche Hyperpigmentierung im Gesichtsbereich; symmetrische Ausbreitung, aber unregelmäßig begrenzt

11.14 Basaliom

Das Basaliom ist ein maligner Tumor, ausgehend vom embryonalen Haarkeim. Er ist besonders lokalisiert an lichtexponierten Stellen mit langsamem Wachstum und minimaler Metastasierungstendenz. Hauptlokalisation ist mit ca. 89 % das Gesicht!

Visuelles Leitsymptom

Langsam wachsender Hauttumor im Gesicht (> Abb. 11.14)

Differenzialdiagnosen

- Spinozelluläres Karzinom
- Syphylid

Weiterführende Diagnostik

Histologie

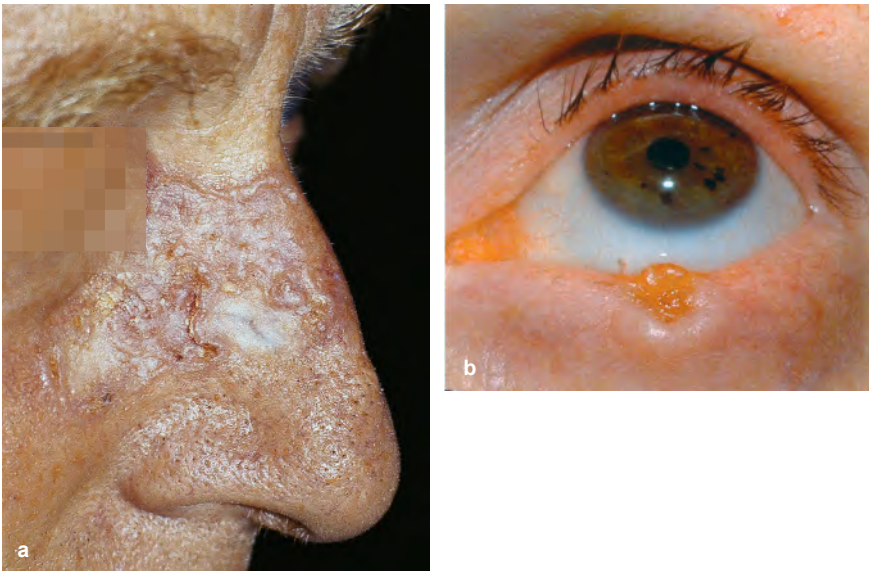


Abb. 11.14 Basaliom

a: Infiltrativer Prozess im nasalen Augenwinkel, am Wangenansatz und über der rechten Nasenseite lokalisiert, mit zentraler Ulzeration, Teleangiektasien und am Rand perlschnurartig aufgereichte Knötchen

b: Basaliom: Knotige Wucherung am Augenunterlid. (Foto: Lennox A. Webb, Manual of Eye Emergencies, 2. Auflage, Butterworth-Heinemann 2004)

11.15 Seborrhoische Warze(n)

Die seborrhoische Warze (Verruca senilis) ist eine gutartige Neubildung im Alter, deshalb auch Alterswarze genannt. Sie kann als solitäre Warze, aber auch in der Mehrzahl auftreten. Sehr selten ist sie bei jüngeren Menschen zu finden.

Visuelles Leitsymptom

Auf normaler Haut kommt es zu hell- bis dunkelbraunen und bis zu bohngroßen Warzen mit höckriger Oberfläche, die gelegentlich auch fettig glänzen (➤ Abb. 11.15).

Differenzialdiagnosen

- Basaliom
- Naevuszellnaevi (Naevus coeruleus) und andere pigmentierte papulöse Dermatosen
- Melanom

Weiterführende Diagnostik

Dermatologisches Konsil

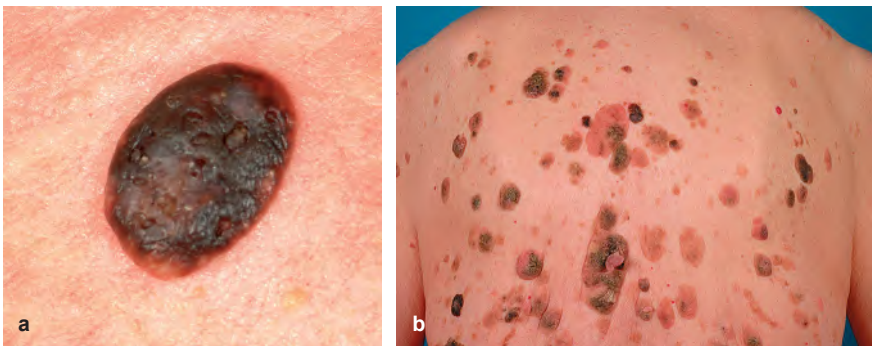


Abb. 11.15 Seborrhoische Warze(n)

a: Scharf begrenzter, 2 cm großer Tumor auf normaler Haut mit unregelmäßig höckriger Oberfläche und kleinen Keratosen (Foto: J.D. Watson, Principles and Practice of Surgery, 6. Aufl., Elsevier 2012 Elsevier)

b: Multiple kleine bis mittelgroße, hellbraune bis schwarz pigmentierte keratotische Papeln am gesamten Rumpf mit scharfer Begrenzung, z. T. mit scharfem Löffel abgetragen (multiple seborrhoische Warzen) (Foto: O.M.V Schofield, Davidson's Principles and Practice of Medicine, Elsevier 2010)

11.16 Naevuszellnaevi

Naevuszellnaevi sind angeborene oder erworbene Fehlbildungen mit unterschiedlichem Entartungsrisiko.

Visuelle Leitsymptome

- Pigmentierte papulöse Hautveränderungen
- **Kongenitaler** solitärer Naevuszellnaevus, Größentyp II im lumbosakralen Bereich (➤ Abb. 11.16a). Suche auch nach Spina bifida. Entartungsrisiko!
- **Erworbener** benigner Naevuszellnaevus, Größentyp I (➤ Abb. 11.16b)

Differenzialdiagnosen

Melanome (➤ Kap. 11.17)

Weiterführende Diagnostik

Hautärztliches Konsil: Lupenbetrachtung, Auflichtmikroskop; Histologie

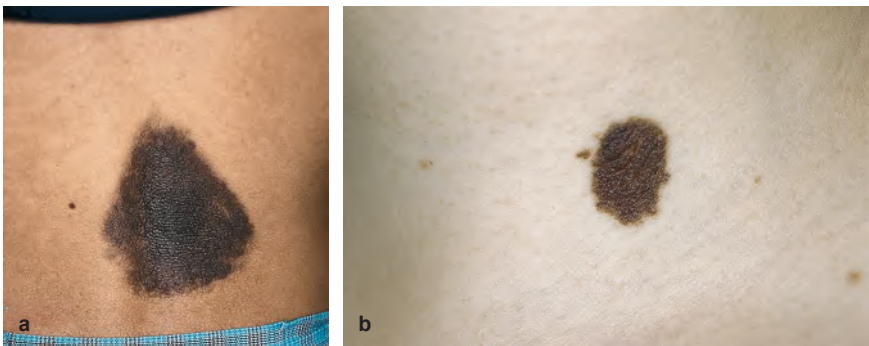


Abb. 11.16 a: Unregelmäßig begrenzter dunkelbrauner Hautherd mit papulös erhabener zentraler Schwärzung. Seit Geburt vorhanden!

b: Kleiner, überwiegend regelmäßig begrenzter dunkelbrauner, papulöser Herd mit homogener Pigmentierung

11.17 Melanome

Melanome gehören zu den bösartigsten Tumoren der Haut und Schleimhaut mit frühzeitiger Metastasierung! Verstärkte Sonnenlichtexposition (UVA- und UVB-Licht) sowie höheres Alter führen zur steigenden Tumorzinzidenz. An der Haut gibt es eine große Variationsbreite des malignen Melanoms. Die Ätiologie ist unbekannt. Menschen mit heller Hautfarbe sind häufiger betroffen. Man unterscheidet viele Typen, u.a. das noduläre (knotige) Melanom (> Abb. 11.17a), das Lentigo-maligna-Melanom (> Abb. 11.17b), aber auch Melanome der Schleimhaut, Augenmelanome (> Abb. 11.17c) u. v. m.

CAVE

Schwierig ist die Diagnostik besonders bei den amelanotischen Formen!

Visuelle Leitsymptome

- Dunkelbraune Papeln, unscharfer Randsaum
- Erosionen oder Blutungen

INFO

Zur differenzialdiagnostischen Abgrenzung der Melanome kann die ABCDE-Regel hilfreich sein:

- A = asymmetrisch
- B = Begrenzung unregelmäßig
- C = Colorierung unregelmäßig
- D = Durchmesser > 5 cm
- E = Erhabenheit, Epithelschäden

Differenzialdiagnosen

- Naevuszellnaevi (Naevus coeruleus)
- Pigmentierte Basaliome

Weiterführende Diagnostik

- Exzision mit histologischer Aufarbeitung
- Ausbreitungsdiagnostik: Sonografie oder CT des Abdomens, Lymphknotenultrasonografie (inguinal, axillar, supraklavikular, Halsregion), Röntgen oder CT-Thorax (Letzteres mit höherer Aussagekraft, aber auch höherer Strahlenbelastung!), ggf. Schädel-MRT bei Verdacht auf zerebrale Metastasen

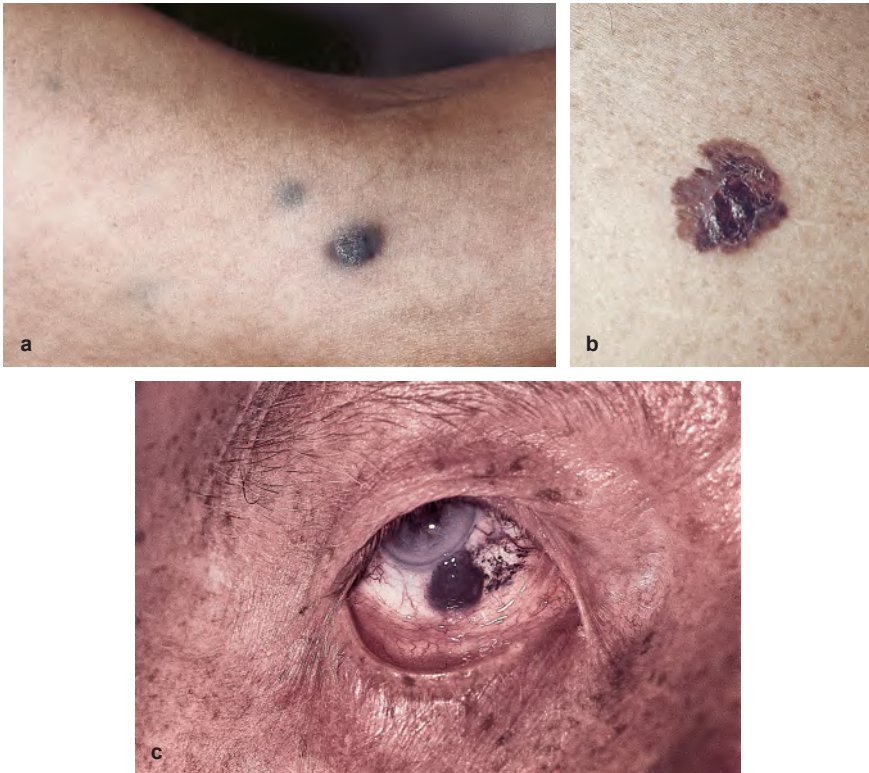


Abb. 11.17 Melanome

a: Noduläres Melanom: dunkel pigmentierte, leicht erhabene und nicht scharf begrenzte papulöse Hautveränderung

b: Lentigo praemaligna: in der Epidermis wachsender (ausschließlich radiale Wachstumsphase), polyzyklisch begrenzter, brauner bis braunschwarzer Fleck mit langsamer Vergrößerung

c: Augenmelanom: herdförmig braun-schwarze Verfärbung der Sklera, konjunktivale Injektionen

11.18 Granuloma anulare

Das Granuloma anulare ist eine rote, ring- bis girlandenförmige Hautveränderung mit etwas erhabenem Rand (> Abb. 11.18). Die Ausbreitung erfolgt radiär mit zentraler Rückbildungstendenz. Diese nichtinfektiöse und nicht juckende Hautveränderung unklarer Ätiologie kommt v. a. bei Kindern und Jugendlichen vor. Assoziation zur diabetischen Stoffwechsellaage ist bekannt. Prolongierter Verlauf, aber auch spontane Rückbildung sind möglich.

Visuelle Leitsymptome

- Erythematöse Hautveränderung mit radiärer Ausbreitung
- Zentrale Abblassung
- Etwas erhabener Rand

Differenzialdiagnosen

- Erythem anulare
- Erythema migrans

Weiterführende Diagnostik

- Dermatologisches Konsil
- Hautbiopsie



Abb. 11.18 Granuloma anulare

a: Mehrere rote, ringförmig angeordnete Hautveränderungen mit zentraler Abblassung

b: Rote, ring- bis girlandenförmige Hautveränderung mit erhabenem Rand und zentraler Rückbildungstendenz

11.19 Striae distensae albae

Striae distensae albae (syn. Striae cutis atrophicae) sind rosafarbene oder weißliche Hautdehnungsstreifen mit Ausheilung unter Atrophie und Pigmentverlust, die nach Ausschwemmung ausgeprägter Ödeme oder nach rapider Gewichtsabnahme bei Adipositas auftreten können oder physiologisch in der Schwangerschaft auftreten (> Abb. 11.20).

Visuelles Leitsymptom

Hautdehnungsstreifen, vorwiegend am Bauch oder Rumpf auftretend

Weiterführende Diagnostik

Entfällt, da Blickdiagnose

Differenzialdiagnosen

- Striae distensae rubrae (> Abb. 2.16c, d; > Abb. 8.2.2)
- Striae filigranae und Eczema craquelé



Abb. 11.19 Striae distensae albae (syn. Striae cutis atrophicae): rosafarbene bis weißliche Hautdehnungsstreifen am Bauch (nach Gravidität)

11.20 Prurigo simplex chronica

Prurigo simplex (Prurigo vulgaris, Urticaria papulosa) ist eine schubweise verlaufende Erkrankung mit gehäuftem Vorkommen bei Atopie (endogenes Ekzem).

Visuelle Leitsymptome

- Auftreten von grobknotigen, derben, zeitweise stark juckenden symmetrischen Papeln am Rücken, an den Streckseiten der Extremitäten (➤ Abb. 11.20), selten im Gesicht
- Aufgekratzte Papeln heilen ab und hinterlassen depigmentierte kleine Narben mit hyperpigmentierten Säumen, gehäuftes Vorkommen bei Atopie (endogenes Ekzem)

Differenzialdiagnosen

- Chronische Ekzeme, Neurodermitis, Pruritus senilis
- Pruritus bei Erkrankungen der inneren Organe und Systemerkrankungen, z. B. Diabetes mellitus, chronische Niereninsuffizienz, Lebererkrankungen, Morbus Hodgkin, chronisch-lymphatische Leukämie, Morbus Cushing, Schilddrüsendysfunktion, Parasitosen, Tumoren

Weiterführende Diagnostik

Ausschluss der o. g. vielen Grunderkrankungen



Abb. 11.20 Prurigo simplex chronica: multiple disseminierte, rundliche, juckende Hautrötungen mit oberflächlichen Hautdefekten bzw. Schorfbildungen an beiden Unterschenkeln

11.21 Onychomykose der Zehennägel

Die Onychomykose wird durch *Trichophyton rubrum* ausgelöst, Mischinfektionen mit Hefe- oder Schimmelpilzen sind möglich. Die Zehennägel sind häufiger betroffen als die Fingernägel. Akrale Durchblutungsstörungen (Vaskulitiden, Diabetes mellitus) und lokale Irritationen (Arbeiten im feuchten Milieu) sind wegbereitend.

Visuelle Leitsymptome

- Weißlich-gelbliche Nagelverfärbungen mit Transparenzminderung und Ausbreitung von distal nach proximal, selten umgekehrt (➤ Abb. 11.21a)
- Verdickung der Nagelplatte, Abhebung und schließlich Zerstörung des Nagels
- Evtl. Mitbefall der Zehen- oder Fingerzwischenräume, entzündliche Rötung des Nagelwalls

Differenzialdiagnosen

- Onychogryposis (Nagelverdickung und -verformung) durch mangelhafte Pflege oder als familiäre Anomalie (➤ Abb. 11.21b)
- Psoriasis unguium
- Hypertrophie der Nagelplatte

Weiterführende Diagnostik

Mikroskopischer Erregernachweis



Abb. 11.21 a: Unregelmäßig begrenzte, weiß-bräunliche Verfärbung der Zehennägel. Abhebung des Nagels am Nagelbett, von distal nach proximal fortschreitende Zerstörung des Nagels. Weiterhin schuppige Nagelveränderungen und Krallennägel (Onychomykose)
b: Krallenartige Verkrümmung und Verdickung sowie gelbliche Verfärbung des Großzehennagels mit lokalisiert schwärzlicher Verfärbung (Krallennagel)

Register

Extremitäten

- Blauverfärbung
 - Akrozyanose 214
 - Angioneuropathie 82
 - Cholesterinkristallembolien 58
 - Fingerhämatom, paroxysmales 81
 - Kongenitale venöse Angiodysplasie 351
 - Livedo racemosa 87
- Formveränderungen
 - Akute Beinvenenthrombose 67
 - Arthritis bei Reiter-Syndrom 244
 - Chronische (Rechts-)Herzinsuffizienz 187
 - Fingerpolyarthrose 271
 - Knuckle Pads 276
 - Larva migrans cutanea 319
 - Lepra 313
 - Lipödem 344
 - Marfan-Syndrom 338
 - Onchozerkose 317
 - Osteoarthrose bei Hämochromatose 274
 - Pannikulose 345
 - Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom 217
 - Psoriasisarthritis 232
 - Rheumatoide Arthritis 219
 - SAPHO-Syndrom 235
 - Sporotrichose 316
 - Ulcus cruris 79
 - Zoster gangraenosus 181
- Rötung
 - Allergische Hautvaskulitis 63
 - Dermatomyositis 264
 - Endocarditis acuta 304
 - Erysipel 284
 - Erysipeloid 286
 - Erythema chronicum migrans 281
 - Erythema nodosum 240
 - Erythema nodosum bei Colitis ulcerosa 149
 - Hautvaskulitis 63
 - Herpes zoster 307
 - Kutane Leishmaniose 318
 - Kutane leukozytoklastische Vaskulitis 64
 - Livedo racemosa 87
 - Mischkollagenose 263
 - Morbus Crohn 147
 - Morbus Still des Erwachsenen 230
 - Petechiales Hand-Fuß-Syndrom 311
 - Phlegmasia coerulea dolens 69
 - Purpura senilis 92
 - Toxisches Schocksyndrom 328
 - Urikaria 366

- Zerkariendermatitis 320
- Schwarzverfärbung
 - Endangiitis obliterans 60
- Weißverfärbung
 - Angioneuropathie 82
 - Digitus mortuus 90
 - Periphere arterielle Verschlusskrankheit 55
 - Periphere Zyanose 85
 - Sekundäres Raynaud-Syndrom 59
 - Vitiligo 375

Generalisiert

- Blauverfärbung
 - Fallot-Tetralogie 193
- Formveränderungen
 - Achondroplasie 331
 - Adipositas 95
 - Akromegalie 128
 - Anorexia nervosa 355
 - Chronisch myeloische Leukämie 166
 - Cushing-Syndrom 125
 - Down-Syndrom 336
 - Hochwuchs, eunuchoider 120
 - Hypertrichose 354
 - Lipodystrophia progressiva 350
 - Minderwuchs 122
 - Morbus Cushing 124
 - Osteomyelofibrose 168
 - Pickwick-Syndrom 96
 - Progressive systemische Sklerose 258
 - Pseudodystrophia adiposogenitalis 99
 - Sprue, einheimische 151
 - Tumorkachexie 216
- Gelbverfärbung
 - Aurantias cutis 364
 - Ikterus 135
 - Leberzirrhose 137
 - Hyperpigmentierung
 - Morbus Addison 129
 - Porphyria cutanea tarda 152
 - Urämie 200, 202
- Rötung
 - Akute allergische Kontaktdermatitis 368
 - Allergisches Arzneimitteloxanthem 369
 - Chronisch-lymphatische Leukämie 163
 - Dünndarmkarzinoid 145
 - Erythrodermie 371
 - Erythrodermie (akute Graft-versus-Host-Reaktion) 176
 - Erythrodermie bei Sézary-Syndrom 175
 - Koagulopathien 179
 - Masern 287

- Medikamentös induzierter Lupus erythematoses 257
- Morbus Werlhof 177
- Pfeiffer-Drüsenfieber 295
- Ringelröteln 293
- Röteln 291
- Scharlach 289
- Varizellen 297

Kopf/Hals

- Blauverfärbung
- Blue Bloater 207
- Chronisch-ischämische Herzkrankheit 185
- Mitralklappenstenose 191
- Formveränderungen
- Akute Strumitis 113
- Arteriitis temporalis Horton 61
- Chronische (Rechts-)Herzinsuffizienz 187
- Episkleritis bei Morbus Crohn 148
- Gingivostomatitis, nekrotisierende 160
- Herpes labialis et facialis 306
- Hyperthyreose 117
- Hypothyreose 115
- Lepra 313
- Leukämische Hautinfiltrate bei akuter myeloischer Leukämie 161
- Lipomatosis Launois-Bensaude 348
- Makroglossie 173
- Morbus Hodgkin 169
- Morbus Paget 270
- Morbus Wegener 239
- Noma-Infektion 312
- Periphere Fazialisparese 357
- Struma colli 111
- Urämie 199
- Xanthelasma 105
- Zungenveränderungen 133
- Gelbverfärbung
- Dyschromie 363
- Mitralklappenstenose 191
- Hyperpigmentierung
- Chloasma 376
- Photosensibilisierung 372
- Rötung
- Akute Pankreatitis 143
- Chronisch-kutaner Lupus erythematoses 256
- Cor pulmonale 212
- Dermatomyositis 264
- Erythema fugax 89
- Gesichtsrötung bei hohem Fieber 329
- Herpes zoster 307
- Lutembacher-Syndrom 197
- Mitralklappenstenose 191
- Morbus Behçet 268
- Polycythaemia vera 174

- Rezidivierende Polychondritis 269
- Rosazea 373
- Sarkoidose 242
- Schmetterlingserythem bei systemischem Lupus erythematoses 252
- Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica 93
- Typhusrose 300
- Schwarzverfärbung
- Argyrose 362
- Weißverfärbung
- Anämie 155
- Aortenstenose 190
- Aphthe 321
- Eisenmangelanämie 155
- Haarleukoplakie 301
- Pink Puffer 208
- Pseudoanämie 159
- Rheumatische Karditis 189

Rumpf

- Blauverfärbung
- Beckenvenenthrombose in graviditate 71
- Blue Bloater 207
- Formveränderungen
- Gynäkomastie 132
- Herzbeutel 198
- Klinefelter-Syndrom 333
- Morbus Bechterew 237
- Pink Puffer 208
- Tannenbaumphänomen 110
- Vena-cava-inferior-Thrombose 70
- Hyperpigmentierung
- Melanose 141
- Neurofibromatosis generalisata 342
- Rötung
- Angiomata senilia 91
- Erythema anulare 309
- Erythema fugax 89
- Erythema marginatum rheumaticum 310
- Purpura Schoenlein-Henoch 65
- Still-Syndrom 229
- Weißverfärbung
- Striae distensae albae 383

A

- Achondroplasie 331
- Achselvenenstau, akuter 71
- Acquired Immunodeficiency Syndrome 301
- Acrodermatitis chronica atrophicans
- Herxheimer 282, 283
- Adipositas 97
- generalisierte 95, 98
- stammbetonte 98
- Adiposogigantismus 99
- Akromegalie 128, 129
- Akropachie 217

Akrosklerodermie 262
 Akrozyanose 214, 215
 – bei Eisenmenger-Reaktion 196
 – bei Fallot-Tetralogie 194
 – bei kongenitaler venöser Angiodysplasie 351
 – bei Mitralkstenose 193
 – primäre 83, 84
 Akute lymphatische Leukämie 160
 Akute myeloische Leukämie 161
 Alabasterhaut 115
 Aleppobeule 318
 Amyloidose, sekundäre 173
 Anämie 155
 – hypochrome mikrozytäre 155
 – renale 201
 Anasarka 146, 187
 Angiolupoid 242
 Angiomata senilia 91
 Angioneuropathie 82, 83
 Angioödem 365
 Anorexia nervosa 355
 Aortenstenose 190
 Aphthe 321
 Arachnodaktylie 339
 Arcus lipoides corneae 109
 Argyrose 362
 Arteriitis temporalis 61
 Arteriitis temporalis Horton 61
 Arteriosklerose 58
 Arthritis
 – bei Reiter-Syndrom 244
 – Fingermittelgelenke 221
 – juvenile idiopathische 229
 – reaktive 243
 – septische 223
 Arthritis psoriatica 232
 Arthritis urica 246
 Arzneimittelexanthem, allergisches 369, 370
 Aszites 137, 138, 139
 Augenbrauenausfall 341
 Augenerkrankungen 323
 Aurantiasis cutis 364

B

Bäfverstedt-Syndrom 269
 Basaliom 377
 Beckenvenenthrombose in graviditate 71
 Beinerythem 218
 Beinglatze 55
 Beinvarikose 74
 Beinvenenthrombose
 – akute 67
 – fulminante tiefe 69
 Bell-Phänomen 357
 Besenreiser 75

Blausucht 85
 Bleiintoxikation 361
 Blue Bloater 207, 209, 210
 Blue-Toe-Phänomen 58
 Body-Building-Aspekt 350
 Body-Mass-Index 95
 Bouchard-Arthrose 271
 Bronchialkarzinom 216
 Bronzehauterkrankung 129
 Brustdrüsenfortsatz 337
 Büffelhöcker 348
 Bursitis olecrani 226

C

Café-au-lait-Flecken 342
 Cellulite 345
 Cheilitis 367
 Chiragra 251
 Chloasma 204, 376
 Cholangitis, primär biliäre 141
 Cholesterinkristallembolien 58
 Chronic Obstructive Pulmonary Disease 207
 Chronische idiopathische thrombozyto-
 penische Purpura 177
 Chronisch entzündliche Darmerkrankungen 147
 Chronische Polyarthrit 219
 Chronisch-ischämische Herzkrankheit 185
 Chronisch-lymphatische Leukämie 163
 Chronisch-myeloische Leukämie 166
 Chronisch venöse Insuffizienz 76
 Cirrhose cardiaque 136
 Colitis ulcerosa 149
 Corona phlebectatica paraplantaris 75
 Cor pulmonale chronicum 212
 Creeping Disease 319
 CREST-Syndrom 258
 Cushing-Syndrom 125, 126
 Cutis marmorata 86

D

Daktylitis 245
 Dalrymple-Zeichen 118
 Dermatitis nodosa tropica 317
 Dermatomyositis 264, 265, 266, 267
 Diabetes mellitus 101
 Diabetisches Fußsyndrom 102
 Digitus mortuus 90
 Down-Syndrom 336
 Drucknekrosen, akrale 57
 Dünndarmkarzinoid 145
 Dupuytren-Kontraktur 277
 Dyschromie 363
 Dyslipidämien 105
 Dyspepsie, Zungenbelag bei 134
 Dystrophia adiposogenitalis 99

E

Ectodermosis erosiva plurioficialis 359
 Eisenmangelanämie 155
 Eisenmenger-Reaktion 196
 Elephantiasis 346, 347
 Embolie, atheromatöse 58
 Emphysemkissen 210
 Encephalomyelitis disseminata 358
 Endangiitis obliterans 60
 Endocarditis acuta 304, 305
 Engpass-Syndrom 278
 Enterocolitis regionalis 147
 Episkleritis 148
 Eppinger-Sternchen 139
 Erdbeerzunge 290
 Erysipel 284, 285
 Erysipeloid 286
 Erythema anulare 309
 Erythema anulare rheumaticum 310
 Erythema chronicum migrans 281, 282
 Erythema fluctuans 89
 Erythema fugax 89
 Erythema infectiosum 293
 Erythema marginatum rheumaticum 310
 Erythema multiforme 359
 Erythema nodosum
 – bei akuter Sarkoidose 240
 – bei Colitis ulcerosa 149, 150
 – bei Sarkoidose 240
 Erythema palmare 139
 Erythrocytosis crurum puellarum 83
 Erythrodermie 371
 – akute Graft-versus-Host-Reaktion 176
 – bei Sézary-Syndrom 175
 Eunuchoider Hochwuchs 333, 334
 Exophthalmus 117, 118, 119

F

Facies antonina 314
 Facies leontina 165, 314
 Facies lunata 124, 125
 Facies lunata et rubra 126
 Facies mitralis 191
 – blau-gelber Typ 192
 – gelber Typ 192
 – roter Typ 193, 197
 – rot-zyanotischer Typ 192
 – zyanotischer Typ 192
 Facies rubra 124
 Fallot-Tetralogie 193, 194
 Fazialisparese, periphere 357
 Fersenulkus, neuropathisches 102
 Fettstoffwechselstörungen 105
 Fettsucht 95
 Fiessinger-Rendu-Syndrom 359
 Fingerhämatom, paroxysmales 81

Fingerknöchelpolster 276
 Fingerpolyarthrose 271, 272, 273
 Fischrose 286
 Flush-Symptomatik 146
 Fontaine-Stadien 55
 Furunkel 327
 Furunkulose 327
 Fußdeformität 224

G

Gamaschenulkus 79
 Gangrän, trockene 57
 Gesichtsbülse 156
 – bei Aortenstenose 190
 – bei aplastischer Anämie 157
 – bei Plasmozytom 158
 – bei Sphärozytose 158
 Gesichtssödem 199
 Gesichtsrötung 143
 Gesichtsschwellung, bei Hypothyreose 115, 116
 Gesichtszyanose, bei chronisch-ischämischer
 Herzkrankheit 186
 Gicht 246
 – chronische 246
 Gichtanfall, akuter 250, 251
 Gichttophi 202, 247, 248, 249
 Gigantismus 350
 Gingivostomatitis
 – herpetica 306
 – nekrotisierende 160, 161
 Gonarthrose 226
 Gottron-Zeichen 264
 Granuloma anulare 382
 Gürtelrose 307
 Gynaecomastia hepatica 138, 139
 Gynäkomastie 132

H

Haarleukoplakie 303
 Haarzunge, schwarze 134
 Halsvenenstauung 188
 Hämarthros (Hämophilie A) 180
 Hämatom 179
 – bei Dermatomyositis 180
 – bei Heparinüberdosierung 180
 – nach Schädel-Hirn-Trauma 180
 – unter Cumarintherapie 180
 Hämochromatose, hereditäre 274
 Hämorrhagische Diathese 179
 Handarthrose 219
 Handrückenödem 223, 279
 Hautmaulwurf 319
 Hautsarkoidose, chronische 241
 Hautvaskulitis 63
 – allergische 63
 – bei Pankreaskarzinom 65

Heberden-Arthrose 271
 Herpes labialis et facialis 306
 Herpes zoster 307
 Herzbuckel 198
 Herzinsuffizienz, chronische 187
 Himbeerzunge 289, 290
 HIV-Infektion 301
 Hochwuchs, eunuchoider 120, 121
 Hühnerbrust, bei Marfan-Syndrom 339
 Hypercholesterinämie 105
 Hyperlipidämien 105
 Hypermobilität, habituelle 341
 Hyperostosesyndrom, akquiriertes 235
 Hyperthyreose 117
 Hypertrichose 354
 Hyperurikämie 202, 246
 Hypogonadismus 120, 122, 123
 – bei Klinefelter-Syndrom 334
 Hypothyreose 115, 116

I

Ikterus 135, 137
 – Differenzialdiagnosen 136
 Immunvaskulitis 63
 Infekallergie 367
 Infektionskrankheiten, Differenzierung 292
 Infektiöse Mononukleose 295
 Irisblendenphänomen 83, 214

J

Janeway-Flecken 304

K

Kachexie
 – bei Anorexia nervosa 355, 356
 – bei Malignom 216
 Kaposi-Sarkom 303
 Karbunkel 327
 Karditis, rheumatische 189
 Karotinikterus 364
 Karotinodermie 364
 Karpaltunnelsyndrom 278
 Kastratenbuckel 122
 Keinig-Zeichen 265
 Keratokonjunktivitis 323
 Kissing Disease 295
 Klinefelter-Syndrom 333
 Knotenfilariose 317
 Knotenrose 240
 Knuckle Pads 276
 Koagulopathie 179
 Kongenitale venöse Angiodysplasie 351
 Konjunktivitis 323
 Konkunktivitis 325
 Kontaktdermatitis, akute allergische 368, 369
 Koplik-Flecken 287

Koronare Herzkrankheit 185
 Körpergewichtsklassen 95
 Kutane leukozytoklastische Vaskulitis 64

L

Larva migrans cutanea 319
 Leberzirrhose 137
 – dekompensierte 138
 Leishmaniose, kutane 318
 Lepra 313, 314
 Leucopathia acquisita 375
 Leukämie
 – akute lymphatische 160
 – akute myeloische 161
 – chronisch-lymphatische 163
 – chronisch-myeloische 166
 Leukonychie 138
 Lidödem 199
 Lingua
 – geographica 133
 – plicata 133, 134
 – villosa nigra 133, 134
 Lipödem 344
 Lipodystrophia progressiva 350
 Lipomatosis Launois-Bensaude 348
 Lipomatosis Typ Launois-Bensaude 349
 Lipomatosis Typ Roth-Paillard 348
 Lippenzyanose
 – bei chronisch-ischämischer Herzkrankheit 186
 – bei Eisenmenger-Reaktion 196
 Livedo racemosa 87
 – bei systemischem Lupus erythematodes 88
 – bei systemischer Vaskulitis 88
 – bei Thrombangiitis obliterans 88
 Livedo reticularis 86
 Löfgren-Syndrom 240
 Lungenfibrose 214
 Lupus erythematodes 252
 – chronisch-kutaner 256
 – medikamentös induzierter 257
 Lupus vulgaris 315
 Lutembacher-Syndrom 197
 Lyme-Arthritis 282
 Lyme-Borreliose 281
 Lymphknotenschwellungen, bei Non-Hodgkin-Lymphom 171
 Lymphödem 346
 – bei Erysipel 285
 Lymphogranulomatose 169

M

Madelung-Fetthals 348
 Madonnenhände 338, 339
 Makroglossie 173
 – bei Amyloidose 173

Malum perforans pedis 102
 Marfan-Syndrom 338, 339
 Masern 287, 288
 Maskengesicht 258
 Matratzenphänomen 345
 Mehretagenthrombose 68
 Melanome 380
 Melanose 141
 – bei primär biliärer Zirrhose 142
 Melasma 376
 Meyenburg-Altherr-Uehlinger-Syndrom 269
 Mikroembolien 304
 Milztumor 168
 Minderwuchs
 – dysproportionierter 331
 – hypophysärer 122
 – proportionierter 230
 Mischkollagenose 263
 Mitralklappenstenose 191
 Mixed Connective Tissue Disease 263
 Morbus Addison 129, 131
 Morbus Basedow 117, 118
 Morbus Bechterew 237, 238
 Morbus Behçet 268
 Morbus Besnier-Boeck-Schaumann 242
 Morbus Boeck 240
 Morbus Crohn 147
 – Dermatitis bei 147
 – Episkleritis bei 148
 Morbus Cushing 124
 Morbus Hodgkin 169
 Morbus Paget 270
 Morbus Pfeiffer 295
 Morbus Reiter 243
 Morbus Rendu-Osler 93, 94
 Morbus Still 231
 – des Erwachsenen 230
 – juveniler 229
 Morbus v. Winiwarter-Buerger 60
 Morbus Wegener 239
 Morbus Werlhof 177
 Morgagni-(Stewart-Morel)-Syndrom 99
 Multiple Sklerose 358
 Mundwinkelrhagaden, bei Eisenmangel 156
 Myasis 326
 Myxödem, prätibiales 118

N

Nabelhernie 138
 Naevi aranei 139
 Naevus flammeus 353
 Naevuszellnaevi 379
 Nebennierenrindenadenom, Cushing-Syndrom 125
 Nebennierenrindeninsuffizienz 129

Necrobiosis lipoidica 103
 Nekrosen, Finger 60
 Nephritis, akute interstitielle 199
 Neufibromatosis generalisata 342, 343
 Niereninsuffizienz 200, 203, 204
 Nierenversagen 199
 Noma-Infektion 312
 Nonne-Milroy-Meige-Syndrom 346

O

Obesitas 95
 Onchozerkose 317
 Onychomykose 175, 385
 Orangerhaut 345
 Orangerhautphänomen 344
 Orbitopathie, endokrine 118
 Orientbeule 318
 Osler-Knötchen 304
 Osteoarthritis, hypertrophe 217
 Osteoarthritis, bei Hämochromatose 274
 Osteodystrophia deformans 270
 Osteomyelofibrose 168
 Osteoporose 110
 Ostitis deformans 270

P

Pachyarkie 128
 Paget-von-Schroetter-Syndrom 71, 72
 Palmarfibromatose 277
 Pankreatitis, akute 143, 144
 Pannikulose 345
 Parotismischttumor 172
 Parotitis, einseitige 299
 Pathergie-Phänomen 268
 Periphere arterielle Verschlusskrankheit 55
 Pes equinus 358
 Petechiales Hand-Fuß-Syndrom 311
 Petechien, bei Morbus Werlhof 178
 Pfeiffer-Drüsenfieber 295, 296
 Phlebektasie, bei kongenitaler venöser Angiodysplasie 351
 Phlebothrombose 67
 – akute 67
 Phlegmasia coerulea dolens 69
 Photosensibilisierung 372
 Pickwick-Syndrom 96
 Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom 217, 218
 Plethora 174
 Podagra 251
 Poikilodermie 265
 Polsterhand 217
 Polychondritis, rezidivierende 269
 Polycythaemia vera 174
 Polymyalgia rheumatica 61
 Porphyria cutanea tarda 152
 Porphyrin 152

Prader-Labhart-Willi-Syndrom 100
 Pratt-Warnvenen 68
 Primär biliäre Zirrhose 141
 Progressive systemische Sklerose 258
 Prostatahyperplasie 205
 Protrusio bulbi 118
 Prurigo simplex 384
 Prurigo vulgaris 384
 Pruritus 103
 Pseudoanämie 159
 Pseudoarterielles Emboliesyndrom 69
 Pseudodystrophia adiposogenitalis 98, 99
 Pseudoerysipiel 286
 Pseudo-Facies mitralis 185, 186
 Pseudo-Fröhlich-Syndrom 99
 Pseudohypoparathyreoidismus 335
 Pseudoikterus 364
 Pseudokonjunktivitis 212, 213
 Pseudopseudohypoparathyreoidismus 335
 Psoriasiarthropathie 232, 233, 234, 235
 Puffärmellipomatose 348
 Purpura 64
 – bei rheumatoider Arthritis 226
 – chronische idiopathische thrombozyto-
 penische 177
 – kutane leukozytoklastische 63
 – Schoenlein-Henoch 65, 66
 – senilis 92
 Pustulosis palmoplantaris 235

Q

Quincke-Ödem 365

R

Rattenbissnekrosen 259, 261
 Raynaud-Syndrom
 – primäres 82
 – sekundäres 59
 Rechtsherzinsuffizienz, chronische 187
 Reiter-Syndrom 244, 245
 Rendu-Osler-Weber-Syndrom 93
 Rheumatoide Arthritis 219
 Rhinophym 373
 Rhizarthrose 271
 Ringelröteln 293, 294
 Rosazea 373, 374
 Röteln 291
 Rotlauf 286
 Rötung, akrale 57
 Rubeosis faciei diabetica 102
 Rundrücken 237, 238

S

Säbelscheidentibia 270
 Sahli-Venenkranz 210
 SAPHO-Syndrom 235

Sarkoidose 242
 – akute 241
 Sattelnase bei rezidivierender Polychondritis 269
 Saturnismus 361
 Scharlach 289, 290
 Schilddrüsenkarzinom 114
 Schilddrüsenunterfunktion 115
 Schilddrüsenvergrößerung 111
 Schmetterlingserythem 252, 254, 255
 Schwarzverfärbung, akrale 57, 60
 Schweinerotlauf 286
 Seborrhoische Warze 378
 Sehnenscheidenhygrom 222
 Seitenastvarikose 76
 Sézary-Syndrom 175
 Sharp-Syndrom 263
 Sklerenikterus 135
 Sklerodaktylie 261
 Skleroglosson 258
 Sneddon-Syndrom 87
 Speicheldrüsentumor 172
 Spence-Schwanz 337
 Spider-Nävi 139
 Splitterblutungen 304
 Spondylitis ancylopoetica 237
 Sporotrichose 316
 Sprue, einheimische 151
 Stammfettsucht 124, 125
 Status febrilis 329
 Stauungshämosiderose 188
 Steinberg-Zeichen 338
 Still-Syndrom 229, 230
 Striae distensae albae 383
 Striae distensae rubrae 127, 231
 Struma
 – colli 111
 – diffusa 113
 – maligna 114
 – parenchymatosa 112
 – retrosternale 112
 Strumitis, akute 113

T

Tannenbaumphänomen 110
 Tannhauser-Zeichen 355
 Tatzenhände 129
 Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica 93
 Thibierge-Weissenbach-Syndrom 262
 Thrombangiitis obliterans 60, 87
 Thyreoiditis, akute 113
 Toxisches Schocksyndrom 328
 Trichterbrust, bei Neurofibromatose 343
 Trikolore-Phänomen 82
 Trommelbauch 139

Trommelschlägelfinger 193, 215, 217
 – bei Eisenmenger-Reaktion 196
 – bei Fallot-Tetralogie 194
 Trommelschlägelzehen 209
 – bei Eisenmenger-Reaktion 196
 Tuberculosis cutis luposa 315
 Tumorkachexie 216
 Turner-Syndrom 332
 Typhus abdominalis 300
 Typhuszunge 300

U

Uhrglasnägel 193, 209
 Ulcus cruris 79
 – varicosum 78
 – venosum 76, 78, 79
 Ulnardeviation 221
 Unterschenkelgeschwür 79
 Unterzungenvenenfüllung 188
 Urämie 200, 202, 203, 204
 Urticaria papulosa 384
 Urtikaria 366, 367

V

Varizellen 297
 Varizen 74
 – retikuläre 76
 Vaskulitis, allergische 63, 64
 Vena-cava-inferior-Thrombose 70
 Verruca senilis 378
 Virchow-Trias 67

Vitiligo 375
 Vogelgesicht 258
 Vollmondgesicht 124, 125
 Voussure 198

W

Waschlappenohren 269
 Wasserkrebs 312
 Wegener-Granulomatose 239
 Weißfleckenkrankheit 375
 Windpocken 297, 298

X

Xanthelasma 105, 106
 Xanthom
 – eruptives 107, 108
 – tuberöses 106, 107, 108

Z

Zerkariendermatitis 320
 Zöliakie 151
 Zoster
 – gangraenosus 181, 182
 – ophthalmicus et haemorrhagicus 307, 308
 Zungenödem, allergisches 134
 Zungenveränderungen 133
 Zyanose
 – akrale 58
 – periphere 85
 – zentrale 196