Hautbefund (A); Angioidstreifen (grüne Pfeile) und Drusen (weiße Pfeile) in der Ophthalmoskopie (B); verklumpte elastischen Fasern in der oberen Dermis (C, grüne Pfeile); Kalziumablagerungen in den degenerierten Fasern (D).

Pseudoxanthoma elasticum

Eine 21-jährige Frau hatte seit zwei Jahren eine aufgeraute Hautoberfläche am Hals bemerkt, die allerdings weiter keine Beschwerden verursachte. Es fanden sich zahlreiche stecknadelkopfgroße, gelbliche flache Pappeln von wächserner Konsistenz in der Region kranial des Kehlkopfes (Abb. A).

Bei der direkten Ophthalmoskopie erkannte man prominente Angioidstreifen (Abb. B, grüne Pfeilspitzen) mit nasal gelegenen Drusen am rechten Auge (Abb. B, weiße Pfeilspitzen). Auch am linken Auge waren diese Veränderungen in geringerer Ausbildung vorhanden.

Eine Hautbiopsie ergab Bänder von verklumpten elastischen Fasern in der oberen Dermis (Abb. C, grüne Pfeile), eine Von-Kossa-Färbung war positiv für Kalziumablagerungen innerhalb der degenerierten elastischen Fasern (Abb. D).

Das klinische Bild, die Veränderungen am Fundus sowie die Histologie waren vereinbar mit einem Pseudoxan-

thoma elasticum. Bei dieser Erkrankung sind Haut, die Bruchsche Membran der Retina, der Gastrointestinaltrakt und das kardiovaskuläre System betroffen. Die Echokardiografie bei der Patientin war unauffällig. Auch bestanden keine Hinweise auf eine gastrointestinale Blutung.

■ J.-H. Ko et al.
(Korres.: huang3764@mail2000.com.tw): Pseudoxanthoma elasticum. Lancet 2013; 381: 565

Kommentar

Eine frühzeitige Diagnose der Erkrankung ist unbedingt erforderlich, da nur so die verheerenden Folgen am Auge und am Gefäßsystem wie Erblindung und Ruptur von Aneurysmen, sei es im Bereich der thorakalen Aorta oder intrakraniell, vermieden werden können.

H. S. FÜESSL ■