In der Rubrik „Literatur kompakt“ werden wichtige Arbeiten aus der internationalen Fachliteratur referiert und auf den Punkt gebracht.

Späte Diagnose bei zirkumskripter Sklerodermie

Die Morphea oder zirkumskripte Sklerodermie ist mit einer Inzidenz von etwa zwei Erkrankungen pro 100.000 Kindern und Jahr selten. Haus- oder Kinderärzte stellen bei unspezifischen Symptomen wie lokalisierten Rötungen, Ödemen oder Entzündungen nur spät oder gar nicht die Verdachtsdiagnose Sklerodermie. Dermatologen werden daher erst mit einer längeren Verzögerung hinzugezogen.

Ein Autorenteam von Dermatologen aus der Schweiz und Großbritannien verfolgten retrospektiv den Krankheitsverlauf von 50 Kindern mit einer Morphea in den Jahren 2007–2010; die Patienten wurden in einem klinischen Zentrum weiter betreut. Hierzu konnten Fotos und Krankenakten sowie ein Fragebogen, der an die Eltern verschickt worden war, ausgewertet werden.

Im Median begannen die Symptome im Alter von 5,2 (0,1–14,4) Jahren; bis zur ersten Kontaktaufnahme mit einem Arzt (meist ein Allgemeinarzt) vergingen 1,2 (0,2–48,7) Monate. Die Eltern selbst ver-

muteten anfangs meist ein Hämatom, ein Ekzem, Verbrennungen oder Infektionen. Zu diesem Zeitpunkt wurde kein Befund als Sklerodermie angesprochen, fast die Hälfte (44%) der Kinder erhielten überhaupt keine Diagnose und 56% wurden fehldiagnostiziert.

Bis zum Besuch bei einem zweiten Arzt (meist ein Dermatologe) dauerte es weitere 7,5 (1,0–70,9) Monate. Bei 32 Kindern (knapp zwei Drittel) konnte dann die korrekte Diagnose gestellt werden – damit bestand die Krankheit bis dahin bereits fast ein Jahr. Von den restlichen 18 Kindern wurde in zehn Fällen zunächst wei-

terhin keine Diagnose gestellt, zwei wurden als atopisches Ekzem behandelt; bei einem nahmen die Kollegen einen Pigmentnaevus und bei vier Gefäßveränderungen an. Bis zum Therapiebeginn vergingen dann noch einmal zwei Monate, wobei hier die Zeitspanne mit 0–104 Monaten sehr weit ausfiel.

Die Hauptkriterien für die korrekte Diagnose umfassten den Verlauf entlang der Blaschko-Linien bei 76% der Kinder, atrophische Veränderungen bei 68%, Fibrose bei 40% und Haarausfall am Kopf oder an den Wimpern bei 36%.

Diese verzögerte Diagnosestellung ist insbesondere deswegen von klinischer Relevanz, weil im Frühstadium – vor Beginn der Vernarbungen – die Therapie natürlich erfolgreicher wäre. Vor allem im Spätstadium ist oft eine topische Therapie nicht mehr ausreichend; als Komplikationen können schwere Haut-, Gewebs- und Knochendefekte auftreten.

Fazit: Eine Schwäche der vorliegenden Studie ist, dass sich ein Teil der Daten auf den Elternfragebogen bezieht und dass sie retrospektiver Natur ist. Es handelt sich auch nur um die Daten eines einzigen, übergeordneten Zentrums, wodurch die Häufigkeit von verzögerter Behandlung oder Fehldiagnosen eher überrepräsentiert sein dürfte. Die Autoren selbst merken darüber hinaus kritisch an, dass durch den schubweisen natürlichen Verlauf der Krankheit möglicherweise erst bei einem weiteren Aufflammen ein Spezialist hinzugezogen wurde.

Dr. Ulrich Mutschler

Weibel L et al. Misdiagnosis and delay in referral of children with localized scleroderma. *Br J Dermatol* 2011, 165: 1308–13

Zirkumskripte Sklerodermie rechts thorakal bei einem zehnjährigen Kind