Diffizile Diagnose: zirkumskripte Sklerodermie

Eine sogenannte Morphea oder zirkumskripte Sklerodermie ist mit einer Häufigkeit von etwa zwei Erkrankungen pro 100.000 Kinder und Jahr recht selten. So verwundert es nicht, dass Ärzte bei Rötungen, Ödemen oder Entzündungen nur spät oder gar nicht an eine Sklerodermie denken.

Zirkumskripte thorakale Sklerodermie (a); DD: lineare Sklerodermie am rechten Bein (b)

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

Die Ergebnisse dieser Studie waren wie folgt: 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 im Mittel 1,2 (0,2–48,7) Monate. Die Eltern selbst vermuteten anfangs meist ein Hämatom, Ekzeme, Verbren-

nungen oder Infektionen. Zu diesem Zeitpunkt wurde kein Befund als Sklerodermie angesprochen, fast die Hälfte (44%) der Kinder erhielt überhaupt keine Diagnose und 56% wurden fehl-diagnostiziert.

Bis zum Besuch bei einem zweiten Arzt (meist ein Hautarzt) vergingen dann noch einmal 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. Bei den restlichen 18 Kindern erhielten zehn zunächst weiterhin keine Diagnose, zwei wurden als atopisches Ekzem behandelt, bei einem wurde ein Pigmentnaevus und bei vier Ge-

fäßveränderungen angenommen. Bis zum Therapiebeginn vergingen dann teilweise noch einmal durchschnittlich zwei Monate mit einer Spanne von 0–104 Monaten.

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

Die verzögerte Diagnosestellung ist v. a. deswegen bedeutend, weil im Frühstadium – vor Beginn der Vernarbungen – die Therapie natürlich erfolgreicher wäre. Vor allem im Spätstadium ist oft eine topische Therapie nicht mehr ausreichend und es können schwere Haut-, Gewebs- und Knochendefekte auftreten.

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

Kommentar: Schwächen der Studie sind, dass sich ein Teil der Daten auf den Elternfragebogen bezieht und dass sie retrospektiver Natur ist. Auch handelt es sich nur um 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

ADHS-Patienten: Verluste in der grauen Substanz

Im Rahmen einer prospektiven Langzeitstudie aus den USA wurden Kinder mit ADHS über einen Zeitraum von 33 Jahren regelmäßig untersucht. Die Ergebnisse weisen darauf hin, dass eine morphologische „Heilung“ nicht stattfindet oder bestenfalls nur partiell.

Insgesamt 207 Kinder wurden für die Studie von der New York University regelmäßig neuroradiologisch untersucht. Außerdem wurden MRTs des Gehirns durchgeführt, die Kortexdicke gemessen sowie „voxel-based morphometry“ (VBM)-Analysen erstellt. Die Ergebnisse verglichen die Forscher mit denen einer Kontrollgruppe ohne ADHS. Bei den

erwachsenen Probanden mit ADHS wurde erfasst, ob ADHS noch persistierte oder in Remission war. Die Untersuchungen fanden in Alter von sechs bis zwölf Jahren, dann im Alter von 18, 25 und 41 Jahren statt. Von ursprünglich 207 Teilnehmern nahmen an allen Untersuchungen 59 Probanden mit ADHS teil.

Es zeigte sich, dass bei den Patienten mit ADHS der Kortex im Bereich des dorsalen Aufmerksamkeitsnetzwerkes (parietal-temporal) signifikant dünner als bei den Teilnehmern aus der Kontrollgruppe war. Auch der Cortex cingulus anterior war bei ADHS-Patienten dünner. Der rechte Nucleus caudatus, der rechte Thalamus sowie bilateral die zerebellären Hemisphären wiesen ein geringeres Volumen auf. In diesen Bereichen unterschieden sich Patienten mit einer remittierten ADHS nicht signifikant von Patienten mit persistierender ADHS. Lediglich im Bereich des medialen okzipitalen Kortex, der Insula, des Parahippocampus und des präfrontalen Kortex war der Kortex