

Pädiatrische Dermatologie

Hautmanifestationen maligner Erkrankungen

In der pädiatrischen Hämatologie und Onkologie kommen überraschend oft dermatologische Fragestellungen vor. Echte maligne Hauttumoren sind bei Kindern jedoch selten, therapiebedingte Hautveränderungen dagegen häufig.

Besonderes Augenmerk richtete PD Dr. Michael Albert, München, in seinem Vortrag auf die Langerhans-Zell-Histiozytose (LCH). Das maligne Melanom nimmt mit 0,5% aller Melanome bei Kindern unter 15 Jahren nur einen sehr geringen Anteil ein. Gleiches gilt für das Basaliom sowie das spinözelluläre Karzinom. Bei den Gefäßtumoren „scheint mir wichtig, das kaposiforme Hämangioendotheliom vom normalen infantilen Hämangiom abzugrenzen“, betonte Albert. Ersteres ist ein Gefäßtumor von intermediärer Malignität. Das Hauptproblem bestehe bei diesen Patienten im Auftreten eines Kasabach-Merritt-Phänomens. „Dabei handelt es sich um eine disseminierte intravasale Gerinnung mit der Folge einer häufig schweren Thrombozytopenie und einer schweren plasmatischen Gerinnungsstörung. Diese können sich absolut lebenslimitierend auswirken“, erklärte der Referent. Im gezeigten Beispiel wurde ein zwei Wochen altes Baby mit Vincristin und Cyclophosphamid behandelt, wodurch der Tumor nach 15 Monaten langsam regredient wurde – wenngleich noch nachweisbar blieb, das Kasabach-Merritt-Phänomen jedoch nach drei bis vier Wochen vergangen war.

Zu den Hautmanifestationen maligner Erkrankungen zählen die Lymphome. „Die im Erwachsenenalter bekannten kutanen T-Zell-Lymphome kommen fast nie vor, eher sieht man lymphoblastische oder großzellig anaplastische Lymphome. Diese bedürfen immer einer systemischen Therapie, auch wenn es sich um einen sehr lokalisierten Befund handelt“, erläuterte Albert. Die Heilungsraten liegen bei weit über 90%.

Unabdingbar: Staging bei LCH

Ungelöst ist die Frage, ob es sich bei der Langerhans-Zell-Histiozytose um eine echte maligne Erkrankung handelt. Dafür sprechen Befunde, welche eine klonale Evolution dendritischer Zellen zeigen; dagegen steht, dass Spontanregressionen vorkommen.

Phänotypisch entsprechen die Zellen den Langerhanszellen der Haut. Der Begriff LCH sollte alle übrigen Bezeichnungen, wie Eosinophiles Granulom oder Histiozytose X ersetzen. Laut Albert ist es wichtig, zwischen Single-system- und Multi-system-Erkrankungen zu unterscheiden, da sich diese prognostisch und therapeutisch unterscheiden.

„Eine klassische Manifestation der LCH sind gelbbraunliche, manchmal ins lila gehende, leicht krustige, minimal erhabene Papeln am Capillitium, welche nicht jucken“, erklärte Albert. Ebenfalls typisch seien der Befall des äußeren Gehörgangs, sowie Effloreszenzen am Stamm und den Intertrigines. „Meist werden uns diese Kinder vorgestellt, weil sie kein Ansprechen auf antimykotische oder antibiotische Lokaltherapie zeigen und topische Steroide nur temporäre Besserung bringen“, berichtete Albert. Eine schnelle Diagnosestellung bringt hier die Histologie.

Weiterhin kann sich LCH genital, gastrointestinal oder kongenital manifestieren. „Aber diese Krankheit kann jedes Organ im Körper befallen, das dendritische Zellen enthält, also praktisch alle“, betonte der pädiatrische Onkologe. Dazu zählen etwa Knochen, Lymphknoten, Gehirn (Befall der Hypophyse äußert sich in Diabetes insipidus; gefürchtet sind



© M. Albert

Zwei Wochen altes Baby mit kaposiformem Hämangioendotheliom nach der Behandlung

späte degenerative Kleinhirnveränderungen), Lunge, Leber Knochenmark und Milz. „Daraus folgt, dass bei jedem Patienten mit LCH ein komplettes Staging durchgeführt werden muss. Denn 80% der Kinder mit Hautbefall haben weitere betroffene Organe“, betonte Albert.

Diagnostisch notwendig sind eine Biopsie, Labor (Leberwerte), Urinprobe (häufig partieller Diabetes insipidus) sowie Röntgen Thorax. Albert empfiehlt zudem eine PET zur Aufdeckung weiterer okkult Herde. Bei Verdacht auf eine spezifische Organmanifestation kommen Sonographie, Röntgen, NMR oder Knochenmarkspunktion hinzu.

Alle Patienten mit Multi-system-Erkrankung der LCH oder Risikoorganbefall benötigen eine systemische Chemotherapie (etwa Prednison, Vinblastin, 6-Mercaptopurin). „Leider ist die Prognose zwar bei den meisten Patienten gut, nicht aber bei solchen mit Risikoorganbefall, die nicht adäquat auf eine Chemotherapie ansprechen“, bedauerte Albert. Bei Patienten, die auf eine Chemotherapie nicht ansprechen, sei sogar eine allogene Stammzelltransplantation gerechtfertigt. **mha**

Vortrag: „Dermatologische Fragestellungen in der Pädiatrischen Hämatologie/Onkologie“, 15. Biedersteiner Symposium „Dermatologie im Kindesalter“, 6. März 2010