Hautarzt 2022 · 73:801–803
<https://doi.org/10.1007/s00105-022-04957-y>
Angenommen: 20. Januar 2022
Online publiziert: 14. Februar 2022
© Der/die Autor(en) 2022

Eine atypische klinische Präsentation eines kongenitalen Glattmuskelhamartoms mit Alopezie

Chiara Giulia Schinaia · Toni Silber · Volker Beck · Katrin Kofler · Lukas Kofler
Universitätsklinik Tübingen, Tübingen, Deutschland

Anamnese und Befund

In unserer Klinik stellten sich die Eltern eines 6 Monate alten Patienten zur Beurteilung einer auffälligen Läsion im Bereich des Kapillitiums vor. Anamnestisch zeigte sich bei Geburt ein haarloses Areal am Hinterkopf. Auch im Verlauf kam es zu keinem Haarwachstum in dem Bereich, während am restlichen Kapillitium regelrechte Behaarung vorlag. Begleiterkrankungen waren nicht bekannt.

Okzipital zeigte sich klinisch eine ca. 40 × 50 mm messende, scharf begrenzte, hautfarbene, haarlose, weiche Plaque. Aufgrund der Klinik wurde zunächst der Verdacht auf eine Aplasia cutis congenita gestellt und eine Exzision indiziert. Differenzialdiagnostisch wurde eine Atrichia congenita papulosa diskutiert. Die Eltern wünschten zunächst ein abwartendes Vorgehen, weshalb das Kind zum Zeitpunkt des chirurgischen Eingriffes bereits 2 Jahre alt war. Es erfolgten 3 Teilexzisionen in Vollnarkose zur vollständigen Entfernung des haarlosen Areals, die komplikationslos durchgeführt werden konnten. Histologisch zeigte sich im ersten histologischen Befund eine Alopezie mit miniaturisierten und abortiven Haarfollikeln. Schweiß- und Talgdrüsen fehlten fast vollständig, passend zu einer ektodermalen Fehlbildung mit Anklängen an eine Atrichia congenita papulosa. In der Befundung nach zweiter Teilexzision zeigte sich aufgrund der etwas vermehrten Mm. arrectores pili das Bild eines Bindegewebsnävus.

Diagnose

In Zusammenschau aller erhobenen Befunde konnte die Diagnose eines Glattmuskelhamartoms („smooth muscle hamartoma“) gestellt werden. Paradoxe Weise wurde trotz der Lokalisation am Kapillitium keine Hypertrichose, sondern eine Alopezie hervorgerufen (▣ **Abb. 1**, präoperativer Befund). Die für einen Becker-Nävus charakteristische Verbreiterung und Abflachung der Reteleisten fehlte.

Diskussion

Glattmuskelhamartome oder Bindegewebsnävi der glatten Muskulatur sind eine seltene kongenitale, benigne und in der Regel asymptomatische Erkrankung der Haut [1, 2]. Die Erkrankung wird meist im Kleinkindesalter diagnostiziert. Klassischerweise zeigt sich das Hamartom am Rumpf oder an den proximalen Extremitäten. Glattmuskelhamartome zeichnen sich histopathologisch durch eine Proliferation der ausgereiften glatten Muskulatur der Haut (wie beispielsweise der Mm. arrectores pili, der Muskulatur der Tunica dartos am Skrotum, der glatten Gefäßmuskulatur oder der Mm. mamillae) in der superfiziellen Dermis aus. Man vermutet eine aberrante Entwicklung der glatten Muskulatur während der embryologischen mesodermalen Entwicklung im Bereich der Hautveränderung. Eine Hypertrichose im Bereich des Hamartoms wird vermutlich durch eine Stimulation der epithelialen Zellen in der Läsion durch CD34-positive dermale dendritische Zellen mediert [3, 4]. Klinisch präsentiert sich die Erkrankung

QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Abb. 1 ◀ Präoperativer Befund

in der Regel mit einer weichen Plaque mit Hypertrichose. Das sog. Pseudo-Darier Zeichen kann bei Reibung ausgelöst werden und wird als positiv bewertet, wenn eine vorübergehende Urtika der Haut fassbar wird, welche durch Kontraktur der Mm. arrectores pilorum hervorgerufen wird [5]. Die Diagnose sollte mit einer Biopsie gesichert werden.

Aufgrund der Benignität der Läsion ist in aller Regel keine weitere Therapie erforderlich. Meist manifestiert sich ein Glattmuskelhamartom im Kleinkindesalter als solitäre Plaque mit Hypertrichose am Rumpf oder an den oberen Extremitäten.

Interessant am vorgestellten Fall sind das Fehlen der typisch klinischen Merkmale der Erkrankung mit Alopezie im Bereich der Läsion sowie das Auftreten an atypischer Lokalisation. Zudem besteht eine klinisch-histologische Divergenz bezüglich der atypischen Manifestation mit Hypotrichose und der doch typischen Merkmale in der histologischen Befundung mit vermehrten Mm. arrectores pili und weitgehender Reduktion von Hautadnexstrukturen.

Schlüsselwörter. Hamartom · Hypotrichie · Glattmuskelhamartom · Alopezie Becker-Nävus

Korrespondenzadresse

Chiara Giulia Schinaia
 Universitätshautklinik Tübingen
 Liebermeisterstr. 25, 72076 Tübingen,
 Deutschland
 chiara.schinaia@t-online.de

Funding. Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. C.G. Schinaia, T. Silber, V. Beck, K. Kofler und L. Kofler geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patienten zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern eine schriftliche Einwilligung vor.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. Grau-Massanes M, Raimer S, Colome-Grimmer M, Yen A, Sanchez RL (1996) Congenital smooth muscle hamartoma presenting as a linear atrophic plaque: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 13(3):222–225
2. Günlemez A, Bayramgürler D, Erçin MC, Aktürk A, Arisoy AE (2009) Congenital smooth muscle hamartoma on the scalp. *Int J Dermatol* 48(6):633–635

3. Raboudi A, Litaïem N (2020) Congenital smooth muscle hamartoma. In: StatPearls. StatPearls Publishing, Treasure Island (Updated 2019 Aug 11)
4. Koizumi H, Kodama K, Tsuji Y, Matsumura T, Nabeshima M, Ohkawara A (1999) CD34-positive dendritic cells are an intrinsic part of smooth muscle hamartoma. *Br J Dermatol* 140(1):172–174
5. Schüürmann M, Kutzner H, Simon JC et al (2018) Glattmuskelhamartom der Haut. *Hautnah Dermatol* 34:8. <https://doi.org/10.1007/s15012-018-2896-1>

Hier steht eine Anzeige.