

Dermatologie 2022 · 73:884–890
<https://doi.org/10.1007/s00105-022-04999-2>
Angenommen: 5. April 2022
Online publiziert: 15. Juli 2022
© Der/die Autor(en) 2022



Sweet-Syndrom des Kindesalters mit erworbener Cutis laxa (Marshall-Syndrom) als Erstmanifestation einer Takayasu-Arteriitis

Christiane Michl^{1,2} · Regina Hühn³ · Cord Sunderkötter¹

¹ Universitätsklinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie, Universitätsklinikum Halle/Saale, Halle/Saale, Deutschland

² Universitätsklinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie, Halle, Deutschland

³ Universitätsklinik und Poliklinik für Pädiatrie I, Universitätsklinikum Halle/Saale, Halle/Saale, Deutschland

Zusammenfassung

Eine Besonderheit des seltenen Sweet-Syndroms des Kindesalters ist die fakultative Abheilung in Form einer postinflammatorischen Elastolyse mit erworbener Cutis laxa, die nach dem Erstbeschreiber als Marshall-Syndrom benannt wird. Wir berichten von einem 3-jährigen Kind, bei dem ein derartiges Sweet-Syndrom zur Erstdiagnose einer Takayasu-Arteriitis führte. Die postinflammatorische Elastolyse mit erworbener Cutis laxa stellt beim kindlichen Sweet-Syndrom einen klinisch relevanten kutanen Indikator für lebensbedrohliche kardiale Gefäßkomplikationen wie Aortitis, Aortenaneurysma, Koronararterienstenose und Herzversagen dar. Da das Cutis-laxa-artig abheilende Sweet-Syndrom den kardialen Komplikationen zumeist zeitlich vorausgeht oder wie in unserem Fall simultan auftritt, sollten die betroffenen Patienten umgehend kardiologisch und rheumatologisch untersucht werden, um bei vaskulärer Beteiligung einen komplikativen Verlauf durch frühe antiinflammatorische und immunmodulierende Systemtherapie zu verhindern.

Schlüsselwörter

Neutrophile Dermatosen · Kardiovaskuläre Beteiligung · Aortitis · Vaskulitis · Tozilicumab

Das Sweet-Syndrom des Kindesalters mit postinflammatorischer Elastolyse und erworbener Cutis laxa stellt ein mögliches Warnsymptom der Haut für lebensbedrohliche kardiovaskuläre Komplikationen wie Aortitis, Aortenaneurysma, Koronararterienstenose und Herzversagen dar [2, 4, 9, 10, 15, 18]. Während das Sweet-Syndrom des Erwachsenen narbenlos abheilt, findet sich bei einem Teil der Kinder eine residuale narbig-faltige Abheilung der Sweet-Läsionen [16]. Solch eine erworbene Cutis laxa ohne genetischen Hintergrund ist bislang bei 10 Kindern beschrieben worden, von denen auffälligerweise 6 Kinder Veränderungen an der Aorta (Aortitiden, Aneurysmen), den abgehenden großen Gefäßen

und am Herzen aufwiesen [2, 4, 9, 10, 15, 18]. Wir berichten von einem Kind, bei dem das mit postinflammatorischer Elastolyse abheilende Sweet-Syndrom zur Diagnose einer Takayasu-Arteriitis führte.

Anamnese und Befund

Eine 3-jährige kaukasische, bisher gesunde Patientin wurde konsiliarisch von der Kinderklinik vorgestellt wegen seit 3 Monaten bestehender, asymmetrisch verteilter, druckschmerzhafter, erythematöser Papeln und Plaques im Gesicht und an den Gelenkstreckseiten der großen Extremitäten und Handrücken (Abb. 1). Im Verlauf entwickelten sich intermit-



QR-Code scannen & Beitrag online lesen



Abb. 1 ▲ Frische erythematöse Papeln und Plaques am Knie

tierendes Fieber und Abgeschlagenheit, einhergehend mit dem Auftreten neuer Papeln.

Histologie

In der Stanzbiopsie vom Handrücken zeigten sich im Korium unter einem Ödem des Stratum papillare dichte diffuse Infiltrate aus vorwiegend neutrophilen Granulozyten durchmischt mit eosinophilen Granulozyten, Makrophagen und Lymphozyten (▣ Abb. 2a, b).

Labor

In den Laboruntersuchungen fielen erhöhte Entzündungsparameter mit einer Leukozytose von 12,5 G/l (Norm bis 12 G/l) und einer Neutrophilie (neutrophile Granulozyten absolut 8,04 G/l [Norm bis 7,28 G/l]), einer CRP-Erhöhung von 94,3 mg/l (Norm < 5 mg/l), einer Beschleunigung der BSG von 105/130 mm/h und eine Ferritinerhöhung auf 121,4 g/l (Norm bis 61 g/l) auf.

Bildgebende Diagnostik

Die Sonographie des Mediastinums und das Angio-MRT, die wegen eines verbreiterten Herzschattens in der Thoraxröntgenaufnahme durchgeführt wurden, ergaben eine Aortitis mit deutlicher Verdi-

ckung und Kontrastmittel-vermittelter Signalverstärkung der Aortenwand, Ektasie der Aorta ascendens auf 22 mm (Norm < 10 mm) sowie Beteiligung der abgehenden supraaortalen Gefäße bis zur Karotisdabel, der Aorta pulmonalis und geringer Beteiligung der Viszeral- und Beckenarterien (▣ Abb. 3).

Diagnose

Sweet-Syndrom mit postinflammatorischer Elastolyse und erworbener Cutis laxa (Marshall-Syndrom) als Erstmanifestation einer Takayasu-Arteriitis im Kindesalter

Therapie und Verlauf

Neben der kardioprotektiven Medikation mit Acetylsalicylsäure (15 mg/Tag), Ramipril 2,5 mg und Propranolol 3-mal 2,5 mg wurde eine immunsuppressive Therapie mit einem Methylprednisolon-Stoß über 3 Tage (30 mg/kgKG/Tag) eingeleitet, im Verlauf folgten tägliche Gaben von Prednisolon (1 mg/kgKG/Tag) in ausschleichender Dosierung, eine orale Therapie mit MTX 7,5 mg (Abbruch wegen Erbrechen) und eine Cyclophosphamid-Stoßtherapie (750 mg/m²) alle 3 Wochen für 3 Monate. Bei radiologischem Progress der Arteriitis der großen Arterien wurde die Therapie auf Adalimumab 20 mg subkutan umgestellt. Hierunter kam es zwar nach 3 Monaten zur Rückbildung der erythematösen Knoten unter Hinterlassung weicher Cutis-laxa-artiger Narben (▣ Abb. 4), ein Rückgang der Arteriitis und Entzündungsparameter konnte allerdings erst unter der Therapie mit dem Interleukin-6-Antagonisten Tocilizumab mit 12 mg/kgKG (in Analogie zur Dosierung bei systemischer juveniler idiopathischer Arthritis) alle 2 Wochen i.v. erzielt werden.

Diskussion und Review der Literatur

Das 1964 beschriebene Sweet-Syndrom, die akute neutrophile Dermatoase, ist eine Erkrankung des Erwachsenenalters [22]. Nur 8% aller Sweet-Syndrome treten im Kindesalter auf [19, 25]. Typischerweise finden sich wie bei unserer Patientin druckdolente Papeln und Plaques zusammen mit Fieber und weiteren Allgemeinsympto-

men sowie laborchemische Neutrophilie. Während in der Erwachsenenpopulation vorwiegend Frauen mittleren Alters erkranken, besteht beim Sweet-Syndrom im Kindesalter keine Geschlechtsprädisposition bzw. leichte männliche Prädominanz mit einem Haupterkrankungsalter in den frühen Lebensjahren [11, 15]. Am häufigsten kommt im Kindesalter mit 42% das mit transienten Atemwegs- und gastrointestinalen Infektionen einhergehende Sweet-Syndrom vor, gefolgt von sekundären parainflammatorischen, paraneoplastischen und medikamenteninduzierten Formen. Die häufigsten kindlichen assoziierten Neoplasmen sind akute myeloische Leukämie, Osteosarkome und myelodysplastische Syndrome [6, 25]. Schwangerschafts-assoziierte Formen sind im Kindesalter nicht relevant. Pathophysiologisch deutet u. a. die Erhöhung von Interleukin-1 β auf eine Zuordnung des Sweet-Syndroms zu den autoinflammatorischen Erkrankungen hin [17].

Eine Besonderheit des Sweet-Syndroms des Kindesalters ist die fakultative Abheilung in Form einer postinflammatorischen Elastolyse mit erworbener Cutis laxa, die nach dem Erstbeschreiber als Marshall-Syndrom benannt ist [16]. Unter den 2 Typen der nichthereditären erworbenen Cutis laxa gehört sie zum Typ 2, d. h. der lokalisierten Cutis laxa. Der Typ 1 hingegen tritt schleichend generalisiert meist im Erwachsenenalter auf und kann mit systemischer Beteiligung (Emphyseme, gastrointestinale oder urogenitale Divertikel, Gefäßbeteiligung) einhergehen. Während der Typ 1 des Erwachsenenalters sekundär nach vorgegangenen entzündlichen (z. B. Urtikaria, Autoimmunerkrankungen, granulomatöse Erkrankungen, Amyloidose, Mastozytose), neoplastischen (Lymphoproliferative Erkrankungen, Paraproteinämien), infektiösen Erkrankungen und medikamenten-assoziiert (Penicillin, D-Penicillamin, Isoniazid, SSRI) generalisiert auftritt [13, 24], manifestiert sich der Typ 2, das Marshall-Syndrom, häufiger bei Kindern lokalisiert und limitiert auf die präexistenten Effloreszenzen vorwiegend nach neutrophilenreicher Entzündung. Dem Verlust bzw. der Fragmentierung elastischer Fasern liegen hier wahrscheinlich exzessive Elastasefreisetzung aus neutrophilen Granulozyten und Makrophagen oder eine Dysfunktio-

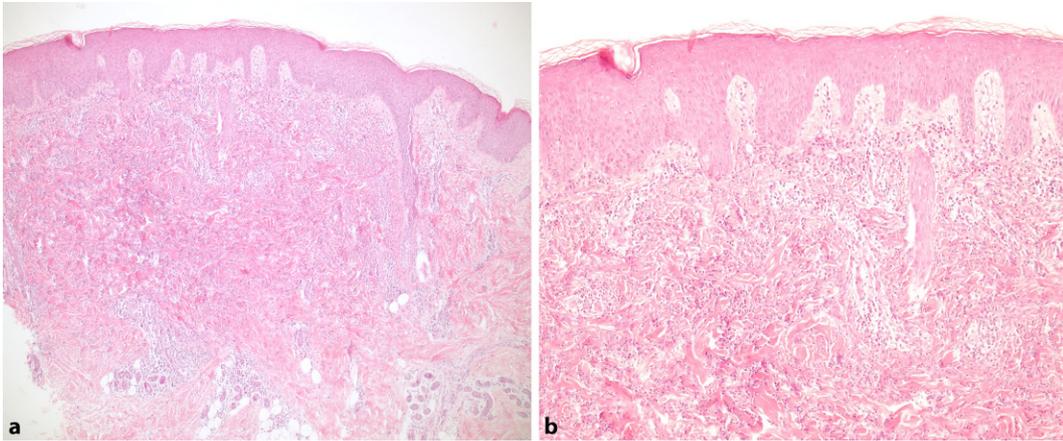


Abb. 2 ◀ Histologie: Dichte diffus interstitielle dermale Infiltrate aus neutrophilen Granulozyten mit Lymphozyten, Makrophagen und eosinophilen Granulozyten unter einem Ödem im Stratum papillare in der Übersicht (a HE, Vergr. 4:1) und im Detail (b HE, Vergr. 10:1)



Abb. 3 ▲ MRT mit Verdickung und KM-Enhancement der Aorta, supraaortalen Gefäße und Aorta pulmonalis sowie geringer Beteiligung der Viszeralarterien und Beckenachse und die Ektasie der Aorta ascendens (Pfeil)



Abb. 4 ▲ Cutis-laxa-artige Fältelung der Haut im Bereich präexistenter Plaques an den Ellenbogen

on von Elastaseinhibitoren zugrunde [5, 13, 17]. Dieses Phänomen ist besonders im Zusammenhang mit dem Sweet-Syndrom, dies auch im Rahmen einer Takayasu-Arteriitis, beschrieben.

Takayasu-Arteriitis: dritthäufigste Vaskulitis des Kindesalters

Die Takayasu-Arteriitis (TA) ist eine seltene granulomatöse Entzündung der großen Gefäße, d. h. der Aorta und ihrer Hauptäs-

te, unklarer Genese [21]. Die seltene TA im Kindesalter („childhood-onset Takayasu arteritis“ [c-TA]) ist nach der Purpura Schönlein-Henoch und dem Kawasaki-Syndrom die dritthäufigste Vaskulitis des Kindesalters. Die Diagnose der kindlichen TA beruht auf den EULAR/PRINTO/PRES-Klassifikationskriterien von 2006, die angiographische (konventionell/CT/MR) Gefäßwandveränderungen der Aorta oder ihrer Hauptäste als Majorkriterium mit mindestens einem Minorkriterium wie

a) fehlender/reduzierter/ungleicher arterieller Puls oder Claudicatio, b) Diskrepanz des 4-Extremitäten-Blutdrucks größer 10 mm Hg Differenz in einer Extremität, c) Gefäßgeräusche oder palpable Sensationen über den großen Gefäßen, d) systolischer/diastolischer RR > 95 % Perzentile, e) BSG > 20 mm Hg in der 1. Stunde oder erhöhtes CRP kombiniert (■ Tab. 1; [7]). Mit der charakteristischen Aortendilatation im Angio-MRT und der BSG- bzw. CRP-

Tab. 1 EULAR/PRINTO/PRES-Diagnosekriterien der kindlichen Takayasu-Arteriitis [7]	
Kategorie der Kriterien	Beschreibung
Obligates Majorkriterium	Angiographie (konventionell/CT/MRT) der Aorta oder ihrer Hauptäste und Pulmonalarterien: Aneurysma oder Dilatation, Stenosierung, Okklusion, verdickte Arterienwand (nicht durch fibromuskuläre Dysplasie o. Ä.)
Minorkriterien	Eines von 5 der folgenden:
A	Verlust/Abfall/Ungleichheit peripherer arterieller Pulse oder Claudicatio: fokaler Muskelschmerz durch physische Aktivität
B	Diskrepanz des 4-Extremitäten-systolischen Blutdrucks > 10mm Hg Differenz in einer Extremität
C	Hörbare Geräusche oder palpatorische Sensation über großen Arterien
D	Systolischer RR/diastolischer RR > 95 % Körpergrößenperzentile
E	BSG > 20 mm in der 1. Stunde oder C-reaktives Protein oberhalb der Norm
RR Blutdruck, BSG Blutsenkungsgeschwindigkeit	

Erhöhung waren die Kriterien bei unserer Patientin erfüllt.

Pathophysiologisch führen transmurale granulomatöse Entzündungsinfiltrate zu Gefäßumbauprozessen mit Wandverdickung, Fibrose, Stenose und thrombotischer Okklusion sowie aneurysmatischer Dilatation [4]. Zusätzlich zur Gefäßentzündung kann die TA mit extravaskulären Erkrankungen einhergehen. Obwohl die TA die einzige systemische Vaskulitis ist, für die bislang keine kutane Vaskulitis oder Fortleitung in die Hautgefäße beschrieben wurde [20, 21], finden sich in 2,8–28 % assoziierte kutane Manifestationen wie Erythema-nodosum- und Erythema-induratum-ähnliche Läsionen [3]. Aus dem Spektrum der autoinflammatorischen neutrophilen Erkrankungen wurden Pyoderma-gangraenosum-artige Ulzerationen und Sweet-Syndrome beobachtet [3].

Der vorliegende Fall beschreibt ein Sweet-Syndrom des Kindesalters mit postinflammatorischer Elastolyse und erworbener Cutis laxa als Erstdiagnose einer kindlichen Takayasu-Arteriitis. In der PubMed-Literaturrecherche finden sich – unseren Fall eingeschlossen – 11 Kasuistiken von Kindern mit derartiger Hautmanifestation (kongenitale Elastolysen bei z. B. α_1 -Antitrypsin-Mangel wurden nicht inkludiert [8, 12]), von denen 7 Kinder kardiovaskuläre Komplikationen in Form von Aortitis bzw. Aortendilatation und Stenosen der Koronararterien zeigten, 3 davon nahmen einen tödlichen Verlauf (Tab. 2). Eine c-TA wurde explizit bei 3 Kindern diagnostiziert [2, 15] und war bei 3 von 4 weiteren, z. T. vor der Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) publizierten Fallberichten zumindest wahrscheinlich,

da hier bei Vorliegen einer Aortitis bzw. Aortendilatation ([4, 9, 10, 18]; Tab. 2) 3 in der histopathologischen Untersuchung intramurale entzündliche Infiltrate mit neutrophilen Granulozyten aufwiesen und 2 davon auch Granulome [10, 15, 18]. Es ist also möglich, dass bei allen Kindern eine TA nach heutiger Definition (CHCC 2012) vorgelegen hat.

Soweit Angaben existierten, gingen – anders als in unserem Fall – alle diese Sweet-Syndrome den kardiovaskulären Manifestationen über einen längeren Zeitraum von bis zu 8 Jahren voraus (Tab. 2). Welcher erworbene (auto)inflammatorische Prozess zu der parallelen Entzündung von Haut und Gefäßwänden mit Elastolyse führte – eine Systemmanifestation der neutrophilen autoinflammatorischen Erkrankung oder ein vaskulitisches Geschehen –, lässt sich aus diesen wenigen Fällen nicht ableiten.

Therapeutisch kommen bei der Takayasu-Arteriitis immunsuppressive und -modulatorische Ansätze mit systemischen Glukokortikosteroiden, Immunsuppressiva (Azathioprin, Methotrexat, Mycophenolat-Mofetil, Cyclosporin oder Cyclophosphamid) und Drittlinienoptionen wie TNF- α -Antagonisten (Infliximab, Adalimumab, Etanercept) oder Interleukin-6-Rezeptor-Antagonisten (Tocilizumab) zum Einsatz [7]. Auch bei unserer Patientin konnte nach systemischer intravenöser und oraler Steroidtherapie sowie Cyclophosphamid-Stoßtherapie und Behandlung mit Adalimumab erst der Einsatz von Tocilizumab einen Rückgang der Entzündungsaktivität bewirken.

Fazit

- Eine besondere Variante des Sweet-Syndroms des Kindesalters ist die Abheilung in Form einer postinflammatorischen Elastolyse mit Cutis laxa.
- Die Cutis laxa ist ein Warnzeichen für die lebensbedrohlichen kardialen Komplikationen wie Aortitiden (wie der Takayasu-Arteriitis), Aortenaneurysmen, Koronararterienstenosen und Herzversagen.
- Das Sweet-Syndrom kann der kardialen Manifestation vorausgehen, oder wie in unserem Fall eine Erstmanifestation darstellen.
- Betroffene Kinder mit Sweet-Syndrom und postinflammatorischer Elastolyse sollten zeitnah kardiologisch und rheumatologisch untersucht und werden, um bei vaskulärer Beteiligung einen komplikativen Verlauf durch frühe antiinflammatorische und immunmodulierende Systemtherapie zu verhindern.

Korrespondenzadresse

Dr. Christiane Michl

Universitätsklinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie
Ernst-Grube-Str. 40, 06120 Halle, Deutschland
christiane.michl@uk-halle.de

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

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. C. Michl, R. Hühn und C. Sunderkötter geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Tab. 2 Aufistung aller Fälle von Sweet-Syndromen im Kindesalter mit postinflammatorischer Elastolyse und erworbener Cutis laxa mit und ohne kardiovaskuläre Beteiligung						
Erstautor, Jahr	Alter/Geschlecht bei Sweet-Syndrom	Kardiovaskuläre Manifestation	Zeit nach Sweet-Diagnose	Explizite Diagnose einer TA	Histologie der Gefäße	Ausgang zur Zeit des Berichtes
Heyl, 1971 [10]	8 J, w	Aortitis, ventrikuläre Hypertrophie, Myokardinfarkt	Nicht bekannt	Nein, aber Kriterien wie bei TA	Intramurale lymphozytäre und neutrophile Infiltrate und Granulome	Tod durch Myokardinfarkt mit Herzversagen
Muster, 1983 [18]	16 Mo	Aortitis, Aortenaneurysma, Herzversagen durch Obliteration der Koronararterien	13 Mo	Nein, aber Aortitis, Fieber, BSG-Erhöhung	Infiltrat aus neutrophilen Granulozyten, Koronarstenose	Tod durch Herzversagen
Christensen, 1983 [4]	17 Mo, w	Aortitis, Aortenaneurysma, Linksherzhypertrophie	1 J	Nein, aber Aortitis	Leuko- und lymphozytäres Infiltrat	Tod durch Herzversagen
Guia, 1999 [9]	9 Mo, m	Aortenaneurysma, Aneurysmen und Stenosen großer Gefäße und Koronargefäße	7 J	Nein (Angiokardiographie, Herzkatheter)	Nicht berichtet	Lebend, rheologische und diuretische Therapie
Bi, 2008 [1]	3 J, m	Nein	-	-	-	-
Timmer-DE, 2009 [23]	8 Mo	Nein	-	-	-	-
Campos, 2005 [2]	10 Mo, w	Aortenaneurysma, Stenose abgehender Gefäße	7 Mo	Ja (MRT und EULAR/PRINTO/PRES-Kriterien)	Nicht berichtet	Lebend, immunsuppressive Therapie
Ma, 2012 [15]	22 Mo, m	Aortitis, Aortenaneurysma	8 J	Ja	Gemischtzellige Infiltrate, kleines Granulom	Lebend, operative und immunsuppressive Therapie
Loyal, 2018 [14]	15 Mo, m	Nein	-	-	-	-
Jagati, 2019 [13]	3 J, w	Nein	-	-	-	-
Eigener Fall, 2019	3 J, w	Aortitis, Aortenaneurysma	Zeitgleich	Ja (EULAR/PRINTO/PRES-Kriterien)	Nicht berichtet	Lebend, immunsuppressive Therapie

w weiblich, m männlich, Mo Monate, J Jahre, TA Takayasu Arteritis, BSG Blutsenkungsgeschwindigkeit

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. Bi XL, Gu J, Yan M et al (2008) A case of Sweet's syndrome with slack skin and pathergy phenomenon. *Int J Dermatol* 47:842–844
2. Campos LM, Castellanos AL, Afune JY et al (2005) Takayasu's arteritis with aortic aneurysm associated with Sweet's syndrome in childhood. *Ann Rheum Dis* 64:168–169
3. Chasset F, Frances C (2017) Cutaneous manifestations of medium- and large-vessel vasculitis. *Clin Rev Allergy Immunol* 53:452–468
4. Christensen CC, Gonzalez-Crussi F (1983) Postinflammatory elastolysis and cutis laxa: report of a case with aortitis. *Pediatr Pathol* 1:199–210
5. Gara S, Litaïem N (2020) Cutis Laxa (Elastolysis). *StatPearls*, Treasure Island
6. Garcia-Romero MT, Ho N (2015) Pediatric sweet syndrome. A retrospective study. *Int J Dermatol* 54:518–522
7. Goel R, Sathish KT, Danda D (2019) Childhood-onset Takayasu Arteritis (c-TA): current and future drug therapy. *Paediatr Drugs* 21:81–93
8. Guhamajumdar M, Agarwala B (2011) Sweet syndrome, cutis laxa, and fatal cardiac manifestations in a 2-year-old girl. *Tex Heart Inst J* 38:285–287
9. Guia JM, Frias J, Castro FJ et al (1999) Cardiovascular involvement in a boy with Sweet's syndrome. *Pediatr Cardiol* 20:295–297
10. Heyl T, Simson IW, Cronje RE (1971) Post-inflammatory cutis laxa and aortitis (acquired systemic elastolysis). *Br J Dermatol* 85:37–43
11. Hospach T, von den Driesch P, Dannecker GE (2009) Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome) in childhood and adolescence: two new patients and review of the literature on associated diseases. *Eur J Pediatr* 168:1–9
12. Hwang ST, Williams ML, McCalmont TH et al (1995) Sweet's syndrome leading to acquired

- cutis laxa (Marshall's syndrome) in an infant with alpha 1-antitrypsin deficiency. Arch Dermatol 131:1175–1177
13. Jagati A, Shrivastava S, Baghela B et al (2020) Acquired cutis laxa secondary to sweet syndrome in a child (marshall syndrome): a rare case report. J Cutan Pathol 47(2):146–149
 14. Loyal J, Shagalov DR, Vatanchi M et al (2018) Bullous sweet syndrome healing with prominent secondary anetoderma. Pediatr Dermatol 35:e416–e417
 15. Ma EH, Akikusa JD, MacGregor D et al (2012) Sweet's syndrome with postinflammatory elastolysis and Takayasu arteritis in a child: a case report and literature review. Pediatr Dermatol 29:645–650
 16. Marshall J, Heyl T, Weber HW (1966) Postinflammatory elastolysis and cutis laxa. A report on a new variety of this phenomenon and a discussion of some syndromes characterized by elastolysis. S Afr Med J 40:1016–1022
 17. Möckel SMC, Metzke D (2020) Neutrophilic and pustular dermatoses: new autoinflammatory diseases and syndromes. Pathologie 41(4):364–370
 18. Muster AJ, Bharati S, Herman JJ et al (1983) Fatal cardiovascular disease and cutis laxa following acute febrile neutrophilic dermatosis. J Pediatr 102:243–248
 19. Santos TB, Sales BC, Sigres M et al (2015) Sweet Syndrome in childhood. An Bras Dermatol 90:567–569
 20. Sunderkötter CH, Zelger B, Chen KR et al (2018) Nomenclature of cutaneous vasculitis: dermatologic addendum to the 2012 revised international chapel hill consensus conference nomenclature of vasculitides. Arthritis Rheumatol 70:171–184
 21. Sunderkötter C, Lamprecht P, Mahr A et al (2018) Nomenklatur der kutanen Vasculitiden – deutschsprachige Definitionen des Dermatologischen

Sweet syndrome of childhood with acquired cutis laxa (Marshall syndrome) as primary manifestation of Takayasu arteritis

A special form of the rare infantile Sweet syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis) is facultative healing in the form of postinflammatory elastolysis with acquired cutis laxa, named "Marshall" syndrome after the authors who first described it. We report the case of a 3-year-old child in whom the cutaneous manifestation led to diagnosis of Takayasu arteritis. Postinflammatory elastolysis with acquired cutis laxa is a clinically relevant cutaneous indicator of life-threatening cardiovascular complications such as aortitis, aortic aneurysm, coronary stenosis and heart failure in children with Sweet's syndrome. Cutis laxa usually precedes cardiac complications or, as in our case, occurs simultaneously; thus, immediate cardiac and rheumatologic examinations are important to initiate systemic therapy with anti-inflammatory and immunomodulatory agents early to prevent complications.

Keywords

Neutrophilic dermatosis · Cardiovascular involvement · Aortitis · Vasculitis · Tozilizumab

- Anhang zur Chapel Hill Consensus Conference. J Dtsch Dermatol Ges 16:1425–1433
22. Sweet RD (1964) An acute febrile neutrophilic dermatosis. Br J Dermatol 76:349–356
 23. Timmer DEML, Broekhuijsen VANHDM, Oldhoff JM et al (2009) Acquired cutis laxa in childhood Sweet's syndrome. Pediatr Dermatol 26:358–360
 24. Tronnier M (2018) Cutaneous disorders characterized by elastolysis or loss of elastic tissue. J Dtsch Dermatol Ges 16:183–191
 25. Uihlein LC, Brandling-Bennett HA, Lio PA et al (2012) Sweet syndrome in children. Pediatr Dermatol 29:38–44



Wir empfehlen das Facharzt-Training Innere Medizin

„Ihre Fort- und Weiterbildung ist der **Deutschen Gesellschaft für Innere Medizin** ein starkes Anliegen. Mit dem Facharzt-Training Innere Medizin garantieren wir ein einzigartiges Angebot von hoher Qualität und mit der nötigen Praxisrelevanz, genau das Richtige für Ihre Prüfungsvorbereitung.“

➤ Vorbereitungskurs zur Facharztprüfung in 152 Fällen aus allen Schwerpunkten, herausgegeben mit der DGIM



← QR-Code einscannen und ausprobieren



Prof. Dr. med. Georg Ertl
Generalsekretär der DGIM
Vorsitzender des Wissenschaftlichen Beirats der DGIM



Prof. Dr. med. Alexander Arlt
Fdf. Herausgeber Facharzt-Training
Klinikdirektor Universitätsklinik für Innere Medizin/Gastroenterologie, Oldenburg

[SpringerMedizin.de/FacharztTraining](https://www.springermedizin.de/facharzttraining)



CITYCUBE BERLIN
13.-16. NOVEMBER 2022
www.dkk2022.de
#dkk2022

Hautkrebs auf dem Deutschen Krebskongress (DKK)

13. bis 16. November 2022, CityCube Berlin

Krebsmedizin: Schnittstellen zwischen Innovation und Versorgung – so lautet das Motto des Deutschen Krebskongresses 2022 (DKK). Auf dem größten und wichtigsten onkologischen Fachkongress im deutschsprachigen Raum treffen sich alle an der Diagnose und Behandlung von Krebserkrankungen beteiligten Fachrichtungen zum Austausch.



„Eine hohe Qualität in der Krebsbehandlung setzt die gute Zusammenarbeit an den Schnittstellen zwischen den unterschiedlichen Disziplinen eines multiprofessionellen onkologischen Teams voraus“, sagt Kongresspräsident Prof. Michael Ghadimi, Direktor der Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Kinderchirurgie der Universitätsmedizin Göttingen. „Deshalb

diskutieren wir auf dem Kongress die onkologische Versorgung aus unterschiedlichen Blickwinkeln.“

„Interdisziplinarität spielt in der Onkologie eine große Rolle – so natürlich auch bei der Behandlung von Hauttumoren“, so Prof. Dr. Ralf Gutzmer, Sprecher der Arbeitsgemeinschaft Dermatologische Onkologie in der Deutschen Krebsgesellschaft (DKG). Der Kongress bietet ein breites Themenspektrum für das Fachgebiet der Dermatologie: „Besonders freue ich mich auf die Schnittstellensitzung ‚Interdisziplinäre Behandlung von Plattenepithelkarzinomen und anderen Karzinomen der Haut des Kopf-Hals-Bereichs‘. Unter anderem geht es dort um das Lymphknoten-Management, die Rolle der Chirurgie und die Systemtherapie. In der Highlight-Sitzung zu den ‚Herausforderungen in der Behandlung von Hauttumoren‘ sprechen wir unter anderem über das Hautkrebscreening, über therapeutische Strategien beim Oligoprogress und über die Versorgung von Hautkrebsbetroffenen im hohen Alter.“



Der DKK wird gemeinsam von der Deutschen Krebsgesellschaft und der Deutschen Krebshilfe veranstaltet. Er bildet die Vielfalt onkologischer Themen in verschiedenen Sitzungsformaten, wie etwa Plenar-, Highlight- und Schnittstellensitzungen ab. Zudem können sich die Teilnehmer*innen auch in interaktiven Tumorkonferenzen und Fortbildungsveranstaltungen weiterbilden. Aktuelle Fragestellungen, wie beispielsweise zur Finanzierung im Gesundheitswesen, werden in gesundheitspolitischen Foren diskutiert.

Sitzungsauswahl:

- **Herausforderungen in der Behandlung von Hautkrebs**
Highlightsitzung
13. November 2022, 16:45 - 17:45
- **Interdisziplinäre Behandlung von Plattenepithelkarzinomen und anderen Karzinomen der Haut des Kopf-Hals-Bereichs**
Schnittstellen-Sitzung
13. November 2022, 15:00 - 16:30
- **Verzahnte Aktivitäten in der Krebsprävention: gemeinsam Gesundheitskompetenz stärken, Informationen bündeln und zum Handeln motivieren**
Schnittstellen-Sitzung
16. November 2022, 13:00 - 14:00
- **Populationsbezogene Effekte der Krebsfrüherkennung**
Schnittstellen-Sitzung
16. November 2022, 15:30 - 16:30
- **Schwierige Therapiesituationen bei Patienten mit fortgeschrittenen nichtmelanozytären Hauttumoren**
Interdisziplinäre Tumorboard-Sitzung
13. November 2022, 11:00 - 12:00
- **Schwierige Therapiesituationen bei Patienten mit fortgeschrittenem Melanom**
Interdisziplinäre Tumorboard-Sitzung
13. November 2022, 18:00 - 19:00
- **Therapie des inoperabel metastasierten Melanoms**
Fortbildungssitzung
13. November 2022, 09:45 - 10:45
- **Next generation clinical evidence – klinische Evidenz aus versorgungsnahen Daten der Krebsregister I**
Fortbildungssitzung
15. November 2022, 10:45 - 12:45

Viele weitere Sitzungen finden Sie auf der Kongresswebseite: dkk2022.de

