

Dermatologie 2024 · 75:147
<https://doi.org/10.1007/s00105-023-05280-w>
 Angenommen: 4. Dezember 2023
 Online publiziert: 8. Januar 2024
 © The Author(s), under exclusive licence to
 Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von
 Springer Nature 2023



„Salt and pepper sign“ bei systemischer Sklerose

Marcel Krauß¹ · Alexander Kreuter^{1,2} · Johanna Matull¹

¹ Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Helios St. Elisabeth Klinik Oberhausen, Universität Witten/Herdecke, Oberhausen, Deutschland

² Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Helios St. Johannes Klinik Duisburg, Akademisches Lehrkrankenhaus der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf, Duisburg, Deutschland



Eine 40-jährige Patientin mit einer dreijährigen Krankengeschichte, die von schmerzhaftem Abblässen der Finger, Ulzerationen im Bereich der Fingerkuppen und Pigmentierungsstörungen im Gesicht geprägt war, stellte sich in unserer Klinik vor. In der Untersuchung der Haut zeigten sich Teleangiektasien zentrofazial sowie depigmentierte Areale im Bereich der Stirn, wobei die perifollikuläre Pigmentierung erhalten war. Eine weiterführende serologische Diagnostik ergab hochtitrige antinukleare Antikörper (ANA) sowie Antikörper gegen Fibrillarin (U3-RNP-Antikörper).

Das „salt and pepper sign“ stellt eine Vitiligo-ähnliche Depigmentierung der Haut dar, welche die perifollikuläre Region verschont. Das kapilläre Netzwerk der Haarfollikel hält die Melanogenese in der perifollikulären Zone aufrecht, wodurch die

Pigmentierung um die Follikelöffnungen erhalten bleibt.

Klinisches Bild und Autoantikörperprofil unserer Patientin waren mit einer limitierten systemischen Sklerodermie vereinbar. Eine HR („high-resolution“)-Computertomographie und Lungenfunktionsdiagnostik ergaben keinen Anhalt für eine pulmonale Beteiligung. Eine immunsuppressive Therapie mit Methotrexat sowie eine vasodilatierende Therapie mit Iloprost wurden eingeleitet, wonach sich eine Besserung der Raynaud-Symptomatik und der Hautsklerose verzeichnen ließ.

Sklerodermie-Patienten mit „salt and pepper sign“ weisen häufiger diffuse Verlaufsformen, pulmonale Beteiligung, Myopathie und einen hohen modifizierten Rodnan-Skin-Score (mRSS) auf, weshalb die Kenntnis dieses klinischen Zeichens

von Bedeutung für die Einschätzung des Krankheitsverlaufs der betroffenen Patienten ist [1].

Fibrillin-Antikörper treten in 7–18% der Fälle bei Sklerodermie auf, insbesondere bei diffusen, aber auch bei akralen/limitierten Formen. Ein bevorzugtes Auftreten dieses Antikörpers in der dunkelhäutigen Bevölkerung ist beschrieben [2].

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Alexander Kreuter

Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Helios St. Elisabeth Klinik Oberhausen, Universität Witten/Herdecke
 Josefstr. 3, 46045 Oberhausen, Deutschland
alexander.kreuter@helios-gesundheit.de

Literatur

1. Solanki KK, Hor C, Chang WSJ, Frampton C, White DHN (2017) Clinical utility of hypo- and hyperpigmentation of skin in diffuse cutaneous systemic sclerosis. *Int J Rheum Dis* 20(6):767–773. <https://doi.org/10.1111/1756-185X.13049>
2. Tall F, Dechomet M, Riviere S, Cottin V, Ballot E, Tiev KP, Montin R, Morin C, Chantran Y, Grange C, Jullien D, Ninet J, Chretien P, Cabane J, Fabien N, Johanet C (2017) The clinical relevance of antifibrillarin (anti-U3-RNP) autoantibodies in systemic sclerosis. *Scand J Immunol* 85(1):73–79. <https://doi.org/10.1111/sji.12510>

Hinweis des Verlags. Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.