

# Schuppenkrusten breiten sich aus

## BLICKDIAGNOSE

### Die Fälle der MMW-Leser

Schicken Sie uns Ihren Bericht!  
Bei Veröffentlichung erhalten Sie **150 €**.  
cornelius.heyer@springer.com

Bei einem 62-jährigen Patienten bestanden seit ca. sechs Monaten Hautveränderungen an der Streckseite des rechten Unterschenkels. Die Läsionen waren langsam progredient und konfluieren in einigen Abschnitten bereits. Ein Juckreiz war allenfalls selten aufgetreten.



© T. Jansen



**PD Dr. med. habil. Thomas Jansen**  
Facharzt für Dermatologie,  
Höntroper Str. 102,  
D-44869 Bochum

Bei der klinischen Untersuchung fanden sich mehrere im Durchmesser bis zu 20 cm große, scharf begrenzte rötlich-braune Plaques an dem Unterschenkel. Sie waren zentral atrophisch und z. T. mit Hautschuppen bedeckt, außerdem verfügten sie über einen hyperkeratotischen Randwall.

Die Diagnose lautete Porokeratosis Mibelli gigantea, eine klinisch-morphologische Variante der klassischen Porokeratosis Mibelli. Dabei handelt es sich um eine seltene, autosomal-dominant vererbte Verhornungsstörung der Epidermis, die jedoch auch spontan auftreten kann. Sie manifestiert sich bevorzugt im höheren Alter, kann aber grundsätzlich auch bei jüngeren Personen auftreten.

Betroffen von den Hautveränderungen sind in erster Linie die Extremitäten, seltener auch Stamm, Gesicht, Kopfhaut oder Genitale. Diagnostisch wegweisend ist der Randwall mit einem Verlust des Stratum granulosum und einer histopathologisch nachweis-

baren säulenförmige Parakeratose. Man bezeichnet diese Formation auch als kornoide Lamelle. Ihre Bildung beruht auf einer gestörten Keratinozytenreifung, einer abnormalen DNA-Ploidie und einer Überexpression des Tumorsuppressor-Proteins p53 in der Epidermis.

Die Porokeratosis Mibelli persistiert und zeigt nur selten eine spontane Remission. Sie erweist sich als ausgesprochen therapieresistent, daher können allgemeingültige Therapieempfehlungen nicht gegeben werden. Der klinische Verlauf sollte kontrolliert und konsequenter UV-Schutz eingehalten werden, da Übergänge in Bowen- oder Plattenepithelkarzinome möglich sind.

Übrigens kann die kornoide Lamelle auch in den Öffnungen der Haarfollikel oder Schweißdrüsenausführungsgängen gefunden werden. Letzteres führte bei der Erstbeschreibung der Erkrankung zu dem irreführenden Ausdruck „Porokeratosis“.