

10.1 Dermatologie bei Kindern (Pädiatrische Dermatologie)

von <[Regina Fölster-Holst](#)>

Inhalt

10.1.1 Dermatosen im Neugeborenenalter (Neonatale Dermatologie)

[10.1.2 Windeldermatitis und Differenzialdiagnosen](#)

[10.1.3 Exanthemkrankheiten](#)

[10.1.4 Nicht-vaskuläre, nicht-melanozytäre benigne Hauttumoren](#)

Hautveränderungen beim Kind sind häufig und unterscheiden sich von denen der Erwachsenen nicht nur in der Art und Häufigkeit der Dermatosen, sondern auch in der therapeutischen Vorgehensweise.

Während häufige Dermatosen im Kindesalter wie u.a. atopisches Ekzem und Pyodermien in den entsprechenden Kapiteln Berücksichtigung finden, werden folgende Themen in eigenen Kapiteln besprochen: Dermatosen im Neugeborenenalter, Windeldermatitis, Exanthemkrankheiten und eine Auswahl nicht-vaskulärer, nicht-melanozytärer benigner Hauttumoren des Kindesalters.

10.1.1 Neonatale Dermatologie

Der Wechsel vom intrauterinen, behüteten zum extrauterinen, selbstständigen Leben ist eine Umstellung und mit Anpassungsvorgängen verbunden, die sich auch an der Haut eines Neugeborenen abzeichnen. Generell ist es von großer Bedeutung, die benignen, häufig transienten Hautveränderungen von den schwerwiegenden, teilweise auch lebensbedrohlichen abzugrenzen.

Hilfreich hierfür ist die Beantwortung folgender Fragen:

Anamnese

- Sind in der Familie Genodermatosen bekannt?
- Gab es während der Schwangerschaft, bei der Geburt Komplikationen?
- Liegt eine Frühgeburt vor?

Hautbefund

- Welche Effloreszenzen charakterisieren die Morphologie?
- Wo sind die Hautveränderungen lokalisiert?
- Wieviel Prozent des Integuments sind betroffen?

Allgemeine Befunde

- Anhalt für Zyanose, Trinkschwäche, motorischen Störung?
- Bietet das Neugeborene Infektzeichen (u.a. Fieber, Husten, Dyspnoe, Diarrhoe?)

Labor

- Lassen sich erhöhte Entzündungsparameter (BSG, CRP u.a.) nachweisen?

- Ergeben die Laboruntersuchungen den Nachweis spezifischer Infektionserreger (z.B. Herpes simplex-Viren, Treponema pallidum)?

Das Neugeborene weist häufig Hautveränderungen auf, die sich als transient und harmlos erweisen. Schwerwiegende, lebensbedrohliche Infektionen und Systemerkrankungen sind abzugrenzen. Im Folgenden werden in Abhängigkeit von der Leitmorphie einige Differenzialdiagnosen dargestellt. Die häufig vorkommende Windeldermatitis erfährt gesondert Berücksichtigung (siehe Kap. 10.1.2).

Leitmorphe: Vesikeln, Pusteln, Papeln

Erythema (toxicum) neonatorum

Bei nicht beeinträchtigtem Allgemeinzustand entwickeln bis zu 60% der reifen Neugeborenen ein generalisiertes Exanthem mit Aussparung der Palmae und Plantae, das sich in der Regel am 2. Lebenstag zeigt. Bei Frühgeborenen ist das Krankheitsbild offensichtlich seltener. Morphologisch ist das Exanthem durch ca. 1,5cm große makulöse verwaschene Erytheme mit zentralen ca. 1-2mm großen Papeln oder Vesikulopusteln gekennzeichnet. Histologisch zeigt sich eine eosinophile Follikulitis, die nach 2-3 Tagen spontan abheilt. Die Ursache ist unbekannt; das Exanthem ist sicher nicht toxischer Genese, vermutlich handelt es sich um die Antwort des Immunsystems auf einen bisher nicht identifizierten harmlosen Infektionserreger.

Transiente neonatale Pustulose

Die Transiente neonatale pustulöse Melanose, eine seltene, ebenfalls selbstlimitierende und harmlose Dermatose beim Neugeborenen, gilt als wichtigste Differenzialdiagnose des Erythema toxicum neonatorum und ist von diesem durch folgende Kriterien zu unterscheiden:

- Bereits bei Geburt manifest
- Schlappe Vesikulopusteln, die zügig rupturieren und eine Kolleretteschuppung auf einer gelbbraunen Hyperpigmentierung hinterlassen („Melanose“). Die Pigmentierung persistiert über Wochen bis Monate. Palmae und Plantae sind mitbetroffen
- Die intraepidermalen oder subkornealen sterilen Pusteln enthalten überwiegend neutrophile Granulozyten. Eine Anbindung an den Follikel besteht nicht
- Die Transiente neonatale pustulöse Melanose ist wesentlich seltener und kommt bei Neugeborenen dunkler Hautfarbe häufiger vor als bei Neugeborenen heller Hautfarbe
- Die Dermatose ist ebenfalls selbstlimitierend und erfordert keine Therapie

Incontinenti pigmenti

X-chromosomal dominant vererbte Erkrankung (X q28, Mutationen im NEMO-(NF- κ B essential modulator) Gen), die fast nur bei Mädchen auftritt (>95%) und klinisch 2 Besonderheiten aufweist:

- Ablauf in drei Stadien (vesikulär, verrukös, pigmentiert)
- Auftreten in Blaschko-lineärer Anordnung.

Dem Blasen/Bläschenstadium folgt nach wenigen Wochen das verruköse und ab dem 6. Lebensmonat das Pigmentstadium (zunächst hyper-, ab Pubertät depigmentiert). Das erste Stadium wird von einer Haut- und Bluteosinophilie begleitet, die es in Verbindung mit der Blaschko-lineären Anordnung von anderen bullösen/vesikulösen Erkrankungen der Neugeborenen (Erythema toxicum neonatorum, transiente neonatale Pustulose, neonatale Skabies, virale, bakterielle und mykotische Infektionen, Langerhanszell-Histiozytose) abgrenzt.

Die Incontinentia pigmenti beinhaltet ein Syndrom, das mit Anomalien anderer Organsysteme assoziiert ist und somit diagnostisch und therapeutisch eine interdisziplinäre Zusammenarbeit erfordert. Im Einzelnen werden folgende Symptome in unterschiedlicher Ausprägung und Häufigkeit beobachtet:

- Zähne: verzögerte, unvollständige Dentition (betont Oberkiefer lateral), Mikrodontie, Prognathie
- Augen: Optikusatrophie, Uveitis, Katarakt, Pseudogliome der Retinae, Strabismus, Ptosis, blaue Skleren u.a.
- ZNS: Epileptische Anfälle, Ataxie, spastische Di- und Tetraplegie, geistige Retardierung
- Skelett: Hüftdysplasien, u.a. Fehlbildungen
- Sonstige: konnatale Herzfehler

Infantile Skabies

Die Skabies in der frühen Kindheit zeigt klinische Besonderheiten. Hierzu gehören v.a. der Befall von Capillitium und Gesicht sowie Papeln und Papulovesikel in exanthematischer Aussaat, die sich schnell pustulös umwandeln. Die Betonung der Hautveränderungen im Bereich von Palmae und Plantae (Abb. 1) sowie die positive Anamnese hinsichtlich weiterer Betroffener in der Umgebung sind diagnoseweisend. Die Bestätigung erfolgt durch den Nachweis von Milben, Milbenkot und Milbeneiern (s.a. Kapitel Skabies 2.4). Als Therapie der Wahl hat sich 5% Permethrin Creme erwiesen (s.a. AWMF Leitlinie Skabies, Sunderkötter 2007).



Abb. 1 Skabies im Säuglingsalter, plantare vesikulo-pustulöse Effloreszenzen

Blasige Hautveränderungen (u.a. Epidermolysen, SSSS) der Neugeborenen werden in den entsprechenden Kapiteln besprochen.

Leitmorphe: Makulöses/makulo-urtikarielles Exanthem

Neonataler Lupus erythematoses

Der neonatale Lupus erythematoses ist durch die Kombination von Hautveränderungen und einem kongenitalen kompletten oder artriokulären Herzblock gekennzeichnet. An den Prädilektionsstellen von Gesicht (v.a. periorbital) und Capillitium, seltener sind auch Extremitäten und Stamm betroffen, kommt es frühestens in der 6. Lebenswoche zum Auftreten von makulösen/makulo-urtikariellen Plaques, die eine leichte Schuppung aufweisen können und unter UV-Licht eine Verstärkung erfahren. Die Diagnose wird durch den Nachweis von AntiRo/SS-A-Antikörper im Blut des Kindes gesichert.

Während die Hautveränderungen normalerweise transient sind und keiner Therapie bedürfen, ist eine Behandlung des Herzblockes durch einen Kinderkardiologen erforderlich (Schrittmacherimplantation u.a.).

CINCA-Syndrom

(Chronic infantile neurological cutaneous arthropathy syndrome)

Das CINCA-Syndrom ist den autoinflammatorischen Syndromen zuzuordnen, bei denen Mutationen des Cryopyrin-Gens („Cold-induced-autoinflammatory syndrome 1“/CIAS1, Chromosom 1q44) Entzündungen in unterschiedlichen Organsystemen zur Folge haben (siehe Tab. 1).

Zu den typische Symptomen der autoinflammatorischen Syndrome gehören:

- Rezidivierende makulo-urtikarielle Exantheme
- Fieberschübe
- Arthropathien
- Risiko der Entwicklung einer Amyloidose

Dermatologisch ist das CINCA-Syndrom durch ein frühzeitig auftretendes (nicht selten bereits bei der Geburt), in der Lokalisation rasch wechselndes urtikarielles Exanthem gekennzeichnet. Die Neugeborenen sind zudem durch rezidivierende Fieberschübe sowie erhöhte Entzündungsparameter auffällig und entwickeln im weiteren Verlauf Arthropathien.

Vom Still-Syndrom, der systemischen Form der juvenilen rheumatoiden Arthritis, ist es durch zusätzliche Symptome wie neurologische Störungen (mentale Retardierung, chronische Meningitis), Seh- und Hörverlust sowie durch ein früheres Auftreten des Exanthems abzugrenzen. Als weitere Differenzialdiagnosen kommen andere autoinflammatorische Syndrome in Betracht (Tab. 1).

Die Therapie erfolgt interdisziplinär und beinhaltet den Einsatz antiinflammatorisch wirksamer Pharmaka (hochdosierte Glukokortikosteroide), Immunsuppressiva (Azathioprin, Ciclosporin), Antirheumatika (Penicillamin, Methotrexat, nichtsteroidale Antiphlogistika), TNF α -Antagonisten und eine intensive krankengymnastische Betreuung. Jüngst wurde die Effektivität der Interleukin 1-Rezeptor-Antagonisten (Anakinra) herausgestellt (Matsubayashi 2006).

Tabelle 1: Hereditäre autoinflammatorische Syndrome und Still-Syndrom (Timmann 2004)

Erkrankungen	Besonderheiten	Mutationen
CINCA-Syndrom	Defekte ZNS, Augen, Arthropathie	CIAS 1-Gen (1q44), Neumutation
Muckle-Wells-Syndrom	Innenohrschwerhörigkeit	CIAS 1-Gen (1q44), autosomal dominant
Familiäre Kälte-Urtikaria	Provokation durch Kälte	CIAS 1-Gen (1q44), autosomal dominant
Hyper-IgD-Syndrom	IgD-Erhöhungen im Serum, Hepatosplenomegalie, zervikale Lymphadenopathie, abdominale Schmerzen mit Erbrechen und Diarrhoe	Mevalonat-Kinase/MVK-Gen (12q24), autosomal rezessiv
Familiäres Mittelmeerfieber	Hauptsächlich Menschen aus dem östlichen Mittelmeerraum betroffen, Polyserositis (v.a. Peritonitis)	MEFV/Pyrin-Gen, autosomal rezessiv
Tumornekrosefaktor-Rezeptor-assoziiertes periodisches Syndrom	Myalgien, Konjunktivitis mit periorbitalem Ödem, kolikartige Schmerzen	TNF-R-Gen (12p13), autosomal dominant
Still-Syndrom	Rheumatoide Arthritis (postinfektiös?)	Nicht hereditär

Leitmorphe: Erythrodermie**Netherton Syndrom**

Das Netherton Syndrom ist auf einen Defekt des SPINK5-Gens (Chromosom 5q32) zurückzuführen, der mit einer verminderten Aktivität des Serin-Protease-Inhibitors Kazal-Typ 5 einhergeht. Die Klinik ist gekennzeichnet durch die Trias von:

- Trichorrhexis invaginata
- Ichthyosiforme Hautveränderungen (initial erythrodermisch)
- Atopie

Dermatologisch zeigt sich das Syndrom in einer Erythrodermie (Abb. 2,3), die im weiteren Verlauf der Erkrankung in eine Ichthyosis linearis circumflexa mit der Leitmorphie der gedoppelten Schuppenleiste übergehen kann. Komplikationen umfassen in der frühen Phase hypernatriämische Dehydratationen, Diarrhoen und schwere Infektionen (gefürchtet v.a. Pseudomonas-Infektionen) und im späteren Kindes- und Erwachsenenalter das Auftreten von spinozellulären Karzinomen, die v.a. bei Patienten mit papillomatösem Befall der Intertrigines und Patienten mit Verrucae beschrieben worden sind und regelmäßiger Kontrollen bedürfen (Fölster-Holst 1999).

Differenzialdiagnostisch kommen Erythrodermien im Rahmen anderer Erkrankungen in Betracht (klassische Ichthyosen, atopisches Ekzem, Psoriasis vulgaris, Staphylococcal scalded skin syndrome, Arzneimittelexantheme, toxisches Schocksyndrom, Scabies crustosa, Immundefizienzerkrankungen wie z.B. das Omenn-Syndrom, Stoffwechselerkrankungen). Therapeutisch stehen die Beachtung o.g. Komplikationen und die regelmäßige Hautpflege im Vordergrund.



Abb. 2 Netherton Syndrom (Erythrodermie)



Abb. 3 Netherton Syndrom (Ichthyosiforme Veränderungen der Beugen)

Literatur

Fölster-Holst R, Stockfleth E, Mönig H, Mrowietz U, Christophers E. Comel-Netherton syndrome complicated by papillomatous skin lesions containing human papillomaviruses 51 and 52 and plane warts containing papillomavirus 16. *Br J Dermatol* 1999; 140:1139-43.

Happle R. A fresh look at incontinentia pigmenti. *Arch Dermatol* 2003, 139: 1206-1208.

Matsubayashi T, Sugiura H, Arai T, Oh-Ishi T, Inamo Y. Anakinra therapy for CINCA syndrome with a novel mutation in exon 4 of the CIAS1 gene. *Acta Paediatr* 2006; 95:246-9.

Phan TA et al. Incontinentia pigmenti case series: clinical spectrum of incontinentia pigmenti in 53 female patients and their relatives. *Clin Dermatol* 2005 30: 474-480.

Sunderkötter C, Mayser P, Fölster-Holst R, Maier WA, Kampen H, Hamm H (2007) Leitlinie: Skabies. *JDDG* 5 (5): 424-30.

Timmann C, Schumacher J, Lamprecht P, Sudeck H, Horstmann R. Genetisch bedingte Fiebersyndrome. *Klinik, Genetik, Diagnose und Therapie. Dtsch Ärzteblatt* 2004; 48:A3262-9.

Zurück zum Inhaltsverzeichnis: [DNO](#)

© BBS-Verlag Wiesbaden