

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:

Pilomatrixom (Epithelioma calcificans Malherbe)

Juveniles Xanthogranulom

Infantile digitale Fibromatose

10.1.4 Nicht-vaskuläre, nicht-melanozytäre, benigne Tumoren (Auswahl)

Nicht-vaskuläre, nicht-melanozytäre Hauttumoren, die ihren Ausgang von der Epidermis, der Dermis oder den Adnexen nehmen, angeboren oder erworben sind, sich isoliert an der Haut oder in Verbindung von Syndromen zeigen, gehören zu typischen Hauttumoren im Kindesalter. Im Folgenden werden einige dieser kindlichen Tumorerkrankungen dargestellt.

Pilomatrixom (Epithelioma calcificans Malherbe)

Es handelt sich um einen benignen Tumor der Haarmatrixzellen, der gehäuft im Bereich von Kopf, Hals und oberer Extremität auftritt (Abb. 1). Typisch sind hautfarbene oder rotlivide, mit der Haut verbackene, kutan-subkutane, steinharte Knoten (im Zentrum verkalkt), die histologisch peripher basophile Haarmatrixzellen und in der Umgebung der zentralen Verkalkungszone die sogenannten Schattenzellen (verdämmernde Haarmatrixzellen ohne Zellkern) aufweisen. Differenzialdiagnostisch sind Zysten, Dermatofibrome, Fremdkörperreaktionen und verkalkte Angiome zu bedenken. Da sich der Tumor nicht zurückbildet, ist die Exzision erforderlich (Lan 2003).

Besonderheiten

Treten die üblicherweise isoliert vorkommenden Tumoren in größerer Anzahl auf, so sind Syndrome wie z.B. das Gardner-Syndrom (autosomal dominant vererbte Mutation des adenomatösen Polyposis coli-Gens, bei dem es im Verlauf obligat zur Ausbildung intestinaler Adenokarzinome kommt) auszuschließen.



Abb. 1 Epithelioma calcificans (Malherbe)

Juveniles Xanthogranulom

Bei den juvenilen Xanthogranulomen handelt es sich um benigne nicht-Langerhanszell-Histiozytosen, die überwiegend bereits im ersten Lebensjahr auftreten und eine spontane Rückbildung erfahren. Betont an Capillitium, Gesicht und Hals sind solitär oder multipel auftretende Papeln oder Knoten von auffallend gelbbrauner Farbe typisch (Dehner 2003, Abb. 2). Differenzialdiagnostisch sind v.a. Spindelzell-Naevi (rot-rotbraun) und Mastozytome (positives Darier-Zeichen) abzugrenzen. Histologisch lassen sich unterschiedliche Phasen differenzieren: Dem monomorphen histiozytären Infiltrat folgt zunächst ein Infiltrat mit den typischen Schaumzellen (fettbeladene Histiozyten) und Touton-Riesenzellen; im letzten Stadium, das bereits die Regression ankündigt, zeigen die Histiozyten eine spindelförmige Gestalt.

Anhand des Humara-Prinzips (Klonalitätsanalyse mittels PCR-Amplifikation X-chromosomal-gebundener Gene) wurde eine monoklonale Proliferation der Histiozyten nachgewiesen, die jedoch noch der Bestätigung bedarf und nicht mit Malignität gleichzusetzen ist (Janssen 2007).

Aufgrund der spontanen Regression ist keine Therapie erforderlich.

Besonderheiten

Selten kommt es zum Befall anderer Organsysteme wie z.B. Lunge, Knochen und Leber. Das Zusammentreffen von juvenilen Xanthogranulomen und einer Neurofibromatose (mehr als fünf Café-au-lait-Flecke) ist mit der Assoziation einer myeloischen Leukämie verbunden.



Abb. 2 Juveniles Xanthogranulom (typischer gelbbrauner Farbton)

Infantile digitale Fibromatose

Unter den infantilen digitalen Fibromatosen sind ätiopathogenetisch nicht geklärte benigne knotige Hautveränderungen zu verstehen, die kongenital oder in den ersten Lebenswochen auftreten. Klinisch ist die Fibromatose durch hautfarbene bis rote, kuppelförmige, sehr harte Knoten im Bereich der Endphalangen der Finger und Zehen (an Daumen und Großzehen tritt die Erkrankung seltsamerweise nicht auf) gekennzeichnet (Abb. 3). Histologisch sind zytoplasmatische Einschlüsse typisch, die sich paranukleär als hellrote, runde erythrozytenähnliche Veränderungen zeigen und kondensierten Aktinfilamenten entsprechen.

Besonderheiten

Aufgrund der bekannten postoperativen Rezidive und der Spontanheilung (kann jedoch bis zu mehreren Jahren dauern) ist eine Exzision nicht zu empfehlen. Lediglich bei erheblicher Tumorprogression mit Verdrängungserscheinungen und Bewegungseinschränkung ist ein operatives Vorgehen gerechtfertigt.



Abb. 3 Infantile digitale Fibromatose

Literatur

Dehner LP. Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life. A clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations. *Am J Surg Pathol* 2003; 27:579-93.

Janssen D, Fölster-Holst R, Harms D, Klapper W. Clonality in juvenile xanthogranuloma. *Am J Surg Pathol*, accepted.

Lan MY, Lan MC, Ho CY, Li WY, Lin CZ. Pilomatricoma of the head and neck: a retrospective review of 179 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129:1327-30.

Talbot C, Khan T, Smith M. Infantile digital fibromatosis. *J Pediatr Orthop B* 2007; 16:110-2.

Zurück zum Inhaltsverzeichnis: [DNO](#)