

1.1.1 Epitheliale Naevi

von <[Mirjana Ziemer](#) und [Johannes Norgauer](#)>

Inhalt

- 1.1.1 **Epitheliale Naevi**
- 1.1.1.1 Epidermale Naevi
- 1.1.1.2 Organoider Becker-Naevus
- 1.1.1.3 **Epitheliale Naevus Syndrome**
 - CHILD Syndrom (Congenital hemidysplasia with ichthyosiform nevus and limb defects)
 - Proteus Syndrom
 - Naevus sebaceus Syndrom
 - Naevus comedonicus Syndrom
 - Becker Naevus Syndrom
 - Phakomatosis pigmentokeratolica

Oft wird der Begriff epithelialer Naevus mit einem epidermalen Naevus gleichgesetzt. Epidermale Naevi betreffen streng genommen jedoch nur die Epidermis. Epitheliale Naevi im weiteren Sinne können aber auch die epithelialen Hautanhangsgebilde und damit die Follikeltalgdrüseneinheiten, die apokrinen sowie die ekkrinen Drüsen betreffen. Sie werden, wie u.a. der Naevus sebaceus, entsprechend in den [Kapiteln der Adnexläsionen](#) besprochen.

Sind mehrere epitheliale und/oder nicht-epitheliale Strukturen betroffen, wird von organoiden Naevi gesprochen.

Epidermale/epitheliale Naevi können im Rahmen von Syndromen auftreten (s.u.).

Epitheliale Naevi repräsentieren einen genetischen Mosaizismus. Fünf verschiedene Mosaikmuster werden unterschieden: Blaschko-Linien, Schachbrettmuster, phylloides Muster, Fleckenmuster ohne Mittellinienbegrenzung und Lateralisierung. Dabei spielen sowohl epigenetische als auch genomische Mosaik eine Rolle. Alle epigenetischen Mosaiken werden durch die Aktivität von Retrotransposonen verursacht. Bei genomischen Mosaiken hingegen ist der Organismus aus zwei oder mehr genetisch verschiedenen Zelllinien aufgebaut.

1.1.1 Epitheliale Naevi

1.1.1.1 Epidermale Naevi

Klinik

In ihrer klinischen Ausprägung umfassen epidermale Naevi Läsionen von blaserythematösen, linear angeordneten Papeln bis hin zu tastbar erhabenen, hyperkeratotischen oder verrukösen, erythematösen bis bräunlich pigmentierten Plaques. Dabei sind sie häufig streifenförmig in den Blaschkolinien angeordnet und zeigen in der Regel einen einseitigen Körperbefall (Naevus unius lateralis).

Folgende Formen werden unterschieden:

Der inflammatorische lineare verruköse entzündliche Naevus (ILVEN) ähnelt, abgesehen von seiner typisch linearen Ausbreitung entlang von Blaschkolinien, ansons-

ten sowohl klinisch als auch histologisch stark einer Psoriasis. Trotz der morphologischen Ähnlichkeiten handelt es sich jedoch nicht um eine lineare Form der Psoriasis. Generalisierte, systemische Varianten sind selten.

Beim Lichen striatus findet sich eine lineare, blass-erythematöse, papulöse Eruption entlang von Blaschkolinien, typischerweise an einer Extremität von Kleinkindern. Mädchen sind häufiger betroffen. Eine Spontanresolution tritt in der Regel nach 1-2 Jahren ein.

Beim „white sponge nevus“ handelt es sich um eine Schleimhautvariante eines epithelialen Naevus.

Histologie epidermaler Naevi:

Verschiedene histologische Muster können angetroffen werden:

In der Regel findet sich eine Hyperkeratose, eine Akanthose und Papillomatosen. Ausgesprochen psoriasiformes Bild beim ILVEN. Teilweise fokal akantolytische oder Acanthosis-nigricans-artige Veränderungen. In länger bestehenden Läsionen schaumige Makrophagen in den dermalen Papillen. Beim Lichen striatus finden sich zusätzlich nekrotische Keratinozyten innerhalb der Epidermis und ein bandförmiges lymphozytäres Infiltrat entlang der epidermo-dermalen Junctionszone (Interface-Dermatitis) und typischerweise auch entlang von Adnexepithel.

Differenzialdiagnosen epidermaler Naevi

Eine Reihe von entzündlichen Dermatosen kann sich in linearer Anordnung vorfinden und auf den ersten Blick an epidermale Naevi erinnern. Dazu gehören u.a.:

- Linearer Lichen planus
- Lineare Psoriasis
- Linearer Morbus Darier
- Lineare graft-versus-host Erkrankung der Haut

Therapie epidermaler Naevi

Eine kausale Therapie gibt es nicht. Je nach klinischer Ausprägung kommen eine operative Entfernung, die Dermabrasio oder - jedoch nur gering den Befund verbessernde - topische keratolytische Therapien in Betracht. Bei ausgedehnten Befunden bieten sich versuchsweise systemische Retinoide an. Beim Lichen striatus kann eine Spontanregression abgewartet werden.

1.1.1.2 Organoider Becker-Naevus

Klinik

Trotz der klinisch erkennbaren Hyperpigmentierung handelt es sich keineswegs um eine melanozytäre Läsion. Dieser epidermale Naevus geht einher mit einer diskreten Vermehrung der Haarfollikel und damit einer Hypertrichose. Die klinische Manifestation setzt oft erst mit der Pubertät ein (zwischen 10.-20. Lj.). Dabei ist es die meist erst durch die Androgenstimulation einsetzende Hypertrichose, die den Befund auffällig werden läßt. Die evtl. schon länger bestehende Hyperpigmentierung wird öfters nicht beachtet (Abb. 1).



Abb. 1 Organoider Becker-Naevus

Histologie

Plump-verlängerte, zur Tiefe flach horizontal begrenzte Reteleisten, basale Hyperpigmentierung der Epidermis, Vorhandensein von Terminalhaarfollikeln, teilweise vermehrte Haarbalgmuskeln.

Therapie

Die Dermabrasio ist ein Behandlungsverfahren, welches unabhängig vom gewählten Zeitpunkt, zur Besserung, nicht unbedingt jedoch zur vollständigen Entfernung führt. Die Hypertrichose ist wenig zu beeinflussen.

1.1.1.3 Epitheliale Naevus Syndrome

Patienten mit epidermalen/epithelialen Naevi haben in 10–18% eine systemische Beteiligung. Dabei finden sich vordergründig gleichzeitige Erkrankungen der Augen, des Nervensystems und/oder des Muskelapparats. In einigen Fällen besteht zudem eine Prädisposition für die Entwicklung maligner Neoplasien ektodermaler und mesodermaler Strukturen, bedingt durch einen genetischen Mosaizismus. Ein genetischer Mosaizismus, welcher mesodermale Strukturen betrifft, bedingt auch die Komplexität der Syndrome. Sechs unterschiedliche Typen epidermaler Naevus-Syndrome sind bekannt, welche sich durch ihre klinischen Symptome und das genetische Muster unterscheiden lassen:

CHILD Syndrom (Congenital hemidysplasia with ichthyosiform nevus and limb defects)

Neben einem ichthyosiformen Naevus (CHILD-Naevus) finden sich eine Hemidysplasie und Gliedmaßendefekte. Klinisch-genetische Vergleiche zeigten, dass der CHILD-Naevus von anderen Formen epidermaler Naevi durch Charakteristika wie Ptychotropismus (deutliche Affinität zu den großen Flexuren) und eine wachsartige, gelbliche Schuppung unterschieden werden kann. Das CHILD-Syndrom ist eine X-chromosomal dominant vererbte Erkrankung, die bei männlichen Feten letal verläuft. Der Defekt liegt im Gen Xp28, welches für die 3β-Hydroxysteroid-Dehydrogenase kodiert. Damit ist u.a. ein abnormer Lipidmetabolismus der Keratinozyten

verbunden. Findet sich bei einer Frau ein isolierter CHILD-Naevus, besteht ein erhöhtes Risiko, dass weibliche Nachkommen unter dem Gesamtbild des CHILD-Syndroms leiden werden.

Proteus Syndrom

In vielen, jedoch nicht allen Fällen, besteht ein epidermaler, verruköser Naevus in Assoziation mit vaskulären Malformationen, Erkrankungen des Muskel- und Skelett-Apparats, selten neurologischen Veränderungen und einer Prädisposition für die Entwicklung maligner Neoplasien.

Naevus sebaceus Syndrom

Neben einem ausgedehnten Naevus sebaceus besteht i.d.R. eine neurologische Beteiligung, es können gehäuft niedrig-maligne neurologische Neoplasien ebenso wie maligne ektodermale und mesenchymale Neoplasien auftreten und es finden sich milde Störungen des Muskel- und Skelett-Apparats.

Naevus comedonicus Syndrom

Neben einem Naevus comedonicus - typischerweise in segmentaler Ausbreitung – bestehen Erkrankungen des Muskel- und Skelettapparats.

Becker Naevus Syndrom

Neben einem Becker Naevus bestehen eine ipsilaterale Hypoplasie der Brust, eine ipsilaterale Gliedmaßenhypoplasie und Skelettanomalien.

Phakomatosis pigmentokeratolica

Neben einem Naevus sebaceus mit Ausbreitung in den Blaschkolinien und einem Naevus spilus (Zwillingsflecken-Syndrom; Dydimosis) bestehen Erkrankungen des Muskel- und Skelett-Apparats, Dysaesthesien, eine segmentale Hyperhidrose und milde neurologische Veränderungen.

Darüber hinaus finden sich weitere epidermale Naevi in Assoziation mit Systemmanifestationen, die sich keiner der genannten Gruppen zuordnen lassen.

Histologie der epithelialen Naevus-Syndrome

Entsprechend des des jeweiligen epidermalen/epithelialen Naevus (s.o.).

Therapie

Die Therapie der Hautveränderungen erfolgt entsprechend des jeweiligen epidermalen/epithelialen Naevus (s.o.).

Entscheidend ist die Diagnostik, die zur Feststellung bzw. zum Ausschluss extrakutaner Beteiligungen erfolgen muss. Darüber hinaus ist eine entsprechende Betreuung und Nachsorge der Patienten erforderlich. Prinzipiell scheint es sinnvoll, Patienten mit epidermalen/epithelialen Naevi klinisch in Hinblick auf die Entwicklung von Neoplasien zu kontrollieren.

Literatur

Barankin B, Shum D, Guenther L. Tumors arising in nevus sebaceus: A study of 596 cases. J Am Acad Dermatol 2001; 45:792-3.

Cribier B, Scrivener Y, Grosshans E. Tumors arising in nevus sebaceus: a study of 596 cases. J Am Acad Dermatol 2000; 42:263-8.

- Happle R., Mittag H, Kuster W. The CHILD nevus: a distinct skin disorder. *Dermatology* 1995; 191:210-6.
- Happle R. Muster auf der Haut. Neues zu entwicklungsbiologischen und genetischen Ursachen. *Hautarzt* 2004; 55:960-8.
- Happle R. Linear psoriasis and ILVEN: is lumping or splitting appropriate? *Dermatology* 2006; 212:101-2.
- Happle R. Koopman RJ. Becker nevus syndrome. *Am J Med Genet* 1997; 68:357-61.
- Ishibashi M., Matsuda F, Oka H et al. Abnormal lamellar granules in a case of CHILD syndrome. *J Cutan Pathol* 2006; 33:447-53.
- Konig A, Happle R, Bornholdt D et al. Mutations in the NSDHL gene, encoding a 3beta-hydroxysteroid dehydrogenase, cause CHILD syndrome. *Am J Med Genet* 2000; 90:339-46.
- Peramiqel L, Baselga E, Dalmau J, Roe E, Del Mar Campos M, Alomar A. Lichen striatus: clinical and epidemiological review of 23 cases. *Eur J Pediatr* 2006; 165:267-9.
- Staricco RG. Lichen striatus; a study of fifteen new cases with special emphasis on the histopathological changes and a review of the literature. *AMA Arch Derm* 1959; 79:311-24.
- Vidaurri-de la Cruz H, Tamayo-Sanchez L, Duran-McKinster C, de la Luz Orozco-Covarrubias M, Ruiz-Maldonado R. Epidermal nevus syndromes: clinical findings in 35 patients. *Pediatr Dermatol* 2004; 21:432-9.

Zurück zum Inhaltsverzeichnis: [DNO](#)

© BBS-Verlag Wiesbaden