

Sarkoidose

MARGUERITE KRASOVEC RAHMANN

Granulomatöse Reaktionen können bei Infektionen oder gewissen nicht infektiösen Stimuli vorkommen. Das Hauptkennzeichen ist das Granulom, bestehend aus Makrophagen und/oder epitheloiden Zellen sowie TNF- α und INF- γ als Schlüsselzytokine. Bei nicht infektiösem Geschehen wird dieses granulomatöse entzündliche Muster fälschlich aktiviert. Die Sarkoidose entwickelt sich nach Stimulation eines Antigens auf dem Boden einer genetischen Veranlagung. Als Antigene werden heute Mykobakterien und Propionibakterien diskutiert.

Die Sarkoidose betrifft in 90 Prozent der Fälle die Lunge und die Lymphknoten. Bei Patienten mit systemischer Sarkoidose werden in ca. 30 Prozent der Fälle Hautveränderungen beobachtet. Bei Patienten mit Hautsarkoidose sind in 60 Prozent der Fälle auch andere Organe betroffen. Ein Systembefall sollte periodisch gesucht werden.

Sarkoidose der Haut

Diese hat verschiedene klinische Varianten, welche in der *Tabelle* aufgelistet sind. Im Folgenden werden die ersten drei näher beschrieben.

▲ Die kleinknotige Sarkoidose (Syn. benignes Miliarlupoid) (*Abbildung 1*) ist die häufigste Form. Eine Organbeteiligung ist selten. Sie betrifft vor allem das Gesicht, die Extremitäten, den Rumpf und die Schleimhäute. Es finden sich 2 bis 5 mm isolierte oder gruppierte braune Papeln.

▲ Bei der grossknotigen Sarkoidose finden sich mehrere Zentimeter grosse, derbe, lividrote, blaue oder braune Knoten oder Plaques im Gesicht, an den Ohrläppchen und auf dem Rumpf. Eine innere Organbeteiligung ist bei dieser Form häufig.

▲ Zirka 30 Prozent der Patienten entwickeln im Früh- oder chronischen Stadium eine Narbensarkoidose. Diese kann auch als Erstmanifestation einer Sarkoidose auftreten. Befallen sich Verletzungs- oder Tattoo-narben.

Histologie

In der Dermis finden sich sogenannte nackte epitheloidzellige Granulome ohne Nekrobiose (*Abbildung 2*). In den Granulomen finden sich ebenfalls Riesenzellen vom Langerhans-Typ.

Tabelle:

Klinische Varianten der Hautsarkoidose

Kleinknotig
 Grossknotig/Sonderform:
 Lupus pernio, Angiolupoid
 Narbensarkoidose
 Subkutan-knotig
 Anulär
 Ulzerierend
 Psoriasiform
 Ichthyosiform
 Atroph
 Hypopigmentiert
 Erythrodermatisch
 Alopezie
 Necrobiosis lipidica-like

Löfgren-Syndrom

Beim Löfgren-Syndrom handelt es sich um eine systemische Form der Sarkoidose. Das Syndrom ist definiert durch eine bilaterale Vergrösserung der mediastinalen Lymphknoten (*Abbildung 3*), ein Erythema nodosum (*Abbildung 4*), Fieber und Arthralgien. Die Prognose ist günstig mit sehr häufiger Spontanremission.



Abbildung 1: Kleinknotige Sarkoidose

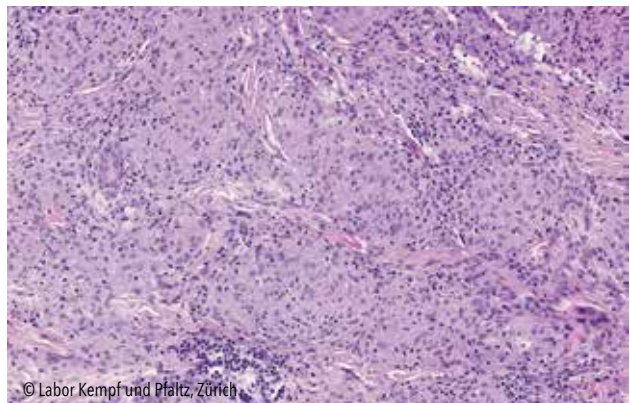


Abbildung 2: Epitheloidzellige Granulome ohne Nekrobiose

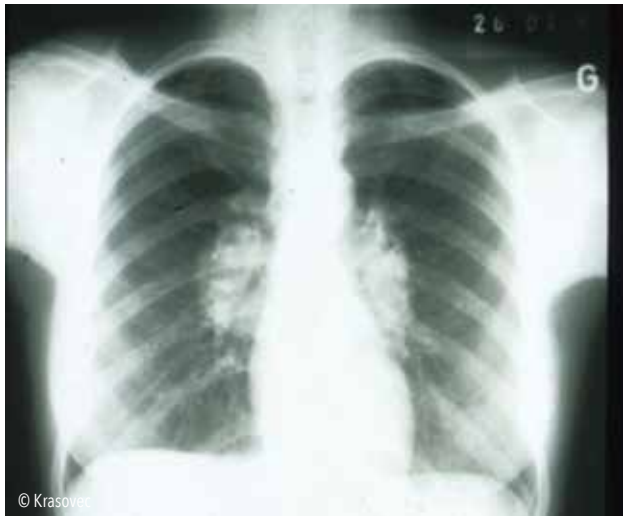


Abbildung 3: Löfgren-Syndrom mit mediastinalen Lymphadenopathien



Abbildung 4: Löfgren-Syndrom mit Erythema nodosum prätibial

Kasuistik aus der Praxis

Dieser Fall wurde von der Autorin anlässlich der 10. Zürcher Dermatologischen Fortbildungstage (ZDFT) in Mai 2020 vorgestellt.

Eine 50-jährige Patientin stellte sich wegen einer seit 5 Monaten bestehenden asymptomatischen Läsion am Unterschenkel anterior rechts vor. Sie war in gutem Allgemeinzustand; wegen eines Diabetes mellitus Typ II bekam sie Metformin. In der Untersuchung fand sich eine scharf begrenzte bräunliche Plaque mit zentraler Atrophie und gelblicher Verfärbung prätibial rechts (Abbildung 5). Das klinische Bild imponierte als Necrobiosis lipidica. Bei den anderen kürzlich aufgetretenen Hautveränderungen am Kinn, temporal, an den Armen und Beinen handelte es sich um rötliche Knoten von ca. 1 cm Durchmesser (Abbildung 6) ohne epidermale Beteiligung und mit lupoidem (apfelgeleeartigem) Aspekt unter Dermatoskopie. Die Histologie einer Biopsie vom Arm bestätigte den Verdacht auf eine kutane Sarkoidose. Weiterführende Untersuchungen zum Sarkoidose-Organbefall (Thoraxröntgen, Blutbild, Chemie, Serumkalzium und ACE [angiotensin-I-converting enzyme]) blieben unauffällig. Ein EKG und eine ophthalmologische Kontrolle fanden wegen fehlender Beschwerden nicht statt. Die knotige Sarkoidose wurde mit topischen Kortikosteroiden behandelt.

Bei der Plaque prätibial rechts wurde keine Biopsie durchgeführt. Gestützt auf die Literatur, wurden folgende Hypothesen in Erwägung gezogen. In erster Linie handelte es sich um eine kutane Sarkoidose, die klinisch eine Necrobiosis lipidica vortäuschte. Es hätte aber auch eine Necrobiosis lipidica sein können, die eine Sarkoidose vortäuschte. Möglich war auch eine Koexistenz oder Assoziation von Sarkoidose mit einer anderen granulomatösen Krankheit, hier Necrobiosis lipidica, wobei gemeinsame oder überlappende Mechanismen zur Granulombildung bestanden.



Abbildung 5: Sarkoidose vom Typ Necrobiosis lipidica



Abbildung 6: Knotige Sarkoidose

DermaNet

Im Oktober 2014 wurde das Kompetenznetz Psoriasis niedergelassener Dermatologen Schweiz (PsoriNet) gegründet. Nach rund fünf Jahren wurde aus Psori-

Net nun DermaNet. Diese Erweiterung war ein Zeichen, dass sich die beteiligten Dermatologen noch expliziter für die entzündlichen Dermatosen wie atopische

Dermatitis, Akne inversa oder Urtikaria interessieren und engagieren. Der aktuelle Präsident von DermaNet ist PD Dr. med. Ahmad Jalili.