



WIKIDERM NETZWERK HAUT

ICHTHYOSIS VULGARIS

Vork: häufigste Ichthyosisform

Bed: mildeste Ichthyosisform

Man: Beginn im 1. Lj.

Verl: Progredienz bis zur Pubertät, Besserung im Sommer

TF: Kälte, trockenes Klima

Gen: autosomal-dominante Loss-of-function-Mutationen im Profilaggrin-Gen

Ät: ungeklärt

Pg: Retentionshyperkeratose bei Profilaggrin- und Filaggrinmangel

Allg: - Keratohyalin granula (Stratum granulosum) bestehen aus Profilaggrin.

- Kerneozyten enthalten hochmolekulares Keratin in einer elektronendichten Matrix aus Filaggrin.

Erkl: Mangel an Profilaggrin und Filaggrin bewirkt eine erhöhte Kohäsion der Hornzellen mit verzögertem Abbau der Kittsubstanz und dadurch eine Retentionshyperkeratose

Note: Der epidermale Turnover ist normal. Erstaunlicherweise scheint auch die epidermale Barrierfunktion nur leichtgradig durch den Filaggrin-Mangel bezüglich der Permeabilität beeinträchtigt zu sein.

Lit: 

Etlg: Der Graviditätsgrad nimmt in folgender Reihenfolge zu:

- simplex ("Mehlstrich")
- nitida ("Fischschuppen")
- nigricans ("dunkle Schuppen")
- serpiginosa ("Schlangenhaut")
- hystrix ("Stachelschwein")

KL: - trockene Haut mit variabler Schuppung (von mehlstaubartig bis reptilienartig; s. Etlg.) bes. an den Streckseiten der Extremitäten 

- Gesicht, Beugen und Schleimhäute immer frei

Merk: "Die Ichthyosis vulgaris lässt Platz für die atopische Dermatitis"

- vergrößertes Handfurchenrelief = Handlinienzeichnung ("Ichthyosishand" oder "Waschfrauenhände")

- schwielenartige Hyperkeratosen an Ellenbogen und Knien

- folliculäre Hyperkeratosen im Schulter- und Glutealbereich (Lichen pilaris)

Hi: - Orthohyperkeratose

- verschmälertes bis fehlendes Stratum granulosum (s. Pathogenese)

Ass: Atopische Dermatitis (50%)

CV: ophthalmologisches Konsil zum Ausschluss eines autosomal-rez. Refsum-Syndroms

KL: - Ichthyosis

Bef: klinisch wie Ichthyosis vulgaris, hier aber als Proliferationshyperkeratose

- zerebellare Ataxie mit Nystagmus

- periphere Polyneuropathie

- Augensymptome (Hemeralopie, Pigmentdegeneration der Retina)

Th: - systemische Therapie

Etlg: - Retinoide

Stoff: - Acitretin

Phar: Neotigason®, Acicutan®

- Isotretinoin

- NW:** besondere Nebenwirkungen bei Langzeittherapie insbes. jüngerer Pat.:
- Bef:**
 - frühzeitiger Schluss der Epiphysenfugen
 - Kalzifizierung von Sehnen und Bändern
 - Hyperostosen und Osteoporose
- Prop:** - Monitoring der Körpergröße mit Wachstumstafeln
 - periodische laterale Röntgenaufnahmen der zervikalen und thorakalen Wirbelsäule sowie des Kalkaneus und p.a.-Aufnahmen des Beckens werden empfohlen
 - periodische Densitometrie zur Früherkennung von Osteoporose
- Vitamin D3
 - Lit:** J Dtsch Dermatol Ges. 2022 Feb 26. <http://doi.org/10.1111/ddg.14666>
- Liarozol
 - Def:** Cytochrom P450-Inhibitor
 - Lit:** Br J Dermatol 1997; 136: 71-5
 - PT:** CS
 - Dos:** 2x150 mg/Tag
 - Bed:** experimentell
- Externa
 - Bsp:** - harnstoffhaltige Externa
 - Rp:** lipophile Harnstoff-Natriumchlorid-Salbe NRF 11.75
 - Inh:** enthält Wollwachsalkohole
 - Eig:** stark fettend, schlecht abwaschbar
 - Altn:** Dexeryl® (Fa. Pierre Fabre Dermo-Kosmetik GmbH)
 - Inh:** Glycerol, weiße Vaseline, Paraffin dünnflüssig, Dimethylcyclosiloxan, Dimeticon, Glycerolmonostearat, Macrogol 600, Trolamin, Wasser gereinigt, Propyl-4-hydroxybenzoat
 - Salicylvaseline 0,5-60%
 - CV:** perkutane Resorption
 - Betadermic® Salbe
 - Inh:** Betamethason + Salicylsäure 3,0%
 - CV:** max. 10% der Körperoberfläche über max. 4 Wochen und max. 50 g/Woche
 - Vitamin-D3-Analoga
 - EbM:** RCT
 - Tazaroten
 - Phar:** Zorac® Gel 0,05%
 - EbM:** CS
 - Fruchtsäure-Peeling niedriger Konzentration
 - Kochsalzbäder mit 1-2 kg pro Badewanne
 - Wirk:** bessere Hydratisierung der Haut
- UV-Therapie
 - Meth:** insbes. UVA/B, UVA1
- Klimatherapie/Thalassotheapie

 Ichthyosis vulgaris



Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Zn.:** Zustand nach