



WIKIDERM NETZWERK HAUT

LYMPHOMATOIDE PAPULOSE (LYP)

Engl: lymphomatoid papulosis

Def: chronische, periodisch auftretende, meist benigne, multifokale (polyklonale), lymphoproliferative Erkrankung der Haut im Sinne eines nodulären T-Zell-**Pseudolymphoms** bzw. CD30-positiven, niedrig malignen kutanen T-Zell-Lymphoms

Histr: Erstbeschreibung durch Dupont im Jahre 1965


Man: - meist Erwachsenenalter

- selten im Kindesalter

Lit: Br J Dermatol. 2014 Apr 19. <http://doi.org/10.1111/bjd.13061> (Frankreich)

PT: CS (25 Pat.)

Vork: Männer überwiegen Frauen

KL: 3-20 mm große, z. T. ulzerierte Knoten der Haut (meist nicht mehr als 20 Knoten) 

Lok: Rumpf ist Prädilektionsstelle

So: orale, genitale, akrale Sonderform

Pa: Aspekte von Benignität und Malignität (vergleichbar mit der großfleckigen Parapsoriasis)

DD: - Pityriasis lichenoides

- kleinzelliges pleomorphes CTCL (kutanes T-Zell-Lymphom)


- Skabies

- papulöses Syphilid (L II)

Di: Biopsie: Histologie + Immunphänotypbestimmung + T-Zell-Rezeptor-Genrearrangement

- Histologie

Etlg: Verschiedene Subtypen (A-C dominieren)

- Typ A: disseminierte, teils aggregierte, teils multinukleäre oder Reed-Sternberg-ähnliche CD30-positive atypische Lymphozyten plus ein gemischtzelliges entzündliches Begleitinfiltrat 

- Typ B: epidermotropes Infiltrat kleiner atypischer Lymphozyten mit zerebriformer Kernpolymorphie (ähnlich der Mycosis fungoides)

Vork: selten (nur ca. 10% d. F.)

- Typ C: große Aggregate von CD30-positiven Zellen mit einem spärlichen gemischtzelligen Begleitinfiltrat (ähnlich dem anaplastischen großzelligen T-Zell-Lymphom)

- Typ D: Epidermotropismus von CD8-positiven und CD30-positiven T-Zellen (ähnlich dem kutanen aggressiven CD8-positiven zytotoxischen T-Zell-Lymphom) 

- Typ E: angioinvasiver und angiodestruktiver Typ mit Infiltraten von CD30-positiven Lymphozyten, die häufig CD8 koexprimieren (in seltenen Fällen auch CD56)

Lit: Case Rep Dermatol Med. 2017;2017: 3194738 

- Typ mit chromosomalem 6p25-Rearrangement

- Immunphänotypbestimmung/Immunhistochemie:

Bef: - CD4+

- CD30+

Vork: auf einem variablen Prozentsatz der Zellen

Aus: histologischer Typ B (CD3+, CD4+, CD30-)

- CD134+

Vork: 1/3 d. F.

Aus: nicht bei benignen lymphozytären Infiltraten oder Mycosis fungoides

Lit: Br J Dermatol 2003; 145: 885-91

- Gal-3+ (Galectin-3)

DD: niedrig bei transformierter Mycosis fungoides
Lit: Dermatology. 2015;231(2):164-70 (Hildesheim)

- T-Zell-Rezeptor-Genrearrangement:

Erg: klonale T-Zell-Proliferation (in jedem Knoten ein anderer Klon)

Vork: ca. 60-70% d. F.

Allg: Die rearrangierte Gensequenz, die (später) in T-Zell-Rezeptor-spezifische mRNA transkribiert wird, ist ein molekularer Fingerabdruck sowohl für den individuellen Lymphozyten als auch für das aus ihm entstehende Lymphom.

Verl: chronisch mit Schüben und tendentieller Spontanremission

Prog: sehr gut

Kopl: Entwicklung eines anderen Lymphomtyps

Etlg: - Mycosis fungoides
- großzelliges CD30-positives T-Zell-Lymphom
- Morbus Hodgkin

Vork: 4-20% d. F.

CV: lebenslanges Follow-up ist erforderlich

Th: - abwartende Haltung ohne spezifische Therapie

- Exzision

Ind: solitäre oder lokalisierte Läsionen

- Glukokortikoide

Appl: topisch, ggf. intraläsional

Altn: - HN2

Syn: Stickstofflost, Mechlorethamin

Engl: nitrogen mustard

- Imiquimod 5% Creme

Lit: J Am Acad Dermatol. 2006 Mar;54(3):546-7

- MTX

Appl: - oral

Bed: GS zur Rezidivprophylaxe

Ind: Erwachsene mit persistierenden Formen

Dos: 5-20 mg/Woche

- lokal

Lit: J Am Acad Dermatol 2003; 49: 937-9

PT: CR

- PUVA

Co: - IFN-alpha

- Retinoide

Altn: - UVA1

Lit: J Am Acad Dermatol 2005; 52: 530-2

- 311 nm Excimer-Laser

Lit: - Photodermatol Photoimmunol Photomed. 2006 Jun;22(3):168-71

Lit: CR (Erstbeschreibung)

- JAAD Case Rep. 2020 Apr 18;6(6):495-497. <http://doi.org/10.1016/j.jdc.2020.04.005>

- photodynamische Therapie (PDT)

Lit: Pediatr Dermatol. 2020 Jul 3. <http://doi.org/10.1111/pde.14244>

- Antibiotika

Stoff: Tetrazykline, Erythromycin

Appl: oral

Ind: Kinder

- Dapson

EbM: CR

- Bexaroten

Def: RXR-selektives Retinoid

Lit: Dermatology 2003; 206: 142-7, J Dermatol. 2017 Oct 3. <http://doi.org/10.1111/1346-8138.14095>

Appl: oral oder topisch

- Anti-CD30-Ak

Stoff: Brentuximab Vedotin

Phar: Adcetris®

- Mycophenolat mofetil (MMF)

Lit: J Cutan Med Surg. 2013 Oct 1;17(5):332-4

PT: CR

Tags:

Erstellt von **Thomas Brinkmeier** am 2019/02/02 19:10

Lymphomatoide Papulose



Lymphomatoide Papulose, Abb. 2



Lymphomatoide Papulose in Remission, Abb. 3



Lymphomatoide Papulose, frühe Läsion, Abb. 4



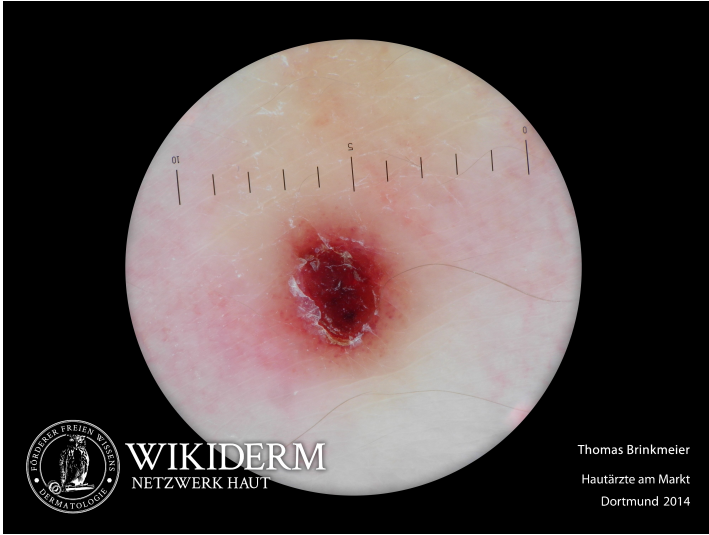
lymphomatoide Papulose, medikamentös induziert



lymphomatoide Papulose, medikamentös induziert, Nahansicht, Abb. 2



1 Lymphomatoide Papulose



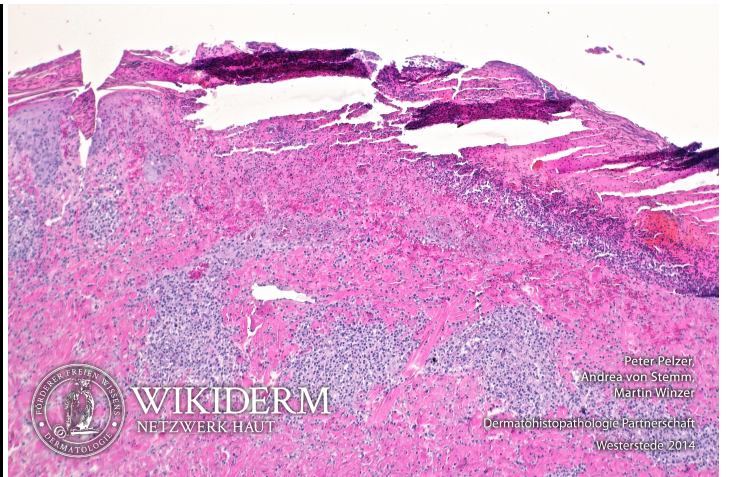
2 Lymphomatoide Papulose, frische Läsion, Abb. 2



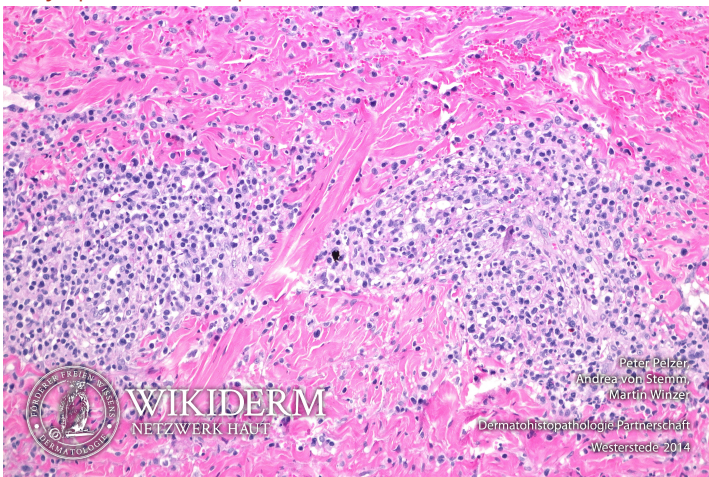
3 Lymphomatoide Papulose, Abb. 3



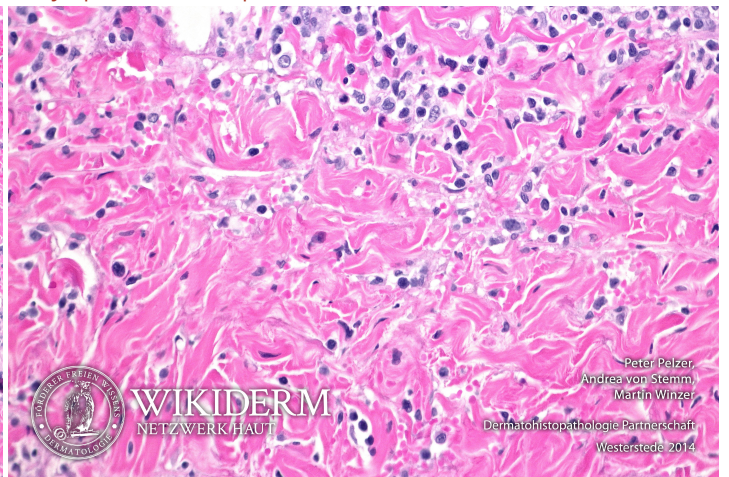
4 Lymphomatoide Papulose, Abb. 1



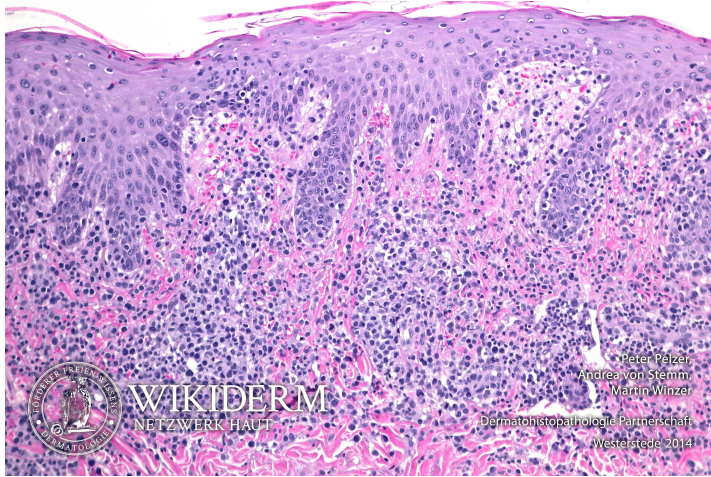
5 Lymphomatoide Papulose, Abb. 2



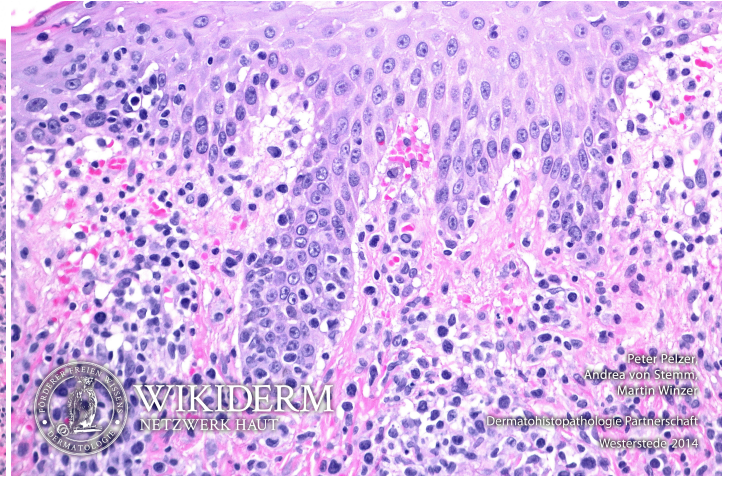
6 Lymphomatoide Papulose, Abb. 3



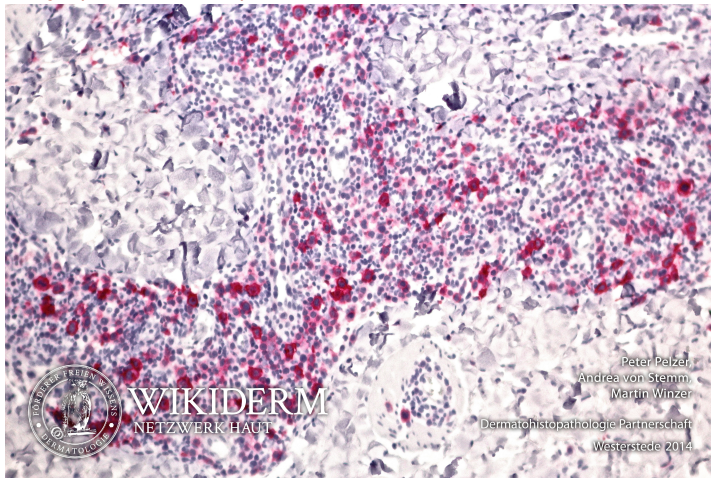
4 Lymphomatoide Papulose, Abb. 4



5 Lymphomatoide Papulose, Abb. 5



6 Lymphomatoide Papulose, CD30, Abb. 6



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 **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPh:** Pathophysiologie **Proc:** Procedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signal/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 **CNHC:** 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 **DFFP:** 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 **EMA:** Europäische Arzneimittel-Agentur **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatitis 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-Metalloproteinasen **NMH:** niedermolekulare Heparine **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:** Veneral-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) **Z.n.:** Zustand nach