



WIKIDERM NETZWERK HAUT

NEKROTISIERENDE FASZIITIS (NF)

Syn: Streptokokkengangrän

Def: lebenbedrohliche, foudroyant verlaufende, nekrotisierende Phlegmone bzw. Gangrän des subkutanen Fettgewebes und der darunterliegenden Muskulatur durch beta-hämolysierende Streptokokken der Gruppe A in obligater Assoziation mit Anaerobier

Bed: dermatologischer Notfall

Note: Ähnlichkeit zu einer Verbrennung 3. Grades

Err: Streptokokken, Staphylokokken, Clostridien, Bacteroides, Peptostreptococcus, Enterokokken (E. coli, Enterobacter, Klebsiella, Proteus)

Allg: pathogenetische Faktoren bei Streptokokken:

- Das M-Protein besitzt spezifische Toxizität für Granulozyten und Thrombozyten.
- Der C-Komplex wirkt endotoxinähnlich mit Affinität zu kollagenem Bindegewebe.
- Das Streptolysin S führt zur Degranulation von Leukozyten mit Freisetzung zytotoxischer Produkte.
- Sog. spreading factors wie Hyaluronidase, Streptokinase und Streptodornase begünstigen das Fortschreiten der Infektion.

Pg: - toxische Produkte mit Superantigenwirkung aus zerfallenden Bakterien und nekrotischem Gewebe

- Überflutung mit Entzündungsmediatoren (insbes. TNF-alpha)
- Thrombosen kleiner Gefäße führen zu Fasziennekrosen

Risk: - Diabetes mellitus

- Trauma
- vorbestehendes Erysipel

KL: - Initialstadium

Bef: Rötung, Erwärmung, Ödem, Schmerzen

Note: typischerweise starke Schmerzen, die angesichts der Hautveränderungen oft unverhältnismäßig erscheinen und diesen teilweise um Stunden vorausgehen können

DD: TVT, Hämatom, Angioödem, Arthritis u. a.

- Verlaufsform nach 2-3 Tagen

Bef: bläulich livide Verfärbung, blasige Epidermolyse, ausgedehnte Nekrosen des Koriums und der Subkutis, Kompartmentsyndrom bei Beteiligung der Muskulatur, später Anal-gesie durch Nervenschäden

CV: Fieber ist nur fakultativ vorhanden, meist fehlt eine Lymphadenopathie

Lok: - untere Extremität

- Kopf-Hals-Region

DD: allergisches Angioödem

So: Fournier-Gangrän

Histr: Alfred Jean Fournier (1832-1914), Dermatologe aus Paris  [From [Wellcome Images](#), Copyrighted work available under 

Lit: 

Lok: Skrotal-Perineal-Gluteal-Bereich

CV: Verdachtsdiagnose wird klinisch gestellt; umgehende Durchführung der Diagnostik ist wichtig

Lit: Hautarzt. 2020 Jul;71(Suppl 1):10-13. <http://doi.org/10.1007/s00105-020-04624-0>

Lab: - Leukozytose

- CRP meist größer 16 mg/dl
- Gesamt-Kreatinkinase meist größer 600 I.E./l
- Hypokalzämie

Lit: Dermatology 2004; 209: 64-5

Bed: Marker für den Schweregrad der NF

- starke Erhöhung des Antistreptolysin-Titers (ASL) bei nur geringer Erhöhung von Anti-Streptodornase-B/AntistreptoDNase B (ADB) und Antistreptokinase B

Bed: retrospektiv, da zeitaufwendig

Di: - Blut/Blutkulturen

- Abstriche vor Einleiten einer Antibiose

- Gewebsaspirat (Feinnadelaspiration) mit Gramfärbung

Erg: kettenförmig angeordnete grampositive Kokken

DD: Beim Erysipel werden Bakterien nur selten dargestellt.

- tiefe Inzisionsbiopsie

Meth: Biopsie aus dem Zentrum der (älteren) ekchymotischen bzw. nekrotischen Plaques unter Mitnahme der oberflächlichen (oft grünlich zerfließenden) Faszie und Muskulatur

Proc: - vorzugsweise Gefrierschnitte zur Eildiagnostik

- HE, PAS und Gramfärbung

Lit: N Engl J Med 1984; 310: 1689-93 und J Am Acad Dermatol 2002; 47: 493-6

- Sonographie

Erg: echoarmer Saum zwischen Subkutis und Muskulatur, ggf. Nachweis von Gasbildung

- MRT

Erg: tiefe Faszienbeteiligung

Neg: Sensitivität > Spezifität, d. h. Gefahr einer Überbewertung beim Erysipel

Pos: - hilfreich vor chirurgischem Eingriff

- Ausschluss einer NF bei fehlender Faszienbeteiligung

Bed: Computertomografie und Sonographie sollen dem MRT wegen niedrigerer Sensitivität unterlegen sein.

Hi: - Frühstadien

Bef: - superfizielle epidermale Nekrose

- Ödem

- Hämorrhagien mit rel. wenigen Entzündungszellen

- Spätstadien

Bef: - diffuse Nekrose

- Thromben

- Neutrophileninfiltrate bis in die Muskulatur reichend

- zahlreiche grampositive Diplokokken

Verl: foudroyant

Kopl: - Kompartmentsyndrom

- disseminierte intravaskuläre Gerinnung (DIC)

- Multiorganversagen

Prog: hohe Letalität (20%-75%)

DD: - nekrotisierendes Erysipel

- **Toxic-Shock-Syndrom (TSS)**

Th: - Nekrosektomie

Bed: wichtigste Sofortmaßnahme

Meth: chirurgisches Débridement aller nekrotischen Areale mit ausgiebiger Drainage

Fkt: Keimelimination und Sepsisprophylaxe

- Antibiose

Stoff: Clindamycin

Bed: GS

Dos: 1200 mg 3-4x/Tag i.v.

Co: - Penicillin G + Gentamicin

Dos: - Penicillin G: 3x10 Mio. I.E./Tag i.v.

- Gentamicin: 3-5 mg/kg/Tag langsam i.v. (1 ED)

- Cephalosporine
- Ciprofloxacin, Levofloxacin
- Metronidazol

CV: bei NF der Kopf-Hals-Region:

- Abstriche von Mund, Tonsillen und Nase vor Einleiten der Antibiose
- Verlegung auf Intensivstation wegen möglicher Intubationsnotwendigkeit



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) **Z.n.:** Zustand nach