

C-21.4

C-21.4 Blaschko-Linien



a Blaschko-Linien, schematische Darstellung.
b Klinisches Bild.

Tuberöse Sklerose

Eschenblattförmige hypopigmentierte Makulä, Angiofibrome, Epilepsie und mentale Retardierung.

21.2.2 Erworbene Hypopigmentierungen

Vitiligo

► Definition

Epidemiologie: Prävalenz etwa 1% in Europa, die Hälfte der Patienten sind Kinder.

Formen, Klinik

- **Lokalisiert:** Einzelherde.
- **Generalisiert:**
 - *Vulgaris:* Disseminiert, gesamter Körper.
 - *Akrofazial:* Gesicht, Hände/Füße betroffen.

Pathogenese: umstritten; autoimmun metabolisch (oxidativer Stress); neurogen.

Tuberöse Sklerose

Bei dieser Systemerkrankung finden sich amelanotische, eschenblattförmige Makulä einhergehend mit Angiofibromen, Epilepsie und mentaler Retardierung (S.). Differenzialdiagnose sind erworbene Hypopigmentierungen (s.u.).

21.2.2 Erworbene Hypopigmentierungen

Vitiligo

► **Definition:** Die Vitiligo ist eine entzündliche Hauterkrankung, die durch fortschreitende fokale oder disseminierte Depigmentierung gekennzeichnet ist. Ihr liegt eine autoimmune Zerstörung von Melanozyten durch spezifische Autoantikörper und/oder zytotoxische T-Zellen zugrunde. Bei vielen Patienten liegt gleichzeitig eine weitere Autoimmunerkrankung wie z. B. eine Thyreoiditis vor.

Epidemiologie: Die Vitiligo gehört zu den häufigen erworbenen Hypopigmentierungen. Vitiligo ist eine bereits seit Jahrtausenden bekannte Erkrankung, deren Prävalenz in Europa bei etwa 1% liegt, wobei etwa die Hälfte der Patienten Kinder oder Jugendliche sind. Obwohl eine „gutartige“ Erkrankung, bedingt sie durch ihre weißen Flecken eine Stigmatisierung, die oft zu psychischen Problemen und sozialer Ausgrenzung führt.

- **Formen, Klinik:** Klinisch findet man umschriebene Hypo- oder Depigmentierungen.
- **Lokalisiert:** Einzelherde (Abb. C-21.5 a), oder segmental (meist auf ein Dermatome beschränkt).
- **Generalisiert:**
 - *Vulgaris* (häufigste Form): Disseminiert über das gesamte Integument, Schleimhäute oder Haare können betroffen sein.
 - *Akrofazial:* Besonders Gesicht (periokulär, periorbital) und Hände/Füße betroffen (Abb. C-21.5 b, c).

Pathogenese: Die Ursachen der Vitiligo sind umstritten; neben einer genetischen Prädisposition werden folgende Faktoren diskutiert: Eine autoimmune Genese mit Aktivierung zytotoxischer Antikörper gegen Melanozytenantigene; eine metabolische Genese mit Dysregulation oxidativer Prozesse und Fehlver-

C-21.5 Vitiligo



a



b



c

arbeitung von oxidativem Stress (Katalase-/Tetrahydrobiopterindefekt) sowie eine neurogene Genese, mit Aktivierung des Immunsystems durch stressinduzierte Mediatoren.

► **Merke.** Eine Vitiligo kann durch mechanische Reize/Verletzungen getriggert werden (Köbner-Phänomen, Abb. C-21.6). Mechanischer Stress wird als Stimulus angesehen, der sekundär zur Aktivierung des Immunsystems führt.

◀ **Merke**

C-21.6 Köbner-Phänomen bei Vitiligo



C-21.6

Diagnostik: Eingehende Anamnese (wann und wie entstanden?), Verlauf (progredient, spontane Repigmentierung?), Verteilung der Hypopigmentierungen. Zusätzlich: Klinische Untersuchung im Wood-Licht (364 nm). Vitiligo-Herde zeigen eine typische Autofluoreszenz (weißlich-gelb, durch Pterine).

Diagnostik Anamnese, Untersuchung im Wood-Licht.