

Hauttumoren A-Z

Nachfolgend soll eine Kurzinformation zu den häufigsten benignen und malignen Tumoren der Haut gegeben werden. Sie dient als erste Orientierung für Betroffene und/oder Interessierte. Es wird darauf hingewiesen, dass zur Vervollständigung der Informationen die Nutzung weiterführender spezifischer Literatur erforderlich ist.

Glossar

Akraler Nävus



Als klinische Melanomsimulatoren gelten akrale melanozytäre Nävi und melanozytäre Nävi des Genitalbereichs und des Milchleistenbereichs. Wenngleich die Entartungsgefahr gegenüber gewöhnlichen erworbenen Nävi nicht erhöht ist, sollte jedoch bei zunehmenden Atypiezeichen die komplette Exzision mit histologischer Diagnosesicherung erfolgen. Ein weiterer Melanomsimulator ist der Rezidivnävus, der nach unvollständiger Entfernung benigner melanozytärer Nävi beobachtet wird. Da im Einzelfall klinisch eindrucksvolle Atypiezeichen bestehen können, ist die chirurgische Exzision indiziert.

Aktinische Keratose



Aktinische Keratosen (Synonyme: Keratosis solaris, Keratosis senilis) sind die häufigsten Präkanzerosen der Haut. Sie entwickeln sich bevorzugt bei hellhäutigen Menschen in der Regel ab der 5. Lebensdekade. Mit steigendem Alter nimmt die Zahl der aktinischen Keratosen zu, entsprechend der kumulativen UV-Exposition. Das überwiegende Vorkommen beim männlichen Geschlecht ist durch die berufsbedingte höhere Sonnenexposition in den früher typischen Männerberufen (Bauarbeiter, Landwirte, Seeleute) zu erklären. Immunsupprimierte Patienten, z.B. nach einer Nierentransplantation, neigen in verstärktem Maße zur Ausbildung aktinischer Keratosen und Plattenepithelkarzinome.

Aktinische Keratosen sind charakterisiert durch unregelmäßige, scharf begrenzte rötliche Herde mit rauer Oberfläche. Die Größe der Keratosen reicht von wenigen Millimetern bis hin zu größeren und multiplen ineinander übergehenden Bezirken in den lichtexponierten Arealen. Mit der Zeit nehmen die Hyperkeratosen zu und es bilden

sich schmutzig-graue bis bräunliche Herde, die in ihrer Extremform als Cornu cutaneum in Erscheinung treten. Prädilektionsstellen sind Gesicht, Stirn, Glatze, Ohren, Nase, Handrücken und Unterarmstreckseiten.

Je nach klinischer Ausprägung werden aktinische Keratosen unterteilt in solche vom keratotischen Typ, erythematösen Typ, Cornu-cutaneum-Typ, in lichenoiden aktinischen Keratosen oder pigmentierte aktinische Keratosen. Nach zum Teil jahrzehntelangem Verlauf kann es bei einzelnen Herden zum Übergang in ein invasives Plattenepithelkarzinom kommen, andererseits werden auch spontane Rückbildungen beobachtet. Das definitiv bestehende Risiko erfordert jedoch die vollständige Sanierung aller Herde.

Die Diagnose kann in der Regel klinisch gestellt werden. Im Zweifelsfalle sollte eine Probebiopsie mit histologischer Untersuchung erfolgen. Dies gilt insbesondere im Falle von erosiven, irritierten, hyperkeratotischen und generell ausgedehnten aktinischen Keratosen, um Subtypen zu differenzieren und frühzeitig ein invasives Wachstum zu erkennen.

Histopathologisch liegt bei aktinischen Keratosen eine Proliferation atypischer Zellen mit Kern- und Zellpolymorphie in den basalen Epidermisanteilen vor. Wechselnd kommt es zu ortho- und parakeratotischen Verhornungsstörungen. Die Epidermis kann akanthotisch verbreitert oder auch verdünnt sein. Das obere Korium weist ein lymphoplasmazelluläres Infiltrat auf. Bei Durchsetzung der gesamten Epidermis mit atypischen Keratinozyten spricht man von einer bowenoiden aktinischen Keratose. Bei starken Kern- und Zellpolymorphien mit Proliferationstendenz spricht man von einer proliferativen aktinischen Keratose.

Die operativen und konservativen Behandlungsmöglichkeiten sind vielfältig und, sofern kein invasives Wachstum vorliegt, im Ergebnis gleichwertig. Als effektive und wenig invasive Behandlungsmöglichkeit eignet sich die Kryochirurgie. Mittels Kryosonde oder im Sprühverfahren mit flüssigem Stickstoff werden die aktinischen Keratosen vereist. Die Vereisungszeit richtet sich dabei nach dem lokalen Befund. Bei flachen aktinischen Keratosen sind zwei Vereisungszyklen á 15 bis 20 Sekunden erforderlich. Einzelne aktinische Keratosen können durch tangentielle Exzision, Kürettage oder oberflächliche Elektrodesikkation behandelt werden. Auch ablativ Lasertherapien mittels Erbium-YAG-Laser oder CO₂-Laser ebenso wie die hochtourige Dermabrasion kommen bei aktinischen Keratosen zur Anwendung. Bei allen operativen Verfahren empfiehlt sich ein vorsichtiges Vorgehen, im Zweifelsfall in mehreren Sitzungen, da bei zu tiefer Einwirkung bzw. Abtragung oberflächliche Narben oder Dyspigmentierungen resultieren. Bei Vorliegen ausgeprägter Zellatypien im feingeweblichen Bild ist stets die vollständige Exzision des Herdes zu bevorzugen.

Bei multiplen Herden hat sich die lokale Behandlung mit 5%iger 5-Fluorouracil-Salbe (Efudix) bewährt. Die Salbe sollte 1 – 2 x tägl. über 3 bis 4 Wochen dünn aufgetragen

werden. Unter der Behandlung sind vorübergehende zum Teil stark entzündliche Reaktionen zu erwarten, worauf die Patienten hingewiesen werden müssen.

Die photodynamische Therapie (PDT) unter Verwendung eines Photosensibilisators (delta-Aminolaevulinsäure) und einer hochenergetischen Lichtquelle entspricht einer lokalen Photochemotherapie. Der Photosensibilisator reichert sich insbesondere in den atypischen Zellen an und durch Aktivierung mittels Lichtenergie kommt es zu deren selektiver Zerstörung. Die photodynamische Therapie eignet sich insbesondere bei multiplen und flächenhaften aktinischen Keratosen und ist mit einem sehr guten ästhetischen Ergebnis vergesellschaftet.

Zur lokalen Therapie multipler aktinischen Keratosen eignet sich auch die Anwendung des topischen Immunmodulators Imiquimod (Aldara). Die Therapie erfolgt bei 3-maliger Anwendung pro Woche über insgesamt 4-6 Wochen. Nach einer meist symptomfreien Anwendung in der Anfangsphase zeigt sich nach mehreren Wochen die therapeutische Wirkung durch eine mehr oder minder starke erosive oder krustige entzündliche Reaktion. Nach Abschluss der Behandlung und Abheilung der Begleitreaktionen zeigt sich in der Regel ein sehr guter narbenfreier Befund.

5-Fluorouracil, PDT und Imiquimod sind in ihrem Therapieerfolg gleichwertig; die kompletten Remissionsraten liegen jeweils etwa zwischen 75 und 90%. Als weiteres lokales Therapeutikum ist Diclofenac als 3%iges Gel zugelassen, welches für 10 bis 12 Wochen angewendet werden soll. Die Raten kompletter Remission liegen danach bei ca. 50%.

Generell ist allen Patienten ein konsequenter Lichtschutz zu empfehlen, unter dem es nicht selten auch zur Rückbildung bereits bestehender aktinischer Keratosen kommen kann.

Angiofibrom



Beispiele für Mischtumoren des Bindegewebes sind das Fibrokeratom, welches sich als weicher bindegewebiger Tumor mit keratotischer Spitze bevorzugt an den Endphalangen zeigt, und das Angiofibrom, das im Gesicht beim Morbus Pringle (Adenoma sebaceum) auftritt. Die Gruppe der Fibromatosen umfasst eine Reihe seltener, bei Geburt angelegter oder im Lauf des Lebens auftretender Erkrankungen, die sich durch eine mehr oder minder diffuse Ausbreitung von kollagenem Gewebe an verschiedenen Lokalisationen manifestieren.

Angiokeratom



Das Angiokeratom ist eine angiomatöse Fehlbildung mit begleitender oberflächlicher

Keratose. Prädilektionsstellen sind die distalen Extremitäten. Klinisch zeigt sich ein dunkelroter bis blauschwarzer leicht über das Hautniveau erhabener Tumor mit polyzyklischer Begrenzung und weißlich glänzender keratotischer Oberfläche. Zentrale Einblutungen und reaktive Fibrosen führen nicht selten zu einem gescheckten Bild. Die Exzision umschriebener Herde ist möglich. Bei größeren Arealen ist ein Therapieversuch durch die kombinierte Anwendung verschiedener Lasertypen möglich.

Angiosarkom der Kopfhaut



Dieser maligne Gefäßtumor (Synonym: malignes Hämangioendotheliom) tritt typischerweise beim älteren Menschen im Bereich des behaarten Kopfes und der oberen Gesichtshälfte auf. Das männliche Geschlecht ist häufiger betroffen.

Initial tritt das Angiosarkom der Kopfhaut als makulöses hämatomähnlich verfärbtes Areal mit unscharfer Randbegrenzung in Erscheinung. Aufgrund des untypischen Bildes wird das Angiosarkom häufig lange verkannt und unter der Annahme einer Rosazea oder eines Erysipels fehlbehandelt. Im Verlauf der Erkrankung kommt es zu oedematösen Verdickungen und zu knotigen Wucherungen sowie im fortgeschrittenen Stadium meist zu ausgedehnten Ulzerationen.

Histologisch finden sich abnormale, meist ektatische Gefäße, die mit atypischen Endothelzellen ausgekleidet sind. Im Bereich der knotigen Veränderungen bestehen solide Tumormassen entdifferenzierter Zellen. Histologisch lassen sich weit über die klinischen Grenzen hinaus Tumorzellen nachweisen.

Die schlechte Prognose des Angiosarkoms ist bedingt durch die extrem hohe Neigung zu Lokalrezidiven und eine frühzeitige hämatogene Metastasierung. Die 5-Jahres-Überlebensrate wird mit etwa 12% angegeben.

Die Therapie erfolgt durch weite lokale Exzision unter Einhaltung eines möglichst großen Sicherheitsabstandes von 2 bis 3 cm. Eine kurative chirurgische Therapie ist allerdings aufgrund der weiten subklinischen Ausdehnung und des multifokalen Wachstums nur in wenigen Fällen möglich. Strahlentherapie und Chemotherapie wirken nur unbefriedigend.

Atherom



Das Atherom (Synonym: Trichilemmalzyste, Grützbeutel) nimmt seinen Ursprung aus dem Isthmus des Haarfollikel-epithels. Die häufigste Lokalisation ist der behaarte Kopf, des weiteren ist jedoch jede haartragende Lokalisation möglich. Solitäre sowie multiple Atherome kommen vor. Häufig erkennt man einen zentralen Porus in der Mitte der halbkugelig vorgewölbten Haut.

Die 1-2 cm großen prall-elastischen Zysten lassen sich in der Regel leicht über dem

Untergrund verschieben. Bei stattgehabter Infektion sind sie mit der Umgebung mehr oder minder verbacken. Die Therapie erfolgt durch komplette Exstirpation der Zyste, wobei der zentrale Porus in eine spindelförmige Hautexzision eingeschlossen wird und die an der Hautspindel haftende Zyste sukzessiv in toto aus dem Gewebe herauspräpariert wird. Von einem Herausschälen über eine zentrale Stanzexzision raten wir beim Atherom aufgrund der Rezidivneigung ab.

Atypisches Fibroxanthom



Hierbei handelt es sich um eine Variante des malignen fibrösen Histiocytems, die im klinischen Verlauf weniger Aggressivität aufweist. Lokalrezidive oder Metastasierung sind selten. Das atypische Fibroxanthom tritt in höherem Lebensalter in lichtexponierten Arealen, insbesondere der Schläfe oder der Stirn, auf. Der Tumor ist klinisch eher uncharakteristisch. Häufig ist er als derbe Erhabenheit tastbar mit livider oder bräunlicher Oberfläche. Die Therapie besteht in der kompletten Exzision des Tumors.

Basalzellkarzinom



Das Basalzellkarzinom (Synonyme: Basaliom, Epithelioma basocellulare) ist der häufigste maligne Tumor des Hautorgans. Der Tumor zeigt ein initial zwar langsames aber kontinuierliches Wachstum mit lokaler Infiltration und Destruktion des betroffenen Gewebes. Mit Ausnahme von seltenen Mischformen führen Basalzellkarzinome nicht zu einer Metastasierung. Die früher verwendete Bezeichnung „semimaligne“ ist heute obsolet und aus onkologischer Sicht fahrlässig, da sie zu einer Fehleinschätzung des malignen Charakters dieses Tumors verleitet. Ausgedehnte Tumoren mit Tiefeninfiltration von Knorpel und Knochen sind bei zu später Behandlung oder nach unzulänglicher Therapie keine Seltenheit und können zu starken Mutilationen und gar zum Tode führen.

Über 90 % aller Basalzellkarzinome manifestieren sich zwischen dem 40. und 80. Lebensjahr, mit zunehmender Häufigkeit in den höheren Lebensdekaden. Beide Geschlechter sind etwa gleich häufig betroffen. Die Inzidenz beträgt in Mitteleuropa 80 bis 120 pro 100.000 Einwohner pro Jahr. In den südlichen Staaten der USA und in Australien liegt die Inzidenz aufgrund der Intensität der Sonneneinstrahlung um ein mehrfaches höher. Ätiologisch wird als wichtigster Manifestationsfaktor die chronische Lichtexposition angesehen. Dies erklärt, weshalb mehr als 90 % der Basaliome im sonnenexponierten Kopf-Halsbereich auftreten. Hiervon sind wiederum Nase und Wangen am häufigsten betroffen. Neben der Sonnenexposition scheinen aber auch spezielle lokalisationsbedingte Besonderheiten (embryonale Fusionslinien) eine Rolle zu spielen, die die Häufigkeit in weniger UV-exponierten Regionen wie Augeninnenwinkel, Nasolabialfalte, Nasenflügel,

Retroaurikulärfalte erklären.

Eine allgemeine genetische Veranlagung sowie ein sonnenempfindlicher Hauttyp sind die wichtigsten Prädispositionsfaktoren. Auch Patienten mit systemischer Immunsuppression neigen zur Ausbildung von Basalzellkarzinomen.

Weitere ätiologische Faktoren sind ionisierende Strahlen, Arsen, straffe Unfall- oder Verbrennungsnarben und chronische Entzündungen der Haut und Unterhaut, wobei häufig eine Latenz bis zur Tumorentstehung von 20 bis 30 Jahren besteht.

Klinisch imponiert das Basaliom als knotiger hautfarbener Herd mit glänzender, perlmuttartiger Oberfläche und feinen Teleangieektasien. Mit Größenzunahme des initial meist knotigen Basalzellkarzinoms kommt es zur zentralen Einebnung mit der Bildung des charakteristischen polyzyklischen Randwalls, wiederum mit dem oben beschriebenen Perlmuttglanz und den Teleangieektasien. Zentral kann es zur Ulzeration kommen. Je nach Ausprägung des Erscheinungsbildes werden die folgenden klinischen Varianten des Basalzellkarzinoms unterschieden:

Das noduläre oder zystische Basaliom ist die häufigste Form und tritt typischerweise in der Nasen-Wangen-Region auf. Es wächst sehr langsam (Anamnese meist 1-2 Jahre) und muss differentialdiagnostisch von Compound-Nävi und senilen Talgdrüsenhyperplasien unterschieden werden.

Das superfizielle Basaliom ist flach und misst oft mehrere Zentimeter im Durchmesser. Zentral findet sich meist eine leichte Schuppung, die von einem schmalen Randsaum mit den typischen Teleangieektasien umgeben ist. Häufig tritt das superfizielle Basaliom am Rumpf auf (=Rumpfhautbasaliom), wo es als Solitärläsion dem Morbus Bowen, einer Psoriasisplaque sowie einem nummulären Ekzem ähneln kann.

Das pigmentierte Basaliom erscheint infolge der starken melanozytären Pigmentierung braun bis tiefschwarz und ist eine wichtige Differentialdiagnose zum malignen Melanom.

Das sklerodermiforme Basaliom (Synonym: zikatrisierendes Basaliom) wächst sehr flach und ist in seiner lateralen Ausdehnung schwierig abzugrenzen. Es ähnelt klinisch der zirkumskripten Sklerodermie und kann narbige Einziehungen aufweisen. Therapeutische Probleme ergeben sich dadurch, dass weit über den makroskopischen Rand hinaus Tumorausläufer histologisch nachzuweisen sind. Das sklerodermiforme Basaliom ist von allen klinischen Formen die seltenste und wird aufgrund der fehlenden basaliomtypischen Kriterien häufig fehldiagnostiziert und erst spät einer adäquaten Behandlung zugeführt.

Ulzerierte Basaliome werden in zwei Formen unterteilt: Das Ulcus rodens (Synonym: Basalioma exulcerans) kann primär ulzeriert wachsen oder aus einem großen nodulär-zystischen Basaliom hervorgehen. Die zentrale Ulzeration ist von einem erhabenen und meist leicht unterminierten Randwall mit Teleangieektasien umgeben. Die Wachstumstendenz ist horizontal gerichtet. Im Gegensatz dazu wächst das Ulcus

terebrans (Synonym: Basalioma terebrans) früh in die Tiefe und infiltriert angrenzende Strukturen wie Knorpel, Knochen und Muskulatur und führt zu Verstümmelungen. Das Basaliom wächst langsam. Im Verlauf kann es je nach Lokalisation per continuitatem zur Infiltration von Weichteilgewebe, Knorpel und Knochen kommen, mit beträchtlichen Verstümmelungen im Gesichtsbereich. Das Basaliom metastasiert extrem selten. Eine Sonderform ist das metatypische Basaliom, das auf zellulärer Ebene zwischen Basaliom und Plattenepithelkarzinom einzuordnen ist. Es weist im Vergleich zu anderen Basaliomtypen ein aggressiveres und rascheres Tumorwachstum auf und neigt in verstärktem Maße zur Metastasierung.

Das Auftreten multipler Basaliome wird bei der Arsen-Basaliomatose und bei der Nävobasaliomatose beobachtet, ferner neben anderen Hauttumoren beim genetisch fixierten Xeroderma pigmentosum.

Die Diagnose des Basalzellkarzinoms lässt sich klinisch relativ einfach anhand der markanten morphologischen Kriterien stellen. Differenzialdiagnostische Probleme können pigmentierte Basalzellkarzinome, superfizielle oder sklerodermiforme Basalzellkarzinome bereiten. Unterstützend zur klinischen Diagnostik kann die Auflichtmikroskopie verwendet werden. Die Diagnosesicherung erfolgt histologisch durch Biopsie oder bei klinisch eindeutigem Befund durch direkte komplette Exzision des Tumors.

Das charakteristische histologische Bild des Basalzellkarzinoms ist geprägt durch drüsen- oder follikelartig angeordnete Tumorstränge, an deren Rand sich palisadenartig die Tumorzellen aneinanderreihen. Die Zellen erinnern an die basalen Epidermiszellen und weisen große ovale Kerne auf. Aufgrund ihrer Basophilie sind die Tumorzellen des Basalioms gegenüber dem übrigen Gewebe gut zu erkennen. Zwischen den Basaliomsträngen liegt das bindegewebige Stroma. Histologisch werden zahlreiche verschiedene Subtypen unterschieden.

Die Methode der Wahl in der Therapie der Basalzellkarzinome ist die komplette chirurgische Exzision. Kleine Basalzellkarzinome in unproblematischen Lokalisationen können dabei durch konventionelle Chirurgie im Sinne einer spindelförmigen Exzision mit einfacher histologischer Aufarbeitung in mehreren Querschnitten zur Sicherung der kompletten Entfernung durchgeführt werden. Die Sicherheitsabstände betragen dabei je nach Größe und Randbegrenzung 4 bis 10 mm. Die mit Abstand exakteste Methode der operativen Therapie ist die histographisch kontrollierte Chirurgie, d.h. die durch dreidimensionale histologische Aufarbeitung gesicherte radikale Exzision des Basalzellkarzinoms. Mit Anwendung dieser Methode betragen die Heilungsraten bei Primärbasaliomen etwa 98 bis 99% und bei Rezidivbasaliomen etwa 96%.

Die mikrographische Chirurgie gewährleistet eine maximale Tumoreliminierung bei weitgehender Erhaltung der umgebenden gesunden Strukturen. Dementsprechend können die Sicherheitsabstände je nach Randbegrenzung und Tumortyp auch geringer

ausfallen und im Falle eines histologischen Nachweises des Tumors im Randschnitt entsprechend nachexzidiert werden. Die Anzahl der Nachexzisionen sollte allerdings auf ein Minimalmaß reduziert werden, so dass der ersten Exzision mit einer möglichst genauen klinischen Bestimmung des Tumorrands eine hohe Bedeutung zukommt. Die mikrographische Chirurgie ist von besonderer Bedeutung in der Behandlung von Problem- und Rezidivbasaliomen, Tumoren mit unklarer subklinischer Ausdehnung sowie multizentrisch wachsenden Tumoren. Zu den Problembasaliomen gehören einerseits aggressive histologische Subtypen wie z.B. das sklerodermiforme oder metatypische Basaliom, andererseits aber auch Basaliome in Lokalisationen wie der periorbitalen, der aurikulären und der zentrofazialen Region. Ferner sind größere Basaliome im übrigen Gesicht, ausgedehnte ulzerierende Basalzellkarzinome sowie solche mit Übergang auf Weichteile, Knorpel oder Knochen stets eine Indikation für die mikrographisch kontrollierte Chirurgie. Zur Rekonstruktion nach gesicherter radikaler Exzision erfolgt individuell je nach Größe, Form und Lokalisation des Defekts die Auswahl des plastisch-rekonstruktiven Verfahrens.

Sämtliche Alternativen zur chirurgischen Exzision sind letztlich „blinde Verfahren“, da keine komplette histopathologische Aufarbeitung herangezogen wird. Zur Sicherung des therapeutischen Erfolgs reicht daher nicht in jedem Falle die klinische Beobachtung aus. Sie sollte durch eine Probebiopsie mit histologischer Begutachtung untermauert werden. Allerdings besteht auch damit noch eine Restunsicherheit, da sowohl klinisch als auch bioptisch etwaige okkulte Tumorausläufer oder Tiefenrezidive übersehen werden können. Eine klassische Alternative zur chirurgischen Exzision ist die Strahlentherapie. Röntgenweichstrahlen werden in Einzeldosen von 3 bis 5 Gy bis zu einer Gesamtdosis von 50 bis 60 Gy appliziert. Entscheidend sind die Einhaltung eines ausreichenden Sicherheitsabstands vom makroskopisch sichtbaren Tumorrand von etwa 5 bis 10 mm sowie die Gewährleistung einer für den jeweiligen Tumor ausreichenden Gewebetalwerttiefe. Bei exophytischen Basalzellkarzinomen sollte vor der Bestrahlung der Tumor planiert werden.

Als therapeutische Alternativen der dritten Wahl gilt die im angloamerikanischen Sprachraum häufiger angewendete Kürettage und Elektrodesikkation. Sie sollte allenfalls kleinen initialen oder oberflächlichen Basalzellkarzinomen in unproblematischen Regionen vorbehalten bleiben. Gleiches gilt für die Kryotherapie unter Verwendung von Kryosonden oder im Sprühverfahren. Die Tiefenwirkung kann dabei selbst unter Einsatz subkutaner Temperaturfühler nur unzureichend kontrolliert werden. Auch oberflächlich ablativ Verfahren wie CO₂-Laser-Ablation oder Dermabrasion können zur Behandlung von oberflächlichen Rumpfhautbasaliomen herangezogen werden, sie stellen hier insbesondere bei multiplen Tumoren eine sehr wertvolle Behandlungsmodalität dar. Die Kontrolle auf Rezidive sollte möglichst engmaschig erfolgen.

Die photodynamische Therapie (PDT) ist eine neuere Methode in Form der Anwendung

eines lokal applizierten Photosensibilisators (delta-Aminolaevulinsäure, -ester) und der nachfolgenden energiereichen Lichtbestrahlung. Das besondere Prinzip dieser Methode liegt in der selektiven Aufnahme der delta-Aminolaevulinsäure durch die Tumorzellen. Die derartig vorbehandelten Tumoren zeigen eine rote Fluoreszenz im Rotlicht (photodynamische Diagnostik). Da sowohl die Penetration des Photosensibilisators als auch die Eindringtiefe der Lichtbestrahlung auf wenige Millimeter limitiert ist, ist die photodynamische Therapie primär als therapeutische Alternative bei multipeln Rumpfhautbasaliomen vom superfiziellen Typ angezeigt. Die Effektivität der PDT ist vergleichbar mit derer der Kryotherapie, allerdings bei besserem kosmetischem Ergebnis. In der Regel sind zwei Behandlungen im Intervall von sieben bis zehn Tagen erforderlich. Die Remissionsraten liegen bei oberflächlichen Basaliomen zwischen 80 und 90 %, bei nodulären Basaliomen zwischen 48 und 71%.

Zu den medikamentösen Therapiemodalitäten gehören die lokale Anwendung von 5-Fluorouracil sowie von Imiquimod. Ihr Einsatz kann indiziert sein bei oberflächlichen Basaliomen außerhalb von Problemregionen. Die Remissionsraten liegen zwischen 70 und 90%.

Spezielle therapeutische Probleme sind gegeben beim Vorhandensein multipler Basalzellkarzinome, wie z.B. bei der Arsen-Basaliomatose oder der Nävobasaliomatose. Hierbei kommen neben der chirurgischen Exzision eine ganze Reihe alternativer Behandlungsverfahren zur Anwendung. Dazu gehören die Dermabrasion, Kürettage, Kryotherapie, photodynamische Therapie, Imiquimod sowie die systemische Gabe von Retinoiden. Bei inoperablen oder metastasierenden Basalzellkarzinomen wird palliativ Cisplatin in Kombination mit unterschiedlichen anderen Zytostatika (z.B. 5-Fluorouracil) empfohlen.

Die Neigung zu Lokalrezidiven sowie die erhöhte Wahrscheinlichkeit im Verlauf weitere Basaliome zu entwickeln erfordern eine mehrjährige Nachsorge der Patienten. Bei Primärbasaliomen ist eine drei- bis fünfjährige Nachsorge in jährlichen Intervallen indiziert. Zusätzlich empfiehlt sich die Instruktion des Patienten zur Selbstuntersuchung. Bei Rezidivbasaliomen oder Mehrfachbasaliomen sollte die Nachsorge in kürzeren Abständen und über einen längeren Zeitraum erfolgen.

Becker-Nävus



Beim Becker-Nävus (Melanosis naeviformis) handelt es sich vermutlich um ein bereits in der Embryonalphase angelegtes Hamartom, welches meist in der Jugend bzw. im jungen Erwachsenenalter manifest wird. Bei Bevorzugung des männlichen Geschlechts finden sich handflächengroße Areale mit hellbrauner homogener Pigmentierung und verstärkter mehr oder minder dunkler Behaarung. Bei allgemein

zunehmender Bräunung im Sommer wird auch der Becker-Nävus dunkler. Die Therapie ist unbefriedigend, nicht zuletzt aufgrund der nicht zu beeinflussenden Hypertrichose. Von einer Epilation mittels Alexandrit-Laser, Rubin-Laser und ähnlichem raten wir ab, da Langzeiterfahrungen nach Lasertherapie von Pigmentläsionen fehlen. Zur Pigmententfernung eignet sich im Falle eines positiven Ansprechens auf ein Probeareal die Dermabrasion.

Bindegewebige Tumoren



Zu den häufigen bindegewebigen Tumoren gehört das Fibroma molle, welches gehäuft multipel in Beugeregionen wie z.B. axillär, inguinal und am Hals vorkommt. Es kann breitbasig aufsitzen oder schmalbasig gestielt (Fibroma pendulans) in Erscheinung treten. Die Oberfläche ist hautfarben oder manchmal pigmentiert und kann glatt oder warzig erscheinen. Die Therapie erfolgt durch Scherenschlagexzision an der Basis der Fibrome.

Bindegewebsnävi



Am häufigsten ist der lumbosakrale Bindegewebsnävus, der ein pflastersteinartiges Muster einer weichen Bindegewebsvermehrung darstellt. Eine Assoziation mit neurokutanen Syndromen wie dem Morbus Bournville-Pringle ist häufig gegeben. Seltene Formen sind grobknotig disseminierte Bindegewebsnävi, das juvenile Elastom und der Naevus elasticus. Analog dem Bindegewebsnävus kann sich unter ähnlichem klinischen Bild ein Fettgewebnsävus, der Naevus lipomatosus superficialis, in der Sakral-, LWS- oder Glutealregion zeigen.

Der Befund ist gutartig und die Läsion in der Regel wenig auffällig, so dass sich nur selten die Frage einer Exzision stellt. Kleine Herde lassen sich einfach exzidieren. Gegebenenfalls kann die ablativ Lasertherapie mit dem Erbium-YAG-Laser erfolgen.

Café-au-lait-Fleck



Der Café-au-lait-Fleck ist eine mehrere Zentimeter bis handtellergroße meist ovale Pigmentläsion von homogener hellbrauner Farbe. Sowohl solitäre als auch multiple Läsionen sind nicht selten und treten bevorzugt am Rumpf auf. Bestehen mehr als fünf Café-au-lait-Flecke, so gilt dies als deutlicher Hinweis auf das Vorliegen einer Neurofibromatose. Da Café-au-lait-Flecke in der Regel an bedeckten Körperarealen auftreten, wird nach Aufklärung über die Gutartigkeit des Befundes nur selten ein Therapiewunsch seitens der Patienten geäußert. Sowohl die oberflächliche Dermabrasion als auch eine ablativ Lasertherapie sind mit dem Risiko des kompletten Rezidivs oder gar der Dyspigmentierung verbunden.

Cheilitis actinica



Die chronische Cheilitis actinica und die Cheilitis abrasiva praecancerosa Manganotti sind als lokalisatorische Sonderformen aktinischer Schädigung aufzufassen. In über 95% der Fälle ist das Unterlippenrot betroffen. Das klinische Bild kann durch Atrophie und weißliche Verfärbung oder herdförmige Keratosen, Rhagaden oder Erosionen geprägt sein. Die Gefahr des Übergangs in ein Plattenepithelkarzinom ist höher als bei den aktinischen Keratosen der Haut.

Nach bioptischer Diagnosesicherung sind Intensität und Umfang der operativen Therapie in Abhängigkeit von der klinischen Ausdehnung und dem histologischen Befund auszurichten. Bei Frühformen und geringer Ausprägung ist die vorsichtige Anwendung der Kryochirurgie sehr gut wirksam. Unter kürzeren Vereisungszeiten sowie gegebenenfalls mehrzeitigem Vorgehen lässt sich ein ästhetisch sehr gutes Ergebnis erzielen. Die ablativ Lasertherapie, vorzugsweise mit dem Erbium-YAG-Laser, erbringt gleichartig gute Ergebnisse, gehört jedoch in die Hand des in dieser Lokalisation Erfahrenen und sollte möglichst vorsichtig erfolgen.

Ausgeprägte klinische Befunde und präinvasive Veränderungen erfordern die komplette Exzision der betroffenen Areale. Der klassische Eingriff ist die komplette Entfernung des Unterlippenrots in Form einer Vermilonektomie (Operation nach Langenbeck und von Bruns). Übergänge über die Lippenrotgrenze hinaus erfordern gegebenenfalls eine Keilexzision oder w-förmige Exzisionen.

Chondrodermatitis nodularis chronica



Relativ häufig ist die Chondrodermatitis nodularis chronica helicis, die bevorzugt bei Männern ab dem mittleren Lebensalter auftritt. Es findet sich ein wenige Millimeter messendes Knötchen im oberen Bereich der Helix (loco typico) seltener an Anthelix oder Crura anthelicis (loco atypico). Zum Teil können die Herde auch multipel auftreten. Charakteristisch ist die Schmerzhaftigkeit auf Druck, die bereits durch Berührung mit dem Telefonhörer oder Auflage auf dem Kopfkissen ausgelöst werden kann (typische Anamnese). Therapie der Wahl ist die operative Entfernung des befallenen Knorpelanteils. Sie kann durch die direkte Exzision des Knötchens mit dem darunter liegenden befallenen Knorpelgewebe oder durch subkutane Chondrektomie über einen Zugang von der Ohrhinterseite erfolgen. Bei unvollständiger Entfernung der befallenen Knorpelanteile kommt es häufig zum Rezidiv.

Compound-Nävus



Der melanozytäre Nävus vom Compoundtyp (Compoundnävus) ist analog dem Junktionsnävus in Bezug auf Farbe, Form und Größe ähnlich vielgestaltig, unterscheidet sich allerdings durch seine mehr oder minder starke tastbare

Erhabenheit.

Die Konsistenz ist weich. Er kann auch bindegewebig vermehrt sein und papillomatös über das Hautniveau hervortreten (Unna-Nävus). Das histopathologische Substrat ist ein gleichzeitiges Vorkommen der nestartig gruppierten Melanozyten in der Junktionszone und im Korium.

Epidermale melanotische und melanozytäre Makulae



Bei diesen Hautveränderungen handelt es sich um umschriebene Vermehrungen von Melaninpigment, bei weitgehend gleicher Zahl oder geringgradiger Vermehrung der Melanozyten in der basalen Epidermis.

Epidermale Nävi



Die verschiedenartigen epidermalen Nävi stellen morphologische Varianten einer benignen epidermalen Hyperproliferation dar. Sie zeigen fast alle eine unilaterale langstreckige Ausrichtung entlang der Blaschko-Linien. Am häufigsten ist der papillomatöse weiche epidermale Nävus.

Die typischen blitzfigurenartigen Konfigurationen sind bevorzugt an Rumpf und Hals lokalisiert und gehen von der Mittellinie aus. Der Nävus ist weich und papillomatös über das Hautniveau erhaben.

Epidermalzyste



Epidermalzysten entstehen durch traumatische Epitheleinsprengungen in die Dermis als mögliche Folge von Verletzungen oder Operationen. Sie treten als einzelne 0,5 bis 1,5 cm große zystische subkutane Herde vor allem im Kopf-Hals-Bereich auf. Meist ist ein kleiner zentraler Porus erkennbar. Die Epidermalzysten sind meist prall-elastisch und locker über dem Untergrund verschieblich. Eigene Versuche, die Epidermalzyste zu exprimieren, führen meist zur Irritation und Infektion. Klinisch asymptomatische Epidermalzysten erfordern keine Therapie. Bei Neigung zur Irritation oder subjektiv störendem Befund ist die Extirpation der Zyste möglich.

Diese kann durch spindelförmige Exzision des zentralen Hautareals unter Mitnahme eines möglichen Porus mit atraumatischer, stumpfer Präparation der Zyste erfolgen. Alternativ erfolgt die Stanzexzision des zentralen Porus und Exprimierung des Zysteninhalts mit nachfolgendem Herausschälen des Zystensacks. Bei dieser Methode kommt es nicht selten zum Verbleib von Wandteilen der Zyste, mit der Folge eines Rezidivs. Vormals infizierte Zysten sollten stets durch komplette spindelförmige Exzision in toto entfernt werden.

Erythroplasie Queyrat



Die Erythroplasie Queyrat ist eine dem Morbus Bowen ähnliche Präkanzerose des Übergangsepithels und der Schleimhäute. Betroffen sind meistens ältere Männer.

Die Erkrankung ist charakterisiert durch einen meist solitären rundlichen und polyzyklisch konfigurierten Herd mit rötlich glänzender Oberfläche. Hauptprädisposition ist das innere Präputialblatt und die Glans penis. Bei Frauen ist die Übergangsschleimhaut der Vulva betroffen. Sehr selten kommt die Erkrankung auch an der Mundschleimhaut oder im Analbereich vor.

Histologisch findet sich ein ähnliches Bild wie beim Morbus Bowen, jedoch mit weit geringerer Verhornung. Typischerweise reichen die papillären Kapillaren sehr nah an die Hautoberfläche heran. Die Erythroplasie Queyrat geht früh in ein invasives Karzinom mit Metastasierungstendenz über.

Entscheidend ist die rechtzeitige Erkennung des klinisch nicht immer typischen Befundes und Sicherung durch Entnahme einer Probebiopsie. Therapie der ersten Wahl ist die komplette Exzision durch histographisch kontrollierte Chirurgie. Zur operativen Versorgung einschließlich plastisch-rekonstruktiver Deckung empfiehlt sich die interdisziplinäre Zusammenarbeit mit den Kollegen der Urologie bzw. Gynäkologie.

Exostose, kartilaginäre



Die subunguale kartilaginäre Exostose ist ein relativ häufiger kartilaginär-ossärer Tumor der bei jungen Erwachsenen fast regelhaft an der Großzehe, selten an den übrigen Zehen, auftritt. Der Tumor sitzt dem Knochen der Endphalanx auf, und sein langsames Wachstum führt zur Abhebung des Nagels mit entsprechender Druckempfindlichkeit. Therapie der Wahl ist die operative Exzision, die bis auf den Knochen der Endphalanx erfolgen muss. Nach kompletter Exzision kann unproblematisch die Heilung per secundam erfolgen, während im gleichen Zeitverlauf der Nagel wieder über den Defekt wächst.

Extraskellettale Chondrome und Osteome der Haut sind seltene, kutan-subkutane Tumoren, die durch ihren harten Palpationsbefund auffallen. Die Therapie erfolgt durch komplette spindelförmige Exzision.

Fibrosarkom



Das Fibrosarkom kann in jedem Lebensalter auftreten. Im höheren Alter wird es häufiger beobachtet. Bevorzugt an den Extremitäten entwickeln sich, ausgehend vom subkutanen Bindegewebe, knotige bis plattenartige Tumoren, die sekundär die Haut

involvieren. Klinisch sind die Tumoren nur wenig charakteristisch. Häufig besteht ein langsam wachsender knotiger bis multinodulärer Tumor, der seinen Ausgang von der tiefen Subkutis nimmt.

Die Diagnose wird histologisch gestellt. Es finden sich atypische Fibroblasten mit oft fischzugartiger Anordnung. Im Bereich des Tumorrandes kommt es zu massiver Infiltration in das umgebende Gewebe mit entsprechender entzündlicher Begleitreaktion.

Der Verlauf ist durch die Neigung zu Lokalrezidiven und hämatogenen Metastasen, vor allem in die Lunge, bestimmt. Die Therapie besteht in der weiträumigen lokalen Exzision des Primärtumors. Die Wertigkeit adjuvanter Chemo- und/oder Strahlentherapien ist umstritten.

Gefäßnävi



Zu den von den Blutgefäßen ausgehenden nävoiden Fehlbildungen gehören der Naevus flammeus, der Naevus araneus, der Naevus teleangiectaticus und das Angioma serpiginosum. Sie sind relativ häufig und treten in exponierter Lokalisation auf. Die Therapie der Wahl besteht in der Anwendung selektiv photothermolytischer Lasertherapieverfahren, die in ihrem Farbspektrum und ihrer Pulsdauer individuell angepasst werden sollten. Blutgefäßnävi können auch als Teilsymptom von Phakomatosen wie dem Sturge-Weber-Syndrom oder Klippel-Trénaunay-Syndrom auftreten.

Glomustumor



Der Glomustumor leitet sich von glatten Muskelzellen akraler arteriovenöser Anastomosen ab. Er tritt typischerweise an Finger- und Zehenkuppen oder sub- bzw. periungual auf. Es zeigt sich ein derber bis praller, livider halbkugelig vorgewölbter Tumor mit typischer Druckschmerzhaftigkeit. Die Therapie besteht in der kompletten chirurgischen Exzision.

Granularzelltumor



Der Granularzelltumor ist ein sehr seltener neurogener Tumor, der durch eine klinisch meist uncharakteristische hautfarbene bis rötlichbraune Induration in Erscheinung tritt. Die Therapie erfolgt durch komplette spindelförmige Exzision.

Gutartige Tumoren der Haut



Benigne (gutartige) Tumoren der Haut gehören zu den häufigsten

Operationsindikationen in der Chirurgie der Körperoberfläche. Die operative Entfernung kann zum Ausschluss einer malignen Hautveränderung, zur Prävention bei potentieller Tendenz zur malignen Entartung, bei funktioneller Beeinträchtigung oder aus ästhetisch-korrektiven Gründen erforderlich werden. Die benignen Tumoren der Haut umfassen die melanozytären und organoiden Nävi, benigne Neoplasien verschiedener Ursprungsgewebe, Fehlbildungen und Zysten.

Eine vollständige Aufstellung aller möglichen benignen Tumoren der Haut würde den Rahmen dieses Kapitels sprengen. Die nachfolgende Übersicht soll die Grundzüge der Klassifikation und das operative Vorgehen der jeweiligen häufigsten und bedeutsamsten Tumoren verdeutlichen.

Halo-Nävus



Der Halo-Nävus (Synonym: Sutton-Nävus) ist klinisch sehr auffällig durch seinen weißen depigmentierten Hof um den zentral gelegenen melanozytären Nävus vom Junctionstyp oder Compoundtyp. Er kommt einzeln oder in geringer Zahl vor allem in der Jugend und im jungen Erwachsenenalter vor. Die Depigmentierung resultiert aus einer immunologischen Reaktion durch Einwirken von Lymphozyten und Melanophagen. Dadurch kann sich der Nävus komplett unter Hinterlassung einer temporären Depigmentierung zurückbilden. Die Veränderung ist harmlos, und eine maligne Transformation wurde nicht beobachtet. Zu differenzieren sind symptomatische regressive Veränderungen analog den Halo-Nävi, die unter der Therapie bei Patienten mit metastasierendem malignem Melanom beobachtet werden.

Hämangiom



Das kavernöse Hämangiom (Synonyme: kapilläres Hämangiom, infantiles Hämangiom), tritt bei 5 – 10% aller Säuglinge in unterschiedlicher Ausprägung auf. Häufig ist es bei Geburt vorhanden oder entwickelt sich innerhalb der ersten Lebenswochen. Klinisch werden die oberflächlichen kutanen Formen von den voluminös wachsenden kutan-subkutanen Hämangiomen unterschieden. Initial zeigen sich die Hämangiome als hellrote flache Makulae, deren weiterer Verlauf nicht vorhersehbar ist. Sie können in den oberflächlichen Typ übergehen und eine horizontale Größenzunahme mit geringer Zunahme der Erhabenheit entwickeln. Seltener ist das rasche dreidimensionale Wachstumsmuster, bei dem vor allem die subkutanen Anteile beträchtliche Größenausdehnungen annehmen können. Auch rein subkutane Verlaufsformen der Hämangiome kommen vor.

Ein Großteil der kindlichen Hämangiome neigt zur spontanen Rückbildung. Manche von ihnen machen bis zum Erreichen des Stadiums der Rückbildung eine mehr oder minder starke Größenzunahme durch. Ein weiterer Anteil der kindlichen Hämangiome zeigt hingegen eine starke Größenzunahme mit beträchtlicher Verdrängung

ortsständigen Gewebes. Bei Lokalisation im Gesicht können große Hämangiome zu Funktionsbehinderungen wie Beeinträchtigung der Atmung, Sehbehinderung, Verlegung der Gehörgänge, Behinderung der Nahrungsaufnahme und ähnlichem führen. Extrafaziale Lokalisationen können im Kindesalter je nach Lokalisation die motorische Entwicklung beeinträchtigen. An mechanisch belasteten Lokalisationen besteht die Gefahr der Ulzeration, der Entwicklung von Nekrosen und evtl. Sekundärinfektion. Sehr große Hämangiome können zu Gerinnungsstörungen infolge einer Verbrauchskoagulopathie führen (Kasabach-Merritt-Syndrom).

Die Therapie der kindlichen Hämangiome ist abhängig von der aktuellen Größe, der anamnestisch berichteten Wachstumstendenz, der Lokalisation, möglichen lokalen Komplikationen, sowie etwaiger Zeichen einer initialen spontanen Rückbildung. Sofern sich oberflächliche weiß-graue fibrotische Areale als Zeichen einer Rückbildung zeigen, ist die abwartende Haltung unter engmaschiger Verlaufsbeobachtung gerechtfertigt. Leuchtend rote und prall tastbare Hämangiome zeigen meist ein progredientes Größenwachstum. Da auch in unkritischen Lokalisationen die endgültige Größenausdehnung nicht vorhergesehen werden kann, gilt heute im allgemeinen die frühe Behandlung der kindlichen Hämangiome im Säuglingsalter als Therapie der Wahl. Initiale Läsionen lassen sich schnell und wenig belastend nach vorausgehender Oberflächenanästhesie mittels Kryochirurgie im Sprühverfahren oder im Kontaktverfahren behandeln. Sie kann nach Bedarf mehrfach in 3 bis 4-wöchigen Abständen wiederholt werden. Das Ansprechen ist durch einen Wachstumsstillstand und graue Fibroseareale erkennbar, so dass dann wiederum eine abwartende Haltung eingenommen werden kann. Oberflächliche Hämangiome lassen sich mit dem gepulsten Farbstofflaser sehr effektiv behandeln. Schnellwachsende und tiefreichende subkutane Hämangiome erfordern die perkutane interstitielle Nd-YAG-Lasertherapie.

Die chirurgische Exzision der Hämangiome ist bei ulzerierten, blutenden oder nekrotisierenden Tumoren angezeigt. Ferner kann die komplette Exzision partiell zurückgebildeter Hämangiome mit säckchenartig schlaff hervortretender Hautoberfläche erfolgen, da von diesen Herden in der Regel keine weitere Rückbildung zu erwarten ist.

Die innerliche Behandlung mit Glukokortikosteroiden ist bei aggressiv wachsenden Hämangiomen mit drohenden funktionellen Beeinträchtigungen indiziert. Im Säuglingsalter wird in der Regel 1 bis 2 mg Prednisolon pro kg Körpergewicht/die über 3-4 Wochen gegeben. Parallel kommen Kryochirurgie und/oder Lasertherapie zum Einsatz.

Hautadnexe, benigne Tumoren



Es handelt sich um benigne epitheliale Neoplasien, die ihren Ursprung vom

Haarfollikel oder dem Epithel der Talgdrüsen, ekkrinen oder apokrinen Schweißdrüsen nehmen. Mit Ausnahme weniger Vertreter ist das klinische Bild in der Regel uncharakteristisch, so dass die definitive Diagnosestellung und Differenzierung durch die histopathologische Beurteilung erfolgt. Nur die klinisch typischen Vertreter werden nachfolgend im Detail besprochen.

Tabelle 29.2. Klassifikation der benignen Tumoren der Hautadnexe

Histologische Differenzierung	Tumorausprägung
Haarfollikel	Trichoblastom, Trichoepitheliom, Trichilemmom, Pilomatrixom, Trichoadenom, Infundibulom, dilated pore of Winer
Talgdrüsen	senile Talgdrüsenhyperplasie, Talgdrüsenadenom, Sebaceom
ekkrine oder apokrine Schweißdrüsen	Syringom, Zylindrom, Hidrozystom, Porom, Hidradenom, Spiradenom, Syringocystadenoma papilliferum u.a.

Histiozytom



Beim Histiozytom (Synonym: Dermatofibrom) handelt es sich um eine in der Regel reaktive Fibroblasten- und Histiozytenproliferation nach vorausgegangenem Insektenstich oder einer Follikulitis. Es findet sich einzeln oder zu mehreren vor allem an der unteren Extremität mit Bevorzugung des weiblichen Geschlechts. Initial zeigen die Läsionen häufig Juckreiz, so dass durch Aufkratzen eine zusätzliche Entzündungsreaktion getriggert wird. Bei kompletter Ausprägung ist das Histiozytom asymptomatisch und wird von den Patienten als tastbarer mittelbraun pigmentierter Tumor bemerkt. Der Herd lässt sich als derber in Hautniveau liegender kutan-subkutaner Knoten tasten. Typisch ist die Einziehung bei seitlichem Druck zwischen Daumen und Zeigefinger. Im Falle subjektiv störender Histiozytome oder zur differentialdiagnostischen Abgrenzung ist die Therapie durch komplette spindelförmige Exzision möglich.

Ito-Nävus



Der Nävus Ito (Synonym: deltoideoakromiale Melanozytose) entspricht einer lokalisatorischen Variante des Nävus Ota. Er tritt im Schulter- und Brustbereich auf und wird praktisch nur bei Japanern beobachtet. Ebenso wie der Nävus Ota bildet sich der Nävus Ito nicht spontan zurück. Die Prognose ist gut und die Therapie entspricht den gleichen Grundsätzen wie beim Nävus Ota.

Junktionsnävus



Der melanozytärer Nävus vom Junktionsstyp (Junktionsnävus) ist in der Regel flach im Hautniveau liegend und zeigt eine Variationsbreite von hellbrauner bis braun-

schwarzer Farbe. Kleine Junktionsnävi sind rund, größere zunehmend längsoval. Sie sind in der Regel scharf begrenzt, können im Einzelfall aber auch Unschärfen aufweisen. Zunehmende Atypiezeichen lassen sich anhand der ABCD-Regel dokumentieren. Das histologische Substrat der melanozytären Nävi vom Junktionsstyp sind einzeln oder in Nestern aggregiert liegende Melanozyten in der Basalzellschicht der Epidermis oder der dermoepidermalen Junktionszone.

Keratoakanthom



Beim Keratoakanthom handelt es sich um ein Pseudokarzinom der Haut. Histopathologisch besteht starke Ähnlichkeit zum Karzinom, sein klinischer Verlauf ist jedoch uneinheitlich.

Typisch sind das sehr schnelle Wachstum (meist kurze Anamnese von 4 bis 6 Wochen) und das deutlich erhabene halbkugelige Bild mit einem zentralen Hornpfropf. Die Mehrzahl der Keratoakanthome entsteht in chronisch lichtexponierten Hautarealen, vor allem der Wangen- und Nasenregion. Nach einer initialen sehr raschen Größenprogredienz geht das Keratoakanthom in eine Phase langsameren Wachstums oder gleichbleibender Größe über. In der Literatur werden spontane Rückbildungen immer wieder zitiert, deren Häufigkeit wird allerdings vermutlich überschätzt.

Der weitere Verlauf des Keratoakanthoms, sei es Spontanregression, Stillstand oder Progression kann weder klinisch noch histologisch vorhergesehen werden. Eindeutige Zeichen für ein progredientes und infiltratives Wachstum sind initial bereits sehr große Keratoakanthome oder zentrifugal wachsende, polyzyklisch begrenzte Herde. Bei den aggressiven Wachstumsformen wurden weitreichende Tiefeninfiltrationen, schwere Mutilationen, in Einzelfällen sogar letaler Ausgang beobachtet. Eine Metastasierungstendenz besteht nicht.

Das histologische Bild ähnelt dem des Plattenepithelkarzinoms und die Abgrenzung kann an kleinen Stanzbiopsien unter Umständen nicht möglich sein. Es empfiehlt sich eine spindelförmige Biopsie unter Mitnahme des zentralen Hornpfropfs.

Die sicherste Therapie ist die frühzeitige komplette Exzision des Keratoakanthoms. Dadurch wird auch die histologische Abgrenzung von einem Plattenepithelkarzinom der Haut erleichtert. Von einem Abwarten einer potentiellen Spontanregression raten wir aufgrund der Unvorhersehbarkeit des klinischen Verlaufs grundsätzlich ab.

Kutane maligne Lymphome



Kutane maligne Lymphome sind bösartige Neubildungen der lymphatischen Zellen der Haut. Maligne Lymphome, die primär von der Haut ihren Ausgang nehmen, sind sehr selten, mit Ausnahme der relativ häufigen Mycosis fungoides. Die Haut kann auch

sekundärer Manifestationsort ausgehend von primär nodalen oder extranodalen Lymphomen sein. In der Klassifikation der Lymphome werden im wesentlichen der Morbus Hodgkin und die Non-Hodgkin-Lymphome unterschieden. Letztere werden nach histologischen und immunhistochemischen Merkmalen in zahlreiche Subtypen unterteilt.

In 3 bis 4% der Fälle des Morbus Hodgkin werden spezifische Hautveränderungen beobachtet. Gelegentlich ist die Haut auch erster Manifestationsort dieser Erkrankung, prinzipiell kann jedoch in allen Stadien des Morbus Hodgkin ein Hautbefall gleichermaßen auftreten. Der Morbus Hodgkin zeigt einen Erkrankungsgipfel in der Adoleszenz sowie einen höheren zweiten Gipfel jenseits des 50. Lebensjahres. Die spezifischen Hautveränderungen treten als einzelne oder mehrere kutane oder subkutane Knoten in Erscheinung. Sie sind meist rötlich bis livide und weisen eine unscharfe Begrenzung auf. Bei fortschreitendem Größenwachstum können die Knoten ulzerieren. Die Diagnose des Morbus Hodgkin wird histologisch gestellt.

Charakteristisch sind die großen Sternberg-Reed-Zellen, mit ihren auffallend großen Nukleolen und den relativ chromatinarmen Zellkernen. Wesentlich ist die internistische Behandlung der Systemerkrankung. Einzelne störende oder therapieresistente Knoten können chirurgisch entfernt werden.

Die spezifischen Hautveränderungen bei Non-Hodgkin-Lymphomen sind klinisch wenig charakteristisch. Die rötlich lividen Herde wachsen knotig oder plattenartig derb infiltrierend. Die Klassifikation der kutanen Non-Hodgkin-Lymphome basiert auf klinischen, histologischen, immunhistologischen und molekularbiologischen Befunden. Es werden kutane T-Zell- und NK-Zell-Lymphome, kutane B-Zell-Lymphome sowie seltene Hautlymphome und hämatodermische Neoplasien unterschieden.

Die Therapie der Non-Hodgkin-Lymphome ist sorgfältig in Abhängigkeit von Lymphomtyp und Stadium auszuwählen. Die Therapiemodalitäten beinhalten unter anderem PUVA, Röntgentherapie, Interferon, Retinoide, Zytostatika, extrakorporale Photophorese, lokal intraläsionale Zytostatika, monoklonale Antikörper. Die operative Therapie ist indiziert bei solitären oder umschriebenen Läsionen. Sie kann als alleinige Therapie oder als unterstützende Maßnahme zusammen mit der systemischen Behandlung erfolgen.

Kaposi-Sarkom



Das Kaposi-Sarkom ist eine maligne multifokale Neoplasie ausgehend von den venösen Kapillarendothelien der Haut. Neben dem klassischen Kaposi-Sarkom werden das endemische Kaposi-Sarkom bei Afrikanern, das Kaposi-Sarkom bei Immunsuppression sowie das disseminierte Kaposi-Sarkom bei HIV-Infektion unterschieden. Prädilektionsstellen für die primäre Manifestation des klassischen

Kaposi-Sarkoms sind die distalen Anteile der unteren Extremitäten. Seltene Lokalisationen sind Hände, Ohren, Nase oder Penis.

Die Erkrankung beginnt in Form mehrerer braun-roter bis livider unscharf begrenzter Makulae, die zunehmend oedematös verdickt bis plattenartig induriert erscheinen. Im weiteren Verlauf bilden sich einzelne Knötchen, die später zu größeren Herden konfluieren. Das HIV-assoziierte Kaposi-Sarkom betrifft häufig die Mundschleimhaut und die Haut des Gesichts. Zur Diagnosesicherung empfiehlt sich die Inzisionsbiopsie oder komplette Exzision eines Knötchens. Im histologischen Bild finden sich Ansammlungen angiomatöser oder spindelförmiger Tumorzellen und auffallende schlitzartige vaskuläre Hohlräume.

Die operative Therapie hat einen geringen Stellenwert und beschränkt sich in der Regel auf diagnostische Exzisionen sowie Exzisionen ästhetisch oder funktionell störender Herde. Beim klassischen Kaposi-Sarkom ist die Röntgenweichstrahlentherapie gut wirksam. Das Kaposi-Sarkom bei Immunsuppression kann sich bei gebessertem Immunstatus spontan zurückbilden. Beim HIV-assoziierten Kaposi-Sarkom ist die Therapie fokussiert auf die Behandlung der Grundkrankheit; je nach Ausbreitungsgrad kommen lokale intraläsionale Therapien sowie systemische Chemo- und Immuntherapien zur Anwendung.

Karzinogenese



Mehr als die Hälfte aller Neuerkrankungen maligner epithelialer Hauttumoren betrifft die Altersgruppe jenseits des 65. Lebensjahres. Die ausgeprägte Altersabhängigkeit der präkanzerösen und malignen epithelialen Hauttumoren beruht auf einem Summationseffekt einer ganzen Reihe von Umweltfaktoren sowie zellulären Faktoren der Altershaut. Die individuelle Prädisposition wird durch den Hauttyp, die Lichtempfindlichkeit sowie genetische Faktoren bestimmt. Epitheliale Tumoren werden durch kombinierte Einwirkung von Initiator- und Promotor-Faktoren ausgelöst. Die Initiatorfaktoren führen dabei zu Primärschäden auf zellulärer Ebene, benötigen jedoch nachfolgend die wiederholte Einwirkung von Promotor-Faktoren, bevor es häufig erst nach jahrzehntelanger Latenz zur Tumorentstehung kommt.

Ultraviolette Strahlen sind als Hauptursache für die Entstehung maligner Hauttumoren anzusehen. UV-Licht, insbesondere im Bereich 280 bis 320 nm (=UV-B), führt zu Quervernetzungen benachbarter Thymidinbasen der DNA-Stränge basaler Epithelzellen. Diesen Primärschädigungen begegnet die jugendliche Haut mit zellulären DNA-Reparaturmechanismen. Wiederholte UV-Einwirkungen und eine Reduktion der Reparaturfunktionen im Laufe des Lebens führen zur Ausbildung atypischer Epithelzellen, die allmählich die normale Epidermisstruktur durchsetzen. Es kommt zum Verlust der normalen epithelialen Schichtung und zu

Verhornungsstörungen, klinisch bemerkbar als aktinische Keratosen. Bei weiterer Ausdehnung mit Durchbrechen der Basalmembran kommt es dann zu invasivem Tumorwachstum.

Analog zum ultravioletten Licht führen ionisierende Strahlen (z.B. Röntgenstrahlen) zur Schädigung epidermaler Strukturen auf DNA-Ebene. In den exponierten Hautarealen entwickeln sich zum Teil erst nach jahrelanger Latenz Keratosen, Basaliome und Plattenepithelkarzinome (Röntgenkarzinogenese).

Eine ganze Reihe exogener chemischer Agentien wurde mit der Tumorentstehung assoziiert. Nitrosamine, Benzopyrene und polyzyklische aromatische Kohlenwasserstoffe sind bekannte Initiatoren der Karzinogenese, die durch kovalente Molekülbindung mit Purin- und Pyrimidinbasen der DNA zu Punktmutationen führen. Beispiele für Promotoren sind Crotonöl, Phenol und Dioxin. Chronische Ingestion von anorganischem Arsen führt zu typischen Arsenkeratosen mit möglichem Übergang in Plattenepithelkarzinome. Eine chronische Arsenintoxikation führt aber auch nach jahrzehntelanger Latenz zur Ausbildung multipler Rumpfhautbasaliome, primären Leberzellkarzinomen und Bronchialkarzinomen.

DNA-Synthese und DNA-Reparatur sind mit fortschreitendem Alter vermindert; DNA-schädigende Einflüsse werden daher weniger kompensiert. Eine altersbedingte Reduktion der Immunkompetenz der Haut sowie krankheitsbedingte oder iatrogene Immunsuppression beeinträchtigen die DNA-Reparaturmechanismen und begünstigen das Auftreten von epithelialen Präkanzerosen und Karzinomen. Weitere ätiopathogenetische Faktoren in der Karzinogenese sind chronisch-entzündliche Erkrankungen der Haut sowie Infektionen mit humanen Papillomaviren (HPV 16 und 18).

Die wichtigsten klinischen Manifestationen der epithelialen Präkanzerosen und In-situ-Karzinome sind die aktinische Keratose, Cheilitis actinica, Leukoplakie, Morbus Bowen, Erythroplasie Queyrat, Morbus Paget.

Kongenitale melanozytäre Nävi



Kongenitale melanozytäre Nävi (Synonym: kongenitale oder konnatale Nävuszellnävi, konnatale Pigmentnävi, kongenitale Naevi pilosi et pigmentosi) finden sich in einer Häufigkeit von etwa 1% aller Neugeborenen. Sie treten sporadisch auf und sind die Folge einer Fehldifferenzierung in unterschiedlichen Phasen der Embryogenese. Zwischen der 8. und 16. Woche wandern Pigmentzellen von der Neuralleiste in die Haut. Eine Hypothese zur Entstehung der melanozytären Nävi geht davon aus, dass die nävomelanozytären Zellen, in Abhängigkeit vom Zeitpunkt, fehdifferenzierte Zelllinien von Neuralleistenzellen, Melanoblasten oder primordialen Melanozyten sind, wobei die genetische Veränderung insbesondere die Zellaffinität zu den Keratinozyten bestimmt. Diese Hypothese würde die unterschiedliche Nävusgröße, die

histologischen Unterschiede und eine begleitende leptomeningeale Melanozytose erklären.

Das klinische Bild ist äußerst variabel in Bezug auf Größe, Pigmentierung, Lokalisation, Oberflächenbeschaffenheit und Behaarung. Über 90% aller kongenitalen melanozytären Nävi haben einen maximalen Durchmesser von 3 – 4 cm, sind längsoval bis elliptisch konfiguriert und mittel- bis dunkelbraun pigmentiert. Sie sind leicht erhaben und entsprechen histologisch in der Mehrzahl der Fälle dem Compoundtyp. Bei großen kongenitalen Nävi und Riesennävi werden Ausdehnungen über größere anatomische Körperregionen beobachtet. Häufig finden sich dann weitere kleine sogenannte Satellitennävi, in unterschiedlicher Zahl, disseminiert am gesamten Integument. Die Lokalisation von Riesennävi spiegelt in vielen Fällen eine Beziehung zur Neuralleiste wieder, da Rücken, Sakralregion, Occipital- und Nackenregion zu den Prädilektionsstellen zählen. Die Pigmentierung der kongenitalen melanozytären Nävi kann gleichmäßig oder inhomogen von hellbraun bis dunkelbraun oder tiefschwarz imponieren. Hinzu tritt eine mehr oder minder stark ausgeprägte Behaarung, die vor allem bei Riesennävi zu der Bezeichnung „Tierfellnävus“ geführt hat – ein Terminus, der aus psychologischen Gründen vermieden werden sollte.

Die Oberflächenbeschaffenheit der kongenitalen melanozytären Nävi ist oft abhängig von der Größe. Kleine Nävi sind meist flach oder weniger erhaben mit wenig veränderter Oberflächenstruktur. Große- und Riesennävi können dagegen papillomatös, verrukös oder wulstig verändert sein.

Die Klassifikation erfolgt in erster Linie entsprechend der Größe, die sich extrapoliert auf die Ausdehnung im erwachsenen Alter bezieht: 1. kleine (< 1,5 cm), mittlere (1,5 – 10 cm) und große (10 – 20 cm) und Riesennävi (> 20 cm). Letztere gelten als seltene Maximalvariante und kommen in einer Häufigkeit von 1:100.000 bis 1:500.000 bei Neugeborenen vor. Die kongenitalen Riesennävi lassen sich in ihrer Größe weiter unterteilen in Klassen von 21-30 cm, 31-40 cm und > 40 cm. Dabei kann es zum Befall von 20 – 70% der Körperoberfläche kommen.

Im histologischen Bild findet man bei kongenitalen melanozytären Nävi in der Regel den Compoundtyp, der zusätzlich folgende Merkmale aufweist: a) die Nävozyten reichen bis in die unteren 2/3 der retikulären Dermis sowie zum Teil bis in die Subkutis, b) sie liegen einzeln oder in Reihen angeordnet zwischen Kollagenfaserbündeln, c) Vorhandensein von Melanozyten in Hautanhangsgebilden, Nerven und Gefäßen in der unteren Dermis und teilweise in der Subkutis. Die beschriebenen Merkmale sind stärker ausgeprägt bei den größeren kongenitalen Nävi und nehmen im höheren Alter zu.

Die besondere Bedeutung der kongenitalen melanozytären Nävi liegt in deren erhöhtem Potential einer malignen Transformation. Bei großen Nävi wird ein Lebenszeitrisiko von 4 - 7% diskutiert, bei kleinen und mittleren Nävi ist das Risiko

noch weniger abschätzbar – wahrscheinlich dürfte es bei 0,8 - 2,6% liegen. Die maligne Entartung ist in jedem Lebensalter möglich, jedoch am häufigsten im Zeitraum zwischen Geburt und Pubertät. Auch können zahlreiche benigne Veränderungen im Laufe des Lebens auftreten wie neuroide Degenerationen, Neurofibrome, Angiofibrome sowie wulstartige oder verruköse Hyperplasien.

Die Indikation zur operativen Behandlung kongenitaler melanozytärer Nävi leitet sich zum einen von der erhöhten Gefährdung der Entwicklung eines malignen Melanoms ab, zum anderen spielen ästhetische und psychosoziale Aspekte bei der Entscheidung für ein aktives chirurgisches Vorgehen eine wichtige Rolle. Folgende Gesichtspunkte können daher als Indikation für die operative Entfernung konnataler Pigmentnävi gelten: 1) kurative Indikation bei suspekten Veränderungen im Bereich eines konnatalen Nävuszellnävus, die auf eine mögliche maligne Entartung hinweisen; 2) prophylaktische Indikation zur Minderung bzw. Ausschaltung eines bestehenden erhöhten Entartungsrisikos, 3) ästhetisch-korrektive Indikation zur Beseitigung bzw. Verminderung einer Stigmatisierung. Das klinische Bild und die Größe und Lokalisation des konnatalen Nävus sind entscheidend für die Wahl des optimalen therapeutischen Vorgehens.

Kleine Nävi können in der Regel problemlos exzidiert und die Defekte mittels primärem Wundverschluss versorgt werden. Die Serienexzision beinhaltet die jeweils partielle Exzision eines großen Nävus in mehreren Sitzungen. Die Abstände zwischen den einzelnen operativen Eingriffen dürfen nicht zu kurz gewählt werden. Erst nach etwa 9 – 12 Monaten hat die umliegende Haut ihre ursprüngliche Elastizität wiedergewonnen, so dass dann jeweils ein weiteres Areal unter Mitnahme der alten Narben entfernt werden kann, bis letztlich der gesamte Nävus entfernt ist und eine möglichst nur gering sichtbare Narbe verbleibt.

Auch plastisch-rekonstruktive Maßnahmen einschließlich der Hautexpandertechnik oder der freien Hauttransplantationen können im Rahmen einer Serienexzision, aber auch als alleinige Verfahren bei der Exzisionsbehandlung großer kongenitaler Nävi sinnvoll sein. Die Wahl der Rekonstruktionstechnik erfolgt unter ästhetischen Gesichtspunkten individuell je nach Größe und Lokalisation aus einer Vielzahl bekannter Verfahren. Sie sollte aber auch für den Patienten möglichst wenig Belastung mit sich bringen. Man sollte sich stets vor Augen halten, dass bei exponierter Lokalisation oder in funktionell kritischen Regionen ausgedehnte chirurgische Exzisionen zu schweren Entstellungen führen können. Der vollständigen Exzision von kongenitalen Nävi sind daher Grenzen gesetzt, die beachtet werden müssen, so dass sich als Alternative die Dermabrasion bietet.

Bei großen und Riesenpigmentnävi steht primär die hochtourige Dermabrasion im Vordergrund, die am günstigsten innerhalb der ersten Lebenswochen geschehen sollte, um eine maximale Pigmententfernung zu erreichen. Dadurch wird einerseits das ästhetische Ergebnis optimiert, andererseits wird auch postuliert, dass das maligne

Potential reduziert wird, da die Zellzahl des melanozytären Nävus beträchtlich reduziert wird. Wenngleich die Tragweite der prophylaktischen Wirkung derzeit nicht eindeutig beurteilt werden kann, gibt es bis dato lediglich 3 Einzelfallberichte, in denen Melanome in Assoziation mit vormals dermabradierten Nävi aufgetreten sind.

Für den Therapieerfolg ist die richtige Auswahl der Schleifköpfe von großer Bedeutung. Wir verwenden bei Kindern grundsätzlich nur feinkörnige Diamant-Schleifköpfe. Um störenden Narben vorzubeugen, muss darauf verzichtet werden, über die Grenze der papillären Dermis hinweg zu schleifen. Die Intensität des Schleifvorgangs kann sowohl durch den Druck des Schleifkopfes auf die Haut als auch über die Rotationsgeschwindigkeit gesteuert werden. Die Dermabrasion kongenitaler melanozytärer Riesennävi gehört in die Hand eines erfahrenen Operators in enger Zusammenarbeit mit dem Anästhesisten und dem Pädiater, um eine optimale Versorgung in der peri- und postoperativen Phase zu gewährleisten. Die Dermabrasion kann und muss mit Exzisionstechniken kombiniert werden, sofern sich Binnenareale zeigen, die dysplasieverdächtig bzw. melanomverdächtig sind. Durch die Dermabrasion werden nur die oberen Nävusanteile entfernt – tiefe dermale Nävuszellnester verbleiben in situ. Daher ist die engmaschige Nachkontrolle einschließlich Fotodokumentation nach der Dermabrasion unerlässlich, und im Falle des Auftretens von dysplastischen Arealen sind diese durch Exzision zu entfernen.

In Einzelfällen kommt es vor, dass Kinder mit kongenitalen Riesennävi erst in späterem Lebensalter zur Vorstellung kommen. Wenngleich die Dermabrasionsresultate nach dem ersten Lebensjahr in der Regel deutlich schlechter sind, so kann sich im Einzelfall ein Dermabrasionsversuch lohnen, um das individuelle Ansprechen zu testen. Von einzelnen Gruppen liegen Berichte über günstige Ergebnisse mittels frühzeitiger oberflächlicher Kürettage sowie einer ablativen Lasertherapie mit dem Erbium-YAG-Laser vor. Das Prinzip kommt dem oberflächlichen Abtragen mittels Dermabrasion gleich. Im allgemeinen lässt sich jedoch ein wesentlich gleichmäßigeres Abtragen durch Dermabrasion erreichen.

Leiomyom



Leiomyome nehmen ihren Ausgang von der glatten Muskulatur der Musculi arrectores pilorum (Piloleiomyome) oder der Gefäßwandmuskulatur (Angioleiomyome). Die Leiomyome sind sehr selten und können solitär oder multipel im Erwachsenenalter unter Bevorzugung des weiblichen Geschlechts auftreten. Die Herde sind linsen- bis erbsgroß und hautfarben oder bräunlich pigmentiert und leicht induriert. Das klinisch typische Zeichen ist die Druckschmerzhaftigkeit der kutanen-subkutanen Knoten. Die Therapie kann bei einzelnen oder wenigen Leiomyomen durch komplette, bis in die Subkutis reichende, spindelförmige Exzision erfolgen. Im Falle multipler Leiomyome gestaltet sich die Therapie problematisch. Größere Herde können exzidiert werden. Als Alternative bietet sich die wiederholte ablativ Lasertherapie an.

Lentigo senilis



Die Lentigo senilis (Synonym: Lentigo solaris, Altersfleck) tritt vorwiegend bei älteren Menschen in chronisch lichtexponierten Hautarealen auf. Typische Lokalisationen sind Handrücken, Unterarme, Stirn, Schläfen und Wangen. Die Herde sind in der Regel homogen hellbraun bis mittelbraun pigmentiert und scharf begrenzt. Histologisch liegt ein vermehrter Melaningehalt der zahlenmäßig normalen oder vermehrten basalen Melanozyten vor. Falls vom Patienten gewünscht, ist die oberflächliche Dermabrasion oder eine vorsichtige ablativ Lasertherapie möglich. Postoperativ ist Lichtschutz einzuhalten.

Lentigo simplex



Die Lentigo simplex ist die einfachste Variante dieser melanotischen Makulae. Sie tritt relativ häufig in lichtexponierten Hautarealen auf. Im Laufe des Lebens nimmt die Zahl und Größe der Lentiginos zu. Die Makulae sind in der Regel homogen, hellbraun pigmentiert und scharf begrenzt. Im Gegensatz zu den Epheliden (Sommersprossen) neigen sie nicht zum Abblassen im Winter. Bei einer größeren Zahl von Lentiginos spricht man von Lentiginose. Diese kann isoliert auftreten oder im Zusammenhang mit verschiedenen autosomal-dominanten Erkrankungen wie Peutz-Jeghers-Syndrom, LEOPARD-Syndrom, Lentiginosis centrofacialis und andere Syndromen stehen. Die Lentigo simplex kann fokale Übergänge in einen junktionalen Nävus zeigen, welche sich durch punktuell dunklere Binnenareale zeigen.

Man spricht dann von einer nävoiden Lentigo. Eine Therapie der Lentigo simplex oder lentiginöser Areale ist nicht erforderlich. Sie kann allenfalls aus ästhetisch-korrektiver Indikation erfolgen, sofern der Patient sich in seinem Erscheinungsbild beeinträchtigt fühlt. Ganz oberflächliche tangentielle Exzision, punktuelle Dermabrasion oder oberflächliche ablativ Lasertherapie sind möglich. Da Rezidivpigmentierungen und Dyspigmentierungen auftreten können, sollte die Therapie zurückhaltend durchgeführt werden.

Leukoplakie



Die Leukoplakie stellt eine Präkanzerose der Schleimhäute und Übergangsschleimhäute dar, die vor allem in der zweiten Lebenshälfte auftritt. Sie entsteht durch chronische lokale Schädigungseinflüsse in Form mechanischer, chemischer oder thermischer Reize, worauf die Schleimhaut mit stärkerer Verhornung und Dysplasie in unterschiedlichem Maße reagiert. Eine besondere Rolle spielen auch Alkohol- und Nikotinabusus.

Die subjektiv symptomlose Leukoplakie tritt meist solitär auf und bevorzugt die Region der Wangenschleimhaut. Sie kommt aber auch an allen anderen Stellen der Mundschleimhaut und der Lippen, ebenso wie an der Übergangsschleimhaut des männlichen und weiblichen Genitale vor. Der weißliche Herd ist nicht abstreifbar und wächst zunächst flach, im weiteren Verlauf häufig verrukös. Eine Sonderform ist die gefleckte Leukoplakie, die durch ihre äußerst unregelmäßige Fleckung charakterisiert ist.

Histopathologisch findet man eine Epithelhyperplasie mit Hyperkeratose und basalen Kern- und Zellatypien, die zunehmend zum Verlust der normalen Epithelschichtung führen.

Da das Entartungsrisiko nicht im Einzelfall exakt eingeschätzt werden kann, ist bei fehlender spontaner Rückbildungstendenz die Therapie erforderlich.

Therapieversuche können mittels Kryochirurgie oder ablativer Lasertherapie erfolgen. Bei Persistenz sollten die Herde operativ vollständig entfernt werden.

Lipom



Lipome gehören zu den häufigsten gutartigen Tumoren des Menschen. Sie finden sich zunehmend ab dem mittleren Erwachsenenalter und können solitär oder multipel auftreten. Typische Lokalisationen sind die Extremitäten, seitlicher Rumpf und Abdomen. Sie können eine variable Ausdehnung von kirschgroß bis pflaumen- oder mandarinengroß erreichen. Sie sind in der Regel subkutan lokalisiert und lassen sich durch seitliche Palpation zwischen Daumen und Zeigefinger in ihrer mehr oder minder gelappten Struktur darstellen. Eine extreme Variante ist die benigne symmetrische Lipomatose, die durch zahlreiche, große und häufig entstellende Lipome in symmetrischer Verteilung charakterisiert ist. Lipome können auch subfaszial oder intramuskulär lokalisiert sein. Typisch dafür ist der prall-elastische Tastbefund des tiefliegenden Tumors. Subfasziale Lipome finden sich häufig an der Stirn sowie an den proximalen Extremitäten.

Im Falle von Druckschmerzhaftigkeit oder ästhetischer Beeinträchtigung bei exponierter Lokalisation ist die Exstirpation der Lipome indiziert. Dabei erfolgt die Inzision der Haut und Exprimierung des Lipoms unter manuellem seitlichen Druck. Bei subfaszialen Lipomen muss entsprechend die Faszie inzidiert werden, ggf. auch Spreizung der Muskelfasern, bevor das Lipom herausgelöst wird. Wichtig ist die vollständige Entfernung aller Läppchenanteile des Lipoms, da es sonst zum Rezidiv kommt.

Liposarkom



Das Liposarkom ist sehr selten. Es tritt meist in Form solitärer oder multipler Herde am

Stamm und den unteren Extremitäten auf. Die schmerzlosen subkutanen Knoten sind initial nur schwer von benignen Lipomen zu unterscheiden. Die Herde zeigen ein relativ schnelles Wachstum und neigen zur lymphogenen und hämatogenen Metastasierung.

Histologisch werden das fibroblastische, das myxoide, das lipoblastische und das pleomorphe Liposarkom unterschieden. Letzteren beiden histologischen Subtypen kommt eine ungünstigere Prognose mit früher hämatogener Metastasierung zu.

Therapeutisch ist die weiträumige Exzision bis auf Höhe der Faszie durchzuführen, ggf. mit regionaler Lymphknotendissektion.

Lymphangioma circumscriptum cysticum



Eine klinisch charakteristische und nicht selten auftretende Fehlbildung ausgehend von den Lymphgefäßen ist das Lymphangioma circumscriptum cysticum. Es tritt vorwiegend an Rumpf und proximalen Extremitäten auf. Es besteht bereits bei Geburt wird aber häufig aufgrund des langsam einsetzenden Größenwachstums erst in der Pubertät entdeckt. Es zeigen sich über das Hautniveau ragende aggregiert stehende derbe glasklare Pseudobläschen mit spiegelnder Oberfläche. Teile des Lymphangioms sind blutgefüllt und thrombosiert, so dass sich ein Mischbild aus hellen, hellroten und dunkelroten bis bläulichen Bläschen ergibt. Zunehmend ist auch eine subkutane Schwellung durch die Erweiterung des tiefen Lymphplexus tastbar. Auch eine rein subkutane Ausdehnung kommt als Lymphangioma cavernosum subcutaneum vor.

Therapieversuche einer kompletten Exzision des Lymphangioms enden fast regelhaft frustan mit einem frühzeitig eintretenden Rezidiv. Da sich die Patienten in der Regel nur durch die oberflächlichen Läsionen gestört fühlen, genügt es, diese durch tangentielle Exzision, Elektrochirurgie oder CO₂-Laser-Vaporisation oberflächlich zu entfernen. Diese Therapie muss in gewissen Abständen wiederholt werden.

Einen besonderen Therapieansatz stellt die subkutane Kürettage dar. Dabei wird die Region des Lymphangioms subkutan unterminiert und der Gefäßplexus durch Kürettage mittels großer scharfer Küretten entfernt. Die Methode kann mit anschließender oberflächlicher Laservaporisation kombiniert werden.

Malignes fibröses Histiozytom



Das maligne fibröse Histiozytom kann in seltenen Fällen in der Kindheit oder im frühen Erwachsenenalter vorkommen, meist ist jedoch die 5. bis 7. Lebensdekade betroffen.

Das klinische Bild ist analog den anderen Sarkomen wenig charakteristisch. Meist tritt es als nodulärer oder sekundär ulzerierter Herd in Erscheinung. Die Patienten bemerken einen sich langsam vergrößernden manchmal schmerzhaften Tumor.

Hauptprädispositionsstellen sind Kapillitium, Stirn und Schläfen sowie die proximalen Extremitäten.

Die Diagnose wird in der Regel erst histologisch gestellt. Im feingeweblichen Bild werden das myxoide, das inflammatorische, das pleomorphe und das angiomatoide maligne fibröse Histiozytom unterschieden.

Lokalrezidive wurden in bis zu 71% der Fälle beobachtet. Eine Metastasierung kann sowohl hämatogen als auch lymphogen erfolgen.

Therapie der Wahl ist die weite chirurgische Exzision mit einem Sicherheitsabstand von mindestens 1 cm und gleichzeitiger mikrographischer Aufarbeitung des Exzisionspräparats. Manche Autoren empfehlen eine adjuvante Strahlentherapie nach Primärexzision. Die Wirksamkeit einer Chemotherapie ist nicht belegt.

Malignes Melanom



Das Maligne Melanom ist ein bösartiger Tumor, der von den pigmentbildenden Zellen der Haut, den Melanozyten, ausgeht. In der Regel spielt die lokale Ausbreitung und Infiltration ausgehend vom Primärtumor eine untergeordnete Rolle. Vielmehr bestimmt die Tendenz zur lymphogenen und hämatogenen Metastasierung in Abhängigkeit von einer Reihe von prognostischen Faktoren den Krankheitsverlauf.

Weltweit hat die Inzidenz des malignen Melanoms in den letzten Jahrzehnten erheblich zugenommen. Veränderungen in der Exposition gegenüber UV-Licht werden in erster Linie dafür verantwortlich gemacht. Die Inzidenz beträgt derzeit in Mitteleuropa 10–17 pro 100 000 Einwohner pro Jahr, in den USA 15–25 und in Australien etwa 50–60. Während früher eine deutliche Geschlechtspräferenz auf Seiten der Frauen (f:m=60:40) vorlag, zeigt sich heute nur noch ein geringfügiges Überwiegen bzw. zum Teil ein ausgeglichenes Geschlechterverhältnis. Der Manifestationsgipfel liegt zwischen dem 50. und 55. Lebensjahr, mit Ausnahme des Lentigo-maligna-Melanoms, welches bevorzugt in der 7. bis 9. Lebensdekade auftritt.

Die Ursache für die Entstehung des malignen Melanoms ist letztlich ungeklärt. Eine familiäre Häufung findet sich beim Nävusdysplasie-Syndrom (familial malignant melanoma syndrome), einem autosomal-dominant vererbten Krankheitsbild, das durch eine Vielzahl dysplastischer Nävuszellnävi gekennzeichnet ist, aus denen sich Melanome entwickeln können.

Allgemein ist auch bei Nichtvorliegen des Nävusdysplasie-Syndroms das Melanomrisiko erhöht, wenn Melanome in der Familie vorkamen. Eine polygenetisch vermittelte unterschiedliche Disposition scheint sich über die unterschiedliche

Häufigkeit in verschiedenen ethnischen Gruppen und dem vermehrten Auftreten bei heller Haut und Haarfarbe (keltischer Komplexion) auszudrücken. Die Anzahl melanozytärer Nävi, speziell das gehäufte Vorkommen atypischer Nävi, birgt ein höheres Risiko für die Entwicklung eines malignen Melanoms. Auch auf kongenitalen Nävuszellnävi können sich im Laufe des Lebens maligne Melanome bilden.

Als exogener Risikofaktor gilt vor allem die UV-Strahlung, und zwar UV-B und UV-A. Die Anzahl und die Schwere von Sonnenbränden in der Kindheit und Jugend gelten als signifikante Risikofaktoren. Im Gegensatz zu den epithelialen malignen Tumoren der Haut spielt weniger die langfristige kumulative UV-Dosis eine Rolle sondern vielmehr die wiederholte akute UV-Belastung auf nicht vorgebräunter Haut.

Das maligne Melanom kann überall auf der Haut auftreten sowie in seltenen Fällen auch an den Schleimhäuten. Es entwickelt sich de novo oder aus einem vorbestehenden melanozytären Nävus. Bei Männern dominiert die Lokalisation Rumpf, bei Frauen ist häufig der Unterschenkel betroffen. Klinisch erscheint das maligne Melanom als unterschiedlich pigmentierter tief-dunkler bis schwarzer Tumor mit unregelmäßiger Begrenzung. Meist fällt es als „einsamer schwarzer Fleck“ auf heller und gesunder Haut auf. Andererseits kann es als auffallende atypische Läsion innerhalb weiterer zahlreicher bestehender atypischer Nävuszellnävi imponieren. Charakteristisch sind Asymmetrie und Unregelmäßigkeiten in Bezug auf Pigmentierung, Randbegrenzung und Oberfläche.

Klinisch hilfreich ist die ABCDE-Regel: A=Asymmetrie, B=Begrenzungsunregelmäßigkeiten, C=Colorit, D=Durchmesser, E=Erhabenheit. Zu den Initialzeichen bei frühen Melanomen zählt der Verlust der regelmäßigen Hautfelderung der Hautoberfläche über der Pigmentläsion. Es kommen auch amelanotische maligne Melanome vor, die praktisch kein Melanin enthalten. Das Melanom ist subjektiv symptomlos. Zeichen wie Juckreiz, Schmerzen, Nässen, Ulzeration oder Blutung deuten in der Regel auf einen weit fortgeschrittenen Primärtumor hin.

Klinisch werden vier Haupttypen des malignen Melanoms unterschieden: Das superfiziell spreitende Melanom (SSM) kommt am häufigsten vor. Es tritt meist als münzgroßer rundlicher schwarzer Fleck mit mehr oder weniger erhabener Oberfläche in Erscheinung. Es zeichnet sich durch eine zunächst vorwiegend horizontal gerichtete Wachstumsphase aus. Bei sehr früher Erkennung kann es noch als Melanoma in situ vorliegen. Nach Durchbrechen der Basalmembran kommt es im Verlauf von Monaten bis Jahren allmählich zur Tiefeninvasion. Fokal kann auch ein sekundär knotiges Wachstum vorliegen. Andererseits können bei langem Bestehen umschriebene Aufhellungen innerhalb des Tumors, sogenannte Regressionszonen, auftreten, die als

Folge eines lokalen immunologischen Geschehens mit einem Untergang und fibrotischen Umbau des Tumorgewebes einhergehen.

Das primär noduläre Melanom (PNM, NM) kann ebenso wie das SSM entweder auf dem Boden eines Nävuszellnävus oder de novo entstehen. Hierbei kommt es schon früh zu einem vertikal gerichteten Tumorwachstum. Noduläre Melanome erreichen daher häufig nur eine geringe horizontale Größenausdehnung, jedoch besteht bei Diagnosestellung nicht selten bereits eine hohe Tumordicke. Frühe Ulzerationen und Blutungen sind nicht ungewöhnlich.

Tabelle 28.1. Häufigkeit der histologischen Melanomtypen

Superfiziell spreitendes Melanom	50 – 70 %
Primär noduläres Melanom	15 – 30 %
Lentigo-maligna-Melanom	4 – 10 %
Akrolentiginöses Melanom	2 – 8 %
andere oder nicht klassifizierbare Melanome	≈ 5 %

Das Lentigo-maligna-Melanom (LMM) entwickelt sich nach Jahren bis Jahrzehnten innerhalb einer vorbestehenden Lentigo maligna. Das vertikale Tumorwachstum macht sich initial als palpable Erhabenheit, später als knotige Veränderung bemerkbar. Entsprechend der Altersverteilung der Lentigo maligna liegt auch der Erkrankungsgipfel des LMM im hohen Lebensalter. Prädilektionsstellen sind die lichtexponierten Areale wie Gesicht, Hals und in seltenen Fällen die Unterarme sowie bei Frauen die Unterschenkel.

Das akrolentiginöse Melanom (ALM) kommt in erster Linie in Hautarealen vor, an denen keine Haarfollikel lokalisiert sind. Es entwickelt sich häufig an der Leistenhaut von Handflächen und Fingern, Zehen und Fußsohlen. Akrolentiginöse Melanome können auch unterhalb des Zehen- oder Fingernagels lokalisiert sein. Dabei geht die Pigmentierung meist auf den Nagelfalz über (Hutchinson'sches Zeichen), was zur Abgrenzung gegenüber subungualen Hämatomen hilfreich ist. Akrolentiginöse Melanome haben ebenso wie die nodulären Melanome eine wesentlich ungünstigere Prognose als die anderen Melanomtypen.

Die Zuordnung zu den oben beschriebenen Melanomtypen ist nicht immer eindeutig zu treffen. Amelanotische Melanome sind häufig noduläre oder superfiziell spreitende Melanome.

Zu den seltenen Melanom-Typen gehört u.a. das Schleimhautmelanom, welches an der Mundschleimhaut, der Genitalschleimhaut in seltenen Fällen auch der Rektum-

oder Analschleimhaut lokalisiert sein kann. Ferner kommen Melanome im Bereich des Auges vor. Diese können von der Aderhaut, der Iris oder den Konjunktiven ausgehen. Für den Patienten ist die frühzeitige Erkennung eines malignen Melanoms einschließlich seiner möglichen Präkursoren von vitaler Bedeutung. Der Dermatologe gewinnt im Laufe seiner langjährigen Ausbildung einen geschulten Blick für eine hinreichend sichere klinische Verdachtsdiagnose. Unterstützend wird die Dermatoskopie angewendet, die die diagnostische Treffsicherheit erhöht und die Abgrenzung anderer Pigmenttumoren erleichtert.

Die wichtigsten Differentialdiagnosen zum malignen Melanom sind pigmentierte seborrhoische und aktinische Keratosen, pigmentierte Basaliome, thrombosierte Hämangiome, dysplastische Nävuszellnävi und blaue Nävi. Die diagnostische Sicherung erfolgt letztlich nur durch den histologischen Befund. Jeder verdächtige Pigmenttumor sollte stets komplett exzidiert werden, mit histopathologischer Bestätigung der In-toto-Exzision. Bei eindeutigem klinischen Verdacht auf ein malignes Melanom kann die Erstexzision bereits mit einem Sicherheitsabstand von 1 cm erfolgen. Als Ausnahmen bezüglich der diagnostischen kompletten Exzision gelten unklare Fälle von Lentigo-maligna-Melanomen, akrolentiginösen Melanomen oder Schleimhautmelanomen. Hier kann zunächst die diagnostische Stanzbiopsie zur Diagnosesicherung erfolgen, da in diesen Fällen die komplette Exzision in der Regel größer und aufwendiger ausfällt.

Das feingewebliche Bild des malignen Melanoms ist charakterisiert durch das Vorliegen atypischer Melanozyten mit breitem und hellem Zytoplasma. Gehäuft sind Mitosen erkennbar. Die Melanozyten durchsetzen alle Lagen der Epidermis sowie je nach Invasionsgrad das Korium und die Subkutis. Entsprechend der Wachstumsrichtung sind die Typen SSM und NM im histologischen Bild zu unterscheiden. Das Lentigo-maligna-Melanom ist durch das Überschreiten der Basalmembran innerhalb der vorbestehenden Lentigo maligna zu erkennen. Das akrolentiginöse Melanom zeigt atypische Melanozyten innerhalb der basalen Epidermis mit fokalem Durchbruch der Basalmembran und möglichem nodulären Wachstum. Histologisch besteht Ähnlichkeit zum LMM. Neben der Bestimmung des Melanomtyps wird in der Beurteilung des Primärtumors ein Mikrostaging zur prognostischen Einstufung vorgenommen.

Die nach Breslow bestimmte maximale Tumordicke wird durch Messung von der Tumeroberfläche bis zur tiefsten Tumorausdehnung ermittelt. Die Breslow-Dicke gilt als wichtigster prognostischer Parameter im Stadium I und II. Der Clark-Level bezeichnet den Grad der Invasion orientierend an den Hautschichten und reicht vom Melanoma in situ (=Level I) bis zur Infiltration der Subkutis (= Level V).

Der Krankheitsverlauf bei malignem Melanom ist vom Stadium und einer Reihe von

prognostischen Faktoren abhängig, im Einzelfall aber nicht vorhersagbar. Entscheidend ist die möglichst frühzeitige Diagnosestellung und adäquate Behandlung.

Zum Zeitpunkt der Diagnosestellung befinden sich über 90% der Patienten im Stadium I und II (= nur Primärtumor). Die 10-Jahresüberlebensrate im Gesamtkollektiv liegt bei ca. 75-85%. Die wichtigsten prognostischen Parameter sind, in abnehmender Rangfolge, die maximale Tumordicke nach Breslow, Ulzeration, der Clark-Level, eine Mikrometastasierung in den regionären Lymphknoten, das Geschlecht (Männer schlechter als Frauen), die Lokalisation (Kapillitium, Hals, Oberarm, Stamm) und der Tumortyp.

Aus den klinischen und histopathologischen Befunden ergibt sich die Stadieneinteilung des malignen Melanoms nach AJCC 2002 (s. Tab. 28.2).

Tabelle 28.2. Stadieneinteilung des malignen Melanoms (nach American Joint Committee on Cancer AJCC 2002)

Stadium	Primärtumor	Metastasierung
0	Melanoma in situ	-
IA	≤ 1,0 mm, keine Ulzeration	-
IB	≤ 1,0 mm mit Ulzeration oder Clark Level IV oder V 1,01 - 2,0 mm, keine Ulzeration	-
IIA	1,01 - 2,0 mm, mit Ulzeration 2,01 - 4,0 mm, keine Ulzeration	-
IIB	2,01 - 4,0 mm mit Ulzeration > 4,0 mm, keine Ulzeration	-
IIC	> 4,0 mm mit Ulzeration	-
IIIA	jede Tumordicke, keine Ulzeration	Mikrometastasen
IIIB	jede Tumordicke mit Ulzeration jede Tumordicke, keine Ulzeration jede Tumordicke ± Ulzeration	Mikrometastasen bis zu drei Makrometastasen keine aber Satelliten- und/oder In-transit-Metastasen
IIIC	jede Tumordicke mit Ulzeration jede Tumordicke ± Ulzeration	bis zu drei Makrometastasen vier oder mehr Makrometastasen oder kapselüberschreitender Lymphknotenbefall oder Satelliten und/oder In-transit-Metastasen mit Lymphknotenbefall
IV		Fernmetastasen

Zur apparativen Diagnostik in der präoperativen Phase kann die hochauflösende 20 MHz-Sonographie eingesetzt werden. Sie erlaubt die annähernde Bestimmung der maximalen Tumordicke in situ, so dass danach die weitere Therapieplanung ausgerichtet werden kann. Zur Ausbreitungsdiagnostik bei histologisch bestätigtem malignem Melanom werden Röntgen Thorax, Sono Abdomen, Lymphknotenultraschall sowie in Abhängigkeit der prognostischen Konstellation CT Schädel, Skelettszintigraphie etc. durchgeführt.

Die operative Therapie des Primärtumors kann einzeitig oder zweizeitig erfolgen. Bei zweizeitigem Vorgehen erfolgt zunächst die diagnostische Exzision des Tumors. Wie oben erwähnt, sollte jede verdächtige Pigmentläsion stets vollständig entfernt werden. Ein geringer Sicherheitsabstand von 5 mm wird dabei empfohlen. Nach Erhalt der Histologie erfolgt die endgültige weite lokale Exzision des Primärtumors mit einem Sicherheitsabstand, der sich primär an der Tumordicke orientiert.

Bei In-situ-Melanomen ist ein Sicherheitsabstand von 0,5 cm ausreichend. Bei einer Tumordicke nach Breslow ≤ 2 mm werden 1 cm und über 2 mm werden 2 cm Sicherheitsabstand empfohlen. Bei Vorliegen weiterer ungünstiger Prognosefaktoren wie Ulzeration, Regression oder ungünstiger Lokalisation sollte eher ein größerer Sicherheitsabstand eingehalten werden. Zur Tiefe erfolgt die Exzision bis auf Höhe der Faszie. Bei klinisch eindeutigen Verdacht auf ein malignes Melanom kann die diagnostische Exzision auch einen Sicherheitsabstand von 1 cm beinhalten. Bei einer Tumordicke unter 2 mm ist somit der Primärtumor bereits einzeitig versorgt. Für das Lentigo-maligna-Melanom und das akrolentiginöse Melanom werden im allgemeinen geringere Sicherheitsabstände als ausreichend erachtet. Dies gilt insbesondere dann, wenn es sich um ausgedehnte Tumoren in ästhetisch und/oder funktionell wichtigen Regionen wie Gesicht und Phalangen handelt. Amputationen der Finger oder Zehen sollten nicht aus einer statischen Einhaltung der Sicherheitsabstände heraus erforderlich werden sondern können bei sehr ausgedehntem Befund allenfalls zur kompletten Exzision des Primärtumors erforderlich werden. Bei subungualer Lokalisation wird in der Regel die Exzision des gesamten Nagelapparats einschließlich der Nagelmatrix durchgeführt. Bei weiterer Ausdehnung kann eine Endgliedamputation erforderlich werden.

Bei Tumoren an Rumpf und Extremitäten ist es bei Sicherheitsabständen von 1 bis 2 cm in der Regel möglich, den resultierenden Defekt mittels großer Dehnungsplastik, Verschiebeplastik oder Rotationsplastik zu decken. Lediglich an den distalen Extremitäten sind aufgrund der geringen Verschieblichkeit der Haut nicht selten Transplantate erforderlich.

Die Ausrichtung der spindelförmigen Exzisionsbiopsie ebenso die wie der

Dehnungsplastik nach weiter lokaler Exzision sollte stets in Längsrichtung auf die regionäre Lymphknotenstation ausgerichtet sein. Dadurch werden Abweichungen des Lymphabflusses aus der Region des Primärtumors vermieden. Die Sentinel-Lymphonodektomie wird ab einer Tumordicke von über 1 mm empfohlen. Sie hat die Durchführung der früher kontrovers diskutierten elektiven Lymphknotendisektion (ELND) weitgehend ersetzt, da die radikale Lymphknotendisektion nur noch bei positivem Lymphknotenbefall durchgeführt wird. Lediglich im Kopf-Hals-Bereich zeigt die Sentinel-Lymphonodektomie keine ausreichende Sensitivität und Spezifität, so dass hier alternativ eine funktionelle Neck dissection häufig als zusätzliche Maßnahme zur Sentinel-Lymphonodektomie durchgeführt wird

Die Sentinel-Lymphonodektomie dient der Identifikation, Exstirpation und exakten histopathologischen Aufarbeitung des ersten primären Lymphknotens im regionären Lymphabstromgebiet. Dabei erfolgt die Injektion von radioaktivem Technetium-Nanocoll in der Umgebung des Primärtumors streng intrakutan. Die Dosis des Radionuklids richtet sich danach, ob die Sentinel-Lymphonodektomie am gleichen Tag oder am darauffolgenden Tag durchgeführt wird. Mittels Gammakamera erfolgt die Detektion des Lymphabflussweges, der am Rumpf auch bilateral oder axillo-inguinal erfolgen kann. Sämtliche betroffenen Sentinel-Lymphknoten sollten exstirpiert werden. Intraoperativ wird zur genauen Lokalisation des Sentinel-Lymphknotens eine Gammasonde verwendet. Die histopathologische Aufarbeitung des Sentinel-Lymphknotens sollte standardisiert erfolgen, wobei je nach Größe entweder komplette serielle Schnitte angefertigt werden oder in Millimeterschritten der Lymphknoten aufgearbeitet wird (s. Kap. 11.6). Nach Durchführung der Sentinel-Lymphonodektomie erfolgt die weite lokale Nachexzision entsprechend der oben angeführten Sicherheitsabstände.

Bei positivem Metastasennachweis im Sentinel-Lymphknoten ist die Indikation zur radikalen therapeutischen Lymphknotendisektion gegeben. Dies gilt insbesondere bei Kapseldurchbruch sowie einem metastatischen Befall > 2 mm. Inwieweit die konsekutive radikale therapeutische Lymphknotendisektion bei geringgradigem metastatischen Befall einen Überlebensvorteil bringt, wird derzeit in klinischen Studien überprüft.

Bei klinisch palpablen und/oder sonographisch detektierten Lymphknotenmetastasen ist die therapeutische Lymphknotendisektion (TLND) indiziert. Zur diagnostischen Sicherung kann ihr auch die selektive Exstirpation des suspekten Lymphknotens vorausgehen.

Bei Vorliegen von kutanen oder subkutanen Metastasen ist die chirurgische Exzision die Therapie der Wahl. Lokalrezidive sowie Satelliten- und In-transit-Metastasen sollten ebenfalls möglichst komplett exzidiert werden. Als palliative Alternative bei

multiplen disseminierten Hautmetastasen gilt die Kryochirurgie.

Die Metastasen Chirurgie im Falle von Fernmetastasen der Haut oder der inneren Organe sollte im Einzelfall differenziert beurteilt werden. Solitäre oder einzelne wenige Metastasen können bei entsprechend gegebener Operabilität komplett entfernt werden. Ferner verfolgt die Metastasen Chirurgie das Ziel der Reduktion lokaler Komplikationen sowie der Behebung von Einschränkungen der Lebensqualität.

Die Strahlentherapie spielt in der Therapie des primären malignen Melanoms eine untergeordnete Rolle. Sie kommt in erster Linie bei Fernmetastasen, vor allem bei zerebralen, pulmonalen und Knochenmetastasen zum Einsatz und zeigt dort gutes Ansprechen.

In Abhängigkeit vom Stadium des malignen Melanoms ist eine medikamentöse Tumorthherapie indiziert. Die modernen Methoden umfassen v.a. die zielgerichteten Therapien (targeted therapies) mit BRAF- und MEK-Inhibitoren und die Immuntherapien mit z.B. Ipilimumab, Nivolumab, Pembrolizumab. Chemotherapien und Chemo-Immuntherapien werden heute fast nicht mehr eingesetzt. Bezüglich der Indikationen, Schemata und Durchführung wird auf die entsprechende Literatur verwiesen.

Melanozytäre Nävi vom Junktionstyp, vom Compoundtyp und vom dermalen Typ



Die Gruppe der hier subsummierten melanozytären Nävi wurde früher auch als Nävuszellnävi bezeichnet. Die Nävuszellen oder Nävozyten wurden früher aufgrund ihrer Neigung zur nest- oder strangförmigen Gruppierung als Sonderform der Melanozyten betrachtet. Zur Vereinheitlichung der Nomenklatur und Zusammenführung der Klassifikation mit dem angloamerikanischen Sprachgebrauch werden diese als melanozytäre Nävi vom Junktionstyp, vom Compoundtyp und vom dermalen Typ zusammengefasst.

Melanozytäre Nävi stellen die häufigsten Hamartome des Menschen dar. Bei europäischen Kaukasiern finden sich im Durchschnitt 30 – 50 melanozytäre Nävi. In 1 % aller Neugeborenen finden sich kongenitale melanozytäre Nävi, die Mehrzahl ist jedoch erworben und tritt langsam zunehmend im Laufe der Kindheit sowie vor allem in der Pubertät und im jungen Erwachsenenalter auf. Sowohl angeborene als auch erworbene Nävi treten sporadisch auf, d.h. sie sind nicht genetisch vermittelt. Es liegt allerdings eine Korrelation bezüglich der Anzahl der erworbenen Nävi vor, die sich über eine allgemeine genetische Disposition analog der Konstitution und des Hauttyps ergibt.

Die erworbenen melanozytären Nävi können überall am Integument auftreten. Sie sind

klinisch vielgestaltig und die Ausprägungsformen Junktionstyp, Compoundtyp und dermaler Typ kommen in der Regel gleichzeitig vor, wenngleich manche Menschen eher zu flachen Nävi vom Junktionstyp neigen, andere vornehmlich Compoundnävi oder dermale Nävi aufweisen. Erworbene melanozytäre Nävi haben meist eine Größe von 0,5 – 1 (1,5) cm. Bei sehr zahlreichem Vorkommen lässt sich zum Teil eine Verteilung entlang der Blaschko-Linien nachvollziehen, entsprechend ihrer Abstammung von den Zellen der Neuralleiste. Größere Nävi zeigen häufig auch eine längsovale Ausrichtung entlang der Blaschko-Linien.

Melanozytäre Makulae und Melanozytosen



Unter einem Nävus versteht man eine angeborene oder erworbene Vermehrung ortsständigen Gewebes auf dem Boden einer embryonal oder postnatal angelegten Entwicklungsstörung. Melanozytäre Nävi sind gutartige makulöse oder tumoröse Proliferationen der Melanozyten der Haut. In Anhängigkeit von Vermehrungsgrad und Konfiguration der Melanozyten unterscheidet man drei Hauptgruppen:

- epidermale melanotische bzw. melanozytische Makulae
- dermale Melanozytosen
- melanozytäre Nävi vom Junktionstyp, Compoundtyp und vom dermalen Typ (Nävuszellnävi)

Merkelzellkarzinom



Merkelzellen sind spezialisierte Mechanorezeptoren innerhalb der basalen Epidermis und der Haarfollikel. Karzinome ausgehend von diesen Zellen sind selten und betreffen vorwiegend die 7. bis 8. Lebensdekade. Das Merkelzellkarzinom tritt häufig in der Kopf-Hals-Region auf, seltener im Bereich der Arme, Beine und des Gesäßes. Der Tumor wächst innerhalb von wenigen Monaten und macht sich bemerkbar als schmerzloser, erhabener derber Knoten mit einem Durchmesser von 1 bis 2 Zentimeter. Ulzerationen sind selten.

Da das klinische Bild relativ uncharakteristisch ist, wird die Diagnose in der Regel erst histologisch gestellt. Im histopathologischen Bild erkennt man einen tief in der Subkutis verankerten Tumor, bestehend aus runden oder polygonalen Zellen mit schmalen Zytoplasmasaum. Die Zellen liegen dicht beieinander und können trabekuläre Formationen annehmen. Andererseits kommt auch diffuses oder pseudoglanduläres Wachstum vor. Die Diagnosestellung wird durch den immunhistologischen Nachweis epithelialer und neuroendokriner Antigene (z.B.

neuronenspezifische Enolase) untermauert. Das Merkelzellkarzinom muss histologisch und immunhistologisch vom kleinzelligen Bronchialkarzinom abgegrenzt werden.

Aufgrund der hohen Neigung zu Lokalrezidiven und zur Fernmetastasierung ist die Prognose quoad vitam ungünstig. Therapeutisch wird die weite lokale Exzision mit einem Sicherheitsabstand von 2 bis 3 cm an Rumpf und Extremitäten sowie ≥ 1 cm im Gesichtsbereich empfohlen. Zur regionären Ausbreitungsdiagnostik wird die Sentinel-Lymphonodektomie durchgeführt. Im Falle eines positiven Metastasennachweises wird eine radikale Lymphknotendissektion des regionären Abstromgebietes durchgeführt. Merkelzellkarzinome weisen in der Regel eine Strahlensensitivität auf.

Die Strahlentherapie kann adjuvant im Rahmen der Primärtherapie im Tumorgebiet sowie im regionären Lymphabstromgebiet erfolgen oder auch für potentielle regionäre Metastasen oder In-loco-Rezidive vorbehalten bleiben. Bei Fernmetastasierung werden Polychemotherapieschemata analog derer des kleinzelligen Bronchialkarzinoms angewendet.

Mongolenfleck



Der Mongolenfleck findet sich sehr häufig bei Neugeborenen aus dem vorderasiatischen und asiatischen Raum sowie in geringerer Häufung aus dem östlichen mediterranen Raum. Die Läsion ist stets sakral oder glutäal lokalisiert und zeigt sich als diffuse unscharf begrenzte grau-blaue Pigmentierung. Die Prognose ist gut und der Herd bildet sich in der Regel im Laufe der Kindheit oder der Pubertät komplett zurück. Aufgrund der guten Prognose und spontanen Rückbildung ist keine Therapie erforderlich.

Morbus Bowen



Der Morbus Bowen ist ein Carcinoma in situ mit einem klinisch und histologisch prägnanten Erscheinungsbild. Er tritt vorwiegend jenseits des 50. Lebensjahres auf, und zeigt keine Bevorzugung eines bestimmten Hauttyps oder Geschlechts. Die Ätiologie ist unklar. Es liegt kein Zusammenhang mit einer gesteigerten Sonnenexposition oder chemischen Karzinogenen vor. In Einzelfällen ist eine frühere Arseningestion oder eine Vergesellschaftung mit onkogenen HPV-Viren festzustellen.

Der Morbus Bowen tritt meist als solitärer Herd bevorzugt an Rumpf oder unteren Extremitäten auf. Die scharf begrenzte erythematosquamöse Läsion zeigt Ähnlichkeit zu einer Psoriasisplaque. Es besteht ein nur sehr langsames Größenwachstum. Subjektiv kann Juckreiz vorkommen. Vereinzelt tritt er an den Endphalangen oder

subungual auf, wobei derartige untypische Erscheinungsbilder häufig erst spät diagnostiziert werden. Die frühere Vermutung eines Zusammenhangs mit internen Malignomen wurde nicht bestätigt.

Histologisch sieht man eine akanthotisch verbreiterte Epidermis, die in ihrer gesamten Breite mit bizarr konfigurierten atypischen Zellen durchsetzt ist. Letztere werden auch in den Epithelien der Haarfollikel und den Ausführungsgängen der Talgdrüsen beobachtet. Ähnlich der aktinischen Keratose finden sich eine starke entzündliche Reaktion im Korium sowie ein hyperparakeratotisches Stratum corneum. Der Morbus Bowen als Carcinoma in situ kann nach jahrelangem Verlauf die Basalmembran durchbrechen und in ein Bowen-Karzinom übergehen. Die Literaturangaben zur Häufigkeit des Übergangs in ein Bowen-Karzinom sind widersprüchlich und reichen von 5 bis 50%.

Eine spontane Rückbildung des Morbus Bowen kommt nicht vor. Daher ist die komplette Entfernung des Herdes erforderlich. Die Methode der Wahl ist die chirurgische Exzision, möglichst mit Schnittrandkontrolle. Bei Lokalisation an Extremitäten oder Phalangen ist aufgrund der Größe der Herde in der Regel die anschließende plastische Deckung mittels autologer Hauttransplantation erforderlich. Ablative Laserchirurgie, Kryochirurgie, Elektrodesikkation und Kürettage sind aufgrund der tiefer reichenden Mitbeteiligung von Haarfollikelepithel und Ausführungsgängen der Talgdrüsen meist unzureichende Therapieverfahren und führen relativ häufig zu Rezidiven.

Der Morbus Bowen spricht sehr gut auf eine Röntgenweichstrahlentherapie, fraktioniert bis zu einer Gesamtdosis von 40 bis 60 Gy, an. Auch die photodynamische Therapie kommt zunehmend als aussichtsreiche Therapiealternative zur Anwendung.

Morbus Paget



Der Morbus Paget stellt die epidermotrope Mikrometastasierung eines zugrundeliegenden Adenokarzinoms dar. Am häufigsten ist die mammäre Lokalisation, ausgehend von einem duktalem Karzinom der Brustdrüse (Paget's disease of the nipple). Grundsätzlich kann der Morbus Paget aber an allen Körperstellen auftreten, wo apokrine Drüsen lokalisiert sind, wie Axillen, Anogenitalregion, Nabelbereich. Diese extramammären Formen sind jedoch sehr selten. Beim extramammären Morbus Paget muss von einem primären Adenokarzinom der Haut ausgegangen werden, vermutlich den apokrinen Drüsen, mit dem vorherrschenden Bild der epidermotropen Mikrometastasierung. In der Mehrzahl der Fälle lässt sich beim extramammären Morbus Paget kein invasiver Tumor nachweisen. Bei dieser Form werden jedoch in ca. 10 bis 20% auch Karzinome anderer Organe wie Rektum, Zervix, Urogenitalbereich gefunden.

Der mammäre Morbus Paget tritt stets unilateral auf und ist gekennzeichnet durch eine

scharf begrenzte ekzemartige Rötung und Infiltration, die stellenweise exsudativ oder mit Schuppenkrusten bedeckt ist. Der Herd wächst langsam über die Grenze der Mamille hinaus. Subjektiv besteht zum Teil Juckreiz, gelegentlich Schmerzen. Differentialdiagnostisch muss ein Mamillenekzem ausgeschlossen werden, welches meist bilateral und insbesondere bei jüngeren Frauen mit atopischer Diathese auftritt.

Der extramammäre Morbus Paget tritt klinisch weniger markant in Erscheinung. Häufig liegt ein unscharf begrenztes ekzemartiges Bild vor, wobei nicht selten mehrere Herde bestehen, die ineinander übergehen. Häufig besteht Juckreiz. Bis zur Diagnosesicherung vergehen nicht selten Monate bis Jahre, in denen der extramammäre Morbus Paget fälschlicherweise als mikrobielles Ekzem oder Lichen simplex chronicus behandelt wird.

In allen möglichen Lokalisationen des Morbus Paget ist es für den Kliniker stets wichtig die Diagnose in Betracht zu ziehen und eine biopsische Sicherung durchzuführen. Histologisch findet man die charakteristischen großen Pagetzellen innerhalb der Epidermis, die anhand ihres klaren Zytoplasmas und den ovalären Zellkernen zu erkennen sind. Die PAS-Reaktion ist positiv, ebenso wie der immunhistochemische Nachweis von CEA (carcinoembryonales Antigen) und HMFG (=human milk fat globule membrane antigen). Es wird heute angenommen, dass die Pagetzellen ausgehend von dem darunterliegenden Karzinom, die Epidermis über direkte Migration infiltrieren. Im Gegensatz zum mammären kann der extramammäre Morbus Paget vollkommen auf die Epidermis oder das tiefere Epithel der apokrinen Drüse begrenzt sein und noch kein invasives Wachstum aufweisen. In diesem Stadium entspricht er daher einem Adenocarcinoma in situ.

Beim mammären Morbus Paget kommt dem Dermatologen die Rolle der Früherkennung und der Diagnosesicherung zu. Prognose und Therapie des Morbus Paget sind abhängig vom Stadium und der Art des zugrundeliegenden Mammakarzinoms. Die Behandlung erfolgt durch die Kollegen der Gynäkologie. Die Therapie der Wahl beim extramammären Morbus Paget ist die mikrographisch kontrollierte Chirurgie, wobei bei der Erstexzision bereits ein ausreichender Sicherheitsabstand über die klinisch meist unscharfe Tumorbegrenzung hinaus einkalkuliert werden sollte (Exzision weit im Gesunden). Trotz Sicherheitsabstand und mikrographischer Aufarbeitung kommt es dennoch relativ häufig zu Lokalrezidiven bzw. Satellitenmetastasen. Beim extramammären Morbus Paget müssen Tumoren innerer Organe ausgeschlossen werden.

Mukoider Dorsalzyste



Bei der mukoiden Dorsalzyste (Synonym: dorsale Fingerzyste) handelt es sich um eine Pseudozyste, die eine Ausstülpung der Synovia des Endgelenks zugrunde liegt. Sie ist typischerweise an der Dorsalseite der Finger- oder Zehenendglieder lokalisiert. Unter

einer ausgedünnten Hautoberfläche findet sich ein praller subkutaner Knoten. Durch Impression auf Höhe der Nagelmatrix sind Nagelwachstumsstörungen möglich. Die Zysten können spontan rupturieren und ein gallertartiges Sekret austreten lassen. Therapie der Wahl ist die komplette Exzision der Zyste unter Ligatur oder Elektrokaustik des zuführenden Ausstülpungsgangs. Rezidive sind dennoch möglich.

Naevus comedonicus



Ähnlich dem Naevus sebaceus ist der Naevus comedonicus als umschriebener länglicher Herd von mehreren Zentimetern Größe auffällig. Er besteht aus zahlreichen großen eng beieinander stehenden Komedonen mit fest haftenden dicken Hornpfropfen. Die Prognose der Läsion ist gutartig.

Häufig wird eine Behandlung aus ästhetisch-korrektiver Indikation gewünscht. Der Herd kann durch spindelförmige oder adaptierte Exzision komplett entfernt werden. Oberflächlich ablativ Therapieverfahren sind meist unbefriedigend und führen zu frühen Rezidiven.

Naevus sebaceus



Der Naevus sebaceus stellt eine nävoide Vermehrung der Talgdrüsenläppchen dar. Wenngleich die Fehlbildung angeboren ist, tritt sie in der Regel erst im Laufe der Kindheit parallel zur allgemeinen Ausreifung der Talgdrüsen zu Tage. Es findet sich ein solitärer, meist mehrere Zentimeter messender länglicher Herd mit einer glänzenden rötlich-gelben Oberfläche, die fein gelappt erscheint. Bereits im jungen Erwachsenenalter können sich innerhalb des Naevus sebaceus Sekundärtumoren wie Trichoblastome oder Basalzellkarzinome ausbilden, die durch knotige, erosive oder ulzerierte Binnenveränderungen auffallen. Prädilektionsstellen für den Naevus sebaceus sind das Kapillitium, die Stirn und die Schläfen.

Da der Naevus sebaceus in der Regel umschrieben und längsoval ausgerichtet ist, ist die operative Exzision im Gesunden in der Regel gut möglich. Damit ist das Risiko des Auftretens von Sekundärtumoren eliminiert. Ferner wird dadurch eine ästhetische Verbesserung durch Entfernung des meist durchscheinenden haarlosen Areal erzielt.

Naevus verrucosus



Der Naevus verrucosus repräsentiert die stärker keratotische Variante des epidermalen Nävus. Er ist härter in der Konsistenz und fühlt sich an der Oberfläche rau oder warzenartig an. In der Regel erscheint er dunkelbraun bis schwarz. Der inflammatorische lineare verruköse epidermale Nävus (ILVEN) zeigt neben seiner starken epidermalen Verdickung und Keratose eine mehr oder minder ausgeprägte

begleitende Entzündungsreaktion. Häufig ist er langstreckig verlaufend an den Extremitäten lokalisiert. Die klinische Ausprägung und die subjektive Symptomatik mit Juckreiz und Irritationsgefühl nehmen im Laufe der Kindheit und Pubertät langsam zu.

Da die epidermalen Nävi in der Regel größere Hautareale involvieren oder langstreckig verlaufen, kommt die komplette chirurgische Exzision der Herde in der Regel nicht in Betracht. Sehr gute Ergebnisse lassen sich durch die kombinierte Anwendung oberflächlich abtragender Verfahren erzielen. Die über das Hautniveau hinaus ragenden Anteile lassen sich schnell und einfach durch tangentielle Exzision mit dem Skalpell abtragen. Zur nachfolgenden gleichmäßigen Glättung bieten sich die Dermabrasion oder die ablativ Lasertherapie mit dem CO₂-Laser oder dem Erbium-YAG-Laser an.

Die Abtragung darf nicht zu tief erfolgen, da ansonsten flächige Narbenbilder entstehen können. Nicht selten treten Teilrezidive auf, so dass die Prozedur wiederholt werden muss. Beim ILVEN empfiehlt sich die postoperative Behandlung mit einem milden Kortikoid oder keratolytischen Externa. Zudem sollten Scheuereffekte durch die Kleidung vermieden werden.

Nävus bleu



Der Naevus bleu (Synonym: blauer Nävus, Naevus coeruleus) kann seit Geburt bestehen oder sich in jedem Lebensalter de novo entwickeln. Die typischerweise relativ kleinen Herde von 4 – 8 mm im Durchmesser sind leicht erhaben und in der Regel grau-schwarz bis tief-schwarz. Das mehr oder minder ausgeprägte optische Phänomen des bläulichen Aspekts ergibt sich durch den sogenannten Tyndall-Effekt. Eine seltene Variante ist der kombinierte Nävus (Synonym: combined nevus) in Form einer Kombination aus Naevus bleu und dermalem bzw. Compoundnävus. Sehr selten wird der maligne blaue Nävus beobachtet, wobei nicht eindeutig geklärt ist, ob dieser de novo oder aus einem vorbestehenden benignen Naevus bleu hervorgeht. Bei klinischen Atypiezeichen oder durch den Patienten selbst bemerkten Veränderungen sollte die komplette diagnostische Exzision des Naevus bleu erfolgen.

Nävus-Entfernung



Die Indikation zur operativen Entfernung erworbener melanozytärer Nävi ist zum Ausschluss eines malignen Melanoms sowie zur Entfernung potentieller Melanompräkursoren indiziert. Dies betrifft in erster Linie die Nävi mit mehr oder minder starken klinischen Atypiezeichen. Als wichtiges klinisches Hilfsmittel empfiehlt sich stets die Dermatoskopie. Ferner können, seitens des Patienten bemerkte Veränderungen von Nävi, Anlass zu deren Exzision geben. In allen Fällen ist die komplette Exzision im Sinne einer spindelförmigen Exzision mit histopathologischer

Untersuchung geboten (Skalpellexzision). Der Spitz-Nävus sollte stets im Gesunden mit einem gewissen Sicherheitsabstand von einigen Millimetern erfolgen, da bei zu knapper Exzision Rezidive auftreten.

Bei klinisch unauffälligen melanozytären Nävi ohne Atypiezeichen kann bei entsprechend geäußertem Wunsch des Patienten eine operative Entfernung aus ästhetisch-korrektiver Sicht erfolgen. Neben der klassischen spindelförmigen Exzision kann bei Compoundnävi oder papillomatösen melanozytären Nävi die tangentielle Exzision erfolgen. Bei zu oberflächlicher Exzision kann es durch Verbleiben tieferliegender Nävozyten zum Nävusrezidiv kommen, welches durch nochmalige tangentielle oder anschließende spindelförmige Exzision entfernt werden sollte. Von einer Lasertherapie melanozytärer Nävi ohne histopathologische Sicherung raten wir, nicht zuletzt aus forensischen Gründen, grundsätzlich ab.

Nävus spilus



Der Nävus spilus ist ein meist solitär auftretender ovalärer Pigmentfleck, der in Form und Größe zunächst an einen Café-au-lait-Fleck erinnert. Im Laufe der Zeit treten zunehmend gesprenkelte dunkle Binnenpigmentierungen innerhalb des Herdes auf. In seltenen Fällen kann sich innerhalb des Nävus spilus ein malignes Melanom entwickeln, so dass suspektere Areale innerhalb des Nävus spilus exzidiert werden können. Auch die Exzision des kompletten Herdes ist möglich.

Narbenneurom



Das Narbenneurom stellt eine tumorartige Proliferation ausgehend von einem traumatisierten peripheren Nerven dar. Es kann nach vorausgehenden Verletzungen, Operationen oder Amputationen auftreten. Häufig zeigen sich im Bereich der Narbe oder deren unmittelbaren Umgebung Druckschmerzhaftigkeit und Gefühlsstörungen. Möglich sind eine diffuse Schwellung oder tastbare subkutane Knoten. Die Therapie erfolgt durch operative Narbenrevision und Exzision der nodulären Anteile.

Nasenpapel, fibröse



Die fibröse Nasenpapel (fibrous papule of the nose) ist eine klinisch sehr typische, derbe, halbkugelig erhabene, bindegewebige Neoplasie mit typischer Lokalisation an der Nasenspitze oder dem Nasenflügel. Die leicht rötlich wirkenden Knoten zeigen sehr zarte Teleangiektasien. Falls gewünscht, kann die Therapie sehr einfach und ästhetisch günstig durch tangentielle Exzision im Hautniveau erfolgen.

Neurilemmom



Das Neurilemmom (Synonym: Schwannom) tritt sporadisch als solitärer Tumor in der Kopf-Hals-Region und an den Extremitäten bei Erwachsenen auf. Im Gegensatz zum Neurofibrom ist es subkutan gelegen und führt zur Vorwölbung der Hautoberfläche. Eine Assoziation zur Neurofibromatose besteht nicht. Bei Druckschmerzhaftigkeit kann die Exstirpation des subkutanen Tumors erfolgen.

Neurofibrom



Neurofibrome sind die häufigsten Tumoren ausgehend vom Gewebe des peripheren Nervensystems. Einzelne oder zu mehreren können sie sporadisch an jeder Körperstelle auftreten und zeigen sich als leicht exophytische, weiche hautfarbene Tumoren. Typisch ist der Tastbefund mit der Möglichkeit des Eindrückens des exophytischen Anteils (Klingelknopfphänomen). Multiple Neurofibrome kommen bei der Neurofibromatose (M. Recklinghausen) vor. Dabei kommt es neben den zahlreichen kleinen Neurofibromen auch zum Auftreten von unterschiedlich konfigurierten gelappten, schmalbasigen sowie breitbasigen tiefsitzenden sehr großen Neurofibromen. Die großen lappenartigen Weichteiltumoren werden auch als Wammen bezeichnet. Störende Neurofibrome können durch komplette tiefe spindelförmige Exzision entfernt werden. Ästhetisch entstellend und zum Teil druckschmerzhaft sind die tiefen und plexiformen Neurofibrome. Bei deren operativer Entfernung muss auf die starke Blutungsneigung unter der Operation geachtet werden.

Organoide Nävi



Die Gruppe der organoiden Nävi umfasst klinisch vielgestaltige angeborene oder in früher Kindheit manifest werdende Hautveränderungen, denen eine Zellproliferation bzw. Strukturveränderung ausgehend von Epidermis, Hautadnexe, Bindegewebe oder Blutgefäßen zugrunde liegen. Sie können systematisiert entlang der Blaschko-Linien, schachbrettartig oder phylloid angeordnet sein, als Ausdruck eines genetischen Mosaiks.

Ota-Nävus



Der Nävus Ota (Synonym: okulodermale Melanozytose) ist eine angeborene Pigmentveränderung, die im asiatischen Raum nicht selten, bei europäischen Kaukasiern allerdings eine Rarität ist. Die bläulich-schwarzen Pigmentierungen finden sich an Stirn, Schläfe und der Jochbeinregion sowie gelegentlich auch an Konjunktiva und Iris (einseitig). In seltenen Fällen wurden maligne Melanome ausgehend von einem vorbestehenden Nävus Ota beobachtet. Bei Auftreten von knotigen Veränderungen ist die diagnostische Exzision indiziert. Je nach klinischer Ausprägung

kann seitens des Patienten eine ästhetisch-korrektive Therapie gewünscht werden; die Erfolgsaussichten einer selektiven Lasertherapie müssen jedoch zurückhaltend beurteilt werden.

Pilomatrixom



Das Pilomatrixom (Synonym: Epithelioma calcificans Malherbe) ist ein benigner Tumor der epithelialen Haarmatrix, dessen Entstehung vermutlich durch Epithelversprengungen infolge vorausgegangener Traumata oder Irritationen verursacht ist. Der Tumor kommt bei Kindern und jungen Erwachsenen gehäuft vor und ist typischerweise sehr derb und fest in der Haut verbacken. Nicht selten besteht bereits eine sekundäre Kalzifikation. Die Prädilektionsstellen sind Kopf-Hals-Bereich und obere Extremität. Die operative Therapie erfolgt durch komplette spindelförmige Exzision.

Plattenepithelkarzinom der Haut



Das Plattenepithelkarzinom der Haut (Synonyme: spinozelluläres Karzinom, Stachelzellkarzinom, Spinaliom) ist ein maligner epithelialer Tumor, der durch invasives und destruierendes Wachstum sowie geringgradige Metastasierungsneigung gekennzeichnet ist. Es entsteht entweder de novo oder aus einer vorbestehenden Präkanzerose bzw. einem In-situ-Karzinom.

Das Plattenepithelkarzinom ist der zweithäufigste maligne Hauttumor nach dem Basalzellkarzinom. Die Erkrankungshäufigkeit reicht von 10 bis 50 pro 100 000 Einwohner pro Jahr und ist vom Breitengrad der entsprechenden Region abhängig. In Australien liegt die Inzidenz bei 160 pro 100.000. Der Erkrankungsgipfel liegt in der 7. bis 8. Lebensdekade mit einer Bevorzugung des männlichen Geschlechts. Prädisponiert sind hellhäutige Personen mit häufiger Sonnenexposition.

Die Abhängigkeit des Plattenepithelkarzinoms von der UVB-Strahlung ist noch deutlicher als beim Basalzellkarzinom. Dies spiegelt sich auch in der Lokalisationsverteilung wieder. Über 95% aller Plattenepithelkarzinome sind am Kapillitium, an den Ohren, an Stirn, Nase, Wangen, Unterlippe und am Handrücken lokalisiert. Bevorzugt sind Personen in Berufen mit chronischer Sonnenexposition betroffen. Die Latenz bis zur Karzinomentstehung aus einer vorbestehenden Präkanzerose kann bis zu 30 Jahre betragen. Ebenso wie die aktinische Schädigung führen chemische Karzinogene wie Teer, Arsen, Ruß, Mineralöle und Destillationsprodukte etc. nach chronischer Exposition und jahrelanger Latenz über die Ausbildung von Präkanzerosen zur Manifestation von invasiv wachsenden

Plattenepithelkarzinomen. Straffe Unfall- oder Verbrennungsnarben, chronische entzündliche Erkrankungen sowie eine langfristige Immunsuppression stellen weitere Risikofaktoren für die Ausbildung von Plattenepithelkarzinomen dar.

Das Plattenepithelkarzinom wächst schneller als das Basalzellkarzinom und kann initial als hyperkeratotischer Herd in Erscheinung treten. Bei Größenzunahme kommt es meist zur Ulzeration mit einer mehr oder minder deutlichen Randbildung. Auch exophytisches Wachstum kommt vor. Der gesamte Tumor ist derb und kann die zur Tiefe und zur Seite angrenzenden Strukturen wie Knorpel, Knochen, Weichteile bereits frühzeitig infiltrieren. Subjektiv ist das Fortschreiten des Tumorgeschehens lange symptomlos. Charakteristisch für das Plattenepithelkarzinom ist das gleichzeitige Vorhandensein von aktinischen Keratosen sowie Zeichen einer chronischen Lichtschädigung der Haut.

Der Verlauf wird in erster Linie von der bestehenden Tumorausdehnung und der damit verbundenen Gewebeerstörung bestimmt. Bei Infiltration tiefer Strukturen und bei perineuraler Tumorausbreitung kommt es auch bei histologisch bestätigter in toto-Exzision nicht selten zu Lokalrezidiven. Die Metastasierungsrate kutaner Plattenepithelkarzinome ist relativ gering und liegt unter 3 bis 5%. Größe, Invasionstiefe und Differenzierungsgrad sind die wichtigsten Faktoren für die Metastasierungsneigung. Die Metastasierung erfolgt in der Regel zunächst in die regionäre Lymphknotenstation und erst später in andere Organe.

Plattenepithelkarzinome der Übergangsschleimhäute und der Schleimhäute zeigen häufig ein aggressiveres biologisches Verhalten. Das Lippenkarzinom, in über 90% an der sonnenexponierten Unterlippe lokalisiert, imponiert klinisch als hyperkeratotischer umschriebener Herd oder als erosiver bis ulzerierender Tumor. Häufig liegen neben dem manifesten Karzinom weitere präkanzeröse Veränderungen der restlichen Unterlippe vor. In der Literatur werden Metastasierungsraten zwischen 2 und 16% angegeben; auch hier in erster Linie abhängig von Tumorgröße, Invasionstiefe und Differenzierungsgrad.

Karzinome der Übergangsschleimhaut und Schleimhaut des männlichen und weiblichen Genitale weisen eine deutlich ungünstigere Prognose durch die häufig bereits früh einsetzende lymphogene und hämatogene Metastasierung auf. Von dermatologischer Seite ist die rechtzeitige Erkennung und Behandlung der Karzinomvorläufer bzw. Frühformen von Bedeutung, mit dementsprechender Weiterleitung an die Kollegen der entsprechenden Fachdisziplinen.

Verruköse Karzinome stellen eine Sonderform der Plattenepithelkarzinome der Haut dar. Sie sind durch ein ausgeprägtes exophytisches und papillomatöses Wachstum gekennzeichnet. Klinisch werden drei verschiedene jeweils hochdifferenzierte Karzinome unterschieden, die alle ein progressives Wachstum bei nur geringer Metastasierungsneigung gemeinsam haben. Die floride orale Papillomatose ist eine

langsam wachsende papillomatöse Wucherung der Mundschleimhaut. Starkes Zigarettenrauchen sowie mechanische Irritationen durch Zahnprothesen stellen Risikofaktoren dar. Per continuitatem kommt es zur Invasion und zur Zerstörung tieferer Strukturen. Die Riesenkondylome Buschke-Löwenstein treten an den Übergangsschleimhäuten der Genitoanalregion auf. Sie sind gekennzeichnet durch blumenkohlartig exophytisches Wachstum und können aus jahrelang vorbestehenden Condylomata acuminata hervorgehen. Das Epithelioma cuniculatum wird bevorzugt bei älteren Männern an der Fußsohle beobachtet. Je nach klinischer Ausprägung kann es Ähnlichkeit mit einer Plantarwarze oder einem neuropathischem Ulkus aufweisen. Durch den Druck des Körpergewichts kommt es zu endophytischem Wachstum mit Infiltration des subkutanen Gewebes sowie später auch des Knochens.

Die Entnahme einer Probebiopsie mit histopathologischer Begutachtung ist unabdingbar für die Diagnosesicherung. Histologisch erkennt man ein invasives Tumorwachstum ausgehend von der Epidermis. Atypische Stachelzellen mit hyperchromatischen Kernen, Kernpolymorphie und reichlich Mitosen durchsetzen das Korium. Je nach Differenzierungsgrad neigen die Stachelzellen zur Verhornung, die in Form von Hornperlen sichtbar wird. Nach Broders werden die Plattenepithelkarzinome entsprechend ihrem Verhornungsgrad (Grad I-IV) eingeteilt. Hochdifferenzierte Karzinome (Grad I) haben einen hohen Anteil verhornender Zellen während undifferenzierte Karzinome (Grad IV) fast keine Verhornung innerhalb des Tumors aufweisen. Weitere histologische Prognosefaktoren sind maximale Tumordicke in Millimetern und histologischer Tumortyp (histologische Klassifizierung der WHO). Die Therapie der Wahl ist die vollständige chirurgische Entfernung mit histopathologischer Aufarbeitung. Bei Lokalisation im Gesicht sowie fortgeschrittenen ulzerierten oder exophytischen Tumoren ist stets ein mikrographisch kontrolliertes chirurgisches Vorgehen anzuraten. Besonders ungünstige histologische Tumortypen wie z.B. der desmoplastische Typ sollten mit einem erweiterten Sicherheitsabstand exzidiert werden. Plastisch-rekonstruktive Verfahren sind bei ausgedehnten Tumoren und/oder besonderer Lokalisation zur Defektversorgung notwendig. Auch bei Patienten in reduziertem Allgemeinzustand oder hohem Alter ist die operative Therapie häufig die schnellere und damit schonendere Therapie im Vergleich zu mehrwöchigen Röntgentherapien mit z.T. für den Patienten belastenden Transportwegen.

Aufgrund des relativ geringen Metastasierungsrisikos und des häufig hohen Alters der Patienten ist in der Regel die klinische Palpation und sonographische Kontrolle der regionären Lymphknotenstation ausreichend. Bei ungünstigen histologischen Parametern wie hoher Tumordicke, niedrigem Differenzierungsgrad oder perineuraler Infiltration ist die Sentinel-Lymphonodektomie oder selektive bzw. funktionelle Lymphknotendissektion indiziert.

Die Behandlung mit Röntgenweichstrahlen wird fraktioniert in Einzeldosen von 2 bis 5 Gy bis zu einer Gesamtdosis von 50 bis 70 Gy durchgeführt. Sie stellt die wirksamste

nicht-operative Therapiemodalität dar. Aufgrund der hohen Effektivität der mikrographisch kontrollierten Chirurgie kommt der Strahlentherapie jedoch der Status der Therapie der zweiten Wahl zu. Die primäre Indikation zur Strahlentherapie kann gestellt werden, sofern Kontraindikation zur OP bestehen, ausgedehnte inoperable Tumoren, Non-in-sano-Resektionen oder nichtoperable Rezidivtumoren vorliegen. Plattenepithelkarzinome an Ohr, Nase oder in der Lidregion sollten primär nicht bestrahlt werden, da die Gefahr einer strahlenbedingten Knorpelschädigung besteht.

Bei inoperablen ebenso wie bei metastasierenden Karzinomen kommen palliativ eine systemische Chemotherapie mit Methotrexat oder verschiedene Polychemotherapieschemata z.B. mit Bleomycin und 5-Fluorouracil in Frage. Die Tumornachsorge richtet sich vorwiegend auf die Region des Primärtumors und des Lymphabflussgebiets. Sie sollte innerhalb von fünf Jahren in je nach Tumordicke auszurichtenden Intervallen erfolgen.

Schleimhautlentigo



Die Schleimhautlentigo (Synonym: melanotischer Schleimhautfleck) stellt die lokalisatorische Sonderform der Lentigo simplex an der Übergangsschleimhaut der Lippen oder des Genitale dar. Die Pigmentherde können dunkelbraun bis schwarz als solitäre oder bizarr konfigurierte multizentrische Herde imponieren. Im Zweifelsfalle sollte zum Ausschluss eines malignen Schleimhautmelanoms eine Probebiopsie oder Exzision erfolgen. Bei rein ästhetischer Beeinträchtigung können umschriebene Herde auch durch oberflächliche tangentielle Exzisionen oder ablative Lasertherapie entfernt werden.

Schweißdrüsenkarzinom



Schweißdrüsenkarzinome sind sehr selten. Die Patienten sind in der Regel über 60 Jahre alt, in Einzelfällen wurde der Tumor jedoch auch bei Kindern beschrieben. Das Schweißdrüsenkarzinom kann überall am Integument auftreten. Klinisch und histologisch bestehen Ähnlichkeiten zu Karzinommetastasen der Haut. Als Primärtumor findet sich häufig ein uncharakteristischer kutaner oder subkutaner Knoten.

Histologisch weisen die Tumorzellen eine hochgradige Kernpleomorphie und -hyperchromasie auf. Die Tumorstruktur kann glandulär, tubulär oder solide angeordnet sein. Histologische Subtypen sind das muzinöse, mikrozystische und das adenoid-zystische Schweißdrüsenkarzinom.

Das Schweißdrüsenkarzinom metastasiert früh und ausgedehnt. Lokalrezidive kommen ebenfalls häufig vor. Therapeutisch kommt nur die weiträumige chirurgische Exzision in Frage, da der Tumor wenig strahlensensitiv ist.

Seborrhoische Keratose



Die seborrhoische Keratose (Synonym: Verruca seborrhoica) ist der häufigste benigne Tumor des älteren Menschen. Einzelne seborrhoische Keratosen bilden sich ab dem mittleren Erwachsenenalter; im Verlauf des Lebens nehmen sie an Zahl und klinischer Ausprägung zu.

Seborrhoische Keratosen treten meist multipel vorwiegend am Rumpf, am Hals, an den Schläfen und am Kapillitium auf. Je nach individueller Anlage können dies Hunderte sein. Die klinische Ausprägung der seborrhoischen Keratosen ist vielgestaltig. Neben sehr flachen und homogen hellbraun pigmentierten Läsionen finden sich andere, die mehr oder minder erhaben sind und eine verruköse fettig-glänzende oder raue Oberfläche aufweisen. Mit zunehmendem Grad der Verhornung nimmt häufig auch die Pigmentierung zu, so dass sehr dunkle seborrhoische Keratosen auch ein malignes Melanom imitieren können. Histologisch liegt eine Orthohyperkeratose und papillomatöse Epithelproliferation vor. Typisch sind die eingeschlossenen Hornzysten.

Je nach Lokalisation und klinischer Ausprägung werden folgende Sonderformen unterschieden: Verruca-plana-artige seborrhoische Keratosen finden sich häufig in multipler Form neben Lentiginos seniles an den Handrücken beim älteren Menschen. Sie sind in der Regel flach und homogen hellbraun. Extrem dunkel pigmentierte seborrhoische Keratosen mit häufig größerem Durchmesser werden als Melanoakanthom bezeichnet. Bei den klinisch sehr typischen Stukkokeratosen handelt es sich um flache seborrhoische Keratosen auf dem Boden einer seborrhoischen Altershaut. Sie finden sich in multipler Form als weiße Flecken vor allem an den Unterschenkeln, seltener an den Unterarmen. Beim Leser-Trélat-Syndrom handelt es sich um ein paraneoplastisches Syndrom, welches häufig auf ein Adenokarzinom des Magens hinweist. Es kommt dabei zum akuten Auftreten multipler seborrhoischer Keratosen, die leicht entzündlich irritiert erscheinen und mäßigen Juckreiz verursachen.

Die primäre Aufgabe des Dermatologen ist die klinische Abgrenzung der seborrhoischen Keratosen von malignen Tumoren der Haut. Neben dem erfahrenen klinischen Blick ist die Dermatoskopie hier sehr hilfreich. In jeglichen Fällen unklarer klinischer Einordnung sollte die Exzision mit histopathologischer Diagnosesicherung erfolgen. Häufig wird der Wunsch zur Entfernung seitens des Patienten geäußert, sei es aus der subjektiven Vermutung einer malignen Hautveränderung oder einer bestehenden mechanischen Irritation. Die seborrhoischen Keratosen lassen sich sehr einfach durch oberflächliche Abtragung mit dem scharfen Löffel, dem Ringskalpell

oder tangentielle Exzision mit dem Skalpell entfernen. Aus ästhetisch-korrektiver Indikation können, sofern der Patient dies wünscht, auch zahlreiche seborrhoische Keratosen mittels Exkochleation schnell und ästhetisch gut entfernt werden. Bei einzelnen sehr flach im Hautniveau liegenden seborrhoischen Keratosen ist die sehr oberflächliche tangentielle Exzision, Dermabrasion oder ablative Lasertherapie der gewöhnlichen Exkochleation überlegen.

Seltene maligne Tumoren der Haut



Neben den in den vorangegangenen Kapiteln beschriebenen häufigsten malignen Tumoren der Haut gibt es eine Reihe weiterer wesentlich seltener auftretende Tumoren. Sie lassen sich unterteilen in Karzinome der Hautanhangsgebilde, maligne Gefäßtumoren, Weichteilsarkome sowie die kutanen malignen Lymphome. Die nachfolgende Darstellung soll die wesentlichen klinischen Merkmale sowie die Grundzüge der operativen Therapie vermitteln.

Tabelle 28.3. Inzidenz der seltenen malignen Tumoren der Haut

Tumor	Inzidenz (pro 100.000 Einwohner pro Jahr)
Talgdrüsen-Ca.	~ 0,5
Schweißdrüsen-Ca.	~ 0,3
Merkelzell-Ca.	0,1 - 0,3
Angiosarkom	0,04 - 0,1
Kaposi-Sarkom	0,1 - 0,2
Dermatofibrosarcoma protuberans	0,08 - 0,5
Fibrosarkom	< 0,1
malignes fibröses Histiozytom	~ 0,2 - 0,3
Liposarkom	~ 0,2
kutane maligne Lymphome	~ 1

Seniles Angiom



Senile Angiome (Synonym: tardive Angiome) treten ab dem mittleren Erwachsenenalter in zunehmender Zahl und Größe bevorzugt am Stamm ohne Geschlechtspräferenz auf. Sie sind subjektiv symptomlos und ästhetisch kaum störend. Auf Wunsch des Patienten ist die selektive Lasertherapie möglich. Vereinzelt kommt es infolge mechanischer Irritationen zur Thrombosierung eines Angioms. Dieses kann

klinisch ein malignes Melanom simulieren. Diagnostisch hilfreich sind der typische umgebende kontusiforme Hof sowie das in der Regel eindeutige dermatoskopische Bild. Die tangentielle Exzision mit histologischer Diagnosesicherung ist möglich.

Vermutlich infolge vorausgehender Kleinstverletzungen kommt es zu einem schnellen Aufspriessen des klinisch meist typischen Granuloma pyogenicums. Häufige Lokalisationen sind Finger und Zehen sowie die zentrofaziale Region. Klinisch zeigt sich ein exophytischer ca. 5-6 mm großer erodierter bis blutig tingierter Tumor mit glänzender beerenartiger Oberfläche. Die Therapie erfolgt durch Exzision in toto unter Einbeziehung des subkutan einsprießenden Ursprungsgefäßes. Lokalrezidive sind nicht selten.

Spitz-Nävus



Der Spitz-Nävus (Synonym: Spindelzellnävus, früher: benignes juveniles Melanom) ist ein gutartiger, vorwiegend im Kindesalter auftretender erbsgroßer, halbkugelig erhabener Tumor, der histologisch Ähnlichkeiten zum malignen Melanom aufweist. Der Spitz-Nävus wächst initial relativ schnell und tritt häufig im Kopf-Hals-Bereich sowie auch an den Extremitäten auf. Er ist zumeist rötlich- bis mittelbraun pigmentiert und scharf begrenzt. Als histopathologisches Substrat findet sich ein melanozytärer Nävus vom Compoundtyp mit einem polymorphen Zellbild von Spindelzellen, Riesenzellen und vereinzelt Mitosen. Der Spitz-Nävus neigt nach unvollständiger oder knapper Exzision zu Rezidiven. Die Exzision sollte daher einen klinischen Sicherheitsabstand von wenigen Millimetern im Gesunden beinhalten.

Syringom



Bei den klinisch sehr typischen Syringomen handelt es sich um kleine weißlich-gelbe Tumoren, die ihren Ausgang von den Schweißdrüsen nehmen. Sie treten multipel in symmetrischer Verteilung an beiden Unterlidern mit Bevorzugung des weiblichen Geschlechts auf. Manche Patienten fühlen sich durch die zahlreichen Syringome ästhetisch beeinträchtigt. Die komplette Exzision ist aufgrund der multiplen Verteilung naturgemäß nicht möglich. Zur ästhetischen Verbesserung empfiehlt sich die ablativ Lasertherapie mit dem Erbium-YAG-Laser, wobei das Auftreten von Rezidiven und dementsprechend auch weitere Sitzungen eingeplant werden müssen.

Talgdrüsenhyperplasie



Bei den senilen Talgdrüsenhyperplasien handelt es sich um sehr häufige benigne Tumoren der Talgdrüsen, die vor allem in stark sonnenexponierten Arealen des Gesichts (insbesondere Stirn und Wange) beim älteren Menschen auftreten. Die klinisch sehr typischen Talgdrüsenhyperplasien sind nur wenige Millimeter groß,

weißlich-gelblich mit ringartig erhabenem Rand, zentraler Eindellung und mit typischen Teleangiektasien. Bei einzelnen größeren Talgdrüsenhyperplasien muss differentialdiagnostisch ein Basalzellkarzinom abgegrenzt werden. Eine ästhetische Verbesserung wird seitens des Patienten vor allem bei multiplen und stark hyperplastischen Formen gewünscht. Gute Ergebnisse sind durch tangentielle Exzisionen und/oder einer kombinierten Lasertherapie zu erzielen, wobei der Patient auf mögliche Rezidive und erforderliche Nachbehandlungen hingewiesen werden muss.

Talgdrüsenkarzinom



Talgdrüsenkarzinome sind seltene Tumoren, die vorwiegend in der zweiten Lebenshälfte auftreten. Häufig finden sich diese Tumoren im Bereich der Augenlider, ausgehend von den Meibom'schen Drüsen, an der behaarten Kopfhaut oder anderen Stellen im Kopf-Hals-Bereich. Beim autosomal-dominant vererbten Muir-Torre-Syndrom treten Talgdrüsenkarzinome zu mehreren neben multiplen Talgdrüsenadenomen im Bereich von Kopf und Stamm auf. Das Muir-Torre-Syndrom betrifft das frühe Erwachsenenalter und ist mit Neoplasien der inneren Organe verknüpft.

Klinisch sind diese Tumoren wenig charakteristisch. Sie treten meist als noduläre oder auch ulzerierte Herde in Erscheinung, die subjektiv symptomlos sind. Die Diagnose wird häufig erst histologisch gestellt. Es finden sich histopathologisch gering differenzierte Zellen mit vielen Mitosen und hyperchromatischen Kernen gegenüber einem eosinophilen Zytoplasma. Die Tumorstruktur ist läppchenartig angeordnet. Einzelne normale Talgdrüsenepithelien innerhalb des Tumors weisen darauf hin, dass es sich um ein primäres Karzinom der Talgdrüsen handelt.

Talgdrüsenkarzinome neigen zu Lokalrezidiven sowie zu ausgedehnter hämatogener und lymphogener Metastasierung. Die chirurgische Exzision ist weit im Gesunden vorzunehmen. Bei Inoperabilität kommt die Strahlentherapie zur Anwendung.

Zylindrom



Das Zylindrom (Synonym: Spiegler-Tumor) kann solitär als kugelig über das Hautniveau erhabener rötlich-livider oder hautfarbener Tumor auftreten. Das Kapillitium ist die Prädilektionsstelle multipler Zylindrome, deren Größe und Zahl im Laufe des Lebens zunehmen und den behaarten Bereich mehr und mehr verdrängen. Das gemeinsame Vorkommen von Zylindromen und Trichoepitheliomen sowie anderen epithelialen Tumoren wird als Brooke-Spiegler-Syndrom bezeichnet (autosomal-dominante Vererbung). Die erhabenen Tumoren stören in der Regel beim Frisieren, so dass deren Entfernung gewünscht wird. Die operative Therapie erfolgt durch

komplette spindelförmige Exzision der Zylindrome. Bei multiplen Zylindromen können in zahlreichen aufeinander folgenden Sitzungen mit gewissem Abstand nach und nach die störenden Tumoren exzidiert werden.

Extremfälle mit turbanartigem Befall des gesamten Kapillitiums werden beobachtet. Da es zwischen den Tumoren häufig zu Mazerationen, bakteriellen Infektionen und Irritationen kommt, kann die großflächige Exzision der Herde erforderlich werden. Diese Defekte können durch Meshgraft oder Skalpreduktionsplastiken versorgt werden.

Zyste



Die klinisch kleinste Ausprägung echter epithelialer Zysten sind die Milien. Sie treten bevorzugt im Wangen- und Periorbitalbereich, symmetrisch verteilt als multiple, nur wenige Millimeter große gelblich weiße Zysten in Erscheinung. Sie können primär als Ausdruck einer genetischen Veranlagung oder sekundär im Rahmen der Regenerationsvorgänge nach oberflächlichen Hautschädigungen unterschiedlicher Genese vorkommen. Die Therapie erfolgt durch oberflächliche Inzision und Exprimierung mit der anatomischen Pinzette. Alternativ kann die oberflächliche Abtragung mit dem Ringskalpell erfolgen.

Auszüge aus

- Petres J, Rompel R (2007) Operative Dermatologie, 2. Aufl., Springer Medizin Verlag, Heidelberg
- Rompel R, Petres J (1999) Operative onkologische Dermatologie. Fortschritte der operativen Dermatologie - Band 15. Springer, Berlin Heidelberg New York

Weiterführende Literatur

- Altmeyer P, Hoffmann K (2005) Basiswissen Dermatologie: Eine vorlesungsbegleitende Darstellung. W3I-Verlag
- American Joint Committee on Cancer (2002) Manual for Staging of Cancer. 6th ed. Lippincott, Philadelphia
- Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC, Landthaler M (2005) Dermatologie. 5. Auflage. Springer, Berlin
- Fritsch P (2003) Dermatologie und Venerologie: Grundlagen. Klinik. Atlas. Springer Verlag
- Garbe C (2005) Interdisziplinäre Leitlinien zur Diagnostik und Behandlung von Hauttumoren. Thieme, Stuttgart
- Hauschild A, Garbe C, Bauer J et al (2005) Deutschsprachige Leitlinie:

Melanozytäre Nävi.

- Hengge U, Ruzicka T (2006) Lehrbuch der Dermatologie und Venerologie: Ihr roter Faden durchs Studium nach der neuen ÄappO. Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft
- Jung EG, Moll I (2002) Dermatologie, Thieme-Verlag
- LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A (2006) Pathology and genetics of skin tumours. WHO classification of tumours. IARC Press, Lyon
- Orfanos C, Garbe C (2002) Therapie der Hautkrankheiten. 2. Aufl., Springer Medizin Verlag, Heidelberg
- Rassner G (2006) Dermatologie. Lehrbuch und Atlas, Urban und Fischer