Nicht entzündliche Veränderungen
Michael Tronnier

Inhalt

Genodermatosen ........................................ 760
Genetisch determinierte Verhornungsstörungen .... 760
Ichthyosen .................................................. 760
Palmoplantare Keratosen (PPK) ........................ 761
Porokeratosen ............................................. 762
Erythrokeratodermien .................................... 762
Hereditäre Dermatosen mit Akantholyse .......... 762
Morbus Darier (Dyskeratosis follicularis) ............. 762
Morbus Hailey-Hailey (Pemphigus chronicus benignus familiaris) ........................................ 765
Hereditäre Epidermolysen ................................ 765
Hereditäre Erkrankungen des Bindegewebes ....... 766
Pseudoxanthoma elasticum ................................ 766
Ehlers-Danlos-Syndrom ................................ 767
Weitere hereditäre Erkrankungen mit Beteiligung der Haut .................................................. 767
Xeroderma pigmentosum ................................ 767
Neurofibromatosis von Recklinghausen Typ1 (NF-1) .......................................................... 767
Morbus Pringle ............................................. 767
Morbus Osler                                     
(Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica) ...... 767
Morbus Fabry ............................................. 768
Ablagerungsdermatosen ................................ 768
Amyloidosen ............................................... 768
Kutane Amyloidosen .................................... 768
Keratin-Amyloidosen ...................................... 768
Lichen amyloidosus ...................................... 768
Makulöse Amyloidose .................................... 768
Keratin-Amyloid bei Lichtschädigung und bei epithelialen Tumoren ........................................ 768
Noduläre Amyloidose .................................... 768
Systemische Amyloidosen ................................ 769
Hyalinosen .................................................. 769
Kolloidmiliar in lichtgeschädigter Haut ................ 769
Muzinosen .................................................... 769
Kalzinosen ................................................... 769
Oxalose ...................................................... 770
Gicht .......................................................... 770
Literatur .................................................... 771
Genodermatosen

Zu den nicht entzündlichen Dermatosen werden die hereditären Erkrankungen der Haut und die Ablagerungs-dermatosen gezählt. Obwohl bei einer Reihe von entzündlichen Dermatosen eine genetische Prädisposition bekannt ist, werden nachfolgend lediglich die wichtigsten „klassischen“ Genodermatosen behandelt.

Genetisch determinierte Verhornungsstörungen

Dermatosen mit Verhornungsstörungen, die meist als hereditäre Keratosen auftreten, lassen sich in folgende Gruppen unterteilen:

- Ichthyosen
- palmoplantare Keratosen
- Porokeratosen
- Erythrokeratodermien
- andere hereditäre Verhornungsstörungen

Ichthyosen

Neben einer Verdickung der Hornschicht (klinisch: Keratose; histologisch: Hyperkeratose) sind mit histologischen, immunhistologischen, elektronenmikroskopischen und biochemischen Methoden auch qualitative Abweichungen im Verhornungsvorgang nachweisbar. Grundsätzlich kann für eine mikroskopisch zu sehende Hyperkeratose eine verstärkte Bildung (= Proliferationshyperkeratose) oder eine verminderte oder verzögerte Abstoßung von Hornzellen (= Retentionshyperkeratose) verantwortlich sein.


Ichthyosis vulgaris

Autosomal-dominante Ichthyosis vulgaris


X-chromosomal-rezessive Ichthyosis [21, 45]


Abb. 27.1 Autosomal-dominante Ichthyosis vulgaris: fein-lamelläre Schuppung unter Aussparung der Körperfalten