

Anlässlich der 7. Jahrestagung der Österreichischen Gesellschaft für Wundbehandlung (AWA) in Linz vom 8./9. April wurden anschauliche, beispielhafte Kasuistiken präsentiert (Diaklinik). Wir veröffentlichen sie in den nächsten drei Ausgaben der Zeitschrift für Wundheilung.

Das Münchhausen Syndrom

J. Auböck

Anamnese

Eine 38-jährige, adipöse Frau; ältestes von 9 Geschwistern, familiär stets benachteiligt, enorme berufliche und private Schwierigkeiten; nach häufigen, meist langdauernden Krankenständen in Frühpension seit dem 28. Lebensjahr.

Allgemeine Krankheiten

Bereits in früher Jugend zahlreiche stationäre Aufenthalte in unterschiedlichen Krankenhäusern u.a. wegen „Gelbsucht“ (1968), Appendektomie (1975), Cholezystektomie (1976), mehrfacher Curettagen (1976, 1977, 1979), Ovarialzystenoperation (1979, 1980), Hysterektomie (wegen therapieresistenter Metrorrhagie, 1981), rezidivierender fieberhafter Affektionen des Harntraktes (u. a. Nierenkoliken, Pyelonephritis, hämorrhagischer Zystitis (1983, 1984, 1989).

Hautkrankheiten

Zwischen 1982 und 1986 unklare chronische Mundschleimhautveränderungen, deswegen mehrmals stationäre Krankenhausaufenthalte unter verschiedenen Verdachtsdiagnosen (u. a. Leukoplakie, Lichen ruber, Morsicatio buccarum, floride orale Papillomatose). 1986 wurde an der I. Univ.-Hautklinik Wien die Diagnose „Orales Leuködem“, artifiziell hervorgerufen durch lokale Applikation von Hühneraugentinktur, gestellt [1].

Seit damals sind keine weiteren Schleimhautläsionen mehr aufgetreten. Es entwickelten sich jedoch ab 1986 chronische Pyodermien der Haut. Die Patientin führte diese neuen Läsionen ursprünglich auf eine Verletzung zurück: Sie sei damals von einer Stiege gestürzt und mehrere Stunden bewusstlos gewesen. Dabei habe sie eine „Rißquetschwunde“ am rechten Oberschenkel erlitten. Da sie gleichzeitig in einer Lauge zu liegen gekommen sei, habe sich in der Folge ein phlegmonöses Geschwür entwickelt. Nach der anfänglich erfolgreichen Behandlung an einer Unfallabteilung seien bald wieder neue Hautgeschwüre aufgetreten. Der Patientin selbst ist das Auftreten solcher Hautveränderungen un erklärlich; meistens entstünden sie über Nacht.

Seit 1986 sind mindestens 15 weitere, bis zu 6 Monate lange, Krankenhausaufenthalte belegt. Zuhause wird sie regelmäßig von einer eng vertrauten Hauskrankenpflegerin betreut. Wie aus den einsehbaren Krankengeschichten hervorgeht, bestanden immer wieder teils septische, streng rechtsseitig lokalisiert

te, phlegmonöse, fuchsbauartig fistulierende Pyodermien an Bein, Arm und Mamma sowie zahlreiche Ulzera. Mittlerweile wurde die rechts Mamma chirurgisch entfernt (1990). Die linke Mamma ist inzwischen ebenfalls erfasst und durch chronisch abszedierende Entzündungen und wiederholte chirurgische Eingriffe auf ein Rudiment reduziert.

Befunde

In den einsehbaren Krankenunterlagen finden sich während des gesamten Krankheitsverlaufes – von erhöhten Entzündungsparametern abgesehen – durchwegs normale Befunde. In einer Serie histologischer Schnitte zeigten sich Hinweise auf Fremdkörper (kristalloide Strukturen).

Verlauf und Therapie

Die chronisch entzündlichen Hautveränderungen gaben Anlass zu unterschiedlichen Diagnosen: u. a. Ulzera, Pyodermien, Periarteriitis nodosa, Pyoderma gangraenosum, leukozytoklastische Vaskulitis. Ebenso verschieden waren die medikamentösen Behandlungen: Antibiotika, Prednisolon, Azathioprin, Cyclophosphamid, Cyclosporin A. Dazu kamen unzählige chirurgische Eingriffe und wechselnde Lokaltherapien.

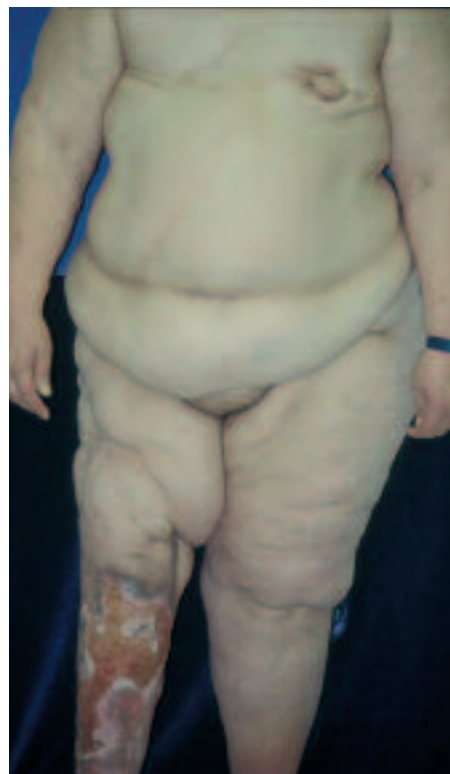


Abbildung 1
Münchhausen Syndrom: Vorwiegend auf die rechte Körperhälfte begrenzter narbig-atropher Restzustand nach jahrelangen chronischen Pyodermien. Die rechte Brust ist vollständig, die linke Brust weitgehend zerstört.

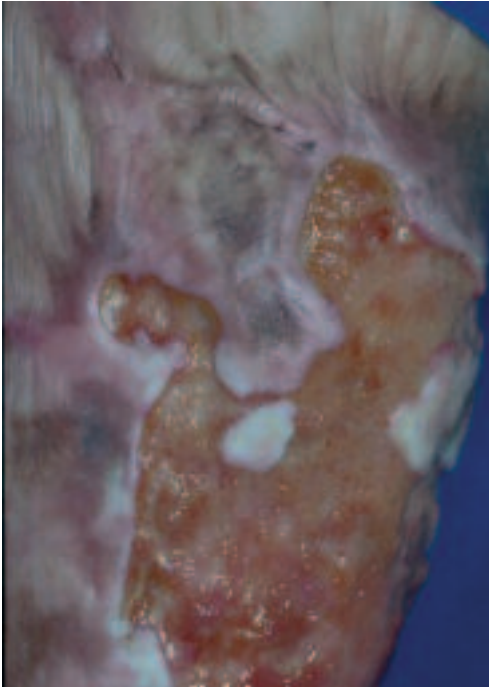


Abbildung 2
Münchhausen Syndrom: Chronisches Ulcus cruris.

Auch Artefakte und ein Münchhausen Syndrom wurden in Erwägung gezogen.

Psychiatrische, psychosomatische und psychotherapeutische Behandlungen wurden zwar mehrmals angeboten und in die Wege geleitet, jedoch von der Patientin – mit Ausnahme von medikamentösen Maßnahmen (Antidepressiva, Neuroleptika) – nicht oder nur halbherzig in Anspruch genommen.

Diskussion

Das Münchhausen Syndrom gehört zu den Körpermißbrauchssyndromen und ist charakterisiert durch heimliches Manipulieren oder Erfinden von Symptomen, pseudologisches Ausphantasieren der Anamnese und pathologisches Behandlungswandern von Klinik zu Klinik. Es besteht eine gestörte Beziehung zum eigenen Körper, der gleichsam zur Deponie für psychisch Ungeklärtes benötigt wird. Infantile Traumatisierung („schwierige Kindheit“) und Persönlichkeitsstörungen gelten als prädisponierende Faktoren. Die Patienten sind hochgradig arztfixiert bis hin zur Arzt- bzw. Krankenhaussucht und erzwingen ärztliche Behandlung durch ihre Körpermanipulationen. Der krankhafte Zwang zur Täuschung des Arztes ist in seiner Motivation primär unbewusst.

Beschädigt werden leicht zugängliche Körperstellen und solche, die sich zu demonstrativen Zwecken eignen (z. B. Gesicht) oder mit libidinösen Vorstellungen verbunden sind (z. B. Mammae). Mit Abstand am häufigsten ist der rechte Unterschenkel betroffen. Das klinische Bild ist gekennzeichnet durch das Fehlen charakteristischer Primäreffloreszenzen sowie die scharfe Begrenzung, die bizarre Gestalt und Monotonie der Läsionen.

Medizinische Behandlung der Patienten, so sorgfältig und aufwendig sie auch betrieben wird, führt erfahrungsgemäß nicht

zur Besserung, sondern zur Chronifizierung. Die betroffenen Patienten wollen nicht von ihrer Krankheit befreit werden, da dies die einzige Möglichkeit darstellt, mit ihrer Umwelt in Kontakt zu treten.

Literatur

1. **Wolf Ch, Groh V, Pehamberger H:** Orales Leuködem – Folge eines Artefaktes. *Der Hautarzt* 1986; 37: 393–396.
2. **Oostendorp I, Rakoski J:** Münchhausen-Syndrom. *Der Hautarzt* 1993; 44: 86–90.
3. **Plassmann:** Selbstschädigendes Verhalten: Münchhausen-Syndrome und artifizielle Erkrankungen, in *Psychosomatische Medizin* (Hrsg. Th von Uexküll), 567–580, Urban & Schwarzenberg 1996.

Univ.-Prof. Dr. Josef Auböck, Abteilung für Dermatologie und Venerologie, AKH Linz, Krankenhausstr. 9, A-4020 Linz, E-Mail: josef.auboeck@akh.linz.at

Generalisiertes mukokutanes Pyoderma gangraenosum

M. Marker und F. Wehsegruber

Anamnese

Kolitis ulcerosa, sklerosierende Cholangitis, Zirrhosis hepatis, Adenokarzinom des Rektums.

Derzeitige Erkrankung

31-jähriger, schwerkranker, in reduziertem Ernährungs- und Allgemeinzustand; seit 14 Tagen Auftreten hämorrhagischer Pusteln, die sich rasch zu tiefen, schmierig nekrotisch belegten Ulzera am gesamten Integument und an der Mundschleimhaut entwickeln.

Klinik

Multiple teils konfluierende bizarr konfigurierte, druckdolente Ulzera mit lividrottem, pustulierendem Randsaum und tiefgreifend unterminierten, aufgeworfenen Ulkusrändern von matschiger Konsistenz. Auch an der bukkalen Mukosa, am harten Gaumen und an der Zunge finden sich multiple, tiefe, schmerzhaft Ulzera.

Differentialdiagnosen

Pyoderma gangränosum mit Pyostomatitis vegetans, Bakterielle Pyodermie, Wegener Granulomatose, Morbus Behcet, Chronische Granulomatose.

Pathologische Befunde

Leukozytose, normochrome Anämie, erhöhte BSG, erhöhte Leberparameter, 3× hochpositive Hämokkulte.

Histologie

Diffuse leukozytäre Durchsetzung der gesamten Dermis bis zur Subkutis. Basophile Degeneration der kollagenen Fasern mit Anlagerung von Neutrophilen. Ausgeprägte Vaskulitis mittelgroßer arterieller Gefäße.

Apparative Untersuchungen

1. Koloskopie: vulnerable Schleimhaut mit landkartenartig konfigurierten Ulzera im Sinne einer aktivierten Kolitis, Ulzerosa.
2. Abdomensonographie: Sklerosierende Cholangitis mit Zeichen einer incipienten Zirrhosis hepatis, Hepatosplenomegalie.
3. Gastroskopie: Soorösophagitis.

Therapie

- Hochdosierte Kortikosteroidtherapie mit rascher Dosisreduktion
- Lokale immunsuppressive Therapie mit Tacrolimus
- Antibiotische Abschirmung mit Zephazolin
- Therapie der Soorösophagitis (Fluconazol)

Zusammenfassung

Ein generalisiertes Pyoderma gangränosum mit Einbeziehung der Mundschleimhaut (Pyostomatitis vegetans) ist ein äußerst seltenes Krankheitsbild. Die Therapie wird in der Regel mit hochdosierten Kortikosteroiden oder Cyclosporin-A durchgeführt, aufgrund der Assoziation mit dem vorangegangenen Rektum-Karzinom und der sklerosierenden Cholangitis, die in hohem Maße mit der Entwicklung eines cholangiozellulären-Karzinoms verbunden ist, verzichteten wir jedoch auf Cyclosporin-A.

Wir initiierten eine Steroid-Bolus-Therapie mit raschem Ausschleichen sowie zusätzlich eine lokale immunsuppressive Therapie mit Tacrolimus (Protopic Salbe 0,1 %). Das rasche Abheilen der Ulzera erlaubte eine Beendigung der Therapie innerhalb von 4 Wochen, und bestätigte die Wahl unseres therapeutischen Vorgehens.

Dr. Felix Wehsengruber und Dr. Michel Marker, Abteilung für Dermatologie und Venerologie, KA Rudolfstiftung, Juchgasse 25, A-1030 Wien.

Pyoderma gangraenosum

Th. Berger

Anamnese

52 jährige Patientin, bei der seit 1999 eine Kolitis ulcerosa mit Begleitarthritiden bekannt ist.

Im September 2004 kam es zum Auftreten einer Pankolitis, weshalb die Patientin an der Internen Abteilung eines anderen Krankenhauses stationär behandelt wurde.

Am 18. 9. 2004 erfolgte die Übernahme an die I. Interne Abteilung des Klinikum Kreuzschwestern Wels, nachdem es zusätzlich zum Auftreten von Ulzerationen am linken Innen- und Außenknöchel gekommen war.

Status localis

Am linken Außenknöchel zeigte sich ein etwa handtellergroßer, sehr schmerzhafter ulzerativer Defekt mit matschiger Nekro-

se am Ulkusgrund und livid-rotem, teils hämorrhagisch imponierendem Ulkusrand mit entzündlichem Randsaum (Abb.1). Eine weitere, etwa münzgroße Ulzeration gleicher Morphologie war am linken Innenknöchel erhebbar.

Befunde

1. Labor:
 - Leukozyten 17,3 G/l
 - Neutrophile 15,2 G/l
 - Hb 11,0 g/dl
 - CRP 124 mg/l
 - BSG 86/109 mm
 - Kalium 3,0 mmol/l
 - sonst unauffällig (insbesondere auch die Autoimmunparameter)
2. Abdomen leer: Spiegelbildungen im Kolon descendens, Kolon sigmoideum und Dünndarm, V. a. Engstelle an der rechten Flexur
3. Bakterieller Abstrich: *Staphylococcus epidermidis* - Anreicherung
4. Röntgen linker US und Vorfuß: Weichteilschwellung im Bereich des Malleolus medialis, jedoch keine entzündlichen oder osteodestruktiven Prozesse
5. MRT linkes Sprunggelenk: ausgeprägtes Weichteilödem über dem Malleolus medialis et lateralis, aber kein Erguss im Sprunggelenk und keine entzündliche oder ödematöse Knochenmark-Veränderung
6. Histologischer Befund vom Ulkusrand: Nekrose der Epidermis und angrenzenden Dermis, in der tieferen Dermis und Subkutis zeigen sich dichte, leukozytäre Infiltrate, zum Teil bestehen perivaskuläre entzündliche Infiltrate, jedoch keine Mitbeteiligung der Gefäßwände im Sinne einer Vaskulitis.

Therapie und Verlauf

Anhand des typischen klinischen Bildes stellten wir gemeinsam mit den erhobenen Befunden die Diagnose eines Pyoderma gangraenosum.

Die Patientin erhielt neben einer systemischen Kortikosteroidtherapie (initial 200 mg Prednisolon) Salazosulfapyridin (3 × täglich 1 g) und Tacrolimus (2 × täglich 5 mg). Die analgetische Therapie erfolgte mit Opioiden.

Lokaltherapeutisch wurden nach wiederholten mechanischen Nekrolysen desinfizierende und enzymatische Lokalmaßnahmen



Abbildung 1

Ansicht des etwa handtellergroßen ulzerativen Defektes mit matschiger Nekrose am Ulkusgrund und livid-rotem, teils hämorrhagisch imponierendem Ulkusrand mit entzündlichem Randsaum an linken Außenknöchel.

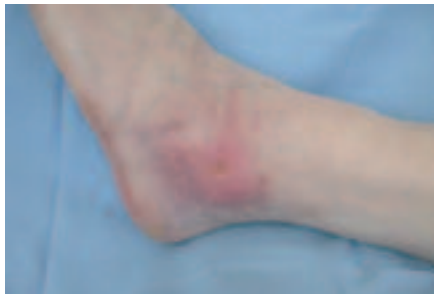


Abbildung 2
Nach etwa 5 Monaten
eine fast vollständige
Abheilung der Ulzera.

men durchgeführt. Die weitere Wundbehandlung erfolgte mit Schaumstoff- und Hydropolymerverbänden. Sobald es die Schmerzen der Patientin zuließen, wurde auch eine Unterschenkelkompression durchgeführt. So erreichten wir im Verlauf von etwa 5 Monaten eine fast vollständige Abheilung der Ulzera (Abb. 2).

Auch die abdominelle Symptomatik bildete sich vollständig zurück, bei fehlenden Abdominalschmerzen bestand im weiteren Verlauf auch wieder eine normale Stuhlfrequenz.

Kommentar

Das Pyoderma gangraenosum ist eine seltene, chronisch-entzündliche Dermatose unbekannter Genese. Die Erkrankung wurde erstmals 1930 von Brunsting, Goeckerman und O'Leary beschrieben.

Auslöser sind häufig Traumen (Bagatelltraumen, Insektenstiche, OP-Wunden, ...), die zum Auftreten von hämorrhagischen Pusteln führen (Pathergie-Phänomen), die nekrotisch werden, exulzieren und rasch peripher fortschreiten.

In bis zu 70 Prozent der Fälle ist das Krankheitsbild mit inneren Erkrankungen (Kolitis ulcerosa, M. Crohn, chronische Polyarthrit, M. Reiter, Diabetes mellitus, monoklonale Gammopathien, Lymphome, solide Tumoren, Systemvaskulitiden, Kollagenosen) assoziiert.

Differentialdiagnostisch sind ein nekrotisierendes Erysipel, eine Gangrän, chronische Pyodermien, ein Pemphigus vegetans, ein Herpes simplex vegetans, die Wegener-Granulomatose, aber auch ein venöses Ulkus und eine Livedovaskulitis auszuschließen.

Neben einer den Wundheilungsphasen entsprechenden Lokalthherapie stützt sich die Behandlung des Pyoderma gangraenosum vor allem auf die systemische Therapie:

- Kortikosteroide (Prednisolon 1–2 mg/kg KG)
- Cyclosporin A (5–6 mg/kg KG)
- Tacrolimus (0,15 mg/kg KG)
- Azathioprin
- Cyclophosphamid, Melphalan, Chlorambucil
- Thalidomid
- TNF- α -Antagonisten (z. B. Infliximab)

Trotzdem ist ein Teil der Fälle sehr therapieresistent und zeigt auch unter Therapiekombinationen einen sehr schweren, chronischen Verlauf.

Th. Berger, Abtlg. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten,
Klinikum Kreuzschwestern Wels, Grieskirchnerstr. 42, A-4600 Wels

Kutane Leishmaniose

P. Schmidt

Zusammenfassung

Bei der Differentialdiagnose eines nicht heilenden Ulkus sollte auch die kutane Leishmaniose in Erwägung gezogen werden. Neben dem klinischen Bild und der entsprechenden Anamnese ist diagnostisch vor allem der Nachweis von typischen Amastigoten im gefärbten Ausstrichpräparat entscheidend und kann rasch durchgeführt werden.

Anamnese

Im Herbst 2004 kam ein Patient, Mitte 60, erstmalig in unsere dermatologische Ambulanz wegen eines ulzerierenden Tumors am linken Unterarm, seit Wochen bestehend und therapieresistent.

Sonst gab der Patient keine weiteren Beschwerden an und war auch vom Allgemeinbefinden her nicht weiters beeinträchtigt.

Als Reiseanamnese gab der Patient an, zuvor in Namibia, in Fuerteventura, in den Pyrenäen und in Russland gewesen zu sein.

Lokalstatus

Am linken Unterarm fand sich ein münzgroßer, livider, leicht erhabener Tumor, zentral exulzeriert. Das übrige Integument und die Schleimhäute waren unauffällig (Abb. 1).

Befunde

Blutbild, Leber- und Nierenwerte sowie CRP waren im Normbereich, HIV-Serologie war negativ und die Luesserologie nicht reaktiv. Das Thoraxröntgen war unauffällig, ebenso ein Konsil der HNO-Abteilung.



Abbildung 1
Münzgroßer, livider, leicht erhabener Tumor, zentral exulzeriert am linken Unterarm.

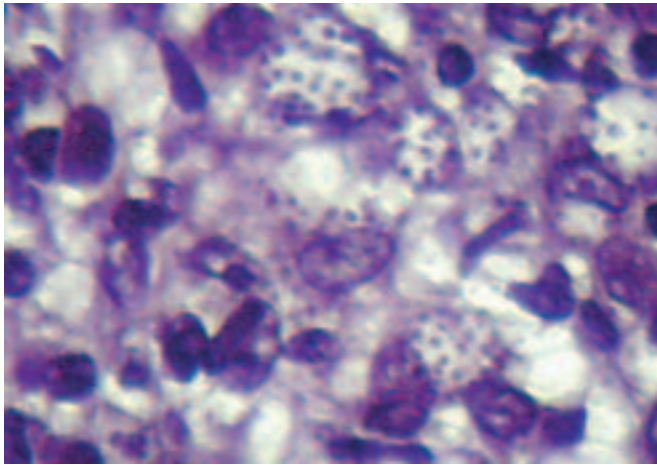


Abbildung 2
In den oberen Schichten der Dermis finden sich innerhalb von Makrophagen zahlreiche Organismen von etwa 2–4 µm Größe.

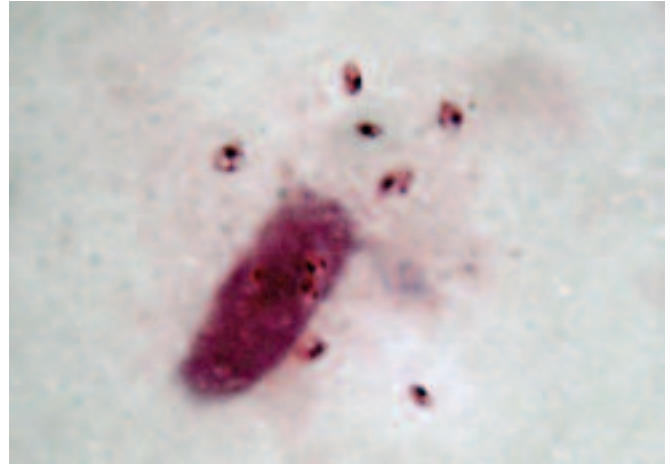


Abbildung 3
Zahlreiche 2-4 µm große, ovale Organismen (intrazellulär in Makrophagen) mit einem Nukleus und einem Kinetoplast sind typisch für Leishmanien.

Differentialdiagnosen

Zahlreiche infektiöse (Pyodermie, Lues, atyp. Mykobakteriose, Histoplasmose, Leishmaniose) und tumoröse Ursachen (BCC, SCC, amelanotisches Melanom, Lymphom) Ursachen mussten ausgeschlossen werden.

So wurde als erster Schritt eine Stanzbiopsie zur histologischen Untersuchung durchgeführt.

Histologie

In der gesamten Dermis fand sich ein sehr dichtes entzündliches Infiltrat.

In den tieferen Schichten der Dermis zeigten sich nicht verkäsende Granulome mit Makrophagen, Epitheloidzellen, Riesenzellen, Lymphozyten und Plasmazellen.

In den oberen Schichten der Dermis fanden sich innerhalb von Makrophagen zahlreiche Organismen von etwa 2-4 µm Größe. (Abb. 2)

(Ähnliche intrazelluläre Organismen in Makrophagen finden sich nur bei wenigen Krankheiten, wie bei Rhinosklerom, Granuloma inguinale, Histoplasmose und Leishmaniose)

Ausstrichpräparat – Giemsa-Färbung

Intrazellulär in Makrophagen waren zahlreiche 2-4 µm große, ovale Organismen mit einem Nukleus und einem Kinetoplast zu erkennen, typisch für Leishmanien (Abb. 3).

Leishmanien und Vektoren:

Die Erreger sind obligat intrazellulär (amastigote Form in Makrophagen), und werden beim Stich einer Sandfliege (Vektor) in deren Darm aufgenommen, wo sie sich vermehren (begeißelte promastigote Form). Beim nächsten Stich werden sie in den neuen Wirt gebracht.

Überträger sind die Sandfliegen (Phlebotomus in der Alten Welt, Lutzomyia in der Neuen Welt), ca. 2,5 bis 3 mm große Stechmücken, wobei nur die Weibchen saugen.

Die kutane Leishmaniose der Alten Welt

- Eine durchaus häufige Erkrankung mit endemischem Auftreten und hoher Durchseuchung in der Bevölkerung, besonders Kinder und Jugendliche sind betroffen.
- Vorkommen im gesamten Mittelmeerraum, in Kleinasien, in Südwestasien, in Persien und in Nordafrika.
- Erreger: Leishmania-tropica-Komplex (*L. tropica*, *L. major*, *L. äthiopica*)
- Tierreservoir: Hunde, Füchse, Nagetiere
- An nicht bedeckten Körperteilen kommt es zu einer symptomlosen Papel, die sich nach Wochen zu einem schmerzlosen Ulkus mit eleviertem Rand umwandelt. Die unkomplizierte Form heilt üblicherweise spontan nach Wochen bis Monaten mit „gestrickten“ Narben ab.
- Weitere Spezialformen sind der urbane Typ, der rustikale Typ, der lupoide Typ (rezidivierende Leishmaniose) und der diffuse kutane Typ (d. *L. äthiopica*).

Diagnostik

Neben der Klinik und der Reiseanamnese ist vor allem das Anfertigen eines Ausstrichpräparates entscheidend, nach vorheriger Erzeugung eines möglichst unblutigen Reizsekretes aus der Papel bzw. dem Ulkus.

Nach Giemsa-Färbung findet man die für Leishmanien typischen amastigoten Formen mit Nukleus und Kinetoplast.

Bezügl. Veränderungen im histologischen Präparat s. o.

Weitere diagnostische Möglichkeiten sind die Kultur der Erreger im Nicolle-Novy-MacNeal-Medium, serologische Nachweise, der Nachweis von Leishmanien-DNA mittels PCR und der Leishmanin-Hauttest.

Therapie der kutanen Leishmaniose:

Beim unkomplizierten Verlauf kann die Spontanheilung abgewartet werden.

An lokaler Therapie werden Hyperthermie (40–42 Grad), Kryotherapie, Infiltration mit Antimonsalzen, Applikation von Paromomycin oder die operative Sanierung angegeben.

Eine systemische Therapie ist nur für ausgedehnte kutane Formen, die mukokutane und die viszerale Leishmaniose vorgesehen (fünfwertige Antimonpräparate, Pentamidin, Amphotericin, cave Nebenwirkungen)

Seit kurzem ist Miltefosin zur oralen Systemtherapie der viszeralen Leishmaniose zugelassen.

Verlauf bei unserem Patienten

Spontane Abheilung der Läsion nach ca. 4 Monaten.

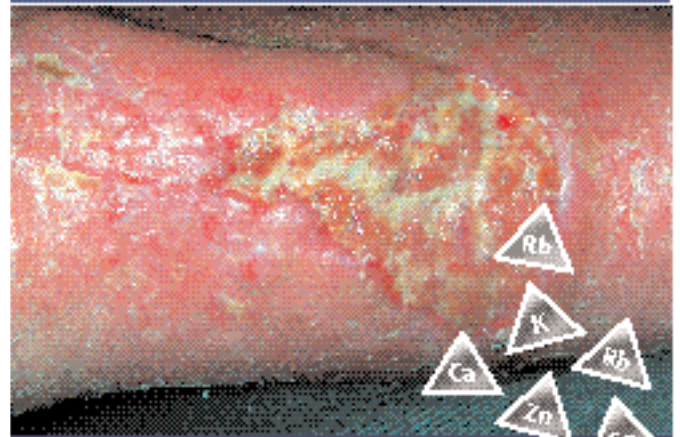
Literatur

1. **Bhattacharya SK:** Efficacy and tolerability of miltefosin for childhood visceral leishmaniasis in India. Clin Infect Dis. 2004; Jan 15; 38 (2): 217–21.
2. **Sindermann H:** Miltefosin (Impavido): the first oral treatment against leishmaniasis. Med Microbiol Immunol (Berl). 2004 Nov; 193 (4): 173–80.
3. **Bommer W:** Leishmaniasis – oral treatment with hexadecylphosphocholine. Wien Klin Wochenschr. 2004; 116 Suppl 4: 24–9.

OA Dr. Peter Schmidt, Abtlg. f. Dermatologie und Venerologie,
Landeskrankenhaus St. Pölten, Probst-Führer-Str. 4, A-3100 St. Pölten, Leiter:
Prim. Univ. Prof. MR Dr. W. Gebhart.

Nur für besonders
therapieresistente Wunden:

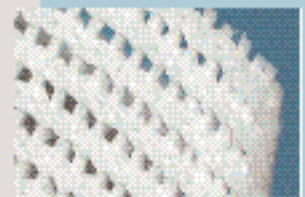
DerMax®



Metallionen als Proteasehemmer

- ✚ *Reanimiert die Wundheilung*
- ✚ *Fördert die Granulation*
- ✚ *Fördert die Epithelisierung*

DerMax: Die Wundauflage mit
bioaktiven
Spurenelementen



KARL BEESE (GmbH & Co.)
D-22885 Barsbüttel
Großer Kamp 12-14
Telefon +49 (0) 40-67 06 55-12
Telefax +49 (0) 40-67 06 55-39
E-Mail: demax@karl-beese.de