

Anja Ulmer¹ · Gundula Schaumburg-Lever¹ · Jens Bauer² · Ina Kötter³ · Gerhard Fierlbeck¹

¹ Universitäts-Hautklinik Tübingen (Ärztlicher Direktor: Prof. Dr. G. Rassner)

² Radiologische Klinik Tübingen (Ärztlicher Direktor: Prof. Dr. C. Claussen)

³ Medizinische Klinik Tübingen (Ärztlicher Direktor Prof. Dr. L. Kanz)

Scleroedema adutorum Buschke

Fallbericht und Literaturübersicht

Zusammenfassung

Beim Scleroedema adutorum Buschke handelt es sich um eine seltene Bindegewebskrankung unklarer Ätiologie. Kennzeichnend ist eine ödematöse Induration der Haut. In der verbreiterten Dermis lassen sich vermehrt saure Proteoglykane nachweisen. Klassischerweise ist nur die Haut betroffen. In bisher 24 Fällen wurde über eine assoziierte monoklonale Gammopathie berichtet. Im folgenden vorgestellt wird ein 75jähriger Patient mit Scleroedema adutorum und in zwischen 19jähriger Krankheitsdauer. Neben einer monoklonalen Gammopathie liegen bei dem Patienten eine ausgeprägte Zungen-, Pharynx- und Ösophagusbeteiligung vor. Nachweisbar ist weiterhin eine Augenbeteiligung in Form von Augenmotilitätsstörungen, eine Sicca-Symptomatik und eine Polyneuropathie. Über das gemeinsame Auftreten der typischen Hautveränderungen eines Scleroedema und jeweils einzelner dieser Organbeteiligungen wurde kasuistisch berichtet. Bemerkenswert und bisher in der Literatur nicht beschrieben ist die Vielzahl der assoziierten extrakutanen Manifestationen, die bei dem hier vorgestellten Patienten vorlagen.

Schlüsselwörter

Scleroedema adutorum Buschke · Monoklonale Gammopathie · Extrakutane Manifestationen

Das Krankheitsbild des Scleroedema adutorum wurde 1900 von Buschke erstmals als eigenständige Erkrankung erkannt, die sich in Klinik und Prognose insbesondere von der Sklerodermie abgrenzen lässt [4]. In der Literatur sind seither ungefähr 400 Fälle eines Scleroedema adutorum Buschke beschrieben. Über eine Assoziation verschiedener extrakutaner Manifestationen wurde in Einzelfällen berichtet. Wir berichten über den ungewöhnlichen Fall eines Scleroedema adutorum, bei dem neben einer monoklonalen Gammopathie gleichzeitig eine Zungen-, Pharynx- und Ösophagusbeteiligung, eine Polyneuropathie und eine Augenbeteiligung vorliegen.

Fallbericht

Anamnese

Vor 19 Jahren bemerkte Herr B. erstmals Verspannungen im Hals- und Schulterbereich mit deutlicher Verhärtung der Haut. Es erfolgte eine sukzessive Ausdehnung auf das Gesicht, den Brust- und Stammbereich, die Oberarme und zuletzt auch auf die proximalen Oberschenkel. Durch die Verfestigung der Haut kam es zu einer zunehmenden Einschränkung der Beweglichkeit im Kopf- und Halsbereich, einer verminderten Öffnungsfähigkeit des Mundes und zu einer deutlich eingeschränkten Atemexkursion mit ausgeprägter Kurzatmigkeit.

Der Patient berichtet weiterhin über seit 9 Jahren zunehmende Sprech- und Schluckstörungen. Seit 1989 führt Herr B. eine tägliche Selbstbougieung des Ösophagus durch. Im letzten Jahr kam es 2mal zu einer Aspirationspneumonie. Anamnestisch bestehen seit Jahren langsam progrediente Gefühlsstörungen in beiden Füßen und eine Sicca-Symptomatik (trockene Augen, trockener Mund). Ein der Erkrankung vorausgegangener Infekt lässt sich nicht eruieren. Es bestehen keine psychischen Erkrankungen. Lithium oder L-Tryptophanhaltige Medikamente wurden nie eingenommen. Seit Jahren ist konstant eine monoklonale Gammopathie Typ IgG-Lambda nachweisbar. Therapieversuche mit Resochin, Interferon gamma, Endoxan, Ciclosporin A und Kortikosteroiden blieben ohne Erfolg. Subjektive Erleichterung bringt die seit vielen Jahren durchgeführte Krankengymnastik und Ganzkörperlymphdrainage.

Körperliche Untersuchung

75jähriger Patient in mittlerem Allgemeinzustand. Herz und Lunge perkutorisch und auskultatorisch o.B. Abdomen gespannt, wegen Sklerose nur ein-

Priv.-Doz. Dr. G. Fierlbeck
Immunologisches Labor der Universitäts-
Hautklinik, Liebermeisterstraße 25,
D-72076 Tübingen

A. Ulmer · G. Schaumburg-Lever · J. Bauer
I. Kötter · G. Fierlbeck

Scleredema adutorum Buschke. Case report and review of the literature

Summary

Scleredema adutorum of Buschke is a rare disorder of unknown aetiology. It is characterized by diffuse, non-pitting swelling and induration of the skin. Skin biopsies reveal marked thickening of the dermis due to collagenous replacement of the subcutis and deposition of hyaluronic acid between the collagen fibers. The disease classically only affects the skin. In 24 cases an associated monoclonal gammopathy has been detected.

A 75-year old patient had a 19 year history of scleredema adutorum. In addition to a monoclonal gammopathy the patient suffered from involvement of the tongue, pharynx and upper esophagus. Furthermore a polyneuropathy, ocular involvement with restricted eye movements and a sicca syndrome were present. The simultaneous occurrence of cutaneous scleredema with any one of the above mentioned symptoms has been reported before. The wide variety of extracutaneous manifestations of scleredema as found in our patient is amazing and has not been previously described

Key words

Scleredema adutorum · Monoclonal gammopathy · Extracutaneous manifestations

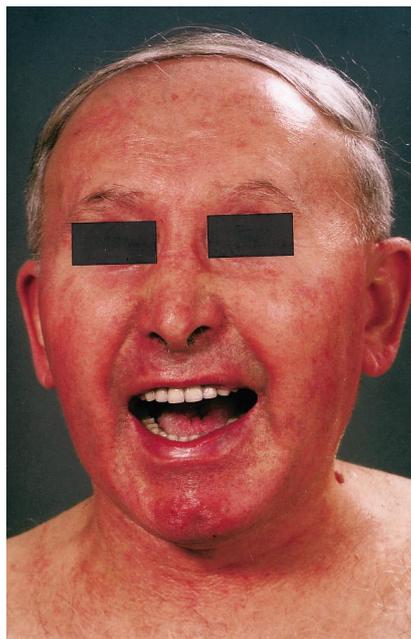


Abb. 1 ▲ **Harte, ödematöse Schwellung der Haut im Bereich von Gesicht und Hals. Mundöffnung deutlich eingeschränkt**

geschränkt beurteilbar. Keine Synovialitischezeichen, Atemweite 1,5 cm, Rotation der HWS nahezu aufgehoben, ebenso Inklination und Reklination.

Hautbefund

Flächenhafte, sehr harte, ödematöse Schwellung der Haut im Bereich von Gesicht, Hals, Schultern, gesamtem Stamm, Oberarmen und proximalen Oberschenkeln. Die Haut ist nicht eindrückbar, Falten lassen sich nicht abheben. Farbliche Veränderungen der Haut oder Zeichen einer Atrophie finden sich nicht. Mikrostomie, Zahnreihenabstand 1,9 cm, kein Tabaksbeutelmund

(Abb. 1). Die Zunge ist verdickt und kann nicht angehoben werden. An den Oberarminnenseiten erkennbar ist das sogenannte „Matratzenphänomen“ (Abb. 2). Die distalen Extremitäten sind nicht befallen. Der Übergang zur befallenen Haut ist fließend. Nagelfälze unauffällig.

Labor

BSG 28/58 mm n.W., normales Blutbild und Differentialblutbild. Serummultianalyse und Schilddrüsenparameter im Normbereich. Nachweis eines M-Gradienten in der Serumeiweißelektrophorese mit immunoelektrophoretischem Nachweis von IgG-Lambda. Antistreptolysin- und Antistaphylolysin negativ. Borrelienserologie negativ. Im immunpathologischen Labor kein Nachweis von Autoantikörpern. Blutzucker-tagesprofil und oraler Glukosebelastungstest im Normbereich, normales HbA_{1c}. Urinstatus und Urinelektrophorese o.B.

Histologie

Mehrere Biopsien von befallener Haut (Fixierung: 4% Formalin) zeigen eine unauffällige Epidermis und eine deutliche Verbreiterung der Dermis. Von den unteren Dermisbereichen strahlen ins Fettgewebe relativ kräftige Bindegewebssepten ein. Die Kollagenbündel sind dick und durch helle Räume voneinander getrennt, so daß der Aspekt einer Fensterung entsteht (Abb. 3). Die Endstücke der Schweißdrüsen liegen von Fettgewebe umgeben in der Mitte des Bindegewebes, so daß man davon ausgehen kann, daß ein deutlicher An-



Abb. 2 ► **Durch trabekuläre Retrak-tionen kommt es zum sog. „Matratzenphänomen“ an den Oberarm-innenseiten**

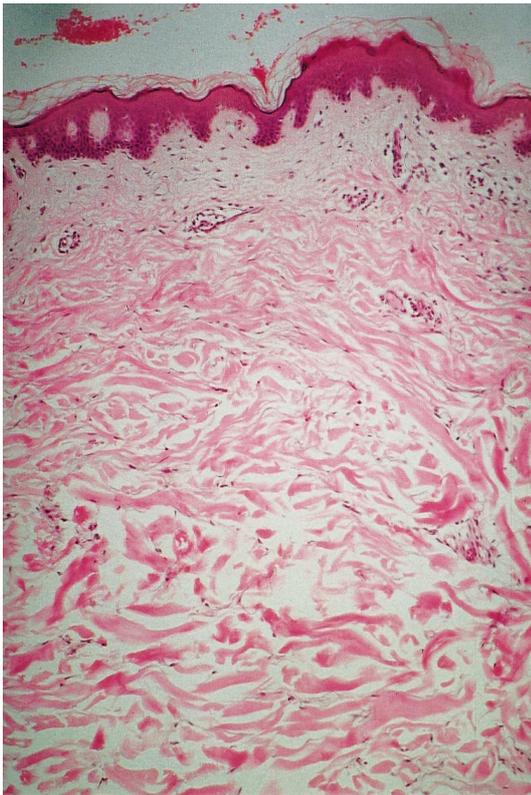


Abb. 3 ◀ **Unauffällige Epidermis, deutliche Verbreiterung der Dermis. Fensterung der Kollagenbündel. (HE Färbung, 25fache Vergrößerung)**

teil des Fettgewebes durch Bindegewebe ersetzt ist. Toluidin-Blau (pH 7,4; zum Nachweis von sauren Mucopolysacchariden): Besonders in der Pars papillaris, jedoch auch in tieferen Abschnitten, Ablagerungen von metachromatisch sich rötlich anfärbendem, meist fibrillär wirkendem Material.

In der kolloidalen Eisenreaktion (zur Darstellung der sauren Mucopolysaccharide) im subepidermalen Bereich eine sehr ausgeprägte Zone von bläulicher Anfärbung (Abb. 4a). Auch in den tieferen Bereichen ausgedehnte

Bezirke von bläulichen Anfärbungen zwischen den rötlich angefärbten Bindegewebsfasern (Abb. 5). Nach Einwirkung von Hyaluronidase zeigt die kolloidale Eisenreaktion nur noch minimale Restmengen von bläulicher Anfärbung (Abb. 4b). Hieraus kann geschlossen werden, daß es sich bei den Muzinablagerungen um Hyaluronsäure handelt. In der Kongorot-Färbung kein Anhalt für Amyloidose.

Diagnose: Scleroedema adultorum Buschke.

Kapillarmikroskopie

Befallene und unbefallene Haut unterscheiden sich nicht hinsichtlich Kapillardichte und Kapillarmorphologie.

Abklärung der Sensibilitätsstörungen

Neurologische Untersuchung

Motorik: keine umschriebenen Paresen, Muskeleigenreflexe nicht auslösbar. Sensorik: Pallanästhesie an den Füßen, im übrigen o.B.

Elektrophysiologische Untersuchung

Im Vergleich mit einer Voruntersuchung von 1989 sind die Amplituden jetzt geringer und die Nervenleitgeschwindigkeit deutlich schlechter.

Diagnose: Der Befund spricht für eine primär axonale Polyneuropathie. Wahrscheinlichste Ursache ist die Beteiligung des peripheren Nervensystems bei Scleroedema adultorum Buschke.

Abklärung der Augensymptomatik

Augenärztliche Untersuchung

Verkürzung der Lidspalte, verdickte Tränendrüse. Motilitätsstörungen in alle Blickrichtungen. Sicca Symptomatik mit pathologischem Schirmer Test.

Diagnose: Motilitätsstörungen beider Augen am ehesten durch Einlagerung von Mukopolysacchariden in die Augenmuskeln, Sicca-Symptomatik durch Befall der Tränendrüse.

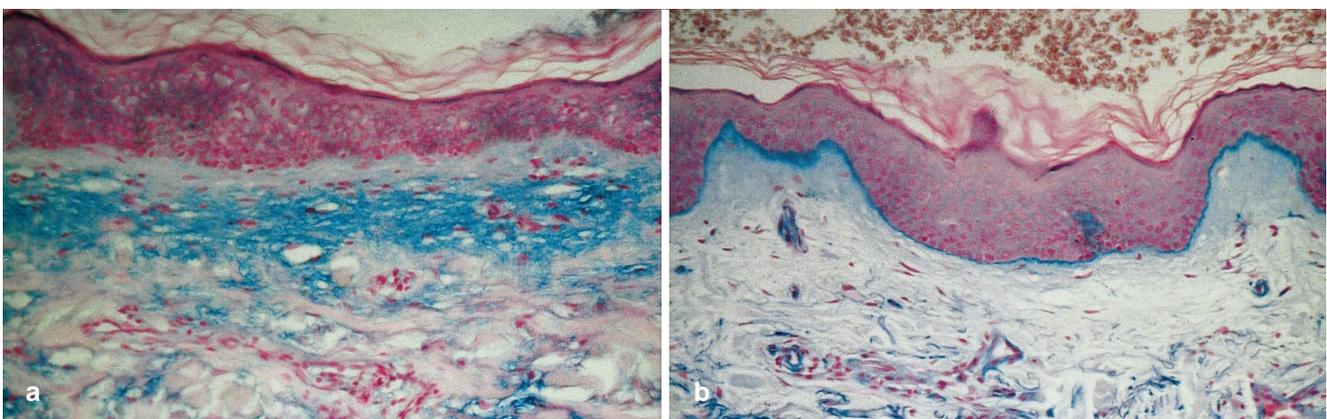


Abb. 4 ▲ a In der kolloidalen Eisenreaktion im subepidermalen Bereich eine Zone von bläulicher Anfärbung. b Nur noch minimale bläuliche Anfärbung nach Einwirkung von Hyaluronidase

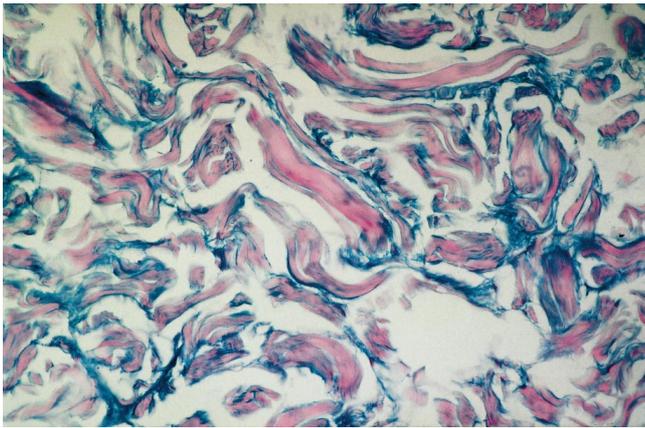


Abb.5 ▲ In der kolloidalen Eisenreaktion auch in den tieferen Bereichen ausgedehnte Bezirke von bläulicher Anfärbung zwischen den rötlich dargestellten Bindegewebsfasern (50fache Vergrößerung)

Abklärung der Dysphagie

Hals-Nasen-Ohrenärztliche Untersuchung

Verminderte Mundöffnung, eingeschränkte Zungenbeweglichkeit, nahezu starrer Pharynxschacht mit Fixierung des Larynx. Laryngeale Öffnung eingeschränkt, regelrechte Schlußfunktion, maximale respiratorische Glottisweite 5 mm, regulärer Schwingungsablauf. Speichelsee in beiden Sinus piriformes mit Einlaufen in den Larynx, dadurch Aspirationsgefahr.

Diagnose: Generalisierte Dysglossie

Ösophagoskopie 1989

Passagehindernis 15 cm ab Zahnreihe etwa in Höhe des oberen Ösophagus-sphinkters. Hier gelingt die Passage nur mit dem Kindergastroskop unter Gabe von Buscopan. Das Lumen in diesem Bereich scheint eingengt, der Sphinkter weitet sich auf Druck nur unwesentlich auf, eine Tonuserhöhung scheint vorzuliegen. Ansonsten Normalbefund in gesamten oberen Gastrointestinaltrakt.

Kontrolle ab 1990

(Bei täglicher Selbstbougieung seit 1989) Engstelle bei 15 cm, problemlose Passage möglich.

Diagnose: Subtotale Ösophagusstenose in Höhe des oberen Ösophagussphink-

ters, deutlicher Rückgang der Stenose nach täglicher Selbstbougieung.

Schnelle Serie des Schluckaktes (wasserlösliches Kontrastmittel)

Nachschluckstörung mit Aspiration und Kontrastmittelfluß in den Glottisbereich (Abb. 6a, b).

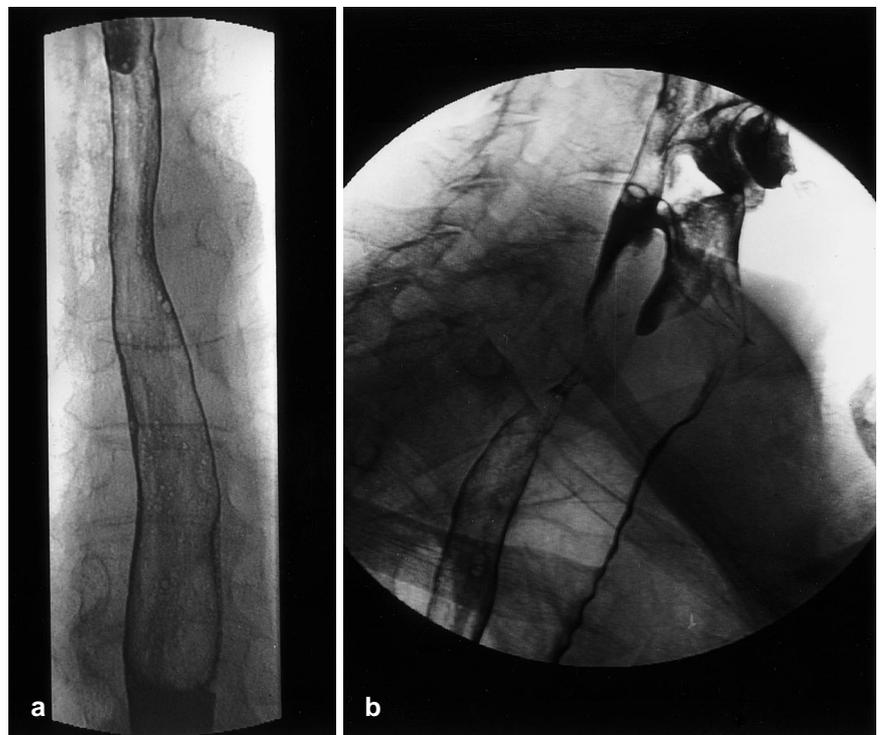


Abb. 6a, b ▲ Im Ösophagusbreischluck stellt sich der obere Ösophagusanteil unter Durchleuchtung aufgrund der seit mehreren Jahren durchgeführten Selbstbougieung des Patienten ohne pathologische Stenosierung, aber mit deutlicher Wandstarre dar. Durch die Motilitätsstörung kommt es zum Überschlucken mit nachfolgender Aspiration von Kontrastmittel in die Trachea (b)

Ösophagusmanometrie

Unterer Ösophagus-Sphinkter bei 44-42 cm ab Zahnreihe mit Ruhedruck von 25 mm Hg und regelrechter Relaxation. Im tubulären Ösophagus ausschließlich segmentale Peristaltik und Amplitude zwischen 20 und 40 mm Hg, z.T. zweigipflig. Oberer Ösophagussphinkter bei 18-15 cm ab Zahnreihe mit Ruhedruck 60 mmHg mit z.T. unvollständiger Relaxation. Deutliche Sphinkterasymmetrie bezüglich der Druckwerte.

Diagnose: Motilitätsstörung des tubulären Ösophagus. Normale Funktion im unteren Ösophagus-Sphinkter. Oberer Ösophagussphinkter gestört bezüglich Relaxation.

Computertomographie des Halses und der oberen Thoraxapertur

Konzentrische Wandverdickung des Ösophagus auf eine Wandstärke von ca. 0,6 cm, jedoch ohne umschriebenen Tumornachweis. Das Lumen ist relativ eng und zeigt nicht das für Sklerodermie typische Klaffen.

Abklärung der monoklonalen Gammopathie

Immunelektrophorese

Nachweis eines monoklonalen Immunglobulins IgG-lambda.

Knochenmarkpunktion

Unauffälliger Knochenmarkausstrich und unauffälliges Knochenmarkbiopsat. Kein Hinweis für Plasmozytom.

Röntgenuntersuchung des Stammskeletts

Kein Hinweis auf Skelettmanifestation eines Plasmozytoms.

Abklärung einer möglichen Lungenbeteiligung

CT Thorax (High-resolution-Technik)

Altersentsprechender Befund.

Lungenfunktionsprüfung

Einschränkung der Vitalkapazität. Mittelgradig restriktive Ventilationsstörung, keine Obstruktion, keine Diffusionsstörung.

Diagnose: Restriktive Ventilationsstörung durch eingeschränkte Atemexkursion. Kein Hinweis für eine pulmonale Beteiligung.

Besprechung

Typisch für das Scleroedema Buschke ist das klinische Bild einer flächenhaften, brettharten, ödematösen Schwellung der Haut, die sich von Nacken, Schultern und Gesicht auf Stamm und proximale Extremitäten ausbreitet. An den Oberarminnenseiten sichtbar wird häufig das sogenannte „Matratzenphänomen“ [21]

Histologisch zeigt sich eine deutliche Verbreiterung der Dermis. Das subkutane Fettgewebe ist teilweise durch Kollagenbündel ersetzt [8]. Die Kollagenbündel sind verdickt und durch helle Räume voneinander getrennt, so daß der Aspekt einer Fensterung entsteht. In vielen Fällen, insbesondere in frühen Stadien, läßt sich durch histochemische Untersuchungen, Hyaluronsäure zwi-

schen diesen Kollagenbündeln nachweisen [12].

Hinsichtlich Verlauf und Prognose können drei Untergruppen des Scleroedema Buschke voneinander abgegrenzt werden [10]. Bei einem Teil der Patienten geht der Erkrankung ein akuter viraler oder bakterieller Infekt voraus. Spontane Rückbildungen der Hauterscheinungen nach 6 Monaten bis 2 Jahren sind bei diesen Patienten die Regel. In einer zweiten Untergruppe finden sich Patienten mit schleichendem Beginn und chronischen Verläufen, ein vorangegangener Infekt ist nicht zu eruieren. Assoziiert auftreten kann eine monoklonale Gammopathie. Bei einer dritten Gruppe besteht gleichzeitig ein langjähriger Diabetes mellitus, der Verlauf ist ebenfalls protrahiert. Der hier vorgestellte Patient ist mit seinem langen Krankheitsverlauf von 19 Jahren sicher der zweiten Untergruppe zuzuordnen. Ein vorausgegangener Infekt läßt sich bei Herrn B. nicht eruieren, ein Diabetes mellitus besteht nicht. Klassischerweise ist beim Scleroedema nur die Haut betroffen. Verschiedene assoziierte extrakutane Manifestationen können aber vorkommen [19, 27].

Über das Auftreten einer monoklonalen Gammopathie wurde in bisher 24 Fällen berichtet. Am häufigsten werden IgG oder IgA Paraproteine gefunden [14, 16, 18]. Oft findet eine Progression Richtung Plasmozytom statt [11, 15, 18, 24, 25, 26, 28, 29]. Meist tritt die monoklonale Gammopathie erst Jahre nach den Hautveränderungen in Erscheinung. Ein vorausgegangener Infekt ist bei diesem Patienten nicht zu eruieren, die Spontanheilungstendenz ist geringer als bei Erkrankungen ohne assoziierte Gammopathie [1]. Eine monoklonale Gammopathie findet sich bei Patienten mit Scleroedema und langer Krankheitsdauer nach Untersuchungen von Rimon et al. in 25% aller Fälle. Die Prävalenz in der Allgemeinbevölkerung beträgt dagegen nur 0,5% [22]. Immunglobulinablagerungen in befällener Haut konnten bisher nicht nachgewiesen werden [14]. Bei dem von uns vorgestellten Patienten besteht eine monoklonale Gammopathie vom Typ IgG-Lambda seit 9 Jahren. Sie trat ungefähr 10 Jahre nach Beginn der Hautveränderungen auf. Hinweise für ein Fort-

schreiten in Richtung Plasmozytom bestehen derzeit nicht.

Mit dem Krankheitsbild des Scleroedema adutorum außerdem assoziiert auftreten können Schluckstörungen, die auf eine Infiltration von Zunge und Pharynx mit Mukopolysacchariden zurückzuführen sind [6, 7, 9, 30]. Beschrieben werden weiterhin Veränderungen des oberen Ösophagus [3, 31]. Komplikationen können durch Aspiration mit potentiell letalem Ausgang entstehen [31]. Charakteristische Befunde bei dem hier vorgestellten Patienten sind eine generalisierte Dysglossie, ein starrer Pharynxschacht und eine Relaxationsstörung des oberen Ösophagus-sphinkters mit nachweisbarer Aspirationsgefahr. Eine 1990 diagnostizierte Stenose in diesem Bereich kann aufgrund der täglich durchgeführten Selbstbougieung derzeit nicht mehr nachgewiesen werden.

Als eine weitere extrakutane Manifestation des Scleroedema ist in wenigen Fällen eine Augenbeteiligung beschrieben [5, 23]. Bei unserem Patienten konnten Motilitätsstörungen beider Augen in alle Blickrichtungen festgestellt werden. Wahrscheinlichste Ursache ist eine Einlagerung von Mukopolysacchariden in die Augenmuskeln. Die bei dem Patienten seit Jahren bestehende Sicca-Symptomatik ist in der Literatur einmalig im Zusammenhang mit einem Scleroedema beschrieben [17]. Sie wurden von Miyagawa et al. als assoziiertes Sjögren-Syndrom gedeutet.

Über das Auftreten einer Polyneuropathie bei Patienten mit Scleroedema wird in der Literatur mehrfach berichtet [28]. Allerdings handelt es sich bei allen Darstellungen um Patienten mit langjährigem komplikationsträchtigen Diabetes mellitus. Bei Herrn B. konnte keine Ursache für eine Polyneuropathie, insbesondere kein Diabetes mellitus, nachgewiesen werden. Von neurologischer Seite wird daher eine Beteiligung des peripheren Nervensystems im Rahmen der Grunderkrankung als wahrscheinlichste Ursache angenommen.

Weitere extrakutane Manifestationen, die in der Literatur in Einzelberichten erwähnt werden und bei Herrn B. nicht vorlagen, sind eine Herzmuskeltbeteiligung und eine Beteiligung der serösen Häute [5, 20, 22, 27].

Differentialdiagnostisch macht das Krankheitsbild des Scleroedema bei typischem Befund keine Schwierigkeiten. Die Diagnose wird gestellt aufgrund von Klinik und histologischer Untersuchung. Schwierigkeiten können gelegentlich bei der Abgrenzung zur systemischen Sklerodermie auftreten. Im frühen ödematösen Stadium einer Sklerodermie sind die Hautveränderungen dem Scleroedema klinisch und histopathologisch oft ähnlich [5]. Bei Fortschreiten der Erkrankung finden sich jedoch charakteristische Unterschiede. Im Gegensatz zur Sklerodermie sind die distalen Extremitäten und Akren beim Scleroedema nicht befallen. Eine Raynaud-Symptomatik tritt nicht auf. Teleangiektasien oder Kalzifikationen finden sich nicht. Die Hautanhangsgebilde bleiben erhalten, auch in späten Stadien zeigt sich im Gegensatz zur Sklerodermie keine Atrophie. Charakteristische Autoantikörper können beim Scleroedema im Gegensatz zur Sklerodermie nicht nachgewiesen werden. Die Erkrankungen unterscheiden sich weiterhin hinsichtlich assoziierter extrakutaner Manifestationen. Eine pulmonale Beteiligung findet sich beim Scleroedema nicht. Zunge und Pharynx sind dagegen nur beim Scleroedema befallen. Eine Ösophagusbeteiligung kann bei beiden Erkrankungen vorkommen. Bei der Sklerodermie finden sich Veränderungen vorwiegend im unteren Ösophagusanteil. Beim Scleroedema adutorum sind Einzelfälle mit Beteiligung von Pharynx und oberem Ösophagusanteil beschrieben.

Auch beim Skleromyxödem Arndt Gottron kann klinisch ein sklerodermieartiger Gesamteindruck bestehen. Außerdem sind monoklonale Immunglobuline nachweisbar. Charakteristische klinische Unterscheidungsmerkmale des Skleromyxödem sind aber das Auftreten von lichenoiden Papeln und die elefantenhautartige Dick- und Weithäufigkeit im Gegensatz zur „zu engen Haut“ beim Scleroedema. Die Erkrankungen unterscheiden sich außerdem in ihrem histologischen Bild.

Weitere Pseudosklerodermien können meist durch Anamnese und viele der oben erwähnten charakteristischen Befunde des Scleroedema abgegrenzt werden. In Frage kommen u.a. angeborene Störungen wie das Werner-Syndrom, Bindegeweserkrankungen wie

die eosinophile Fasciitis oder paraneoplastische Syndrome. Weiterhin müssen Erkrankungen, die in Zusammenhang mit exogenen Faktoren beschrieben wurden, ausgeschlossen werden. So wurde in den letzten Jahren über Patienten mit Eosinophilie-Myalgie-Syndrom in Zusammenhang mit der Einnahme L-Tryptophanhaltiger Medikamente berichtet. Hornstein et al. [13] beschreiben einen Patienten mit skleromyxodermatoidem Syndrom und Lithium-induzierter Hypothyreose, das sich beim Absetzen von Lithium zurückbildete. Bekannt ist weiterhin die Vinylchloridkrankheit. Anamnestisch ergab sich bei dem hier vorgestellten Patienten kein Hinweis für eine Exposition in Frage kommender Stoffe. Es konnte keine Eosinophilie nachgewiesen werden.

Eine zuverlässige Behandlung des Scleroedema ist nicht bekannt. Therapievorsuche mit UV-Bestrahlungen, systemischen Kortikosteroiden, Antibiotika, Methotrexat, Östradiol, Schilddrüsenhormonen und Hyaluronidase blieben ohne wesentlichen Erfolg. In einem Einzelfall wurden schnelle Elektronen mit gutem Ergebnis eingesetzt [2]. Physikalische Maßnahmen wie Krankengymnastik, Massagen und Lymphdrainage können subjektiv Linderung bringen und sekundären Komplikationen durch Einschränkung der Beweglichkeit vorbeugen.

Schlußfolgerung

Aufgrund der charakteristischen Klinik und dem typischen histopathologischen Befund wurde bei dem hier vorgestellten Patienten die Diagnose eines Scleroedema adutorum gestellt. Über eine assoziierte monoklonale Gammopathie, eine Zungen-, Pharynx- und Ösophagusbeteiligung sowie eine Augenbeteiligung und eine Beteiligung des peripheren Nervensystems wurde in Einzelfällen berichtet. Bemerkenswert und bisher in der Literatur nicht beschrieben ist die Vielzahl der assoziierten extrakutanen Manifestationen, die bei dem vorgestellten Patienten vorlagen.

Literatur

1. Angeli-Besson C (1992) **Scleroedema de Buschke: a propos d'un cas et revue de la litterature.** These Marseille
2. Angeli-Besson C, Koeppel MC, Jacquet, Andrac L, Sayag J (1994) **Electron-beam therapy in scleredema adutorum with associated monoclonal hypergammaglobulinaemia.** Br J Dermatol 130:394–397
3. Berges W, Merk H, Günther D, Goerz G, Wienbeck M (1981) **Zervikale Dysphagie bei Scleroedema adutorum Buschke.** Dtsch Med Wochenschr 106:747–751
4. Buschke A (1900) **Vorstellung eines Falles von Sklerödém vor der Berliner Gesellschaft für Dermatologie.** Arch Dermatol Syph 52:383
5. Curtis AC, Shulak B (1965) **Scleredema adutorum, not always a benign self-limited disease.** Arch Dermatol 92:526–541
6. Epstein NN (1932) **Scleredema adutorum (Buschke).** JAMA 99:820–826
7. Fleischmajer P, Lara JY (1965) **Scleredema: a historical and biochemical study.** Arch Dermatol 92:643–652
8. Fleischmajer R, Perlish JS (1972) **Glycosaminoglycans in scleroderma and scleredema.** J Invest Dermatol 58:129–132
9. Frank LJ (1937) **Scleredema adutorum (Buschke). Report of case involving tongue.** Arch Dermatol Syph 36:1052
10. Graff R (1968) **Discussion.** Arch Dermatol 98:320
11. Hodak E, Tamir R, David M (1988) **Scleredema adutorum associated with IgG-kappa multiple myeloma- a case report and review of the literature.** Clin Exp Dermatol 13:271–274
12. Holubar K, Mach KW (1967) **Scleredema (Buschke).** Acta Derm Venereol (Stockh) 47:102–110
13. Hornstein OP, Olszewsky ME, Gruschwitz MS (1992) **Scleromyxoedematoid syndrome with lithium-induced hypothyroidism. Peculiar association with eosinophilia-myalgia-syndrome or a separate entity?** Eur J Dermatol 2:485–491
14. Kövary PM, Vakilzadeh F, Macher E, Zaun H, Merk H, Goerz G (1981) **Monoclonal gammopathy in scleredema.** Arch Dermatol 117:536–539
15. Korting GW, Gilfrich HJ, Meyer KH (1974) **Scleredema adutorum and plasmocytom.** Arch Dermatol Forsch 248:379–385
16. McFadden N, Ree K, Soyland E, Larsen TE (1987) **Scleredema adutorum associated with a monoclonal gammopathy and generalized hyperpigmentation.** Arch Dermatol 123:629–632
17. Miyagawa S, Dohi K, Tsuruta S, Shirai T (1989) **Scleredema of Buschke associated with rheumatoid arthritis and Sjögren's syndrome.** Br J Dermatol 121:517–520
18. Ohta A, Uitto J, Oikarinen AI (1987) **Paraproteinemia in patients with scleredema.** J Am Acad Dermatol 16:96–107

19. Pajarre S (1975) **Scleredema adutorum Buschke.** Acta Derm Venereol (Stockh) 55:158–159
20. Quencez E, Zultak M, Blanc D, Risold JC, Laurent R (1987) **Polyserite associee a un scleroedeme localise (Scleroedeme de Buschke?)** Am Dermatol Venerol 114:1555–1559
21. Reichenberger M (1964) **Betrachtungen zum Sklerodema adutorum Buschke.** Hautarzt 7:339–345
22. Rimon D, Lurie M, Storch S, Halon D, Eisenkraft S, Laor A, Cohen L (1988) **Cardiomyopathy and multiple myeloma, complications of scleredema adutorum.** Arch Int Med 148:551–553
23. Robinow M (1963) **Scleredema adutorum – a children's disease.** Am J Dis Child 105:265
24. Salisbury JA, Shallcross H, Leigh IM (1988) **Scleredema of Buschke associated with multiple myeloma.** Clin Exp Dermatol 13:269–270
25. Sansom JE, Sheehan AL, Kennedy CTC, Delaney TJ (1994) **A fatal case of scleredema of Buschke.** Br J Dermatol 130:669–670
26. Schmidt KT, Gattuso P, Messmore H, Shirir MA, Massa M, Welykyj S (1992) **Scleredema and smoldering myeloma.** J Am Acad Dermatol 26:319–321
27. Vallee BL (1946) **Scleredema: a systemic disease.** N Engl J Med 235:207–213
28. Venencie PY, Powell FC, Su D, Perry HO (1984) **Scleredema: a review of thirty-three cases.** J Am Acad Dermatol 11:128–134
29. Venencie PY, Powell FC, Perry HO, Su D (1984) **Scleredema and monoclonal gammopathy: report of two cases.** Acta Dermatol Venereol 64:554–556
30. Wiener S (1925) **Sklerodem und Zungenveränderungen im Verlaufe eines Falles von perniziöser Anaemie.** Zentralbl Haut Geschlechtskr 17:268
31. Wright RA, Bernie H (1982) **Scleredema adutorum of Buschke with upper esophageal involvement.** Am J Gastroenterol 77:9–11

Eingegangen am 10. April 1996
 Angenommen am 31. Januar 1997

Th. Fuchs **Medizinische Handschuhe und Allergie (Lehrfilm)**

Göttingen: *BE Medien in der Medizin*,
 1997 Univ.-Kliniken

Angesichts der weiten Verbreitung von Handschuhen – insbesondere im Gesundheitsdienst – und der steigenden Zahl allergischer Reaktionen auf Handschuhe und Naturlatex ist der vorliegende, von Ansell Medical unterstützte, von „Medien in der Medizin, Universität Göttingen“ unter fachlicher Beratung durch Priv.-Doz. Dr. Thomas Fuchs produzierte 23minütige Videofilm sehr zu begrüßen.

In für den Nichtfachmann gut verständlicher Weise werden zum einen Ursachen und Symptome nichtallergischer und allergischer Ekzemreaktionen auf Handschuhe und die diagnostische Vorgehensweise dargelegt; das klinische Erscheinungsbild wird an eindrucksvollen Bildern demonstriert. Prophylaktische Maßnahmen in Form von Primärprävention (wie z.B. konsequente Hautpflege und bewußte Handschuhwahl) und Sekundärprävention (Allergenkarenz, Tragen geeigneter Handschuhe) werden erörtert; der Begriff „hypoallergen“ wird kritisch beleuchtet. Zum anderen werden die im-

munologischen Abläufe und klinischen Symptome der Latexsoforttypallergie erklärt und auf Risikogruppen, insbesondere Atopiker, hingewiesen. Geeignete primäre und sekundäre Prävention (frühzeitiges Erkennen entsprechender Symptome, Verwendung von Naturlatexhandschuhen mit geringem Proteingehalt – hier vermissen ich allerdings die Forderung nach Verwendung ungepuderter Latexhandschuhe – bzw. als Sekundärprävention die Wahl alternativer naturlatexfreier oder innenbeschichteter Handschuhe) – bis hin zur Maximalforderung eines latexfreien OP's – werden aufgezeigt. Der Film möchte – so der Umschlagtext – Betroffenen helfen „alle Möglichkeiten zur Prophylaxe von Handschuhallergien auszuschöpfen“. In Anbetracht der weitreichenden und berufsdermatologischen Bedeutung von Handschuhallergien ist eine entsprechende Wissensvermittlung sehr wichtig; der Film liefert hierzu die wesentlichen Informationen. Er schließt mit dem Satz „Vorbeugen ist möglich“; es ist sehr zu wünschen, daß die Notwendigkeit prophylaktischer Maßnahmen in das Bewußtsein der mit diesem Film angesprochenen Zielgruppe tritt.

A. Schulze-Dirks (Heidelberg)