

B. Frantzen¹ · C. Rose¹ · T. Schulz² · E.-B. Bröcker¹ · H. Hamm¹

¹Klinik und Poliklinik für Hautkrankheiten der Universität Würzburg

²Institut für Pathologie, Klinikum Nürnberg

Hornstein-Knickenberg-/ Birt-Hogg-Dubé-Syndrom

Fallbericht mit Spontanpneumothorax und Aplasie der linken A. carotis interna

Zusammenfassung

Bei einem 36-jährigen Patienten bestanden seit einigen Jahren zentrofazial, am Hals und am Rücken multiple hautfarbene Papeln. Auch bei seinem Vater, der Schwester und fraglich auch beim Großvater väterlicherseits wurden auswärtig ähnliche Hautbefunde erhoben. Die histologische Begutachtung der Hautveränderungen in allen 3 Fällen ergab Fibrofollikulome. Zusätzlich trat bei dem Patienten im Alter von 33 Jahren ein linksseitiger Spontanpneumothorax und ein Jahr später eine Subarachnoidalblutung bei Aplasie der linken A. carotis interna auf. Der Großvater väterlicherseits war an einem metastasierenden Rektumkarzinom verstorben.

Wir diagnostizierten ein Hornstein-Knickenberg-/Birt-Hogg-Dubé-Syndrom, das durch das gemeinsame Auftreten von Fibrofollikulomen und Kolonadenomen charakterisiert ist. Die vorgestellte Familie stützt die Annahme eines autosomal-dominanten Erbgangs dieses Syndroms. Neben Haut und Darm können noch weitere Organsysteme, nämlich Nieren- und Genitaltrakt, Augen und Endokriniem betroffen sein. Lungenveränderungen wurden bislang bei 6 Patienten mit diesem Syndrom beschrieben. Wir möchten mit dieser Beobachtung auf die charakteristischen Hautveränderungen des Hornstein-Knickenberg-/Birt-Hogg-Dubé-Syndroms hinweisen, die Leitsymptom maligner Tumoren und anderer Begleitsymptome sein können.

Schlüsselwörter

Hornstein-Knickenberg-/
Birt-Hogg-Dubé-Syndrom · Fibrofollikulome ·
Pneumothorax · Subarachnoidalblutung

Otto P. Hornstein und Monika Knickenberg fiel 1975 das gemeinsame Auftreten von perifollikulären Fibromen und Kolonadenomen auf, und sie wiesen auf die familiäre Häufung der sich typischerweise als multiple hautfarbene Papeln manifestierenden Hautveränderungen hin [12]. Birt, Hogg und Dubé berichteten zwei Jahre später von einem ähnlichen Krankheitsbild, bezeichneten die Hautveränderungen allerdings als Fibrofollikulome und Trichodiskome [4]. Da beide Syndrome klinische und histologische Gemeinsamkeiten aufweisen sowie wahrscheinlich autosomal-dominant vererbt werden, nimmt man heute an, dass das Hornstein-Knickenberg- und das Birt-Hogg-Dubé-Syndrom identisch sind. Neben den charakteristischen Hautveränderungen wurde wiederholt auf die mögliche Assoziation mit Tumoren hingewiesen. Erstmalig zeigten sich bei unserem Patienten neben den typischen Hautbefunden auch Gefäßauffälligkeiten.

Kasuistik

Anamnese

Der 36-jährige Patient berichtete seit einigen Jahren über das Auftreten von symptomlosen hautfarbenen Papeln im Gesicht, am Hals und am Rücken. Weiterhin trat im Alter von 33 Jahren aus völliger Gesundheit ein Spontanpneumothorax auf. Ein Jahr später kam es bei Aplasie der linken A. carotis interna zu einer Subarachnoidalblutung. Bis auf eine leichte Konzentrationsschwäche

und geringe Defizite im Kurz- und Langzeitgedächtnis blieben keine Residuen zurück.

Auch bei der Schwester, dem Vater und Großvater väterlicherseits waren seit dem jungen Erwachsenenalter hautfarbene Papeln im Gesicht aufgetreten. Histologisch wurden bei unserem Patienten wie auch bei seinem Vater und seiner Schwester Fibrofollikulome diagnostiziert. Bei der Koloskopie des Vaters zeigten sich keine Kolonpolypen, die Schwester lehnte eine solche Untersuchung ab. Die beiden letzten Patienten wurden bereits von Schulz und Hartschuh beschrieben [22]. Der Großvater verstarb 82-jährig an einem metastasierenden Rektumkarzinom.

Dermatologischer Befund

Nasolabial, an den Wangen, Schläfen und am Rücken fielen zahlreiche bis zu 3 mm große, hautfarbene, kuppelförmige Papeln auf. Im Nacken und retroaurikulär links fanden sich 2 scharf begrenzte, gerötete, prall-elastische Knoten von 1,7×1,5 cm bzw. 1,2×1,0 cm Größe (Abb. 1).

Histologie

Biopsien von Hals und Rücken zeigten einen gleichartigen Befund (Abb. 2): Wie für Fibrofollikulome typisch sieht man, ausgehend von einem dilatierten Infundibulum, epitheliale Stränge, umgeben

Dr. Birgit Frantzen
Universitätshautklinik, Josef-Schneider-Straße 2,
97080 Würzburg

B. Frantzen · C. Rose · T. Schulz
E.-B. Bröcker · H. Hamm

Hornstein-Knickenberg and Birt-Hogg-Dubé syndrome. Report of a case with spontaneous pneumothorax und aplasia of the left carotid artery

Abstract

A 36-year-old man presented with multiple skin-colored papules on his face, neck and back of several years duration. His father, sister and probably his grandfather suffered from similar skin lesions. The histological examination revealed fibrofolliculomas in all three cases. At the age of 33 years the patient developed a spontaneous pneumothorax, and one year later a subarachnoidal hemorrhage due to aplasia of the left carotid artery. His grandfather had died from metastatic rectal carcinoma. A diagnosis of Hornstein-Knickenberg-/ Birt-Hogg-Dubé syndrome was made, which is characterized by fibrofolliculomas and colon adenomas. Our familial observation speaks in favor of autosomal dominant transmission of the Hornstein-Knickenberg-/ Birt-Hogg-Dubé syndrome. Apart from the skin several other organs may be involved, including the kidneys, urogenital tract, eyes and endocrine system. By this report we wish to draw attention to the typical skin lesions which can be the marker for neoplasia and other characteristic associated findings.

Keywords

Hornstein-Knickenberg/
Birt-Hogg-Dubé syndrome · Fibrofolliculoma ·
Pneumothorax · Subarachnoidal hemorrhage



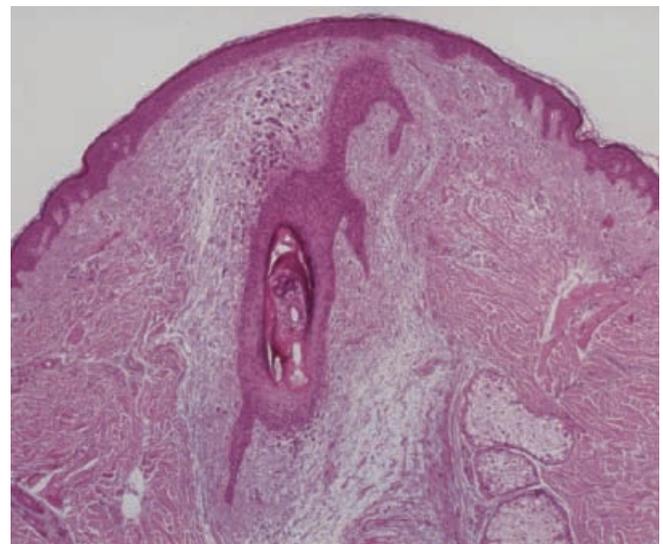
Abb. 1 ▲ Fibrofollikulome retroaurikulär links

von einem muzin- und kapillarreichen Stroma. Im Nacken und retroaurikulär zeigten sich infundibuläre Zysten.

Neurologischer Befund

- ▶ Fokalneurologisch unauffälliger Patient
- ▶ Apparative Untersuchungsbefunde
 - Röntgen-Thorax 01/1995 (Abb. 3): Mantelpneumothorax links (kranial und lateral 2,5 cm und basal 5 cm breit)

Abb. 2 ▶ Histologie eines Fibrofollikuloms. Von einem dilatierten Infundibulum ausgehende epitheliale Stränge, in der Umgebung ein muzin- und kapillarreiches Stroma (Hämatoxylin-Eosin)



- Computertomogramm des Thorax 01/1995: kein Nachweis von Bullae
- Angiografie der Hirngefäße 06/1996 (Abb. 4): sackförmiges Aneurysma der A. communicans anterior. Aplasia der linken A. carotis interna mit Kollateralversorgung der linken A. cerebri media über eine kaliberkräftige A. communicans posterior und communicans anterior
- Computertomogramm des Kopfes 06/1996: kein ischämischer Hirninfarkt oder Hydrozephalus
- In der Knochendarstellung Fehlen des Karotiskanals
- Rektosigmoidoskopie 08/1997: kein Anhalt für Kolonpolypen

Therapie

Der im Januar 1995 aufgetretene Mantelpneumothorax wurde durch eine Bülaudrainage behandelt. Das rupturierte A.-communicans-anterior-Aneurysma wurde im Juni 1996 durch 2 Gefäßclips selektiv ausgeschaltet. Die Epidermalzysten im Nacken und retroaurikulär wurden in Lokalanästhesie exzidiert. Die perifollikulären Fibrome bei dem Vater und der Schwester wurden auswärtig mit dem CO₂-Laser behandelt.

Diskussion

Die von Hornstein und Knickenberg 1975 [12] und von Birt und Mitarbeitern 1977 [4] beschriebenen Symptomkonstellationen zeigen zahlreiche Überlappungen. Aus heutiger Sicht handelt es



Abb. 3 ◀ Röntgen-Thorax a.p.: Mantelpneumothorax links (Pfeile). Mit freundlicher Genehmigung von Herrn Dr. D. Rehnitz, Chefarzt der Röntgenabteilung des Diakonienkrankenhauses Schwäbisch-Hall

sich wahrscheinlich um variable Manifestationen desselben Gendefektes. Die Erstbeschreibung der dermatologischen Symptome geht auf Burnier und Rejsek [5] zurück, die bereits 1925 die Hautveränderungen histopathologisch als perifollikuläre Fibrome einstufen. Hornstein und Knickenberg fanden bei einer 47-jährigen Frau und ihrem 42-jährigen Bruder sowie deren Vater zahlreiche perifollikuläre Fibrome und Fibromata pendulantia. Bei der Schwester wurden darüber hinaus auch Kolonadenome diagnostiziert [12]. Birt und Mitarbeiter untersuchten insgesamt 9 Geschwister einer Familie, von denen 6 an einem medullären Schilddrüsenkarzinom erkrankt waren. Zwei der Patienten mit einem Schilddrüsenkarzinom und zwei ohne ein solches wiesen papulöse Hautveränderungen auf, die als Fibrofollikulome und Trichodiskome bezeichnet wurden [4]. Diese typischen Hautmanifestationen des Syndroms beginnen im jungen Erwachsenenalter als unscheinbare kuppelförmige, hautfarbene, wenige Millimeter große Papeln und sind im Gesicht, v. a. nasolabial, am Hals und am oberen Rumpf lokalisiert. Sie treten ohne Geschlechtsbevorzugung und ohne Überspringen von Generationen familiär gehäuft auf, sodass ein autosomal-dominanter Erbgang wahrscheinlich ist. Bei den meisten bisherigen Mitteilungen handelt es sich um familiäre Fälle [1, 2, 3, 4, 6, 7, 9, 10, 11, 12, 14, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 24, 25, 26, 28]. Bei den übrigen Kasuistiken fanden sich die Veränderungen entweder sporadisch, oder ein Hinweis auf betroffene Familienangehörige fehlte [5, 8, 15, 23, 27, 29].

Klinisch kommen differenzialdiagnostisch verschiedene Adnextumoren wie z. B. Syringome, Trichoepitheliome

oder Talgdrüsenadenome in Betracht. Auch lassen die Gesichtspapeln an komplexe Krankheitsbilder wie das Cowden-Syndrom mit multiplen Trichilemmomen, Kolonkarzinomen und gehäuften Brust- und Schilddrüsenkarzinomen oder die tuberöse Sklerose mit den typischen Angiofibromen in Form des sog. Adenoma sebaceum denken [13].

Histologisch handelt es sich, wie eine Untersuchung von Schulz und Hartschuh [22] kürzlich zeigen konnte, bei den beschriebenen perifollikulären Fibromen, Fibrofollikulomen und Trichodiskomen um ein und denselben Adnextumor. Je nach Anschnitt des Gewebepreparates resultieren unterschiedliche histologische Befunde. Die für Fibrofollikulome bzw. perifollikuläre Fibrome charakteristischen, vom Infundibulum ausgehenden Epithelstränge werden gelegentlich nicht erfasst, sodass nur ein muzin- und gefäßreiches Stroma erkennbar ist. Derartige Veränderungen wurden als Trichodiskom bezeichnet. Eine Differenzierung beider Syndrome aufgrund histologischer Kriterien muss somit erfolglos bleiben.

Die extrakutanen Symptome können verschiedene Organsysteme betreffen (Tabelle 1). Über einen Pneumothorax, wie bei unserem Patienten, berichteten erstmals Binet et al. 1986 [3]. Sie beschrieben einen 57-jährigen Patienten, bei dem die typischen hautfarbenen Perifollikulome in Assoziation mit einer Kolonpolypose bestanden. Darüber hinaus entwickelte der Patient rezidivierend einen Spontanpneumothorax, der auch bei Großvater, 2 Onkeln und einem Sohn auftrat. Einen weiteren Patienten mit mehrfachem Spontanpneumothorax, der sich bereits im Alter von 15 Jahren manifestierte, beschrieben Chung

und Mitarbeiter [6]. Lungenbeteiligung kann in Form von Emphysem, chronisch-obstruktiver Lungenerkrankung, Lungenzysten und Bronchiektasen vorkommen. Pulmonale Manifestationen sind bei insgesamt 6 Patienten dokumentiert [1, 3, 6, 8, 12, 15].

Fehlbildungen der Gefäße, wie bei dem vorgestellten Patienten (Subarachnoidalblutung bei Aplasie der A. carotis interna), wurden bisher nicht mitgeteilt.

Wie erstmals von Hornstein und Knickenberg beobachtet, ist insbesondere eine Koinzidenz mit Kolonadenomen und vor allem Kolonkarzinomen häufig [3, 11, 12, 14, 19, 21, 23]. Als Tumorscreening werden daher für Patienten mit familiärem Auftreten von Fibrofollikulomen regelmäßige koloskopische Untersuchungen zur Früherkennung von Tumoren empfohlen. In einer Reihe von Patienten beschränkte sich die Diagnostik auf unzureichende Sigmoidoskopien [17, 19, 21, 23, 26, 27], sodass die Häufigkeit einer Darmbeteiligung in Form von Kolonadenomen bei dem Syndrom möglicherweise unterschätzt wird. Birt und Mitarbeiter wiesen auf das gemeinsame Vorkommen der typischen Hautveränderungen mit medullären Schilddrüsenkarzinomen hin [4]. Bei einem 60-jährigen Patienten fand sich ein



Abb. 4 ▲ Angiografie der rechten A. carotis interna: sackförmiges Aneurysma und spontane Kontrastierung der A. communicans anterior und der linken A. cerebri anterior. Druck mit freundlicher Genehmigung von Herrn Prof. Dr. L. Solymosi, Leiter der Abteilung für Neuro-radiologie der Universität Würzburg

Tabelle 1

Manifestationen und Assoziationen des Hornstein-Knickenberg-/Birt-Hogg-Dubé-Syndroms

Haut	Fibrofollikulome [2, 6, 10, 11, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 22, 24, 26, 28, 29] und Perifollikuläre Fibrome [1, 3, 4, 7, 8, 12, 19, 21, 23, 27] Lipome und Angiolipome [6] Basalzellkarzinome [18] Bindegewebsnaevus [29]
Kolon	Kolonadenome und -karzinome [3, 12, 14, 17, 19, 21, 23]
Nieren- und Genitaltrakt	Papilläre Nierenzellkarzinome, Onkozytome [18, 25] Prostatakarzinom [6] Nierenzysten [12] Renale Angiolipome [13] Hyperurikämie [15]
Lunge	Pneumothorax ([3, 6], eigener Patient) Emphysem [6, 8] Bronchiektasen [1, 15] Lungenzysten [12] Hamartome [13]
Augen	Chorioretinopathie [14, 28] Arteriosklerotische Retinopathie [12] Glaukom [8]
Endokrinium	Schilddrüsenkarzinom [4] Hypothyreose [12] Nebenschilddrüsenadenom [6] Diabetes mellitus [13]
Andere	Osteome [12] Hypertonie [8, 12, 16] Leberhämangiome [14] Uterusmyome [12] Fazialisparese [8] Taubheit [8] Aplasie der A. communicans anterior (eigener Patient)

Prostatakarzinom [6]. In einer kürzlich erschienenen Arbeit von Toro und Mitarbeitern wurden insgesamt 152 Patienten aus 49 Familien untersucht, bei denen sich auch für die Entwicklung papillärer Nierenzellkarzinome und Onkozytome ein erhöhtes Risiko zeigte [26]. Aufgrund der häufigen Assoziation des Syndroms mit malignen Tumoren wird als mögliche Ursache der Funktionsverlust eines Tumorsuppressor-Gens diskutiert. Chromosomale Lokalisation und verantwortliches Gen sind jedoch bislang nicht identifiziert.

Zusammenfassend möchten wir darauf hinweisen, dass die häufig unauffälligen Hautveränderungen bei Patienten mit Hornstein-Knickenberg-/Birt-Hogg-Dubé-Syndrom Leitsymptom zahlreicher Organfehlbildungen und insbesondere auch Neoplasien sein

können. Hieraus ergibt sich nicht nur die Notwendigkeit regelmäßiger koloskopischer Untersuchungen, zusätzlich sollten auch Computertomografien und Sonografieuntersuchungen der Nieren zum Ausschluss von Nierentumoren erfolgen. Ferner ist auf weitere Begleitsymptome zu achten. Inwieweit die bei unserem Patienten erstmals beobachteten Gefäßfehlbildungen als Teilsymptom des Syndroms aufzufassen sind, muss zunächst offen bleiben.

Danksagung. Wir danken Herrn Dr. D. Rehnitz, Chefarzt der Röntgenabteilung des Diakoniekrankenhauses Schwäbisch-Hall, sowie Herrn Prof. Dr. L. Solymosi, Leiter der Abteilung für Neuroradiologie der Universität Würzburg, und Frau Priv.-Doz. Dr. M. Warmuth-Metz, Oberärztin der genannten Abteilung, für die Überlassung und Befundung der Röntgenaufnahmen.

Literatur

- Asano S, Okabe S, Matsuzaki O (1989) A case of multiple perifollicular fibromas with increased elastic fiber. *Risho Hifuka* 43:1007–1013
- Balus L, Fazio M, Sacerdoti G, Morrone A, Marmo W (1983) Fibrofolliculomes, trichodiscomes et acrochordons. Syndrome de Birt-Hogg-Dubé. *Ann Dermatol Venereol* 110:601–609
- Binet O, Robin J, Vicart M, Ventura G, Beltzer-Garely E (1986) Fibromes perifolliculaires polyposé colique familiale pneumothorax spontanés familiaux. *Ann Dermatol Venereol* 113:928–930
- Birt AR, Hogg GR, Dubé WJ (1977) Multiple fibrofolliculomas with trichodiskomas and acrochordons. *Arch Dermatol* 113:1674–1677
- Burnier, Rejsek (1925) Fibromes sous-cutanés péripilaires multiples du cou. *Bull Soc Fr Dermatol Syph* 32:242–243
- Chung JY, Ramos-Caro FA, Beers B, Ford MJ, Flowers F (1996) Multiple lipomas, angiolipomas, and parathyroid adenomas in a patient with Birt-Hogg-Dubé syndrome. *Int J Dermatol* 35:365–367
- Civatte J, Le Tréguily JP (1971) Fibromes perifolliculaires multiples du visage et du cou. *Bull Soc Fr Dermatol Syph* 78:100–103
- Cramer HJ (1968) Multiple perifollikuläre Fibrome. *Hautarzt* 19:228–229
- De la Torre C, Ocampo C, Doval IG, Losada A, Cruces MJ (1999) Acrochordons are not a component of the Birt-Hogg-Dubé syndrome: does this syndrome exist? Case reports and review of the literature. *Am J Dermatopathol* 21:369–374
- Fujita WH, Barr RJ, Heady JL (1981) Multiple fibrofolliculomas with trichodiscomas and acrochordons. *Arch Dermatol* 117:32–35
- Haimowitz JE, Halpern AC, Heymann WR (1997) Multiple, hereditary dome-shaped papules and acrochordons. *Arch Dermatol* 133:1163
- Hornstein OP, Knickenberg M (1975) Perifollicular fibromatosis cutis with polyps of the colon – a cutaneo-intestinal syndrome sui generis. *Arch Derm Res* 253:161–175
- Iranzo P, Martin E, Del Olmo JA, Mascaro JM (1985) El síndrome de Birt-Hogg-Dubé como forma de expresión de la esclerosis tuberosa. *Med Cutan Ibero Lat Am* 13:145–149
- Korge BP, Smola H, Schulze HJ (1996) Multiple perifollikuläre Fibrome, Fibrofollikulome, Trichodiskome, Akrochordone in Assoziation mit chorioretinitischen Narben und Kolonpolypen (Hornstein-Birt-Hogg-Dubé-Syndrom). *Z Hautkr* 71:129–131
- Moreno A, Puig L, de Morgas JM (1985) Multiple fibrofolliculomas and trichodiskomas. *Dermatologica* 171:338–342
- Nadershahi NA, Wescott WB, Egbert B (1997) A review and presentation of the first case with oral lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 83:496–500
- Rongioletti F, Hazini R, Gianotti G, Rebora A (1989) Fibrofolliculomas, trichodiskomas and acrochordons (Birt-Hogg-Dubé) associated with intestinal polyposis. *Clin Exp Dermatol* 14:72–74

18. Roth JS, Rabinowitz AD, Benson M, Grosman ME (1993) Bilateral renal cell carcinoma in the Birt-Hogg-Dubé syndrome. *J Am Acad Dermatol* 29:1055–1056
19. Sasai S, Takahashi K, Tagami H (1996) Coexistence of multiple perifollicular fibromas and colonic polyp and cancer. *Dermatology* 192:262–263
20. Scalvenzi M, Argenziano G, Sammarco E, Delfino M (1998) Hereditary multiple fibrofolliculomas, trichodiscomas and acrochordons: syndrome of Birt-Hogg-Dubé. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 11:45–47
21. Schachtschnabel AA, Küster W, Happle R (1996) Perifollikuläre Fibrome der Haut und Kolonpolypen: Hornstein-Knickenberg-Syndrom. *Hautarzt* 47:304–306
22. Schulz T, Hartschuh W (1999) Birt-Hogg-Dubé syndrome and Hornstein-Knickenberg syndrome are the same. Different sectioning technique as the cause of different histology. *J Cutan Pathol* 26:55–61
23. Simon M, Hornstein OP, Haneke E (1982) Perifollikuläre Fibromatose. Eine kutane Paraneoplasie? *Hautarzt* 33:481–483
24. Starink TM, Kisch LS, Meijer CJLM (1985). Familial multiple trichodiscomas. A clinicopathologic study. *Arch Dermatol* 121:888–891
25. Toro JR, Glenn G, Duray P et al. (1999) Birt-Hogg-Dubé syndrome. A novel marker of kidney neoplasia. *Arch Dermatol* 135:1195–1202
26. Ubogay-Rainey Z, James WD, Lupton GP, Rodman OG (1987) Fibrofolliculomas, trichodiscomas, and acrochordons: the Birt-Hogg-Dubé syndrome. *J Am Acad Dermatol* 16:452–457
27. Vakilzadeh F, Manegold HG (1976) Perifollikuläre Fibrome. *Z Hautkr* 51:1039–1041
28. Walter P, Kirshhof B, Korge B, Heinemann K (1997) Flecked chorioretinopathy associated with Birt-Hogg-Dubé syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 235: 359–361
29. Weintraub R, Pinkus H (1977) Multiple fibrofolliculomas (Birt-Hogg-Dubé) associated with a large connective tissue nevus. *J Cutan Pathol* 4:289–299

W.-H. Boehncke, R. Kaufmann

Moderne Antipsoriasismedikation Wirkmechanismen und klinische Anwendung

Bremen: UNI-MED Verlag, 2001. 128 S, 47 Abb., (ISBN 3-89599-569-X), Hardcover, DM 79,80

In den letzten Jahren sind viele Neuererscheinungen über seltene Hauterkrankungen auf dem dermatologischen Büchermarkt erschienen, die zum großen Teil schon aufgrund ihrer ausufernden Darstellung wohl nur den Weg zum bibliophilen Dermatologen oder in einige Klinikbibliotheken finden werden. Das in der UNI-MED Science Serie erschienene handliche Buch über moderne Antipsoriasismedikation von Boehncke und Kaufmann dürfte schon aufgrund der Häufigkeit, insbesondere aber aufgrund der in den letzten Jahren gewonnenen Forschungsergebnisse zur Pathogenese und der Aktualität der immunsuppressiven und immunmodulatorischen Therapieprinzipien der Psoriasis, eine breite dermatologische Leserschaft ansprechen. Den Herausgebern und Koautoren ist auf 16 Seiten eine prägnante und zeitgerechte Zusammenfassung der Klinik, Ätiologie und Pathogenese der Psoriasis gelungen, die dem Leser allerdings einige Vorkenntnisse auf dem Gebiet der Entzündungsforschung und Immunologie abverlangt. Im über hundertseitigen Therapieteil werden daran anschließend alle derzeit etablierten und experimentellen Therapieformen hinsichtlich Pharmakologie/Wirkmechanismus, Indikation/klinische Anwendung und Nebenwirkungen gut verständlich und sehr übersichtlich dargestellt und durch Zusammenfassungen, Tabellen und Grafiken prägnant komprimiert. Wenngleich die Unterteilung der Therapie mit primärer Wirkung auf Keratinozyten und primärer immunsuppressiver Wirkung von den Autoren betont wird, ist diese Dichotomie wohl weder für die Pathogenese noch für die Therapie gerechtfertigt. Dies wird auch im Text von den Autoren nicht so streng getrennt, und die Fumarsäuretherapie hätte z.B. auch ohne weiteres unter der Rubrik immunsuppressiv/immunmodulatorisch laufen können. Die derzeit zunehmende Erkenntnis, dass

sinnvolle Kombinationen einzelner Therapien bzw. Medikamente synergistische, zumindest aber additive Effekte zeigen und die jeweiligen Nebenwirkungen durch Dosisreduktion abgeschwächt werden können, wird immer wieder aufgegriffen und umfassend erläutert. Erfreulich und wichtig ist auch die am Ende des Buches kurze Besprechung der Therapie von Problemzonen (intertriginöse Areale, Kapillitium, Nägel) und „Problempatienten“ (Kinder, Schwangere, HIV-Patienten), die dem Leser viele Hilfestellungen für den dermatologischen Spezialfall und den Alltag geben. Einschränkend sei erwähnt, dass das Buch insbesondere in seiner Zweckbestimmung als Nachschlagewerk ein eher rudimentäres Schlagwortregister aufweist, was detailliert besprochene Therapieformen (z.B. Goeckermann, Ingram, Minutentherapie, Anthralin, etc.) trotz des eher lexikalischen und klaren Aufbaus des Textes leider ignoriert. Auch werden häufig erwähnte Medikamente (Cyclosporin, Fumarsäure, Mtx) nur mit einer Seitenzahl zitiert. Und leider bleibt es mir auch nicht erspart, bei dem auf der Umschlagsrückseite angepriesenen „kompromisslosen Widmung der praxisorientierten Darstellung aktueller Therapiekonzepte“ darauf hinzuweisen, dass heute für den mit Ressourcen sparsam umzugehen Kollegen ein Therapiebuch auch eine fundierte kompromisslose Kostenanalyse der einzelnen Therapien beinhalten soll, die im täglichen Umgang mit Psoriasispatienten bei der Therapiefestlegung eine wichtige Rolle spielen. Bei einer Neuauflage wünschenswert wären auch vergleichende Daten zu Effizienz, rezidivfreiem Intervall, Kosten/Nutzen/Nebenwirkungsabschätzung bei der Psoriasistherapie. Zusammenfassend ist dieses Buch sicherlich eine wichtige Quelle, wenn nicht ein Standardwerk für alle, die sich über die in allgemeinen Lehrbüchern zur Dermatologie nachzulesenden Therapieformen der Psoriasis hinaus detailliert und umfassend informieren und weiterbilden möchten. Trotz eines relativ hohen Preises ist eine Anschaffung mehr als empfehlenswert.

R. Gillitzer (Würzburg)