

Lokalisierte Sklerodermie – selten, aber therapiebedürftig

Morphaea im Kindesalter sollte früh erkannt und behandelt werden

Die Morphaea oder lokalisierte Sklerodermie ist eine seltene Krankheit. Sie beginnt typischerweise im Kindesalter und bleibt oft lange unerkannt. Für Kinder- und Hausärzte ist die Morphaea meist eine unbekannte Entität. Je nach Erscheinungsbild werden die ersten klinischen Zeichen zum Beispiel als Hautinfektion, Ekzem, Hämatom, Naevus flammeus oder Narbe fehlinterpretiert. Da diese Krankheit besonders während des Wachstums schwerwiegende funktionelle und ästhetische Komplikationen mit sich bringt, sollte sie so früh wie möglich erkannt und adäquat behandelt werden.

LISA WEIBEL

Die Morphaea ist eine Bindegewebserkrankung unklarer Ätiologie, welche durch Kollagenvermehrung zu einer Verhärtung und Verdickung der Haut führt. Klassischerweise verläuft die Erkrankung in drei Stadien: Entzündung, Fibrose/Sklerose und Atrophie (1). Häufig wird die Morphaea als benigne, selbstlimitierende Erkrankung betrachtet, welche sich auf die Haut und Subkutis beschränkt. Insbesondere im Kindesalter sind jedoch oft tiefer liegende Strukturen wie Muskulatur und Knochen mitbetroffen, was im Wachstum zu irreversiblen Deformitäten mit bedeutenden funktionellen und kosmetischen Einbußen führen kann.

Merksätze

- ❖ Ein hilfreiches frühes diagnostisches Zeichen ist der Verlust der Körperbehaarung im betroffenen Areal.
- ❖ Sind tiefer liegende Strukturen wie Muskulatur und Knochen mitbetroffen, kann dies zu schwerwiegenden funktionellen und ästhetischen Komplikationen führen.
- ❖ Es gibt effiziente Therapien, um das Fortschreiten der Erkrankung zu stoppen.
- ❖ Verlauf und Prognose der Morphaea sind individuell sehr unterschiedlich und vom klinischen Subtyp abhängig.

Die lokalisierte Sklerodermie muss von der systemischen Sklerose (oder systemischen Sklerodermie) abgegrenzt werden, denn eine Beteiligung der inneren Organe kommt nicht vor (2). Im Kindesalter ist die Morphaea zirka 10-mal häufiger als die systemische Sklerose. Es gibt nur wenige Daten zur Häufigkeit der Morphaea; die Inzidenz wird mit 2,7/100 000 Personen beschrieben (3). Mädchen sind zwei- bis dreimal häufiger betroffen als Knaben. Typischerweise beginnt die Morphaea im Kindesalter, durchschnittlich im Alter von 7 bis 10 Jahren, wobei der lineäre Subtyp auch bereits bei Geburt auftreten kann (4).

Bei Erwachsenen kommen vorwiegend die Plaque-Morphaea vor; das Durchschnittsalter bei Beginn der Erkrankung liegt bei 45 Jahren.

Erscheinungsbilder der Morphaea

Bei der Plaque-Morphaea finden sich klassischerweise umschriebene rundliche bis ovale indurierte Herde mit zentral elfenbeinfarbenem glänzendem Aspekt und peripher erythematösem Randsaum (*Abbildung 1*). Dabei sind die Veränderungen meist oberflächlich und beschränken sich auf die Haut und Subkutis.

Die lineäre Morphaea ist bei Weitem die häufigste Form im Kindesalter und somit von besonderer Bedeutung. Es finden sich dabei einzelne oder mehrere meist unilaterale bandförmige Läsionen entlang einer Extremität, am Kopf oder auch am Stamm. Nebst Veränderungen der Haut und Subkutis sind meist darunterliegende Muskulatur und Knochen betroffen (*Abbildung 2*). Dieser Prozess kann im Wachstum zu schwerwiegenden Gelenkskontrakturen, -deformitäten, Arm- oder Beinlängendifferenz führen.

Die lineäre Morphaea am Kopf wird als En-coup-de-sabre-Subtyp bezeichnet, analog der Erscheinung einer «Säbelhiebverletzung» mit linearer Eindellung im Gesicht (*Abbildung 3*). Es können mehrere bandförmige En-coup-de-sabre-Läsionen halbseitig am Kopf auftreten und eine hemifaziale Atrophie hervorrufen. Das Parry-Romberg-Syndrom, charakterisiert durch eine hemifaziale Atrophie von Subkutis und Knochen bei nur diskreten oder fehlenden Veränderungen der Haut, gehört im Sinne einer schweren Verlaufsform ebenfalls zum Spektrum der En-coup-de-sabre-Variante.

Assoziierte Komplikationen der lineären Morphaea am Kopf umfassen eine vernarbende Alopezie (*Abbildung 4*), Epilepsie, ZNS-Vaskulitis, Migräne/Kopfschmerzen, Kiefer- und Zahnstellungsanomalien sowie okuläre Pathologien (1). Weitere früher beschriebene Morphaeaformen wie bullöse Morphaea oder Morphaea guttata können als Variationen



Abbildung 1: Aktive Plaque-Morphaea am Abdomen eines Kindes



Abbildung 2: Lineäre Morphaea entlang eines Beines; es besteht eine Bewegungseinschränkung des Sprunggelenks und der Grosszehengelenke.



Abbildung 3: Morphaea en coup de sabre mit charakteristischer linearer Eindellung der Stirn rechts entlang der Mittellinie; zu beachten sind die Atrophie von Haut und Subkutis mit dadurch verstärkter Venenzeichnung, der partielle Verlust der oberen Wimpernreihe rechts und die läsionäre Hypopigmentierung.



Abbildung 4: Morphaea en coup de sabre mit vernarbender Alopezie der Kopfhaut



Abbildung 5: Frühe, entzündliche Phase einer Morphaea en coup de sabre am linken Augenunterlid mit Ausdehnung auf die Wange; zu beachten sind die feinen Teleangiectasien, Pigmentverschiebungen und der partielle Verlust der unteren Wimpernreihe.

der oben genannten Subtypen aufgefasst werden. Ebenfalls werden gelegentlich die Atrophodermia idiopathica et progressiva Pasini et Pierini und die eosinophile Fasziiitis unter dem Begriff der lokalisierten Sklerodermie zusammengefasst.

Ursache und Pathogenese

Die genaue Ursache der Morphaea respektive der lokalisierten Sklerodermie ist bis heute unklar. Die hauptsächlichen Hypothesen der Entstehung beschreiben ein Autoimmun-geschehen, einen genetischen Hintergrund oder verschiedene auslösende Trigger (virale oder bakterielle Infektionen [insbesondere Borrelien], Traumata, endokrine Störungen und hormonelle Faktoren).

Für die Autoimmunhypothese spricht die Tatsache, dass bei zirka 40 Prozent der betroffenen Kinder positive antinukleäre Antikörper vorhanden sind, histologisch Immunglobulin- und Komplementablagerungen gefunden werden

können und in den Familien gehäuft Autoimmunerkrankungen vorkommen (5).

Die Tatsache, dass eine Morphaea familiär gehäuft auftreten und bereits bei der Geburt manifest sein kann, spricht für einen genetischen Hintergrund. Kürzlich konnte gezeigt werden, dass die lineäre Morphaea entlang der Blaschko-Linien verläuft, was für ein zugrunde liegendes genetisches Mosaik spricht (6).

Wie lässt sich die Morphaea im Kindesalter frühzeitig erkennen?

Das Frühstadium der Morphaea kann sich klinisch sehr unterschiedlich manifestieren, was eine frühe Diagnose dieser insgesamt seltenen Krankheit zusätzlich erschwert. Eine kürzliche Untersuchung beschreibt eine mittlere Erkrankungsdauer von 11 Monaten bis zur richtigen Diagnosestellung im Kindesalter (7), wobei die Bandbreite von 2 Monaten bis 6½ Jahre reicht. Für Kinder- und Hausärzte ist die Morphaea oft eine unbekannte Entität. Je nach Erscheinungsbild werden die ersten klinischen Zeichen zum Beispiel als Hautinfektion, Ekzem, Hämatom, Naevus flammeus oder Narbe fehlinterpretiert. Häufig sehen wir im Frühstadium eine erythematöse Makula oder flache Plaque, im Gesicht manchmal mit feinen Teleangiectasien (Abbildung 5). Daraus entsteht meist relativ rasch eine weiss-gelbliche Plaque mit erythematös-lividem Randsaum. Manchmal entwickelt sich die lokalisierte Sklerodermie auch schleichend und ohne fassbare klinische Entzündungszeichen, das heisst, die erythematösen Hautveränderungen sind diskret oder fehlen vollständig. In diesen Fällen bemerken die Eltern eine blau-bräunliche Verfärbung der Haut und das Durchscheinen von Venen, dies aufgrund der entstandenen Atrophie und postinflammatorischen Hyperpigmentierung der Haut.

Ein hilfreiches frühes diagnostisches Zeichen ist der Verlust der Körperbehaarung im betroffenen Areal; im Gesicht je nach Lokalisation

der partielle Verlust von Wimpern (Abbildung 3 und 5), Augenbrauen oder eine vernarbende Alopezie der Kopfhaut (Abbildung 4).

Da sich bei der Morphaea oftmals früh eine begleitende Atrophie des subkutanen Fettgewebes entwickelt, sollte bei der klinischen Untersuchung insbesondere auf Symmetrie respektive Asymmetrie und Umfangsdifferenz (Extremitäten) geachtet werden. Die wichtigsten Differenzialdiagnosen der Morphaea sind: Granuloma anulare, Erythema chronicum migrans, fixe Arzneimittelreaktion, Tinea corporis, Lichen simplex chronicus und Lichen sclerosus et atrophicus (1).

Diagnostik

Die Diagnose wird wie oben erwähnt in der Regel anhand des klinischen Bildes gestellt. Zur Diagnosesicherung kann eine Hautbiopsie zur histologischen Untersuchung durchgeführt werden.

Steckbrief Morphaea

Name:	Morphaea, Sklerodermia circumscripta, lokalisierte oder zirkumskripte Sklerodermie; engl.: localized scleroderma
Abkürzung:	–
Ursache:	nicht bekannt Ein genetischer Hintergrund wird vermutet, und Triggerfaktoren, die sekundäre Immunphänomene auslösen können, werden diskutiert.
Inzidenz:	0,34–2,7 / 100 000 Personen pro Jahr
Leitsymptome:	Verlust der Körperbehaarung im betroffenen Hautareal. <i>Morphea vom Plaquetyp</i> : Lokal umschriebene rundliche bis ovale Indurationen der Haut, mit zentral elfenbeinfarbenem, glänzendem Aspekt und peripher erythematösem Randsaum (licac ring); Veränderungen meist oberflächlich und auf Haut und Subkutis beschränkt. <i>Lineäre Morphaea</i> : Unilaterale, bandförmige Läsionen entlang einer Extremität, am Kopf (En-coup-de-sabre-Subtyp) oder Stamm; auch Muskulatur und Knochen sind betroffen.
Diagnose:	klinisch evtl. Hautbiopsie zur Diagnosesicherung
Therapie:	bei lineärer progredienter Morphaea und allen tiefer reichenden Formen: systemische Kortikoide und niedrig dosiertes Methotrexat; bei fehlendem Ansprechen (second line): Mycophenolatmofetil bei oberflächlichen Morphaea: topische Calcineurin-inhibitoren und/oder Lichttherapie

Laborchemisch empfiehlt sich bei Diagnosestellung die Bestimmung von Blutbild (gelegentlich Eosinophilie), Leber- und Nierenwerten (im Hinblick auf eine allfällige Systemtherapie), antinukleären Antikörpern (in ca. 40% der Fälle erhöht, vor allem beim lineären Subtyp), Schilddrüsenautoantikörpern und Magenparietalzellenautoantikörpern (Ausschluss assoziierter Autoimmunerkrankungen). Mittels Ultraschall lassen sich strukturelle Veränderungen der Haut und Subkutis darstellen. Eine Magnetresonanztomografie empfiehlt sich zur erweiterten Diagnostik bei Läsionen am Kopf und Verdacht auf Mitbeteiligung tieferer Strukturen wie Muskulatur und Gelenke (1).

Verlaufsbeurteilung

Die Erfassung der Krankheitsaktivität im Verlauf ist für das Management von Patienten mit Morphaea ein wichtiger, aber schwieriger Faktor. Die klinischen Aktivitätszeichen sind oft nur diskret ausgeprägt und Laborwerte zur Aktivitätsbeurteilung ungeeignet. Als objektive Methode wurde kürzlich die kutane Blutflussmessung mittels Laser-Doppler-Technik beschrieben, welche der früher verwendeten Infrarotthermo-

grafie zur Aktivitätsmessung der Morphaea überlegen ist. Diese Methoden gehören allerdings bis anhin noch nicht zu den Routineuntersuchungen im klinischen Alltag (8).

Prognose

Verlauf und Prognose der Morphaea sind individuell sehr unterschiedlich und vom klinischen Subtyp abhängig.

Die Plaque-Morphaea hat prinzipiell einen milderen Verlauf als die anderen Subtypen. Üblicherweise ist die Krankheit während 3 bis 6 Jahren aktiv und stoppt dann von selbst im Sinne eines «Ausbrennens».

Die lineäre Morphaea ist während der Aktivitätsphase im Kindesalter oft rasch progredient und resultiert dann in funktionellen und kosmetischen Einschränkungen. Insbesondere bei jungen Kindern kann es nach einer inaktiven Phase von mehreren Jahren zu einer Reaktivierung der Erkrankung kommen.

Gelegentlich (<5%) können bei Morphaea andere Autoimmunerkrankungen, wie zum Beispiel Alopecia areata, Vitiligo, Autoimmunthyreoiditis, perniziöse Anämie, Diabetes mellitus oder Lupus erythematodes assoziiert auftreten (1).

Therapie

Das Ziel der Behandlung bei Morphaea ist, das Fortschreiten der Erkrankung zu stoppen, funktionelle und ästhetische Probleme zu verhindern und die Gewebefibrose zurückzubilden. Eine rein topische Therapie empfiehlt sich heute im Kindesalter nur zur Behandlung der (selteneren) oberflächlichen Plaque-Morphaea mit geringer Ausdehnung. Dazu können primär stark wirksame Kortikosteroide eingesetzt werden, alternativ Calcipotriol, Tacrolimus oder Imiquimod (1).

Für ausgedehnte Befunde einer Plaque-Morphaea (oder bei Kontraindikationen einer systemischen Therapie bei den anderen Morphaeformen) ist eine Lichttherapie sinnvoll. Idealerweise wird in der akut-entzündlichen Phase Bade-PUVA und in der fibrotischen Phase UV-A-1 eingesetzt, alternativ Schmalband-UV-B (narrow band UV-B).

Für die im Kindesalter vorherrschende progressive lineäre Morphaea ist heute die Therapie der Wahl eine Kombination von systemischen Kortikosteroiden und niedrig dosiertem Methotrexat (1, 10). Die dazu publizierten Therapie-schemata umfassen in der Regel eine Pulstherapie mit intravenösem Methylprednisolon im Sinne einer anti-entzündlichen Induktion, der eine Erhaltungstherapie mit wöchentlicher Methotrexatgabe (subkutan, alternativ per os) folgt. Mit dieser Therapie kann das Fortschreiten der Erkrankung gestoppt und in den meisten Fällen eine deutliche Verbesserung des klinischen Erscheinungsbildes bei guter Verträglichkeit erreicht werden (10). Bei fehlendem Ansprechen kann als Second-Line-Therapie Mycophenolatmofetil eingesetzt werden. Der Einsatz von Imatinib wird zurzeit untersucht.

Eine adäquate Therapie erfolgt bei Kindern erst nach einer mittleren Erkrankungsdauer von 17 Monaten (7). Leider kommt es immer wieder vor, dass Dermatologen eine Morphaea zwar richtig diagnostizieren, von einer Systemtherapie bei Kindern jedoch generell abraten. Dies erfolgt in der Absicht, die Betroffenen «zu schonen», wodurch jedoch irreversible Folgen am wachsenden Skelett in Kauf genommen werden.

Fallbericht

Anamnese

Im Januar 2010, im Alter von 6½ Jahren, bemerkten die Eltern an Lauras Kinn einen weissen Fleck. Sie brachten dies in Zusammenhang mit einem kürzlichen Sturz und vermuteten eine oberflächliche Verletzung, die nur langsam abheilte.

Einige Wochen später jedoch entstand an der linken Schläfe eine ähnliche weisse Hautveränderung, welche relativ rasch an Grösse zunahm. Laura beklagte weder Juckreiz noch Schmerzen an diesen Stellen. Eine erste Arztkonsultation ergab den Verdacht einer Vitiligo – «Weissfleck-Krankheit». Eine Überweisung zum wohnortnahen Dermatologen wurde veranlasst. Dieser entnahm an der linken Schläfe eine kleine Punchbiopsie unter Lokalanästhesie. Der histologische Befund bestätigte seinen klinischen Verdacht einer lokalisierten Sklerodermie (Morphaea). Er veranlasste eine weitere Überweisung an die pädiatrisch-dermatologische Sprechstunde der Universitätsklinik Zürich mit Frage nach Art der notwendigen beziehungsweise sinnvollen Therapie in diesem Alter.

Laura war ansonsten gesund, und es gab auch in der Vergangenheit keine nennenswerten Erkrankungen.

Präsentation bei der Erstuntersuchung

Zirka 5 Monate nach Erkrankungsbeginn, im Juni 2010, sahen wir Laura auf Zuweisung in unserer kinderdermatologischen Sprechstunde. In der Untersuchung zeigten sich am Kinn links sowie temporal und Wange links und am lateralen Augenwinkel links unscharf begrenzte hypo- bis fast depigmentierte sklerotisch glänzende Plaques bis 2 cm Durchmesser mit vor allem am Kinn subkutaner Atrophie und entsprechender Eindellung (*Abbildung I*). In der Über-



Abbildung I



Abbildung II

sicht des Gesichts frontal fiel eine Asymmetrie mit leichterfazialer Hemiatrophie links auf (*Abbildung II*). Auf weiteren, von den Eltern nachträglich mitgebrachten Fotos liessen sich diese faziale Asymmetrie sowie eine leichte Hypopigmentierung am Kinn links bereits im Herbst 2009 erkennen. Die Kieferöffnung war uneingeschränkt, das Kiefergelenk indolent. Am Capillitium fand sich keine Alopezie, und die Zunge war symmetrisch.

Abläufungen und Untersuchungsbefunde

Histologie (Punchbiopsie 3 mm von temporal links): Hyalinisierung des kollagenen Bindegewebes, Einmauerung der Schweißdrüsen, lymphohistiozytäres Entzündungsinfiltrat in der oberen Dermis; Borrelien-PCR (aus Gewebe) negativ.

MRI des Schädels mit Kontrastmittel: leichte Asymmetrie der Seitenventrikel (li > re), keine Hinweise für Vaskulitis, leichte Atrophie des subkutanen Fettgewebes Wange links.

Augenuntersuchung: unauffällig

Kieferorthopädische Untersuchung: keine Kiefergelenksarthritiden, Retrognathie des Unterkiefers, leichte Asymmetrie des Unterkiefers mit Atrophie links.

Serologie: Immunerologie (ANA, RF, Schilddrüsen-Autoantikörper), Blutbild, CRP: unauffällig

Genetische Ursache der lokalisierten Sklerodermie?

Eine Studie am Kinderspital Zürich geht dieser Frage nach

Die Beobachtung, dass die lineäre lokalisierte Sklerodermie entlang der Blaschko-Linien verläuft, weist auf eine genetische Ursache im Sinne eines somatischen Mosaiks hin. Die Blaschko-Linien repräsentieren embryonale Wanderwege von Hautzellen. Für viele andere blaschkolinäre Hauterscheinungen (wie epidermale Nävi, Nävi sebacei, Hypomelanosis Ito) konnten in den letzten Jahren die zugrunde liegenden genetischen Mutationen – in Mosaikpräsentation der Haut – nachgewiesen werden. In diesem Sinne ist es nun für die Ursachenfindung der lokalisierten Sklerodermie von Interesse, Hautproben betroffener Patienten mit modernen molekulargenetischen Methoden genauer zu untersuchen. Wir gehen davon aus, dass damit eine den Patienten gemeinsame, nur im betroffenen Hautareal vorkommende genetische Veränderung (Mutation) gefunden werden kann. Derartige Erkenntnisse könnten zukünftig verbesserte Behandlungsmöglichkeiten, sogenannte zielgerichtete Therapien, ermöglichen. Unter der Leitung von PD Dr. med. Alexander Navarini und Dr. med. Lisa Weibel wird eine Studie im Jahr 2014 dieser Fragestellung nachgehen.

Für weitere Informationen bezüglich einer Studienteilnahme steht Dr. med. Lisa Weibel unter lisa.weibel@kispi.uzh.ch zur Verfügung.

Ablklärung und Behandlung von Kindern mit lokalisierter Sklerodermie sollten durch ein Zentrum für pädiatrische Dermatologie erfolgen, idealerweise in Zusammenarbeit mit pädiatrischen Rheumatologen, Physiotherapeuten, Kieferchirurgen, plastischen Chirurgen, Neurologen oder Ophthalmologen. Insbesondere für Patienten mit En-coup-de-sabre-Morphaea sind plastisch-chirurgische Möglichkeiten wie Narbenkorrektur, autologe Fetttransplantation und Einsatz von Fillern von grosser Bedeutung.

Fazit für die Praxis

Die Diagnose einer Morphaea oder lokalisierten Sklerodermie sollte bei Kindern mit folgenden Hautveränderungen in Erwägung gezogen werden:

- ❖ nicht abheilende Makula oder Plaque mit Erythem
- ❖ Teleangiektasien
- ❖ Hyper- oder Hypopigmentierungen
- ❖ Induration/Sklerosierung («elfenbeinfarbene Verhärtung»)
- ❖ Eindellung/Atrophie
- ❖ Umfangsabnahme einer Extremität
- ❖ vernarbende Alopezie und lokalisierter Verlust der Körperbehaarung (inkl. Wimpern, Augenbrauen).

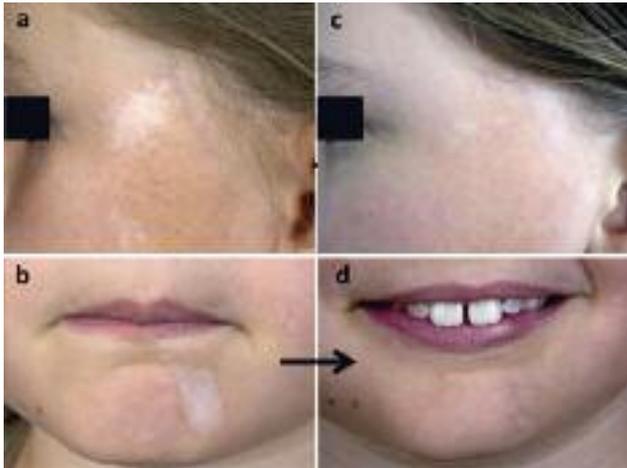


Abbildung III

Verlauf

Die klinische Untersuchung zusammen mit dem histologischen Befund waren diagnostisch für das Vorliegen einer lineären lokalisierten Sklerodermie (Morphaea) vom En-coup-de-sabre-Typ. Die oben erwähnten weiteren Routineuntersuchungen bei einer lineären Sklerodermie dieser Art wurden veranlasst. In Anbetracht der Klinik und Anamnese mit Fotovergleich lag eindeutig eine progressive Erkrankung vor mit beginnenderfazialer Hemiatrophie links. Mit diesem Hintergrund wurde direkt nach Abschluss der Untersuchungen eine Systemtherapie mit systemischen Steroiden und Methotrexat eingeleitet. Laura erhielt im Juni 2010 zwei Zyklen i.v.-Methylprednisolon (je 3 Tage, je 500 mg/Tag) im Abstand von 1 Woche. Gleichzeitig wurde die Behandlung mit niedrig dosiertem Methotrexat (15 mg/m²) subkutan 1x wöchentlich begonnen. Die Eltern wurden in der Applikation der Methotrexatspritzen instruiert,

und fortan übernahm der Vater die Verabreichung dieser wöchentlichen Behandlung. Begleitend nahm Laura 5 mg Folsäure mit zirka 48 h Abstand vom Methotrexat.

Unter Therapie mit Methotrexat zeigte sich ein sehr gutes Ansprechen der Morphaea mit innert 10 Monaten praktisch vollständig regredienter Sklerose und konsekutiv postinflammatorischer Hyperpigmentierung (anstelle von sklerotischer Hypopigmentierung) (Abbildung III). Die Erkrankung war in ihrem Progress gestoppt, und es traten keinerlei neue Hautveränderungen auf. Die leichte faziale Hemiatrophie blieb jedoch – wie so oft bei Sklerodermie «en coup de sabre» während des Wachstumsalters – bestehen beziehungsweise war im Verlauf eher etwas deutlicher sichtbar (Abbildung IV). Die Behandlung wurde



Abbildung IV

von Laura sehr gut vertragen. Im zweiten Jahr der Methotrexattherapie war sie im Verlauf etwas «spritzenmüde», und wir wechselten auf eine perorale Therapie (in gleicher Dosierung). Gelegentlich war damit am Tag nach der Tabletteneinnahme etwas Übelkeit verbunden, welche sich unter zusätzlicher Medikation mit Zofran (Tbl.) deutlich besserte.

Nach insgesamt gut zwei Jahren Methotrexattherapie stoppten wir bei anhaltend gutem Verlauf die Behandlung im September 2012 und beobachten Laura seither 6-monatlich anhand Fotodokumentation in unserer Sprechstunde. Die Erkrankung zeigt sich weiterhin inaktiv, und die faziale Hemiatrophie bleibt stabil. Laura stört sich derzeit überhaupt nicht an den noch diskret sichtbaren Hautveränderungen. Aktuell ist eine kieferorthopädische Versorgung (Zahnspangen) zur Verbesserung der Kieferstellung geplant. Es wurde mit der Patienten besprochen, dass im Verlauf, falls ein entsprechender Wunsch besteht, plastisch-rekonstruktive Massnahmen (z.B. autologe Fettinjektion) durchgeführt werden können, um die lokalisierte Atrophie am Kinn und die faziale Hemiatrophie zu verbessern.

Bei klinischem Verdacht auf Morphaea ist eine unverzügliche weitere spezialärztliche Abklärung in die Wege zu leiten. Es stehen heute effiziente Therapien für den Einsatz im Kindesalter zur Verfügung, durch welche das Fortschreiten der Erkrankung gestoppt und schwerwiegende Folgen verhindert werden können. ❖



Dr. med. Lisa Weibel
Leitende Ärztin Dermatologie
Kinderspital Zürich
Steinwiesstrasse 75
8032 Zürich
E-Mail: lisa.weibel@kispi.uzh.ch

Wir danken Frau Dr. Saskia Karg, wissenschaftliche Koordination radiz, Universitäts-Kinderspital Zürich, für ihre Unterstützung beim Zusammenstellen dieses Beitrags. «radiz» steht für «Rare Disease Initiative Zürich», klinischer Forschungsschwerpunkt für seltene Krankheiten Universität Zürich.

Literatur:

1. Weibel L, Harper J: Morphoea. In: Textbook of Pediatric Dermatology (Irvine A, Yan A, Hoeger P), 3rd edition. Blackwell Publishing Oxford, 2011.
2. Zulian F, Vallongo C, Woo P et al.: Localized scleroderma in childhood is not just a skin disease. Arthritis Rheum 2005; 52: 2873–2881.
3. Murray KJ, Laxer RM: Scleroderma in children and adolescents. Rheum Dis Clin North Am 2002; 28: 603–624.

4. Laxer RM, Zulian F: Localized scleroderma. Curr Opin Rheumatol 2006; 18: 606–613.
5. Leitenberger JJ, Cayce RL, Haley RW et al.: Distinct autoimmune syndromes in morphea. A review of 245 adult and pediatric cases. Arch Dermatol 2009; 145: 545–550.
6. Weibel L, Harper JI: Linear morphoea follows Blaschko's lines. Br J Dermatol 2008; 159(1): 175–181.
7. Weibel L, Laguda B, Atherton D, Harper JI: Misdiagnosis and delay in referral of children with localized scleroderma. Brit J Dermatol 2011; 165: 1308–1313.
8. Weibel L, Howell KJ, Visentin MT et al.: Laser Doppler flowmetry for assessing localized scleroderma in children. Arthritis Rheum 2007; 56 (10): 3489–3495.
9. Kreuter A, Hyun J, Stücker M et al.: A randomized controlled study of low-dose UVA1, medium-dose UVA1 and narrowband UVB phototherapy in the treatment of localized scleroderma. J Am Acad Dermatol 2006; 54: 440–447.
10. Weibel L, Sampaio MC, Visentin MT, Howell KJ, Woo P, Harper JI: Evaluation of methotrexate and corticosteroids for the treatment of localized scleroderma (morphea) in children. Br J Dermatol 2006; 155: 1013–1020.

Seltene Krankheit? Häufiges Problem!

Man schätzt, dass 5 bis 6 Prozent der Bevölkerung von einer der bis anhin bekannten rund 7000 seltenen Krankheiten betroffen sind, in der Schweiz somit rund eine halbe Million Menschen. In unserer Reihe «Seltene Krankheit? Häufiges Problem!» ist bereits erschienen:

❖ Primäre Ziliendyskinesie. ARS MEDICI 11/2013.