

Disseminiertes nekrobiotisches Xanthogranulom Ein Fallbeispiel aus der Klinik

Greulich V, Blume J, Bühler B, Szeimies RM

Klinik für Dermatologie und Allergologie, Klinikum Vest GmbH, Recklinghausen

Kasuistik:

Eine 94-jährige Patientin stellte sich in 07/23 mit einer größtenprogredienten, seit ca. einem Jahr bestehenden Ulzeration submammär rechts vor. Ebenfalls seien annulär betonte Plaques mit wächsernem Zentrum an einer Narbe supramammär links sowie an einer Narbe an der Hüfte links und weitere livide Plaques disseminiert stammbetont aufgetreten. Unter Glasspateldruck fand sich ein Apfelgelee-artiger Aspekt.

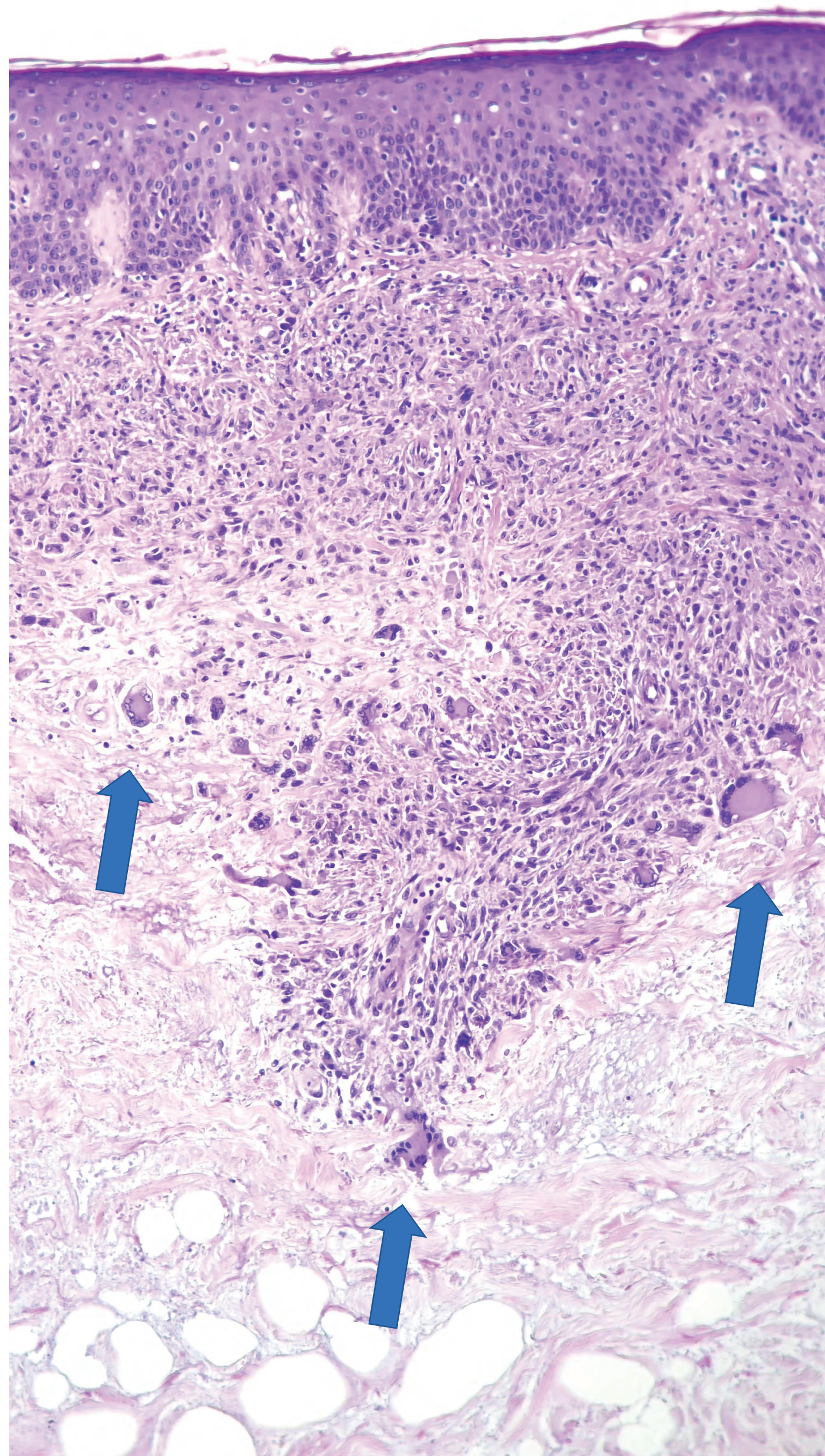


Abb. 2: HE-Fbg.; ↑ Riesenzellen vom Touton-Typ

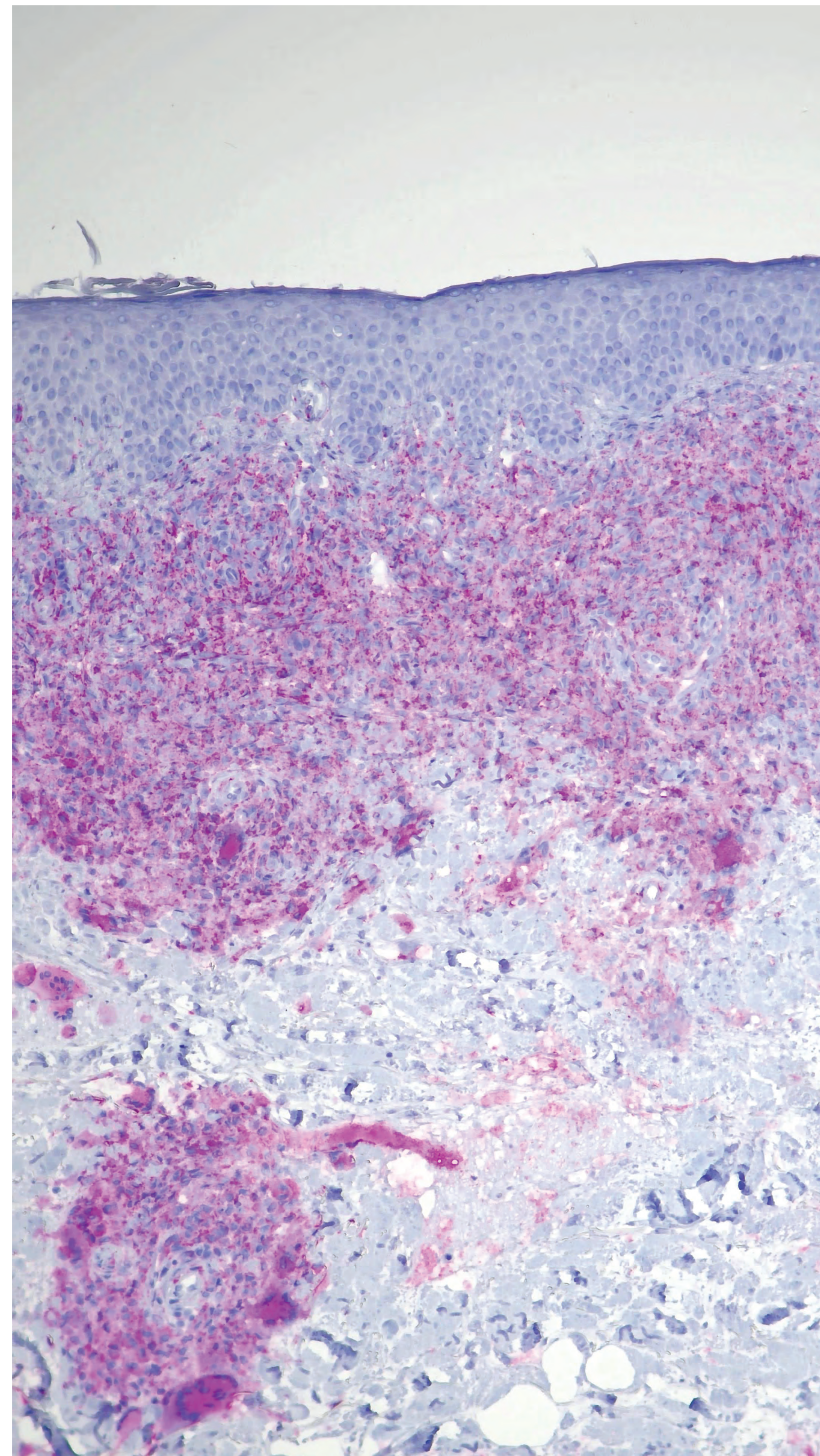


Abb. 3: CD68-Fbg.

- Im Zusammenschau der Klinik und oben genannten Befunden gingen wir a.e. von einem disseminierten nekrobiotischen Xanthogranulom aus.
- Wir leiteten eine Therapie mit intravenösen Immunglobulinen alle 4 Wochen mit einer Dosierung von 2 g/kg KG ein.
- Hierunter sahen wir bereits nach dem 2. Zyklus eine deutliche Abheilung der Ulzeration und der weiteren Hautveränderungen.
- Bei dem **nekrobiotischen Xanthogranulom** handelt es sich um eine seltene non-Langerhanszell-Histiozytose mit dem Potential einer Multisystembeteiligung. Assoziationen zu Paraproteinämie und multiplem Myelom sind beschrieben^[1,2]. Therapieversuche mit IVIg und Lenalidomid +/- Corticosteroide zeigten gute Ergebnisse^[2].

Literatur:

[1] Plewig, G; Ruzicka, T; Kaufmann, R; Hertl, M: Braun-Falco's Dermatologie, Venerologie und Allergologie. Springer-Verlag, 2018.

[2] Gilbert-Falardeau A, Drolet AM (2024) Remission of necrobiotic xanthogranuloma after intravenous immunglobulin interruption: A case report. SAGE Open Med Case Rep 12:1-3



Abb. 1: Ulzeration submammär rechts

Histologie

Noduläres Infiltrat in der oberen und mittleren Dermis, zahlreiche Makrophagen (CD68 positiv) und mehrkernige Riesenzellen (Touton-Typ)

Labor

Quantiferon Test, HbA1c, ACE, löslicher IL2 Rezeptor, Lysozym unauffällig, keine Paraproteinämie

Molekularpathologisch kein Nachweis von Mutationen bezüglich einer Erdheim-Chester-Erkrankung oder histiozytären Neoplasie.



Abb. 4: Rückgang der Ulzeration bereits nach zwei Zyklen IVIG