

Das Raccoon Sign

Daniel Craus¹, Alexander Kreuter^{1,2}, Frederik Bertling³, Stela Theodoropoulou¹, Valentina Laura Müller¹

¹ Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Helios St. Johannes Klinik Duisburg, Duisburg, Deutschland

² Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Helios St. Elisabeth Klinik, Oberhausen, Deutschland; Universität Witten/Herdecke

³ Institut für Pathologie, Mülheim an der Ruhr, Dr. med. Frank Oellig, Mülheim/ Ruhr, Deutschland

⁴ Klinik für Onkologie/Hämatologie, Helios St. Johannes Klinik Duisburg, Duisburg, Deutschland

Hintergrund:

Die Amyloid-Leichtketten-Amyloidose (AL-Amyloidose) ist eine seltene, aber klinisch hochrelevante Systemerkrankung, die sich durch die Ablagerung fehlgefalteter Immunglobulin-Leichtketten auszeichnet. Die Inzidenz wird auf 5–9 Fälle pro eine Million Einwohner geschätzt, wobei in 10–15 % der Fälle eine Assoziation mit einem multiplen Myelom besteht. Typischerweise betrifft die AL-Amyloidose Niere und Herz. Dermatologische Manifestationen, wenngleich seltener, besitzen einen hohen diagnostischen Stellenwert. Die wohl bekannteste kutane Manifestation ist die periorbitale Purpura, auch als „Raccoon Sign“ bezeichnet (Abb. 1 und 2). Diese kutane Manifestation einer systemischen Amyloidose entsteht infolge amyloidbedingter Gefäßfragilität und kann durch zusätzliche Faktoren, wie z.B. Thrombozytenfunktionsstörungen oder minimale mechanische Belastung, verstärkt werden.

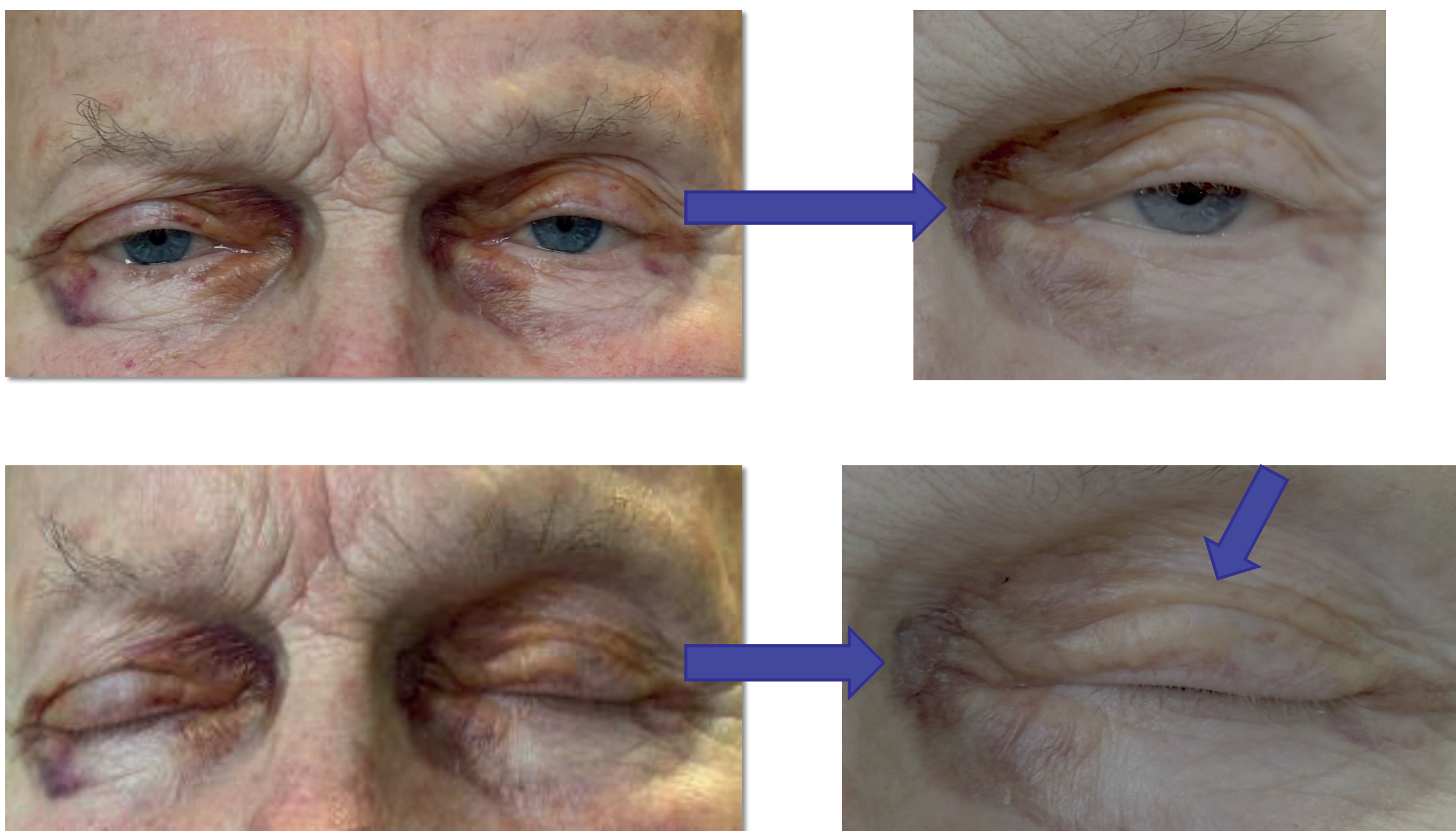


Abb. 1: Symmetrische periorbitale Ekchymosen bei systemischer Amyloidose (auch: periorbitale Purpura oder „Raccoon Sign“).

Fallbericht:

Es stellte sich ein 81-jähriger Patient mit seit Januar 2025 bekanntem IgG-Kappa-Myelom vor. Er präsentierte neu aufgetretene, schmerzlose, symmetrische, periorbitale Ekchymosen (Abb. 1) und multiple erythematöse Plaques am restlichen Integument. Zusätzlich klagte er über Schwindel und eine progrediente Leistungsminderung. Laborchemisch zeigte sich eine akute Niereninsuffizienz, zudem bestand eine kardiale Dekompensation.

Histopathologischer Befund:

Histopathologisch fanden sich Hämorrhagien und eosinophile Ablagerungen in der papillären Dermis. Die Kongorot-Färbung wies unter polarisiertem Licht eine charakteristische, apfelgrüne Birefringenz auf und bestätigte die Diagnose einer AL-Amyloidose (Abb. 2). Im Knochenmark fanden sich ein Plasmazellgehalt von 40 % in der Zytologie und 90 % in der Histologie; molekulargenetisch zeigten sich ein 1q21-Gain und eine 17p13-Aberration.

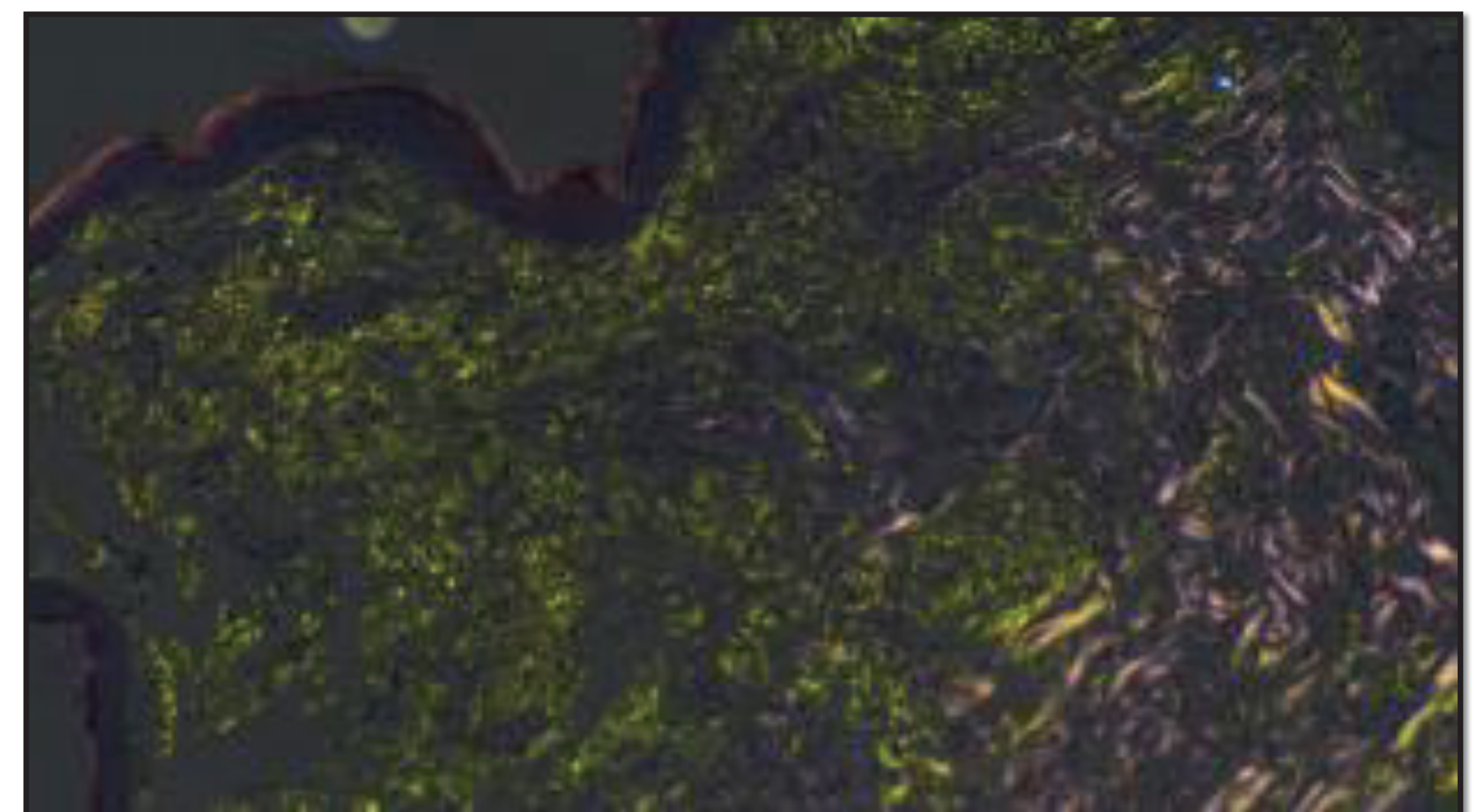


Abb. 2 Kongorot Färbung mit apfelgrüner Birefringenz in Polarisationsmikroskopie.

Diskussion:

Dermatologisch sind periorbitale Ekchymosen von besonderem Interesse, da sie ein Frühzeichen der AL-Amyloidose darstellen. Das Verwechslungspotential ist jedoch hoch – oftmals werden diese als Zeichen einer hämatologischen Systemerkrankung (die meist als Plasmazelldyskrasie gleichzeitig vorliegt) oder als unspezifische Hämatome/Verletzungen fehlinterpretiert. Bei der AL-Amyloidose dominieren in der Regel systemische Beschwerden, wie Proteinurie, Herzinsuffizienz, Arrhythmien und Polyneuropathien das Bild und sollten im Rahmen der Diagnostik unbedingt erfasst werden. Differenzialdiagnostisch müssen außerdem Gerinnungsstörungen, Vaskulitiden wie die Purpura Schönlein-Henoch, traumatische Hämatome sowie arzneimittelinduzierte Purpura, etwa im Rahmen einer Antikoagulation, berücksichtigt werden. Insbesondere die periorbitale Purpura sollte dabei als klinisches „red flag“ gelten.

Die Behandlung der AL-Amyloidose richtet sich primär nach der zugrunde liegenden Plasmazelldyskrasie und erfordert eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit zur Therapie und Überwachung der betroffenen Organsysteme. Das Amyloid, welches als fehlgefaltetes Protein extrazellulär akkumuliert, ist unlöslich und lässt sich durch den Körper kaum abbauen. Im Vordergrund jeder Behandlung steht daher, die Produktion der Amyloidfibrillen zu stoppen und dadurch irreparable Organschäden zu vermeiden, wodurch die Überlebensprognose signifikant verbessert werden kann.

Für die Dermatologie bedeutet dies, dass die sorgfältige klinische Untersuchung nicht nur zur Hautdiagnostik beiträgt, sondern im vorliegenden Kontext lebensrettende Bedeutung besitzt.

Literatur:

Gillmore JD, Wechalekar A, Bird J, et al. Guidelines on the diagnosis and investigations of AL amyloidosis. Br J Haematol. 2015;168(2):207–18.

Real de Asúa D, Costa R, Galván JM, et al. Systemic AA amyloidosis: epidemiology, diagnosis, and management. ClinEpidemiol. 2014;6:369–77.

Falk RH, Comenzo RL, Skinner M. The systemic amyloidoses. NEngl JMed. 1997;337(13):898–909.

Schönland SO. Progress in the diagnosis and treatment of amyloidosis. DtschArztebl Int. 2006;103(34):A2237–A44.

