



Dermatologie aktuell: Merkelzellkarzinom und Kinderdermatologie

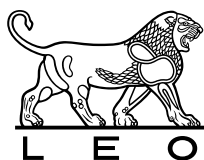
AAD Kongress Update 2018, Teil 3/3

Referenten: Dr. med. Kai-Martin Thoms, PD Dr. med. Andreas Eggert

Inhalt

Fax-Antwortbogen	2
Lernkontrollfragen	4
Vortragsmitschrift	6

Mit freundlicher Unterstützung von:



Fax-Antwortbogen

Merkelzellkarzinom und Kinderdermatologie AAD Kongress Update 2018, Teil 3/3 (18053LP)

Angaben zur Person (bitte leserlich ausfüllen)

Anrede, Titel

Name, Vorname

Straße, Hausnummer

PLZ, Ort

E-Mail (für die Zusendung der Teilnahmebescheinigung)

Ich bin tätig als: niedergelassener Arzt Chefarzt
 Assistenzarzt Sonstiges
 Oberarzt

Fachgebiet

Antwort auf Frage	a	b	c	d	e
1					
2					
3					
4					
5					
6					
7					
8					
9					
10					

Zum Erwerb von 2 CME-Punkten füllen Sie bitte diesen Antwortbogen vollständig aus u. senden ihn an die Faxnummer:

+49 (0) 180-3001783 (9 Ct./Min)

Das Online-Lernmodul, die zertifizierende Ärztekammer und den Bearbeitungszeitraum finden Sie unter:

www.arztCME.de/aad-update2018-3



Zur Teilnahme am Test scannen Sie bitte den QR-Code mit Ihrem Mobilgerät. Einen geeigneten QR-Reader finden Sie z. B. unter www.barcoo.com

EFN- bzw. Barcode-Aufkleber

Arzt-Stempel

Erklärung: Ich versichere, dass ich die Beantwortung der Fragen selbstständig und ohne fremde Hilfe durchgeführt habe.

Ort / Datum

Unterschrift

Datenschutz: Ihre Daten werden ausschließlich für die Bearbeitung dieser Fortbildungseinheit verwendet. Es erfolgt keine Speicherung der Ergebnisse über die für die Bearbeitung der Fortbildungseinheit notwendige Zeit hinaus. Die Daten werden nach Versand der Teilnahmebescheinigung anonymisiert. Namens- und Adressangaben dienen nur dem Versand der Teilnahmebescheinigung. Die Angaben zur Person dienen statistischen Zwecken und werden separat von den Adressangaben verarbeitet.

Evaluation des Fortbildungsmoduls

Merkelzellkarzinom und Kinderdermatologie AAD Kongress Update 2018, Teil 3/3 (18053LP)

Sehr geehrte Teilnehmerin, sehr geehrter Teilnehmer,

bitte tragen Sie zur Qualitätssicherung der Fortbildung durch die Rückgabe des ausgefüllten Evaluationsbogens an den Veranstalter bei.

Den ausgefüllten Antwortbogen senden Sie dann bitte an die Faxnummer:

+49 (0) 180-3001783 (9 Ct./Min)

Bitte bewerten Sie nach dem Schulnoten-System (1 = ja sehr, 6 = gar nicht)		1	2	3	4	5	6
A	Meine Erwartungen hinsichtlich der Ziele und Themen der Fortbildung haben sich erfüllt.						
B	Während des Durcharbeitens habe ich fachlich gelernt.						
C	Der Text hat Relevanz für meine praktische Tätigkeit.						
D	Die Didaktik, die Eingängigkeit und die Qualität des Textes sind sehr gut.						
E	Gemessen am zeitlichen und organisatorischen Aufwand hat sich die Bearbeitung gelohnt.						
F	In der Fortbildung wurde die Firmen- und Produktneutralität gewahrt.						
G	Diese Form der Fortbildung möchte ich auch zukünftig erhalten.						
H	Meine Fortbildungen verteilen sich prozentual wie folgt: _____ % Kongresse, Symposien, Workshops _____ % Internetfortbildungen _____ % CD-Fortbildungen _____ % Fortbildungen in schriftlicher Form						

Welche Aspekte wurden in dieser Fortbildung nicht oder zu wenig berücksichtigt?

Welche Wünsche bleiben für künftige Fortbildungen offen?

Vielen Dank für Ihre Mitarbeit

Lernkontrollfragen

Bitte kreuzen Sie jeweils nur **eine** Antwort an.

1. Welche Aussage zum Merkelzellkarzinom trifft zu?

- a. Das Merkelzellkarzinom ist ein kutanes neuroendokrines Karzinom.
 - b. Die Inzidenz ist etwa halb so groß wie die des malignen Melanoms.
 - c. Die Inzidenz war in den letzten Jahrzehnten weitgehend unverändert.
 - d. Das Merkelzellkarzinom ist durch ein langsames Wachstum gekennzeichnet.
 - e. Klinisch handelt es sich typischerweise um hautfarbene, zentral eingesunkene Knoten die zur Ulzeration neigen.
-

2. Welche Aussage zur Pathogenese und Epidemiologie des Merkelzellkarzinoms trifft zu?

- a. Das Merkelzellpolyomavirus (MCPyV) wird in nahezu 100 % der Merkelzellkarzinome nachgewiesen.
 - b. Im Gegensatz zu anderen nicht-melanozytären Hauttumoren spielt die UV-Exposition beim Merkelzellkarzinom keine Rolle.
 - c. Die Inzidenz steigt mit zunehmendem Lebensalter.
 - d. Mediterrane Hauttypen sind häufiger betroffen.
 - e. Etwa 60 % der Merkelzellkarzinom-Patienten sind immunsupprimiert.
-

3. Mit welcher Regel lassen sich klinische Charakteristika des Merkelzellkarzinoms zusammenfassen?

- a. ABCD(E)-Regel
 - b. AEIOU-Regel
 - c. Neuner-Regel
 - d. Alles-oder-nichts-Regel
 - e. Rechts-vor-links-Regel
-

4. Welche Aussage zur Systemtherapie des metastasierten Merkelzellkarzinoms trifft zu?

- a. Platinhaltige Chemotherapeutika spielen beim Merkelzellkarzinom keine Rolle.
 - b. Die Goldstandard-Chemotherapie ist Dacarbazin.
 - c. Die Ansprechraten der konventionellen Chemotherapie sind nur sehr gering.
 - d. Die Ansprehdauer der konventionellen Chemotherapie ist häufig nur kurz.
 - e. Eine Hochdosis-Interferontherapie ist oft effektiv.
-

5. Avelumab ist ein ...?

- a. small molecule
 - b. monoklonaler Antikörper
 - c. Zytostatikum
 - d. Radiopharmakon
 - e. Immunkonjugat
-

6. MIRM (Mycoplasma induced Rash and Mucositis) kann mit welchem der folgenden Oberbegriffe überschrieben werden?

- a. Ekzem
 - b. Blasenbildende Hauterkrankungen
 - c. Exanthem
 - d. Verhornungsstörung
 - e. Autoimmundermatose
-

7. Mykoplasmen verursachen häufig extrapulmonale Komplikationen. Wieviel Prozent der Patienten erleiden eine solche Komplikation?

- a. <5 %
- b. 25 %
- c. 50 %
- d. 75 %
- e. >90 %

8. Welche Aussage zu Mykoplasmen-induzierten Exanthenen und Mukositiden ist richtig?

- a. Mykoplasmen-induzierte Exantheme und Mukositiden lassen sich nur mikrobiell diagnostizieren.
- b. Die Pathomechanismen der Begleiterkrankungen durch die Infektion beruhen auf 4 Ursachen, erstens direkt durch den Erreger, zweitens durch indirekte Immunphänomene, drittens durch Gefäßverschlüsse und viertens auf unbekannte Weise.
- c. Eine subcorneale Pustulose ist sehr häufig Teil des Exanthems.
- d. Resistenzbestimmungen vor antibiotischer Therapie sind aufgrund der häufig auftretenden Resistenzen wichtig.
- e. Die unterschiedliche Ausprägung der Beteiligung der Schleimhäute wird durch eine spezielle Mykoplasmenvariante hervorgerufen.

9. Welche Aussage zum Ekzema coxsackium ist FALSCH?

- a. Das Ekzema coxsackium wird durch die Variante des Coxsacki-Virus A6 hervorgerufen.
- b. Das Ekzema coxsackium heilt in der Regel ohne Residuen vollständig ab.
- c. Die klinische Ausprägung des Ekzema coxsackium-Virusexanthems ist in der Regel vergleichbar mit der des klassischen Exanthems der Hand-Fuß-Mundkrankheit.
- d. In der Mehrzahl der Fälle sind mehr als 10 % der Körperoberfläche betroffen.
- e. Die Verteilung der Hauteffloreszenzen ist perioral, an den Extremitäten und am Stamm.

10. Welches klinische Charakteristikum ungewöhnlicher Exantheme von Enteroviren ist NICHT RICHTIG?

- a. disseminiert vesikulobullöse und erosive Läsionen
- b. „Ekzema coxsackium“
- c. Gianotti -Crosti-artige Hautveränderungen
- d. purpurische Läsionen
- e. lichenoid Papeln

Die Vortragsinhalte finden Sie unter

www.arztCME.de/aad-update2018-3

Dermatologie aktuell: Merkelzellkarzinom und Kinderdermatologie

AAD Kongress Update 2018, Teil 3/3

Referenten: Dr. med. Kai-Martin Thoms, PD Dr. med. Andreas Eggert

Abschnitt A: Merkelzellkarzinom

Referent: Dr. med. Kai-Martin Thoms

Ein großer anderer Komplex ist das Merkelzellkarzinom. Das Merkelzellkarzinom hat auch eine erhebliche Entwicklung durchgemacht. Sie wissen, dass es **deutlich seltener ist natürlich als Non Melanoma Skin Cancer (NMSC)**. Das sind Zahlen aus den USA: Das ist das Melanom hier, gut 120.000 Fälle und nur 1600 Merkelzellkarzinomfälle. Wir wissen, dass das Merkelzellkarzinom altersabhängig auftritt. Ältere Patienten haben es mehr. Es betrifft helle Hauttypen, aber in Summe steigt auch die Inzidenz. Das sind so typische Erscheinungsbilder, die Sie alle kennen, dieser klassische Knoten, ist es hier genannt, also **lividrote Knoten, vornehmlich in lichtexponierten Arealen**, kann aber auch woanders auftreten.

Aber es wurde in diesem Vortrag auch darauf hingewiesen, es gibt auch atypische Phänomene, das können mal so infiltrative Plaques sein. Das hier ist als Zyste bezeichnet worden.

Und so einen Patienten habe ich Ihnen mal aus meiner eigenen Tätigkeit mitgebracht. Eine Patientin, 75 Jahre alt, die hat das, was Sie hier sehen, sie sehen im Prinzip nichts. Sie hat eigentlich nur eine seit 6-8 Wochen größtenprogredivente Verhärtung an der Wange, schnell wachsend. Eine auswärts durchgeführte Biopsie war nicht wegweisend, da hat man nur solare Elastose gesehen, denn dieser Knoten war subkutan. Ich mache das grundsätzlich so, wenn ich unklare subkutane Befunde habe, mache ich, bevor ich reinschneide immer eine Sonografie. Das ist das Bild, Sie sehen so eine echoarme subkutane Raumforderung mit deutlichen dorsalen Schallverstärkungen, angedeutet auch ein bisschen Randschattenphänomen, passt eigentlich sehr gut zu einer epidermalen Zyste. Ich habe das in Lokalanästhesie operiert, wollte die Zyste entfernen und habe aber sehr schnell gesehen, das ist gar keine Zyste, sondern ein solider Tumor und histologisch war das ein Merkelzellkarzinom. Und diese Situation, dass es sehr schnell wächst, ist auch wieder typisch für das Merkelzellkarzinom. Hier mal ein Bild, fünf Wochen später sieht dieser sehr unauffällige Befund auf einmal so aus.

Und es gibt eine Grundregel, mit der Sie die Klinik des Merkelzellkarzinoms zusammenfassen können. Die lässt sich gut merken, das ist die **AEIOU-Regel**. Sie haben das auch in Ihrem Handout. Typischerweise sind die Tumoren **asymptomatisch, also jucken und schmerzen**

nicht, sie wachsen schnell. Viele Patienten sind immunsupprimiert: 16-fach erhöht gegenüber sozusagen der Kontrollgruppe. Sie sind älter als 50 Jahre, also alte Patienten, wobei 50 Jahre so mittelcharmant ist, das als alt zu bezeichnen. Und es ist eben sonnenexponierte, helle Haut betroffen.

Zur Pathogenese gibt es vier wichtige Gründe, die wir kennen. **Wir haben schon über Immunsuppression gesprochen, wir haben über UV-Exposition gesprochen, wir haben über Alter gesprochen, und dazu kommt eben – seit wenigen Jahren bekannt – das Merkelzellkarzinom-Polyomavirus, das in etwa 80 % der Tumoren in die Tumor-DNA, ins Genom, integriert gefunden wird.**

Nun, was kann man tun? Standardmäßig bitte immer bei der primären Exzision mit Sicherheitsabstand eine Sentinellymphonodektomie durchführen. Das steht sowohl in der amerikanischen Leitlinie als auch in der zurzeit überarbeiteten deutschen Leitlinie so drin, und das ist aber auch weiterhin Standard.

Die Frage ist nur, was macht man mit der Strahlentherapie. In unserer jetzt abgelaufenen Leitlinie steht noch, Sie machen eine Strahlentherapie der Primärtumorregion nach der Operation und auch des regionären Lymphknotengebietes. Das wird derzeit diskutiert. In der amerikanischen Leitlinie, die aktuell von 2018 ist, steht jetzt schon drin, dass man bei Sentinel-negativen Patienten das Lymphknotengebiet nur bestrahlt bei Hochrisikopatienten, so ist es definiert. D. h. wenn man nicht sicher ist, ob der Lymphknoten vielleicht falsch negativ sein könnte aufgrund chirurgischer Situationen. Sonst, bei Sentinel-negativen, die Lymphknotenregion nicht adjuvant strahlentherapieren. Das machen wir auch in unserer Klinik schon lange nicht mehr so.

Eine interessante Frage ist, was ist mit der Bestrahlung der Primärtumorregion, die bei uns durchaus noch Standard ist?

Hierzu gibt es Daten aus dieser Studie, in der bei relativ kleinen Merkelzellkarzinomen mit weniger als 2 cm klinischem Tumordurchmesser nach der Operation mit Sicherheitsabstand keine adjuvante Strahlentherapie der Primärtumorregion durchgeführt wurde. Die Idee dabei ist ja, dass Lokalrezidiv zu verhindern. Wir wissen, es hat wahrscheinlich keinen Einfluss auf das Gesamtergebnis, das Überleben, aber es geht um das Lokalrezidiv.

Und in dieser Studie bei den insgesamt 104 Patienten ohne Strahlentherapie, hat nur ein einziger Patient ein echtes Lokalrezidiv entwickelt, die anderen haben zwar auch Metastasen teilweise entwickelt, aber nicht in dem eigentlich strahlentherapierten Gebiet, was eben hier nicht strahlentherapiert worden ist, so dass die amerikanischen Guidelines auch jetzt schon bei kleinen Primärtumoren, definiert als weniger als 1 cm klinischem Tumordurchmesser – also nichts, was der Histologie misst, sondern, was Sie klinisch sehen – anbieten, von einer adjuvanten Strahlentherapie abzusehen.

Was aber wirklich neu ist bei Merkelzellkarzinom, das haben Sie sicherlich mitbekommen, dass wir neue Therapieoption haben. In der systemmetastasierten Situation war es bisher immer so: **Wir konnten Chemotherapien machen, vor allen Dingen platinbasierte Chemotherapien. Die hatten auch brauchbare Ansprechraten, aber es hat nie gehalten, innerhalb weniger Wochen kam es zum Rezidiv.** Und als neue Option haben wir Anti-PD1- bzw. Anti-PD-L1-Therapien zur Verfügung. Das Wichtigste ist hier das **Avelumab** zum jetzigen Zeitpunkt. Das ist ein **Anti-PD-L1-Antikörper, also hier auf dieser Seite der sogenannten immunologischen Synapse wirksam.** Da gibt es das JAVELIN-Studienprogramm mit 88 Patienten – zunächst im Teil A dieser Studie – die Chemotherapieversager waren. Also eine Second-Line-Studie. 33 % aber immerhin noch Ansprechen, davon 11,4 % Komplettremission und das Ansprechen hat auch eine Weile gehalten: nach zwölf Monaten immer noch 71 %. Da sind chemotherapierte Patienten schon längst wieder regredient oder progredient besser gesagt.

Dann gab es noch einen zweiten Teil, Part B, mit 39 Patienten, die jetzt firstline behandelt worden sind. In dieser Studie publiziert, ganz aktuell davon 29 Patienten auswertbar... Die Ansprechrate firstline erwartungsgemäß deutlich höher: 62 % objektives Ansprechen, davon 14 % fast Komplettremission, und das Ganze war unabhängig vom PDL-1-Status.

Das ist noch nicht das Ende der Geschichte, schon ein Blick über den Tellerrand: auch die PD-1-Inhibitoren, die wir bei Melanom ja schon längere Zeit zugelassen haben, die also auf dieser Seite hier wirksam sind. Das Pembrolizumab gibt es da. 26 Patienten, Erstlinientherapie, mit 26 Patienten im New England Journal publiziert immerhin. Aber hier die Ansprechraten waren in dieser Studie interessanterweise etwas abhängig vom Merkelzell-Polyomavirus-Status: 62 % für die positiven Tumoren, Ansprechdauer mindestens 9,7 Monate (2,2-9,7), das ist halt noch nicht so genau ausgewertet, und das progressionsfreie Überleben, auch erst nach 6 Monaten ausgewertet, 67 %.

Und zum Schluss noch das Nivolumab, was Sie auch vom Melanom kennen. Die Ansprechraten hier sogar noch mal höher: 73 % als Erstlinientherapie, das war zwar nur eine sehr kleine Kohorte, aber, das finde ich beeindruckend, als Zweit- oder Drittlinientherapie immer

noch 50 % Ansprechen. Ob sich diese Einzelsubstanzen in der Wirksamkeit in größeren Studien wirklich so unterscheiden, bleibt abzuwarten, aber insgesamt sind das sehr, sehr erfolgreiche Daten. Und hier war es so, dass weder PD-L1 noch Merkelzell-Polyomavirus-Status eine Rolle spielten.

Abschnitt B: Kinderdermatologie

Referent: PD Dr. med. Andreas Eggert

Jetzt also Interessantes aus der Kinderdermatologie. In diesem Vortrag wurden Fälle gezeigt von stationär behandelten Kindern.

Infektionskrankheiten. Diese Liste wurde durchgearbeitet und ich habe Ihnen zwei Erkrankungen mitgebracht. Einmal MIRM (Akronym für Mycoplasma induced Rash and Mucositis) und das Ekzema coxsackium, das ich besprechen möchte. Und dann kommen im Verlauf noch weitere kinderdermatologisch relevante Fragen.

Mykoplasma induzierte Exantheme und Mukositiden sind eine Sonderform sozusagen. Mykoplasmen machen eine Vielzahl von Infekten der Atemwege aus. Wir erkennen das sozusagen, oder die Kinderärzte erkennen das daran, wenn eine Erkrankung länger bleibt, Hustensymptomatik dabei ist, Fieber mit dabei ist. Sie können den Erreger eben nicht auf der Haut sehen. Wir sehen, das Kind ist krank, Sie können das nicht im Sputum kultivieren. Sie müssen das via Blutuntersuchung darstellen, durch Antikörper. Erstaunlich ist, dass **etwa 25 % aller Kinder extrapulmonale Komplikationen entwickeln.** Man vermutet, dass **vier Pathomechanismen eine Rolle spielen** können, um das zu erklären. Zum einen können die **Erreger** diese extrapulmonalen Komplikationen direkt hervorrufen. Zweitens sind Antikörper, **Immunkomplexgeschehen** spielen dabei eine Rolle, **Gefäßverschlüsse** können eine Rolle spielen. Und wenn man alle drei Mechanismen nicht nachvollziehen kann, gibt es sozusagen **auch unbekannte Mechanismen**, die extrapulmonale Komplikationen hervorrufen können. Die Mykoplasmen können ein breites Spektrum von mukokutanen Exanthemen hervorrufen. Wir haben zum einen das sogenannte Fuchs-Syndrom, das kennen Sie alle, eine reine Mukositis ohne irgendein Hautbefall. Wir haben eben auch den Fall, ganz ausgeprägte Mukositiden zu haben, mit nur ganz geringer Hautbeteiligung, und dann noch moderater Hautbeteiligung mit gering ausgeprägten Mukositiden. Und die Kollegen haben überlegt, gibt es Situationen, in denen man sozusagen die ganz, ganz schweren Erkrankungen von den etwas mildereren abgrenzen kann?

Sie haben eine Medienanalyse gemacht und haben in Datenbanken geguckt, hier in diesen drei Datenbanken geguckt, innerhalb von 91 Jahren, wenn wir unter diesen Stichpunkten suchen, wie viel Fälle kriegen wir insgesamt heraus. Und können wir daran kategorisieren, wie schwer die Kinder extrapulmonal erkrankt sind.

Das ist herausgekommen: Es sind Kinder so um das zwölfte Lebensjahr. Es sind etwas mehr Jungen, die da betroffen sind, und wir haben eine Vielzahl von Hauterscheinungen, von vesikulobullösen Veränderungen, wir haben Hautpapeln, morbilliforme Exantheme, und wir haben auch verschieden starke Ausprägungen auf der Haut. Ein Drittel zum Beispiel hat überhaupt keine Hautbeteiligung, und dann geringe Hautbeteiligung, hier ungefähr 50 %, und 20 % haben eine moderate Hautbeteiligung. Wenn man sich die Beteiligung anguckt, sieht man hier ungefähr knapp 50 % extremitätenbetont, 30 % generalisiert und etwa 25 % stammbetont. Guckt man auf die Seite der Mukosiden, also welche Schleimhaut ist betroffen, spielt natürlich die Mundschleimhaut die größte Rolle, gefolgt von der Augenbeteiligung und dann eben urogenital – eine recht große Anzahl. Was passiert im Laufe der Erkrankung? Der größte Teil, etwa 80 %, wird keine bleibenden Schäden behalten. Es gibt dann hier diese postinformatoren Pigmentverschiebungen zu einem kleinen Anteil, immerhin dann doch einige Fälle, die Komplikationen im Bereich der Mukosa erleiden. Einige Patienten sterben sogar und weniger haben Rezidive. Wenn man das jetzt aufteilt und guckt, wie sieht das klinisch aus? Das hier sind klinische Beispiele. Wir haben eben auf der Haut eine geringe Beteiligung. Meistens wenige kleine Vesikulo-Papeln mit einem leichten roten Hof. Wir haben eine deutliche Konjunktivitis mit Blepharitis und schwere Mundbeteiligung mit hämorrhagischen Krusten und eben auch die Schleimhäute im Genitalbereich sind deutlich betroffen.

Wenn man diese Mykoplasmen abgrenzen möchte: Bei Exanthem mit Mukosiden sind weniger als 10 % der Haut in der Regel betroffen, und es sind meistens mehr als zwei Schleimhautregionen betroffen, und wir haben die typischen klinischen Erkrankungen und Symptome wie Fieber, Husten, auskultatorische Veränderungen, und im Labor können wir die Mykoplasmen nachweisen. Das wird gefordert. Was grenzt das alles ab?

Jetzt zum Beispiel zum Steven-Johnson-Syndrom, hier fällt auf, dass die Urogenitalregion deutlich seltener betroffen ist und vielmehr oral-okulär beteiligt sind. Das Bild bei dieser Untergruppe hat eben geringe Hautbeteiligung urogenital, aber eben gleichmäßigere Beteiligung von Mundschleimhaut, Augenschleimhaut und Genitalschleimhaut.

Ein zweites Bild, dessen Begriff ich so noch nicht kannte, ist das Ekzem coxsackium, das wurde aufgearbeitet von Frau Chang aus San Diego. Es kam in Amerika und auch in Deutschland, in Europa, zu einer Sonderform, einem Ausbruch der Coxsackie-Erkrankung, mit dem Virus A6, eben **nicht das typische Hand-Fuß-Mund-Krankheit-Virus, sondern eben eine andere Form, und die grenzt sich ab von dem klassischen Hand-Fuß-Mund-Syndrom, auch klinisch.** Und das haben die Kollegen hier aufgearbeitet.

Und das Ekzem Coxsackium als ungewöhnliche Variante ist das Coxsackie-Virus A6. Es macht vor allem so ein vesikulobullöses Exanthem, aber auch ein erosives Exanthem. Es führt häufig zu einem sehr starken Befall, wie Sie das eben auch bei dem Kind gesehen haben. Mehr als 10 % der Körperoberfläche ist betroffen bei mehr als der Hälfte der Kinder, und es verteilt sich an Stamm und Extremitäten und perioral. Deswegen komme ich zu dem Begriff Ekzem Coxsackium. Die Regionen, die vorher mal ekzematisiert waren, werden dann plötzlich durch dieses Exanthem betroffen, nämlich 55 % haben in vorher ekzematisierten Regionen plötzlich dieses Virusexanthem. Und dann kann man sehen bei 37 % sind dann die Gianotti Crosti-artigen Veränderungen und dann hämorrhagisch/petechiale Einblutungen, die ich Ihnen hier zeigen möchte. Zum einen diese perioralen Erosionen, bisschen krustig, gelblich belegt. Hier Ekzem Coxsackium in zuvor ekzematisierten Arealen wie hier bei diesem kleinen Atopiker, in den Kniekehlen sieht man plötzlich kleine Einblutungen und das führt dann zu dem Begriff Ekzem Coxsackium. Hier diese typischen Papulo-Vesikel, auch an den Armen Vesikel, Papeln. Perianal zum Teil dann ganz große Blasen.

Klinik und Differentialdiagnose. Sie sehen hier zu jeder klinischen Manifestation auch die Differentialdiagnose. Man findet weit verbreitet mehr als 5 %, **diese Vesikulo-Papeln**, aber eben auch Erosionen. **Sie sehen dieses typische Ekzem Coxsackium, Gianotti Crosti-artige Erosionen, Petechien.** Häufig an den Akren-anhängigen Körperarealen, aufgrund des Drucks. Und dann später, nachdem die Erkrankung völlig durch ist, aufgrund dieser starken Hautbeteiligung eben auch an den Nägeln. Diese Zerteilung des Fingernagels, der dann langsam rauswächst, als Zeichen einer schweren Erkrankung, die auch das Nagelorgan kurzfristig so geschädigt hat, dass dann danach, wenn der Nagel nachwächst, diese Beau'sche Linie, die transversen Graben entstehen.

Als zweiten Punkt kann ich jedem Kollegen empfehlen, wenn er die Möglichkeit hat, Herrn Argenziano zu hören, in diesen Vortrag zu gehen. Er hat einen ganz fantastischen Vortrag in der Session „Kinder-Dermatoskopie“ gehalten. Er hat drei Dinge in seinem Vortrag thematisiert. Zum einen eine ganz seltene Erkrankung, das Melanom im Kindesalter. Und zum anderen zwei durchaus häufige Erkrankungen, die man aber auch dermatoskopisch durchaus etwas besser angehen kann und etwas sicherer wird in der Diagnostik.

Das ist sicherlich etwas, was wir nicht sehen möchten und auch wahrscheinlich in unserer Praxis fast nie sehen werden. Eine asymmetrische, verschieden pigmentierte, gruselig aussehende Veränderungen bei einem elfjährigen Jungen auf dem Rücken. Ein malignes Melanom. Die Frage ist natürlich immer, wie häufig kommt so etwas vor? Müssen wir davor gewappnet sein? Gewappnet schon, aber die Wahrscheinlichkeit, dass das passieren wird, ist extrem klein. Wir werden einen Todesfall haben bei 3 Millionen Kindern. Das steigt dann an, sie

sehen es hier, nach dem 14. Lebensjahr gibt es so einen Knick, sodass man da sicherlich etwas wacher werden wird und überlegen muss, da wird die Wahrscheinlichkeit einfach höher. Also, 14 Jahre Cut-off.

Denn im täglichen Leben sehen sie natürlich genau das: Sie sehen völlig nervöse Mütter, die sich um ihr Kind große Sorgen machen, und sagen „mein Kind ist voller Muttermale“. Und dann wird der Rücken entblößt, und Sie sehen nichts. Sie sehen vielleicht irgendwo einen Nävus, und müssen aber Ganzkörperscreening machen und werden völlig tyrannisiert.

Selbst wenn sie sowas hier sehen und auflichtmikroskopisch draufgucken, werden Sie in der Regel homogene, reifende Pigmentmale sehen, zum Teil mit einem Halo, vielleicht ein bisschen tieferliegend mal ein blauer Nävus. Oder auch an den Akren ein völlig normales akrales Muster haben. Was machen wir mit solchen Müttern? Wir müssen sagen: „Gehen sie nach Hausel!“ Und am besten müssen wir sagen: „Kommen sie auch erst mal nicht wieder!“ „Ihr Kind ist gesund!“ Ja, Hautkrebsvorsorge ist alles schön und gut. Im Rahmen des IGEL-Zeitalters auch eine tolle Einnahmequelle, aber wir wollen ja prinzipiell Medizin machen, und deswegen ist es wichtig, das Risiko und auch die Angst den Müttern zu nehmen. Denn das projiziert sich ja auch auf die Kinder.

Nur wann müssen wir aufpassen? Das ist sicherlich wichtig, und eine Studie in Graz hat einmal geguckt, was passiert denn eigentlich mit diesen ganzen Veränderungen, die entfernt werden? Bei Patienten unter dem 20. Lebensjahr wurden die Exzisionen angeschaut und es wurden da 22.000 Exzisionen durchgeführt, und man hat es geschafft dadurch knapp 40 Melanome zu exzidieren. Unter dem zehnten Lebensjahr war da kein einziges Melanom dabei. Innerhalb dieses Zeitraumes 10-14 fünf Melanome. Und dann nimmt es natürlich zu. Aber das ist das Schlimme: wir brauchen fast 600 Exzisionen, um 1 Melanom zu finden bei Kindern, wohingegen wir bei Erwachsenen nur 30 Exzisionen brauchen, um ein Melanom zu haben. Und dass ist sicherlich etwas, was schlecht ist, das macht Narben, Verunsicherung. Und wenn wir uns selber schulen und die Realität etwas genauer einschätzen, dann werden wir wahrscheinlich einigen Exzisionen vorbeugen können. Obwohl das natürlich sehr, sehr schwierig ist, das ist dann im zweiten Teil gleich dargestellt.

Was ist sicherlich ein größeres Problem? Kongenitale Nävi, die größer als 2 cm sind, und natürlich rasch wachsende, pigmentierte und auch mal nicht pigmentierte Läsionen auf Kindeshaut. Die kongenitalen Nävi sind natürlich häufig. Die größeren, d. h. bei welchen müssen wir aufpassen? Alles was größer ist als 20 cm ist, da ist das Risiko, darin ein Melanom zu entwickeln, erhöht. Die höchste Wahrscheinlichkeit gibt es bei den kongenitalen Nävi, die größer als 40 cm sind. Also, das hier ist sicherlich ein Kind, das auch nicht in der Hautarztpraxis kontrolliert werden sollte, sondern in einem

Zentrum mitkontrolliert werden sollte. Einfach auch, um sich da operativ an so einem Nävus, ich will nicht sagen auszutoben zu können, sondern ein Regime zu haben, um auf dieses Kind aufzupassen.

Ein ganz homogener, völlig normaler, etwas größerer kongenitaler Nävus ist natürlich erstmal kein primäres Risiko maligne zu werden. Das sind sicherlich Dinge, auf die wir aufpassen müssen. Rasch wachsende, pigmentierte Veränderungen. Auch hier asymmetrisch, Grauschleier, Pseudopodien, all das, was wir nicht sehen wollen. Aber eben gelegentlich doch sehen. Und das hier sind eben die Spitz-Nävi, die sehr, sehr rasch wachsen können, und vielleicht kann man da, das möchte ich Ihnen zeigen, eine gewisse Kategorisierung haben.

Die retikuläre Depigmentierung hier in diesem Fall ist ein Zeichen der Harmlosigkeit. Sie sehen hier einen Nävus, der völlig verschwunden ist, den hat Herr Argenziano uns dort so gezeigt. Und Sie sehen eben hier Veränderungen, die sehen aus wie ein Melanom.

Und wie geht man am besten jetzt da vor? Er sagt, wenn man hier ein homogenes Bild sieht, und die typischen Veränderungen eines pigmentierten oder nicht pigmentierten Spitz sieht, würde er keine Aktion machen, würde er nichts machen. Abwarten, dokumentieren. Bei solchen Dingen, wo wir dann eben doch Kriterien haben. Das sieht eben doch aus wie Melanom, müssen wir agieren und müssen wir exzidieren.

Runtergebrochen sagt er Folgendes: Melanome in der Kindheit sind sehr, sehr selten. Wir müssen uns entspannen, wir müssen sicher sein und wir müssen diese Entspannung eben auch an die Eltern weitergeben. Immer dann, wenn wir Pattern finden, die typisch für ein Spitz sind, können wir beruhigen, und wir müssen natürlich eine gewisse Kontrolle haben, weil es atypische Spitz-Nävi gibt, die uns ein Problem machen. Und da stellt er uns folgenden Behandlungspfad oder Kontrollpfad an die Hand: Alles was asymmetrisch ist, unabhängig ob es flach ist oder nodulär ist, sollte exzidiert werden. Also: immer wenn es asymmetrisch ist – raus damit! Noduläre Veränderungen, die symmetrisch sind, altersunabhängig exzidieren oder engmaschig kontrollieren. Und als drittes, flache symmetrische Läsionen können dann altersabhängig kontrolliert werden. Also, je jünger, desto eher kann das drinbleiben, weil die Wahrscheinlichkeit, ein Melanom zu sein, geringer ist. Sie sollten es engmaschig fotodokumentieren und so einfach einen Verlauf darstellen können. Die wichtigste Regel natürlich bleibt, weil wir die Verantwortung im Endeffekt tragen: wenn wir Zweifel haben, schneiden wir es raus. Aber nicht alles und überall, nur weil wir mal einen Kolibri hatten, müssen wir unser Regime nicht sofort verändern. Und atypische Spitznävi, wenn sowas in der Histo herauskommt, sollte man eben exzidieren. Aber sicher keinen Sentinel-Lymphknoten in der Klinik anstreben.

Impressum

Zertifiziert durch

Landesärztekammer Hessen

Ärztliche Leitung

Dr. med. Alexander Voigt
Spartaweg 7
97084 Würzburg

Redaktion und Veranstalter

Cramer PR im Gesundheitswesen
und Consultant GmbH
Rathausplatz 12-14
65760 Eschborn
redaktion@arztcme.de

Realisation und Technik

health&media GmbH
Dolivostraße 9
64293 Darmstadt
www.arztcme.de

ISSN 2512-9333

Merkelzellkarzinom und Kinderdermatologie AAD Kongress Update 2018, Teil 3/3

Referenten

Dr. med. Kai-Martin Thoms
Universitätsmedizin Göttingen
Robert-Koch-Str. 40
37075 Göttingen

PD Dr. med. Andreas Eggert
Heinestraße 7a
97070 Würzburg

Review

Dr. med. Norbert Behnke, Panketal bei Berlin
Dr. med. Gernot Herrmann, Düsseldorf

Transparenzinformation arztCME

Die Bundesärztekammer und die Landesärztekammer Hessen fordern zur Schaffung von mehr Transparenz beim Sponsoring in der ärztlichen Fortbildung auf. Fortbildungsveranstalter sind gehalten, potenzielle Teilnehmer von Fortbildungen bereits im Vorfeld der Veranstaltung über Umfang und Bedingungen der Unterstützung der Arzneimittelindustrie zu informieren. Dieser Verpflichtung kommen wir nach und werden Sie hier über die Höhe des Sponsorings(*) der beteiligten Arzneimittelfirma sowie über mögliche Interessenkonflikte der Autoren informieren.

Diese Fortbildung wurde für den aktuellen Zertifizierungszeitraum von 12 Monaten mit 1.000 EUR durch die LEO Pharma GmbH und 6.000 EUR von der arztCME-Redaktion unterstützt.

Mögliche Interessenkonflikte – Dr. med. Kai-Martin Thoms und PD Dr. med. Andreas Eggert erklären:

Bei der Erstellung dieses Beitrags für eine durch die Landesärztekammer Hessen anzuerkennende Fortbildung bestanden keine Interessenkonflikte im Sinne der Empfehlungen des International Committee of Medical Journal Editors (www.icmje.org).

Die Produktneutralität dieser Fortbildung wurde durch ein Review mit zwei Gutachtern geprüft.

Diese Fortbildung ist auf www.arztCME.de online verfügbar. Die Transparenzinformationen sind für den Arzt dort einsehbar.

(*) Die Sponsoringbeiträge können je nach Art und Umfang der Fortbildung unterschiedlich sein.