

Xanthelasmen und Xanthome

Hauterscheinungen können eine Fettstoffwechselstörung signalisieren

BÄRBEL KRUMREY UND KARL WINKLER (FREIBURG)

Einer 37-jährigen adipösen Patientin fallen an den Oberarmen leicht juckende Papeln auf, später auch an Gesäß und Oberschenkeln. Sie fürchtet eine Hauterkrankung und stellt sich beim Hausarzt vor. Dieser erkennt 1–4 mm große Papeln, zentral gelb mit rötlichen Arealen, die teilweise gruppiert stehen. In der Handinnenfläche entdeckt er gelbliche Verdickungen im Bereich der Handlinien. Er vermutet einen Zusammenhang mit einer Dyslipidämie und nimmt Blut ab. Bereits in der Monovette ist ein stark lipämisches Serum zu erkennen. Die Ergebnisse zeigen eine massive Hypertriglyzeridämie bei bislang unbekanntem Lipidstatus. Da bei einer Erhöhung der Gesamttriglyzeride im Serum >1000 mg/dl das Risiko für eine akute Pankreatitis erhöht ist, besteht rascher Handlungsbedarf. Die Patientin konsumiert täglich 1 l Limonade, außerdem am Wochenende zwei Gläser Orangensaft und vier Flaschen Bier, ansonsten nimmt sie eine gemischte Kost zu sich ohne auf den Fett- oder Zuckergehalt zu achten.

Letztens sei sie auf einem Geburtstag gewesen, wo sie zwei Stück Sahnetorte, Käsefondue und mehrere Gläser Wein genossen hatte. Der Hausarzt ordnet sofortigen Verzicht auf Säfte, zuckerhaltige Limonaden und Alkohol an und empfiehlt eine fettarme Kost. Die Kontrolle der Triglyzeride eine Woche später zeigt eine deutliche Absenkung der Werte. Eine medikamentöse Intervention scheint zunächst nicht indiziert. Die eruptiven Xanthome am Stamm und den Extremitäten sind gering rückläufig, der Befund an der Handfläche nahezu unverändert. Zur weiteren Diagnostik wird die Patientin in der Lipidambulanz vorgestellt, wo eine Typ-III-Hyperlipidämie diagnostiziert wird. Diese Form der Hyperlipoproteinämie entsteht bei Vorliegen von homozygoten Apolipoprotein-E2-Allelen (Apo-E-Genotyp 2|2), wenn noch manifestationsfördernde exogene Faktoren wie Adipositas oder Diabetes hinzukommen. Sie ist besonders atherogen und bedarf neben einer Basistherapie (Ernährungsumstellung, sportliche Betätigung) einer me-

dikamentösen Therapie mit einem Fibrat sowie regelmäßigen kardiologischen und angiologischen Kontrolluntersuchungen.

Xanthome

Xanthome entstehen durch lokale Speicherung von freiem Cholesterin, Cholesterinestern, Phospholipiden und Triglyzeriden, teils auch Chylomikronen, durch Makrophagen in der Haut, wobei eine Umwandlung in Schaumzellen erfolgt. Ursache sind meist schwere Fettstoffwechselstörungen (**Tab. 1**).

Eruptive Xanthome: Sie können bei ausgeprägter Chylomikronämie vorkommen und entstehen durch Makrophagen, die vorwiegend Chylomikronen, aber auch Triglyzeride und Cholesterinester phagozytieren und sich in der Dermis ablagern. Bei Senkung der Triglyzeride bildet sich die gelbe Papel meist rasch zurück, danach verzögert auch das Erythem (**Abb. 1**).

Handlinienxanthome: Sie sind pathognomonisch für die Typ III-Hyperlipoproteinämie nach Fredrickson (Broad-Beta-Disease, Dysbetalipoproteinämie) bei bestehender Apo-E-2|2-Homozygotie. Nach erfolgreicher Lipidtherapie können sich Handlinienxanthome über Monate zurückbilden (**Abb. 2**).

Xanthelasmen: Hier handelt es sich vorwiegend um Cholesterinestereinlagerungen in der Epidermis der Augenlider. Sie können sich unter starker LDL-Cholesterin-Erhöpfung entwickeln und einen Hinweis auf familiäre Hypercholesterinämie geben, treten aber auch ohne Bezug zu Fettstoffwechselstörungen auf. Eine Rückbildung ist meist nur in geringem Maße unter erfolgreicher lipidsenkender Behandlung möglich (**Abb. 3**).

Tabella 1

Übersicht über die Hauterscheinungen

Hauterscheinung	Lokalisation	Aussehen	Vorkommen
Arcus lipoides corneae	Cornea	grau-weißlich	V.a. FH, polygene Hypercholesterinämie
Xanthelasmen	Augenlid	hellgelb, flach, weich, intrakutan	V.a. FH, polygene Hypercholesterinämie
Eruptive Xanthome	Gesäß, Stamm, Extremitäten dorsal betont	gelbliche Papel mit rotem Erythem, linsengroß, konfluierend	Chylomikronämie, ausgeprägte Hypertriglyzeridämie
Handlinienxanthome	palmar	Handlinie gelb-bräunlich verfärbt und verbreitert	Typ III n. F.
Tuberöse Xanthome	druckbelastete Stellen, Knie, Ellbogen	bräunlich, weich erhaben, verschieblich	Typ III n. F.
Sehnenxanthome	nur Strecksehnen: Handrücken, Ellbogen, Patella, Achillessehne	derb, subkutan, nicht verschieblich, Haut normalfarben	heterozygote oder homozygote FH
Plane Xanthome	interdigital, Nacken, Schultergürtel	orange-gelb, weich, intrakutan, gering erhaben	homozygote FH

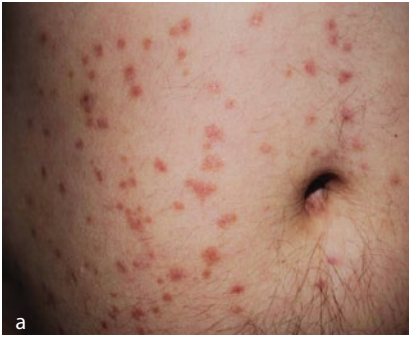


Abb. 1 Eruptive Xanthome (a) mit freundlicher Genehmigung aus [1], (b) mit freundlicher Genehmigung aus [2].

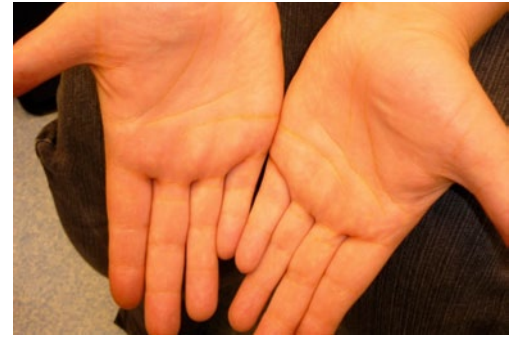


Abb. 2 Handlinienxanthome, mit freundlicher Genehmigung aus [1].



Abb. 3 Xanthelasmen, mit freundlicher Genehmigung aus [5].



Abb. 4 Sehnenxanthome (a) mit freundlicher Genehmigung aus [3], (b) mit freundlicher Genehmigung aus [1].



Abb. 5 Plane Xanthome, mit freundlicher Genehmigung aus [4].



Abb. 6 Tuberöse Xanthome, mit freundlicher Genehmigung aus [1].

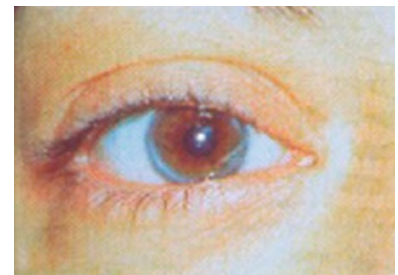


Abb. 7 Arcus lipoides corneae, mit freundlicher Genehmigung aus [1].

Sehnenxanthome: Diese kommen nur in Strecksehnen vor bei schwerer LDL-Hypercholesterinämie, i.d.R. bei heterozygoter FH. Die Xanthome sind schmerzlos. Bei erfolgreicher Senkung des LDL-Cholesterins ist eine Größenreduktion möglich (Abb. 4).

Plane Xanthome: Sie geben einen Hinweis auf das Vorliegen einer homozygoten FH, können aber auch ohne Hyperlipidämien auftreten. Sie finden sich vorwiegend interdigital, im Gesicht, am Nacken/Schultergürtel oder am Gesäß, selten an der Zunge oder der Wangenschleimhaut (Abb. 5).

Tuberöse Xanthome: Diese sind deutlich erhabene Xanthome, erscheinen als braune, weiche, verschiebliche, knotige Tumoren

an druckbelasteten Stellen wie Ellbogen oder Knie bei Dysbetalipoproteinämie, selten auch bei FH (Abb. 6).

Arcus lipoides corneae: Sie geben einen Hinweis auf LDL-Hypercholesterinämie vor allem bei jüngeren Patienten (cave bei älteren: DD Arcus senilis). Gelegentliches Vorkommen auch ohne Hinweis auf eine Fettstoffwechselstörung. Es finden sich Einlagerung von Cholesterinestern in der Cornea (Abb. 7).

Zusammenfassung

Hauterscheinungen können diagnostisch wichtige Hinweise auf Fettstoffwechselstörungen geben. Die Xanthome und Xanthelasmen selbst sind harmlos und nicht behandlungsbedürftig. Jedoch sollte obligat eine weiterführende Diagnostik

erfolgen und die Grunderkrankung therapiert werden, um im Falle einer Dyslipidämie das kardiovaskuläre bzw. das akute Pankreatitisrisiko zu minimieren.

Differenzialdiagnostisch können Histiozytosen oder juxtaartikuläre Tumoren vorliegen. Wegweisend ist eine Biopsie und Histologie des Gewebes.

Literatur unter cardiovasc.de



Bärbel Krumrey
Lipidoploge DGFF
Lipidambulanz, Universitätsklinikum Freiburg.
Inst. f. Klinische Chemie und Laboratoriumsmedizin
Hugstetter Straße 55
79106 Freiburg
baerbel.krumrey@uniklinik-freiburg.de

Hier steht eine Anzeige.

