

Ulrike Blume-Peytavi, Helga Albrecht-Nebe,  
Kathrin Hillmann und Wolfram Sterry

# Atlas der Pädiatrischen Dermatologie





*Ulrike Blume-Peytavi, Helga Albrecht-Nebe, Kathrin Hillmann  
und Wolfram Sterry*

**Atlas der Pädiatrischen Dermatologie**



# Atlas der Pädiatrischen Dermatologie

*Ulrike Blume-Peytavi, Helga Albrecht-Nebe, Kathrin Hillmann  
und Wolfram Sterry*

*Unter Mitarbeit von*

*Marc Beyer, Anja Blumeyer, Victor Czaika, Susanne Fleischhauer, Natalie Garcia Bartels, Felix Gussmann,  
Anne Haan, Liv Krämer, Karoline Krause, Susanne Lange-Asschenfeldt, Julia Lindner, Sanna Lönnfors,  
Lida Massoudy, Kathrin Mildenberger, Anna Mleczko-Kras, Alexander Nast, Ellina Pantchechnikova,  
Dimitrios Papakostas, Natalie Reytan, Gregor Schäfer, Frank Siebenhaar, Karola Stieler, Sigrid Tinschert,  
Antonia Todorova, Annika Vogt, Kristina Zappel*

## Autoren

### *Prof. Dr. Ulrike Blume-Peytavi*

Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie  
Charité – Universitätsmedizin Berlin  
Charitéplatz 1  
10117 Berlin

### *Prof. Dr. Helga Albrecht-Nebe*

Spreeufer 8  
10178 Berlin

### *Dr. Kathrin Hillmann*

Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie  
Charité – Universitätsmedizin Berlin  
Charitéplatz 1  
10117 Berlin

### *Prof. Dr. Wolfram Sterry*

Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie  
Charité – Universitätsmedizin Berlin  
Charitéplatz 1  
10117 Berlin

■ Alle Bücher von Wiley-VCH werden sorgfältig erarbeitet. Dennoch übernehmen Autoren, Herausgeber und Verlag in keinem Fall, einschließlich des vorliegenden Werkes, für die Richtigkeit von Angaben, Hinweisen und Ratschlägen sowie für eventuelle Druckfehler irgendeine Haftung.

## **Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek**

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

© 2018 WILEY-VCH Verlag GmbH & Co. KGaA, Boschstr. 12, 69469 Weinheim, Germany

Alle Rechte, insbesondere die der Übersetzung in andere Sprachen, vorbehalten. Kein Teil dieses Buches darf ohne schriftliche Genehmigung des Verlages in irgendeiner Form – durch Photokopie, Mikroverfilmung oder irgendein anderes Verfahren – reproduziert oder in eine von Maschinen, insbesondere von Datenverarbeitungsmaschinen, verwendbare Sprache übertragen oder übersetzt werden. Die Wiedergabe von Warenbezeichnungen, Handelsnamen oder sonstigen Kennzeichen in diesem Buch berechtigt nicht zu der Annahme, dass diese von jedermann frei benutzt werden dürfen. Vielmehr kann es sich auch dann um eingetragene Warenzeichen oder sonstige gesetzlich geschützte Kennzeichen handeln, wenn sie nicht eigens als solche markiert sind.

**Umschlaggestaltung** Grafik-Design Schulz, Fußgönheim  
**Typesetting** le-tex publishing services GmbH, Leipzig

**Print ISBN** 978-3-527-33774-3

**ePDF ISBN** 978-3-527-68968-2

**ePub ISBN** 978-3-527-68967-5

**Mobi ISBN** 978-3-527-68969-9

**obook ISBN** 978-3-527-68966-8

Gedruckt auf säurefreiem Papier.

# Inhaltsverzeichnis

**Vorwort** *XI*

**Abkürzungen** *XIII*

**Die Autoren** *XXI*

- 1 Einführung** *1*
- 1.1 Die kindliche Haut und ihre Erkrankungen *2*
- 1.2 Hinweise zur klinischen Diagnostik der Hauterkrankungen im Kindesalter *3*
  - 1.2.1 Anamnese *3*
  - 1.2.2 Erhebung des Hautbefundes *3*
  - 1.2.3 Erhebung des allgemeinen Status *16*
- 2 Klinische Erscheinungsform physiologischer Veränderungen, angeborener Fehlbildungen und von Erkrankungen der Haut bei Neugeborenen** *17*
- 2.1 Physiologische Veränderungen *18*
- 2.2 Angeborene Fehlbildungen *20*
- 2.3 Klinische Symptomatik von Genodermatosen bei Neugeborenen *26*
  - 2.3.1 Genetisch bedingte Verhornungsstörungen *26*
  - 2.3.2 Angeborene blasenbildende Erkrankungen *28*
  - 2.3.3 Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger *30*
- 2.4 Andere nur oder bevorzugt bei Neugeborenen auftretende Erkrankungen der Haut und ihrer Anhangsgebilde *32*
  - 2.4.1 Pustulöse Erkrankungen *32*
  - 2.4.2 Erkrankungen der Schweißdrüsen *34*
  - 2.4.3 Erkrankungen des Fettgewebes *34*
  - 2.4.4 Konnatale Infektionen *36*
- 3 Genodermatosen** *39*
- 3.1 Angeborene blasenbildende Erkrankungen (Epidermolysis bullosa hereditaria), vereinfachte Klassifikation *40*
  - 3.1.1 Epidermolysis bullosa simplex (EBS), ausgewählte Formen im Kindesalter *42*
  - 3.1.2 Junktionale Epidermolysis bullosa (JEB), ausgewählte Formen im Kindesalter *46*
  - 3.1.3 Dystrophe Epidermolysis bullosa (DEB), ausgewählte Formen im Kindesalter *50*
- 3.2 Genetisch bedingte Verhornungsstörungen *54*
  - 3.2.1 Ichthyosen *54*
  - 3.2.2 Palmoplantarkeratosen, ausgewählte Formen im Kindesalter *64*
  - 3.2.3 Dyskeratosis congenita (Zinsser-Engman-Cole-Syndrom) *70*
  - 3.2.4 Dyskeratosis follicularis (Morbus Darier) *70*
  - 3.2.5 Ichthyosis linearis circumflexa *72*
  - 3.2.6 Ulerythema ophryogenes *74*

<b>4</b>	<b>Hautsymptome bei neurokutanen und anderen Syndromen</b>	<b>77</b>
4.1	Neurofibromatose	78
4.1.1	Neurofibromatose I	78
4.1.2	Neurofibromatose II	82
4.2	Tuberöse Sklerose	84
4.3	Incontinentia pigmenti	88
4.4	Hypomelanosis Ito	90
4.5	Bindegewbserkrankungen	92
4.5.1	Ehlers-Danlos-Syndrom	92
4.5.2	Marfan-Syndrom	96
4.6	Fokale dermale Hypoplasie	98
4.7	Pseudoxanthoma elasticum (PXE)	100
4.8	Ektodermale Dysplasien	102
4.8.1	Hypo-/anhidrotische ektodermale Dysplasie (HED)	102
<b>5</b>	<b>Gefäßtumoren, Gefäßanomalien, vaskuläre Malformationen</b>	<b>107</b>
5.1	Gefäßtumoren	108
5.1.1	Gutartige vaskuläre Tumore	108
5.1.2	Lokal aggressive oder borderline vaskuläre Tumore	116
5.1.3	Granuloma pyogenicum	118
5.2	Vaskuläre Fehlbildungen	120
5.2.1	Kapilläre Fehlbildung	120
5.3	Lymphatische Fehlbildungen	130
5.3.1	Lymphatische Fehlbildungen mit mikrozystischer Ausprägung	130
5.3.2	Lymphatische Fehlbildung mit makrozystischer Differenzierung – Lymphangioma cavernosum subcutaneum	132
5.3.3	Lymphödem	134
5.4	Glomangiome, solitäre und multiple	136
<b>6</b>	<b>Nävi</b>	<b>139</b>
6.1	Bindegewebsnävi	140
6.1.1	Nichtsyndromale Bindegewebsnävi	140
6.1.2	Syndromale Bindegewebsnävi	142
6.2	Fettgewebsnävi	144
6.2.1	Isolierte Fettgewebsnävi	144
6.3	Epidermale Nävi	146
6.3.1	Eigentliche epidermale Nävi	146
6.3.2	Epidermalnävus-Syndrome	148
6.4	Melanozytäre Nävi und Pigmentflecken	152
6.4.1	Pigmentflecken, melanotische Flecken ohne syndromale Symptomatik	152
6.4.2	Melanozytäre Nävi ohne syndromale Symptomatik	154
6.4.3	Syndrome mit melanozytären Nävi	160
<b>7</b>	<b>Hypo- und Hyperpigmentierungen</b>	<b>167</b>
7.1	Hypopigmentierungen	168
7.1.1	Naevus depigmentosus, Hypomelanosis Ito, Vitiligo, Piebaldismus, okulokutaner Albinismus (OCA)	168
7.1.2	Hypopigmentierungen bei tuberöser Sklerose	172
7.2	Hyperpigmentierungen	174
7.2.1	Erythema dyschromicum perstans, familiäre progressive Hyperpigmentierung, streifen- und wirbelförmige nävoide Hypermelanose	174
7.2.2	Exogen bedingte Hyperpigmentierungen	176
<b>8</b>	<b>Hauttumoren und Tumorsyndrome</b>	<b>179</b>
8.1	Adnextumoren	180
8.1.1	Zylindrom, Trichoepitheliom, Pilomatrixom, Syringome	180



- 8.2 Dermale Tumoren 182
  - 8.2.1 Angiofibrom 182
  - 8.2.2 Dermatofibrom 184
  - 8.2.3 Keloid 186
  - 8.2.4 Infantile Fibromatosen 188
  - 8.2.5 Tumoren der glatten Muskulatur (kongenitale Hamartome der glatten Muskulatur, Leiomyome der Haut: Pileleiomyom) 190
  - 8.2.6 Lipome 192
  - 8.2.7 Osteome 192
- 8.3 Maligne Tumoren 194
  - 8.3.1 Malignes Melanom 194
  - 8.3.2 Nävoides Basalzellkarzinomsyndrom 198
  - 8.3.3 Kaposi-Sarkom 200
  - 8.3.4 Hautmetastasen des Neuroblastoms 204
- 9 Epizoonosen und Hautreaktionen durch Insekten 207**
  - 9.1 Skabies 208
  - 9.2 Pediculosis capitis et pubis 210
    - 9.2.1 Pediculosis capitis 210
    - 9.2.2 Pediculosis pubis 212
  - 9.3 Pulicosis (Menschenflohbefall) 214
  - 9.4 Mückenstiche 216
  - 9.5 Wespen- und Bienenstiche 218
  - 9.6 Zerkariendermatitis 220
  - 9.7 Larva migrans 222
  - 9.8 Strophulus infantum 224
- 10 Infektionsbedingte Hauterkrankungen 227**
  - 10.1 Bakterielle Infektionen 228
    - 10.1.1 Pyodermien 228
    - 10.1.2 *Mycobacterium-marinum*-Infektion 240
    - 10.1.3 Lyme-Borreliose 242
  - 10.2 Kutane Mykosen 246
    - 10.2.1 Dermatophytosen 246
    - 10.2.2 Kandidosen 252
    - 10.2.3 Malassezia-Infektionen 262
    - 10.2.4 Onychomykosen 264
    - 10.2.5 Mykotische Paronychien 266
  - 10.3 Viruserkrankungen der Haut 268
    - 10.3.1 Herpes-simplex-Virus (HSV)-Infektionen 268
    - 10.3.2 Varizella-Zoster-Virus-Infektion 276
    - 10.3.3 Hautveränderungen durch humanpathogene Papillomviren (HPV) 280
    - 10.3.4 Hautveränderungen durch Pockenviren 286
  - 10.4 Hautsymptomatik bei Kindern mit HIV-Infektion 288
    - 10.4.1 Opportunistische Infektionen 290
    - 10.4.2 Infestationen und entzündliche Erkrankungen 296
    - 10.4.3 Neoplasien 298
    - 10.4.4 Folgen der Mangelernährung bei HIV-Infektion (aufgrund von persistierenden Aphthen, Malabsorptionssyndrom, Anorexie, Diarrhö) 298
- 11 Infektionsbedingte und andere Exantheme 301**
  - 11.1 Masern 302
  - 11.2 Scharlach 304
  - 11.3 Röteln 306
  - 11.4 Ringelröteln 308
  - 11.5 Exanthema subitum 310
  - 11.6 Graft-versus-Host-Disease (GvHD) 312

- 11.7 Unilaterales laterothorakales Exanthem 316
- 11.8 Kawasaki-Syndrom 318
- 11.9 Gianotti-Crosti-Syndrom 322
- 11.10 Hand-Fuß-Mund-Krankheit 324
- 11.11 Autoinflammatorische Syndrome mit Hautveränderungen, ausgewählte Formen im Kindesalter 326
  
- 12 Urtikaria, Angioödem und Arzneimittelexantheme 331**
- 12.1 Akute und chronische spontane Urtikaria 332
- 12.2 Induzierbare Formen der Urtikaria 334
- 12.3 Hereditäres und erworbenes Angioödem 336
- 12.4 Arzneimittelexantheme und arzneimittelinduzierte Hautreaktionen 338
  
- 13 Kutane Mastozytosen 347**
- 13.1 Kutane Mastozytosen 348
  
- 14 Histozytosen 353**
- 14.1 Einteilung der Langerhans-Zell-Histozytosen (LZH) 354
- 14.1.1 Klassische dermatologisch-klinische Einteilung der LZH 354
- 14.2 Kutane Nicht-Langerhans-Zell-Histozytosen (NLZH) 360
- 14.2.1 Juveniles Xanthogranulom 360
  
- 15 Ekzeme und Dermatitiden 363**
- 15.1 Atopisches Ekzem 364
- 15.2 Seborrhoisches Säuglingsekzem 372
- 15.3 Nummuläres Ekzem 376
- 15.4 Windeldermatitis 378
- 15.5 Allergisches Kontaktekzem 380
- 15.6 Artifizuell induzierte ekzematöse und irritative Hautveränderungen 382
- 15.6.1 Saugkekzem (perioral) 382
- 15.7 Acrodermatitis enteropathica 384
  
- 16 Erythematöse, erythemasquamöse und papulöse Dermatosen 387**
- 16.1 Anuläre Erytheme 388
- 16.1.1 Erythema anulare marginatum rheumaticum 388
- 16.2 Psoriasis 390
- 16.3 Pityriasis rubra pilaris 398
- 16.4 Pityriasis rosea 400
- 16.5 Lichen ruber 402
- 16.6 Parapsoriasis 404
- 16.6.1 Pityriasis lichenoides acuta 404
- 16.6.2 Pityriasis lichenoides chronica 406
- 16.6.3 Parapsoriasis (kleinherdig, großherdig) 408
- 16.7 Lymphomatoide Papulose 410
  
- 17 Chronische Bindegewebserkrankungen 413**
- 17.1 Lupus erythematodes und neonatales Lupus-erythematodes-Syndrom 414
- 17.1.1 Systemischer Lupus erythematodes (SLE) 414
- 17.1.2 Weitere Erscheinungsformen des Lupus erythematodes 420
- 17.1.3 Neonataler Lupus erythematodes 424
- 17.2 Juvenile Dermatomyositis 426
- 17.3 Sklerodermie 430
- 17.3.1 Systemische Sklerodermie 430
- 17.3.2 Zirkumskripte Sklerodermie (ZS) 434
- 17.4 Lichen sclerosus (LS) 440

- 17.5 Hauterscheinungen durch umschriebene Bindegewebsveränderungen 444
  
- 18 Photodermatosen und erythropoetische Protoporphyrinurie 447**
  - 18.1 Dermatitis solaris 448
  - 18.2 Polymorphe Lichtdermatose 452
  - 18.3 Hydroa vacciniformia 454
  - 18.4 Phytophotodermatitis 456
  - 18.5 Erythropoetische Protoporphyrinurie 458
  - 18.6 Genetisch bedingte Krankheitsbilder mit ausgeprägter Lichtempfindlichkeit 462
  
- 19 Blasenbildende Erkrankungen 465**
  - 19.1 Lineare IgA-Dermatose 466
  - 19.2 Dermatitis herpetiformis 470
  - 19.3 Bullöses Pemphigoid 472
  - 19.4 Epidermolysis bullosa acquisita 474
  - 19.5 Pemphigus chronicus familiaris benignus 476
  
- 20 Aphthöse Schleimhauterkrankungen 479**
  - 20.1 Rezidivierende benigne Aphthen 480
  - 20.2 Morbus Behçet im Kindesalter 482
  
- 21 Blutgefäßerkrankungen und klinische Erscheinungsformen der Purpura 487**
  - 21.1 Vaskulitis der kleinen Gefäße („small vessel vasculitis“ (SVV)) 488
    - 21.1.1 Purpura Schönlein-Henoch 488
    - 21.1.2 Weitere im Kindesalter seltene Erscheinungsbilder der Vaskulitis der kleinen Gefäße 490
  - 21.2 Vaskulitis der mittelgroßen Gefäße („medium vessel vasculitis“ (MVV)) 492
    - 21.2.1 Kawasaki-Syndrom (mukokutanes Lymphknotensyndrom) 492
  - 21.3 Im Kindesalter seltene Erscheinungsbilder der Purpura 492
  
- 22 Granulomatöse Hauterkrankungen und Pannikulitis 495**
  - 22.1 Granulomatöse Hauterkrankungen 496
    - 22.1.1 Melkersson-Rosenthal-Syndrom (MRS) 496
    - 22.1.2 Hautveränderungen bei Morbus Crohn 500
    - 22.1.3 Granuloma anulare 502
    - 22.1.4 Necrobiosis lipoidica 504
    - 22.1.5 Granuloma gluteale infantum 506
    - 22.1.6 Rheumatische Knötchen 506
  - 22.2 Pannikulitis 508
    - 22.2.1 Erythema nodosum 508
  
- 23 Talg- und Schweißdrüsenenerkrankungen 511**
  - 23.1 Talgdrüsenenerkrankungen 512
    - 23.1.1 Akne 512
    - 23.1.2 Rosazea 522
    - 23.1.3 Periorale Dermatitis 524
  - 23.2 Schweißdrüsenenerkrankungen 526
  
- 24 Erkrankungen der Haare 529**
  - 24.1 Nicht vernarbende Alopezien 530
    - 24.1.1 Lokalisierte Alopezien 530
    - 24.1.2 Diffuse nicht vernarbende Alopezien 542
  - 24.2 Vernarbende Alopezien 548
    - 24.2.1 Lokalisierte vernarbende Alopezien 548

24.3	Haarschaftanomalien	554
24.3.1	Haarschaftanomalien und assoziierte Syndrome mit erhöhter Brüchigkeit der Haare	554
24.3.2	Genetische Syndrome mit Haarschaftanomalien	558
<b>25</b>	<b>Nagelveränderungen</b>	<b>565</b>
25.1	Angeborene Nagelveränderungen	566
25.1.1	Isolierte kongenitale Nagelveränderungen (kongenitale Anonychie, kongenitale Anonychie der Daumen, Onychogrypose, congenital malalignment of the big toenail)	566
25.1.2	Genodermatosen mit primären Nagelveränderungen	568
25.1.3	Sekundäre Nagel(bett)veränderung bei Genodermatosen	576
25.2	Infektionsbedingte Nagelveränderungen (bei Tinea, Kandidose, Verrucae vulgares, akuter Paronychie, chronischer Paronychie)	578
25.3	Nagelveränderungen bei Dermatosen (Psoriasis vulgaris, Alopecia areata, Lichen ruber) einschließlich Trachyonychie	580
25.4	Nagelveränderungen als Hinweis auf Stoffwechselstörungen und andere Erkrankungen (Koilonychie, Uhrglasnägel, Milchglasnägel, Beau-Reil-Querfurchen, Onycholyse)	582
25.5	Artifizielle Nagelveränderungen (Onychophagie, Onychodystrophia canaliformis mediana, chronisches Trauma, falsche Fußpflege, angeborener Schiefstand der Großzehennägel)	584
<b>26</b>	<b>Artefakte, andere artifiziell bedingte Hautveränderungen einschließlich Misshandlungen sowie Hautschmuck und seine Folgen</b>	<b>587</b>
26.1	Artefakte	588
26.2	Andere artifiziell bedingte Hautveränderungen	600
26.2.1	Hautsymptomatik bei körperlicher Misshandlung durch Dritte	600
26.2.2	Selbstveranlasste Traumatisierungen zum Zwecke des Hautschmucks und ihre Folgen	604
	<b>Literatur</b>	<b>607</b>
	<b>Stichwortverzeichnis</b>	<b>623</b>

## Vorwort

Erkrankungen der Haut im Kindesalter sind komplex, sie können angeboren oder erworben sein. Pathogenetisch finden sich Infektionen, entzündliche und allergische Manifestationen, genetische und autoimmunologische Fehlregulationen aber auch neoplastische Prozesse, welche die Funktion des Hautorgans schwer beeinträchtigen können. Auch Haare und Nägel der Kinder können im Zentrum der Erkrankungen stehen.

Dies trifft natürlich auch auf Erkrankungen der Haut im Erwachsenenalter zu, aber es bestehen eine Reihe von wichtigen Unterschieden zwischen diesen beiden Altersgruppen. Zum einen leiden Kinder noch mehr als Erwachsene unter dem stigmatisierenden Effekt einer kranken Haut, der die soziale Funktion des Äußeren und die Interaktionen stark beeinträchtigen kann. Zum anderen sind gerade beim Neugeborenen und beim Kleinkind die Hautstrukturen und -funktionen noch nicht voll ausgereift. Auch sind Diagnose und Behandlung weitaus schwieriger, weil sich die Manifestation der einzelnen Erkrankungen vom Säuglingsalter bis zur Pubertät erheblich wandeln kann, und weil, neben dem Patienten selbst, auch das familiäre Umfeld in die therapeutischen Überlegungen eingebunden werden muss. Diagnostische Fallstricke sind überall ausgelegt, da sich zum Beispiel entzündliche und maligne Erkrankungen ähneln können, etwa bei der Langerhans-Zell-Histiozytose. So verlangt es erfahrene Ärzte für pädiatrische Dermatologie, seien es Dermatologen oder Pädiater, und auch andere Fachdisziplinen, um die korrekte Diagnose zu stellen und alle weiteren notwendigen Schritte frühzeitig zu veranlassen. Achten auf assoziierte Symptome und Erkrankungen, Einleiten entsprechender Untersuchungen und Vorsorgen, genauso wie genetische Beratung und entwicklungsunterstützende Maßnahmen können so erkrankungsabhängig von Anfang an geplant und eingeleitet werden. Schließlich können die therapeutischen Maßnahmen, die im Erwachsenenalter erprobt sind, nicht einfach bei Kindern eingesetzt werden, da lokaltherapeutische und pharmakologische Erfordernisse völlig abweichen können.

Was ist das Schwerste von allem?  
Was dir das Leichteste dünket.  
Mit den Augen zu sehen,  
was vor den Augen dir lieget.

*Johann Wolfgang von Goethe, X, 5,  
Xenien aus dem Nachlass 45, S. 275, Zeile 86*

Es verlangt nach einer umfassenden Kenntnis der Erkrankungen und nach einem systematischen Vorgehen. Im dem vorliegenden Werk haben wir Krankheitsbilder mit typischem klinischem Erscheinungsbild und ihren morphologischen Charakteristika zusammengestellt, und – wenn es sinnvoll erschien – durch schematische Zeichnungen ihre Verteilungsmuster illustriert.

Morphologische Befunde zu erkennen, wahrzunehmen, und abhängig von Verteilungs- und Ausprägungsmustern zu einer Diagnose zusammenzuführen, das ist eine Kunst, die schon Goethe zu den schwierigsten zählte. Bewusstes Sehen und Erkennen, das Wissen, auf was zu achten ist, sowie die richtige Schlussfolgerung und Interpretation des Wahrgenommenen und schließlich die Zusammenfassung der optischen, palpatorischen und sensorischen Eindrücke zu einer Diagnose sind wichtige Voraussetzungen für erfolgreiches ärztliches Handeln. Eine einheitliche Gliederung und farbliche Markierungen des prägnanten Textes sollen dem Leser jeweils rasch Zugang zu den wichtigsten Informationen verschaffen. Die Gegenüberstellung klinisch relevanter Information und charakteristischer klinischer Befunde und ihrer Differenzialdiagnosen soll das „Erkennen“ erleichtern. Dass die jeweils neuesten Krankheitsklassifikationen verwendet wurden, versteht sich von selbst.

Kinder sind keine kleinen Erwachsenen. Sie sind Menschen in der Entwicklungsphase, man muss sie in ihrem sozialen Kontext, ihrer aktuellen Persönlichkeit und ihren krankheitsbedingten Problemen verstehen, um ihnen helfen zu können. Dass dies für die Behandelnden eine Tätigkeit ist, die Freude und Befriedigung mit sich bringt, wird der Leser beim Nachschlagen in diesem Werk vielfach bemerken und sicherlich selbst nach erfolgreichem Einsatz und Nutzung dieses Atlas erfahren. Möge er vielen Kindern von Nutzen und ein hilfreicher Ratgeber für die tägliche Praxis sein!

Herzlich danken möchten wir allen Kolleg/innen für ihre wertvollen Beiträge und die angenehme und produktive Zusammenarbeit. Alle Fotografen und Fotografinnen der Cha-

rité, speziell Frau Ute Oedekoven, Frau Renate Rust und Frau Andrea Schmidt haben durch ihre professionelle und hochwertige Fotografie das Entstehen dieses Atlas erst möglich gemacht. Der Abdruck ihrer Fotografien erfolgt mit freundlicher Genehmigung der Fotoarchive der Charité-Universitätsmedizin (Charité). Ein besonderer Dank geht auch an die verschiedenen Bildleihgeber, ohne deren Unterstützung so manche Abbildung fehlen müsste. Die Leihgebenden sind in der Legende der jeweiligen Abbildung genannt. Es sind dies: Herr Prof. Hans-Peter Berlien, Herr Prof. Frank Berthold, Herr Prof. Christoph Bühner und Fotografin: Silke Wilitzki, Herr Dr. Wolfram Ebell und Fotografin: Silke Wilitzki, Frau Prof. Regina Fölster-Holst, Herr Prof. Ramon

Berlin, im März 2018

Grimalt, Herr Priv. Doz. Tilmann Kallinich, Herr Dr. Rolf Keitzer, Frau Prof. Kirsten Minden, Herr Priv. Doz. Arpad von Moers, Herr Prof. Uwe Pleyer, Herr Dr. Oliver Polley, Herr Prof. Hans Proquitté und Frau Prof. Karin Rothe. Frau Prof. Leena Bruckner-Tudermann, Herr Prof. Jorge Frank, Herr Dr. Joachim Röwert-Huber und Frau Marianne Peters haben uns mit ihrem fachlichen Rat außerordentlich geholfen.

Schließlich gilt unser spezieller Dank dem Wiley-Verlag, Herrn Dr. Andreas Sendtko und Herrn Hans-Jochen Schmitt, sowie dem Team von le-tex publishing services für ihre Begeisterung und Unterstützung bei der Realisierung dieses Atlas der pädiatrischen Dermatologie.

*Ulrike Blume-Peytavi  
Helga Albrecht-Nebe  
Kathrin Hillmann  
Wolfram Sterry*

## Abkürzungen

A.	Acne/Akne
AA	Alopecia areata
AAE	Acquired angioedema
ABCA12	ATP-binding cassette sub-family A member 12
ABCC6	Adenosine triphosphate (ATP) binding cassette subfamily C member 6
ABCDE-Regel	A = Asymmetrie des Herdes, B = Begrenzung unregelmäßig, C = Color (Farbe unregelmäßig, gesprenkelt), D = Durchmesser (über 5 mm), E = Erhabenheit
ACC	Aplasia cutis congenita
ACE	Angiotensin-Converting-Enzyme
AD	autosomal-dominant
ADAMTS2	(NPI) N-terminale-Prokollagen-1-Proteinase
ADP	Adenosindiphosphat
AEC	Ankyloblepharon filiforme adnatum, ektodermale Dysplasie, Clefting (Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte)
AGEP	Akute generalisierte exanthematische Pustulose
AK	Antikörper
AKT1	Protein-Kinase B (Serin/Threonin-Kinase)
ALHE	Angiolymphoide Hyperplasie mit Eosinophilie
ANA	Antinukleäre Antikörper
ANCA	Anti-Neutrophile cytoplasmatische Antikörper
Anti-BM-AK	Anti-Basalmembran-Antikörper
Anti-dsDNA-AK	Anti-Doppelstrang-DNA-Antikörper
Anti-ENA-AK	Anti-extrahierbare nukleäre Antigene-Antikörper
Anti-IZ-AK	Anti-Interzellulärsubstanz-Antikörper
Anti-Jo-1-AK	Anti-Histidyl-tRNA-Synthetase-Antikörper
Anti-Mi2-AKals	für Dermatomyositis spezifisch geltender Antikörper gegen 220 kDa-Proteine (Mi-2a und Mi-2b) eines Nukleosomen-Remodellierungs- und Deacetylase-Komplexes
Anti-p155/140-AK	Antikörper gegen p155/140 kDa-Proteine bei Dermatomyositis (bei JDM mit ausgeprägten Hauterscheinungen)
Anti-Pm-SCL-AK	Anti-Polymyositis/Sklerodermie-Antikörper
Anti-SCL70-AK	Anti-Sklerodermie-70-Topoisomerase-1-Antikörper
Anti-Sm-AK	Anti-smooth-muscle-Antikörper
Anti-U1RNP-AK	Anti-U1-ribonuclear-Protein-Antikörper
AOS	Adams-Oliver-Syndrom
APECD	Autoimmune polyendocrinopathy candidiasis ectodermal dystrophy
APL	Atrichia with papular lesions
AR	Autosomal-rezessiv
AST	Aspartat-Aminotransferase
ATP	Adenosintriphosphat
ATP2A2	Ca <sup>2+</sup> -ATPase Isoform 2

ATP7A	Kodierendes Protein für copper-transporting ATPase 1 = Menkes disease associated proteins
AV	Arteriovenös
B.	Borrelia
BCC	Basalzellkarzinom
BP	Bullöses Pemphigoid
BSG	Blutsenkungsgeschwindigkeit
bzw.	beziehungsweise
C.	Candida
C3	Komplementfaktor 3
CBDC	Chronic bullous disease of childhood
CCT	Craniale Computertomographie
CD 1a	Cluster of differentiation 1a
CD207	Langerin
cGVHD	Chronische Graft-versus-Host-Disease
CHILD	Congenital hemidysplasia with ichthyosiform erythroderma and limb defects
CINCA	Chronic infantile neurocutaneous-articular syndrome
CK	Kreatinkinase
CMV	Zytomegalievirus
CMTC	Cutis marmorata telangiectatica congenita
COIF	Congenital onychodysplasia of the index finger
COL	Kollagen
COL1A1	Alpha-1-Kette des Kollagens 1
COL1A2	Alpha-2-Kette des Kollagens 1
COL17A1	Alpha-1-Kette des Kollagens 17
COL3A1	Alpha-1-Kette des Kollagens 3
COL5A1	Alpha-1-Kette des Kollagens 5
COL5A2	Alpha-2-Kette des Kollagens 5
COL7A1	Alpha-1-Kette des Kollagens 7
CREBBP	cAMP response element binding protein
CREST	Calcinosis, Raynaud, Ösophagusbeteiligung, Sklerodaktylie, Teleangiektasien
CRP	C-reaktives Protein
CT	Computertomographie
CTSC	Cathepsin C
dcSSc	Diffuse kutane systemische Sklerodermie
DD	Differenzialdiagnose
DDEB-gen	Dominant-dystrophe EB generalisierte
DDOD-Syndrom	Dominant Deafness-Onychodystrophy-Syndrom
DEB	Dystrophe Epidermolysis bullosa
DHEA	Dehydroepiandrosteron
DHEAS	Dehydroepiandrosteronsulfat
DIC	Disseminierte intravaskuläre Koagulation
DIRA	Defizienz an IL-1-Rezeptor-Antagonist (deficiency in IL-1 receptor antagonist)
DNA	deoxyribonucleic acid
DNS	Desoxyribonukleinsäure
DOOR-Syndrom	Deafness, onychodystrophy, osteodystrophy, mental retardation syndrome
DPR	Dermatopathia pigmentosa reticulare
DTP	Diphtherie, Tetanus, Pertussis
dsDNA	Doppelsträngige Desoxyribonukleinsäure
Dsg1	Desmoglein 1
DSM	Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders
E.	Epidermophyton
<i>E. coli</i>	<i>Escherichia coli</i>
EB	Epidermolysis bullosa



EBA	Epidermolysis bullosa acquisita
EBS	Epidermolysis bullosa simplex
EBS-DM	EBS Dowling-Meara
EBS, gen-nonDM	EBS generalisiert non-Dowling Meara
EBS-loc	EBS lokalisiert
EBS-MP	EBS with mottled pigmentation
EBV	Epstein-Barr-Virus
ECCL	Enzephalokraniokutane Lipomatose
ECM	Erythema chronicum migrans
ED/ECTD	Ektodermale Dysplasie
EDA	Ektodysplasie A
EDAR	Ektodysplasie-A-Rezeptor
EDARADD	Ektodysplasie-A receptor-associated death domain
EDS	Ehlers-Danlos Syndrom
EEC	Ektodaktylie (Gliedmaßendefekte), ektodermale Dysplasie, Clefting (Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte)
EEG	Elektroenzephalogramm
EKG	Elektrokardiogramm
ELISA	Enzyme linked immunosorbent assay
ELMI	Elektronenmikroskopie
EMG	Elektromyogramm
EOPARD-Syndrom	EKG-Veränderungen, okulärer Hypertelorismus/obstruktive Kardiomyopathie, Pulmonalstenose, Abnormalitäten der Genitalien (bei Jungen), Retardierung des Wachstums, Zwergwuchs, Defekt des Hörvermögens (Taubheit)
EOS	Early-onset sarcoidosis
etc.	Et cetera
evtl.	Eventuell
FBN1	Fibrillin 1
FBN2	Fibrillin 2
FCAS	Familiäres kälteinduziertes (cold) autoinflammatorisches Syndrom
FcGR	Fc-gamma-Rezeptor
FISH	Fluoreszenz-in-situ-Hybridisierung
FKDS	Farbkodierte Dopplersonographie
<i>FLG</i>	<i>Filaggrin-Gen</i>
FMF	Familiäres Mittelmeerfieber (familial Mediterranean fever)
FSH	Follikelstimulierendes Hormon
FTA-Abs-Test	Fluoreszenz-Treponema-pallidum-Antikörper-Absorptionsstest
ggf.	Gegebenenfalls
GLMN	Glomulin
GNAS1	Guaninnucleotid-(GTP-)bindendes, die Adenylcyclase stimulierendes Protein
GPC3	Glypican
GvHD	Graft-versus-Host-Disease
HAE	Hereditäres Angioödem (hereditary angioedema)
HAHH	Haut-Auge-Hirn-Herz-Syndrom
HMB-45-Antigen	Human-Melanoma-Black-45-Antigen
HBV	Hepatitis-B-Virus
<i>HCCS-Gen</i>	<i>Holocytochrom-C-Synthetase-Gen</i>
HED	Hypohidrotische ektodermale Dysplasie
HHV	Humanes Herpes-Virus
HHV-6	Humanes Herpes-Virus 6
HHV-7	Humanes Herpes-Virus 7
HIDS	Hyperimmunglobulinämie D mit periodischem Fieber-Syndrom
His-Bündel	Fasciculus atrioventricularis

HIV	Human immunodeficiency virus
HLA	Human leucocyte antigen
HPV	Humane Papillomviren
H-RAS	Harvey rat sarcoma viral oncogene homolog
HSV	Herpes-simplex-Virus
HV	Hydroa vacciniformia
I.	Ichthyosis
ICAM-1	Intercellular adhesion molecule 1
IBIDS	Ichthyosis, brittle hair, intellectual impairment, decreased fertility, short stature
IF	Immunfluoreszenz
Ig	Immunglobulin
IgA	Immunglobulin A
IgG	Immunglobulin G
IgE	Immunglobulin E
IgE/A	Immunglobulin E/A
IgG-AK	Immunglobulin-G-Antikörper
IgM	Immunglobulin M
IgM-FTA-ABS-Test	IgM-Fluoreszenz-Treponema-pallidum-Antikörper-Absorptions-Test
IgM-AK	Immunglobulin-M-Antikörper
i. S.	Im Serum
<i>IKBKG</i> -Gen	Inhibitor of kappa light polypeptide gene enhancer in B-cells, kinase gamma
IL-1	Interleukin-1
ILVEN	Inflammatorischer linearer verruköser epidermaler Nävus
IV	Ichthyosis vulgaris
JDM	Juvenile Dermatomyositis
JEB	Junktionale Epidermolysis bullosa
JEB-gen intermed	Junktionale Epidermolysis bullosa generalisiert intermediär
JEB-sev gen	Junktionale Epidermolysis bullosa generalisiert schwer
JRA	Juvenile rheumatoide Arthritis
K6HF	KRT75 = Keratin 75
K6IRS	KRT72 = Keratin 72
KB	Kollodymbaby
KD	Kilodalton
KFSDX	Keratosis follicularis spinulosa decalvans X-linked
KID	Keratitis-Ichthyosis-Deafness
KIT	Protein aus der Familie der Rezeptor-Tyrosinkinasen
KM	Kutane Mastozytose
KMN	Kongenitale melanozytäre Nävi/kongenitaler melanozytärer Nävus
KMS	Kasabach-Merritt-Syndrom
KP	Koproporphyrin
K-RAS	Kirsten rat sarcoma viral oncogene homolog
KRT1	Keratin 1
KRT2a	Keratin 2a
KRT5	Keratin 5
KRT6a	Keratin 6a
KRT6b	Keratin 6b
KRT9	Keratin 9
KRT14	Keratin 14
KRT16	Keratin 16
KRT17	Keratin 17
KRTHB1,3,6	KRTHB1 = KRT81 = Keratin 81; KRTHB3 = KRT83 = Keratin 83; KRTHB6 = KRT86 = Keratin 86
KS	Kaposi-Sarkom
KTS	Klippel-Trénaunay-Syndrom

LAD	Lineare IgA-Dermatose
LAD-1	Lineare IgA-Dermatose Antigen 1
LAM	<i>Laminin</i> -Gen
LAS	Loses-Anagen-Haar-Syndrom
LCSC	Limitierte kutane systemische Sklerodermie
LDH	Lactatdehydrogenase
LE	Lupus erythematoses
LEKT	Lympho-epithelial Kazal-type-related inhibitor
LEOPARD-Syndrom	Lentigines, EKG-Veränderungen, okulärer Hypertelorismus, Pulmonalstenose, Abnormalitäten der Genitalien, Retardierung des Wachstums, Zwergwuchs, Defekt des Hörvermögens, Taubheit
LH	Luteinisierungshormon
LI	Lamelläre Ichthyose
LMX1B	LIM homeodomaine (LIM-HD)
<i>LKB1</i> -Gen	vgl. STK11
LKS	Lymphknotenschwellung
LOX	Lysyl-Oxidase
LS	Lichen sclerosus
LZH	Langerhans-Zell-Histiozytose
M.	Microsporum
MAC	Mycobacterium avium intracellulare complex
MAGIC-Syndrom	Mouth and genital ulcers with inflamed cartilage-Syndrom
MALT	Mucosa associated lymphoid tissue
MATP	Membrane associated transporter protein
MBTPS2	Membran-bound transcription factor peptidase, site 2
MC1R	Melanocortin-1-Rezeptor
M-CM	Makrozephalie kapilläre Malformationen
MCTD	Mixed connective tissue disease
Melan A	MART1, Melanom-Antigen A
MEN 1	Multiple endokrine Neoplasien 1
MIB	Proliferationsmarker
MIDAS-Syndrom	MI = Mikrophthalmus, DA = dermal aplasia, S = Sklerokornea
mm	Millimeter
MR	Magnetresonanz
MRS	Melkersson-Rosenthal-Syndrom
MRT	Magnetresonanztomographie
MSH	Mundschleimhaut
MVV	Medium vessel vasculitis
N.	Nävus
NaCl	Natriumchlorid
NAME-Syndrom	Nävi, atriales Myxoma, myxoides Neurofibrom, Epheliden
NC	Non collagen
<i>NEMO</i> -Gen	NF-kB essential modulator
NF	Neurofibromatose
NF1	Neurofibromatose Typ 1
NF2	Neurofibromatose Typ 2
NF-kB	Nuclear factor kappa B
NLE	Neonataler Lupus erythematoses
NOMID	Neonatal onset multisystem inflammatory disease
NPS	Nagel-Patella-Syndrom
NSDHL	NAD (P)H steroid dehydrogenase like protein
NZ	Nävuszellen
o.	Oder
o. a.	Oder andere
OCA	Okulokutaner Albinismus
<i>P</i> -Gen	<i>Pink-Eye-Dilution</i> -Gene
PC	Pachyonychia congenita

PCR	Polymerase chain reaction
PAPA	Pyogene Arthritis, Pyoderma gangraenosum, Akne-Syndrom
PFAPA	Periodisches Fieber–aphthöse Stomatitis–Pharyngitis–zervikale Adenitis-Syndrom (periodic fever–aphthous stomatitis–pharyngitis–cervical adenitis-syndrome)
PG	Porphobilinogen
PIBIDS	Photosensitivität und IBIDS
PLD	Polymorphe Lichtdermatose
PLEVA	Pityriasis lichenoides et varioliformes acuta
PLOD	Prokollagen Lysyl 2-Oxoglutarat 5-Dioxygenase
PORCN	Homolog des <i>Drosophila porcupine</i>
PPK	Palmoplantarkeratose
PSH	Purpura Schönlein-Henoch
PT	Protoporphyrin
PTCH	Multitransmembran Protein „Patched“
PTT	Partielle Thromboplastinzeit
PWS	Parkes-Weber-Syndrom
PXE	Pseudoxanthoma elasticum
RAS	Recurrent aphthous stomatitis
RDEB	Rezessive dystrophe Epidermolysis bullosa
RDEB-gen intermed	Rezessiv-dystrophe EB generalisiert intermediär
RDEB-gen sev	Rezessiv-dystrophe EB schwer generalisiert
<i>RECQL4</i> -Gen	Gen der ATP-abhängigen DNA-Helikase Q4 (REC: R = Rekombination, EC = <i>Escherichia coli</i> , L = „like“)
RNA	Ribonukleinsäure
RXLI	X-chromosomal-rezessive Ichthyose
S100-Protein	Melanozytäres Tumorantigen
s. o.	Siehe oben
SAPHO-Syndrom	Synovitis, Acne conglobata, Pustulosis palmoplantaris, Hyperostosis, Osteitis
SAT1	Spermidine/Spermine-N(1)-Azetyltransferase-1
SAS	Short anagen hair syndrome
SCH	Stratum corneum-Hydratation
SHOC2	Soc-2 suppressor of clear homolog ( <i>C. elegans</i> )
SLE	Systemischer Lupus erythematodes
SLICC	Systemic Lupus Collaborating Clinics
SLURP1	Secreted Ly-6/uPAR-related protein 1
sog.	sogenannt
SPINK5	Serinprotease-Inhibitor, Kazal Typ 5
<i>SPRED-1</i> -Gen	Sprouty-related, EVH1 domain-containing protein 1
SS	Systemische Sklerodermie
ssDNA	Einsträngige Desoxyribonukleinsäure
SSSS	Staphylococcal scalded skin syndrome
SSW	Schwangerschaftswoche
STIKO	Ständige Impfkommision
<i>STK11</i> -Gen	<i>Serin-Threonin-Kinase-Gen</i>
STS	Steroidsulfatase
SUFU	Suppressor of fused homolog
SVV	Small vessel vasculitis
SWS	Sturge-Weber Syndrom
T.	Trichophyton
TGFBR1	Transforming growth factor-beta receptor 1
TGFBR2	Transforming growth factor-beta receptor 2
TGM1	Transglutaminase 1
TNXB	Extrazelluläres Matrixprotein Tenascin-X
TRAPS	Tumornekrosefaktor-Rezeptor-assoziertes periodisches Syndrom

TSC	Tuberous sclerosis complex
TSC1	Tuberous sclerosis complex 1
TSC2	Tuberous sclerosis complex 2
TEN	Toxische epidermale Nekrolyse
TEWL	Transepidermaler Wasserverlust
TORCH	Toxoplasmose, others (Coxsackie-Virus-Infektion, Syphilis, Listeriose, Mononukleose, Hepatitis, Mumps, Influenza, Erythema infectiosum durch Parvovirus B 19), Rubeola, Zytomegalievirus-Infektion, Herpes-simplex-Virus-Infektion
TP63	Tumorprotein p63
TPHA-Test	Treponema-pallidum-Hämagglutinations-Test
TPO-Ak	Thyreoperoxidase-Antikörper
TPPA-Test	Treponema-pallidum-Partikelagglutinationstest
TRG	Trichogramm
TTD	Trichothiodystrophie
TTDN1	Nicht photosensitive Trichothiodystrophie 1
TYRP1	Tyrosinase-related protein 1
U1RNP	Extrahierbare nukleäre Antigene
u. a.	Unter anderem
UCTD	Undifferentiated connective tissue disease
UP	Uroporphyrin
UV	Ultraviolett
v. a.	Vor allem
V. a.	Verdacht auf
var.	Varia
VCAM-1	Vascular cell adhesion molecule 1
VDRL-Test	Venereal-disease-research-laboratory-Test
VEGFR	Vascular endothelial growth factor receptor
vs.	Versus
VVV	Variable vessel vasculitis
VZV	Varizella-Zoster-Virus
WSH	Wangenschleimhaut
XD	X-chromosomal-dominant
<i>XPB</i>	<i>Xeroderma-pigmentosum</i> -Gen B
<i>XPD</i>	<i>Xeroderma-pigmentosum</i> -Gen D
XR	X-chromosomal-rezessiv
ZIP4	Zrt-Irt-like protein 4
z. T.	Zum Teil
ZNS	Zentrales Nervensystem
ZS	Zirkumskripte Sklerodermie



## Die Autoren



**Ulrike Blume-Peytavi**, Fachärztin für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, wurde 2001 als Universitätsprofessorin an die Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie an der Charité – Universitätsmedizin Berlin berufen und ist seit 2017 kommissarische Direktorin der Klinik. Von 1996 bis 2001 hat sie die Kinderdermatologie an der Klinik für Dermatologie der Freien Universität Berlin aufgebaut und übernahm 2001 die Leitung der Kinderdermatologischen Hochschulambulanz der Charité-Universitätsmedizin Berlin. Sie ist aktives Mitglied der Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Dermatologie in der DDG e. V. und der ESPD (European Society for Pediatric Dermatology). Prof. Blume-Peytavi ist eine international anerkannte Expertin auf dem Gebiet der Pädiatrischen Dermatologie, mit den Forschungsschwerpunkten Hautphysiologie und Hautpflege beim Neugeborenen und Kleinkind und Haarerkrankungen. Sie ist u. a. Ehrenmitglied der American Association of Dermatology.



**Helga Albrecht-Nebe** war als Leitende Oberärztin der Poliklinik und Leiterin der Kinderdermatologischen Ambulanz der Dermatologischen Universitätsklinik und Poliklinik, Universitätsklinikum Charité tätig; später als Stellvertreterin des Klinikdirektors und Leiters der poliklinischen Abteilung. 1980 wurde sie zur ordentlichen Professorin ernannt. Sie ist Mitbegründerin der „Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Dermatologie in der DDG“. Prof. Albrecht-Nebe erbrachte durch jahrzehntelangen hohen persönlichen Einsatz einen wesentlichen Beitrag zur Weiterentwicklung der Kinderdermatologie u. a. durch ihr Engagement bereits zu DDR-Zeiten in der „Arbeitsgruppe der Gesellschaft für Dermatologie der DDR“. Sie ist Mitautorin zahlreicher dermatologischer Fachartikel speziell zu kinderdermatologischen Fragestellungen. Sie ist internationale Expertin auf dem Gebiet der Autoimmunerkrankungen und Emerita der Charité – Universitätsmedizin Berlin.



**Kathrin Hillmann** ist seit 2007 als Ärztin an der Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie an der Charité – Universitätsmedizin Berlin beschäftigt. Dr. Hillmann ist anerkannte Expertin im Gebiet der Haarerkrankungen. Sie ist aktives Mitglied der Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Dermatologie in der DDG e. V. und betreute verschiedenste Forschungsprojekte zum Thema Hautphysiologie und Hautpflege bei Neugeborenen und Kleinkindern.



**Wolfram Sterry** war von 1994 bis 2014 Ordinarius der Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie an der Charité – Universitätsmedizin Berlin. Er ist ein international hochgeschätzter Dermatologe und Allergologe. Schwerpunkte seiner klinischen Tätigkeit und Forschung liegen auf dem Gebiet der T-Zell-vermittelten Entzündungsreaktionen der Haut sowie der malignen Hautlymphome. Prof. Sterry war von 2011 bis 2015 Präsident der International League of Dermatological Societies, Präsident der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft, Präsident der European Society for Dermatological Research und war immer ein engagierter Mentor und Förderer der Kinderdermatologie.

Er ist Mitglied der Berlin-Brandenburgischen Akademie der Wissenschaften und der Leopoldina sowie Ehrenmitglied verschiedener nationaler und internationaler Fachgesellschaften, erhielt zahlreiche nationale und internationale Auszeichnungen und Ehrungen, u. a. die Karl-Herxheimer-Medaille. Prof. Sterry ist Herausgeber zahlreicher dermatologischer Fachbücher und ist Mitbegründer des *Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*.



# 1

---

## Einführung

- 1.1 Die kindliche Haut und ihre Erkrankungen 2
- 1.2 Hinweise zur klinischen Diagnostik der Hauterkrankungen im Kindesalter 3

Die Haut umhüllt den Organismus, schützt ihn vor mechanischen Traumen, Kälte, Wärme, chemischen Noxen, physikalischen Einflüssen und Mikroben. Sie bildet eine Barriere gegen Einwirkung äußerer Faktoren, speichert lebenswichtige Bestandteile des Körpers wie Wasser, Fett und Blut, spiegelt die Befindlichkeit des Menschen wider, signalisiert Störungen physiologischer Abläufe sowie Erkrankungen und ist an der Regulation des Immunsystems und Stoffwechsels beteiligt.

Als Sinnes-, Ausdrucks-, Eindrucks- und Beziehungsorgan kommt der Haut in jedem Lebensalter auch eine soziale Bedeutung zu.

An der Haut des Kindes vorübergehend oder permanent auftretende physiologische Veränderungen, angeborene oder erworbene Hauterkrankungen bzw. -auffälligkeiten können v. a. bei Frühgeborenen, aber auch bei reifen Neugeborenen und im frühen Säuglingsalter sowohl aufgrund anatomischer, funktioneller und physiologischer Besonderheiten der Haut als auch kindgemäßer Ursachen und begünstigender Faktoren ausschließlich bzw. bevorzugt auftreten. Ihr klinisches Erscheinungsbild kann sich bezüglich der Lokalisation, der klinisch morphologischen Veränderungen und des Verlaufs deutlich von dem bei Erwachsenen unterscheiden.

The infant is not merely a small man;  
he is a different sort of small man.  
(Sulzberger und Hill)

## 1.1 Die kindliche Haut und ihre Erkrankungen

**Anatomisch** gleicht die Hautstruktur des reifen Neugeborenen weitgehend der des Erwachsenen. So beträgt die Dicke der Epidermis des Erwachsenen 50–60 µm, des Reifgeborenen 40–50 µm (des Frühgeborenen nur 20–25 µm), das Stratum corneum des Erwachsenen ist 10–15 µm, das des Reifgeborenen 9–10 µm (des Frühgeborenen nur 4–5 µm) breit.

Die epidermodermale Vernetzung ist beim Reifgeborenen noch vermindert und beim Frühgeborenen bis zur 34. Gestationswoche nicht erkennbar.

Die anatomische Reife korreliert jedoch nur bedingt mit der funktionellen Reife, speziell Barriere, Thermoregulation, mechanische Belastbarkeit und transkutane Resorption betreffend.

**Die funktionelle Reifung** der Haut des reifen Neugeborenen erfolgt innerhalb der ersten Lebenswochen/-monate/des 1. Lebensjahres, die des Frühgeborenen in Abhängigkeit von der Gestationszeit bis zum Ende des 1. Lebensjahres.

### Zu beachten!

- Der hohe transepidermale Wasserverlust bei Frühgeborenen beruht auf der fehlenden Funktionstüchtigkeit des Stratum corneum.
- Die funktionelle Reifung der gesunden Neugeborenenhaut erfolgt überwiegend in den ersten Lebensmonaten, kann aber für einige Parameter mindestens bis zum Ende des 1. Lebensjahres andauern.

Die **physiologischen Besonderheiten** der frühkindlichen Haut beruhen darauf, dass

- die Hautoberfläche im Verhältnis zum Körpergewicht beim Kind (je jünger, umso deutlicher) größer ist als beim Erwachsenen,
- Adaptionsprozesse hautphysiologischer Parameter (transepidermaler Wasserverlust (TEWL), pH-Wert der Hautoberfläche, Hydratation des Stratum corneum (SCH)) postnatal in Abhängigkeit von der Hautregion bis zum 1. Lebensjahr erfolgen,
- der TEWL bei Reifgeborenen zunächst, abhängig von der Körperstelle, geringer (palmar, plantar)/höher (Unterarme) ist als bei Erwachsenen bzw. schon ab 2. Lebenstag (an Stirn, Oberschenkeln und Abdomen) dem beim Erwachsenen entspricht, bei Frühgeborenen anfänglich sehr hoch ist, sich aber schon nach ungefähr ca. 10 bis 14 Lebenstagen im Normbereich befindet,
- die auf das morphologische Erscheinungsbild der Haut und die Abschilferung von Kerneozyten Einfluss nehmende SCH allmählich innerhalb der ersten Lebensmonate ansteigt,
- der Abfall des zunächst alkalischen Bereichs in den physiologisch aziden Bereich des pH-Werts der Hautoberfläche innerhalb der ersten Lebenswochen stattfindet,
- die anfänglich reduzierte Befähigung zum thermisch bedingten Schwitzen erst nach dem ersten halben Lebensjahr dem physiologischen Normbereich entspricht,
- bis zur Pubertät bzw. Adrenarche eine nur geringe Aktivität der Talgdrüsen besteht.

### Zu beachten!

- Die hautphysiologischen Besonderheiten bedingen beim Frühgeborenen/reifen Neugeborenen/jungen Säugling
  - erhöhte Verletzbarkeit der Haut,
  - erleichtertes Eindringen von Bakterien,
  - verstärkte transepidermale Aufnahme von Wirkstoffen mit dem Risiko systemischer/toxischer Wirksamkeit.

Bei den **Erkrankungen der Haut im Kindesalter** kann unterschieden werden zwischen

- *ausschließlich* im Kindesalter (bei Neugeborenen, Säuglingen, Kleinkindern) vorkommenden Dermatosen (z. B. Kollodiumbaby, Adiponecrosis subcutanea neonatorum, Scleroedema neonatorum, transiente neonatale pustulöse Melanose, infantile Akropustulose, eosinophile pustulöse Follikulitis, Acne neonatorum, Granuloma gluteale infantum, Windeldermatitis, Gianotti-Crosti-Syndrom),
- *bevorzugt* im Kindesalter auftretenden Hautkrankheiten (z. B. Impetigo contagiosa, Varizellen, lineare IgA-Dermatose, Mollusca contagiosa, Mosaikwarzen, plane Warzen),
- sich *obligat* schon im Kindesalter *manifestierenden* und im Erwachsenenalter andauernden Hautkrankheiten (z. B. hereditäre bullöse Epidermolysen, vererbte Verhornungsstörungen) bzw. Hautsymptomen bei *syndromalen* Er-

krankungen (z. B. Zinkmangelsyndrom, Proteus-Syndrom),

- im Kindesalter *klinisch anders* als im Erwachsenenalter erscheinenden Dermatosen bezüglich der Lokalisation, des klinisch-morphologischen Erscheinungsbildes, Verlaufs, der Prognose, paraklinischen Parameter und der subjektiven Symptomatik, z. B. Juckreiz und Schmerz (z. B. atopisches Ekzem, Psoriasis vulgaris, Mastozytose),
- in der Regel *nicht/äußerst selten* im Kindesalter auftretenden Hautkrankheiten (z. B. seborrhoische Warzen, solare Keratosen).

In Abhängigkeit vom Lebensalter sind Hauterkrankungen/-veränderungen bei Kindern vornehmlich

- *genetisch bedingt*,
- durch *diaplazentare* Übertragung von Erregern, Antikörpern, Hormonen hervorgerufen,
- durch *Kontamination*
  - auf dem Geburtsweg,
  - durch Kontaktpersonen, -tiere (-Gegenstände) verursacht,
- durch anatomische, physiologische, immunologische *Besonderheiten der Haut* bedingt bzw. begünstigt, v. a. bei Frühgeborenen, reifen Neugeborenen und jungen Säuglingen,
- durch Einwirkung *irritativer Faktoren* (u. a. Fäzes, Harn, Windeln, unsachgemäß angewandte Hautpflege und -reinigungsmittel, Wärme, Kälte, UV-Licht) verursacht, provoziert bzw. begünstigt.

## 1.2 Hinweise zur klinischen Diagnostik der Hauterkrankungen im Kindesalter

### 1.2.1 Anamnese

#### **Spezielle (jetzige) Anamnese**

Ihre Erhebung sollte einschließlich der vom Kind empfundenen subjektiven Symptomatik (u. a. Kribbeln, Juckreiz, Brennen, Schmerzen) zunächst (altersabhängig) aus Sicht des Kindes, nachfolgend aus Sicht der Eltern/des Elternteils erfolgen unter Berücksichtigung der Fragen:

- Seit wann? Wo? Was? Wie? Mit welcher subjektiven Symptomatik?
- Welche Nebenbefunde?
- Wodurch? Wonach?
- Welcher Verlauf? Welche bisherige Therapie?

#### **Eigenanamnese einschließlich**

- Schwangerschaftsverlauf bei Frühgeborenen/reifen Neugeborenen, Säuglingen, Kleinkindern,
- Geburtsanamnese,
- Entwicklungsanamnese einschließlich Zahnstatus,
- Grunderkrankungen (metabolische, endokrinologische, genetische, onkologische, allergische, infektiöse),
- klassischer „Kinderkrankheiten“, Erkrankungen (bakterielle, virale, parasitäre) einschließlich Epizoonosen

in Familie, Krippe, Kindergarten, Sportgruppe, Schule, Freund(inn)en, Urlaubskontaktpersonen/tieren,

- Ernährungsanamnese,
- Medikamentenanamnese, Impfungen,
- Pflegeanamnese (Hautreinigung, Hautpflege),
- Umgebungsanamnese,
- exogener Einflüsse (Kontaktstoffe, physikalische, chemische Noxen).

#### **Familien- (Sozial)anamnese**

- Erbbedingte Erkrankungen
- Akute/chronische Infektionskrankheiten, chronische Erkrankungen
- Hauterkrankungen, -schädigungen (syndromale Erkrankungen mit Hautbeteiligung, infektiöse Hauterkrankungen)

### 1.2.2 Erhebung des Hautbefundes

#### **Untersuchungsbedingungen**

- Helles Licht (Tageslicht, Lichtquelle)
- Körperabstand 25 cm zwischen Patient(in) und Untersucher(in)
- Ganzkörperbetrachtung einschließlich Mundschleimhaut, Haare, Nägel, evtl. Genitoanalbereich (abhängig von Symptomatik, Anamnese), Windelbereich bei allen Neugeborenen, Säuglingen, (Kleinkindern) unabhängig von Verdachtsdiagnose/Diagnose

#### **Ausrüstung (diagnostische Hilfsmittel zur Erhebung des klinisch dermatologischen Befunds)**

- Lichtquelle (Tageslicht, Kunstlicht)
- Handlupe
- Dermatoskop (dermatologisches Auflichtmikroskop zur Diagnostik oberflächlicher Hautveränderungen, z. B. Skabiesgänge, zur Differenzialdiagnostik pigmentierter Läsionen), Öl/Gel
- Mikroskop (Objektträger, Deckplättchen)
- Woodlichtlampe (Quecksilberdampf Lampe für Fluoreszenzuntersuchung, z. B. zum Nachweis von Mikrosporonarten, Pigmentanomalien, fluoreszierenden Kontaktallergenen etc.)
- Spatel (Holzspatel: Einsichtnahme in Mundhöhle, Auslösen des Rachenreflexes, Prüfen des Dermographismus, Abkratzen von Schuppen; Glasspatel (Diaskop): Anämisierung der Druckstelle mit Verdeutlichung des Hautbefunds)
- Scharfer Löffel/Ringkurette (u. a. zur Materialentnahme bei Dermatophyteninfektion)
- Skalpell (zur Materialentnahme, z. B. von Nagelplatte für mykologische Diagnostik)
- Abstrichöse (Diagnostik der akuten Gonorrhö)
- Knopfsonde
- Pinzetten einschließlich Epilationspinzette (zur Epilation von Haaren zur mykologischen Diagnostik),
- Watteträger (Materialträger für Kulturmedium)

- Öl (Verdeutlichung morphologischer Besonderheiten von Effloreszenzen, z. B. Wickham-Streifen auf Lichen-ruber-Papel)
- Kalilauge (Auflösung von Hornmaterial auf Objektträger)
- Kultur Nährboden für mykologische/bakterielle Diagnostik; Set für Virusdiagnostik (HSV)
- Einweghandschuhe

Für weiterführende Diagnostik

- Stanzen, chirurgisches Besteck für Probeexzision, Fixierlösung (für lichtmikroskopische Untersuchung (Formaldehyd 10%ig, für den mehrere Tage beanspruchenden Versand 4%ig, neutral gepuffert)
- (Für immunhistologische, immunhistochemische, molekularbiologische und andere spezielle diagnostische Untersuchungen notwendige Ausrüstung mit Speziallaboren absprechen)

### **Untersuchungsgang**

Die Untersuchung schließt ein:

- das Sehen (bei hellem Licht und Körperabstand nicht > 25 cm, ggf. mit Lupe),
  - Fühlen, Tasten (Konsistenz, Abgrenzbarkeit, Verschieblichkeit, Dolenz, Temperatur), Riechen (Reiben) der Hautveränderungen,
- die *Ganzkörperbetrachtung*:
    - behaarter Kopf,
    - retroaurikuläre Regionen,
    - Ohrmuscheln/äußere Gehörgänge,
    - Nacken,
    - Gesicht (Augenumgebung, Augenlider, Nasenöffnungen, Lippen, Mundhöhle mit Zunge, Wangenschleimhaut, Gaumen, hinterer Rachenring),
    - Halsfalte,
    - große Beugen (Arme, Beine),
    - Achselhöhle,
    - Rumpf, ventral, dorsal,
    - Umbilicus,
    - Sakralregion,
    - Inguinalfalten,
    - Vulva bzw. Glans penis mit Präputium und Orificium urethrae externum,
    - Rima ani, Perianal-/Analregion,
    - Extremitäten (Finger, Zehen/-zwischenräume),
    - Handteller, Fußsohlen,
    - Hautanhangsgebilde:
      - Haare (behaarter Kopf, Wimpern, Augenbrauen, Schambehaarung, Achselbehaarung),
      - Nägel (Finger-/Zehennägel), Nagelbett, Nagelumgebung,
  - Palpieren vorhandener Lymphknotenschwellungen.

## Erfassung der Hautveränderungen

### Allgemeiner Hautbefund

Betrachtung des gesamten Integuments einschließlich sichtbarer Schleimhäute und der Hautanhangsgebilde mit Beurteilung von:

- Hauttyp (seborrhoisch, sebostatisch, „Mischtyp“),
- Hautturgor (straff, schlaff, Hautfalten),
- Hautkonsistenz (weich, derb, induriert, sklerosiert),
- Hautoberfläche (glatt, rau, „reibeisenartig“, un-/gleichmäßig),
- Hauttemperatur (warm, kalt),
- Hautfeuchtigkeit (mit/ohne Schweißfilm),
- Hautfarbe (durchblutungs-/pigmentierungsbedingt),
- Beschaffenheit der Handteller, Fußsohlen (Furchung, Hyperkeratosen),
- Dermographismus (roter/weißer/urtikariell),
- Beurteilung der Mundschleimhaut (einschließlich Zunge, hinterem Rachenring),
- Beurteilung der Körperbehaarung (Hypertrichose) einschließlich Kopfbehaarung (Haartyp (Flaum- oder Terminalhaare), -dichte, -farbe, -festigkeit, -schaftbeschaffenheit), Wimpern, Augenbrauen (dicht, rarefiziert),
- Beurteilung der Nägel (Form, Farbe, Dicke) und -umgebung (Hyponychium, Paronychium).

### Spezieller Hautbefund (Wo? Wie? Was?)

#### (A) Lokalisation der Veränderungen – Wo?

- An der Haut (Körperregion einschließlich behaarter Kopf, Handteller, Fußsohlen)
- An der Mundschleimhaut (einschließlich Zunge, hinterem Rachenring)
- An Hautanhangsgebilden:
  - Nägel, Nagelumgebung (Hyponychium, Paronychium)
  - Haare (Kopfhaar, Wimpern, Augenbrauen, Körperbehaarung).

#### (B) Anordnung – Wie?


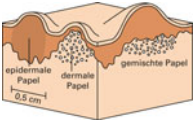
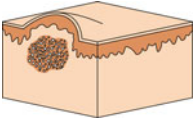
- Symmetrisch, unilateral
- Segmental: entlang der Blaschko-Linien; dem Dermatome folgend
- Ausdehnung:
  - Lokalisiert, (solitär, multipel, gruppiert, herpetiform)
  - Disseminiert
  - Diffus
  - Generalisiert

#### (C) Effloreszenzen – Was?

#### Zu beachten!

- Zur Dokumentation des topographischen Befunds im Krankenblatt empfiehlt sich die Nutzung von Silhouetten.

Tab. 1 Primäreffloreszenzen

Effloreszenz	Verteilung/ Anordnung Größe	Form/ Konfiguration	Begrenzung	Konsistenz Oberfläche	Farbe	Subjektive Symptomatik	Ursache
<b>Makula (Fleck)</b> 	Lokalisiert, solitär, segmental, disseminiert <i>Unterschiedlich groß, auch großflächig</i>	Vielfältig, häufig rund, oval, polygonal, seltener bizarr konfiguriert	Scharf	Hautniveau <i>Glatt</i>	Weiß, rot, livid, gelb, hell- bis dunkelbraun, grau, (blau), schwarz, grau/blauschwarz	–	Farbveränderungen (Blutfarbstoffe, De-/Hypo-/Hyperpigmentierung, Farb-, Schmutzeinlagerung)
<b>Papula (Papel, Knötchen)</b>  <ul style="list-style-type: none"> <li>• Epidermal</li> <li>• Kutan</li> <li>• Epidermokutan</li> </ul>	Regionär, disseminiert, generalisiert <i>Etwa 0,1 bis &lt; 10 mm</i>	Rundlich, auch polygonal, bei Konfluenz Lichenifikation	Scharf	Derb <i>Glatt, plan, zugespitzt, gedellt, streifig, hyperkeratotisch</i>	Hell-/dunkel-/lividrot, gelb bis bräunlich, silberglänzend	(Juckreiz)	Entzündung, Proliferation, Einlagerung
<b>Nodus (Knoten)</b>  <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kutan</li> <li>• Subkutan</li> </ul>	Lokalisiert, disseminiert, solitär <i>Größer als Papeln, ≥ 10mm</i>	Meist rundlich/oval	Umschrieben, (nicht) verschieblich	Weich, prallelastisch, derb <i>Glatt, papillomatös, gelappt, erosiv, ulzeriert</i>	Hautfarben, gelb, braun, rot, lividrot, bläulich, schwarz	(In)dolent Druckschmerzhaft	Entzündung, Neubildung, gut-/böartig
<b>Plaue</b>	Lokalisiert, disseminiert, solitär <i>Unterschiedlich groß, flächig erhaben</i>	Meist rundlich/oval	Scharf	Weich, derb <i>Glatt, papillomatös, gelappt, erosiv, hyperkeratotisch</i>	Hautfarben, hell-/dunkel-/lividrot, gelb bis bräunlich, silberglänzend	(Juckreiz)	Entzündung, Proliferation, Ein-/Ablagerung