

PDF hosted at the Radboud Repository of the Radboud University Nijmegen

The following full text is a publisher's version.

For additional information about this publication click this link.

<http://hdl.handle.net/2066/24206>

Please be advised that this information was generated on 2017-12-05 and may be subject to change.

Zusammenfassung

Keratosis palmoplantaris (KPP) varians und KPP punctata werden bisher als unterschiedliche Formen der kongenitalen Palmoplantarkeratosen aufgefaßt. Die Keratosis punctata der Palmarfurchen, durch stecknadelkopfgroße Hyperkeratosen innerhalb der palmararen Falten charakterisiert, ist als eigenständige Erscheinungsform einer KPP punctata beschrieben worden. Wir berichten über einen 31jährigen Mann mit sowohl inselförmigen als auch erbsengroßen Hyperkeratosen an den Fußsohlen sowie stecknadelkopfgroßen Hyperkeratosen in den Palmarfurchen. Aufgrund der Koexistenz dieser kongenitalen Hautveränderungen kann man sich die Frage stellen, ob KPP varians und KPP punctata wirklich eigenständige Entitäten sind oder variable Manifestationen ein und desselben Gendefekts darstellen.

Schlüsselwörter

Palmoplantarkeratose Typ Wachters – Keratosis palmoplantaris punctata – Klassifikation der Palmoplantarkeratosen

Keratosis palmoplantaris varians et punctata

Klinische Variabilität eines einzigen genetischen Defektes?

Georges P.H. Lucker und Peter M. Steijlen
 Dermatologische Klinik (Direktor: Prof. Dr. PCM van de Kerkhof),
 Universitätsspital, Nijmegen, Niederlande

Verhornungsstörungen der Handteller und Fußsohlen stellen ein dermatologisches Leitsymptom für zahlreiche erbliche und nichterbliche Krankheitsbilder dar. Aufgrund morphologischer, histologischer und genetischer Kriterien können die hereditären Palmoplantarkeratosen im engeren Sinne klassifiziert werden, wobei gesetzmäßig auftretende assoziierte Symptome für eine weitere Differenzierung herangezogen werden [5]. Inselförmige Palmoplantarkeratosen ohne assoziierte Symptome werden als „Keratosis palmoplantaris varians“ bezeichnet, wobei jedoch auch streifenförmige Formen einbezogen werden [6]. Histologisch läßt sich hiervon die klinisch ähnliche Keratosis palmoplantaris nummularis unterscheiden, da diese durch eine epidermolytische Hyperkeratose gekennzeichnet ist [7]. Punktförmige Palmoplantarkeratosen ohne assoziierte Symptome werden in Keratosis palmoplantaris punctata [2], Akrokeratoelastoidose [3] und fokale akrale Hyperkeratose [1] unterteilt. Die Keratosis punctata der Palmarfurchen [8], als Variante der Keratosis palmoplantaris punctata beschrieben, ist durch kleine Hyperkeratosen in den Palmarfurchen charakterisiert.

Berichtet wird über einen 31jährigen Patienten, der sich mit inselförmigen und punktförmigen Hyperkerato-

sen an den Fußsohlen und vereinzelt punktförmigen Hyperkeratosen in den Beugefalten der Handflächen vorstellte. Ein Zusammentreffen dieser bisher als eigenständig geltenden Entitäten ist, soweit uns bekannt, bislang noch nicht beschrieben worden.

Fallbericht

Ein 31jähriger Mann stellte sich mit schmerzhaften, symmetrischen Hyperkeratosen an den Fußsohlen vor. Bei der klinischen Untersuchung wurden sowohl inselförmige als auch erbsgroße Hyperkeratosen an beiden Fußsohlen beobachtet (Abb. 1). Stecknadelkopfgroße hyperkeratotische Papeln waren in den Beugefalten der Handflächen lokalisiert (Abb. 2). Assoziierte Symptome fehlten.

Die Hyperkeratosen hatten sich erstmalig im Alter von 14 Jahren entwickelt. Nach Exzision einiger Hyperkeratosen an den Fußsohlen zum Zwecke der Schmerzinderung traten innerhalb von 3 Wochen Rezidive auf. Bei der Mutter des Patienten bestanden ähnliche Hautveränderungen.

Die histologische Untersuchung einer Biopsie von der Fußsohle ergab eine ausgeprägte Hyperkeratose mit Parakeratose und Akanthose. Es bestand keine epidermolytische Hyperkeratose. Die hämatologischen Laborbefunde waren normal.

Eine Therapie mit 30%iger Salizylvaseline führte zu einer Linderung der Hyperkeratosen.

Besprechung

Die große klinisch-morphologische Vielfalt der hereditären Palmoplantarkeratosen, die uneinheitliche Nomenklatur und die Vielzahl kasu-

Dr. G.P.H. Lucker, Dermatologische Klinik, Universitätsspital Nijmegen, Postfach 91 01, 6500 HB Nijmegen

Keratosis palmoplantaris varians et punctata. Clinical variability of a single genetic defect?

G.P.H. Lucker and P.M. Steijlen

Summary

Palmoplantar keratoderma (PPK) varians and PPK punctata are considered different entities within the group of hereditary palmoplantar keratodermas. Keratosis punctata of the palmar creases constitutes a localized form of keratoderma palmoplantaris punctata. We describe a 31-year-old man exhibiting both nummular and papular keratoses on the soles, as well as small punctate keratoses confined to the palmar

creases. In view of the co-occurrence of these two types of PPK, the question arises whether keratosis palmoplantaris of the varians and the punctate type represent distinct entities or represent variable manifestations of the same gene defect.

Key words

Palmoplantar keratoderma of the Wachters type – Keratosis palmoplantaris punctata – Classification of palmoplantar keratoderma



Abb. 1. Große inselförmige und erbsengroße Hyperkeratosen an den Fußsohlen. Zustand nach zweiwöchiger keratolytischer Behandlung



Abb. 2. Stecknadelkopfgroße Hyperkeratosen in den Palmarfurchen

istischer Mitteilungen erschweren die Klassifikation. In den letzten Jahrzehnten sind nicht nur neue Typen beschrieben, sondern auch zuvor als eigenständig geltende Typen zusammengefügt worden. So hat Küster nachgewiesen, daß die Keratosis palmoplantaris diffusa (Unna-Thost)

histologisch durch epidermolytische Hyperkeratose charakterisiert und mit der Keratosis palmoplantaris cum degeneratione granulosa (Vörner) offenbar identisch ist [4]. Wachters' Untersuchungen haben ergeben, daß die Keratosis palmoplantaris linearistriata (Brünauer-Fuhs) und die Kera-

tosis palmoplantaris areata (Siemens) unterschiedliche Manifestationen ein und derselben Genodermatose darstellen und somit keine eigenständigen Krankheitsbilder sind [6].

Aufgrund unserer kasuistischen Mitteilung stellt sich die Frage, ob KPP punctata und KPP varians eigenständige Entitäten sind. In diesem Fall würde unser Patient an zwei verschiedenen Genodermatosen leiden. Wahrscheinlicher ist aber, daß es sich um einen einzigen Genotyp mit variabler phänotypischer Ausprägung handelt.

Man könnte annehmen, daß die KPP punctata und die KPP varians wahrscheinlich keine unabhängigen Krankheitsbilder, sondern variable klinische Erscheinungsformen einer einzigen Genodermatose darstellen.

Literatur

1. Dowd PM, Harman RRM, Black MM. Focal acral hyperkeratosis (1983) *Br J Dermatol* 109: 97–103
2. Friedman SJ, Herman PS, Pittelkow MR, Daniel WP (1988) Punctate porokeratotic keratoderma. *Arch Dermatol* 124: 1678–1682
3. Jung EG, Beil FU, Anton-Lamprecht I, Greten H, Nemetschek T (1974) Akrokeratoelastoidosis. *Hautarzt* 25: 127–133
4. Küster W, Becker A (1992) Indication for the identity of palmoplantar keratoderma type Unna-Thost with Type Vörner. Thost's family revisited 110 years later. *Acta Dermatol Venereol (Stockh)* 72: 120–122
5. Lucker GPH, van de Kerkhof PCM, Steijlen PM (1994) The hereditary palmoplantar keratoses: an updated review and classification. *Br J Dermatol* 131: 1–14
6. Wachters DHJ (1963) Over de verschillende morphologische vormen van de keratosis palmoplantaris, in het bijzonder over de "keratosis palmoplantaris varians". Thesis, Leiden, The Netherlands, pp 49–67
7. Wachters DHJ, Frensdorf EL, Hausman R, van Dijk E (1983) Keratosis palmoplantaris nummularis ("hereditary painful callosities"). *J Am Acad Dermatol* 9: 204–209
8. Weiss RM, Rasmussen JE (1980) Keratosis punctata of the palmar creases. *Arch Dermatol* 116: 669–671

Eingegangen am 20. Juli 1995

Angenommen am 9. Januar 1996