



University of Zurich  
Zurich Open Repository and Archive

Winterthurerstr. 190  
CH-8057 Zurich  
<http://www.zora.uzh.ch>

---

*Year: 2008*

---

## Die Morphea sollte früh erkannt werden

Weibel, L

Weibel, L (2008). Die Morphea sollte früh erkannt werden. *Dermatologie Praxis*, (5):10-12.  
Postprint available at:  
<http://www.zora.uzh.ch>

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich.  
<http://www.zora.uzh.ch>

Originally published at:  
*Dermatologie Praxis* 2008, (5):10-12.

## **Fortbildungsartikel „Dermatologie Praxis“**

### **Titel**

#### **Lokalisierte Sklerodermie (Morphea) im Kindesalter**

Wie lässt sich diese Erkrankung frühzeitig erkennen?

### **Autorin**

Dr. med. Lisa Weibel

FMH Kinder- und Jugendheilkunde

In Weiterbildung FMH Dermatologie und Venerologie

Dermatologische Klinik Universitätsspital Zürich

Gloriastrasse 31

8091 Zurich

Email: [lisa.weibel@usz.ch](mailto:lisa.weibel@usz.ch)

Tel: +41 (0)44 255 25 50

Fax: +41 (0)44 255 44 03

## **Einführung**

Die lokalisierte Sklerodermie oder Morphea ist insgesamt selten, beginnt aber typischerweise im Kindesalter und bleibt oft lange – während Monaten bis Jahren - unerkannt. Insbesondere im Wachstum kann die lokalisierte Sklerodermie mit potentiell schwerwiegenden funktionellen und kosmetischen Folgen einhergehen. Worauf ist zu achten, um die Diagnose frühzeitig zu stellen?

Bei der Morphea kommt es durch Kollagenvermehrung zu einer Verhärtung und Verdickung der Haut. Klassischerweise verläuft die Erkrankung in drei Stadien: Entzündung, Fibrose/Sklerose und Atrophie. Häufig wird Morphea als benigne, selbstlimitierende Erkrankung betrachtet, welche sich auf die Haut und Subkutis beschränkt. Insbesondere im Kindesalter sind tieferliegende Strukturen wie Muskulatur und Knochen mitbetroffen, was im Wachstum zu irreversiblen Deformitäten mit bedeutenden funktionellen und kosmetischen Einbussen führen kann. Die lokalisierte Sklerodermie muss von der systemischen Sklerose abgegrenzt werden, denn eine Beteiligung der innerer Organe kommt nicht vor. Im Kindesalter ist die lokalisierte Sklerodermie ca. 10 mal häufiger als die systemische Sklerose. Es gibt nur wenige Daten zur Häufigkeit der Morphea; die Inzidenz ist mit 2.7/100'000 Personen beschrieben. Mädchen sind 2-3x häufiger betroffen als Knaben. Das durchschnittliche Manifestationsalter beträgt 7 Jahre, wobei der lineäre Subtyp auch bereits bei Geburt auftreten kann.

## **Das klinische Spektrum**

Die Morphea manifestiert sich mit unterschiedlichen Erscheinungsbildern. Die verschiedenen Subtypen und deren klinischen Hauptmerkmale sind in Tabelle 1 aufgeführt. Bei der Plaque-Morphea finden sich klassischerweise umschriebene rundliche bis ovale indurierte Herde mit zentral elfenbeinfarbenem glänzenden Aspekt und peripher erythematösem Randsaum (Abb. 1). Dabei sind die Veränderungen meist oberflächlich und beschränken sich auf die Haut und Subkutis. Die lineäre Morphea ist bei weitem die häufigste Form im Kindesalter und somit von besonderer Bedeutung. Es finden sich dabei einzelne oder mehrere meist unilaterale

bandförmige Läsionen entlang einer Extremität, am Kopf oder auch am Stamm. Nebst Veränderungen der Haut und Subkutis sind meist darunterliegende Muskulatur und Knochen betroffen (Abb. 2). Dieser Prozess kann im Wachstum zu schwerwiegenden Gelenkskontrakturen, -deformitäten, Arm- oder Beinlängendifferenz führen. Die lineäre Morphea am Kopf wird als *en coup de sabre* Subtyp bezeichnet, analog der Erscheinung einer "Säbelhiebverletzung" mit linearer Eindellung im Gesicht (Abb. 3). Es können mehrere bandförmige *en coup de sabre* –Läsionen halbseitig am Kopf auftreten und eine hemifaziale Atrophie hervorrufen. Das Parry Romberg Syndrom, charakterisiert durch eine hemifaziale Atrophie von Subkutis und Knochen bei nur diskreten oder fehlenden Veränderungen der Haut, gehört im Sinne einer schweren Verlaufsform ebenfalls zum Spektrum der *en coup de sabre* Variante. Assoziierte Komplikationen der lineären Morphoea am Kopf beinhalten eine vernarbende Alopezie (Abb. 4), Epilepsie, Migräne/Kopfschmerzen, Kiefer- und Zahnstellungsanomalien sowie okuläre Pathologien.

### **Ursache und Pathogenese**

Die genaue Ursache der Morphea resp. lokalisierten Sklerodermie ist bis heute unklar. Es wurden verschiedene mögliche auslösende Faktoren beschrieben, wie virale oder bakterielle Infektionen (insbesondere durch Borrelien), Traumata, endokrine Störungen, hormonelle Faktoren und Autoimmunerkrankungen. Für eine Autoimmun-Hypothese spricht die Tatsache, dass bei ca. 40% der betroffenen Kinder positive antinukleäre Antikörper vorhanden sind und in der Familien gehäuft Autoimmunerkrankungen vorkommen. Kürzlich konnte gezeigt werden, dass die lineäre Morphea entlang den Blaschko-Linien verläuft, was für ein zugrundeliegendes genetisches Mosaik spricht.

### **Wie lässt sich die Morphea im Kindesalter frühzeitig erkennen?**

Das Frühstadium der Morphea kann sich klinisch sehr unterschiedlich manifestieren, was eine frühe Diagnose dieser insgesamt seltenen Krankheit zusätzlich erschwert. Je nach Erscheinungsbild werden die ersten klinischen Zeichen zB. als Hautinfektion, Ekzem,

Hämatom, Nävus flammeus oder Narbe fehlinterpretiert. Häufig sehen wir im Frühstadium eine erythematöse Makula oder flache Plaque, im Gesicht manchmal mit feinen Teleangiektasien (Abb. 5). Daraus entsteht meist relativ rasch eine weiss-gelbliche Plaque mit erythematösem-lividem Randsaum. Manchmal entwickelt sich die lokalisierte Sklerodermie auch schleichend und ohne fassbare klinische Entzündungszeichen, dh. die erythematösen Hautveränderungen sind diskret oder fehlen vollständig. In diesen Fällen bemerken die Eltern eine blau-bräunliche Verfärbung der Haut und das Durchscheinen von Venen, dies aufgrund der entstandenen Atrophie und postinflammatorischen Hyperpigmentierung der Haut. Ein hilfreiches frühes diagnostisches Zeichen ist der Verlust der Körperbehaarung im betroffenen Areal; im Gesicht je nach Lokalisation der partielle Verlust von Wimpern (Abb. 3 und 5), Augenbrauen oder eine vernarbende Alopezie der Kopfhaut (Abb. 4). Da sich bei der Morphea oftmals früh eine begleitende Atrophie des subkutanen Fettgewebes entwickelt, sollte bei der klinischen Untersuchung insbesondere auf Symmetrie resp. Asymmetrie und Umfangsdifferenz (Extremitäten) geachtet werden.

### **Diagnosestellung und Abklärungen**

Die Diagnose wird in der Regel anhand des klinischen Bildes gestellt. Zur Diagnosesicherung kann eine Hautbiopsie zur histologischen Untersuchung durchgeführt werden. Mittels Ultraschall lassen sich strukturelle Veränderungen der Haut und Subkutis darstellen. Eine Magnetresonanztomografie empfiehlt sich zur erweiterten Diagnostik bei Läsionen am Kopf und bei Verdacht auf Mitbeteiligung tieferer Strukturen wie Muskulatur und Gelenke. Die Erfassung der Krankheitsaktivität im Verlauf ist für das Management von Patienten mit Morphea ein wichtiger aber schwieriger Faktor. Die klinischen Aktivitätszeichen sind oft nur diskret ausgeprägt und Laborwerte zur Aktivitätsbeurteilung ungeeignet. Als objektive Methode wurde kürzlich die kutane Blutflussmessung mittels Laser Doppler Technik beschrieben, welche der früher verwendeten Infrarot-Thermografie zur Aktivitätsmessung der Morphoea überlegen ist. Diese Methoden gehören allerdings bisher noch nicht zu den Routineuntersuchungen im klinischen Alltag.

## **Prognose**

Verlauf und Prognose der Morphea sind individuell sehr unterschiedlich und vom klinischen Subtyp abhängig. Die Plaque-Morphea zeigt prinzipiell einen milderen Verlauf als die anderen Subtypen. Üblicherweise ist die Krankheit während 3-6 Jahren aktiv und stoppt dann von selbst im Sinne eines „Ausbrennens“. Die lineäre Morphea ist allerdings während der Aktivitätsphase im Kindesalter oft rasch progredient und resultiert dann in funktionellen und kosmetischen Einschränkungen. Insbesondere bei jungen Kindern kann es nach einer inaktiven Phase von mehreren Jahren zu einer Reaktivierung der Erkrankung kommen.

## **Therapie**

Eine rein topische Therapie empfiehlt sich heute im Kindesalter nur zur Behandlung der oberflächlichen Plaque-Morphea mit geringer Ausdehnung. Dazu können primär stark wirksame Kortikosteroide eingesetzt werden; alternativ Calcipotriol, Tacrolimus oder Imiquimod. Für ausgedehnte Befunde einer Plaque-Morphoea (oder bei Kontraindikationen einer systemischen Therapie bei den anderen Morphea-Formen) ist eine Lichttherapie (idealerweise UVA-1 oder PUVA, alternativ UVB narrow band) sinnvoll. Für die im Kindesalter vorherrschende progressive lineäre Sklerodermie ist heute die Therapie der Wahl eine Kombination von systemischen Kortikosteroiden und niedrig-dosiertem Methotrexat. Die dazu publizierten Therapieschemas beinhalten in der Regel eine Pulstherapie mit intravenösem Methylprednisolon im Sinne einer antientzündliche Induktion, gefolgt von einer Erhaltungstherapie mit wöchentlicher Methotrexatgabe (per os oder subkutan). Mit dieser Therapie kann das Fortschreiten der Erkrankung gestoppt und in den meisten Fällen eine deutliche Verbesserung des klinischen Erscheinungsbildes erreicht werden. Neue Therapieoptionen wie zum Beispiel der Einsatz von Imatinib werden aktuell untersucht. Die Abklärung und Behandlung von Kindern mit lokalisierter Sklerodermie sollte durch Experten auf dem Gebiet der pädiatrische Dermatologie erfolgen, je nach Manifestationsform in Zusammenarbeit mit pädiatrischen Rheumatologen,

Physiotherapeuten, Kieferchirurgen, plastischen Chirurgen, Neurologen oder Ophthalmologen.

### **Fazit für die Praxis**

Die Diagnose einer Morphea oder lokalisierten Sklerodermie sollte bei Kindern mit folgenden Hautveränderungen in Erwägung gezogen werden: nicht-abheilende Makula oder Plaque mit Erythem, Teleangiectasien, Hyper- oder Hypopigmentierungen, Induration/Sklerosierung („elfenbeinfarbene Verhärtung“), Eindellung/Atrophie, Umfangsabnahme einer Extremität, vernarbender Alopezie und lokalisierter Verlust der Körperbehaarung (inkl. Wimpern, Augenbrauen). Bei klinischen Verdacht auf lokalisierte Sklerodermie ist eine unverzügliche weitere Abklärung in die Wege zu leiten. Es stehen heute effiziente Therapien für den Einsatz im Kindesalter zur Verfügung, durch welche das Fortschreiten der Erkrankung gestoppt und schwerwiegende Folgen verhindert werden können.

## Wichtigste Referenzen

1. Sampaio C, Visentin MT, Howell K, Woo P, Harper J. Morphoea. In: *Textbook of Pediatric Dermatology* (Harper J, Oranje A, Prose N), 2nd edition, Vol. 2. Oxford: Blackwell Publishing, 2006; p. 2020-9.
2. Zulian F, Vallongo C, Woo P et al. Localized scleroderma in childhood is not just a skin disease. *Arthritis Rheum* 2005; 52: 2873-81.
3. Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 2006; 18:606-613.
4. Weibel L, Harper JI. Linear morphoea follows Blaschko's lines. *Br J Dermatol* 2008; 159(1):175-81.
5. Weibel L, Howell KJ, Visentin MT et al. Laser Doppler flowmetry for assessing localized scleroderma in children. *Arthritis Rheum* 2007; 56(10):3489-95.
6. Weibel L, Sampaio MC, Visentin MT, Howell KJ, Woo P, Harper JI. Evaluation of methotrexate and corticosteroids for the treatment of localized scleroderma (morphoea) in children. *Br J Dermatol* 2006; 155: 1013-20.
7. Christen-Zaech S, Hakim MD, Afsar FS, Paller AS. Pediatric morphea (localized scleroderma): review of 136 patients. *J Am Acad Dermatol* 2008; 59(3):385-96.



## Anhang

### Tabellen

**Tab. 1:** Klinische Subtypen der lokalisierten Sklerodermie (Morphea)

Subtyp	Klinische Hauptmerkmale
Plaque- (oder zirkumskripte) Morphea*	Umschriebene rundliche bis ovale indurierte Herde mit zentral elfenbeinfarbenem glänzenden Aspekt und peripher erythematösem Randsaum. Evt. Pigmentverschiebungen und Hautatrophie. Meist oberflächlich (Haut und Subkutis betreffend). Solitär oder multipel.
Lineäre Morphea inkl. Sklerodermie <i>en coup de sabre</i> und <i>Parry Romberg-Syndrom</i> *	häufigster Subtyp im Kindesalter. Bandförmige Läsionen entlang einer Extremität, Stamm oder Kopf. Nebst Haut und Subkutis oft auch Muskulatur, Knochen und Gelenke betroffen. Solitär oder multipel, meist unilateral. <i>En coup de sabre</i> : Morphea am Kopf mit lineärer Eindellung <i>Progressive hemifaziale Atrophie</i> : Extremvariante einer Sklerodermia <i>en coup de sabre</i> oder <i>Parry-Romberg-Syndrom</i> : hemifaziale Atrophie einer Gesichtshälfte (Weichteile und Knochen)
Morphea profunda	Ovaler oder rundlicher indurierter Herd mit tiefer Eindellung, va. Subkutis bis Faszie und Muskulatur betroffen.
Generalisierte Morphea	Grossflächige bilaterale indurierte Plaques, oft mit Gelenksbeteiligung. Typische Manifestationsform der Morphea im Rahmen einer chronischen Graft versus Host Disease.
Pansklerotische Morphea	Rasch progrediente Fibrose und Sklerose der Weichteile und Knochen mit zirkulärem Befall der Extremitäten.

\*auch kombiniert, zB. Plaque- und lineäre Morphea

## Legende Abbildungen

**Abb. 1** Aktive Plaque-Morphoea am Abdomen eines Kindes.

**Abb. 2** Lineäre lokalisierte Sklerodermie entlang eines Beines. Es besteht eine Bewegungseinschränkung des Sprunggelenks und der Grosszehengelenke.

**Abb. 3** Sklerodermie *en coup de sabre* mit charakteristischer linearer Eindellung der Stirn rechts entlang der Mittellinie. Zu beachten die Atrophie von Haut und Subkutis mit dadurch verstärkter Venenzeichnung, der partielle Verlust der oberen Wimpernreihe rechts und die läsionäre Hypopigmentierung.

**Abb 4** Sklerodermie *en coup de sabre* mit vernarbender Alopezie der Kopfhaut

**Abb. 5** Frühe, entzündliche Phase einer Sklerodermie *en coup de sabre* am linken Augenunterlid mit Ausdehnung auf die Wange. Zu beachten die feinen Teleangiektasien, Pigmentverschiebungen und der partielle Verlust der unteren Wimpernreihe.