

Epidermodysplasia verruciformis

Jawaher M. Jastaneyah, Michael J. Flaig

Anamnese

Eine 27-jährige osteuropäische Patientin leidet seit Monaten unter einer persistierenden Warze an der rechten Großzehe. Trotz mehrfacher Kryotherapie und Abtragung besteht die Verruca plantaris weiterhin. Die Patientin hat eine Herztransplantation aufgrund eines hypoplastischen Linksherzsyndroms hinter sich und wird aktuell mit Adalimumab aufgrund einer Morbus Crohn-Erkrankung behandelt.

Hautbefund

Die Patientin weist multiple, disseminierte, dunkelbraune, verruköse und flache Papeln auf, die sich perioral, am Dekolleté, am Hals und in den Beugefalten beidseitig verteilen. Es zeigen sich auch Pityriasis versicolor-ähnliche Makulae.⁽¹⁾



Histologischer Befund

Eine Stanzbiopsie der linken Ellenbeuge zeigt eine epidermale Hypergranulose, diskrete Akanthose und plumpe Reteleistenhyperplasie. Die Keratinozyten präsentieren sich ballonartig aufgebläht mit einem feinvakuolären, grau-blauen Zytoplasma, keine wesentliche Atypie oder Zellpleomorphien..

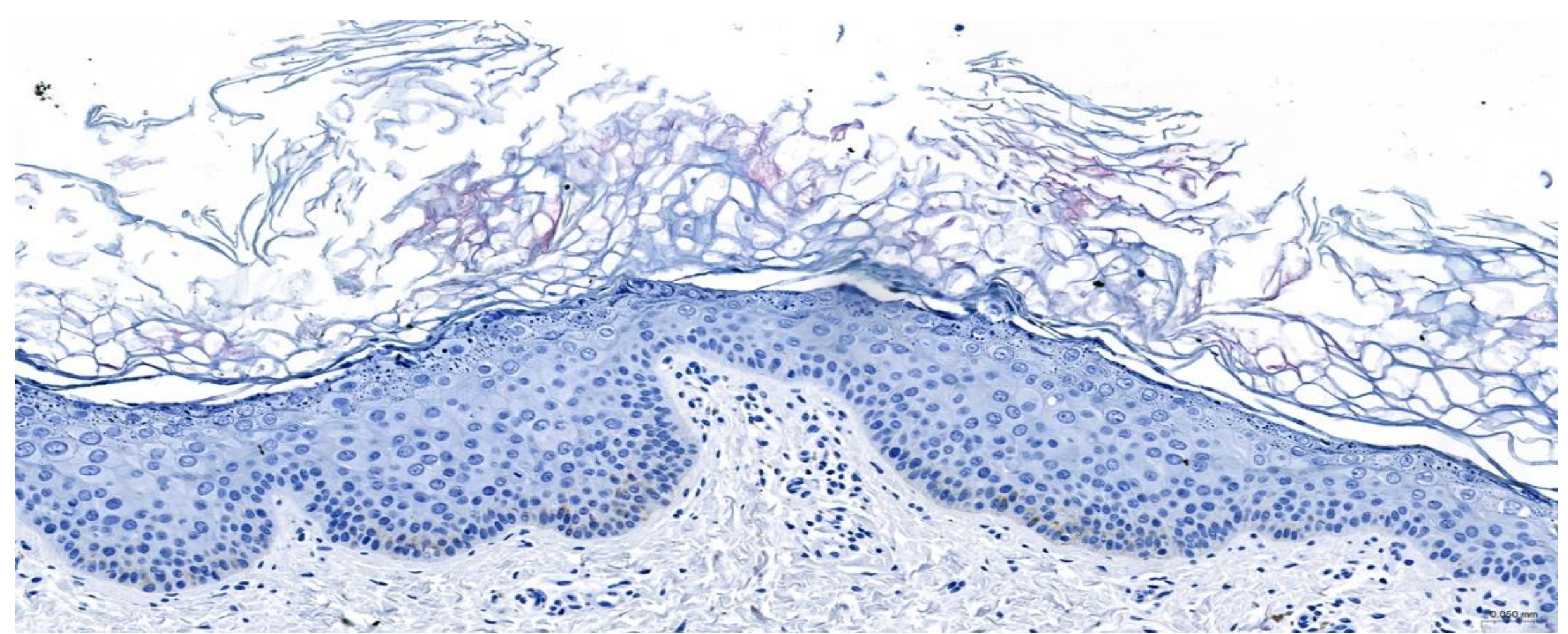
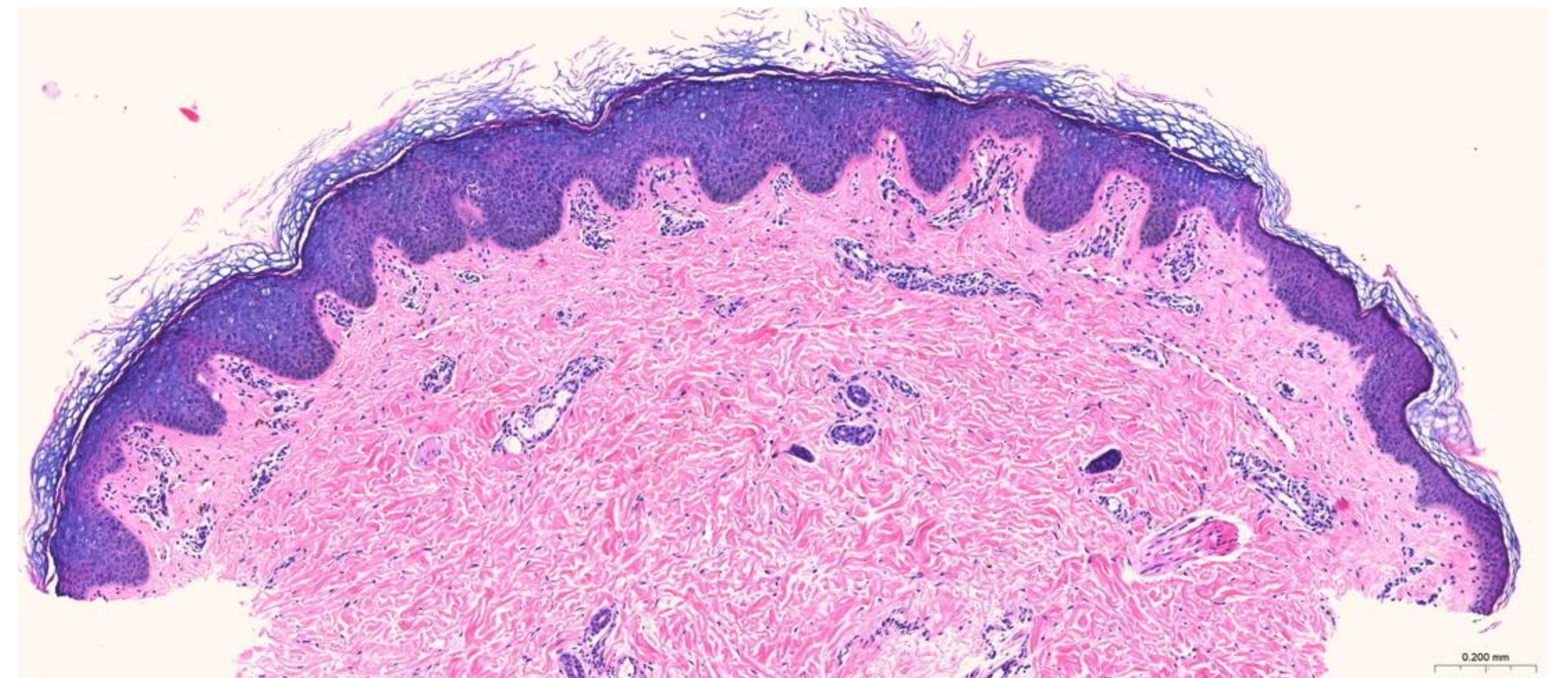
Molekularpathologische Diagnostik

Es wurde DNA des humanen Papillomavirus Typ 5 nachgewiesen.

Kommentar

Die Erstbeschreibung der Epidermodysplasia verruciformis erfolgte durch Lewandowsky und Lutz im Jahr 1922. Die Erkrankung kann entweder hereditär oder erworben sein. Es handelt sich um eine seltene, autosomal-rezessive Genodermatose, die mit einer chronischen HPV-Infektion assoziiert ist (1). Patienten haben in der Regel ein erhöhtes Risiko für Hautkrebs, insbesondere für Plattenepithelkarzinome in sonnenexponierten Arealen.

Bei 90% der Epidermodysplasia verruciformis-Patienten, die Plattenepithelkarzinome entwickeln, lässt sich HPV-Typ 5 oder 8 nachweisen. Bei unserer Patientin wurde Typ 5 identifiziert. Unsere Patientin ist aufgrund der Behandlung mit Adalimumab und Azathioprin immunsupprimiert. Eine Genetische Untersuchung wird unsere Patientin empfohlen.



Fazit

Die Epidermodysplasia verruciformis ist eine seltene, chronische Erkrankung mit autosomal-rezessivem Erbgang⁽²⁾. Erworbene Formen der Epidermodysplasia verruciformis (AEV) entwickelt sich normalerweise bei Immunsupprimierten Patienten z.B. nach Organtransplantation⁽⁵⁾. Die Diagnose erfolgt klinisch und biotisch und wird durch den molekularpathologischen Nachweis von HPV DNA ergänzt. Eine engmaschige Überwachung der Patienten und eine frühzeitige Behandlung neoplastischer Veränderungen sind von hoher Priorität. Therapeutisch kommen systemische Retinoide oder topisch Imiquimod in Betracht.⁽³⁾ Ein Fallbericht zeigt dass, die erworbene Epidermodysplasia verruciformis auf eine multimodale Therapie, einschließlich polyvalenter HPV-Impfung anspricht. In diesem Kontext wurde kasuistisch auch die therapeutische Elimination des HPV-Virus 5 berichtet.⁽⁵⁾

Literatur

- (1) Burger B, Itin PH. Epidermodysplasia verruciformis. *Curr Probl Dermatol.* 2014;45:123-31. doi: 10.1159/000356068. Epub 2014 Mar 17. PMID: 24643182.
- (2) Gül U, Kiliç A, Gönül M, Cakmak SK, Bayis SS. Clinical aspects of epidermodysplasia verruciformis and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2007 Oct;46(10):1069-72. doi: 10.1111/j.1365-4632.2006.03014.x. PMID: 17910717.
- (3) Aszodi N, Engels L, Hayani K, Flaig MJ, Opiel EM. Epidermodysplasia verruciformis [Epidermodysplasia verruciformis]. *Hautarzt.* 2020 Jul;71(Suppl 1):47-49. German. doi: 10.1007/s00105-020-04633-z. PMID: 32974716.
- (4) Kawashima M. Epidermodysplasia verruciformis. *J Dermatol.* 1992 Nov;19(11):707-9. doi: 10.1111/j.1346-8138.1992.tb03764.x. PMID: 1338070.
- (5) Maor D, Brennan S, Goh MS, Fahey V, Tabrizi SN, Chong AH. A case of acquired epidermodysplasia verruciformis in a renal transplant recipient clearing with multimodal treatment including HPV (Gardasil) vaccination. *Australas J Dermatol.* 2018 May;59(2):147-148. doi: 10.1111/ajd.12684. Epub 2017 Jul 17. PMID: 28718200.