

# 36-JÄHRIGER PATIENT MIT MULTILOKULÄRER AMYLOIDELASTOSE

E. Schadelbauer<sup>1</sup>; I. Fried<sup>1</sup>; L. Cerroni<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Department of Dermatology, Medical University of Graz, Austria



## Fallbericht

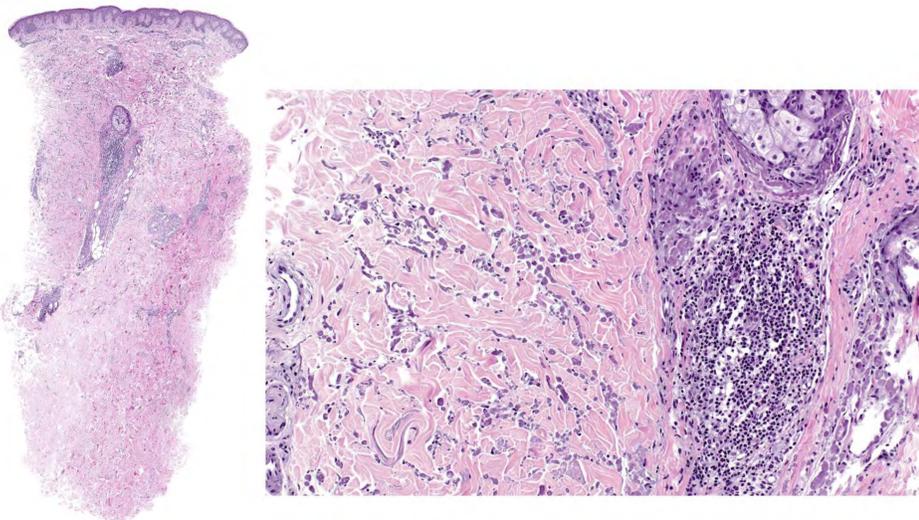
Ein 36-jähriger Mann stellte sich wegen diffus verteilter bräunlicher, bis maximal 4cm im Durchmesser haltender asymptomatischer Hautveränderungen am Rücken, welche bereits seit 2-3 Jahren bestünden, in unserer allgemeindermatologischen Ambulanz vor (Abb.1). Zuvor zeigte die Haut des Patienten laut eigenen Angaben noch nie ähnliche Veränderungen. Die Läsionen hätten sich seit ihrem Auftreten weder in Größe, Farbe, Konsistenz noch in ihrer Oberflächenbeschaffenheit verändert und hätten nie geblutet. Der Patient nahm keine Dauermedikation ein und hatte bis auf eine atopische Dermatitis, welche seit der Kindheit bestand, keine Vorerkrankungen. Nach diversen Therapieversuchen mit topischen Kortikosteroiden und Antimykotika durch eine niedergelassene Dermatologin erfolgte bei Persistenz der Läsionen die Entnahme einer Stanzbiopsie.



**Abbildung 1:** Klinisches Bild des Patienten. Es zeigen sich diffus verteilte, bräunliche Makuläe am Rücken. In der vergrößerten Ansicht imponieren die Läsionen atroph.

## Histologische Beschreibung

Im histologischen Präparat zeigten sich diffuse Ansammlungen eines amorphen, gräulichen Materials, welches in der gesamten Dermis, vor allem aber um fragmentierte elastische Fasern abgelagert war (Abb.2). Mit der Kongorot-Färbung konnten die Ablagerungen um die elastischen Fasern noch deutlicher in einer kräftigen backsteinroten Farbe dargestellt werden- diese Ablagerungen wiesen in der Polarisationslichtmikroskopie eine charakteristische apfelgrüne Doppelbrechung auf.

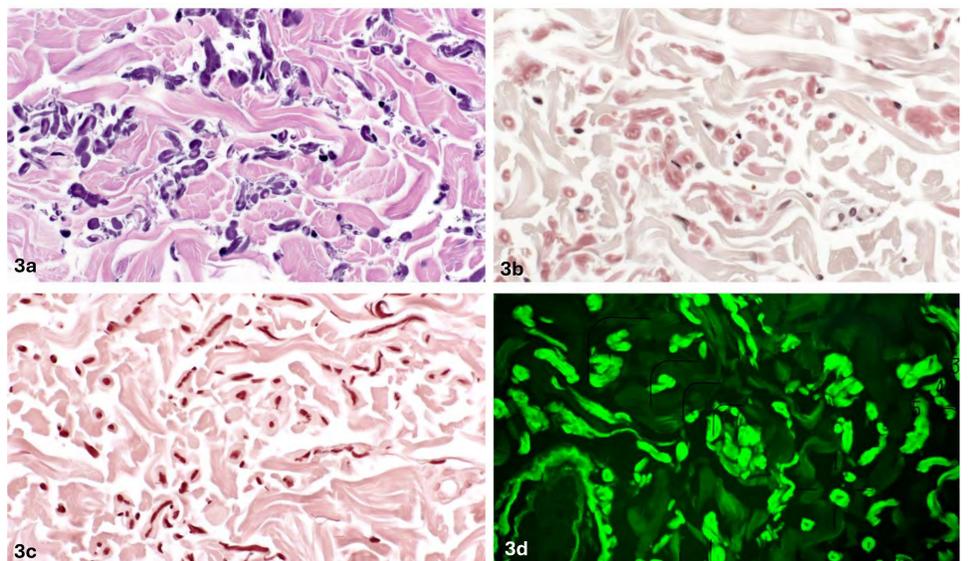


**Abbildung 2:** Histopathologisches Bild der Amyloidelastose. In der Übersicht (2a) fällt eine diffus verteilte, graubläuliche Substanz in der gesamten Dermis auf. In der Vergrößerung (2b) zeigen sich die Ablagerung vor allem um die elastischen Fasern angeordnet.

In der Thioflavin T- Färbung zeigten sich unter dem Fluoreszenzmikroskop leuchtend grüne, ringförmige Ablagerungen um die elastischen Fasern (Abb. 3).

## Diagnose

Die Diagnose einer Amyloidelastose wurde gestellt. Der Patient zeigte in der Serumproteindiagnostik nur eine diskrete Erhöhung der freien Leichtketten vom Kappa-Typ (21.5mg/L), die freien Leichtketten vom Lamda-Typ waren im Normbereich. Die Kappa/Lamda- Ratio lag bei 1.94 zugunsten der Kappa-Fraktion. Die Serumelektrophorese zeigte keinen Hinweis für das Vorliegen einer Monoklonalität. Die Untersuchung der Serumproteine im Harn ergab ein unauffälliges Ergebnis. Der Patient wurde zur weiteren Abklärung an der Abteilung für Hämatologie des Univ. Klinikum Graz vorgestellt. Eine zugrundeliegende hämatologische Grunderkrankung konnte laborchemisch und durch radiologische Untersuchungen ausgeschlossen werden. Da die Genese der Amyloidelastose jedoch nicht geklärt ist, wurde dem Patienten die Durchführung einer Jamshidi-Punktion empfohlen- diese wolle der Patient erst im Sommer 2024 durchführen lassen- ein Termin für diese wurde vereinbart.



**Abbildung 3:** Es zeigt sich ein interstitiell gelegenes, blaugraues Material im Bereich der elastischen Fasern (3a), in der Kongorot-Färbung (3b) färben sich die Amyloidablagerungen rot. Durch die Elastika-Färbung bessere Darstellbarkeit elastischer Fasern (3c). In der Thioflavin-T Färbung zeigen Amyloidablagerungen eine charakteristische leuchtend grüne Fluoreszenz unter dem Immunfluoreszenzmikroskop (3d).

## Diskussion

Die Amyloidelastose ist ein äußerst seltener Subtyp der kutanen Amyloidose, deren Pathogenese noch nicht geklärt ist und bei der es zu charakteristischen Amyloidablagerungen um dermale elastische Fasern kommt. Wichtig ist der Ausschluss einer systemischen Amyloidose bei Patient:innen mit Amyloidelastose. Seit der Erstbeschreibung von Winkelmann et al. im Jahre 1985, wurden in der Literatur lediglich 11 Fälle einer Amyloidelastose beschrieben- die meisten davon waren mit einer systemischen Amyloidose assoziiert.<sup>1,2,3,4,5</sup> In einer Review der Literatur wurde die Diagnose einer primär lokalisierten kutanen Amyloidelastose gestellt, wenn zum Zeitpunkt der Diagnosestellung eine Systembeteiligung ausgeschlossen werden konnte.<sup>5</sup> Ein Follow-up der Patient:innen erfolgte jedoch nicht immer und für maximal ein Jahr, weshalb eine Krankheitsprogression in diesen Fällen keinesfalls ausgeschlossen werden kann.<sup>5</sup> Zum Zeitpunkt der Diagnosestellung zeigte sich in der Labor-, Harn- und radiologischen Durchuntersuchung unseres Patienten kein Hinweis für das Vorliegen einer systemischen Amyloidose oder eines Myeloms. Weitere Untersuchungen inkl. einer Jamshidi-Punktion und engmaschige klinische Kontrollen werden erfolgen. Eine systemische Amyloidose kann allerdings unserer Meinung nach selbst bei bisher unauffälligen Befunden nicht sicher ausgeschlossen werden. Ein langfristiges Follow-up bei Patient:innen mit Amyloidelastose ist erforderlich.

1. Winkelmann RK, Peters MS, Venencie PY. Amyloid elastosis. A new cutaneous and systemic pattern of amyloidosis. Arch Dermatol. 1985;121(4):498-502.
2. Roberts SJ, Dittmer MR, Vidal CI, Sellinger EE, Hurley MY. A Second Case of Localized Cutaneous Amyloid Elastosis: Expanding the Discussion of Associations With a Unique Histopathologic Entity. Am J Dermatopathol. 2022;44(1):43-8.
3. Sepp N, Pichler E, Breathnach SM, Fritsch P, Hintner H. Amyloid elastosis: analysis of the role of amyloid P component. J Am Acad Dermatol. 1990;22(1):27-34.
4. Marchand A, Levaltier X, Croué A, Arbeille B, Ifrah N, Martin L. Cutaneous amyloid elastosis revealing multiple myeloma with systemic amyloidosis. Acta Derm Venereol. 2013;93(2):204-5.
5. Bettolini L, Alessandro F, Bighetti S, Incardona P, Maione V. A new case of amyloid elastosis - dermoscopic findings and literature review. Int J Dermatol. 2024