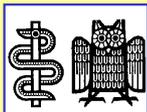


# Rezidivierende Perniosis auf dem Boden einer anlagebedingten Akrozyanose



Dr. med. M. Müller<sup>1</sup>, Dr. med. D. Dill-Müller<sup>2</sup>, Dr. med. A. Böcher<sup>1</sup>, Prof. Dr. med. A. Buchter<sup>1</sup>



1 Institut und Poliklinik für Arbeitsmedizin der Universität des Saarlandes und Präventivmedizinisches Zentrum für arbeits- u. umweltbedingte Erkrankungen  
66421 Homburg/Saar  
Leiter: Univ.-Prof. Dr. med. Axel Buchter

2 Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie  
Universitätsklinikum des Saarlandes  
66421 Homburg/Saar  
Direktor: Univ.-Prof. Dr. med. Wolfgang Tilgen

## <<Vom individuellen Fall zur Grundsatzentscheidung>>



### Berufsanamnese, Expositionen

- 42jährige Patientin
- 1966 bis August 1993 (ab dann permanente Arbeitsunfähigkeit) als Metzgereifachverkäuferin in diversen Metzgereien tätig
- Verkauf von (gekühlten) Wurst- und Fleischwaren
- **Kälteexposition der Hände** durch Arbeiten in und an der gekühlten Verkaufstheke (6-8°C), Umgang mit gekühlten (und teilweise tiefgefrorenen) Waren, häufiges Waschen der Hände mit kaltem Wasser
- Umgebungstemperaturen meist unter 21°C, mehrmals täglich Betreten des Kühlhauses (<0°C)

### Krankheitsanamnese

- Bekannte (anlagebedingte) Akrozyanose (*asymptomatische Blauverfärbung von Fingern und Zehen*)
- In 1992 bei Kältekontakt: Rötung, Schwellung, Schmerzen, Gelenksteife und Spannungsgefühl aller Finger
- Nach Expositionsende (30-60 Minuten) anfangs regredient, Besserung auch am Wochenende, im Urlaub und auch in den warmen Sommermonaten
- Seit 1993 Beschwerden persistent und weitgehend expositionsunabhängig
- Vorerkrankungen / Nebendiagnosen: arterieller Hypertonus, Zigarettenkonsum bis 1994 (10-15 Zig/die)

### Klinik, Untersuchungsergebnisse

- An den Phalangen aller Finger flächenhaftes, wegdrückbares Hauterythem (Abb. 1), wobei auch die Zehen betroffen waren (Abb. 2)
- Periphere Pulse palpabel, Finger und Zehen warm
- **Angiologie:** kein Anhalt für makrovaskuläres Geschehen, kein Hinweis auf Raynaud-Phänomen (Angiologische Ambulanz, Uniklinik Homburg)
- **Standardlabor,** Gerinnungsparameter, autoimmunologische Parameter und Infektionssurrogate blande
- **Röntgen** des Handskeletts ohne pathologischen Befund
- **Allergologie:** Ausschluss einer Sensibilisierung gegenüber Fleischproteinen, Inhalationsallergenen und Nahrungsmitteln (Screen)



Abb. 1

**Histologie Hautbiopsat**  
(gewonnen am rechten Mittelfinger nach mehrwöchiger Expositionskenz):  
**entzündungsfreies Kutangewebe mit Ektasie der subepidermalen Blutgefäße**  
ohne Anhalt für eine Proteinkontaktdermatitis  
vereinbar mit einer Erythromelalgie [klinisch ausgeschlossen]  
oder einem Residualzustand einer chronischen Perniosis [Frostbeulen]



Abb. 2

### Diskussion

- **Akrozyanose (AZ)**
  - Passive Hyperämie der Akren durch Blutstau in den Venolen der Haut mit Ausbildung von blauroten Erythemen, wahrscheinlich durch erhöhte Kälteempfindlichkeit der Gefäßwandmuskulatur (mit)bedingt
  - Typischerweise schmerzlos, vereinzelt mit lästigem Taubeitsgefühl
  - Schwellungen, Schmerzen, Gelenksteife mit Expositionsbezug können nicht der AZ zugeordnet werden, insbesondere da Persistenz nach Expositionskenz
  - Die (anlagebedingte) Akrozyanose ist ein **Terrainfaktor** für die Ausbildung von Pernionen bei Kälteexposition
- **Perniosis (Frostbeulen, chilblains)**
  - Bei suszeptiblen Menschen *mikroangiopathische Reaktionen* mit Entstehung von Frostbeulen bereits kurz unterhalb Zimmertemperatur (+ Luftfeuchte und Nässe), also sekundäre Hautschädigung durch Reaktion der Gefäßplexus auf Kälteexposition
  - Bilden sich häufig nach Expositionsende zurück, aber auch chronische Beschwerden beschrieben
  - Vom präventivmedizinischen Standpunkt betrachtet sollte die Akrozyanose als präkonditionierender Faktor für die Ausbildung chronischer Pernionen in Betracht gezogen werden

### Rechtsprechung

- BG lehnt Anerkennung nach Nr. 5101 BKV ab: *wesentliche Ursache* sei eine anlagebedingte Kälteüberempfindlichkeit (Akrozyanose), außerdem sei keine überdurchschnittliche Häufung dieser Erkrankung im Fleischereigewerbe bekannt
- Letztendlich **BSG Urteil** im April 2004:
  - Der Begriff „**Hautkrankheit**“ ist nicht – wie von der BG am LSG bemängelt – mit der Hinzunahme von Blutgefäßen und Nervenendigungen zu weit ausgelegt (*Haut ist vom Schutzzweck und nicht von der Anatomie her zu definieren*)
  - 5101 beinhaltet als Noxe praktisch jeden Stoff und auch rein physikalische Einwirkungen, der/die zu einer kürzer oder länger dauernden Überempfindlichkeit der Haut führen kann/können
  - Die durch **beruflich bedingte Kälteeinwirkung verursachte Durchblutungsstörung** der kapillären Endstrombahn mit Schmerzen, Steifheit und trophischen Störungen auf dem Boden einer Akrozyanose ist anzuerkennen

Braun-Falco O., G. Piewig, H.H. Wolff: Dermatologie und Venerologie, 5. Auflage, Springer, Berlin (2005).

Bundessozialgericht Urteil: Az B 2 U 21/03 R.

Fitz R.L., D.H. Perrin: Cold exposure injuries: prevention and treatment. Clin Sports Med 8, 111-128 (1989).

Goette D.K.: Chilblains. J Am Acad Dermatol 20, 257-262 (1989).

Jacob J.R., M.H. Weisman, S.J. Rosenblatt, J.A. Bookstein: Chronic perniosis. A historical perspective of cold-induced vascular disease. Arch Intern Med 146, 1589-1592 (1986).

Kerl H., C. Garbe, L. Cerioni, H.H. Wolff (Hrsg): Histopathologie der Haut. Springer, Berlin (2003).

Schönfeld W., W. Schneider: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, 10. Auflage, Georg Thieme-Verlag, Stuttgart 1989.

Simon T.D., J.B. Soep, J.R. Hollister: Pernio in Pediatrics. Pediatrics 116, 472-475 (2005).

Spittel J.A., F.C. Spittel: Chronic Pernio: another cause of blue toes. Br J Angiol 11, 46-50 (1992).

Stegleder G.K.: Dermatologie und Venerologie, 4. Auflage, Thieme, Stuttgart 1988.