Bazex-Syndrom bei chronischer myelomonozytärer Leukämie im Übergang in eine akute myeloische Leukämie

Christina Kohlmorgen[1], Priyanka Gaertner[1], Esther Göttker[1], Stefanie Boms[1], Andrea von Stemm[4], Thilo Gambichler[1,2,3]

[1]Hautklinik, Christliches Klinikum Unna Mitte, Unna, Deutschland
[2]Hautklinik, Klinikum Dortmund gGmbH, Universität Witten/Herdecke, Dortmund, Deutschland
[3]Hautklinik, Ruhruniversität Bochum, Bochum, Deutschland
[4]MVZ Dermatologie & Histologie Westerstede, Westerstede, Deutschland

CHRISTLICHES KLINIKUM UNNA

Hintergrund

Die Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex-Syndrom, BS) ist gekennzeichnet durch erythematöse bis livide hyperkeratotische Läsionen im Bereich der Akren und tritt häufig als Paraneoplasie auf, insbesondere bei Plattenepithelkarzinomen im Bereich des oberen Atemwegs- und Verdauungstraktes.[1,2]
Ein Zusammenhang mit hämatologisch-onkologischen Erkrankungen ist selten, bisher liegen Fallberichte im Zusammenhang mit akuter myeloischer Leukämie, Lymphomen und multiplen Myelom vor.[3-5] Wir berichten über ein BS im Rahmen einer chronischen myelomonozytären Leukämie (CMML) mit Transformation in eine akute myeloische Leukämie.

Fallbericht

Ein 87-jähriger Mann stellte sich mit seit Jahren rezidivierenden, schmerzhaften akralen Läsionen an beiden Händen vor. Klinisch zeigten sich erythematöse hyperkeratotische Plaques mit tiefen Rhagaden an nahezu allen Fingerkuppen sowie eine livide, leicht schuppende Plaque an der Nasenspitze.
Histopathologisch lagen eine Para-/Hyperkeratose, Akanthose, basale Spongiose, dyskeratotische Keratinozyten sowie ein lichenoides lymphozytäres Infiltrat vor. Die Autoimmunserologie war negativ, die duplexsonographische Diagnostik ergab keinen Hinweis auf eine arterielle Erkrankung. Laborchemisch zeigte sich eine Leukozytose (46,33 x 10^9/l) und eine Thrombozytopenie (61 x 10^9/l). In der Durchflusszytometrie fanden sich myeloische Vorläuferzellen, hypogranuläre Granulozyten mit einem aberranten CD11b/CD16-Expressionsmuster sowie 10 % Monozyten mit verminderter Expression von CD13, CD33 und HLA-DR. Hämatopathologisch konnte die Transformation in eine AML bestätigt werden. Ein solides epitheliales Malignom konnte mittels computertomographischer Untersuchung ausgeschlossen werden.

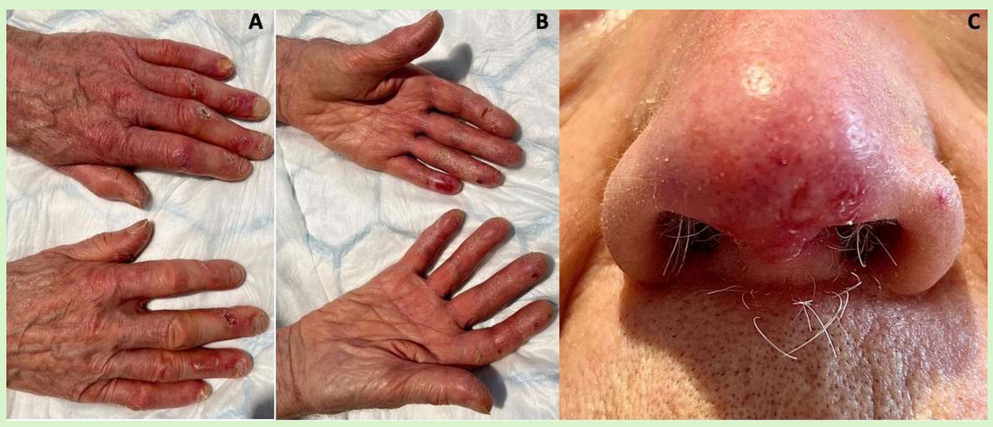
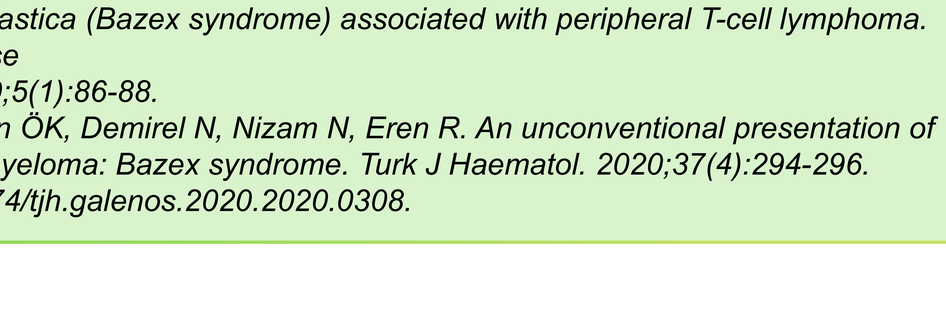


Abbildung 1. Erythematöse, psoriasiform schuppende Plaques mit oberflächlichen Erosionen, dystrophen Nägeln und minimaler subungualer Hyperkeratose an den Handrücken (A) und Handflächen (B), vereinbar mit Stadium I der Acrokeratosis paraneoplastica nach Bazex und Griffiths. Livides Erythem mit minimaler pityriasiformer Schuppung an der Nasenspitze (C), entsprechend Stadium I der Acrokeratosis paraneoplastica.

Abbildung 2. Die histopathologische Untersuchung zeigte eine Hyperkeratose und Akanthose der leicht psoriasiformen Epidermis sowie eine Interfacedermatitis mit apoptotischen Keratinozyten (Dyskeratose) in der Basalschicht. In der oberflächlichen Dermis fand sich ein gering ausgeprägtes bandförmiges lymphozytäres Infiltrat.



Diskussion

Der charakteristische Befall der Akren an den oberen Extremitäten und im Gesicht, der schmerzhafte und therapierefraktäre Verlauf, der histologische Befund sowie der zeitliche Zusammenhang mit der Progression der zugrunde liegenden myeloischen Neoplasie stützen die Diagnose eines BS. Eine Assoziation mit einer CMML wurde bislang nicht beschrieben. Somit erweitert dieser Fall das Spektrum der mit BS assoziierten malignen Erkrankungen und zeigt, dass persistierende, schmerzhafte akrale Hyperkeratosen ein potenzielles kutanes Zeichen einer zugrunde liegenden oder sich entwickelnden malignen myeloischen Erkrankung sein können, insbesondere bei ausgeprägter Therapierefraktärität.

Literatur

1. Räßler F, Goetze S, Elsner P. Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome) – a systematic review on risk factors, diagnosis, prognosis and management. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2017;31(7):1119-1136. doi:10.1111/jdv.14199. doi:10.1097/00005792-199107000-00004.
2. Shah MH, Ferraz JG, Rogers KC, et al. Bazex syndrome (acrokeratosis paraneoplastica): a narrative review of pathogenesis, clinical manifestations, and therapeutic approaches. Cureus. 2023;15.
3. Oka S, Ono K. Bazex syndrome in acute myeloid leukemia. Intern Med. 2023;62(21):3259-3260. doi:10.2169/internalmedicine.1654-23.
4. McClatchey TM, Haynes D, Korcheva VB, Keller J. Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome) associated with peripheral T-cell lymphoma. JAAD Case Rep. 2019;5(1):86-88.
5. Alibakan ÖK, Demirel N, Nizam N, Eren R. An unconventional presentation of multiple myeloma: Bazex syndrome. Turk J Haematol. 2020;37(4):294-296. doi:10.4274/tjh.galenos.2020.2020.0308.