

Definition der erfassten Krankheitsbilder

Die Einteilung der schweren Hautreaktionen erfolgt in fünf Gruppen, wobei jeweils hämorrhagisch-erosive Veränderungen mindestens einer Schleimhaut vorliegen:

1. Erythema exsudativum multiforme majus (EEMM)

Blasen und Erosionen <10% der Körperoberfläche, typische Kokarden bzw. atypische Kokarden mit einer Verteilung vorwiegend im Hand- und Fußbereich.

2. Stevens-Johnson-Syndrom (SJS)

Blasen und Erosionen <10% der Körperoberfläche, atypische Kokarden bzw. Maculae in großflächiger meist stammbetonter Ausdehnung.

3. Übergangsform Stevens-Johnson-Syndrom / Toxisch epidermale Nekrolyse:

Blasen und Erosionen zwischen 10% und 30% der Körperoberfläche, atypische Kokarden bzw. Maculae in großflächiger Ausdehnung, welche konfluieren können.

4. Toxisch epidermale Nekrolyse (TEN) mit Maculae

Blasen und Erosionen von > 30% bei gleichzeitigem Vorliegen von typischen und/oder atypischen Kokarden bzw. Maculae, welche konfluieren können.

5. Toxisch epidermale Nekrolyse (TEN) auf großflächigen Erythemen

Blasen und Erosionen von > 10% ohne Vorliegen von Kokarden bzw. Maculae.

Erythema exsudativum multiforme majus



Das Erythema exsudativum multiforme majus ist gekennzeichnet durch das Auftreten typischer bzw. atypischer Kokarden vorwiegend im Hand- und Fußbereich und das Vorliegen einer hämorrhagisch-erosiven Beteiligung mindestens einer Schleimhaut. Blasen und Erosionen machen weniger als 10% der Körperoberfläche aus.

Stevens-Johnson-Syndrom



Das Stevens-Johnson-Syndrom ist gekennzeichnet durch das Auftreten atypischer Kokarden bzw. Maculae in großflächiger, meist stammbetonter Ausdehnung und das Vorliegen einer hämorrhagisch-erosiven Beteiligung mindestens einer Schleimhaut. Blasen und Erosionen machen weniger als 10% der Körperoberfläche aus.

Übergangsform SJS / Toxisch epidermale Nekrolyse



Die Übergangsform zwischen Stevens-Johnson-Syndrom und Toxisch epidermaler Nekrolyse ist gekennzeichnet durch das Auftreten von atypischen Kokarden bzw. Maculae in großflächiger Ausdehnung. Erosionen und Blasen machen zwischen 10% und 30% der Körperoberfläche aus.

Toxisch epidermale Nekrolyse (TEN) mit Maculae

Die Toxisch epidermale Nekrolyse mit Maculae ist gekennzeichnet durch das Auftreten von atypischen Kokarden bzw. Maculae, welche konfluieren können. Blasen und Erosionen betragen mehr als 30% der Körperoberfläche. Eine Schleimhautbeteiligung kann fehlen.

Toxisch epidermale Nekrolyse (TEN) auf großflächigen Erythemen

Die Toxisch epidermale Nekrolyse auf großflächigen Erythemen ist gekennzeichnet durch das Auftreten großflächiger Erytheme, die nicht durch Konfluation aus einem Exanthem entstanden sind. Blasen und Erosionen betragen mehr als 10% der Körperoberfläche. Eine Schleimhautbeteiligung kann fehlen.

Histopathologie

Bei EEMM, SJS, TEN findet sich ein ähnliches histopathologisches Bild. Charakteristisch sind die teils disseminierten, teils die ganze orthokeratotisch verhornende Epidermis durchsetzenden nekrotischen Keratinozyten. Die Basalmembranzzone zeigt eine Vakuolisierung bis hin zur subepidermalen Kontinuitätstrennung. In der oberen und mittleren Dermis fällt ein superfizielles, meist perivaskuläres lymphohistiozytäres Infiltrat auf, das in vielen Fällen eosinophile Granulozyten enthält. Bei der TEN ist das dermale Infiltrat nur sehr gering ausgeprägt. Vereinzelt findet sich ein deutliches dermales Ödem (vor allem beim EEM).