

Kurzbericht

Proliferierende Epidermalzysten

Elmar Perwein und Wojciech Maciejewski

Dermatologische und Allergologische Abteilung (Chefarzt: Prof. Dr. H.-J. Bandmann),
Städtisches Krankenhaus München-Schwabing, Akademisches Lehrkrankenhaus der Ludwig-Maximilians-Universität München

Zusammenfassung. Während proliferierende Trichilemmalzysten eine anerkannte Tumorentität darstellen, gibt es bisher keine Berichte über proliferierende Epidermalzysten. Zwei Fälle von posttraumatisch entstandenen Tumoren werden vorgestellt, bei denen histologisch zahlreiche multizentrisch wachsende, teils einzeln liegende, teils ineinander übergehende und miteinander kommunizierende Zysten nachweisbar sind. Die Zystenwände verhornen weit überwiegend epidermisartig, der Zysteninhalt besteht vorwiegend aus orthokeratotischen Hornmassen. Mögliche Entstehungsmechanismen werden diskutiert.

Schlüsselwörter: Proliferierende Epidermalzysten – Proliferierende Trichilemmalzysten

Summary. While proliferating trichilemmal cysts are a well-known entity, so far there have been no reports on the proliferating processes of epidermal cysts. Two patients with multiple proliferating cysts are presented. Histologically, there was a well-developed stratum granulosum in the wall of the most cysts, and the cavity contained orthokeratotic horny material. The possible pathogenetic mechanisms of cyst formation are discussed.

Key words: Proliferating epidermal cysts – Proliferating trichilemmal cysts

Die follikulären Zysten stellen nur einen Teil der unterschiedlichen Tumoren dar, die sich aus verschiedenen Anteilen des Haarfollikelapparates entwickeln können [10, 12, 22, 25].

Nach der aktuellen Klassifikation, die auf der Histiogenese und auf den histopathologischen Kriterien basiert, unterscheidet man 3 Zystenarten: Epidermalzysten, Trichilemmalzysten und Steatocystoma multiplex [3, 12].

Die Epidermalzysten, die aus dem Akroinfundibulum entstehen, sind histologisch v.a. gekenn-

zeichnet durch einen epidermalen Aufbau der Zystenwand mit gut ausgeprägtem Stratum granulosum [3, 19]. Bei den Trichilemmalzysten, die aus dem infraglandulären Infundibulum des Haarfollikels abstammen, ist die trichilemmale Verhornung der Zystenwand ohne Ausbildung eines Stratum granulosum charakteristisch [3, 11, 12, 19, 23, 24]. Dieses Merkmal ist auch bei der proliferierenden Trichilemmalzyste, einer Variante der Trichilemmalzyste, zu beobachten [1, 5, 6, 21, 23].

Proliferierende Trichilemmalzysten, auch unter der Bezeichnung „Pilartumor“ bekannt [2, 18], wurden bereits mehrmals beschrieben und gelten als anerkannte Tumorentität [1, 5, 6]. Berichte über proliferierende Epidermalzysten liegen dagegen u.W. nach noch nicht vor. Die von Wilson-Jones unter dem Titel ‚proliferating epidermoid cysts‘ beschriebenen Tumoren [26] entsprechen nach den jetzigen Kriterien den proliferierenden Trichilemmalzysten.

Kasuistik

Patient 1

48jähriger Patient (vorgestellt auf der Münchener Dermatologischen Gesellschaft am 12. November 1982 von N. Wagner).

Anamnese. Seit 2 Jahren zunehmende Ausbildung von Knoten an der Rückseite des rechten Oberschenkels. In der letzten Zeit schnelles Wachstum größerer Knoten, z.T. auch verbunden mit Schmerzhaftigkeit und fötider Sezernierung.

Mehrfache Traumen, insbesondere Schürfwunden bei der Arbeit auf Baustellen, seien vorausgegangen.

Allgemeinbefund. Bei der klinischen Durchuntersuchung kein pathologischer Befund.

Hautbefund. An der Dorsalseite des rechten Oberschenkels finden sich 4 hautfarbene bis braunrote, derbe, blumenkohllartige Knoten mit einem Durchmesser bis 5 cm (Abb. 1).

Laborbefunde. BKS 24/47 mm n.W. Bakteriologischer Abstrich von der Oberfläche des Tumors: Staph. pyog. aureus und Bakt. Proteus. Übrige Laborbefunde unauffällig.

Therapie. Die Tumoren wurden in toto exzidiert, der Defekt plastisch gedeckt.

Histologie. Drei Anteile des Tumors wurden histologisch untersucht. Alle Teile zeigen ein ähnliches histologisches Bild.

An der Oberfläche Hyperorthokeratose und Hyperparakeratose, an einigen Stellen nekrobiotische Krusten.

Im oberen und mittleren Korium finden sich mit und ohne Verbindung zur Epidermis zahlreiche, multizentrisch wachsende, vorwiegend einzeln liegende, selten ineinander übergehende Zysten (Abb. 2). Die Zystenwände weisen ein gut ausgebildetes Stratum granulosum auf (Abb. 3). Gelegentlich gibt es auch kleine umschriebene Abschnitte mit trichilemmaler Verhornung. Einige Zysten zeigen eine fingerartige Proliferation der Zystenwand. Im Lumen der Zysten liegen fast ausschließlich kondensiert wirkende orthokeratotische Massen, nur einige wenige parakeratotische Hornzellen.

Die Epidermis zwischen den Zysten und am Rande des Tumors zeigt deutliche Akanthose, ausgeprägte Papillomatose, zahlreiche abortive Haarfollikel, sowie mehrere Follikel mit beginnender Proliferation.

In der Umgebung der Zysten unterschiedlich dichtes, entzündliches Infiltrat aus Lymphozyten, histiozytoiden Elementen, Plasmazellen und Neutrophilen. Stellenweise sind die Zystenwände von dem Infiltrat durchsetzt und spongios aufge-lockert. Erweiterte, aber nicht an Zahl vermehrte Gefäße sowie viele ekkrine Schweißdrüsen unter dem Tumor.

Patient 2

33jähriger Patient.

Anamnese. Acht Wochen vor der stationären Aufnahme zog er sich beim Fußballspielen eine tiefe Schürfwunde über der rechten Kniescheibe zu. Die „Blutkruste“ habe er öfters abgekratzt. Es habe sich ein Knoten gebildet, aus dem sich mehrfach eine weißliche Flüssigkeit und zuletzt, eine Woche vor der Aufnahme, ein gelbes, übelriechendes Sekret entleert habe.

Allgemeinbefund. Bei der klinischen Durchuntersuchung kein pathologischer Befund.

Hautbefund. Präpatellar rechts findet sich ein 3,2 cm großer, etwas abgeflachter, rötlicher Knoten mit polyzyklischem Rand. Die Konsistenz ist derb, der Knoten ist auf der Unterlage gut verschieblich. Innerhalb des Knotens bestehen hämorrhagisch verkrustete Erosionen und Rhagaden (Abb. 4).

Laborbefund. Alle üblichen Laborwerte waren unauffällig.

Therapie. Der Tumor wurde in lokaler Anästhesie in toto exziiert und histologisch untersucht.

Histologie. Orthokeratose und Parakeratose, stellenweise dicke hämorrhagische und nekrobiotische Krusten.

Im deutlich verbreiterten Korium finden sich im Bereich der oberen zwei Drittel zahlreiche (etwa 50 Zysten im größten untersuchten Tumorschnitt), vorwiegend miteinander kommunizierende bzw. ineinander übergehende Zysten (Abb. 5 und Abb. 6). Zwischen den multilobulären Zysten und am Rande liegen auch viele einzelne Zysten. Eine Rupturierung der Zysten ist nirgends sichtbar. Nur wenige Zysten haben Verbindung mit der Epidermis.

Bei der weit überwiegenden Mehrheit der Zysten sind die Wand epidermisartig aufgebaut und das Stratum granulosum deutlich erkennbar (Abb. 7). Es finden sich jedoch auch einige Zysten mit trichilemmaler Keratinisation der Wand (ohne Stratum granulosum).

In den Lumina der Zysten vorwiegend orthokeratotische, nur selten parakeratotische Hornmassen.

Neben den zystischen Hohlräumen am Rande des Präparates einige Epithelstränge und -nester mit zahlreichen Hornperlen („squamous eddies“) und einigen dyskeratotischen Zellen (Abb. 8). Diese beiden Merkmale finden sich auch stellenweise in den Zystenwänden. Keine Zellatypien.

Der Tumor ist scharf von der Umgebung abgegrenzt. Unter dem Tumor erweiterte Gefäße, ein nur schütteres bis mäßig dichtes entzündliches Infiltrat und ein fibrosiertes Stroma. In der Umgebung einige abortive Haarfollikel. Am Rande des Tumors deutliche Akanthose und Papillomatose der Epidermis sowie mehrere Haarfollikel mit beginnender Proliferation (Abb. 9).

Besprechung

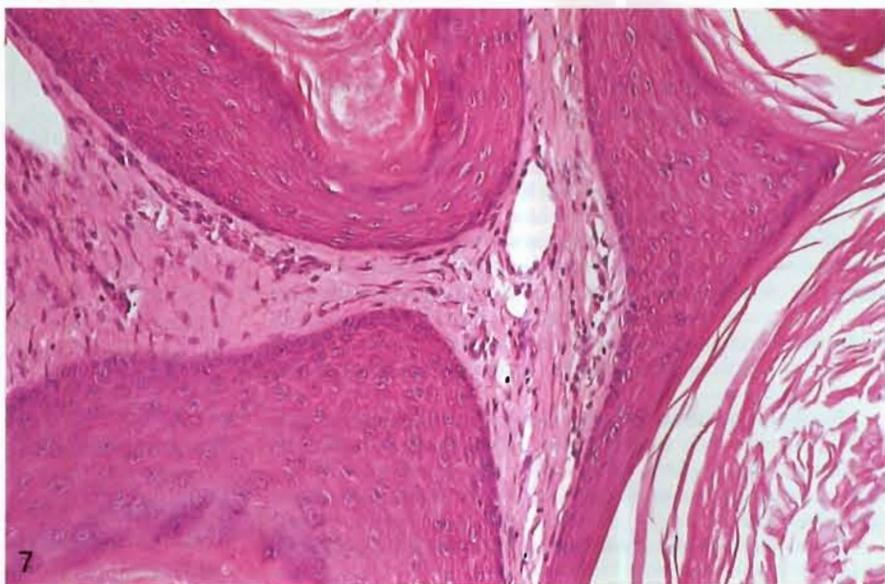
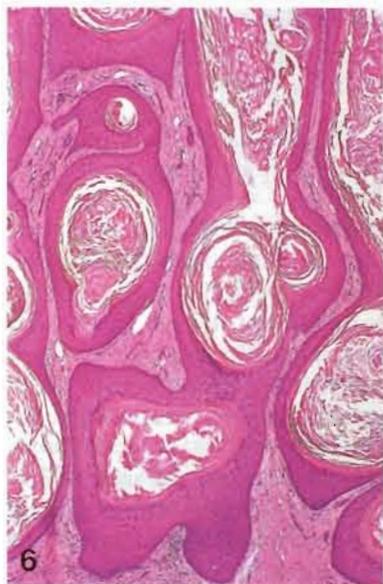
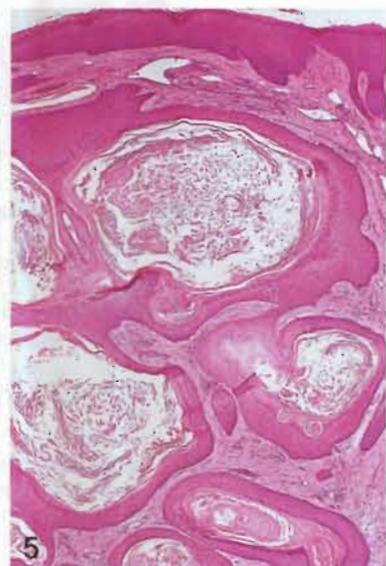
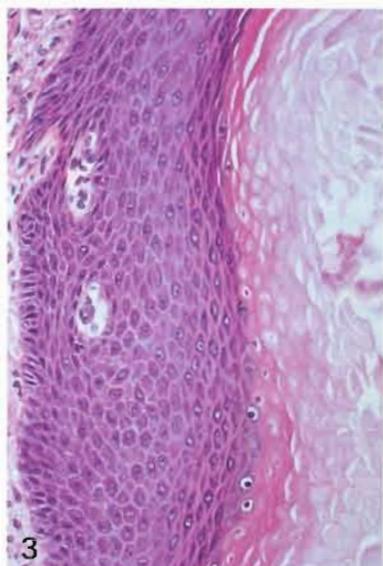
Auf Grund des charakteristischen histologischen Bildes kann in beiden Fällen die Diagnose der proliferierenden Epidermalzysten gestellt werden. Die überwiegende Mehrheit der Zysten zeigt epidermisähnlichen Aufbau der Wand mit deutlich sichtbaren Keratohyalin granula im Stratum granulosum, und der Inhalt der Zysten besteht aus geschichteten eosinophilen Hornzellen.

Beim 1. Patienten sind in 3 untersuchten Anteilen des Tumors ausschließlich Epidermalzysten zu sehen, nur in einigen Zysten finden sich kleine, umschriebene Abschnitte, wo die Zystenwand plötzlich eine trichilemmale Verhornung zeigt.

Bei dem 2. Patienten sind im größten untersuchten Tumorschnitt mehr als 50 Zysten vorhanden. Dabei gibt es unter den zahlreichen Epidermalzysten auch einige Zysten, die nach histologischen Kriterien den Trichilemmalzysten entsprechen. Ein gleichzeitiges Vorkommen von beiden Zystenarten wurde bereits bei Trichilemmalzysten beobachtet [1, 11, 13, 16, 19]. In einem eigenen, nicht veröffentlichten Fall eines Tumors am behaarten Kopf haben wir neben den proliferierenden Trichilemmalzysten und neben Epidermalzysten auch Tumoranteile gesehen, die einem Keratokanthom entsprechen (vorgestellt auf der Münchener Dermatologischen Gesellschaft am 4. Mai 1983 von E. Perwein als „gemischter Pilartumor“). Dies weist darauf hin, daß der proliferative Prozeß verschiedene Anteile des Haarfollikels betreffen kann.

Differentialdiagnostisch müssen die Zysten bei unseren beiden Patienten von proliferierenden Trichilemmalzysten abgegrenzt werden. Neben den entscheidenden histologischen Kriterien sind auch die klinischen Aspekte unterschiedlich. Die proliferierenden Trichilemmalzysten finden sich fast ausschließlich am behaarten Kopf älterer Frauen [2, 5]. Bei den Epidermalzysten gibt es keine so deutliche Prädispositionen [12, 19]. Bei beiden unserer Fälle sind die Tumoren an der unteren Extremität jüngerer Männer lokalisiert.

Bei unserem 2. Patienten haben wir in den Epithelsträngen am Rande des Tumors und in einigen Zystenwänden sog. Hornwirbel („sog. squamous eddies“) und dyskeratotische Zellen gefunden. Dieser histologische Befund ist für ein Akrotrichom (inverted follicular keratosis) charakteristisch [7, 9, 20] und könnte als Hinweis dienen, daß auch die proliferierenden Epidermalzysten aus einem in-



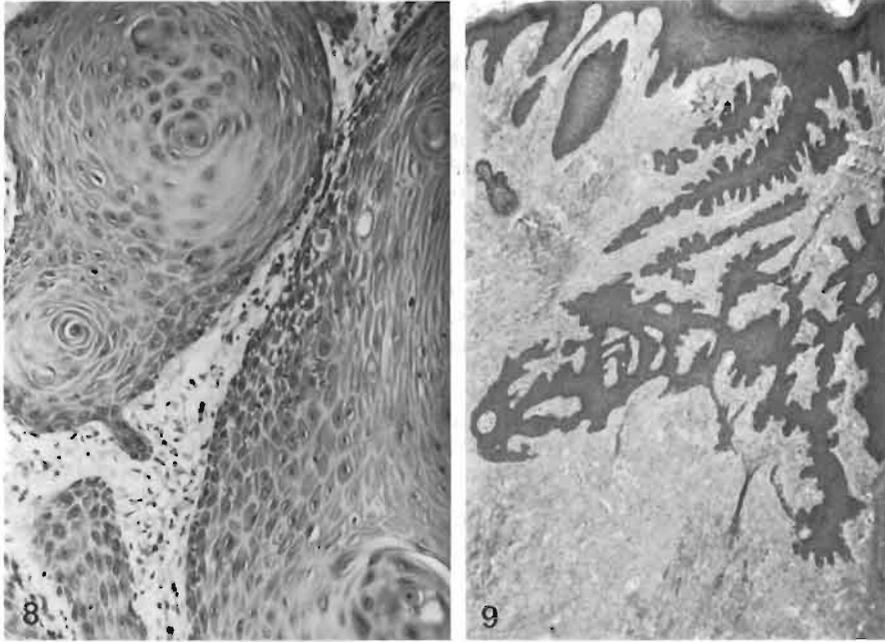


Abb. 1. Proliferierende Epidermalzysten. Patient 1. Mehrere Knötchen und Knoten am Oberschenkel

Abb. 2. Proliferierende Epidermalzysten. Patient 1. Einzeln liegende Zysten im oberen und mittleren Korium. HE $\times 36$

Abb. 3. Proliferierende Epidermalzysten. Patient 1. Vergrößerung einer Zystenwand aus Abb. 2 mit deutlich sichtbarem Stratum granulosum. HE $\times 170$

Abb. 4. Proliferierende Epidermalzysten. Patient 2. Großer, erhabener Knoten über der Patella

Abb. 5. Proliferierende Epidermalzysten. Patient 2. Unter der akanthotischen Epidermis mehrere miteinander kommunizierende und einzeln liegende Zysten. HE $\times 40$

Abb. 6. Proliferierende Epidermalzysten. Patient 2. Zahlreiche Epidermalzysten tief im Korium. H.E. $\times 23$

Abb. 7. Proliferierende Epidermalzysten. Patient 2. Ausschnitt von Zystenwänden aus der Abb. 6. HE $\times 160$

Abb. 8. Proliferierende Epidermalzysten. Patient 2. Squamous eddies und dyskeratotische Zellen in Epithelsträngen. HE $\times 110$

Abb. 9. Proliferierende Epidermalzysten. Patient 2. Proliferation der Epidermis und der Haarfollikel am Tumorrund. HE $\times 27$

fundibularen Follikel­epithel entstehen. Andererseits wurde dieses histologische Merkmal auch bei proliferierenden Trichilemmalzysten beobachtet [1, 2, 6, 11, 13].

Der Entstehungsmechanismus der proliferierenden Zysten ist unklar. Bei den proliferierenden Trichilemmalzysten wird diskutiert, ob die Zysten primär entstehen, oder ob es sich um einen proliferativen Prozeß präexistenter, multifokaler, normaler Zysten handelt [1, 5]. Bei der 2. Hypothese müßte dann eine umschriebene, nävoide, follikuläre Fehlentwicklung mit Zystenbildung im Sinne eines Hamartoms zugrundeliegen. Über solche umschriebene und auch generalisierte Hamartome gibt es bereits kasuistische Berichte [4, 14, 21, 27]. Für das Vorliegen eines generalisierten Hamartoms, insbesondere eines Gardner-Syndroms [15], gibt es bei unseren beiden Patienten keine Anhaltspunkte.

Aber auch die Annahme, daß vorbestehende, umschriebene Epidermalzysten durch einen proliferativen Stimulus zum Wachstum angeregt worden sind, kann bei unseren Patienten eher ausgeschlossen werden. Dagegen spricht die kurze Anamnese, d.h. die rasche Entwicklung der Tumoren, ohne daß in den befallenen Regionen vorher irgendwelche Hautveränderungen vorhanden gewesen wären. Histologisch ist am Rande der Tumoren lediglich eine beginnende Proliferation der Follikel erkennbar, es sind aber keine Zysten zu beobachten.

Wahrscheinlich erscheint uns ein primär proliferativer Prozeß, ausgehend von multiplen, prädisponierten Haarfollikeln mit multifokaler Bildung von Epidermalzysten. Genetische Faktoren könnten dabei eine Rolle spielen, wie bereits bei der Entstehung der Epidermal- und Trichilemmalzysten hervorgehoben [3, 16, 17, 28]. In den prolifere-

rativen Prozeß müßten dann gleichzeitig mehrere Follikel mit einbezogen sein. Vor allem bei dem 1. Patienten liegen die einzelnen Zysten disseminiert im oberen und mittleren Korium, an mehreren Stellen mit Verbindung zur Oberfläche. Nur wenige Zysten weisen multilobuläre Hohlräume auf. Bei dem 2. Patienten steht zwar die Proliferation der Zysten mit Knospung der Wände und Bildung großer multilobulärer Zysten im Vordergrund, doch auch hier handelt es sich um eine gleichzeitige multizentrische Entstehung mehrerer Zysten im befallenen Areal.

Bei den bisherigen Berichten über die proliferierenden Trichilemmalzysten wurde der Einfluß von Verletzungen bzw. Traumen bei der Entstehung betont [5, 6, 16]. Auch die Entwicklung von kleineren eruptiven Epidermalzysten und Milien nach einer Verletzung mit nachfolgender Infektion wurde beobachtet [14]. Bei unseren beiden Patienten sind der Entwicklung der Tumoren ebenfalls Traumen vorausgegangen.

Entzündung und Ruptur [16] kommen bei der Entstehung unserer proliferierenden Epidermalzysten als ursächlicher Mechanismus weniger in Betracht. In der Umgebung der Zysten war keine verstärkte Vaskularisation zu beobachten, es gab keine Ruptur der Zysten, und insbesondere im 2. Fall war stellenweise nur ein geringfügiges entzündliches Infiltrat zu sehen.

Andererseits könnten die Traumen auch die Verlagerung der epidermalen Zellen ins Korium verursacht haben mit darauffolgender Neubildung von zahlreichen Epidermalzysten. Diese Möglichkeit wurde bereits experimentell gerade bei Epidermalzysten, nicht aber bei Trichilemmalzysten nachgewiesen [8]. Die starke Proliferation der Follikel in der Epidermis und im oberen Korium am Rande der Tumoren sowie zahlreiche Verbindungen der Zysten zur Epidermis besonders im 1. Fall sprechen jedoch dafür, daß die Zystenbildung ohne Verlagerung von Anteilen der Epidermis und deren Anhangsgebilde erfolgte.

Literatur

- Baptista AP, Silva LGE, Born MC (1983) Proliferating trichilemmal cysts. *J Cutan Pathol* 10:178–187
- Bloch PH, Mueller HD (1979) Pilartumor der Kopfhaut. *Hautarzt* 30:84–88
- Bode U, Plewig G (1980) Klassifikation follikulärer Zysten. *Hautarzt* 31:1–9
- Brown AC, Crouse RG, Winkelmann RK (1969) Generalized hair follicle hamartoma. *Arch Dermatol* 99:478–493
- Brownstein MH, Arluk DJ (1979) Proliferating trichilemmal cysts: analysis of 50 new cases. *Arch Dermatol* 115:1347
- Christophers E, Spelberg H (1973) Proliferierende Trichilemmalzysten. *Hautarzt* 24:377–380
- Duperrat B, Mascaro JM (1963) Une tumeur bénigne développée aux dépens de l'acrotrichium ou partie intraépidermique du follicule pileux (porome folliculaire (acanthome folliculaire intraépidermique; acrotrichoma). *Dermatologica* 126:291–310
- Epstein WL, Kligman AM (1957) Epithelial cysts in buried human skin. *Arch Dermatol* 76:437–445
- Grosshans E, Hanau D (1981) L'adénome infundibulaire: un porome folliculaire à différenciation sébacée et apocrine. *Ann Dermatol Venereol* 108:59–66
- Hanau D, Grosshans E (1979) Trichilemmal tumor undergoing specific keratinization. Keratinizing trichilemmoma. *J Cutan Pathol* 6:463–475
- Headington JT (1976) Tumors of the hair follicle. A review. *Am J Pathol* 85:480–514
- Kloevekorn W (1978) Zystische Tumoren und Zysten der Hautanhangsgebilde. Inauguraldissertation, LMU München
- Korting GW, Hoede N (1969) Zum sogenannten ‚pilar tumor of the scalp‘. *Arch Klin Exp Dermatol* 234:409–419
- Leppard B, Marks R (1972) Eruptive epidermoid cysts: a post inflammatory phenomenon. *Trans St John's Hosp Dermatol Soc* 58:62–64
- Leppard BJ, Bussey HJR (1977) Epidermoid cysts, polyposis coli and Gardner's syndrome. *Br J Surg* 62:387–393
- Leppard BJ, Sanderson KV (1976) The natural history of trichilemmal cysts. *Br J Dermatol* 94:379–390
- Leppard BJ, Sanderson KS, Wells RS (1977) Hereditary trichilemmal cysts. Hereditary pilar cysts. *Clin Exp Dermatol* 2:23–32
- Lever WF (1967) *Histopathology of the skin*, 4th edn. Lippincott, Philadelphia, pp 534–606
- McGavran MH, Binnington B (1966) Keratinous cysts of the skin. Identification and differentiation of pilar cysts from epidermal cysts. *Arch Dermatol* 94:499–508
- Mehregan AH (1964) Inverted follicular keratosis. *Arch Dermatol* 89:229–235
- Mehregan AH, Hardin I (1973) Generalized follicular hamartoma complicated by multiple proliferating trichilemmal cysts and palmar pits. *Arch Dermatol* 107:435–438
- Pinkus H (1969) Adnexial nevi and benign adnexoid tumors. In: Pinkus H, Mehregan AH (eds) *A guide to dermatopathology*. Meredith, New York, pp 421–453
- Pinkus H (1969) Sebaceous cysts are trichilemmal cysts. *Arch Dermatol* 99:544–555
- Pinkus H, Iwasaki T, Mishima Y (1981) Outer root sheath keratinization in anagen and catagen of the mammalian hair follicle. A seventh distinct type of keratinization of hair follicle: trichilemmal keratinization. *J Anat* 133:19–35
- Raff M (1979) Hautzysten und zystische Hauttumoren. *Hautarzt* 30:229–235
- Wilson-Jones E (1966) Proliferating epidermoid cysts. *Arch Dermatol* 94:11–19
- Wilson-Jones E, Schellander FG (1972) Multifocal pilomatixoma. *Trans St John's Hosp Dermatol Soc* 58:182–185
- Yoshikawa K, Nakawishi A (1978) Proliferating trichilemmal cyst on the back. *J Dermatol (Tokyo)* 5:279–282

Eingegangen am 25. September 1984

Angenommen am 24. Januar 1985

Dr. E. Perwein
Dr. W. Maciejewski
Dermatologische und
Allergologische Abteilung
Städtisches Krankenhaus
München-Schwabing
Akademisches Lehrkrankenhaus
der Universität
Kölner Platz 1
D-8000 München 40