

Inhalt

Vorwort	7
1 Einleitung	9
2 Aufbau und Wachstumsdynamik der Haare	13
3 Haarmangelkrankheiten: Übersicht	19
4 Angeborene und frühmanifeste hereditäre Haarkrankheiten	21
4.1 Aplasien	21
4.2 Hypotrichosen und Atrichien	22
4.3 Haarschaftanomalien und Haarbruchkrankheiten (einschließlich erworbener Formen)	25
4.4 Lose Anagenhaare	33
5 Alopezien	35
5.1 Androgenetische Alopezie (AGA)	36
5.2 Diffuses symptomatisches Effluvium	40
5.3 Alopecia areata	49
5.4 Andere (reversible, atrophisierende und narbige) umschriebene Alopezien	54
6 Pseudoalopezien und Artefakte	63
7 Hypertrichosen und Hirsutismus (einschließlich Altersveränderungen der Behaarung)	67
8 Veränderungen der Haarfarbe	75
8.1 Physiologische Veränderungen	75
8.2 Veränderungen der Haarfarbe durch exogene Einflüsse, Medikamente und Stoffwechselkrankheiten	77
9 Haardiagnostische Methoden	79
10 Hinweise zur Haarpflege und Haarkosmetik	85

Vorwort

Die anhaltend große Nachfrage nach unserem Buch »Krankhafte Veränderungen des Nagels«, das in diesem Jahr bereits in der 9. Auflage erscheint, hat den Spitta Verlag und die Autoren veranlasst, ein Haarbuch nach gleichartigem Konzept vorzubereiten. Mit diesem Titel möchten wir ein kurz gefasstes, übersichtliches und großzügig illustriertes Praxisbuch vorlegen, das eine rasche Orientierung über Art und mögliche Ursachen einer beobachteten krankhaften Haarveränderung und über daraus abzuleitende allgemeindiagnostische Schlussfolgerungen ermöglicht. Beide Autoren können sich auf langjährige klinisch-praktische und wissenschaftliche Beschäftigung mit Haarkrankheiten stützen.

Das Buch richtet sich nicht nur an Dermatologen, sondern insbesondere auch an Ärzte anderer Fachgebiete, die mit Haarstörungen konfrontiert sind, wie etwa Allgemeinärzte, Gynäkologen und Internisten. Auch Angehörige weiterer Berufsgruppen, die sich mit Haaren beschäftigen, werden darin nützliche Informationen finden.

Den Mitarbeitern des Spitta Verlags danken wir erneut für die vielfach bewährte gute Zusammenarbeit.

Homburg/Saar, im Herbst 2004

Hansotto Zaun, Dorothee Dill-Müller

1 Einleitung

Obwohl die Haare mit fortschreitender Entwicklung des Menschen ihre biologischen Funktionen als Strukturen zum Schutz vor Kälte, Licht und mechanischen Einwirkungen zunehmend verloren haben, haben sie als Organe, die maßgeblich unser Aussehen bestimmen und damit unserer Darstellung gegenüber der Umwelt dienen, einen hohen Stellenwert. Dies hat zur Folge, dass Veränderungen des Haarkleides, wie Haarausfall, Haarmangel, Haarstrukturschäden, Farbabweichungen oder fallweise eine zu starke Behaarung »an falscher Stelle«, häufig von den Betroffenen als psychisch belastende Beeinträchtigung ihres Körperbildes empfunden werden, und zwar ganz unabhängig davon, ob es sich um physiologische Veränderungen handelt (siehe dazu weiter unten) oder um Folgen ererbter oder krankhafter haarschädigender Einwirkungen. Furcht vor Entstellung, vermeintliche oder objektiv vorhandene Entstellung und gegebenenfalls daraus resultierende Störungen der sozialen Kontaktmöglichkeiten sind fast ausnahmslos das zentrale Problem für Haarpatienten. Fallweise können starke und plötzlich auftretende

Veränderungen des Behaarungsbildes auch Furcht vor einer gefährlichen Grundkrankheit oder das Empfinden einer gestörten Intimsphäre hervorrufen (wenn zum Beispiel durch zytostatisch bedingten Haarausfall das Bestehen einer bösartigen Erkrankung für Fremde erkennbar wird). Es ist daher sicher nicht berechtigt, Haarprobleme als »kosmetische Störungen« zu bagatellisieren.

Für den Arzt, der Patienten mit Haarveränderungen betreut, stellen sich die Probleme anders dar: Störungen des Haarwachstums können überaus zahlreiche, wesensmäßig unterschiedliche Ursachen haben: lokale Infektionen oder physikalische Schädigungen, innere Krankheiten, Erbkrankheiten, Mangelsituationen, hormonelle Veränderungen, Vergiftungen, unerwünschte Arzneimittelwirkungen und viele andere. Dabei gilt für die Mehrzahl der Haarkrankheiten, dass ihre sichtbaren klinischen Erscheinungsbilder nicht unmittelbar auf die auslösende Störung rückschließen lassen. Völlig gleich aussehende Haarveränderungen können ganz unterschiedliche Ursachen haben (siehe Abb. 1.1–1.3).

Abb. 1.1:
Unterschiedliche Krankheiten mit gleichartigem Erscheinungsbild:
(a) Atrichie
(s. S. 23 f.),
(b) Monilethrix
(s. S. 28 f.),
(c) Alopecia areata
(s. S. 49 ff.)

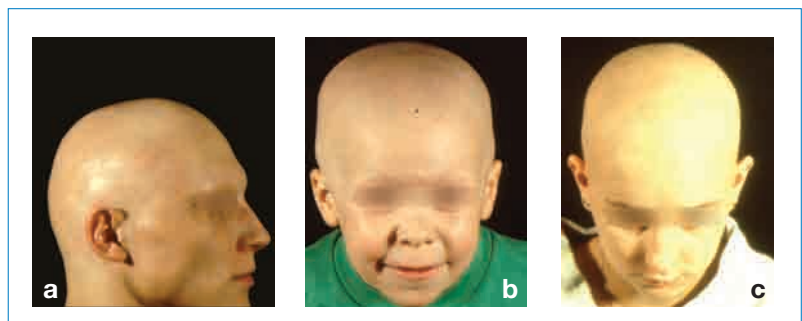




Abb. 1.2: Unterschiedliche Krankheiten mit gleichartigem Erscheinungsbild: (a) androgenetische Alopezie, (b) Alopecia mucinosa, (c) Trichotillomanie

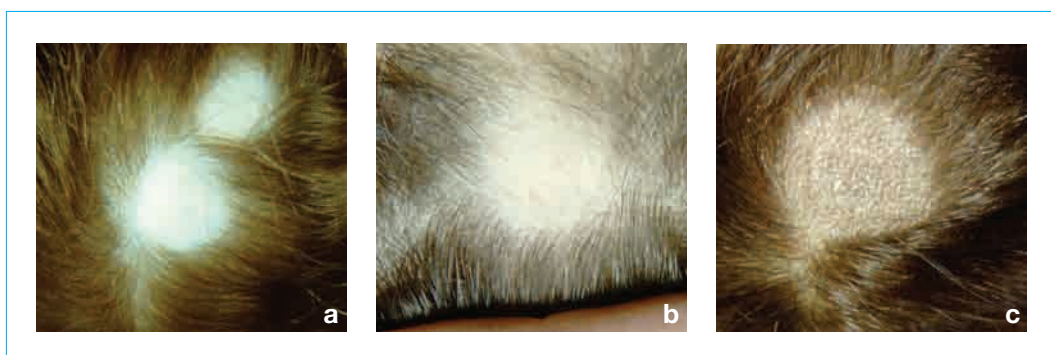


Abb. 1.3: Unterschiedliche Krankheiten mit gleichartigem Erscheinungsbild: (a) Aplasia cutis congenita, (b) Alopecia areata, (c) Mikrosporie

Darüber hinaus wird die Diagnostik oftmals dadurch erschwert, dass Haarausfall bei einem Patienten gleichzeitig durch zwei unterschiedliche schädigende Einwirkungen verursacht ist, dass z.B. eine androgenetische Alopezie mäßigen Grades durch ein toxisches Effluvium überlagert wird, wodurch Bilder entstehen, die nur bei großer Erfahrung zu deuten und ursächlich zu klären sind.

Da es »Haarwuchsmittel« – also Wirkstoffe, die ganz allgemein geeignet sind, verstärktes Haarwachstum anzuregen – entgegen verbreiteter Behauptung nicht gibt, ist die exakte ursächliche Klärung einer Haarwuchsstörung ausnahmslos Voraussetzung für eine medizinisch sinnvolle Behandlung. Sie ist aber

ebenso wichtig, wenn wir die diagnostischen Hinweise nutzen möchten, die uns Haarstörungen hinsichtlich der Früherkennung allgemeiner Erkrankungen und anderer schädlicher Einwirkungen auf den Körper geben können. Dafür einige Voraussetzungen zu vermitteln ist Zielsetzung dieses Buches.

Nachfolgend werden nach einer kurzen Darstellung morphologischer und physiologischer Grundlagen in sechs Kapiteln die charakteristischen Merkmale und möglichen Ursachen von Haarkrankheiten dargestellt, wobei die überaus vielfältigen klinischen Erscheinungsbilder – also das, was der Arzt bei der Untersuchung des Patienten sieht (!) – jeweils das »Leitsymptom« bilden, von dem ausge-

hend mögliche Ursachen und differenzialdiagnostische Überlegungen besprochen werden. Unter bewusstem Verzicht auf Details erwähnen und zeigen wir dabei auch einige sehr seltene und in der Regel nur von Experten zuverlässig zu erkennende Haarwuchsstörungen, da nur so die Vielfalt der möglichen Erscheinungsbilder und Ursachen verdeutlicht werden kann.

In einem gesonderten Abschnitt werden wir auf diagnostische Untersuchungen von praktischer Bedeutung eingehen. Kurze Hinweise auf aussichtsreiche Behandlungsmöglichkeiten, soweit solche gegeben sind, finden sich bei der Darstellung der einzelnen Krankheiten. Auf detailliertere Therapieangaben verzichten wir bewusst, da die Behandlung von

Haarkrankheiten sehr große praktische Erfahrungen erfordert und »therapeutische Versuche« nicht hilfreich für den Patienten sind.

Literatur

Für ergänzende Informationen zu allen Kapiteln weisen wir auf nachfolgende Übersichtswerke hin:

1. Orfanos, C.E., Happle, R. (eds.): Hair and hair diseases. Springer, Berlin, Heidelberg, New York 1990
2. Rook, A.R., Dawber, R.P.R.: Haarkrankheiten. Diagnose und Therapie (dt. Ausg. hrsg. von Th.M. Bunse, H.F. Merk). Blackwell, Berlin, Wien 1995
3. Trüeb, R.M.: Haare. Praxis der Trichologie. Steinkopff, Darmstadt 2003

nalhaaren differenziert werden). Und umgekehrt: Bei der androgenetischen Alopezie des Mannes miniaturisieren die Terminalhaare am Kopf unter hormonellem Einfluss. Die Follikel produzieren nur noch Flaumhaare.

Aufbau des Haarfollikels und des Haares

Der Haarfollikel wird topographisch und funktionell in drei Regionen aufgeteilt (Abb. 2.1):

Das *Infundibulum* ist der obere Abschnitt des Follikels zwischen Einmündung der Talgdrüse in den Follikelkanal und das Follikelostium. Die innere Haarwurzelscheide endet unterhalb der Talgdrüsen einmündung. Der keratinisierte Haarschaft ist in diesem Abschnitt des Haarkanals von residenten Keimen, wie *Staphylococcus epidermidis*, *Corynebakterien*, *Malassezia* und gegebenenfalls *Demodex folliculorum* umgeben. Störungen im mikrobiellen Gleichgewicht oder die Besiedlung mit pathogenen Keimen können Ursache entzündlicher Follikulitiden sein.

Als *Isthmus* wird der mittlere Abschnitt des Haarfollikels zwischen Talgdrüsen einmündung und Insertionsstelle des *M. arrector pili* bezeichnet. Dazu zählt auch die Wulstregion, eine Verdickung der äußeren Wurzelscheide. Sie hat besondere Bedeutung für das Haarwachstum. Hier werden die epithelialen Stammzellen des Haarfollikels vermutet, die die stetige Regeneration von Haarzyklus zu Haarzyklus gewährleisten und unter direktem Einfluss von Signalen spezialisierter Fibroblasten der dermalen Haarpapille stehen. Die von der Talgdrüse in den Haarkanal sezernierten Lipide werden mit dem Haarschaft zur Hautoberfläche geleitet und beeinflussen u.a. die Fettung von (Kopf-)Haut und Haar. Die schreck- oder kältebedingte Innervation des *M. arrector pili* führt zum Aufrichten des Haares (Gänsehaut-Phänomen).

Der *proximale Follikel*, der längste und untere Abschnitt, umfasst den Haarbuls (Matrixzone und Haarpapille) und den Follikel

bis zum Isthmus. Die epitheliale Haarmatrix ist die stoffwechselaktivste Zone mit hoher mitotischer Zellteilungsrate im wachsenden Follikel (Anagenphase, s.u.). Sie sitzt der dermalen Papille kappenförmig auf. Die Haarmatrixzellen steigen senkrecht in den Bulbus auf, wo sie kontinuierlich verhornen und in konzentrischen Schichten den Haarschaft bilden. In diesen ausgereiften Zellen sind die Keratinmoleküle kabelartig angeordnet und untereinander über Schwefelmoleküle (Disulfidbrücken) zu Fibrillen gebündelt. Der Kortex, die breite Haarrinde, entsteht aus der Hauptmasse der inneren und mittleren Matrixzellen. Nur in Terminalhaaren entsteht darin ein röhrenförmiger zentraler Hohlraum, die Medulla (Haarmark), die das Haar stabilisiert und die Isolationseffekte des Haarkleides durch die eingeschlossene Luft verbessert. Der Haarrinde liegt die Cuticula auf, eine dachziegelartig angeordnete Haarzelldeckschicht, die gemeinsam mit der sie umgeben-

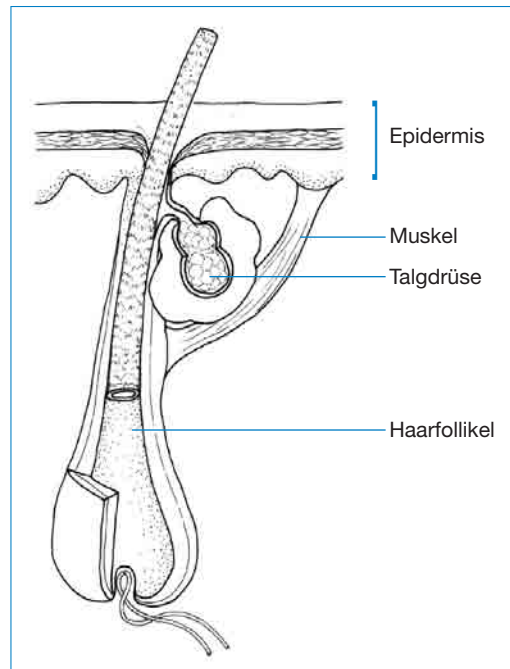


Abb. 2.1: Die anatomischen Regionen des Haarfollikels

den inneren Haarwurzelscheide aus den peripheren Matrixzellen entsteht und mit ihr verzahnt ist (Abb. 2.2 und 2.3).

Die Struktur und Integrität der inneren Wurzelscheide beeinflusst die Form des Haarschaftes. Da ihre Zellen früher verhornen als

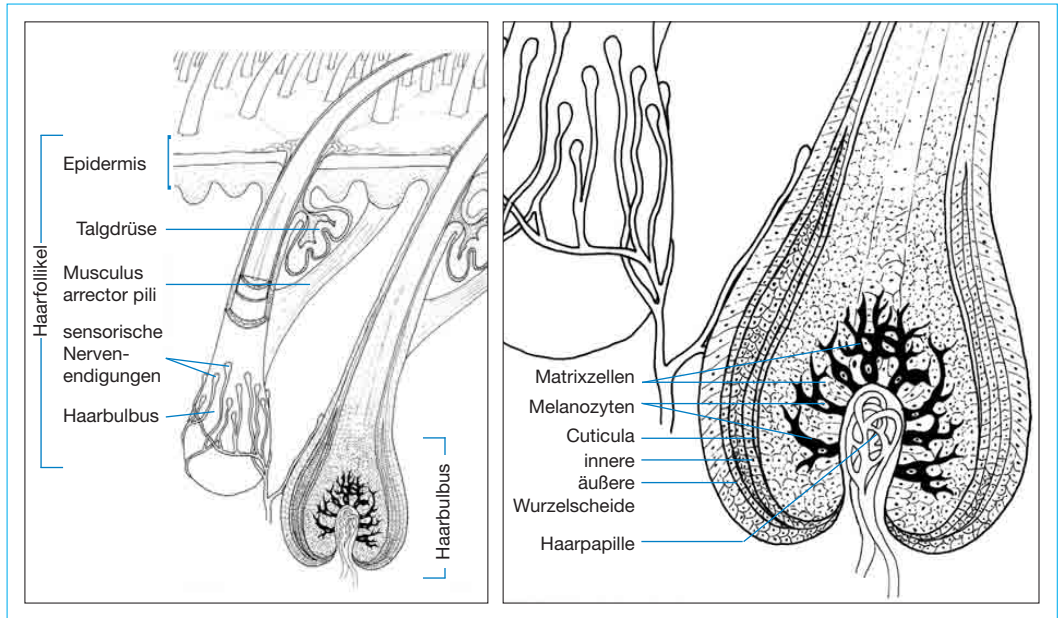


Abb. 2.2: Schema des Anagen-Haarfollikels im Längsschnitt

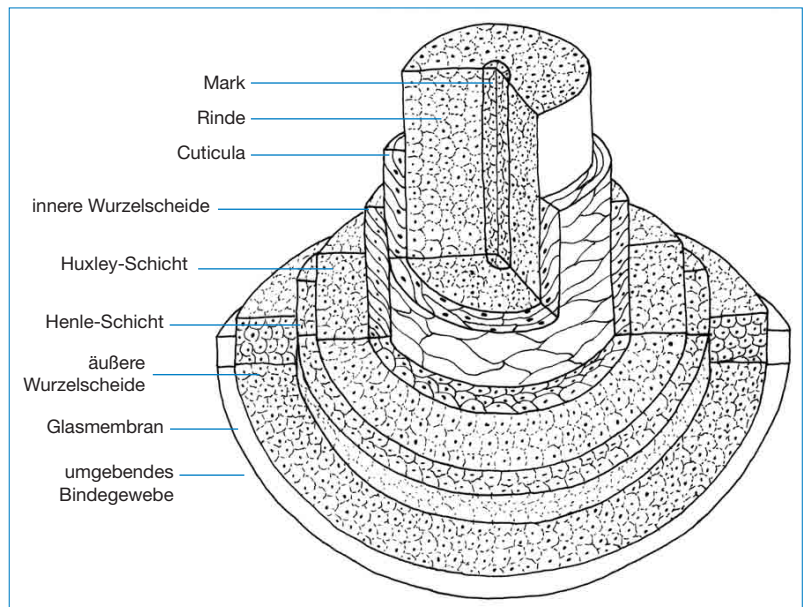


Abb. 2.3: Haarfollikelquerschnitt mit Medulla, Cortex, Cuticula, innerer und äußerer Wurzelscheide (von innen nach außen)

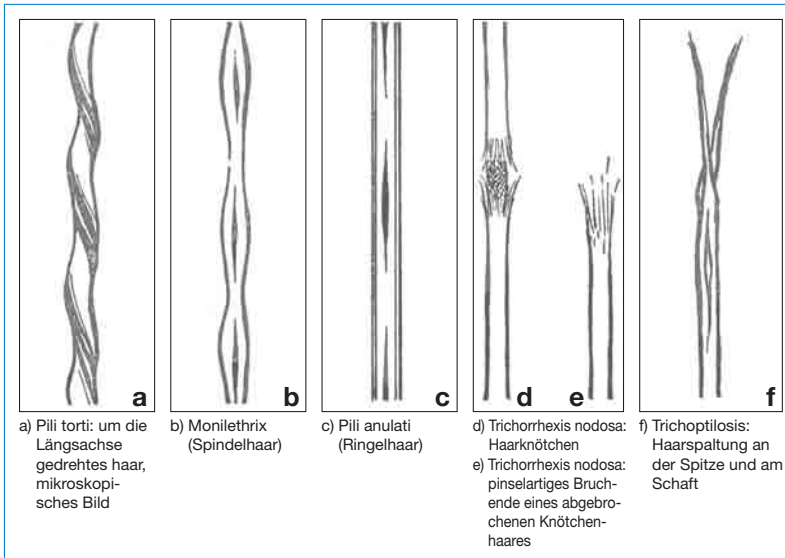


Abb. 4.9
Mikroskopische Charakteristika der häufigeren Haarschaftanomalien (schematische Darstellung)

bene Haarbruch aus differenzialdiagnostischen Gründen ebenfalls hier abgehandelt.

Pili torti und Pili trianguli et canaliculi

Diese Haarschaftanomalien zeigen ein an den »Struwelpeter« erinnerndes, klinisch sehr ähnliches Erscheinungsbild der betroffenen Kinder und meist auch einen ähnlichen Verlauf, obwohl ihnen völlig unterschiedliche Haarverformungen zugrunde liegen (Abb. 4.10). Etwa ab Beginn der Pubertät (oder später) werden die verformten Haare zunehmend durch normale Haare ersetzt. Isoliertes Auftreten der Störungen hat also meist nur eine zeitweilige kosmetische Beeinträchtigung zur Folge. Die Kinder fühlen sich besonders dadurch belastigt, dass ihre eigenartige »Haartracht« viele Erwachsene veranlasst, ihnen in die Haare zu greifen. *Pili torti* sind störrisch, stehen vom Kopf ab und zeigen bei auffallendem Licht infolge ungleichmäßiger Reflexion einen lamettaartigen Glanz (Abb. 4.11 a, b). Haar und Kopfhaut sind trocken und die Haare brechen leicht ab. Bei mikroskopischer Untersuchung zeigen sich die Haare abgeflacht und um ihre

Längsachse gedreht (Abb. 4.12a), im Querschnitt elliptisch (Abb. 4.12b). Auch Brauen und Lanugohaare können solche Drehungen zeigen. Ursache der Drehungen sind wahrscheinlich Störungen in der Synchronisation der Verhornungsvorgänge im Follikel, wofür bei frühmanifesten Formen stets Erbanlagen verantwortlich sind.

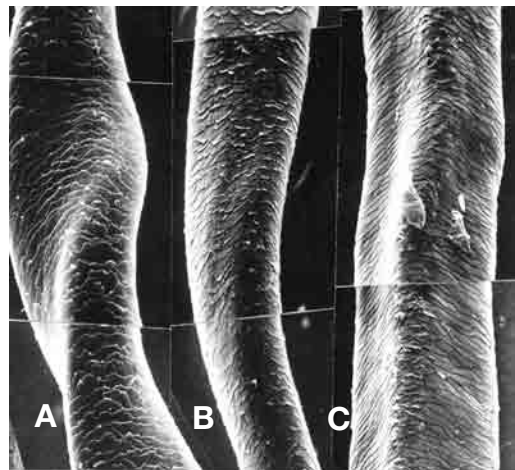


Abb. 4.10: Pili torti (A und B) und Pilus triangulus et canaliculus (C). Die ganz unterschiedlichen Verformungen sind im rasterelektronenmikroskopischen Bild besonders deutlich zu erkennen.

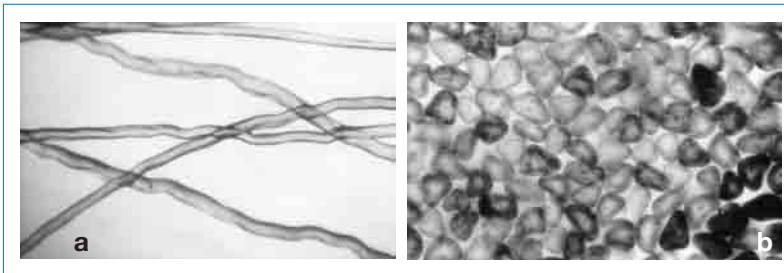


Abb. 4.14:
Pili trianguli et
canaliculi im mikro-
skopischen Bild:
(a) unregelmäßig ver-
formte Haarschäfte,
(b) Querschnitte

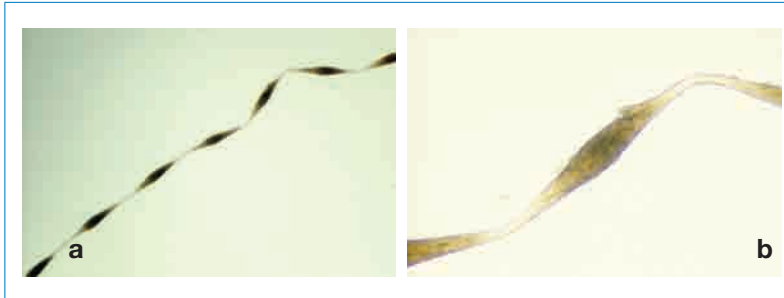


Abb. 4.15:
Monilethrix im
mikroskopischen
Bild:
(a) kettenförmige
Folge von Einschnü-
rungen und Spindeln,
(b) Einzelspindel ver-
größert mit erkenn-
barem Haarbruch

Monilethrix (Spindelhaare)

Diese Struktur-anomalie ist gekennzeichnet durch wechselnde Einschnürungen und spindelförmige Anschwellungen der Haarschäfte in meist ganz regelmäßigen Abständen, die den Haarschäften ein perlschnurartiges Aussehen geben (Abb. 4.15a, b). Die markhaltigen Anschwellungen haben die Breite normaler Haare. Im Bereich der Einschnürungen fehlt das Mark und die Haare sind – je nach Intensität der Verdünnung – vermehrt brüchig. Nicht immer sind die Veränderungen an allen Kopfharen vorhanden, andererseits werden Spindelbildungen gelegentlich auch an Körperhaaren, Brauen und Wimpern gefunden. Ursache der Anomalie ist eine autosomal-dominant vererbte Anlage mit variabler Expressivität. Ob auch ein rezessiver Erbgang existiert, ist ungesichert.

Spindelhaare treten meist in den ersten Lebensmonaten in Erscheinung, jedoch bei verschiedenen Merkmalsträgern in sehr unterschiedlichem Ausmaß. Manchmal sind die Erscheinungen klinisch kaum auffällig. Fallweise brechen nur in umschriebenen Berei-

chen – häufiger in der Okzipitalregion – die Haare ab, was zu Verwechslung mit okzipitaler Säuglingsalopezie führen kann. Meist brechen aber viele oder alle Kopfhare mehr oder weniger dicht über dem Haarboden (Abb. 4.16), wobei im Extrem das Bild einer fast kahlen Kopfhaut entsteht (Abb. 4.17). Im Bereich der Kopfhaut besteht in der Regel eine Keratosis pilaris, häufiger auch an den



Abb. 4.16: Monilethrix: 5-jähriger Junge mit Haarschäften, die in gleichmäßig kurzen Abständen über der Kopfhaut abgebrochen sind

- gesteigerte Androgenproduktion bei hormonellen Erkrankungen (Ovarialerkrankungen, Funktionsstörungen von Nebennierenrinde oder Hypophyse, androgenbildende Tumoren: hormonelle Virilisierungserscheinungen i.e.S.)
- Behandlung mit Androgenen, Hormonen, die die Androgenbildung anregen, oder Pharmaka mit androgener Restwirkung (ACTH, Anabolika, Corticosteroide, Danazol, Gonadotropine, Nortestosteron-haltige Kontrazeptiva: medikamentöse Virilisierungserscheinungen)

Tab. 5.2: Mögliche Ursachen androgenabhängiger Haarveränderungen

Während schon seit langem bekannt ist, dass Frauen eine AGA vom männlichen Muster bekommen können (Abb. 5.4), ist das Vorkommen des femininen Typs bei Männern erst vor etwa 20 Jahren beschrieben worden. Für Ersteres ist vermutlich die Tatsache verantwortlich, dass eine AGA vom männlichen Typ bei der Frau sehr auffällig ist und die betroffenen Frauen sich entstellt fühlen. Die »femininen« Alopeziefornen sind (bei beiden Geschlechtern) viel weniger auffällig, besser kosmetisch zu überdecken und sehr

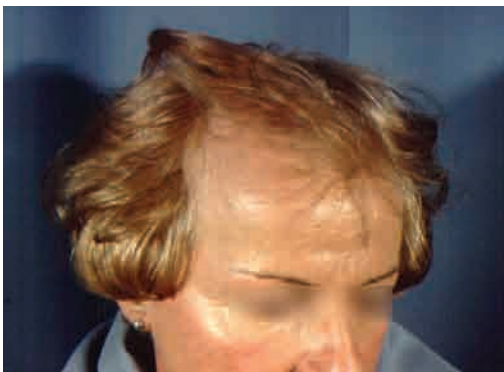


Abb. 5.4: Androgenetische Alopezie vom männlichen Typ bei einer 50-jährigen Frau

leicht mit diffusen Effluvien zu verwechseln (siehe Abb. 5.5–5.9).



Abb. 5.5: Mutter mit fortgeschrittener und Tochter mit beginnender androgenetischer Alopezie

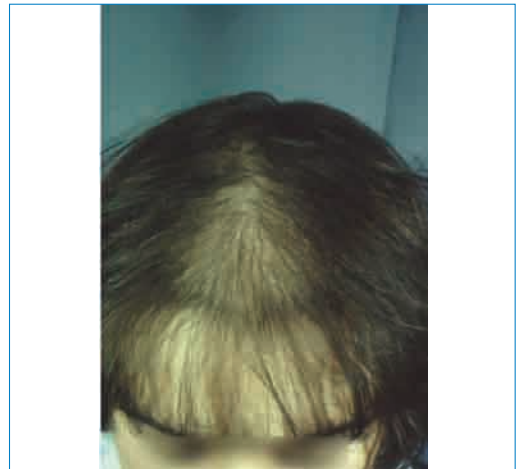


Abb. 5.6: Beginnende, aber deutlich erkennbare androgenetische Alopezie (Ludwig I) bei einer 19-jährigen jungen Frau

Es gibt heute Arzneimittel (für Männer mit dem Wirkstoff Finasterid zur inneren Anwendung, für Männer und Frauen mit dem Wirkstoff Minoxidil zur äußeren Anwendung), mit denen das für die Bildung von DHT in den Follikeln verantwortliche Enzym (5-alpha-Reduktase II) gehemmt oder die Vaskularisation im Bereich der dermalen Papille gesteigert und dadurch ein Stillstand der androgenetischen Alopezie und fallweise ein



Abb. 5.7: Stärker ausgeprägte androgenetische Alopezie (Ludwig I-II) bei einer 24-Jährigen mit vermehrter ovarieller Androgenbildung



Abb. 5.9: Androgenetische Alopezie vom Typ Ludwig II-III bei einem 27-jährigen Mann



Abb. 5.8: Beginnende androgenetische Alopezie vom femininen Typ (Ludwig I) bei einem 27-jährigen Mann. Dieses Erscheinungsbild wird leicht mit diffusem Effluvium verwechselt.

verstärktes Nachwachsen der Haare erreicht werden kann. Eine solche Behandlung muss langfristig durchgeführt werden, da die Wirkung auf die Dauer der Therapie begrenzt ist. Weitere hormonelle Wirkstoffe (Antiandrogene), die zu diesem Zweck bei Frauen eingesetzt werden, können zum Teil unerwünschte Nebenwirkungen haben. Eine systemische

Medikation sollte nur von einem mit diesen Therapien vertrauten Arzt verordnet und die Behandlung regelmäßig überwacht werden. Alternativ bietet sich bei großem Leidensdruck auch eine Eigenhaartransplantation an.

Literatur

1. Bandaranayake, I., Mirmirani, P.: Hair loss remedies – separating fact from fiction. *Cutis* 73 (2004) 107–114
2. Blume-Peytavi, U.: Anlagebedingter Haarausfall und aktuelle Therapiekonzepte. *Akt Dermatol* 28 (2002) S19–S23
3. Hamilton, J.B.: Patterned loss of hair in man: Types and incidence. *Ann NY Acad Sci* 53 (1951) 708–728
4. Hanneken, S., Ritzmann, S., Nöthen, M.M., Kruse, R.: Androgenetische Alopecie. *Hautarzt* 54 (2003) 703–712
5. Hoffmann, R., Happle, R.: Die pathogenetische Bedeutung der 5-alpha-Reduktase-Isoenzyme für die androgenetische Alopecie. *Hautarzt* 50 (1999) 165–173
6. Kaufmann, K.D., for the Finasteride Male Pattern Hair Loss Study Group: Long-

6 Pseudoalopecien und Artefakte

Als *Pseudoalopecien* werden Haarmangelzustände bezeichnet, die durch chronische oder (seltener) akute traumatische Zugwirkungen an den Haaren zustande kommen, bei denen die Haare also nicht ausfallen, sondern gewaltsam aus den Follikeln gezogen werden. Häufig sieht man sie als Folge von Zugbelastungen durch modische Frisuren wie Pferdeschwanz (Abb. 6.1) oder afrokaribische Zöpfchenfrisur (Abb. 6.2), auch bei traditionellen Haartrachten (z.B. *Alopecia marginalis* der Schwälmer Bäuerinnen; *Chignon-Alopezie* durch straffen Knoten). Dabei führt die anhaltende Traktion nicht selten zum Abbrechen von Haaren und langfristig zu regressiven Veränderungen der Haarfollikel mit der Folge dauerhafter Haarlichtung oder umschriebener Kahlheit. Zu größeren vorübergehenden Kahlstellen kann es durch akute Traktionstraumen kommen, z.B. wenn Haarsträhnen unbeabsichtigt in rotierende Maschinen gelangen (Abb. 6.3). Die Kopfhaut bleibt dabei unverändert oder zeigt diskrete hämorrhagische Zeichen.



Abb. 6.1: Marginale Haarlichtung durch Pferdeschwanzfrisur bei einem 8-jährigen Mädchen



Abb. 6.2: Zugbedingte Alopezie durch langfristig getragene Zöpfchenfrisur bei einer 27-jährigen Frau



Abb. 6.3: Kahlstelle durch akutes Zugtrauma: rotierende Maschine

7 Hypertrichosen und Hirsutismus (einschließlich Altersveränderungen der Behaarung)

Bei der Klassifizierung einer starken Behaarung als krankhafte Überbehaarung muss man sich stets an den geschlechts- und bevölkerungsgruppentypischen Normen orientieren. Die Ausprägung des Körperhaarkleides zeigt vor allem bei Männern eine von den Erbanlagen abhängige beträchtliche Variationsbreite, innerhalb derer einerseits sehr haararme Typen vorkommen, andererseits Männer mit sehr starker Behaarung an Brust, Bauch, Rücken und Extremitäten, ohne dass man Letztere als überbehaart ansprechen dürfte. Zu berücksichtigen ist auch, dass in höherem Alter konstitutionsabhängig bei beiden Geschlechtern in bestimmten Regionen verstärkt Haare wachsen können (s.u. S. 71 f.), ohne dass dies eigentlich als Normabweichung anzusehen ist. Eine Überbehaarung kann man beim erwachsenen Mann nur dann diagnostizieren, wenn eine verstärkte Behaarung an normalerweise nicht auffällig behaarten Körperstellen auftritt oder in einer Lokalisation, die nicht den normalerweise möglichen Verteilungsmustern entspricht. Solche regelwidrigen Formen der Überbehaarung bezeichnet man als *Hypertrichosen*. Diese können anlagemäßig als eigenständige Fehlbildungen oder als Symptom angeborener Krankheiten auftreten, aber auch als erworbene Störungen. In beiden Fällen kann die Überbehaarung die gesamte mit Follikeln ausgestattete Körperdecke betreffen oder auf umschriebene Bezirke beschränkt sein. Eine definitionsgemäß nur bei Frauen vorkommende besondere Form der Überbehaarung

ist der *Hirsutismus*. Darunter versteht man das Auftreten eines männlichen, also nicht der weiblichen Geschlechtsnorm entsprechenden, aber hinsichtlich des Verteilungsmusters normalen Körper- und/oder Gesichtshaarkleides.

Die Begriffe Hypertrichose und Hirsutismus sollten streng unterschieden werden, da sie prinzipiell anders zu wertende Erscheinungen kennzeichnen.

Angeborene generalisierte Hypertrichosen

Unter den generalisierten Hypertrichosen ist die *konstitutionelle präpuberale Hypertrichose* vermutlich die häufigste. Dabei kommt es im Kindesalter aus ungeklärter Ursache zu einer mäßig bis deutlich verstärkten persistierenden Behaarung im Bereich von Stirn und Augenbrauen, Schultern und Rücken (Abb. 7.1) sowie den oberen Extremitätenstreckseiten. Die Störung wird wohl meist mit anderen Hypertrichosen verwechselt, nur selten klinisch diagnostiziert und im Schrifttum nur vereinzelt behandelt.

Die sicherlich sehr viel seltenere *Hypertrichosis universalis congenita* hat demgegenüber wegen ihrer Kuriosität erhebliche Beachtung gefunden. Insgesamt sind seit dem 16. Jahrhundert nur etwa 50 Träger beschrieben worden. Wegen ihrer fellartigen Körperoberfläche und der starken Gesichtsbehaarung, die ohne deutliche Abgrenzung ins Kopfhaar übergeht, sind die betroffenen Menschen als Haarmenschen, Affenmen-

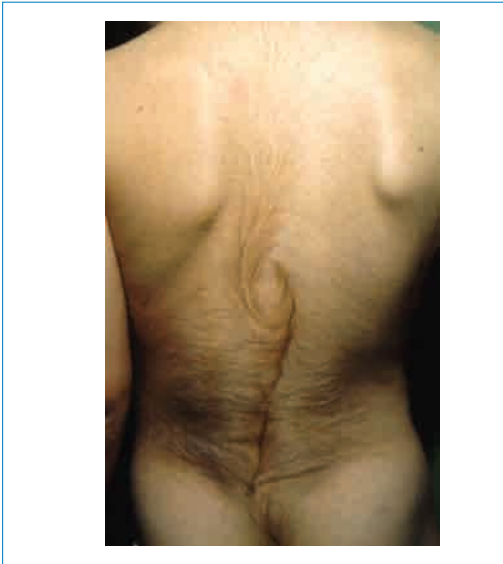


Abb. 7.1: Konstitutionelle Hypertrichose bei einem 6-jährigen Mädchen

schen, Hunde- oder Löwenmenschen bezeichnet und oft zur Schau gestellt worden.

Die Erkrankung tritt familiär auf und wird autosomal-dominant vererbt. Der zugrunde liegende Gendefekt bewirkt Persistenz und exzessives Wachstum der Vellushaarfollikel. Kopfhaare, Brauen und Wimpern, eventuell auch die Axillarhaare sind pigmentiert und wachsen normal, alle anderen Haare einschließlich Bart- und Schamhaaren sind seidig und hell, bis 25 cm lang. Meist ist das dichte Haarkleid schon bei Geburt vorhanden, kann aber auch in den ersten Lebensjahren in Erscheinung treten.

Hiervon abzugrenzen ist die *Hypertrichosis lanuginosa congenita*. Dabei kommt es zum Persistieren der intrauterinen Lanugo, so dass das Integument bei Geburt dicht von Lanugohaaren bedeckt ist, die erst nach dem ersten Lebensjahr ausfallen.

Generalisierte Hypertrichosen finden sich auch als Symptom verschiedener hereditärer Fehlbildungssyndrome. Beispielhaft sei hier das durch außerordentliche klinische Vielfalt gekennzeichnete *Cornelia-de-Lange-Syndrom*

genannt. Dabei bestehen neben der obligaten Hypertrichose dichte und konfluierende Augenbrauen und eine tiefgezogene Stirnhaargrenze, die den Kindern neben antimongoloid schief liegenden Augen und einer breiten Nasenbrücke ein typisches, immer ähnliches klinisches Aussehen geben. Fallweise sind Zwergwuchs, geistige Retardierung, Krampfneigung, Kryptorchismus, Unterkieferhypoplasie und andere Fehlbildungen assoziiert.

Umschriebene angeborene Hypertrichosen

Unter den umschriebenen angeborenen Hypertrichosen sind die gelegentlich zervikal, häufiger lumbosakral über der Wirbelsäule vorhandenen Haarbüschel klinisch bedeutsam, da sie auf Spaltbildungen der Wirbelsäule hinweisen (Abb. 7.2). Bei Hemihypertrophie finden sich halbseitige oder auf eine Extremität beschränkte Hypertrichosen über der anlagemäßig verstärkt wachsenden Körperpartie. Umschriebene Vermehrung von Haaren kann auch als solitäre nävoide Entwicklungsstörung (ektople Supercilien, Abb. 7.3) oder (häufiger) in Verbindung mit anderen Malignitäten gefunden werden, z.B. bei systematisierten Nävi (Abb. 7.4), umschriebenen oder flächenhaften Pigmentnävi und Melanosis naeviformis.



Abb. 7.2: Asymmetrischer Satyrschwanz über fissuralem Nävus bei Spina bifida



Abb. 7.3: Ektope Supercilien



Abb. 7.4: Nävoide Hypertrichose im Schulter- und Ellenbogenbereich bei einem 7-jährigen Mädchen

Eine auf Augenbrauen und Wimpern beschränkte Hypertrichose ist Leitsymptom des *Trichomegalie* (*Oliver-McFarlane*)-*Syndroms*. Die Kinder kommen mit buschigen Brauen und ungewöhnlich langen Wimpern (Abb. 7.5) zur Welt. Dies bezeichneten die Erstbeschreiber als »Trichomegalie«. Weitere regelmäßig beobachtete Merkmale des ursächlich ungeklärten Fehlbildungssyndroms sind Pigmentretinopathie mit Sehbehinderung, allgemeine Wachstumsverzögerung und Minderwuchs, mentale Retardierung sowie eine okzipital betonte Hypotrichose der Kopfhare.

Das Symptom Trichomegalie wird in den letzten Jahren verstärkt beachtet, da es als erwor-

bene Haarveränderung bei AIDS-Patienten vorkommt und auch durch Pharmaka verursacht werden kann (s.u. S. 70).



Abb. 7.5: 6-jähriges Mädchen mit ungewöhnlich langen Wimpern aufgrund eines Oliver-McFarlane-Syndroms. Die Wimpern müssen regelmäßig geschnitten werden, da sie sonst wie Gardinen vor den Augen hängen.

Erworbene (symptomatische) Hypertrichosen

Eine hochgradige generalisierte Hypertrichose mit sehr charakteristischem Verlauf tritt manchmal bei metastasierenden Tumoren (Lunge, Gallenblase, Rektum, Kolon, Blase u.a.) als paraneoplastisches Symptom auf. Bei den betroffenen, meist schon älteren Personen tritt plötzlich ohne ersichtlichen Grund verstärktes und dichtes Wachstum aller Haararten unter Beibehaltung ihres jeweiligen Charakters ein. An zuvor nicht merklich behaarten Körperstellen, insbesondere im Gesicht, an den Ohren und im Nacken, kommt es zum Auftreten eines dichten Rasens von farblosen zarten Lanugohaaren erheblicher Länge. Zuvor schon vorhandene Körper- und Beinhaare erreichen innerhalb von 14 Tagen eine Länge von über 5 cm. Brauen und Wimpern werden 4 cm und Schamhaare 15 cm lang. Meist wachsen auch die Kopfhare verstärkt. Der Hypertrichose liegt eine Anagensynchronisation aller Haarfollikel mit Be-

schleunigung der Wachstumsrate und Verlängerung des Anagens zugrunde, wobei das stimulierende Agens bisher nicht geklärt ist. Soweit aus den bisherigen Beobachtungen zu erschließen, beginnt die Überbehaarung mit Einsetzen der Metastasierung. Rückbildung wurde bisher nicht beobachtet.

Schwere Schädel-Hirn-Traumen bzw. daraus resultierende Störungen zerebraler Zentren können Ursache ausgedehnter Hypertrichosen sein, die etwa 2–4 Monate nach der Schädigung einsetzen. Dabei wird die Lanugobehaarung dichter und länger. An den Beinen, den Armen und in der Bauch- und Rückenregion (Abb. 7.6) kommt es zur Umwandlung von Lanugohaaren in Terminalhaare, nicht selten seitendifferent. Häufig ist ein posttraumatisches Effluvium der Kopfhaare assoziiert. Diese Überbehaarung und ein gegebenenfalls vorhandenes Effluvium bilden sich innerhalb eines Jahres zurück.

Vielfach zeigt sich eine symptomatische Überbehaarung bei Kranken mit Mangelernährung, so bei Zöliakie und anderen Malabsorptionskrankheiten. Geradezu kenn-



Abb. 7.6: Hypertrichose nach Schädel-Hirn-Trauma bei einem 14-jährigen Mädchen

zeichnend ist sie bei Anorexia nervosa, hier besonders ausgeprägt an den Beinen, den Unterarmen und auf dem Rücken.

Ausgedehntere lanuginöse Hypertrichosen kommen auch bei verschiedenen Dermatosen vor, so bei Dermatomyositis, Epidermolysis bullosa und Porphyria congenita. Eine Zunahme der Extremitätenbehaarung findet sich bei der progressiven Sklerodermie. Bei Porphyria cutanea tarda, die mit hochgradiger Lichtempfindlichkeit einhergeht, tritt typischerweise eine Überbehaarung in den vorderen Wangen- und seitlichen Stirnpartien sowie an den Ohren auf, die bei Frauen eine hirsute Gesichtsbehaarung imitieren kann. Bei Hypertrichose im Gesichtsbereich sollte daher stets nach einer Lichtempfindlichkeit gefragt werden.

Unter den bei HIV-Infektionen berichteten diffusen und lokalisierten Hypertrichosen, die vermutlich zum Teil durch Medikamente bedingt sind, ist als besonders charakteristisch die AIDS-assoziierte Trichomegalie mit überlangem Wachstum der Wimpern zu erwähnen.

Lokale Reizwirkungen physikalischer, chemischer oder entzündlicher Natur führen häufig zu erworbener *Hypertrichosis irritativa*, die auf das irritierte Areal begrenzt und meist asymmetrisch lokalisiert ist. So kann bei entsprechenden Berufen durch langfristig wiederholten Druck, z.B. durch das Tragen von Lasten auf den Schultern oder durch ständiges Knien, das Wachstum von Terminalhaaren an sonst unbehaarten Stellen angeregt werden (Abb. 7.7). Auch nach Nervenläsionen (Abb. 7.8), bei heilenden Verletzungen und Verbrennungen, über entzündlichen Gelenken und nach Hautentzündungen kann zeitweiliges umschriebenes verstärktes Haarwachstum vorkommen. *Pharmakogene erworbene Hypertrichosen*, wie sie durch zahlreiche Medikamente ausgelöst werden können (s. Tab. 7.1), sind meist im Rückenbereich und/oder an den Extremitäten besonders ausgeprägt (Abb. 7.9).