

Hauterkrankungen des Neugeborenen und angeborene Fehlbildungen

P. Höger, H. Hamm

- 2.1 Einleitung und Definitionen – 10**
- 2.2 Anatomie und Physiologie der Haut des Neugeborenen – 10**
 - 2.2.1 Die Haut des Frühgeborenen – 10
 - 2.2.2 Postnatale Entwicklung von Epidermis und Dermis – 11
 - 2.2.3 Schweißdrüsenfunktion und Thermoregulation – 11
 - 2.2.4 Talgdrüsenfunktion – 11
- 2.3 Transitorische Veränderungen der Neugeborenenhaut – 12**
 - 2.3.1 Vegetative Gefäßreaktionen – 12
 - 2.3.2 Erythema »toxicum« neonatorum – 12
 - 2.3.3 Transitorische neonatale pustulöse Melanose – 13
 - 2.3.4 Lokalisierte Saugblasen – 13
 - 2.3.5 »Mongolenfleck« – 13
 - 2.3.6 Milien und Epstein-Perlen – 14
- 2.4 Hauterkrankungen des Neugeborenenalters – 14**
 - 2.4.1 Erkrankungen der Epidermis – 14
 - 2.4.2 Erkrankungen der Dermis – 16
 - 2.4.3 Erkrankungen des subkutanen Fettgewebes – 17
- 2.5 Infektionskrankheiten – 18**
 - 2.5.1 Konnatale Röteln – 18
 - 2.5.2 Konnatale Varizellen – 18
 - 2.5.3 Herpes simplex neonatorum – 19
 - 2.5.4 Infektionen durch humane Parvoviren – 19
 - 2.5.5 Zytomegalie – 19
 - 2.5.6 Konnatale Toxoplasmose – 19
 - 2.5.7 Infektionen durch toxinbildende Staphylokokken – 19
- 2.6 Kongenitale Immundefekte – 20**
 - 2.6.1 DiGeorge-Syndrom – 20
 - 2.6.2 Schwerer kombinierter Immundefekt (»Severe Combined Immunodeficiency«, SCID) – 20
- 2.7 Störungen des Biotinstoffwechsels – 21**
- 2.8. So genannter Morbus Leiner – 21**
- 2.9 Angeborene Fehlbildungen – 21**
 - 2.9.1 Präaurikuläre Zysten und Fisteln – 21
 - 2.9.2 Aurikularanhänge (akzessorische Tragi) – 22
 - 2.9.3 Knorpelhaltige Halsanhänge (Choristome) – 22
 - 2.9.4 Branchiogene Fisteln – 22
 - 2.9.5 Laterale Halszysten – 22
 - 2.9.6 Mediane Halszysten – 22
 - 2.9.7 Kutane bronchogene Zysten – 23
 - 2.9.8 Kongenitale Dermoidzysten – 23
 - 2.9.9 Nasales Gliom – 23
 - 2.9.10 Hautgrübchen und -gruben – 23
 - 2.9.11 Kongenitale Lippengrübchen – 23
 - 2.9.12 Überzählige Brustwarzen (akzessorische Mamillen, Polythelie) – 24
 - 2.9.13 Kutane Zeichen des okkulten spinalen Dysraphismus – 24
 - 2.9.14 Angeborene Hautdefekte (Aplasia cutis congenita) – 25
- Literatur – 26**

2.1 Einleitung und Definitionen

Als *Neugeborenes* wird ein Kind in den ersten 4 Lebenswochen bezeichnet, während der Begriff *Säugling* den Zeitraum des gesamten 1. Lebensjahres umfasst. Als »frühgeboren« gelten Neugeborene, die vor der 37. Schwangerschaftswoche geboren werden, als »übertragen«, wenn sie nach der 42. Schwangerschaftswoche geboren werden.

Große Bedeutung für die Beurteilung der Neugeborenen hat das Geburtsgewicht. Das durchschnittliche Geburtsgewicht eines voll ausgetragenen Neugeborenen liegt bei 3350 g. Ein Reifgeborenes mit einem Geburtsgewicht unterhalb der 10. Perzentile (d. h. <2500 g) wird als »hypotroph« (bzw. »small for gestational age«; SGA) bezeichnet; von starkem Untergewicht (»very low birthweight infant«; VLBW) spricht man bei einem Geburtsgewicht unter 1500 g. Liegt das Geburtsgewicht oberhalb der 90. Perzentile, liegt eine »Hypertrophie« vor.

Die Neugeborenenperiode ist durch eine Vielzahl von kardialen, pulmonalen, metabolischen und weiteren Anpassungsvorgängen gekennzeichnet, die auch das Hautorgan betreffen. Der Übergang vom wässrigen, sterilen und temperaturkonstanten Milieu des Amnions in die trockene, keimreiche und kühle Atmosphäre der Umgebungsluft stellt erhebliche Anforderungen an die Epidermis des Neugeborenen. Hauterkrankungen in diesem Lebensalter weisen eine Reihe von Besonderheiten auf, weshalb dem Neugeborenen ein eigenes Kapitel gewidmet ist. Überschneidungen lassen sich nicht ganz vermeiden; bei vielen Erkrankungen wird daher auf andere Kapitel verwiesen.

2.2 Anatomie und Physiologie der Haut des Neugeborenen

Die Entwicklung der Haut ist in Kap. 1 über die Embryologie ausführlich dargestellt. Die Funktionsfähigkeit der Haut unter dem Gesichtspunkt der Barrierefunktion, die im Wesentlichen das Stratum corneum wahrnimmt, wird in Kap. 41.1 über die Besonderheiten der topischen Therapie im Kindesalter besprochen.

2.2.1 Die Haut des Frühgeborenen

Die Ausbildung des Stratum corneum beginnt etwa um die 24. Schwangerschaftswoche (Loomis u. Birge 2001). Während das reife Neugeborene über ein funktionsfähiges Stratum corneum verfügt, das es vor Austrocknung schützt, ist das Stratum corneum bei Frühgeborenen noch unreif, was sich an erhöhtem transepidermalem Wasserverlust (TEWL) und erhöhtem Gasaustausch für Sauerstoff und CO₂ belegen lässt (Höger 2004; Loomis u. Birge 2001). Von der 27. bis etwa zur 38. Gestationswoche ist der Fetus von einer

Schutzschicht (Vernix caseosa) umhüllt, welche die Epidermis vor Mazeration schützt und zusätzlich antibakterielle Eigenschaften besitzt. Ihre Lipide sind das Produkt der fetalen Talgdrüsen und der abgeschlifferten Epidermis selbst, die durch ihre Adhärenz an der Hautoberfläche den Mangel an Barrielipiden kompensiert (Höger et al. 2002).

Unabhängig von der Dauer der Schwangerschaft setzt aber bei Frühgeborenen mit der Geburt eine beschleunigte Differenzierung ein, die innerhalb von 2–4, bei extrem unreifen Frühgeborenen in bis zu 7 Wochen (Kalia et al. 1998) einen Prozess aufholt, der unter normalen Bedingungen je nach Alter des Frühgeborenen 10–14 Wochen dauern würde.

In anatomischer Hinsicht gleicht die Haut des Neugeborenen – und innerhalb von 2–4 Wochen auch die von Frühgeborenen – der Haut des Erwachsenen. Sie umfasst 10–13% seines Körpergewichtes im Vergleich zu 3% beim Erwachsenen (Nonato et al. 2002). Die Dicke der Epidermis liegt bei 40–50 µm. Histologisch ist bereits eine mehrlagige Schichtung in Stratum basale, Stratum granulosum, Stratum spinosum und Stratum corneum erkennbar. Die Hornzellschicht (Stratum corneum) weist etwa 10–12 Lagen im Vergleich zu 15 und mehr beim Erwachsenen auf (Evans u. Rutter 1986; Höger 2004).

Die anatomische Reife korreliert nur zum Teil mit der funktionellen Reife des Hautorgans. Diese Diskrepanz betrifft sowohl die Barrierefunktion als auch Thermoregulation, mechanische Belastbarkeit und transkutane Resorption.

Aufgrund des erhöhten TEWL, der zu lebensgefährlicher Dehydratation und Hypothermie führen würde, werden Frühgeborene postpartal je nach Unreife für einige Tage bis Wochen in einem Inkubator gelagert, dessen Innentemperatur bei 35°C liegt und in dem anfangs eine Luftfeuchtigkeit von 80–90% herrscht. Okklusion der Haut (durch Salben oder Kunststofffolien) bewirkt eine Verminderung des TEWL und eine beschleunigte Reifung des Barrieredefektes. Die Anwendung von Olivenöl oder von Paraffinöl reduziert den TEWL um bis zu 50%. Gleichzeitig wird die bakterielle Kolonisation der Haut und die Gefahr transkutaner Infektionen reduziert (Nopper et al. 1996). Da die postnatale Reifung der Lipidbarriere regional unterschiedlich einsetzt (Hardman et al. 1999), ist der TEWL in verschiedenen Körperregionen unterschiedlich ausgeprägt, am höchsten im Bereich des Abdomens.

! Cave:

Phototherapie und die Einwirkung von Wärmestrahlern führen zu einer Erhöhung der transepidermalen Wasserverdunstung um bis zu 20%. Dies ist bei der Berechnung der parenteralen Flüssigkeitszufuhr zu berücksichtigen.

2.2.2 Postnatale Entwicklung von Epidermis und Dermis

Die wichtigsten postnatalen Strukturveränderungen der Epidermis betreffen ihre Vernetzung mit der Dermis: Während das Stratum basale unmittelbar postnatal nahezu parallel zur Oberfläche verläuft, bilden sich im Verlauf der ersten Lebensmonate zunehmend dermale Papillen aus, die schließlich ein Ineinandergreifen beider Hautschichten bewirken. Dieser Prozess ist quantifizierbar anhand des Verhältnisses von Oberfläche zu Basalzellschicht.

! Cave:

Die verminderte dermoepidermale Vernetzung erklärt die erhöhte Empfindlichkeit der Neugeborenenhaut gegenüber Scherkräften, wie sie z. B. beim Entfernen von Heftpflastern entstehen (Lund et al. 1997).

Die Dermis als »Verschiebeschicht« zwischen Epidermis und subkutanem Fettgewebe besteht überwiegend aus dem Strukturprotein Kollagen (75% des Trockengewichtes). Während das dermale Kollagen bei Erwachsenen zu 80–90% aus Typ-I-Kollagen besteht, enthält die neonatale Dermis noch zu 50–60% das »fetale« Kollagen III. Dieses wird jedoch im Verlauf der ersten Lebenswochen rasch durch Kollagen I ersetzt. Der Elastingehalt der Neugeborenenhaut ist im Verhältnis zur Erwachsenenhaut hingegen vermindert.

Im Laufe der ersten Lebensmonate erfolgt auch nach Normalisierung des TEWL noch eine weitere funktionelle Reifung der Epidermis. Die Haut des Neugeborenen ist im Vergleich zu älteren Säuglingen relativ trocken und rau. Die Hydratation des Stratum corneum lässt sich mittels Corniometrie, die Hautrauigkeit mittels mikrotopographischer Untersuchungsmethoden quantifizieren. Innerhalb der ersten 3 Lebensmonate nimmt die Kapazität der Säuglingshaut, Wasser zu binden, signifikant zu und erreicht mit etwa 3 Monaten Erwachsenenwerte. Parallel dazu tritt eine Glättung der Hautoberfläche ein (Höger u. Enzmann 2002).

Bei der Geburt weist die Haut des Neugeborenen noch einen neutralen oder leicht alkalischen pH-Wert von 6,2–7,5 auf, der auf die leicht alkalische Amnionflüssigkeit zurückzuführen ist und nicht durch das Gestationsalter beeinflusst wird. Bereits innerhalb der ersten 24 Stunden post partum kommt es zu einem deutlichen Abfall des Haut-pH-Wertes. Mit etwa 4 Wochen ist der Normbereich von 5,2–5,5 erreicht, den auch ältere Kinder und Erwachsene aufweisen (Höger 2004). Trotzdem ist die pH-Homöostase der Haut des Neugeborenen und Säuglings noch labil: Nach Kontakt mit alkalischen Substanzen (Alkali-seifen) dauert es länger als bei Erwachsenen, bis der physiologische pH-Bereich wieder erreicht ist.

2.2.3 Schweißdrüsenfunktion und Thermoregulation

Transkutaner Wärmeverlust erfolgt zum einen wie oben geschildert parallel mit der Evaporation, zum anderen durch Wärmestrahlung und Wärmeleitung. Aufgrund ihrer – bezogen auf das Körpergewicht – großen Körperoberfläche sind Früh- und Neugeborene besonders wärmeverlustgefährdet.

Eine Besonderheit der Neugeborenenhaut ist das braune subkutane Fettgewebe, das bis zu 6% des Körpergewichtes umfasst und neben der Subkutis (insbesondere im Bereich von Skapula und Axillen) auch in der Nierenkapsel und im Mediastinum vertreten ist. Das braune Fettgewebe ist von essenzieller Bedeutung für die Thermogenese des Neugeborenen (»zitterfreie Wärmegewinnung«). Es wird im Verlauf der ersten Lebensjahre kontinuierlich durch »weißes« Fettgewebe ersetzt.

Die Fähigkeit, durch Vasokonstriktion die Wärmeabstrahlung zu vermindern, ist bei Neugeborenen noch nicht ausgereift. Ein Abfall der Körpertemperatur kann zu Azidose und intrazerebralen Hämorrhagien führen. Bei der Pflege, Untersuchung und dem Transport von Neugeborenen ist daher auf Einhaltung eines Umgebungstemperaturoptimums von 35–37°C zu achten. Bei Frühgeborenen hat sich zusätzlich die Verwendung von Polyethylenabdeckungen bewährt.

Obwohl bereits bei Geburt 3 Mio. ekkrine Schweißdrüsen vorhanden sind, deren Dichte beim Neugeborenen sogar höher ist als beim Erwachsenen, ist die Fähigkeit zum thermalen Schwitzen beim Neugeborenen noch nicht ausgereift, d. h. die Induktionsschwelle zum Schwitzen ist signifikant höher als beim Erwachsenen. Die Höhe dieser Induktionsschwelle ist abhängig vom Gestationsalter. Bei Frühgeborenen besteht in den ersten Lebenstagen eine absolute Anhidrose. Eine Normalisierung der Schwitzfunktion tritt erst im Verlauf der ersten 6–8 Lebensmonate ein.

2.2.4 Talgdrüsenfunktion

Die Talgdrüsen des Feten sind von der 19. Gestationswoche an funktionsfähig; sie tragen zur Bildung der Vernix caseosa bei. Post partum wird ihre Aktivität von maternalen Androgenen reguliert. Die über Muttermilch übertragenen Androgene führen bei gestillten Kindern zu einer verlängerten und verstärkten Stimulation der Talgdrüsen und begünstigen die Entstehung der sog. »Acne neonatorum« (► unten). Daher haben nicht gestillte Kinder eine etwas trockenere Haut als gestillte Kinder. Nach dem Abstillen endet die androgene Stimulation, und die Talgdrüsen treten in eine Ruhephase ein, die bis zur Pubertät anhält.

2.3 Transitorische Veränderungen der Neugeborenenhaut

Viele Neugeborene weisen eine Anzahl von Hautveränderungen auf, die als »physiologisch« oder »normal« gelten und keinen Krankheitswert besitzen.

2.3.1 Vegetative Gefäßreaktionen

Harlekinfarbwechsel

Bis zu 5% aller reif geborenen Neugeborenen zeigen ein eigenartiges Phänomen, das als Harlekinfarbwechsel bezeichnet wird. Wenn ein solches Baby auf der Seite liegt, wird die obere Hälfte des Körpers blass, und die untere Hälfte erscheint tiefrot. Dreht man es auf die andere Seite, tritt ein Farbwandel auf, sodass das vorher tiefrote Areal jetzt blass wird und umgekehrt. Dabei zeigt sich entlang der Mittellinie eine klare Trennung zwischen dem tiefroten und dem blassen Areal.

! Cave:

Wenn ein Harlekinfarbwechsel noch bei Kindern, die älter als 4 Wochen sind, beobachtet werden kann, sollte eine Hypoxie aufgrund eines Herzfehlers ausgeschlossen werden.

Als Ursache des zumeist harmlosen Harlekinfarbwechsels gilt eine Störung des Gefäßtonus, der von einem unreifen hypothalamischen Zentrum unzureichend gesteuert wird.

Cutis marmorata

Neugeborene und Säuglinge reagieren auf Kälte üblicherweise mit einer großmaschigen lividen Scheckung der Haut. Diese harmlose funktionelle Gefäßreaktion wird Cutis marmorata (Abb. 2.1) genannt und beruht auf einer Atonie der Venolen und einer Hypertonie der Arteriolen der tieferen dermalen Gefäße. Hiervon abgegrenzt werden muss das Van-Lohuizen-Syndrom (Cutis marmorata teleangiectatica congenita), bei dem eine vaskuläre Anomalie vorliegt.



■ Abb. 2.1. Cutis marmorata als Nebenbefund. Das Neugeborene leidet außerdem an einer mild ausgeprägten lamellären Ichthyose

2.3.2 Erythema »toxicum« neonatorum

Epidemiologie. Vorkommen bei 30–70% aller Neugeborenen.

Ätiologie. Ungeklärt. Der Nachweis aktivierter Makrophagen und dendritischer Zellen und die vermehrte Synthese proinflammatorischer Zytokine (IL-1, IL-8) und Chemokine (Eotaxin) sprechen für eine überschießende Aktivierung des noch unreifen Immunsystems, möglicherweise als Reaktion auf den Erstkontakt mit apathogenen Hautbakterien (Marchini et al. 2001). Der Begriff »toxicum« ist zwar etabliert, Hinweise auf eine »Intoxikation« gibt es jedoch nicht.

Klinisches Bild. Das Erythem entwickelt sich meist am 2. Lebenstag. Auf erythematösem Grund bilden sich 1–2 mm große Papeln, Vesikel und Pusteln (Abb. 2.2); Handteller und Fußsohlen werden ausgespart. Das Erythema neonatorum klingt innerhalb weniger Tage wieder ab.

Diagnostik. Im Tzanck-Test von einer Pustel lassen sich vermehrt eosinophile Leukozyten nachweisen. In 20% besteht auch eine periphere Eosinophilie.



■ Abb. 2.2. Erythema »toxicum« neonatorum im erythematös-ödematösen Stadium (Beobachtung von Prof. Dr. H. Cremer, Heilbronn)



■ **Abb. 2.3.** Transitorische neonatale pustulöse Melanose

2.3.3 Transitorische neonatale pustulöse Melanose

Epidemiologie. Mit einer Prävalenz von 4–5% insbesondere bei farbigen Neugeborenen relativ häufig, während bei anderen Rassen nur etwa eines von 500–1000 Neugeborenen erkrankt.

Ätiologie. Nach gegenwärtiger Auffassung handelt es sich um eine Variante des Erythema toxicum neonatorum (Abschn. 2.3.2).

Klinisches Bild. Im Unterschied zum Erythema toxicum neonatorum sind Vesikel und Pusteln bereits bei Geburt vorhanden, bevorzugt im Bereich von Gesicht, oberem Thorax und glutäal, aber auch palmoplantar. Ein erythematöser Hof ist nicht vorhanden (■ Abb. 2.3). Die Läsionen verkrusten spontan im Verlauf einiger Tage und heilen unter Schuppung ab. Bei dunkelhäutigen Neugeborenen hinterlassen sie oftmals unscharf begrenzte, hyperpigmentierte Maculae, die für 2–3 Monate persistieren können.

Diagnostik. Der Bläscheninhalt ist steril und zeigt multiple Neutrophile.

Differenzialdiagnose. Erythema toxicum neonatorum, bullöse Impetigo, Herpesinfektion.

Therapie. Nicht notwendig.

2.3.4 Lokalisierte Saugblasen

Insbesondere an den Fingern und Unterarmen können Kinder bei Geburt kleinere Blasen aufweisen, die als intrauterine Saugartefakte angesehen werden (■ Abb. 2.4).



■ **Abb. 2.4.** Saugblasen am Handrücken eines Neugeborenen (Beobachtung von Prof. Dr. H. Cremer, Heilbronn)



■ **Abb. 2.5.** Mongolenflecken in der Sakroiliakalregion

2.3.5 »Mongolenfleck«

Epidemiologie. Vorkommen bei 80–90% aller asiatischen und farbigen Neugeborenen und bei bis zu 10% weißhäutiger Säuglinge.

Ätiologie. Unvollständige Migration der Melanozyten von der Neuralleiste in die Haut.

Klinisches Bild. Die bei Geburt oder wenig später auffallenden unregelmäßig und unscharf begrenzten blau-grauen Flecken (■ Abb. 2.5) werden durch umschriebene Ansammlungen von Melanozyten in der tiefen Dermis hervorgerufen. Vor allem, wenn sie wie in mehr als 3/4 der Fälle in der Sakroiliakalregion auftreten, werden sie als Mongolenflecken bezeichnet. Üblicherweise nehmen sie im 1. Lebensjahr an Größe und Intensität zu und bilden sich dann in den darauf folgenden 1–4 Jahren spontan zurück, größere langsamer als kleine. Im Alter von 5 Jahren sind 97% der Mongolenflecken nicht mehr erkennbar (Abschn. 9.4.3).

2.3.6 Milien und Epstein-Perlen

Epidemiologie: Milien finden sich bei 40–50% aller Neugeborenen.

Ätiologie. Unbekannt.

Klinisches Bild. Milien imponieren als weißliche epidermale Papeln mit einem Durchmesser von 1–2 mm, bevorzugt im Bereich von Stirn, Wangen und Nasenrücken (■ Abb. 2.6). Sie sind teils bereits bei Geburt vorhanden, teils treten sie erst im Verlauf des 1. Lebensjahres auf. Milien entsprechen kleinen epidermalen Zysten, die vom Talgdrüsenapparat der Vellushaare ausgehen. Sie rupturieren meist nach einigen Wochen und bilden sich spontan zurück. Bei 60–70% der Neugeborenen finden sich im Bereich des harten Gaumens weißliche Papeln, die ein Äquivalent der Milien darstellen und sich gleichfalls spontan zurückbilden (»Epstein-Perlen«). Im Bereich der Zahnleiste auftretende »Milien« werden als »Bohn-Noduli« bezeichnet.

Differenzialdiagnose. Nach Traumen, Blasen oder tiefen Entzündungen können sich sekundär Milien bilden, die als Narbenäquivalent gelten. Auch im Rahmen ektodermaler Dysplasien werden Milien beobachtet.



■ Abb. 2.6. Milien

Therapie. Meist nicht erforderlich. Persistente Milien können mit der Lanzette eröffnet und exprimiert werden.

2.4 Hauterkrankungen des Neugeborenenalters

2.4.1 Erkrankungen der Epidermis

Miliaria

Epidemiologie. Bei Neugeborenen häufig.

Ätiologie. Verlegung der Schweißdrüsenausführungsgänge innerhalb des Stratum corneum (Miliaria cristallina) oder innerhalb der Epidermis (Miliaria rubra).

Klinisches Bild. Bei der Miliaria cristallina bestehen winzige klare Bläschen ohne Erythem an Kopf, Hals und Stamm des Neugeborenen (■ Abb. 2.7). Die Miliaria rubra tritt am häufigsten bei Kleinkindern in Form kleinster, von einem Erythem umgebener Papulovesikel in Erscheinung und bevorzugt den Hals und die großen Beugen.

Therapie. Jede schweißtreibende Überwärmung des Körpers ist zu vermeiden. Weite, luftige Baumwollkleidung sollte bevorzugt werden (Näheres in Abschn. 36.2.2).

Neonatale zephale Pustulose

Synonym. Pityrosporumfollikulitis, Malassezia-Follikulitis, Acne neonatorum.

Epidemiologie. Auftreten bei etwa 15–20% der Neugeborenen.

Ätiologie. Durch maternale Androgene kommt es bereits gegen Ende der Fetalzeit, sub partu und bei gestillten Kindern auch post partum zu einer Stimulation der Talgdrüsen, die hyperplastisch erscheinen. Die androgene Stimulation disponiert zur Kolonisation mit lipophilen Hefen (Pityrosporum ovale, Synonym: Malassezia furfur). Diese



■ Abb. 2.7. Miliaria cristallina