

Haut und Nervensystem – neurokutane Erkrankungen

Teil 3: Seltener neurokutane Erkrankungen:

Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger, Hypomelanosis Ito – Incontinentia pigmenti achromians, Sturge-Weber Syndrom, epidermales-Nävus-Syndrom, Hemiatrophia faciei Parry-Romberg, Haare als Symptom

Gerhard Kurlemann und Henry Bosse

Zusammenfassung

Die selteneren neurokutanen Erkrankungen werden vorgestellt: Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger mit streifenförmigen Blasen der Haut bei weiblichen Säuglingen, die hyperpigmentierend abheilen, Hypomelanosis Ito – Incontinentia pigmenti achromians mit streifigen Hypopigmentierungen der Haut, Sturge-Weber-Syndrom mit einem Portwein Nävus im Bereich des

1. und 2. Trigeminusastes; epidermales-Nävus-Syndrom mit streifenförmiger Hyperkeratose, Hemiatrophia faciei Parry-Romberg mit progressiverfazialer Hemiatrophie, und Haare als Leitsymptom für das Waardenburg-Syndrom mit mittlerer weißer Stirnlocke, extrem krause feste Haare bei der Riesenaxonopathie und abgebrochene Haare des Säuglings beim Menkes-Syndrom.

Schlüsselwörter:

Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger, incontinentia pigmenti achromians, Sturge-Weber-Syndrom, epidermales-Nävus-Syndrom, progressive hemiatrophia faciei Parry-Romberg, Waardenburg-Syndrom, Riesenaxonopathie, Menkes-Syndrom.

Skin and central nervous system – part 3:

less common neurocutaneous disorders: Incontinentia Pigmenti (Bloch Sulzberger), Hypomelanosis of Ito, Incontinentia Pigmenti Achromians, Sturge-Weber Syndrome, Epidermal Nevus Syndrome (Schimmelpenning-Feuerstein-Mims Syndrome), Progressive Facial Hemiatrophy (Parry-Romberg Syndrome) and: hair as a diagnostic clue

Gerhard Kurlemann and Henry Bosse

Summary

The rarer neurocutaneous diseases are presented: incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger with streak-shaped blisters on the skin only in female infants healing with hyperpigmentation; hypomelanosis Ito – incontinentia pigmenti achromians with streaky hypopigmentation of the skin; Sturge-Weber syndrome with a portwine nevus in the area of the 1st and 2nd

trigeminal branch; epidermal nevus syndrome with streaky hyperkeratosis; hemiatrophia faciei Parry-Romberg with progressive facial hemiatrophy; hairiness as the main symptom for Waardenburg syndrome with medium white forehead ringlet; extremely frizzy hair in giant axonopathy and broken hair of newborn in Menkes syndrome.