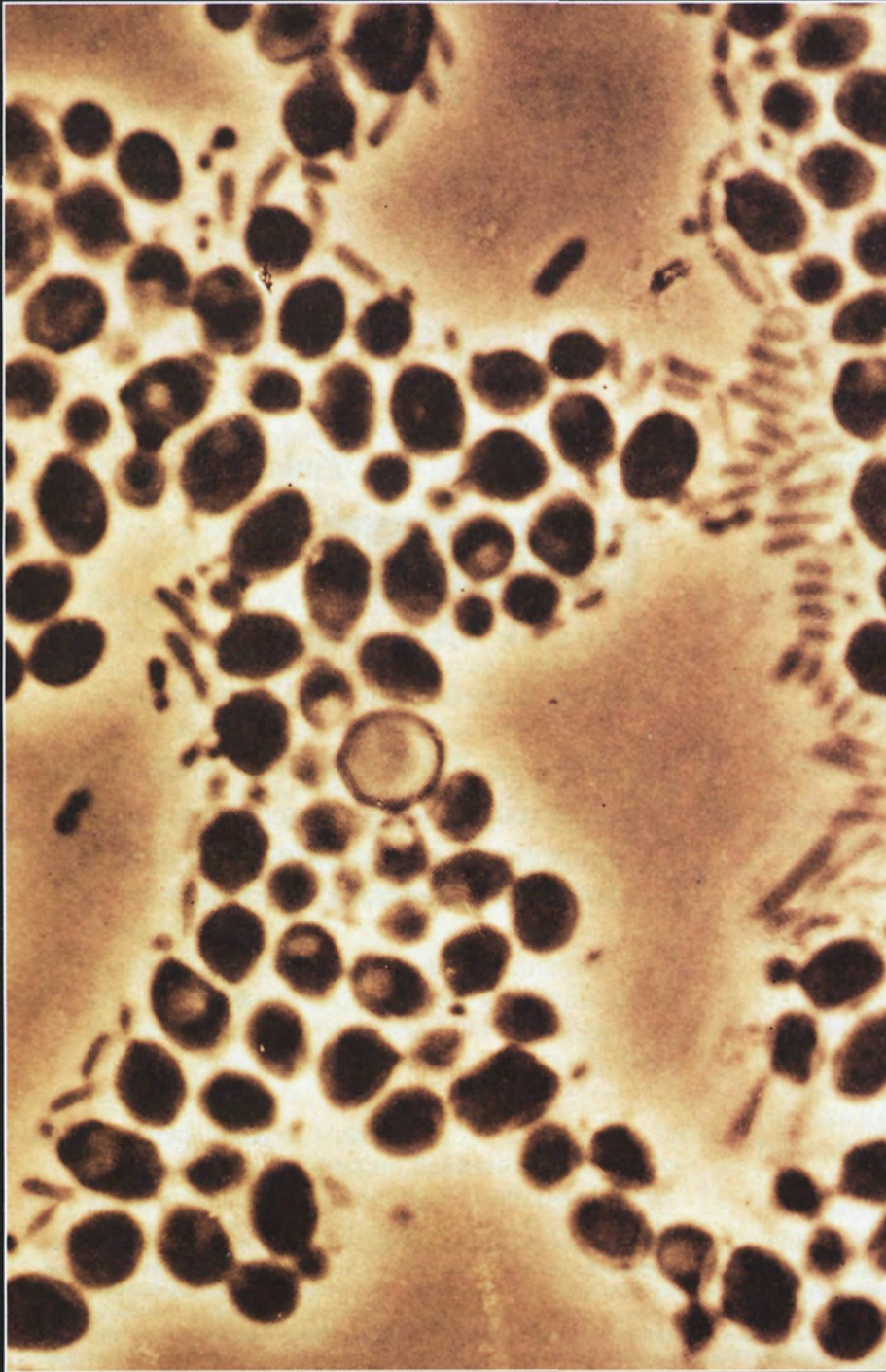


B 5655 F

Jahrgang 1991  
Heft 1

# pilzdialog

praktische Mykologie



## Inhalt

- Mykologie ist nicht Bakteriologie
- Fragen und Antworten
- Dermatophyosen im Kindesalter
- 30 Jahre Deutschsprachige Mykologische Gesellschaft
- Hochdosierte fungizide Frühtherapie
- Die Candidose – eine Breitbandmykose
- Gastritis, Helicobacter und Candida albicans
- Empfindlichkeitstests
- Referate, Tagung
- Kurzdialoge über aktuelle Probleme
- Buchbesprechungen Tagung





# Die Candidose – eine Breitbandmykose

## Teil 3 (Schluß)

O. Male, Wien

Im vorangegangenen Teil des Artikels wurden in einer tabellarischen Synopsis der bisher näher abgegrenzten primären Immundefizienzen (PID) jene Abwehrstörungssyndrome, in deren Rahmen bevorzugt schwerere, meist systemische, Candidosen (CA) auftreten, wiedergegeben; im folgenden werden die wichtigsten dieser Syndrome näher besprochen.

### 1. Schwere kombinierte Immundefizienz

(*Severe Combined Immunodeficiency; SCID*)

Die unter dieser Bezeichnung zusammengefaßten Syndrome umfassen eine Gruppe von schweren Immundefizienzen, denen Defekte sowohl der humoralen (B-Zell-vermittelten) wie auch der zellulären (T-Zell-medierten) Abwehr zugrunde liegen.

Bis vor einigen Jahren wurde dies auf einen Mangel an den gemeinsamen lymphatischen Stammzellen oder in deren Funktion zurückgeführt. Neuerdings wurde jedoch festgestellt, daß dies bei manchen SCID-Patienten nicht zutrifft, sondern die Störungen erst in der weiteren Entwicklung der Stammzellen liegen können. Hierbei sind neben einer Blockade der T-Zell-Reifung mit Adenosin-Desaminase-Defizienz mehrere andere pathogenetische Mechanismen möglich. Die wichtigsten davon sind eine zu geringe Anzahl von B- und T-Zellen, eine retikuläre Dysgenese sowie eine *Purinnukleosid-Phosphorylase* - und eine MHC (= *Major-Histocompatibility Complex*) Klasse I und II-Defizienz (s. **Tabelle 1** in Teil 2 der Arbeit).

Auch in genetischer Hinsicht sind die in Rede stehenden als SCID zusammengefaßten primären Immundefizienzen recht heterogen. Sie können einen X-chromosomal oder einen autosomalen Erbgang aufweisen, aber auch sporadisch auftreten.

Klinisch sind die SCID durch schwere persistierende oder in kürzeren Intervallen rezidivierende Infektionen, bei schwächlicher Konstitution und mangelhafter Entwicklung, sowie frühen Tod – i. allg. vor Vollendung des 2. Lebensjahres – charakterisiert.

Bei den Infektionen handelt es sich klinisch in erster Linie um einen ausgedehnten *Candida*-Befall der Schleimhäute von Nase, Mund, Rachen, Pharynx, Larynx und Ösophagus, des Genitale sowie der Haut. Die letztere ist speziell im Bereich des Gesichtes, der Perianal- und der Perigenitalregion betroffen.



Abb. 1: Ausgedehnte membranös-ulzeröse Form einer *Candida*-Stomatitis bei einem SCID-Patienten

Weitere häufige Infektionen sind chronische Diarrhöen und Otitiden, die meist bakterieller Natur sind. Häufig sind ferner Pneumonien, die überwiegend durch *Pneumocystis carinii*, seltener durch Bakterien verursacht werden.

Eine besondere Anfälligkeit besteht auch für virale Infekte, speziell solche mit *Varicellen* -, *Herpes simplex*- und *Zytomegalieviren*, die eine besondere Affinität („Tropie“) zum Zentralnervensystem haben, aber auch als Sepsitiden auftreten können und meist rasch zum Tod führen. Analoge Infektionen wurden nicht selten

auch nach Impfungen mit attenuierten Erregern (*Varicellen*-, *Polio-Viren* sowie nach Kutanolokulation von *BCG-Stämmen*) gesehen. Ein derartiger Fall mit einer generalisierten BCG-Infektion bei nahezu universeller Haut- und Schleimhaut-Candidose wird in den **Abb. 1-3** demonstriert.

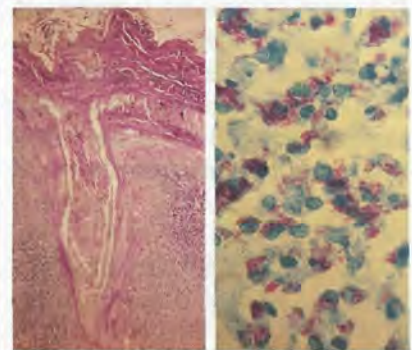


Abb. 2: Histologisches Bild der in Abb. 1 gezeigten *Candida*-Glossitis: Ausgedehnte dichte Myzelkonvolute von *C. albicans*, die sich vom Oberflächenepithel bis zum Grund der Zungenspapillen erstrecken; PAS x 240

Abb. 3: Histologie aus der Haut: massenhaft Tuberkulosebakterien in einem sehr schütterten gemischtzelligen Infiltrat; *Ziehl-Neelsen* x 640

### 2. Wiskott-Aldrich Syndrom (W-AS)

Hierbei handelt es sich um eine X-chromosomal rezessiv vererbte, auf das männliche Geschlecht begrenzte, sehr seltene PID, die im Regelfall in den ersten Lebenswochen bis -monaten manifest wird und durch die Trias: Thrombozytopenie mit Haemorrhagien, persistierende ausgedehnte Ekzeme und rezidivierende Infektionen von rasch zunehmendem Schweregrad charakterisiert ist.

Die Infektionen betreffen anfangs hauptsächlich die (ekzematisierte) Haut und können durch ein breites Spektrum von Mikroorganismen hervorgerufen





werden, im Vordergrund stehen jedoch pyogene Keime sowie *Candida*-Arten. Im fortgeschrittenen Stadium, das sich schon nach etwa 6 Monaten zu entwickeln pflegt, kommt es zu schweren Infektionen, wie Otitis, Pneumonie, Enteritis, Meningitis und Sepsis; zusätzlich besteht eine besondere Neigung zur Entstehung von Malignomen, speziell Lymphomen. Die viszeralen Infektionen sind zwar vorwiegend durch Bakterien verursacht, jedoch werden zunehmend häufig auch Pilze beobachtet. Dies wird damit erklärt, daß der dem *WAS* zugrundeliegende Immundefekt die Reaktion auf Polysaccharidantigene betrifft.

### 3. Di George's Syndrom (DGS)

Das auf Bildungsanomalien im Bereich der 3. und 4. Kiementasche zurückgehende DGS ist anatomisch in erster Linie durch eine Minderentwicklung des Thymus charakterisiert; im Extremfall besteht eine totale Aplasie des Thymus und der Parathyreoidea.

Klinisch, bzw. funktionell stehen eine neonatale Hypocalcämie und Tetanie im Vordergrund. Zusätzlich können verschiedenste körperliche Fehlbildungen bestehen; hauptsächlich solche im Gesichtsbereich und Ösophagus sowie des Herzens und der großen Gefäße (u.a. *Falot'sche Tetralogie*).

Die Hypo- oder Aplasie des Thymus bedingt eine weitgehende oder völlige T-Zell-Defizienz, wodurch es laufend zu Infekten der Haut sowie innerer Organe durch verschiedenste Erreger, speziell aber durch Viren und Pilze kommt.

Unter den mykotischen Infektionen stehen, zumindest im Frühstadium, ausgedehnte und schon primär chronisch verlaufende *Candidosen* des Mundes und im Gesichts- und Kopfbe-

reich im Vordergrund. Die Mund-CA sind im Gegensatz zu den bei *SCID*-Patienten vorkommenden Formen fast nie ulzerös, sondern nur membranös (Abb. 4). Ein



Abb. 4: Ausgedehnte membranöse Candidose der Mund- und Nasenschleimhaut. (Die Stellungsanomalien der Zähne stellen eine häufige Mißbildung im Rahmen des DGS dar)



Abb. 5: Primär chronisch verlaufende squamös-hyperkeratotische Candidainfektionen der Nägel sowie der Haut bei *Chronischer Mukokutaner Candidose* im Rahmen einer *Acrodermatitis enteropathica*

*Candida*-Befall der Nägel und in weiterer Folge auch eine Ausbreitung der Infektion auf die umgebende Haut können vorkommen (Abb. 5), stellen jedoch die Ausnahme dar; im Regelfall kommen derartige Veränderungen hauptsächlich bei endokrinopathischen CA-Formen vor.

### 4. Chronic Granulomatous Disease (CGD)

Die CGS stellt eine im Regelfall X-chromosomal, im Ausnahmefall autosomal-rezessiv vererbte Funktionsstörung der Neutrophilen dar, die darin besteht, daß die Leukozyten nicht im notwendigen Maß *Hydrogenperoxidase* bilden können. Durch den Mangel an diesem für die intrazelluläre Abtötung von Mikroorganismen, speziell Bakterien und Pilzen, wichtigen Enzym kommt es zu einer besonderen Infektionsanfälligkeit gegenüber diesen Keimen (die meist *Katalase-positiv* und *Peroxidase-negativ* sind).

Die Infektionen treten meist erst um das Ende des ersten Lebensjahres auf und verlaufen überaus chronisch. Bei den Bakteriosen stehen hartnäckige und rezidivierende Abszesse sowie Sepsitiden im Vordergrund, bei den Mykosen therapierefraktäre und rezidivierende *Candidosen* im Mund, am Genitale und an Intertrigostellen.

### Literatur:

1. AIUTI F, G. LUZI: Clinical Immunology of Immunodeficiency Diseases. Symptoms and Signs of Primary Immunodeficiencies. Ann. Clin. Res. 19: 230-247, 1987
2. STITES, D. P., J. D. STOBO, J. VIVIAN WELLS: Basic Clinical Immunology. Appleton & Lange, Norwalk Conn. 1987

Anschrift des Verfassers

Univ.-Prof. Dr. Otto Male  
I. Universitäts-Hautklinik Wien  
Alserstraße 4  
A-1090 Wien