

Differenzialdiagnose und Management

Pigmentierte melanozytäre Veränderungen der Bindehaut

Matthias Brunner, Zürich

Einleitung

Pigmentierte melanozytäre Bindehautläsionen stellen eine heterogene Gruppe angeborener oder erworbener Veränderungen mit unterschiedlichen klinisch-pathologischen Eigenschaften und variablem Krankheitswert dar. Zusammen machen sie ungefähr 37.3–53 % aller biopsierten Läsionen an der Augenoberfläche aus.^{1,2} Das Spektrum reicht von harmlosen Hypermelanosen über prä-maligne Neoplasien bis hin zu lebensbedrohlichen invasiven Melanomen. Pigmentierte melanozytäre Bindehautläsionen werden in primäre und sekundäre Melanosen, Nävi, primär erworbene Melanosen und invasive Melanome unterteilt (Tab. 1).

Benigne	<ul style="list-style-type: none"> · Primäre (ethnische) Melanose · Sekundäre Melanose · Nävus · Primär erworbene Melanose ohne Atypien
Prä-maligne	<ul style="list-style-type: none"> · Primär erworbene Melanose mit Atypien · Konjunktivales in situ-Melanom
Maligne	<ul style="list-style-type: none"> · Invasives konjunktivales Melanom

Tab. 1 Übersicht der melanozytären Bindehautläsionen.

Die Differenzialdiagnose von pigmentierten Bindehautveränderungen ist anspruchsvoll. Die variablen klinischen Präsentationen und teils überlappenden Befunde zwischen benignen und malignen Veränderungen erschweren die biomikroskopische Beurteilung und erfordern in vielen Fällen eine Biopsie zur histologischen Diagnosesicherung. Grundkenntnisse über die wichtigsten klinischen Merkmale verschiedener pigmentierter Bindehautaffektionen ermöglichen ein systematisches differenzialdiagnostisches Vorgehen im klinischen Alltag und kön-

nen bei der Indikationsstellung von Biopsien hilfreich sein.

Im folgenden Artikel werden die wichtigsten klinisch-pathologischen und differenzialdiagnostischen Aspekte der häufigsten pigmentierten melanozytären Bindehautveränderungen sowie deren Management besprochen. Kongenitale okuläre Melanozytosen, pigmentierte epitheloide Melanozytome (PEM) und nicht-melanozytäre pigmentierte Oberflächenläsionen sind nicht Gegenstand dieser Übersicht.

Klinisch-pathologische Charakteristika

Primäre und sekundäre Bindehautmelanosen

Die *primäre* oder ethnische Melanose (complexion-associated melanosis, CAM) ist die häufigste pigmentierte Bindehautveränderung, die sehr oft bei Menschen mit dunklen Hauttypen vorkommt (35.7–92.5 %) und seltener auch in hellhäutigen Personen (4.9 %) beobachtet wird.³ CAM sind immer gutartig und stellen sich als bilaterale, inhomogene Pigmentierung dar, die vorwiegend am Limbus und an der bulbären Bindehaut auftritt (Abb. 1). Das Ausmass der Pigmentierung ist variabel und die Veränderungen können mit zunehmendem Alter grösser werden.⁴ Histologisch sind CAM durch eine gesteigerte Melaninproduktion mit vermehrter intra- oder extrazellulärer Ansammlung von Melanin im Epithel durch unauffällige Melanozyten mit normaler Zellzahl, Morphologie und Lokalisation charakterisiert.⁵ *Sekundäre* Melanosen sind wesentlich seltener und können bei chronischen Oberflächenentzündungen, epithelialen Inklusionszysten, Medikamenten (Kalziumkanalblocker, topische Kortikosteroide), Nebenniereninsuffizienz (Morbus Addison) und Schwangerschaft auftreten.

Nävi

Nävi der Bindehaut sind die häufigsten Tumoren bei Kindern und Jugendlichen und machen je nach Studie und Altersgruppe zwischen 49.5–89 % aller exzidierten melanozytären Bindehauttumoren aus.^{1,2,4} Bindehautnävi sind kongenital oder erworben und treten in der Regel einseitig auf. Sie stellen sich typischerweise als solitäre, leicht erhabene bis noduläre, umschriebene Läsionen mit variabler Pigmentierung dar (Abb. 2). →

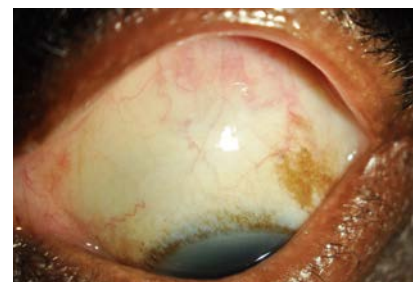


Abb. 1 Typische primäre oder ethnische Melanose (complexion-associated melanosis, CAM).



Abb. 2 Bindehautnävus.

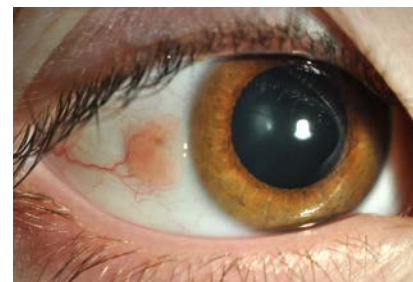


Abb. 3 Amelanotischer Nävus: Die Pigmentierung fehlt.