

Die krankhaften Veränderungen des Nagels

Fehlanlage, Fehlausbildung oder Verlust der Nagelplatte

In diesem Kapitel werden Krankheiten zusammengefasst, deren kennzeichnendes klinisches Merkmal das (u.U. nur zeitweilige) partielle oder vollständige Fehlen der Nagelplatte ist. Je nach Entstehungsweise wird der fehlende Nagel bzw. der nicht ausgebildete oder zerstörte Nagelanteil durch ein Narbengewebe oder Ersatzgewebe oder auch durch einen neuen Nagel ersetzt. Häufigste Ursache des Nagelverlustes ist die Ablösung des Nagels als Folge entzündlicher, toxischer oder traumatischer Einwirkungen (s. S. 21 ff.). Fehlen oder mangelhafte Ausbildung der Nagelplatte können weiterhin durch angeborene Entwicklungsstörungen oder erworbene Störungen der Nagelbildungen bedingt sein, fallweise auch durch Prozesse, die zur Zerstörung der Nagelmatrix führen (z.B. Tumoren) oder durch artifizielle Einwirkungen. Partielle Nageldefekte können mit Gestaltungsanomalien, Reliefveränderungen und Farbveränderungen vergesellschaftet sein (siehe dort).

Angeborene Aplasie, Hypoplasie oder Dysplasie des Nagels

Angeborene Entwicklungsstörungen der Nagelplatte können von Fall zu Fall alle oder nur einzelne Nägel betreffen. Solche Störungen

finden sich als isoliertes Symptom, häufiger jedoch in Kombination mit anderen ektodermalen und fallweise auch mesodermalen und neurologischen Fehlbildungen. Die hierher gehörigen Nagelsymptome sind z.T. nur als Einzelbeobachtungen bzw. in einzelnen Familien beschrieben worden. Da sie Leitsymptom für die Erkennung und Zuordnung der vorliegenden Erbkrankheit sein können, haben sie das besondere Interesse der Genetiker gefunden ([17], [18]). Für den Kliniker ist ihre Kenntnis vorwiegend aus differenzialdiagnostischen Gründen wichtig. Abgesehen von eventuellen Möglichkeiten zur kosmetischen Verbesserung – z.B. durch Anwendung künstlicher Nägel ([19]) – gibt es keine geeigneten Therapiemöglichkeiten. Wir beschreiben nachfolgend stichworthaft einige der zur Rede stehenden Anomalien, die verschiedene klinische Varianten hereditärer Nagelfehlbildungen repräsentieren.

Anonychia aplastica

Angeborenes Fehlen der Nägel, beobachtet über mehrere Generationen an beiden Ringfingern.

Anonychia atrophica tarda

Entwicklung einer Anonychie unter Umwandlung des Nagelbettes in weiches Narbengewe-

be an mehreren Fingern im 5.-8. Lebensjahr; familiär gehäuft auftretend.

Anonychia keratodes

Häufigere angeborene Fehlbildung mit Ersatz der Nägel durch weiches, schuppendes, der verhornenden Epidermis entsprechendes Gewebe. Finger- und Fußnägel werden befallen.

Onycho-Osteo-Dysplasie (Nagel-Patella-Syndrom)

Dominant erbliches ekto-mesodermales Syndrom mit obligaten Fehlbildungen der Nägel und rudimentär angelegten oder fehlenden Patellae. Die Nagelveränderungen betreffen regelmäßig die Daumen, daneben in abnehmender Häufigkeit die Finger II-V, und zeigen sich als vollständige Nagelatrophie oder teilweiser Nagelverlust, wobei recht typisch die ulnaren Nagelhälften dystrophiert sind, die Nägel aber auch distalwärts verkürzt bleiben. Röntgenologisch finden sich Exostosen an den Dorsalseiten der Ossa iliaca und weitere Skelettanomalien.

Fakultativ assoziierte Symptome sind Cutis laxa, Überstreckbarkeit der Gelenke und Fehlbildungen der Nieren.

Kongenitale Onychodysplasie der Zeigefinger

Bei dieser ein- oder beidseitigen angeborenen Anomalie fehlen die Nägel der betroffenen Finger vollständig (Abb. 2) oder sind deformiert (Mikroonychie, Polyonychie). Die Störung kann weitere Finger zusätzlich betreffen und ist gelegentlich mit Syndaktylie assoziiert. In der Literatur sind familiäre und sporadische Beobachtungen berichtet worden. Es wird heute vermutet, dass verschiedene Störfaktoren während der embryonalen Entwicklung für die Manifestation einer kongenitalen Onychodysplasie verantwortlich sein können (vgl. [20]).

Dyskeratosis congenita (Zinsser-Engmann-Cole-Syndrom)

Vorwiegend bei männlichen Personen ab etwa dem 10. Lebensjahr auftretende Polydysplasie mit kennzeichnender schwerer Dystrophie



Abb. 2:

Kongenitale Onychodysplasie der Zeigefinger. Beide Zeigefingernägel fehlen, und die Nagelbetten sind mit einem Ersatzgewebe überwachsen. Auch der Mittelfingernagel der rechten Hand ist deformiert.

der Nagel: teilweiser oder vollstandiger Nagelverlust und Ersatz durch kleinblattrige, dunne, unregelmaig gelagerte Hornplattdchen. Weiter finden sich Palmar- und Plantarhyperhidrose, netzformige Pigmentierungen an Hals und Extremitaten, Leukoplakien und Blutkrankheiten.

Hereditare ektodermale Dysplasien

Unter diesem Begriff werden angeborene Syndrome zusammengefasst, bei denen Fehlbildungen an zwei oder mehr ektodermalen Differenzierungsprodukten (Haarfollikel, Nagel, Schweidrusen, Zahne) vorliegen. Soweit die Nagel beteiligt sind, finden sich z.T. Verdickungen der Nagelplatten mit verlangsamtem Wachstum, bei anderen Formen sehr dunne hypoplastische Nagel (Abb. 3), Onycholysen ([21]) und vollstandige Nagelverluste mit Pterygiumbildung (Abb. 4) oder Mikroonychien (Abb. 5). Assoziierte ektodermale Symptome sind von Fall zu Fall Hypotrichosen, Haarschaftanomalien, Zahnmissbildungen, Fehlen oder Unterentwicklung der Schweidrusen und

gelegentlich der Brustdrusen. Vielfaltige Veranderungen an anderen Strukturen, insbesondere Skelettmissbildungen und neurologische Storungen, konnen den ektodermalen Fehlbildungen assoziiert sein.

Erworbene Atrophie und Vernarbung des Nagelbettes

Erworbene Atrophien, d.h. stark verdunnte und verlangsamte wachsende, in der Regel dann auch bruchige Nagel, finden sich bei peripheren Durchblutungsstorungen, z.B. bei Raynaud-Syndrom und progressiver Sklerodermie sowie diabetischen Zirkulationsstorungen und bei neurologisch bedingten Storungen der Trophik (Abb. 6). Mit fortschreitender Minderdurchblutung und insbesondere bei arteriellem Verschluss werden die Nagel – nicht selten isoliert an einzelnen Fingern – abgestoen, und die Nagelbetten vernarben (Abb. 7). Das Nagelhautchen kann als Pterygium (vgl. Abb.



Abb. 3: Angeborene Nageldysplasie in Kombination mit Atrichie (kongenitales ektodermales Dysplasiesyndrom)



Abb. 4:
Angeborene Anonychie
mit Überwachsung der
Nagelbetten durch die
Nagelhäutchen (Pterygi-
umbildung)



Abb. 5:
Mikroonychie bei einem
Fehlbildungssyndrom
mit Skelettmissbildungen
(Zimmermann-Laband-
Syndrom)



Abb. 6:
Beginnende Nagelatrophie bei Syringomyelie



Abb. 7:
Onychotrophia totalis
(hier vermutlich Folge eines Lichen ruber)