

P. Lehmann

Heliotrope Erkrankungen – Der konkrete Fall

Photodermatoses – case report

Anamnese

Eine 42-jährige Patientin bemerkte seit 15 Jahren rezidivierende Hautveränderungen an Hals, Armen, Schultern und Thorax. Gelegentlich kam es auch zu erythematösen Hautveränderungen im Gesicht vor allem an den Wangen. Exazerbationen bemerkte die Patientin vor allem in den Sommermonaten. Es bestanden geringe Allgemeinbeschwerden mit Müdigkeit und Gelenkschmerzen. Die Therapie wurde in den letzten Jahren mit lokalen Glukokortikosteroiden durchgeführt, die jeweils zu vorübergehender Abmilderung oder auch Abheilung der Dermato- se führte. Vor 5 Jahren wurde in einer Praxis unter der Diagnose Psoriasis eine Phototherapie begonnen, die jedoch zur Verschlechterung der Erkrankung führte und daher wieder beendet wurde. Nach massiver Sonnenexposition während eines Urlaubes kam es zu einer starken Exazerbation der Dermato- se, die mit deutlicher Abgeschlagenheit, Gelenkschmerzen und Krankheitsgefühl einherging. Diese Episode führte zur Vorstellung in unserer Klinik.

Untersuchungsbefunde

An der **Haut** im Gesicht, vor allem an den Wangen zeigten sich polsterartige Erytheme (**Abb.1**). An Rücken und Oberarmen sowie am Décolleté fanden sich erythematöse, konfluierende Papeln, teilweise anuläre schuppene Erytheme (**Abb.2**).

Histopathologisch fand sich eine orthokeratotische bis kompakte Hornschicht, teilweise mit Parakeratose. Das Epithel zeigte eine leichte Atrophie mit deutlicher vakuoliger Degeneration an der dermo-epidermalen Grenze. Im Korium war ein ein perivaskuläres und periadnexielles lymphozytäres Infiltrat sichtbar, daneben Muzinablagerungen.



Abb. 1 Polsterartige Erytheme im Gesicht, vor allem zentrofazial.

In der **direkten Immunfluoreszenz** fielen im Bereich der Basalmembranzzone bandförmige Ablagerungen von C3 auf.

Die routinemäßigen **Laboruntersuchungen** sowie die Komplementfaktoren waren unauffällig. Es fand sich kein Anhalt für DNA-Antikörper. Tests auf Antikörper RO (SSA) und LA (SSB) waren positiv.

Bei den Phototestungen waren die MED (minimale Erythemdosis UVB) und MTD (minimal tanning dose) normwertig. Eine **Photoprovokation** erfolgte mit 3×100 Joule/cm² mit UVA und $3 \times 1,5$ fache MED UVB am oberen Rücken an 3 aufeinander fol-

Institut

Zentrum für Dermatologie, Allergologie und Umweltmedizin – Hautklinik, HELIOS Klinikum Wuppertal

Korrespondenz

Prof. Dr. med. Percy Lehmann · Zentrum für Dermatologie, Allergologie und Umweltmedizin – Hautklinik
Helios Klinikum Wuppertal · Arrenbergerstraße 20 · 42177 Wuppertal · Tel.: 0202/8965400
· Fax: 0202/8965332 · E-Mail: plehmann@wuppertal.helios-kliniken.de

eingereicht: 17.11.2003 · akzeptiert: 15.1.2004

Bibliografie

Dtsch Med Wochenschr 2004; 129: 257–258 · © Georg Thieme Verlag Stuttgart · New York · ISSN 0012-0472



Abb. 2 Anuläre schuppige Erytheme und papulosquamöse Effloreszenzen am Rücken und Armen.



Abb. 3 Photoprovokationstestung. 11 Tage nach dreimaliger Bestrahlung mit UVB (jeweils 1,5-fache MED): Papulosquamöse Effloreszenzen im Bestrahlungsfeld.

genden Tagen: 5 bis 7 Tage nach der Provokationstestung traten charakteristische erythemato-squamösen Papeln in den Bestrahlungsfeldern auf (Abb. 3).

Diagnose

Es wurde ein **subakut-kutaner Lupus erythematoses** diagnostiziert.

Verlauf

Die Patientin wurde systemisch mit Hydroxychloroquin (2×200mg täglich) initial in Kombination mit systemischen Glukokortikosteroiden (Initialdosis 1 mg/kg Prednisolon Äquivalent in absteigender Dosierung) nach augenärztlichem Konsil und Ausschluss einer Hepatopathie behandelt. Äußerlich wurde mit mittelpotenten Kortikosteroiden therapiert. Außerdem wurden strenge Lichtschutzmaßnahmen empfohlen.

Unter dieser Therapie kam es nach wenigen Wochen zur Remission der Hautveränderungen, so dass das systemische Glukokortikosteroid langsam reduziert werden konnte. Das Chloroquin wurde zunächst beibehalten. Bei leichtgradigem Aufflam-

men der Dermatose reicht zur Zeit die zusätzliche Applikation eines externen Kortikosteroids.

Die Patientin befolgt streng die angeordneten Lichtschutzmaßnahmen, so dass es seither (Nachbeobachtungszeitraum 2 Jahre) zu keinen weiteren Exazerbationen der Dermatose gekommen ist, insbesondere kam es nicht zum Übergang in einen systemischen Lupus erythematoses.

Diskussion

Der Lupus erythematoses (LE) ist eine Erkrankung mit breitem klinischem Spektrum bei der systemische und chronisch kutane Formen unterschieden werden. Die Ursache des LE ist weitgehend ungeklärt. Wesentliche Untersuchungen zur Pathogenese befassen sich mit immunologischen Phänomenen. Der LE zählt nicht im engeren Sinne zu den Lichtdermatosen (primäre Lichtdermatosen, Photodermatosen), trotzdem ist die Wirkung der Sonnenbestrahlung bei der Induktion oder Exazerbation der Erkrankung seit langem bekannt. Neuere Arbeiten haben die Rolle der UV-Strahlung bei der Pathophysiologie des LE besonders herausgestellt, so dass der LE zu den sekundären Photodermatosen gezählt werden kann. Dies sind Erkrankungen, die durch UV-Strahlung sekundär provoziert werden können, ansonsten jedoch eine andere, eigenständige Pathophysiologie besitzen. Klinisch sind die verschiedenen Varianten dieser Erkrankung unterschiedlich empfindlich gegenüber der Sonnenstrahlung. Neuere Untersuchungen mittels speziell entwickelter Phototest-Protokolle konnten zeigen, dass vor allem der subakut kutane LE und der LE vom Tumidus-Typ sich durch eine besondere Lichtempfindlichkeit auszeichnen. Da die Verschlimmerung oder Induktion der Erkrankung beim LE im Gegensatz zu den primären Photodermatosen nach der Sonnenbestrahlung verzögert (1–2 Wochen) auftritt, bemerken viele Patienten den Zusammenhang zwischen Verschlechterung ihrer Erkrankung und UV-Bestrahlung nicht.

Eine eingehende Beratung von LE-Patienten über adäquate Lichtschutzmaßnahmen gehören zu den Grundlagen jeglicher therapeutischer Strategien bei LE-Patienten (1–8).

Literatur

- 1 Kuhn A, Richter-Hintz D, Oslislo C, Ruzicka T, Megahed M, Lehmann P. Lupus erythematosus tumidus: a neglected subset of cutaneous lupus erythematosus. Report of 40 cases. Arch Dermatol 2000; 136: 1033–1041
- 2 Kuhn A, Sonntag M, Richter-Hintz D, Oslislo C, Megahed M, Ruzicka T, Lehmann P. Phototesting in lupus erythematosus: A 15-year experience. J Am Acad Dermatol 2001; 45: 86–95
- 3 Lehmann P, Hölzle E, Kind P, Goerz G, Plewig G. Experimental reproduction of skin lesions in lupus erythematosus by UVA and UVB radiation. J Am Acad Dermatol 1990; 22: 181–187
- 4 Lehmann P. Photosensitivität des Lupus erythematoses. Akt Dermatol 1996; 22: 52–56
- 5 Lehmann P, Ruzicka T. Sunscreens and photoprotection in lupus erythematosus. Dermatologic Therapy 2001; 14: 167–173
- 6 Norris DA. Pathomechanisms of photosensitive lupus erythematosus. J Invest Dermatol 1993; 100: S58–S68
- 7 Sontheimer RD, Thomas JR, Gilliam JN. Subacute cutaneous lupus erythematosus. Arch Dermatol 1979; 115: 1409–1415
- 8 Sontheimer RD. Photoimmunology of lupus erythematosus and dermatomyositis: a speculative review. Photochem Photobiol 1996; 63: 583–594