

Knötchen oder Schmetterling? Kopf oder Anus? Der Haut-Lupus hat fünf Gesichter

Hautmanifestationen eines Lupus erythematoses (LE) können in jedem Alter auftreten. Prädisponiert sind Patienten zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr. Wie Sie die fünf Subtypen des kutanen LE erkennen und behandeln, erklären Prof. Dr. Annegret Kuhn und ihre Kollegen in der Zeitschrift für Rheumatologie.

Akut kutaner LE

Der akut kutane Lupus erythematoses (ACLE) tritt in zwei Formen auf: der lokalisierten und der generalisierten Form. Bei der lokalisierten Form zeigt sich ein makulöses Erythem, das sich typischerweise schmetterlingsförmig über die Wangenknochen und den Nasenrücken ausbreitet (Abb. 2). Die Nasolabialfalten bleiben dabei ausgespart.

Die generalisierte Form des ACLE beschränkt sich hingegen nicht auf das Gesicht. Sie manifestiert sich als symmetrisch morbilliformes oder makulopapulöses Exanthem, das häufig mit Nagelfalzerythemen und Befall der

Handflächen und Fußsohlen einhergeht. Bei akuten Schüben können am Gaumen und den Lippen auch aphthöse oder erosive Mundschleimhautveränderungen auftreten (Abb. 3).

Subakut kutaner LE

Anuläre erythematöse Plaques in symmetrischer Anordnung (Abb. 4) sind typisch für den subakut kutanen Lupus erythematoses (SCLE). Sie treten primär in lichtexponierten Arealen wie den Streckseiten der Ober- und Unterarmen, dem Dekolleté und dem oberen Rücken und Nacken auf. Auch papu-

losquamöse/psoriasiforme Plaques sind möglich.

Chronisch kutaner LE

Die häufigste Form eines chronisch kutanen Lupus erythematoses (CCLE) ist der diskoide LE (DLE). Er tritt bei 80% der Betroffenen entweder im Gesicht (Abb. 5) oder am Kapillitium (Abb. 1) auf. Die disseminierte Form, bei der zusätzlich der obere Stamm und die Extremitätenstreckseiten befallen sind (Abb. 6), findet sich bei 20%. Wegen den scharf begrenzten, scheibenförmigen (diskoiden), erythematösen Plaques mit fest haftenden weißen, follikulären Hyperkeratosen im Zentrum der Läsionen wird das Erscheinungsbild des DLE als Tapeziernagelphänomen bezeichnet. Die Läsionen sind sehr empfindlich und schmerzhaft beim manuellen Abheben.

Eher selten ist der Lupus erythematoses profundus (LEP). Er tritt bei 1–3% aller Patienten mit kutanem LE auf und zeichnet sich durch subkutane, knotige, derbe Infiltrate aus. Lokalisiert ist er häufig im Bereich der oberen und unteren Extremitäten sowie dem Gesäß.

Vornehmlich in der feucht-kalten Jahreszeit oder nach einem Temperaturabfall tritt der Chilblain Lupus erythematoses (CHLE) auf. Er manifestiert sich an kälteexponierten Arealen wie den Fingern. Gelegentlich ulzerieren die symmetrisch bläulich-rötlichen Knoten und Plaques.

Intermittierender kutaner LE

Der Lupus erythematoses tumidus (LET) zeigt sich in lichtexponierten Arealen. Die sukkulenten, urtikaria-



Abb. 1 DLE am Kapillitium: Hyperkeratose und vernarbende Alopezie.



Abb. 2 ACLE: Schmetterlingserythem im Gesicht, Aussparung der Nasolabialfalten.



Abb. 3 Mundschleimhautbeteiligung: konfluente, rundliche Erosionen am harten Gaumen mit erythematösem Randsaum.



Abb. 4 Anuläre Variante des SCLÉ an Rücken und Oberarmen: nach innen gerichtete Schuppenkruste und polyzyklische Konfluenz der Einzeleffloreszenzen.



Abb. 5 DLE: zahlreiche diskoide Läsionen im Gesicht (u. a. Lippenrot und angrenzender Bart) mit Hyperkeratose, Vernarbung, Atrophie und stellenweise Randaktivität mit Erythem.

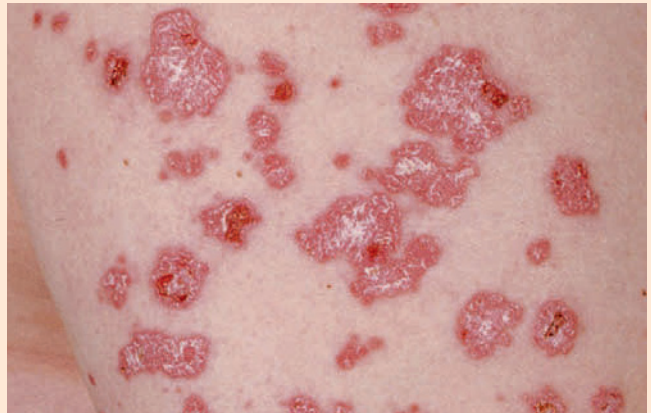


Abb. 6 Disseminierter aktiver DLE am Oberarm: diskoide erythematöse Herde mit deutlicher weißer Hyperkeratose, zum Teil konfluiert.

ähnlichen, erythematösen Plaques treten intermittierend auf.

Frühzeitig systemisch therapieren

Um Vernarbungen und Dyspigmentierung im Heilungsprozess des kutanen Lupus erythematoses zu vermeiden, rät Kuhn zu einer frühzeitigen systemischen Therapie. Als Mittel der ersten Wahl gelten Antimalariamittel. 50–90% der Betroffenen sprechen gut auf sie an. Als Tagesdosis empfiehlt Kuhn für Hydroxychloroquin 6,0–6,5 mg/kg Idealkörpergewicht und für Chloroquin 3,5–4,0 mg/kg Idealkör-

pergewicht. Liegt das aktuelle Gewicht unter dem Idealkörpergewicht, sollte dieses zur Berechnung verwendet werden. Kombinieren darf man die beiden Präparate wegen ihrer additiven Toxizität allerdings nicht. Ein Therapieeffekt zeigt sich nach vier bis sechs Wochen. Allerdings setzt Rauchen die Wirksamkeit der Antimalariamittel herab.

Eine Lokalthherapie des kutanen Lupus erythematoses empfiehlt Kuhn nur bei Befall einzelner Hautareale. Dafür geeignet sind topische Glukokortikosteroide der Wirkstoffklasse II und III. Langfristig sollten sie aufgrund von Nebenwirkungen wie Atrophie, Teleangiektasien und perioraler Dermati-

tis nicht angewandt werden. Dies gilt besonders im Gesicht. An den Handflächen und Fußsohlen, im Bereich des Kopfhaares sowie bei einer hyperkeratotischen Ausprägung dürfen auch Glukokortikosteroide der Wirkstoffklasse IV wie Clobetasol eingesetzt werden. Eine Alternative zu topischen Glukokortikosteroiden bieten topische Calcineurininhibitoren wie Tacrolimus-Salbe 0,1% und Pimecrolimus-Creme 1%. Sie zeigen weniger Nebenwirkungen und eignen sich so für eine Therapie im Gesicht.

Zudem rät Kuhn Betroffenen eine Prophylaxe durch ausreichenden Sonnenschutz. (Christopher Heidt) Z Rheumatol 2011, 70:213