

Haut und Lupus

Vortrag vom 20. Juni 2009 im Universitätsspital Zürich

Referent: Prof. Dr. med. Ralph M. Trüeb, Leitender Arzt der Dermatologische Klinik und Poliklinik, Universitätsspital Zürich

Zusammenfassung: Marianne Aries

Bei den sogenannten Kollagenosen handelt es sich um entzündlich-rheumatische Autoimmunkrankheiten. Es liegt ein entzündlicher Gewebeschaden vor, der dazu neigt, chronisch zu werden und sich akut verschlimmern kann. Mit hochdosierten Cortisongaben lassen sich die Kollagenosen gut behandeln. Langfristig setzt man evtl. zusätzlich ein Immunsuppressivum ein, um Cortison zu sparen.

Bei der medikamentösen Therapie muss man immer den Nutzen und das Risiko gegeneinander abwägen: Was bringt das Medikament an Verbesserung des Leidens? Mit welchen Nebenwirkungen ist zu rechnen? Ein Medikament kann z.B. sehr wirksam sein, aber gleichzeitig die Infektabwehr schwächen.

LUPUS ERYTHEMATODES (LE)

Der LE ist eine Autoimmunkrankheit mit sehr uneinheitlichem Krankheitsbild. Er kann eine auf die Haut beschränkte Erkrankung sein, aber auch eine Systemkrankheit (d.h. viele innere Organe können befallen sein). Die Krankheitssymptome variieren individuell stark. Krankheitsschübe treten unregelmässig auf und können von Phasen praktisch fehlender Krankheitsaktivität unterbrochen sein.

Die meisten LE-Patienten weisen im Verlauf ihrer Erkrankung Hautveränderungen auf.

4 der 11 ACR (American College of Rheumatology) Kriterien zur Einordnung als systemischen LE (SLE) sind Hautveränderungen.

ACR-Kriterien für systemischen LE (SLE, $\geq 4/11$)

(für die Diagnose von SLE müssen mindestens 4 oder mehr dieser Kriterien erfüllt sein)

KLINISCHE KRITERIEN

Hautkriterien:

Schmetterlingserythem
Diskoide Läsionen
Photosensitivität
Ulzerationen der Mundschleimhaut

Andere:

Arthralgien
Pleuritis, Perikarditis, Peritonitis
ZNS-Beteiligung

LABORKRITERIEN

Allgemein:

Urin: Proteinurie, path. Sediment
Blut: Zytopenien

Antikörper:

ANA
Andere (anti-dsDNS, anti-Sm, pos. VDRL)

HAUTVERÄNDERUNGEN BEI LE

Den Hautveränderungen bei LE kommt eine wichtige Bedeutung in der Beurteilung von Lupuspatienten zu: Die Haut ist das zweithäufigst betroffene Organ und es besteht ein signifikanter Leidensdruck.

KOLLAGENOSEN UND HAUT

Zu beachten ist, dass die Haut selbst Zielorgan von Autoimmunität sein kann. Sie kann aber auch im Rahmen einer systemhaften Autoimmunität mit Multiorganbefall beteiligt sein. Für einige Hautveränderungen besteht ein Zusammenhang zu Autoantikörperprofilen, Krankheitsschwere und Krankheitsverlauf. Die Hautveränderungen können auch diagnoseweisend sein.

LUPUS UND HAUT

Günstig ist, dass die Haut der direkten Untersuchung zugänglich ist. Man kann leicht Gewebeproben entnehmen. Zu beachten ist, dass die Haut krankheitsspezifische Veränderungen, aber auch krankheitsabhängige, unspezifische Veränderungen aufweisen kann. Ausserdem kann sie krankheitsunabhängige Veränderungen zeigen. Entnimmt man Gewebeproben der Haut, ist es möglich, histologisch spezifische oder unspezifische Veränderungen oder Immunablagerungen (DIF) nachzuweisen.

LE-spezifische Hautveränderungen

Man kann hier folgende Krankheitsbilder unterscheiden:

- Akuter kutaner LE /SLE (ACLE)
Systembeteiligung: ACR-Kriterien in 100% der Fälle erfüllt
- Subakuter kutaner LE (SCLE)
Systembeteiligung: ACR-Kriterien in 50% der Fälle erfüllt, meist milder Verlauf (Gelenke)
- Chronischer (diskoider) kutaner LE (CCLE)
Systembeteiligung: ACR-Kriterien in weniger als 10% der Fälle erfüllt

Im Folgenden sind einige Varianten des chronischen kutanen LE zu sehen.



Verruköser LE



Chilblain-Lupus (in 25% SLE)



Lupus-Pannikulitis bzw. Lupus profundus (in 50% SLE)



Lupus tumidus (Photosensitivität in > 80%)

LE-unspezifische Hautveränderungen

- z. B. Immunkomplexvaskulitis, Livedo bei APS, diffuses Effluvium

Gefässbeteiligung

- Raynaud-Phänomen
- Kleingefäss-Vaskulitis (Immunkomplex)
- Grossgefäss-Vaskulitis
- Mikrothrombotische Gefässverschlüsse (bei Antikardiolipin-AK)

Diffuser Haarausfall

Von LE unabhängige Hautveränderungen bei LE-Patienten

Als häufigste von LE unabhängige Hautveränderung bei Patienten mit LE gilt die Rosacea (kann evt. durch Cortison hervorgerufen werden).
(Black et al. Lupus 1992;1:229)

LE: DIAGNOSTISCHE MASSNAHMEN

Wie geht man bei Verdacht auf Lupus vor?

Zuerst erfolgt die Erhebung der Krankheitsgeschichte (Anamnese), dann eine klinische Untersuchung und Erhebung von Laborwerten gemäss den ACR-Kriterien. Es folgt eine erweiterte Immunserologie: Antikörper-Profil, Krankheitsaktivität werden eruiert. Dann kann unter Umständen eine Hautbiopsie stattfinden, diese

ermöglicht den Nachweis eines LE-spezifischen Entzündungsmusters. Die Immunpathologie kann den Nachweis von Immunablagerungen („Lupusband“) erbringen.

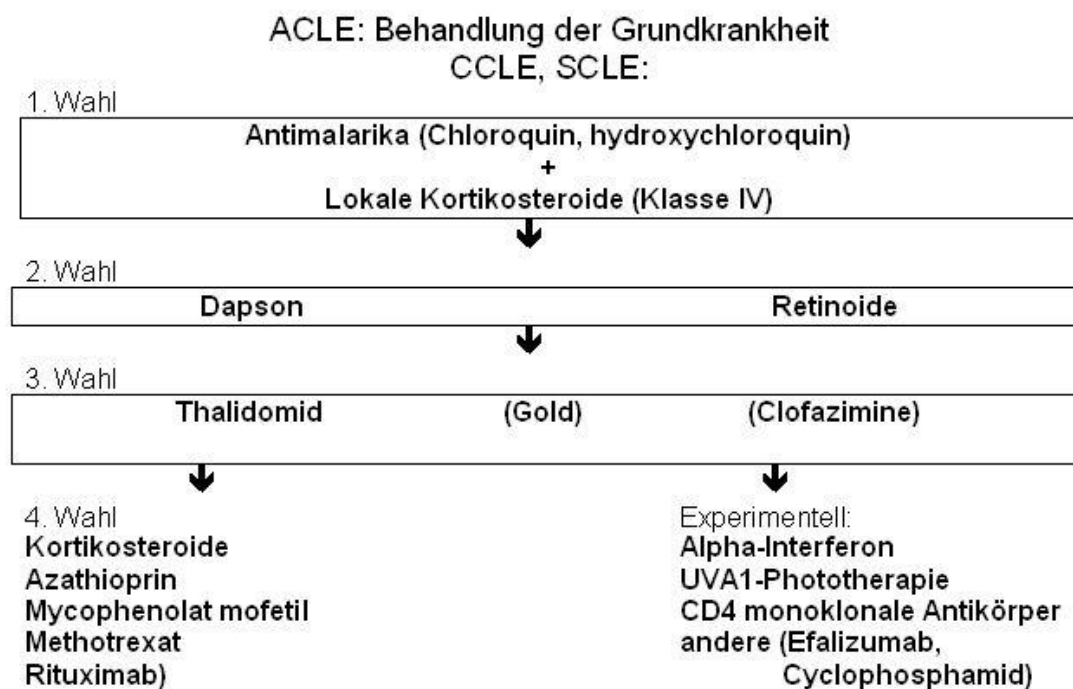
KUTANER LE: ALLGEMEINMASSNAHMEN

Was wird bei kutanem Lupus empfohlen?

Wichtig sind UV-Schutz (z.B. Anthélios XL) und Nikotinabstinenz. Auf LE-provozierende Medikamente (z.B. Oestrogene) soll verzichtet und Stress soll gemieden werden. Empfohlen wird kosmetische Abdeckung und wenn nötig Zweithaar (evt. Kostenbeteiligung durch IV/AHV). Auch die Selbsthilfeorganisation kann gute Hilfe leisten.

HAUTLUPUS: MEDIKAMENTÖSE THERAPIE

Je nach Schweregrad der Erkrankung stehen verschiedene Möglichkeiten offen, wie das folgende Schema verdeutlicht. Am meisten werden Antimalarika (z.B. Plaquenil) angewendet.



ZUSAMMENFASSUNG

- Die meisten LE-Patienten weisen im Verlauf ihrer Erkrankung Hautveränderungen auf.
- 4 der 11 ACR Kriterien zur Einordnung als systemischen LE (SLE) sind Hautveränderungen.
- Hautveränderungen bei LE verursachen einen signifikanten Leidensdruck.
- Es gibt einen Zusammenhang zwischen Hautveränderungen, Antikörperprofilen und klinischen Verläufen.
- Lichtüberempfindlichkeit je nach Hautveränderung in 20-80%.
- Therapie der ersten Wahl sind Antimalarika, topische Kortikosteroide, UV-Schutz und Camouflage.
- Neu Medikamente wie die Biologika bieten interessante neue Ansätze in der Therapie schwerer Fälle von LE.