



Lupus erythematodes

PD Dr. med. R. M. Trüeb

Der Lupus erythematodes ist eine Autoimmunerkrankung mit uneinheitlichem Krankheitsbild, welches von der nur kutan-limitierten Form bis hin zur lebensbedrohlichen Systemerkrankung mit/ohne Hautbeteiligung reichen kann. Den Hautmanifestationen dieser entzündlich-rheumatischen Erkrankung kommt seit jeher eine führende klinisch-diagnostische Bedeutung zu.

Grundsätzliche Information Ursachen und Formen

Beim Lupus erythematodes (LE) handelt es sich um eine Autoimmunerkrankung mit sehr uneinheitlichem Krankheitsbild, das von der ausschliesslich auf der Haut beschränkten Erkrankung bis zur schweren Systemerkrankung reichen kann, die neben der Haut bei nahezu alle Organe des Körpers befallen kann, wobei am häufigsten Gelenke, Nieren und das zentrale Nervensystem befallen sind. Die Krankheitssymptome variieren von Patient zu Patient sehr stark, und Krankheitsschübe treten unregelmässig auf, unterbrochen von Phasen praktisch fehlender Krankheitsaktivität. Die Erkrankung hängt mit einer übermässigen Aktivierung von Immunzellen (B-Lympho-

zyten) zusammen, die zu einer Bildung zahlreicher (Auto-) Antikörper führt, die in den verschiedenen körpereigenen Geweben zur entzündlichen Schädigung führen. Die Antikörper können direkt oder via Immunkomplex-Ablagerungen zum entzündlichen Gewebeschaden führen, wobei unterschiedliche Antikörperprofile (Antinukleäre Antikörper, Anti-native-DNS, Anti-Sm, Anti-Ro [SS-A], Antikardiolipin) mit unterschiedlichen Krankheitsmanifestationen und Verlaufsformen korrelieren. Die Haut stellt das am zweithäufigsten betroffene Organ dar, weswegen ihr eine wichtige Bedeutung bei der Beurteilung von Patienten mit Lupus erythematodes zukommt: Sie umfassen den chronischen kutanen LE mit scheibenförmigen («diskoiden») Herden, den subakuten kutanen LE mit mehr ringförmigen («polyzyklisch-anulären») Herden und eine breite Palette von Hautveränderungen vom typischen Schmetterlingserythem bis zu uncharakteristischen Ausschlägen beim systemischen Lupus erythematodes.

Die Krankheitshäufigkeit des systemischen Lupus erythematodes wird in Europa und Nordamerika auf 10 bis 50 pro 100 000 Einwohner geschätzt, mit Variationen in Abhängigkeit von Geschlecht, Alter und Bevölkerungszugehörigkeit. Im Erwachsenenalter sind Frauen viel häufiger betroffen als Männer (9:1). Dieser Unterschied ist beim chronischen kutanen Lupus erythematodes demgegenüber weniger ausgeprägt (3:1). Etwa 80 Prozent aller systemischen Lupus-erythematodes-Fälle betreffen Frauen im gebärfähigen Alter. Die geschlechtsspezifische Bevorzugung scheint bei einigen Frauen durch Antibabypillen und Schwangerschaft noch verstärkt zu werden. Im Kindesalter und jenseits des 65. Lebensjahres wird demgegenüber eine Häufigkeit des systemischen Lupus erythematodes mit 1 bis 2 pro 100 000 angegeben, mit einem

Verhältnis des weiblichen zum männlichen Geschlecht von 2 bis 3:1. Ethnische Faktoren scheinen ebenfalls eine prädisponierende Rolle zu spielen, wobei bei afrikanischen Frauen und Frauen chinesischer, japanischer und philippinischer Abstammung über eine höhere Erkrankungshäufigkeit als bei weissen Frauen berichtet wird.

Wichtigste diagnostische Massnahmen

Der Lupus erythematoses stellt wohl diejenige entzündlich-rheumatische Erkrankung mit den vielfältigsten klinischen Facetten dar, wobei den Hautmanifestationen seit jeher eine führende klinisch-diagnostische Bedeutung zukommt. Es erstaunt daher nicht, dass in der Vergangenheit der Lupus erythematoses wegen seiner oft eindrucksvollen Hautsymptomatik als eine «Krankheit der Dermatologen» bezeichnet wurde. Heute ist der Lupus erythematoses als heterogenes, klinisches Kontinuum aufzufassen, das sich von der kutan-limitierten Form der Erkrankung bis zur lebensbedrohlichen Systemkrankheit mit/ohne Hautbeteiligung erstreckt. Gerade bei den kutan-limitierten Formen stellt sich immer wieder die Frage nach dem Risiko einer Systemerkrankung sowie nach der Aggressivität der Therapie. Als Orientierungshilfe setzt sich hier zunehmend das Konzept der Subklassifizierung durch, bei der eine Korrelation zwischen Antikörperprofilen, Hautveränderungen und klinischen Verläufen angestrebt wird.

Während der Lupus erythematoses der Haut klinisch und bioptisch, unter Zuhilfenahme der Immunpathologie (Lupusbandtest) diagnostiziert wird, liefern die vom American College of Rheumatology (ACR) aufgestellten Kriterien einen hilfreichen Zugang zur Diagnose des systemischen Lupus erythematoses: Sind 4 oder mehr von 11 klinischen und labor-Kriterien gleichzeitig oder im Verlauf eines beliebigen Zeitraums erfüllt, gilt mit 95-prozentiger Wahrscheinlichkeit die Diagnose eines systemischen Lupus erythematoses als gesichert. Die klinischen Kriterien umfassen: Schmetterlingserythem, diskoidale Läsionen, Lichtempfindlichkeit, Geschwüre der Mundschleimhaut, Gelenkschmerzen oder Gelenkerguss, Pleuritis oder Perikarditis, Befall des zentralen Nervensystems (epileptischer Anfall oder Psychose); die laborchemischen umfassen: Zeichen des Nierenbefalls (Proteinurie oder pathologisches Sediment), hämatologische Zeichen (Anämie oder Leukopenie oder Thrombopenie), antinukleare Antikörper und andere immunologische Zeichen wie: Antinative-DNS-Antikörper oder falsch-positive Syphilisserologie.

Ansätze in der Therapie und Betreuung des Patienten

Es gibt bis heute kein Mittel zur Heilung von Lupus erythematoses, aber es stehen wirksame Behandlungsmöglichkeiten mit Medikamenten zur Verfügung, welche die verschiedenen Symptome der Erkrankung effektiv bekämpfen und den Verlauf der Krankheit stabilisieren können.

Die Grundprinzipien der medikamentösen Behandlung sind Verabreichung von Antimalarika (Chloroquin, Hydroxychloroquin), Kortison-Präparaten und Immunsuppressiva (Azathioprin, Cyclophosphamid, Cyclosporin A). Die Durchführung ist sehr von den Eigenheiten des Individualfalles und dessen Verlauf abhängig und ist eine Aufgabe, die Erfahrung fordert. Bei fächerübergreifender Symptomatik erfordern die Therapie und Betreuung interdisziplinäre Zusammenarbeit verschiedener Fachspezialisten, zum Beispiel Dermatologen, Rheumatologen und Internisten (klinische Immunologen). Wegen der bestehenden krankheits- und/oder therapiebedingten Immundefizienz ist bei systemischem Lupus erythematoses stets die Möglichkeit einer komplizierenden Infektionskrankheit (z.B. Pneumonie) zu bedenken, frühzeitig zu erkennen und intensiv zu behandeln. Auch schwere Medikamentenunverträglichkeitsreaktionen treten wegen der veränderten Immunitätslage häufiger auf. Die Fünfjahres-Überlebensrate von Patienten mit systemischem Lupus erythematoses liegt heute bei optimaler Therapie bei über 90 Prozent. Haupttodesursachen sind Nierenversagen und schwere Infektionen.

Selbstverständlich sind wichtige Begleitmassnahmen in dem Behandlungsplan mit einzubeziehen: Stressvermeidung; Meidung von Medikamenten, die einen Lupus erythematoses auslösen oder verschlechtern können (z.B. Östrogene); Schutz vor UV-Lichtexposition. Bei stark auffallenden Hautveränderungen im Gesicht empfiehlt sich eine Instruktion der Patienten in der kosmetischen Abdeckung (Camouflage). Bei Befall des behaarten Kopfes mit sichtbarem Haarverlust ist auch eine Beratung bezüglich Zweithaar-Optionen in Betracht zu ziehen.

Selbsthilfegruppen und Informationsstellen

Betroffene mit Lupus erythematoses sind auf Selbsthilfeorganisationen aufmerksam zu machen, wo durch Information und Erfahrungsaustausch mit anderen Betroffenen mehr Sicherheit im Umgang mit der Krankheit gewonnen werden kann. ●

Anschrift des Autors:

PD Dr. med. R.M. Trüeb

leitender Arzt, Dermatologische Klinik und Poliklinik

UniversitätsSpital Zürich

E-Mail: Ralph.Trueeb@usz.ch

Interessenkonflikte: keine