

Lupus erythematodes

- verschiedene Krankheitsbilder unbekannter Ursache
- Gemeinsamkeiten:
 - o Klinisches bild
 - o Immunolog. Befunden
 - o Histopathologie
- deutlich zu trennen von:
 - o Symptomen
 - o Verlauf
 - o Prognose
- Formen:
 - o Chronisch – discoider Lupus (**CDLE**) (=chron. Kutaner LE)
 - o Subakut – kutaner LE (**SCLE**)
 - o Systemischer LE (**SLE**)

CDLE:

- Epidemiologie & Kennzeichen
 - o weltweit verbreitet
 - o **selbstlimitierend**
 - o Lichempfindlichkeit
 - o Schubweiser Verlauf
 - o **Frauen – Männer: 3 : 1**
 - o 2. – 4. Lebensdekade
 - o Patienten fühlen sich gesund
 - o **10 x häufiger als SLE**
 - o v.a. bei Gelbhäutigen
- Klinik:
 - o Prädilektionsstellen:
 - Wange, Stirn Nase (schmetterlingsförmig)
 - Augenlider, Ohrmuschel, behaarter Kopf → **vernarbende Alopezie**
 - MSH in ca. 25%
 - o Typische Morphe:
 - Flache, scharf begrenzte rote Plaques
 - Keratose
 - Atrophie
 - Kein eleviertes Erythem (Erythem = nur Rötung, Makula (Fleck))
 - **stets vernarbende Alopezie, typisch auch mit weißen Haaren**
- Primäreffloreszenzen:
 - o Scheibenförmige, flache Plaques mit anfänglich direkter Schuppen (= Sekundäreffloreszenzen)
 - o LE – Herde sind bei leichter Berührung schmerzhaft (**Hyperästhesie**)
 - o Festhaftende follikuläre Hyperkeratosen, schmerzhaft beim Kratzen
 - o **Abheilung mit zentraler Atrophie → vernarbende Alopezie**
 - o „Tapeziernägel“
 - o periphere Rötung = Entzündungsbereich
 - o Braunfärbung = ausgebrannte Entzündung
- Histologie:

- Bandförmiges Infiltrat von zytotoxischen T – Lymphozyten (Interface – Dermatitis)
- Hydropische Degeneration basaler Keratinozyten
- **Lupusband (DIF): granuläre Ablagerung von Immunkomplexen, IgG (IgM & IgA) wie auch C3 an der Basalmembranzzone (BMZ)**
- Labor:
 - **Laborparameter meist unauffällig**
- **Prognose: quoad vitam gut, kosmetisch jedoch entstellend**
- Seltene chron. Formen:
- LE hypertrophicus: Extremitäten – Streckseiten
- LE tunidus: Gesicht, keine Schuppung
- **Chilblain – Lupus: Hände / Füße, Akrozyanosen (DD: Frostbeulen)**
- Schleimhaut – CDLE
- LE profundus (Lupuspannikulitis)
 - Schmerzhafte subkutane Knoten mit Abheilung unter **tiefen Narben**
 - Häufigste Lokalisation: Gesicht
 - kann auch bei Kindern auftreten
 - Therapie im ausgebrannten Stadium: **Fettunterspritzung**
- LE – Lebensführung:
 - **Kein Rauchen**
 - **Kein Sonnenlicht**
 - Therapie:
 - **Chloroquin (=Risoquin) (UW: Retinopathie, Corneatrübung)**
 - Hydrochloroquin (=Quersyl)
 - KI: Hepatopathie, **Psoriasis (Exacerbation)**

SCLE :

- schuppige, rote discoide Plaques an lichtexponierter Haut
- **narbenlose Abheilung**
- hohe Lichtempfindlichkeit
- rasches Auftreten
- **Übergang in SLE in bis zu 30 %**

SLE:

Def. Chronisch – entzündliche Multisystemerkrankung mit Störungen der zellulären T- und B – Lymphozyten, der humoralen Immunität sowie Veränderungen des Komplementsystems

- Epidemiologie:
 - Weltweites Vorkommen
 - **Frauen – Männer 9 : 1**
 - **Korrelation zu HLA**
- ARA – Kriterien
 - Schmetterlingserythem
 - Kutaner LE (SCLE, CDLE)
 - Lichtempfindlichkeit
 - Schleimhautulcerationen (Mund, Nase)

- Anthralgien, Gelenkergüsse
- Pleuritis, Perikarditis
- Nephritis (Proteinurie!)
 - Mesangiale
 - Fokale
 - Proliferative
 - Membranöse
 - Diffus – proliferative
 -
- ZNS – Beteiligung
- Hämolyt. Anämie / Leukopenie / Thrombopenie
- AK gegen Doppelstrang – DNS oder Sm

→ SLE erfüllt wenn 4 oder mehr Kriterien zutreffen!

→ **gefürchtet: Cor bovinum (=Ochsenherz)**

- Erstmanifestation:
 - **Schmetterlingserythem (in 50%), Dauer einige Tage**
 - Geringes entzündliches Infiltrat
 - Später diffuses, feinlammelläres **schuppendes Erythem des gesamten Gesichts**
 - **Akren: fleckige & diffuse Erytheme mit Keratosen und Einblutungen in die Nagelfalz**
- Labor:
 - ANA gegen:
 - DsDNS → SLE wahrscheinlich
 - **Histone → Arzneimittelinduzierter LE**
 - Sm → SLE (Nephritis, ZNS)
 - Ro / La → SCLE, neonataler LE, Sjörgen – Syndrom

Medikamenteninduzierter SCLE / SLE:

- **keine ZNS – und Nierenbeteiligung --> diverse ANA insbesondere gegen Histone. Nach Absetzen der Medikamente spontane Abheilung**
 - Procainamid
 - Hydralazin
 - Carbamazepin
 - Methyldopa
 - Phenytoin

Vaskuläre Symptome:

- Urticaria – Vaskulitis
- Livedo racemosa
- Kutane nekrotisierende Vaskulitis
- **Quaddeln persistieren > 48h. Kaum oder kein Juckreiz**
- Histologie: Leukozytoklastische Vaskulitis

Cave: Junge Frauen mit **Thromboembolien & Habituellen Aborten**

→ **Antiphospholipid – Syndrom** (häufig mit SLE vergesellschaftet)

→ **Apoplex** in jungen Jahren

- oft asymptomatischen Verlauf mit schweren Komplikationen → **tiefe Thrombosegefahr**

Therapie des SLE:

- **ohne** Organbeteiligung:
 - o **Chloroquin / Hydrochloroquin**
 - o Ggf. Methylprednisolon
 - o Bei Fieber ASS
 - o **Lichtschutz und kein Nikotin**
- **mit** Organbeteiligung
 - o **Methylprednisolon in Kombination mit Cyclophosphamid (= Endoxan)**
 - o Azathioprin (=Imurek)
 - o Ggf. Plasmapherese
 - o Gesicht: Elidel
 - o **Lichtschutz und kein Nikotin**

SLE in der SS:

- Risiken für die Mutter:
 - o Schwere SLE – Schübe
 - o **Praeeklampsie**
 - o **Pfropfgestosen**
- Risiken für den Fötus:
 - o Intrauteriner Fruchttod
 - o Intrauterine Dystrophie
 - o Frühgeburt
 - o Neonataler LE