



WIKIDERM NETZWERK HAUT

LUPUS ERYTHEMATODES, CHRONISCH DISKOIDER (CDLE)

Syn: Lupus erythematoses chronicus discoides, diskoider Lupus erythematoses (DLE)

Engl: discoid lupus erythematosus

Def: chronische, erythematosquamöse, bes. in lichtexponierten Arealen auftretende Autoimmundermatose vorwiegend vom Th1-Zytokin-Muster

Vork: Frauen überwiegen Männer = 3/1

Bed: benigner Pol des LE-Spektrums

Risk: polymorphe Lichtdermatose

KL: - lokalisierte Hautveränderungen  ⁴

Bef: - rötliche, scheibenförmige (diskoide), scharf begrenzte, nicht konfluierende Plaques mit zentral ausgeprägten folliculären Hyperkeratosen und atrophischer, narbiger zentral hypopigmentierter Abheilung

- Hyperästhesie/Berührungsempfindlichkeit

Pg: seitlicher Druck auf die Schuppung irritiert freie Nervenendigungen

- Tapeziernagelphänomen/Reißnagelphänomen:

Di: Kratzt man eine Schuppe ab (schmerzhaft!), findet man an ihrer Unterseite mehrere Sporne, die vorher in den Follikeltrichtern steckten (follikuläre Hyperkeratose). Nach chemischer Keratolyse stellen sich die Hornpröpfe im Hautniveau dar. 

Engl: "carpet tacks"

- vernarbende Alopezie (Pseudopelade Brocq) bei Kopfhautbefall  ²

DD: 

- fakultativer Schleimhautbefall (oral diskoide Form)

DD: Lichen ruber planus

Pg: Lichtprovozierbarkeit (d. h. lichtexponierte Partien bes. betroffen)

Lok: Prädispositionsstellen: Kopf/Hals (insbes. flüchtiges "Schmetterlingserythem" für Stunden bis Tage, oft unter Aussparung der Nasolabialfalten)

Kopl: Übergang in SLE in 1% d. F.

- disseminierte Hautveränderungen

Bef: Plaques auch am Stamm; insbes. an Schultern, Armen, Handrücken

Kopl: Übergang in SLE in 5% d. F.

So: Lupus erythematoses chronicus disseminatus

Def: Maximalvariante des DLE

KL: exanthematische CDLE-Herde

Vork: - häufigste Unterform des LE

- Frauen überwiegen Männer = 2/1, meist Frauen mittleren Lebensalters

Di: Bei klinischem Verdacht sollte eine Biopsie mit histologischer Sicherung erfolgen.  ⁴

Hi: - atrophische Epidermis mit fakultativer Atrophie von Haarfollikeln und Talgdrüsen

- folliculäre Hyperkeratosen, oft assoziiert mit Verbreiterung des Stratum granulosum

Bed: Die Hornpröpfe in den Haarfollikeln sind das morphologische Korrelat für das Tapeziernagelphänomen.

- vakuolige/hydropsische Degeneration der Basalzellen (und oftmals auch des Follikel epithels) mit partiellem Ersatz der Basalzellen durch abgeflachte oder polygonale eosinophile Keratinozyten

- verbreiterte PAS-positive Basalmembran

- basophile fibrinoide Degeneration des Kollagens im oberen Korium mit Ödem und ggf. homogenen fibrinoiden Hämatoxylin-Körperchen

Note: oftmals Muzinvermehrung in der Alcian-Blaufärbung

- Pigmentinkontinenz im oberen Korium
- dichte lymphozytäre Infiltrate im oberen und tiefen Korium, charakteristischerweise perivaskulär und periadnexiell, z. T. auch annähernd lichenoid
- Gefäße oft dilatiert und prall mit Erythrozyten gefüllt, ggf. Erythrozytenextravasate

DIF: Biopsie-Entnahme aus läsionaler (belichteter) Haut

Erg: positiv (granuläre Lupusbande)

Vork: 90% d. F.

Note: DIF aus unveränderter unbelichteter Haut ist nur in 10-20% d. F. positiv.

Lab: - ANA

Vork: niedrigtitrig bis 30% d. F.

Note: Wiederholungen 1-2x/Jahr werden zum Monitoring empfohlen.

- Schilddrüsen-Ak

Vork: häufig positiv

Gen: HLA-DR3 (bis 30% d. F.)

Prog: gut; extrem selten Übergang in SLE

Kopl: Plattenepithelkarzinom (4% d. F. von chronisch diskoiden Läsionen)

So: - linearer DLE

Lok: entlang den **Blaschko-Linien**

Th: Tacrolimus 0,1% Salbe

Lit: Pediatr Dermatol. 2011 Mar-Apr;28(2):205-7

PT: CR (6jähriges japanisches Mädchen)

Lit: 

- lichenoider DLE (LE-Lichen-ruber-Overlap)

DD: - Morbus Degos

Lit: Australas J Dermatol. 2019 Aug 20. <http://doi.org/10.1111/ajd.13139>

- neurotrophes Trigemini-Syndrom

Lit: Lupus. 2020 Sep;29(10):1282-1286. <http://doi.org/10.1177/0961203320935169>

Th: **Lupus erythematoses, kutaner (CLE)**

CDLE, Wange



CDLE, erosiv-vernarbend



CDLE, Wange, Fall 3



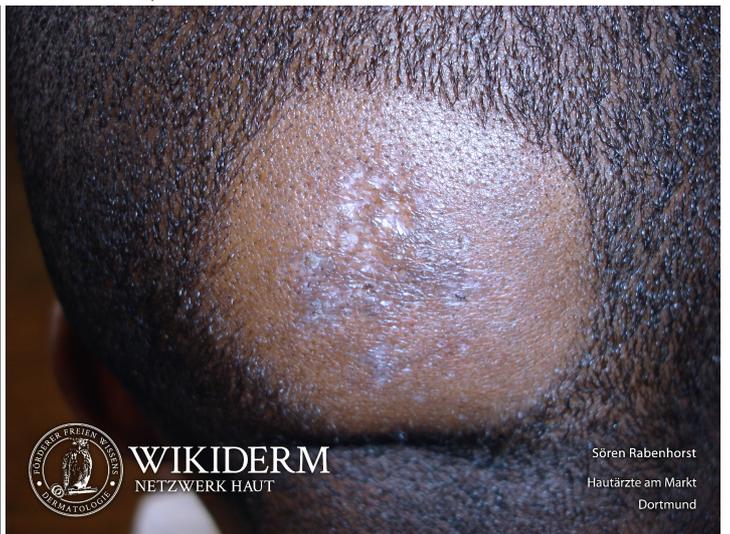
CDLE, Fingerrücken



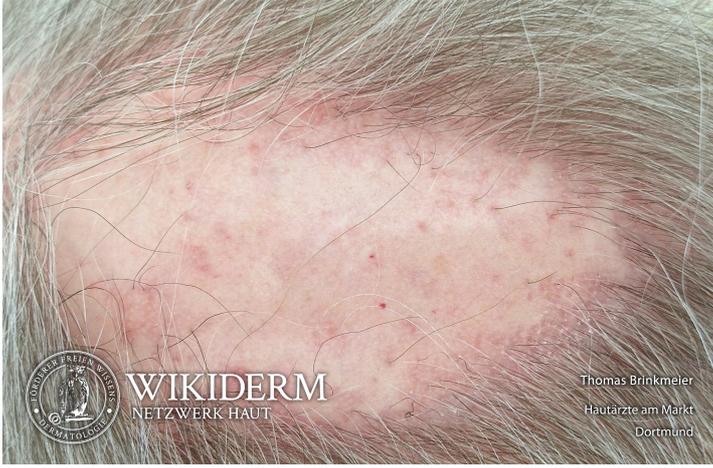
CDLE, folliculäre Pröpfe nach Keratolyse



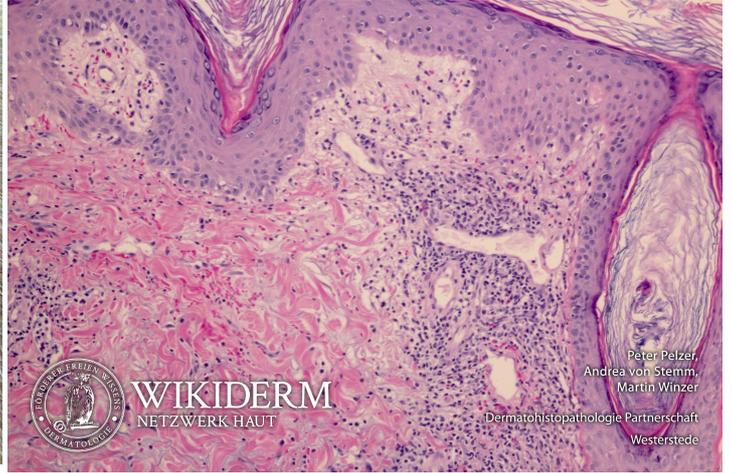
CDLE, Occiput, vernarbend



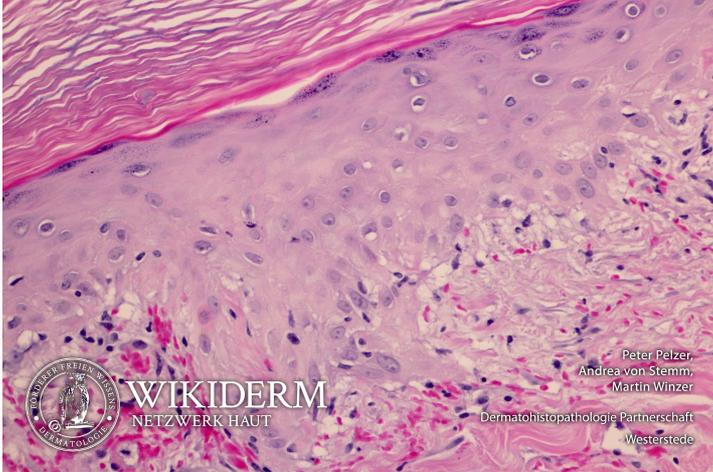
CDLE, Oberkopf, vernarbend



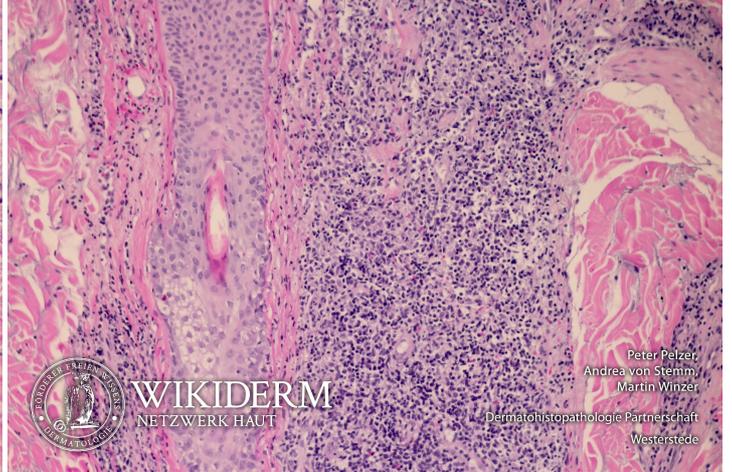
Lupus erythematoses, CDLE, Abb. 1



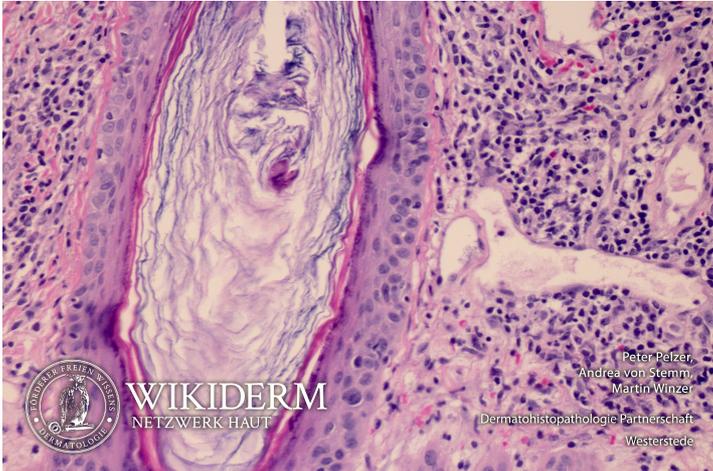
Lupus erythematoses, CDLE, Abb. 2



Lupus erythematoses, CDLE, Abb. 3



Lupus erythematoses, CDLE, Abb. 4



Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Z.n.:** Zustand nach