



## WIKIDERM NETZWERK HAUT

### LUPUS ERYTHEMATODES, SUBAKUT KUTANER (SCLE)

**Def:** nichtvernarbender kutaner LE mit hoher Photosensitivität und milden systemischen Symptomen

**Histr:** Erstbeschreibung durch Sontheimer im Jahre 1979

**Vork:** - fast ausschließlich bei kaukasischen Frauen mittleren Alters  
- 10% d. F. von LE

**Gen:** hohe Assoziation mit HLA-A1, -B8 und -DR3

**TF:** - UV-Licht

**Bed:** Der SCLE ist die lichtsensitivste Unterform des LE

- Mikrotraumata (Köbner-Phänomen)  
- Medikamente

**Syn:** Arzneimittel-induzierte SCLE

**Bsp:** insbes. Hydrochlorothiazid, Terbinafin, Glibenclamid, Piroxicam, Penicillamin, Kalziumkanalblocker, Etanercept, Simvastatin, Protonenpumpenhemmer (Omeprazol, Pantoprazol, Esomeprazol), Pazopanib (Multikinase-Inhibitor), Capecitabin, Rivaroxaban, Beta-Blocker, Gemcitabin

**Lab:** - ANA

**Vork:** ca. 80% d. F.

- Anti-Ro

**Def:** Ak gegen ein lösliches zytoplasmatisches Antigen, genannt "Ro"

**Syn:** SSA

**Vork:** 70-90% d. F.

- Anti-La

**Engl:** La = Lupus erythematosus-associated antibody

**Syn:** SSB

**Vork:** 35% d. F.

**Note:** Anti-Ro und -La kommen insbes. auch beim Sjögren-Syndrom vor.

- zirkulierende Immunkomplexe

**Vork:** 60% d. F.

- Anti-dsDNA, Anti-Sm, Anti-U1RNP

**Vork:** 10% d. F.

- C2- und C4-Defekt

**Hi:** ähnlich wie beim DLE 

**Aus:** - stärkere hydropische Degeneration der Basalzellen und Ödembildung im Korium  
- weniger folliculäre Hyperkeratose und entzündliche Infiltrate

**Hyp:** Das relative Fehlen tief dermaler und subkutaner Infiltrate beim SCLE ist wahrscheinlich Ursache für die fehlende Atrophie und Vernarbung i. G. zum DLE

**DIF:** - Biopsie-Entnahme aus läsionaler Haut

**Erg:** - Lupusband

**Bef:** bandförmige junktionale Ablagerungen von IgG und Komplement (C3)

**Vork:** > 80% d. F.

- staubähnliche intraepidermale IgG-Ablagerungen

**Engl:** "dust-like particles" of IgG

**Bed:** einzigartiges Immunfluoreszenzmuster bei SCLE (allerdings niedriger diagnostischer Sensitivität)

- Biopsie-Entnahme aus lichtgeschützter unbedingter Haut

**Erg:** Lupusband

**Vork:** < 40% d. F.

**KL:** - Hautveränderungen (vgl. mit diskoidem LE)

**Bef:** meist symmetrische erythemasquamöse Plaques oder anulär-polyzyklische Herde  4

**DD:** Unterschiede zum DLE:

**Hi:** keine folliculären Hyperkeratosen und damit auch kein Tapeziernagelphänomen

**Verl:** Neigung zur Konfluenz der Herde

**Lok:** Prädispositionsstelle: Stamm (aber auch im Gesicht möglich)  2

**Prog:** Abheilung nicht atrophisch und nicht vernarbend (i. G. zum DLE)

- Allgemeinsymptome

**Vork:** 60% d. F. positive ARA-Kriterien für systemischen LE

**KL:** insbes. häufig Arthralgien

**Prog:** ebenfalls noch gut; Übergang in SLE aber nicht unwahrscheinlich

**So:** - neonataler LE

**Engl:** neonatal lupus erythematosus

**DD:** anuläres Erythem im Kindesalter

**Engl:** annular erythema of infancy

**Etlg:** - diaplazentares Lupus-Antikörper-Syndrom

**Vork:** bei Kindern von Müttern mit subakutem kutanem LE oder systemischem LE oder Sjögren-Syndrom (oder hohen ANA-Titern ohne klinische Relevanz)

**Man:** möglich ab Geburt, meist aber in der 3.-5. Lebenswoche

**KL:** - Hepatosplenomegalie

- Endomyokarditis

- SCLE-typisches Exanthem

**Lok:** meist im Kopfbereich

**DD:** - seborrhoische Dermatitis

- Kandidose

**Ät:** Antikörper diaplazentar übertragen

**Kopl:** - Bradykardie

- kongenitaler totaler AV-Block durch Ro-Antikörper

**Urs** : Ro(SSA)-Ak zeigen eine hohe Affinität für das Endokard

**Th:** Herzschrittmacher

- andere kardiale Komplikationen: Endokardfibrose, Herzklappendefekte

**Prog:** Mortalität an Herzschäden bis zu 50% im ersten Lebensmonat

**Lab:** - Anti-Ro, Anti-La

- Anti-U1RNP (= Anti-nRNP)

**Vork:** seltener

**Bed:** Symptomatik beschränkt sich wahrscheinlich nur auf die Haut, insbesondere bislang keine Hinweise für kardiale Beteiligung

**Lit:** *Pediatr Dermatol.* 2013 Feb 22. [Epub ahead of print]

- Thrombopenie

- Coombs-positive hämolytische Anämie

**Def:** Der Coombs-Test dient zum Nachweis von inkompletten Ak (Typ IgG) gegen menschliche Erythrozyten.

**Meth:** - direkter Coombs-Test: Mit inkompletten Ak beladene Erys des Pat. agglutinieren mit zugesetztem Anti-Human-Globulin.

**Merk:** Test mit Patientenblut

- indirekter Coombs-Test: Inkubation der Testerythrozyten mit Patientenserum; dadurch eventuelle Beladung der Erys mit Ak; im zweiten Schritt erfolgt die Agglutination der beladenen Erys mit Anti-Human-Globulin-Serum

**Merk:** Test mit Patientenserum

**Prog:** Hautveränderungen bilden sich meist innerhalb der ersten 6 Monate spontan zurück

- Th:** - Plasmapherese während der **SS** plus Dexamethason  
**Note:** Dexamethason ist fluoriert und dadurch plazentagängig.  
- passagere Schrittmachertherapie beim Neugeborenen  
- infantiler LE  
**Def:** echter LE bei Kleinkindern  
**Prog:** keine Spontanheilung i. G. zum neonatalen LE-Syndrom

- akraler Typ
- exfoliativer erythrodermatischer Typ
- pityriasiformer Typ
- vesikulobullöser anulärer Typ
- TEN-ähnlicher Typ
- Vitiligo-ähnlicher Typ
- disseminierter Plaquetyp
- poikilodermer Typ

**Lit:** Dermatology 2003; 207: 285-90

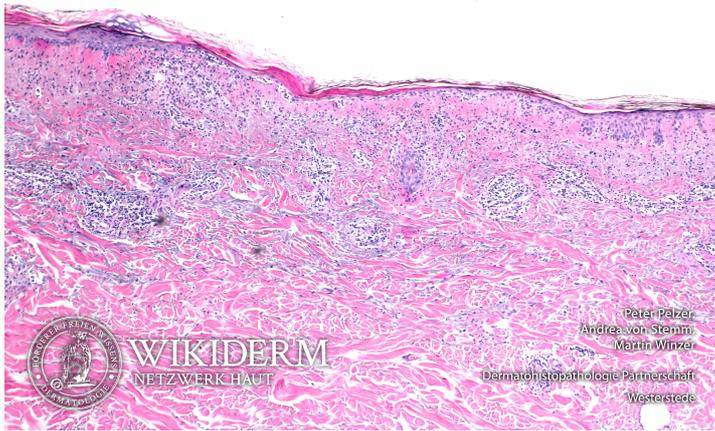
**Vork:** extreme Rarität

**Prog:** eher günstig (trotz des extensiven Hautbefalls)

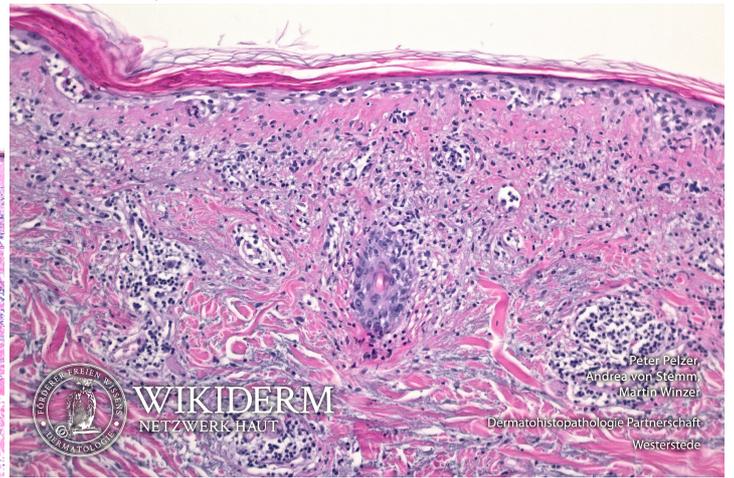
**Hi:** Leitsymptom ist die kutane Amyloidose

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

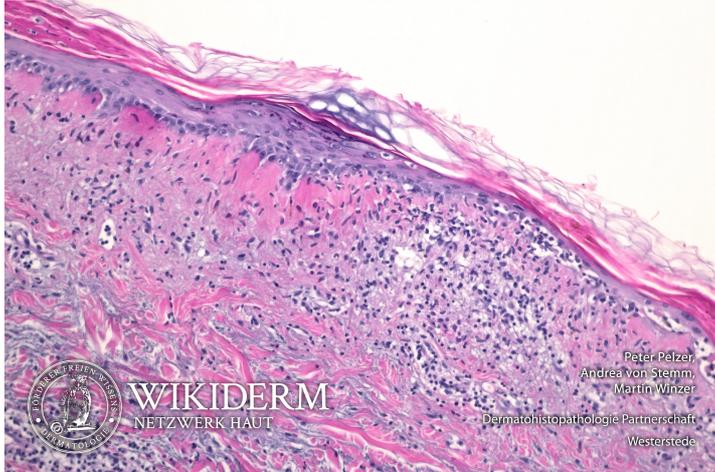
SCLE, Rumpfhaut, Abb. 1



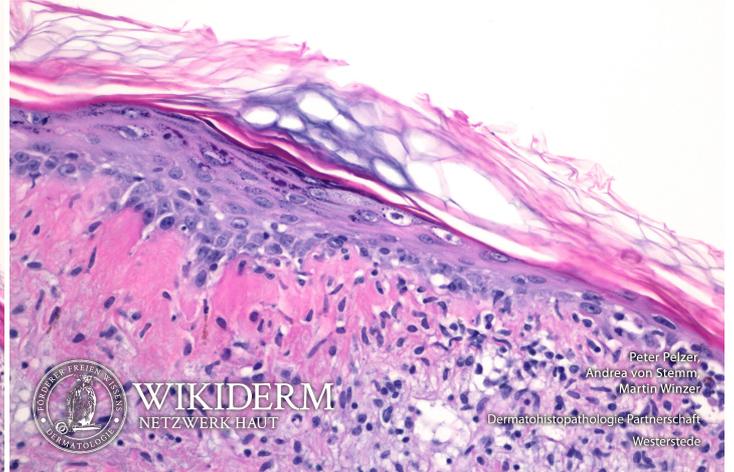
SCLE, Rumpfhaut, Abb. 2



SCLE, Rumpfhaut, Abb. 3



SCLE, Rumpfhaut, Abb. 4



SCLE, Unterarm, Abb. 1



SCLE, Unterarm, Abb. 2



SCLE, Handrücken, Abb. 3



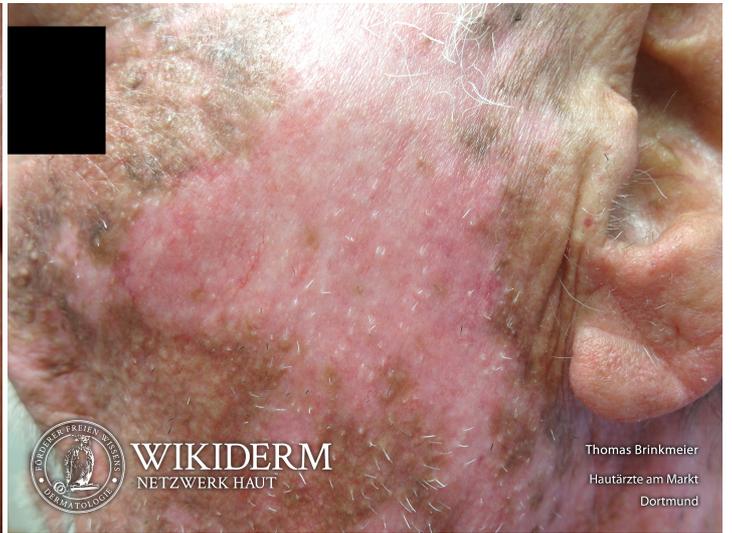
SCLE, Rücken, Abb. 4



SCLE, Wange, Erythem



SCLE, Wange, Spätstadium, Abb. 2



## 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:** Hyper eosinophilie-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