

# Wenn die Haut zum Feind wird

Ein typisches Symptom der Autoimmunerkrankung ist eine Hautrötung, die sich in Schmetterlingsform über Wangen und Nase zieht. Deswegen nennt man den Lupus erythematodes auch **Schmetterlingsflechte**.

**D**er Lupus erythematodes gehört zu den Kollagenosen aus dem Formenkreis der rheumatischen Erkrankungen. Seine Entstehung ist vielschichtig, zugrunde liegt jedoch immer eine genetische Veranlagung. Auf dieser Basis können verschiedene Einflüsse wie UV-Licht, Infektionen oder psychischer Stress Krankheitsschübe auslösen.

## Immunsystem auf Abwegen

Als Ursache des Lupus vermutet man heute, dass absterbende Zellen in der Haut der Betroffenen nicht so rasch und sauber durch Fresszellen beseitigt werden können, wie das normalerweise der Fall sein sollte. Hierdurch haben die B-Zellen des Immunsystems Gelegenheit, Antikörper gegen die im Zellinneren verborgenen Proteine und die DNA der Hautzellen zu bilden, was sonst nicht möglich ist. Diese Autoantikörper werden immer wieder dann in großer Zahl gebildet, wenn viele Hautzellen zum Beispiel durch UV-Strahlung zerstört werden. Sie binden an die Zelltrümmer und bilden mit ihnen Komplexe. Diese können sich in den kleinen Gefäßen ablagern und dort eine Entzündung

hervorrufen, was wiederum andere Immunzellen anlockt. Diese Entzündungsprozesse können wie im Fall des kutanen Lupus erythematodes (CLE) auf die Haut beschränkt sein, oder aber auch auf innere Organe übergreifen (systemischer Lupus erythematodes, SLE), wobei eine kutane auch in die systemische Form übergehen kann. Lupus erythematodes betrifft hauptsächlich jüngere Menschen. Vom Hautlupus sind Frauen ein wenig häufiger betroffen als Männer. Anders beim systemischen Lupus: Hier sind fast 90 Prozent der Erkrankten Frauen im gebärfähigen Alter. Weibliche Hormone scheinen den Krankheitsverlauf negativ zu beeinflussen. Trotzdem ist die Erkrankung selten: In Deutschland sind etwa 40 000 Menschen an der kutanen und etwa 30 000 an der systemischen Form erkrankt.

**Hautlupus** Der kutane Lupus erythematodes (CLE) ist auf Haut und Unterhautfettgewebe begrenzt. Er lässt sich in verschiedene Formen einteilen, von denen der akut kutane Lupus erythematodes (ACLE) die wichtigste ist, denn er ist meist Vorbote für die systemische Form. Der ACLE tritt

plötzlich auf, häufig mit dem typischen Schmetterlingserythem, einer Hautröte, die sich über Wangen und Nase zieht. In seiner generalisierten Form entstehen auf der gesamten Haut scharf umgrenzte rote Flecken und schmerzhafte Läsionen an der Mundschleimhaut. Unter Therapie bilden sich diese Symptome meist vollständig zurück. Der subakut kutane Lupus (SCLE) betrifft eher die Haut am Rumpf und verursacht runde, schuppige Erytheme. Ungefähr jeder zehnte SCLE geht in einen systemischen Lupus über.

Die akuten Hautformen können in eine der chronischen Hautformen des Lupus übergehen. Häufigste Form ist der diskoidale Lupus (DLE), bei der sich bis zu drei Zentimeter große, weiß geschuppte Plaques meist im Gesicht und auf der Kopfhaut bilden. Heilen diese ab, hinterlassen sie stark entstellende, eingesunkene Narben. Gleiches passiert bei der profunden Form (LEP), wobei hier entzündliche Knoten im Unterhautfettgewebe die Ursache für die Narben sind. Wenn sie sich zurückbilden, zieht sich die Oberhaut an der betroffenen Stelle stark ein, sodass tiefe Krater entstehen. Der Chillblain

Lupus erythematodes (CHLE) ist eine Besonderheit innerhalb der Lupus-Formen. Er wird durch Kälte ausgelöst, wobei die an den äußeren Extremitäten entstehenden Läsionen Frostbeulen ähneln (daher auch der Name „chillblain“ – Englisch für „Frostbeule“). In den Sommermonaten hingegen bessern sich die Symptome; eine Ausnahme, denn bei allen anderen Lupus-Arten verschlimmert ultraviolettes Licht die Beschwerden beziehungsweise triggert den Lupus überhaupt erst.

**Systemischer Lupus** Der systemische Lupus (SLE) betrifft den ganzen Organismus. Entzündungen in verschiedenen Organen können schwerwiegende Folgen bis hin zum Tod haben. In den meisten Fällen beginnt er schleichend, die Betroffenen fühlen sich abgeschlagen, klagen über wiederkehrende Gelenk- und Muskelschmerzen sowie Fieberschübe. Manchmal kommt es zu Haarverlust und Übelkeit. Zudem sind die Betroffenen sehr lichtempfindlich. Häufig wird die Erkrankung aufgrund dieser unspezifischen Merkmale erst spät erkannt, denn nur in etwa der Hälfte aller Fälle kommt es auch zu den typischen Hautver-



änderungen. Bei unklaren, aber immer wiederkehrenden, grippeähnlichen Symptomen sollte man also durchaus daran denken, einen möglichen SLE abklären zu lassen. Hierbei kann ein spezieller Bluttest mittels Immunfluoreszenz nachweisen, ob Autoantikörper an hauteigene Zellstrukturen gebunden haben. Ein Anzeichen für SLE kann außerdem ein Raynaud-Syndrom sein – über 50 Prozent aller SLE-Erkrankten zeigen dieses „Leichenfinger“-Symptom. SLE kann allerdings auch in einer Akut-Form auftreten, in der die Symptome plötzlich und sehr stark auftreten. Sie kann lebensbedrohlich werden, wenn Organe wie Herz, Gehirn, Lunge oder Nieren betroffen sind. Der SLE muss in jedem Fall therapiert werden, um ein gefährliches Organversagen, auch als Spätfolge der

schleichenden Form, auszu-schließen.

Eine spezielle Form des SLE ist der medikamenteninduzierte Lupus erythematosus. Dieser kann zum Beispiel durch bestimmte Diuretika, Kalziumkanalblocker oder Betablocker ausgelöst werden, bildet sich nach Absetzen der Arzneimittel aber wieder zurück.

**Bekämpfung der Symptome** Eine ursächliche Therapie des Lupus erythematosus ist bisher nicht möglich. Sonnenlicht, Stress und Rauchen beeinflussen den Verlauf der Krankheit negativ. Patienten sollten diese Trigger daher meiden. Frauen sollten mit ihrem Gynäkologen über ein geeignetes Verhütungsmittel sprechen, da die Hormone der Antibabypille die Krankheit ebenfalls verschlimmern können.

Hautveränderungen werden mit cortison- oder retinoidhaltigen Cremes behandelt. Gegen Gelenkschmerzen haben sich Malariamittel wie zum Beispiel Chloroquin bewährt. Bei schwerer Ausprägung können Zytostatika wie Methotrexat oder Cyclophosphamid oder auch Immunsuppressiva (Azathioprin oder off-label Ciclosporin A, Mycophenolatmofetil) gegeben werden. Allerdings ist die Gabe von Cyclophosphamid seit 2012 auf Lupus-Fälle mit Nierenbeteiligung beschränkt. Patienten mit Beteiligung des zentralen Nervensystems oder der Lunge können es seitdem nur noch im off-label-use erhalten. Relativ neu ist der monoklonale Antikörper Belimumab, der für Patienten mit hoher Krankheitsaktivität indiziert ist, die auf Standardtherapien nicht angesprochen haben. Er verhindert, dass das „Überle-

bensprotein“ BLYS an B-Lymphozyten binden kann, sodass diese schneller absterben. Weitere monoklonale Antikörper können lediglich off-label zur Anwendung kommen, wie etwa Tocilizumab, ein gegen das Zytokin Interleukin-6 gerichteter Antikörper, der vor allem bei rheumatoider Arthritis eingesetzt wird. Alles in allem stehen Lupus-Patienten heute somit kaum andere Medikamente zur Verfügung als bereits in den 1960er Jahren, viele davon immer noch off-label – eine Situation, die viele schwer Erkrankte zusätzlich belastet. Die Forschung stagniert aufgrund der geringen Fallzahlen, lediglich der besseren Diagnostik ist es zu verdanken, dass die Krankheit heute meist weniger schwer verläuft als früher. ■

*Dr. Holger Stumpf,  
Medizinjournalist*