

Interpretation des Fragebogens für krankhaft lichtempfindliche Patienten

Photodiagnostische Maßnahmen

In dem Fragebogen werden verschiedene Aspekte berücksichtigt, die wichtige diagnostische Hinweise geben.

Aufkleber Geschlecht und Alter des Patienten

Die **polymorphe Lichtdermatose (PLD)**, die **Mallorca-Akne**, die **Lichturtikaria**, die **aktinische Prurigo**, der **systemische (SLE)** und chronisch **diskoide Lupus erythematoses (CDLE)**, das **lichtverschlechterte endogene Ekzem** und das **photoallergische Kontaktekzem** auf chemische **UV-Filter** in Sonnenschutzmitteln kommen **häufiger bei Frauen** vor. Die **Porphyria cutanea tarda (PCT)** dagegen ist auch wegen der Assoziation mit **Alkohol häufiger bei Männern** zu finden, ebenso die **chronisch aktinische Dermatitis (CAD)**, der **Lupus erythematoses (LE tumidus)** und der **subakut kutane Lupus erythematoses (SCLE)**.

Klinik Morphologie der Läsionen und Symptome

Schwellung und Rötung noch während der Lichtexposition weisen auf **Lichturtikaria** oder erythropoetische **Protoporphyrrie (EPP)** hin. Bei Abwesenheit von Hautveränderungen können **Brennen und Schmerzen** während oder kurz nach der Sonnenexposition die einzigen, aber sehr charakteristischen Zeichen einer **EPP** sein. **Brennen und Schmerzen** werden auch häufig unter phototoxischen Medikamenten (Hydrochlorothiazid, Amiodarone) angegeben. Sie sind kombiniert mit lichtbetonter Hautrötung. **Kreislaufbeschwerden** kommen bei ausgeprägter **Lichturtikaria** vor. Am häufigsten sind **Papeln** und **Juckreiz**, z. B. bei **PLD**, **lichenoiden Reaktionen auf photosensibilisierende Medikamente oder Externa** oder **CAD**. **Bläschen** sind bei **PLD** oder bei akutem **photoallergischen Kontaktekzem** zu beobachten. **Blasen** weisen auf **endogene oder exogene phototoxische** Substanzen hin, eine scharf begrenzte sonnenbrandartige Rötung auf systemische Phototoxizität. Infiltrat, Lichenifikation und Schuppen sind bei chronischem photoallergischen Kontaktekzem und CAD zu finden (1).

Dauer Alter, Saison und Ort zur Zeit der Erstmanifestation

Die Manifestation im **Säuglings- und frühen Kindesalter** ist typisch für **genetische Störungen** wie z. B. bei **EPP**, **Porphyria congenita erythropoetica** und **Xeroderma pigmentosum (XP)**. Vorwiegend bei **Kindern und Jugendlichen** ist **Hydroa vacciniformia**, **aktinische Prurigo**, **PLD** und **lichtverschlechtertes endogenes Ekzem** zu beobachten.

Dagegen findet man **CAD überwiegend bei Männern im mittleren bis höherem Alter** und **CDLE überwiegend bei Frauen in der entsprechenden Altersgruppe**.

Sonnenlichtexposition Auftreten und Verlauf der Photodermatosen oder photogravierten Dermatosen in Beziehung zur Lichtexposition

- a) Die Sonnen- bzw. Lichtintensität und Expositionsdauer, die erforderlich sind, um einen Schub auszulösen, lassen auf den Grad der Lichtempfindlichkeit schließen.
- b) Der **Intervall zwischen Sonnen- bzw. Lichtexposition und Auftreten der Symptome ist diagnostisch wichtig**. Intervalle von **Minuten** kommen z. B. bei **EPP** und bei **Lichturtikaria** vor. Die Hautveränderungen bei **PLD, CAD, Photosensibilisierung durch Medikamente oder durch exogene Substanzen**, wie Furocumarine in Pflanzen (selten in Parfums) oder in Bade- oder Creme PUVA treten **mehrere Stunden bzw. ein bis zwei Tage** nach Sonnenexposition auf.

Um **Wochen und Monate** verzögern sich das Auftreten von Haut-Zeichen bei **SCLE** und **CDLE**. Die **PLD lässt man im Urlaub zurück**, deswegen stellt sich der Patient dem Arzt meist ohne Hautveränderungen vor. Wenn man Glück hat, zeigt er Urlaubsphotos von seiner PLD. Den **SCLE und CDLE bringt man aus dem Urlaub mit**. **PCT** tritt meist im Spätsommer oder Herbst auf, d. h. mit deutlicher Verzögerung zur Sonnenexposition im Frühjahr und Sommer.

- c) Die **Dauer der Symptome** und Hautveränderungen nach Meiden der Sonne ist ebenfalls von diagnostischer Bedeutung. Quaddeln und Schwellungen bei **Lichturtikaria** dauern nur **Minuten bis Stunden**. Die multiformen, aber individuell monomorphen Hautveränderungen bei der **PLD halten meist einige Tage** an. Die **ekzemartigen Veränderungen bei CAD oder die Prurigoknoten bei der aktinischen Prurigo bilden sich erst Wochen und Monate nach Meiden der Sonne** bzw. Aufenthalt im abgedunkelten Raum zurück. Über Jahre kommt es nach Lichtexposition immer wieder zu Rezidiven. **Monate bzw. Jahre** dauert es bis zur **Rückbildung von SCLE, CDLE und LE tumidus**.
- d) **Auslösender Wellenlängenbereich**: Durch die Fragen nach Hautveränderungen bei **bedecktem Himmel, hinter Fensterglas oder durch die Kleidung hindurch sowie auf Leuchtstoffröhren, Halogenlicht** etc lässt sich feststellen, ob **UVA oder sogar sichtbares Licht eine pathogenetische Bedeutung** haben, da unter derartigen Bedingungen die den Sonnenbrand auslösende erythemotogene UVB Strahlung zum größeren Teil abgefiltert wird. Eine gesteigerte Empfindlichkeit in diesem Spektrum wird beobachtet bei **Lichturtikaria, CAD, EPP** oder **Photosensibilisierung durch**

Medikamente, wobei sowohl phototoxische als auch photoallergische Mechanismen eine Rolle spielen können.

e) **Jahreszeitliche Abhängigkeit der Symptome**

Im **Frühling und Sommer** treten naturgemäß die **meisten Photodermatosen** auf oder verschlechtern sich. Die Reisemöglichkeiten mit plötzlich vermehrter Sonnenexposition haben dazu geführt, daß z. B. PLD zu jeder Jahreszeit (Skiurlaub, Weihnachtsferien auf Teneriffa etc.) auftreten kann. **Gehäuft ist die PLD** im Frühjahr zu beobachten, wenn die Sonne dazu lockt, die ersten Sonnenbäder zu nehmen. Die Neigung vieler Patienten sich trotz der PLD auf Reisen vermehrt der Sonne auszusetzen, spricht dafür, daß die Beschwerden kurzfristig und nicht sehr eindrucksvoll sind. Derartige **freiwillig vermehrte Sonnenexposition ist dagegen nicht zu beobachten bei Patienten mit CAD**. Sie sind so lichtempfindlich und leiden über Wochen an einer unvorsichtig vermehrten Sonnenexposition, daß sie hinsichtlich Licht sehr zurückhaltend sind. Sie meiden auch die Wintersonne in unseren Breiten aus Angst vor einem erneuten Schub. Das periennale Bestehen von Dermatosen an bedeckten Körperregionen mit Verschlechterung in der sonnenreichen Jahreszeit an den lichtexponierten Regionen weist auch auf lichtverschlechterte Dermatosen hin (wie atopische Dermatitis).

Hitze

Hitze sollte als ursächlicher oder verschlechternder Faktor bei einer fraglichen Photodermatose ausgeschlossen werden. Bei Lichturtikaria wird gelegentlich zusätzlich eine Wärmeurtikaria beobachtet.

Lokalisation **Verteilung der Hautläsionen**

Das Auftreten von **Hautveränderungen** (außer denen von gewöhnlichem Sonnenbrand) an allen **lichtexponierten Regionen** weist auf eine krankhaft gesteigerte Lichtempfindlichkeit hin. **Aussparungen der Region im Kinnschatten, hinter den Ohren, in den Fingerzwischenräumen, hinter dem Brillenbügel und den Brillengläsern**, dort, wo das **Haar** oder das **Uhrarmband** schützen oder in den **Fingerzwischenräumen** sind weitere Hinweise für einen Zusammenhang mit Lichtexposition.

Der Befall von krankheitstypischen Regionen (z. B. Kniekehlen) mit Verschlechterung an den lichtexponierten Arealen ist bei lichtverschlechterter atopischer Dermatitis, Erythema exsudativum multiforme, Virus-Exanthem und selten als Ausdruck eines Koebner-Phänomens bei Psoriasis vulgaris oder Lichen ruber zu beobachten. Es handelt sich dabei um **photoaggravierbare Dermatosen**, wobei der **LE** mit all seinen Varianten am **häufigsten** ist.

Sehr aufschlußreich, auch hinsichtlich therapeutischer Abhärtungsbemühungen ist das **Verteilungsmuster der Läsionen**. Sind z. B. die **regelmäßig lichtexponierten Regionen wie das Gesicht und die Hände nicht oder deutlich geringer befallen, als die gelegentlich exponierten Areale (Oberkörper, Dekolleté, Oberschenkel)**, dann weist dies **daraufhin, daß die natürliche Lichtgewöhnung die Photodermatose** (z. B. Lichturtikaria oder PLD) günstig beeinflusst.

Exogene Photosensibilatoren

Beruf und Hobby

Gärtner und Waldarbeiter entwickeln einerseits phototoxische Reaktionen oder Kontaktallergien gegen Pflanzen, andererseits im Laufe der Jahre gelegentlich eine CAD. Bei Hobbygärtnern treten ähnliche Reaktionen auf. Bei Personen, die durch ihren Beruf vermehrt dem Alkohol ausgesetzt sind (Gastwirte etc.), ist nach einer PCT zu fahnden.

Externa und Interna

Nur mit Hilfe einer zeitraubenden, detaillierten Anamnese und gelegentlich mit dem Scharfsinn eines Detektives ist es möglich, exogene Photosensibilatoren herauszufinden. Wichtig ist es dabei auch, nach der Dosis und ggf. Dosiserhöhung eines potenziell photosensibilisierenden Medikamentes zu fragen.

Eine hausinterne Zusammenstellung der **photosensibilisierenden Externa und Interna (per email bei mir abrufbar) und eine Liste der furocumarinhaltigen Pflanzen (Botanical dermatology-Phytophotodermatitis(<http://www.telemedicine.org/botanica/bot5.htm>))**, die Phytophotodermatosen hervorrufen können, hat sich bei der Suche nach exogenen Photosensibilatoren als sehr hilfreich erwiesen.

Ernährung

Ernährung kann eine Rolle spielen. Reichlich Alkoholgenuss kann mit einer PCT einhergehen. Chinin in Tonic Wasser wirkt photosensibilisierend. Multiple Nahrungsmittelallergien sind Ausdruck einer Atopie. Kontakt mit furocumarinhaltigen Früchten und Kräutern führt gelegentlich zu phototoxischen Reaktionen am Mund etc.

Bisherige Behandlung

Gelegentlich wird eine Verschlechterung durch vom Patienten durchgeführter Solarienexposition zur Abhärtung berichtet. Bei Lichturtikaria, die einer PLD folgte, ist es dadurch wiederholt zu einem anaphylaktischen Schock gekommen.

Hauttyp

Der Hauttyp sagt etwas über die natürliche Lichtempfindlichkeit und Pigmentierung aus. Lichtempfindliche Personen haben oft einen Hauttyp I oder II.

Eigene und Familienanamnese

Assoziierte atopische Disposition findet man bei PLD und CAD. Bei EPP und PCT finden sich Erkrankungen der Leber- und Galle. Multiple Kontaktallergien, vor allem auf Pflanzeninhaltsstoffe, sind typisch für CAD. Nicht selten sind bei Lichtkranken Photoallergien auf UV-Filter und Allergien auf Duftstoffe.

Eine Erblichkeit ist z. B. bei EPP, Porphyria congenita erythro poetica und bei XP bekannt. Auch bei der PLD findet man nicht selten eine familiäre Häufung.

Andererseits können unabhängig davon mehrere Familienangehörige anlässlich gemeinsamer Aktionen auf exogene Photosensibilatoren reagieren, z. B. in Feigen und Lemonen.

Photodiagnostische Maßnahmen nach Bearbeitung des Fragebogens

Allein mit Hilfe dieser ausführlichen Anamnese läßt sich mit großer Sicherheit die Verdachtsdiagnose bestimmter Photodermatosen, z. B. der sehr häufigen PLD oder der seltenen Lichturtikaria und der extrem seltenen erythro poetischen Protoporphyrurie stellen. Zusätzliche Untersuchungen können die Verdachtsdiagnose bestätigen oder aber erst zur eigentlichen Diagnose führen. Bei der PLD ist die Minimale Erythemdosis (MED) meist unauffällig. Die wiederholten **Provokationen mit UVA und UVB** zur Auslösung der typischen Läsionen von **PLD** sind zeitaufwendig und dauern ca. eine Woche. Bei typischer Anamnese, kann man auch bei Fehlen der Hautveränderungen, durchaus diese Diagnose stellen, vor allem, wenn der Patient entsprechende Photographien mitbringt oder wenn er seine Hautveränderungen auf entsprechenden **Illustrationen** wieder erkennt.

Bei zweifelhafter Vorgeschichte sind auch zur Unterscheidung zwischen PLD, SCLE, LE tumidus oder CDLE Photoprovokationen sinnvoll. Gelegentlich leiden die Patienten sowohl an einer PLD als auch an einem SCLE bzw. einem LE tumidus oder einem CDLE. Diese dauern mit Ablesungen bis zu 3 Wochen. Darüber hinaus wird PLD nicht selten bei Lichturtikaria beobachtet. Bei Verdacht auf Lichturtikaria und CAD sind abgestufte Belichtungen mit UVB, UVA, UVA1 und sichtbarem Licht (Diaprojektor) beweisend wenn nicht zusätzlich exogene systemische eine Rolle spielen.

Exogene **systemische Photosensibilatoren** lassen sich durch die abgestufte Belichtungen (Lichttreppen) mit UVA, UVA1 und UVB direkt nach Einnahme der fraglichen Substanz und

ca. 3 Monate nach Absetzen derselben feststellen. Die Minimale Erythemdosis (MED) unter Einfluss des Medikamentes (Photosensibilators) ist niedriger als die MED 3 Monate nach Absetzen desselben. Eine verzögerte Entwicklung der MED für UVA, UVA1 und UVB über bis zu 7 Tage nach den abgestuften Belichtungen in den verschiedenen Wellenlängenbereichen ist typisch für eine Medikamenten induzierte Photosensibilisierung.

Die **belichtete Epikutan-Testung (Photopatchtest)** gibt häufig den entscheidenden Hinweis auf die auslösende **exogene photoallergene Substanz** mit Ablesungen an 5 darauffolgenden Tagen.

Labor. Bei Verdacht auf LE sollten antinukleäre Antikörper (ANA) und extrahierbare antinukleäre Antikörper (ENA, inklusive SSA) bestimmt werden.

Porphyrien lassen sich am besten durch Untersuchungen der entsprechenden Porphyrine in Blut und/oder Urin feststellen. Bei der erythropoetischen Protoporphyrinurie werden Erythrozytenporphyrine bestimmt.

Histologische Untersuchungen helfen nur gelegentlich weiter, etwa bei CAD bei SCLE, CDLE, LE tumidus oder bei der Unterscheidung von phototoxischen- und photoallergischen Reaktionen.