

Zahlreiche Erkrankungen werden direkt oder indirekt durch die Sonnenstrahlung beeinflusst. Sie können durch UV-Strahlung induziert werden, exazerbieren oder aber abheilen, wie z.B. die Psoriasis. Akute und chronische Hautreaktionen, die mit der Sonnenstrahlung zusammenhängen, reichen vom Sonnenbrand über phototoxische und photoallergische Erkrankungen bis zu den benignen und malignen chronischen Lichtschäden der Haut (Elastose, Basalzellkarzinome, spinozelluläre Karzinome und zum Teil maligne Melanome) (**Tab.1**).

Heliotrope Dermatosen (Lichtdermatosen, Photodermatosen) beruhen auf einer qualitativ abnormen Reaktion gegenüber Sonnen(meist UV-)strahlung. Sie entstehen durch Vermittlung von photosensibilisierenden Substanzen, die endogenen oder exogenen Ursprungs sein können. Bei den **primären Lichtdermatosen** werden idiopathische, bei denen diese Substanzen noch nicht identifiziert worden sind, von primären Lichtdermatosen unterschieden, die durch bekannte photosensibilisierende Substanzen induziert werden.

Neben diesen primären Photodermatosen, bei denen elektromagnetische Strahlung der entscheidende pathogenetische Faktor ist, existieren **sekundäre heliotrope Erkrankungen**, die durch Sonnenstrahlung induziert werden können, jedoch grundsätzlich eine andere Genese haben (siehe „Der konkrete Fall“). Dies sind häufig internistische und rheumatologische Erkrankungen, wie z.B. die Autoimmunerkrankungen Lupus Erythematodes, Dermatomyositis, Pemphigus vulgaris sowie die Stoffwechselerkrankungen Porphyrien und Pellagra und die auf Enzymdefekten beruhende Erkrankung Xeroderma pigmentosum (**Tab.2, Tab.3**) (3, 9, 14, 31).

Physikalische Grundlagen

Licht ist ein Teil des elektromagnetischen Spektrums (**Tab.4**). Die für photobiologische Reaktionen in der Dermatologie relevanten Bereiche des elektromagnetischen Spektrums gehören der opti-

Tab.1 Sonneninduzierte Reaktionen an normaler Haut.

Verlauf	Hautreaktionen
Akut	Sonnenbrand Pigmentierung Lichtschwiele Immunsuppression
Chronisch	Elastose – Altershaut – Landmannshaut – Freizeithaut Scheckige Hyper- und Hypopigmentierung Präkanzerosen – Aktinische Keratose – Lentigo maligna Malignome – Basalzellkarzinom (manche Formen) – Spinozelluläres Karzinom (manche Formen) – Lentigo-maligna-Melanom

Tab.2 Primäre Photodermatosen (Lichtdermatosen).

idiopathisch
– Lichturtikaria (LU)
– Polymorphe Lichtdermatose (PLD)
– Hydroa vacciniformia
– Aktinische Prurigo
mit bekanntem Photosensibilisator
– Phototoxische Reaktion
– Photokontaktallergie
– Hämatogene (systemische) Photoallergie
– Chronisch aktinische Dermatitis (CAD)

schen Strahlung an und umfassen die ultravioletten Strahlen, sichtbares Licht und Infrarotstrahlung. Im Sonnenspektrum machen die UV-Strahlen etwa 10%, das sichtbare Licht etwa 50% und die Infrarotstrahlung etwa 40% aus. Diese Zahlen sind jedoch von geographischer Breite, jahreszeitlichem Sonnenstand, Tageszeit und Bewölkungsverhältnissen abhängig (1, 14).

Institut
Zentrum für Dermatologie, Allergologie und Umweltmedizin – Hautklinik, HELIOS Klinikum Wuppertal

Korrespondenz

Prof. Dr. med. Percy Lehmann · Zentrum für Dermatologie, Allergologie und Umweltmedizin – Hautklinik
Helios Klinikum Wuppertal · Arrenbergerstraße 20 · 42177 Wuppertal · Tel.: 0202/8965400
· Fax: 0202/8965332 · E-Mail: plehmann@wuppertal.helios-kliniken.de

eingereicht: 17.11.2003 · akzeptiert: 15.1.2004

Bibliografie

Dtsch Med Wochenschr 2004; 129: 259–266 · © Georg Thieme Verlag Stuttgart · New York · ISSN 0012-0472

Tab.3 Sekundäre Photodermatosen (Lichtdermatosen).

- Lupus erythematoses
- Porphyrinen
- Pellagra
- Muzinosen (retikuläre erythematöse Muzinose, papulöse Muzinose, plaqueartige Muzinose)
- Blasenbildende Autoimmundermatosen (Pemphigus foliaceus, Pemphigus erythematosus, bullöses Pemphigoid)
- Xeroderma pigmentosum
- Dyskeratosis follicularis (Morbus Darier)
- Herpes simplex

Tab.4 Elektromagnetisches Spektrum.

Strahlenart	Wellenlänge [nm]
Gammastrahlen	0,0001–0,14
Röntgenstrahlen	0,0005–20
Ultraviolette Strahlung	
– UV-C	40–280
– UV-B	280–320
– UV-A	320–400
– UV-A2	340–320
– UV-A1	340–400
Sichtbares Licht	400–800
Infrarotstrahlung	800–10 ⁵
Radiowellen	10 ⁵ –10 ¹⁵

Die unsichtbare UV-Strahlung wird in drei Bereiche eingeteilt. Die Unterteilung beruht auf biologisch-physikalischen Gesetzen, beispielsweise der Fähigkeit, Erythem oder Melaninpigment zu bilden, und auf konventioneller Übereinkunft.

Phototestverfahren

Bei der Diagnostik von Photodermatosen haben sich Phototestverfahren als besonders wichtig etabliert, da sich mit ihnen, ähnlich einer Allergietestung, die Erkrankung im Testfeld reproduzieren lässt und die auslösende Strahlung ermittelt werden kann (10, 19, 20, 29).

Manche Dermatosen werden allein durch Strahlung ausgelöst, z.B. eine Lichturtikaria oder polymorphe Lichtdermatose. Daneben gibt es Dermatosen, die nur durch die Kombination von Photosensibilisator und Strahlung ausgelöst werden, so eine photoallergische oder phototoxische Dermatitis. Entsprechend werden erstere mit Licht allein, letztere mit Sensibilisator und UV-Strahlung zusammen getestet. Ziel der Tests ist die experimentelle Auslösung der pathognomonischen Hautveränderungen.

Der Wellenbereich, der eine bestimmte Hautreaktion auslöst, heißt **Aktionsspektrum**. Es ist wichtig, das Aktionsspektrum zu ermitteln, um entsprechende therapeutische oder prophylaktische Maßnahmen durchführen zu können. Der Sonnenbrand kann durch UV-B-absorbierende Lichtschutzfilter vermieden werden, die überwiegende Zahl der primären Lichtdermatosen werden durch UV-A induziert, sodass Breitbandfilter mit Absorption im UV-A-Bereich angewandt werden müssen.

Photopatchtest (belichteter Epikutantest)

Der Photopatchtest ist das entscheidende diagnostische Testverfahren bei der Abklärung einer vermuteten Photoallergie. Die fraglichen Photoallergene werden im Duplikat wie in einem normalen Epikutantest unter standardisierten Bedingungen („Finnchambers“) auf die Rückenhaut aufgetragen. Die häufigsten Photoallergene sind in Photopatch-Testblocks zusammengefasst. Hierzu bestehen Empfehlungen durch internationale Arbeitsgruppen. Nach 24h wird eine Patchtestreihe geöffnet und mit 5 oder 10 J/cm² UV-A bestrahlt. Ablesungen der Testreaktionen erfolgen unmittelbar vor und nach Bestrahlung sowie an aufeinanderfolgenden Tagen bis zu 72h nach Bestrahlung. Die Kontroll-Patchtestreihe bleibt 24h oder 48h geschlossen und wird nach Abnahme sofort und täglich bis 72h nach Applikation bewertet. Insbesondere die Kontrollreihen müssen während der gesamten Testung lichtgeschützt bleiben (11, 19, 29, 30).

kurzgefasst: Photodermatosen sind Krankheiten, die durch Sonnen- oder künstliche Strahlung unterschiedlicher Wellenlänge induziert oder zur Exazerbation gebracht werden können. Aufgrund der Pathogenese werden primäre und sekundäre Photodermatosen unterschieden und Phototestverfahren spielen bei der Diagnostik dieser Erkrankungen eine entscheidende Rolle.

Urticaria solaris (Lichturtikaria)

Die Lichturtikaria ist eine seltene, schwere Erkrankung, die durch elektromagnetische Strahlung ausgelöst wird. Wenige Minuten nach Sonnenexposition kommt es zu urtikariellen Hautreaktionen, verstärkt an normalerweise bedeckten Hautarealen. Die Lichturtikaria besteht über viele Jahre. Die Ätiologie ist ungeklärt. Das Aktionsspektrum kann vom UV-C- bis zum Infrarotbereich reichen. Die meisten beschriebenen Patienten reagieren auf sichtbares Licht (15, 16, 27, 35).

Klinik

An allen Körperstellen, vorwiegend jedoch an sonst lichtgeschützten Arealen, treten unmittelbar nach der Bestrahlung (Sonne, künstliche Strahler) Brennen, Spannen der Haut, danach Erytheme und nach Minuten stark juckende Quaddeln auf. Die urtikarielle Reaktion hält für Minuten bis Stunden an. Dosisabhängig kann es zu großflächigen Quaddeln, Ödem, Herz-Kreislauf-Beschwerden, Hypotonie, Tachykardie oder sogar Schocksymptomatik kommen.

Diagnose

Die Testung erfolgt mit Strahlen unterschiedlicher Wellenlängen (UV-C, UV-B, UV-A, sichtbares Licht und Infrarot), um das Aktionsspektrum und auch die erforderliche Dosis zum Auslösen der Quaddeln (MUD = minimale Urtikariadosis) zu erfassen (**Abb. 1**). Weiter kommen In-vitro-Vorbestrahlung des eigenen Plasmas oder Serums in Frage, da manche Patienten an den Stellen eine urtikarielle Reaktion entwickeln, an denen das vorbestrahlte Serum oder Plasma injiziert wurde.

Differentialdiagnose

Als Differentialdiagnosen kommen infrage: Erythropoetische Protoporphyrinurie, urtikarielle phototoxische Reaktion bei Einnahme

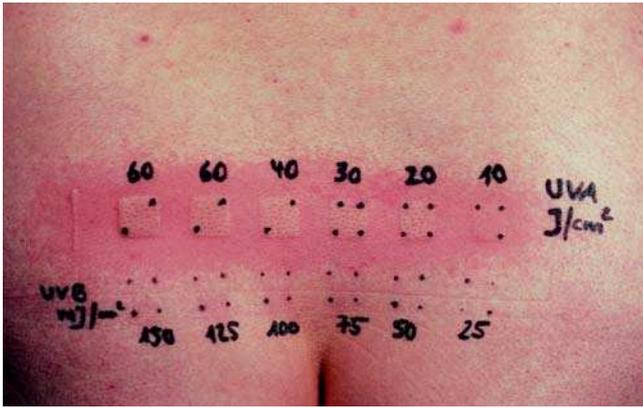


Abb.1 Lichturtikaria. Urtikarielle Testreaktion auf UV-A, minimale Urtikaria-Dosis (MUD), 10 J/cm² UVA. Negative Testreaktion auf UV-B.

me photosensibilisierender Medikamente, physikalische Urtikaria (Wärme, Kälte) und polymorphe Lichtdermatose.

Therapie

Eine **systemische Therapie** mit Antihistaminika wurde früher oft empfohlen. Antihistaminika haben sich jedoch, wie die meisten anderen getesteten systemischen Medikamente, als überwiegend unzureichend wirksam erwiesen.

Durch wiederholte Sonnenlicht- und/oder UV-Bestrahlung kommt es durch eine **Phototherapie** zu einem Erschöpfungsphänomen der Haut (Lichtgewöhnung, Hardening, Tachyphylaxie), die dann nicht mehr mit Quaddeln reagiert. Dieses Stadium der Toleranz hält jedoch nur 2–3 Tage an. Deshalb reicht eine Lichtgewöhnung zur dauerhaften Behandlung einer Lichturtikaria meist nicht aus. Zur Einleitung der Lichtbehandlung hat sich das Schema einer Schnellhyposensibilisierung unter stationären Bedingungen bewährt, bei der sich innerhalb weniger Tage eine Lichtgewöhnung erreichen lässt (2).

Die **Photochemotherapie** (PUVA: Psoralen+UV-A) hat sich als Methode der Wahl bei schweren Formen von Lichturtikaria etabliert, da dadurch längere Remissionen erreicht werden können. Vor Beginn der oralen Photochemotherapie mit UV-A und 8-Methoxypsoralen, die analog zur Behandlung der Psoriasis durchgeführt wird, empfiehlt es sich, Toleranz durch wiederholte provokative Bestrahlungen am gesamten Integument zu erzeugen. Überlappend mit dieser Lichtgewöhnung wird dann die PUVA-Behandlung initiiert. Sie kann aber abhängig von der Lichtempfindlichkeit des Patienten über die Wintermonate ausgesetzt werden. Die Bestrahlungsfrequenz (1–4mal pro Woche) muss individuell entsprechend der Krankheitsintensität und dem Ansprechen auf die Behandlung angepasst werden (33).

Bei Nachweis eines Serum- oder Plasmafaktors kann durch **Plasmapherese** eine zumindest vorübergehende Besserung der Lichturtikaria erreicht werden.

Polymorphe Lichtdermatose (PLD)

Die polymorphe Lichtdermatose (PLD) ist eine sehr häufige, besonders in den gemäßigten Zonen vorkommende, ätiologisch ungeklärte Dermatose, die durch Sonneneinwirkung entsteht und



Abb.2 Polymorphe Lichtdermatose bei einem 11-jährigen Jungen. Papulovesikeln nach UV-Exposition an den Wangen.

mit stark juckenden Hautveränderungen einhergeht. Morphologisch werden papulöse, papulovesikuläre und plaqueartige Varianten unterschieden. Häufig wird diese Dermatose fälschlicherweise als „Sonnenergie“ bezeichnet. Die sehr störende Hautreaktion tritt vorwiegend in den Monaten März bis Juni auf, außerhalb der Saison auch bei Touristen, die in sonnenreiche Regionen fahren. Die Prävalenz wird in Mittel- und Nordeuropa auf 10–20% geschätzt. Sie kann in jedem Alter auftreten, auch in der Kindheit. Bei uns kommt sie vorwiegend bei Frauen (9:1) vor, während in Kalifornien die Geschlechtsverteilung 1:1 sein soll. Die polymorphe Lichtdermatose kommt auch bei dunkelhäutigen Menschen vor, ist jedoch bei der hellhäutigen Bevölkerung am häufigsten (4, 13, 17, 31).

Klinik

Die Hautveränderungen entwickeln sich wenige Stunden bis einige Tage nach intensiver Sonnenexposition als verzögerte Reaktion. Nur sonnenexponierte Haut ist betroffen. Zunächst treten fleckige Erytheme begleitet von Juckreiz auf. Dann entwickeln sich distinkt stehende Veränderungen, die bei starker Lichtexposition auch zu Konfluierung neigen (**Abb.2**). Es ist eine Vielzahl von morphologischen Varianten beschrieben worden. Es können Papeln, Papulovesikel oder Plaques nach Sonnenbestrahlung entstehen. Bevorzugte Lokalisationen sind Halsausschnitt, laterale Bereich der Oberarme, Handrücken, Oberschenkel und seitliche Gesichtspartien. Die Hautveränderungen bilden sich spontan bei Lichtkarenz innerhalb von mehreren Tagen zurück. Sie hinterlassen keine Residuen. Der Verlauf ist jedoch chronisch rezidivierend, jeweils bei starker Sonnenexposition nach längerer Karenz. Im Verlauf der sonnenreichen Zeit zeigen viele Patienten einen Gewöhnungseffekt („light hardening“), so dass letztlich auch intensive Sonnenbäder toleriert werden.

Diagnostik

Die Anamnese ist charakteristisch: Eruptionen in sonnenbestrahlten Hautarealen von Halsausschnitt, Armen, Oberschenkeln und Gesicht, vor allem zu Beginn der sonnenreichen Saison. Vorwiegend sind junge Frauen betroffen. Die Symptome treten wenige Stunden bis einige Tage nach Exposition auf und bilden sich spontan ohne Hinterlassung von Residuen innerhalb von Tagen zurück. Die genuinen Hautveränderungen können an den Prädilektionsstellen durch experimentelle Provokationen in einem Testareal reproduziert werden, wobei wiederholte Bestrahlungen mit 60–100 J/cm² UV-A oder 1,5 MED UV-B durchgeführt werden (**Abb.3**).



Abb.3 Positive Testreaktion (Papeln) am Unterarm 24 Stunden nach Applikation von 100 J/cm^2 UV-A.

Differentialdiagnose

Je nach Typ der polymorphen Lichtdermatose ist die Differentialdiagnose unterschiedlich. Beim papulösen oder papulovesikulösen Typ kommen photoallergisches Ekzem, atopisches Ekzem, Iktus, Prurigo simplex acuta oder subacuta sowie hämorrhagische Vaskulitis infrage. Beim Plaquetyp können es Lichturtikaria, erythropoetische Protoporphyrinurie sowie Erythema multiforme und auch der kutane Lupus erythematodes sein, insbesondere der Tumidus-Typ. Der Lupus erythematodes zeigt jedoch eine Latenzzeit von 1–3 Wochen nach intensiver Sonneneinwirkung und eine langsame Abheilung innerhalb von Wochen nach Sonnenkarenz. Histologische und immunologische Untersuchungen sowie die Suche nach Organmanifestationen von Lupus erythematodes sind entscheidend zur Abgrenzung.

Therapie

Bei der Behandlung der PLD muss zwischen **symptomatischer Therapie** einer manifesten PLD und der **Prophylaxe** unterschieden werden. Erstere ist einfach, da bei Vermeidung weiterer Exposition eine schnelle spontane Remission eintritt. Sie kann durch äußerliche Anwendung von Glukokortikoiden in Cremes oder Lotionen sowie durch Zinkschüttelmixtur beschleunigt werden. Wesentlich wichtiger, aber ungleich schwieriger, gestaltet sich die Prophylaxe.

Die meisten Patienten erfahren während des Sommers eine Lichtgewöhnung. Diese kann durch eine **Phototherapie** vor der sonnenreichen Jahreszeit vorweggenommen werden. Hierzu eignen sich Ganzkörperbestrahlungen mit UV-A und/oder UV-B. Gelegentlich werden durch die Phototherapie leichte Schübe der polymorphen Lichtdermatose provoziert. Vorübergehend sind dann äußerliche Anwendungen von Glukokortikoiden sowie Therapiepausen hilfreich. **Topisch** sind Lichtschutzmittel mit Breitbandfilterwirkung sind hilfreich. Sie können durch all-



Abb.4 Hydroa vacciniformia bei einem 12-jährigen Mädchen. Hämorrhagische Blasen an lichtexponierten Arealen des Gesichtes.

gemeine Lichtschutzmaßnahmen wie angepasste Kleidung und vernünftiges Verhalten ergänzt werden. Viele Patienten erreichen hierdurch eine schonende Lichtgewöhnung. Ein interessanter neuer Ansatz der prophylaktischen Externatherapie wird durch topische Applikation geeigneter Antioxidantien verfolgt. Eine **Photochemotherapie** (PUVA) ist außerordentlich wirksam, sollte jedoch extrem lichtempfindlichen Patienten vorbehalten bleiben (**Tab.5**). Die Prophylaxe durch **systemische Arzneimittel** ist enttäuschend. Empfohlen wurden β -Carotin, Chloroquin, Nikotinamid, Escherichia-coli-Extrakt, Antihistaminika und Kalzium. Eine Bestätigung in kontrollierten Studien konnte bei keiner dieser Therapie gefunden werden (21).

Hydroa vacciniformia

Hydroa vacciniformia ist eine seltene, akut auftretende Erkrankung. Sie ist durch zahlreiche hämorrhagische Blasen im Gesicht und an den Händen charakterisiert und heilt varioliform narbig ab. Die Ätiopathogenese ist unbekannt, die Erstmanifestation liegt meist in der Kindheit. Die Erkrankung rezidiert in jedem Frühjahr, klingt im Erwachsenenalter spontan ab (6,8,37).

Klinik

Die Dermatoze beschränkt sich auf unbedeckte Körperareale. Mit der Frühjahrssonne stellen sich an Ohren, Nase, Wangen, Fingern, Handrücken und Unterarmen umschriebene entzündliche Rötungen ein, auf denen sich Blasen mit serösem oder hämorrhagischem Inhalt bilden. Diese trocknen unter Bildung von schwärzlichem Schorf ein (**Abb.4**). Abgestoßen hinterbleiben schüsselförmige, varioliforme, oft depigmentierte Narben. Hinzu gesellen sich Hyper- und Hypopigmentierungen, so dass eine Hautbeschaffenheit mit vielgestaltigem Anblick resultiert (**Abb.5**).

Es gibt leichte, schwere und sehr schwere Fälle, die mit Fieber und reduziertem Allgemeinbefinden einhergehen können. Über die Vernarbung hinaus kann es zu Mutilationen an Nase, Ohrmuscheln und Fingern mit erheblicher Entstellung kommen. Auch Hornhautnarben infolge Augenmitbeteiligung sind bekannt.

Tab.5 Stufentherapie der polymorphen Lichtdermatose.

leichte Formen

allgemeine Lichtschutzmaßnahmen (Aufklärung)
UV-Adaptation
Breitband Lichtschutzfilter
topische Applikation von Antioxidantien

mittlere Formen

zusätzlich: Phototherapie (UV-A, UV-B)

schwere Formen

anstatt UV-A/-Phototherapie: PUVA-Therapie

Differentialdiagnose

Erythropoetische und hepatische Porphyrinen müssen durch Bestimmung der Porphyrine im Blut und Urin sowie Erythrozytenfluoreszenz ausgeschlossen werden. Bei Hydroa vacciniformia ist der Porphyrinstoffwechsel normal. Weitere Differentialdiagnosen sind akute phototoxische Reaktionen, vesikulobullöse Form der polymorphen Lichtdermatose.

Therapie

Eine kausale und wirksame Therapie ist nicht bekannt. Direktes und auch indirektes Sonnenlicht sollten gemieden werden. Zum Schutz der Hornhaut ist eine UV-Schutzbrille zu empfehlen. **Topisch** erfolgt eine symptomatische Behandlung der Blasen mit hämorrhagischen Krusten mit Salben und allgemein wundheilungsfördernder Therapie. Lichtschutz im UV-B-Bereich ist wirkungslos. Daher muss die Haut mit stark wirkenden Breitbandlichtschutzmitteln, die auch im UV-A-Bereich absorbieren oder vollständig mit Make-up oder hautfarbener Lotion abgedeckt werden. PUVA-Therapie im Frühjahr vor Beginn der sonnenreichen Jahreszeit. **Systemisch** kann ein Therapieversuch mit Pyridoxin 600mg tgl. und β -Carotin erfolgen, in schweren Fällen können Glukokortikoide eingesetzt werden.

Aktinische Prurigo

Bei der aktinischen Prurigo handelt es sich um eine seltene idiopathische Photodermatose, die im Kindesalter auftritt und chronisch-persistierend verläuft. Die Lichtempfindlichkeit ist stark ausgeprägt. Größere Serien werden aus England und Skandinavien beschrieben. Der Beginn liegt in der Kindheit, bei mehr als 80% der Patienten vor dem 10. Lebensjahr. Überwiegend sind Frauen betroffen, etwa 50% der Patienten haben eine atopische Diathese. Eine familiäre Variante kommt bei Indianern in Nord- und Lateinamerika vor. Sie wird dort als hereditäre polymorphe Lichtdermatose oder familiäre aktinische Prurigo bezeichnet (12,23,39,41).

Klinik

An chronisch lichtexponierten Arealen wie Gesicht, häufig zentrofazial, Nacken, Ohren, Handrücken und Unterarmen bestehen pruriginöse Hautveränderungen. Sie finden sich in geringerer Ausprägung auch an bedeckten Körperstellen, insbesondere am Rücken. Häufig besteht eine exsudative exfoliative Cheilitis der Unterlippe besonders bei indianischen Patienten. Juckreiz ist das vorherrschende Symptom. Unmittelbar nach Sonnenexposition entsteht ein ödematöses Erythem, das sich langsam zurückbildet und allmählich in eine ekzematöide, dann pruriginöse Phase übergeht (Abb.6). In der Kindheit sind bevorzugt die lichtexponierten Areale



Abb.5 Hydroa vacciniformia bei einem 8-jährigen Jungen. Vernarbung, Hyper- und Hypopigmentierungen als Restzustand.



Abb.6 Aktinische Prurigo. Pruriginöse Hautveränderungen an chronisch lichtexponierten Arealen.

befallen, und der Verlauf ist überwiegend saisonal. Später werden zunehmend bedeckte Körperstellen ergriffen und die Erkrankung nimmt einen perennalen Charakter an. Die aktinische Prurigo persistiert bis in das Erwachsenenalter, bei wenigen Patienten (25%) kommt es in der Adoleszenz zu einer Besserung. Vorwiegend in lichtexponierter Haut entwickeln sich lichenifizierte Erytheme, polsterartige Infiltrationen und Prurigoknötchen. Es bestehen starker Juckreiz und eine hohe Lichtempfindlichkeit.

Differentialdiagnose

Abzugrenzen sind photoaggraviertes atopisches Ekzem, polymorphe Lichtdermatose und chronische aktinische Dermatitis (persis-

tierende Lichtreaktion). Hinweisend sind der pruriginöse Aspekt, die starke Lichtempfindlichkeit sowie der typische Verlauf.

Therapie

Es ist ein Kennzeichen der Erkrankung, dass sich die Behandlung sehr schwierig gestaltet. Das Mittel der Wahl zur systemischen Therapie ist Thalidomid. Für dieses Medikament liegen auch Langzeiterfahrungen bei der Behandlung der aktinischen Prurigo vor. Darüber hinaus konnte bisher keine lokale oder systemische Medikation eine wesentliche Besserung erzielen. Auch Lichtgewöhnung durch Phototherapie oder PUVA-Behandlung können das Krankheitsbild häufig nicht beeinflussen. Photochemotherapie scheint jedoch bei einigen Patienten günstig zu sein.

Primäre heliotrope Dermatosen durch exogene Photosensibilisierung

Primäre heliotrope Dermatosen durch exogene Photosensibilisierung werden in zwei große Gruppen eingeteilt: phototoxische und photoallergische Reaktionen.

Phototoxische Dermatitis

Phototoxische Hautreaktionen sind häufiger als photoallergisch bedingte Eruptionen. Es handelt sich um photochemisch ausgelöste entzündliche Hautreaktion im belichteten Bereich ohne immunologische Grundlage. Sie manifestiert sich meist als Dermatitis unter dem Bild einer starken Sonnenbrandreaktion. Klinisch wichtig sind die Phytophotodermatitis (Wiesengräserdermatitis) und phototoxische Reaktionen durch Medikamente.

Photosensibilisierende Substanzen können endogen entstehen (Porphyrine) oder iatrogen (Medikamente) zugeführt werden. Phototoxisch wirksame systemische Medikamente sind beispielsweise Phenothiazine, Furocumarine, Furosemid, Amiodaron, Tiapropensäure und Ciprofloxacin. Strahlendosen, die bei normaler Lichtempfindlichkeit der Haut reaktionslos toleriert werden, können in Verbindung mit photosensibilisierenden Stoffen akut zu entzündlichen sonnenbrandähnlichen Hautreaktionen führen. Bekannt sind phototoxische Reaktionen nach örtlicher Applikation von Steinkohlenteer, Furocumarinen, zum Beispiel aus den Pflanzen Bärenklau oder der Knorpelmöhre (Wirkungsprinzip bei der PUVA-Therapie); Akridinfarbstoffe (Trypflavin, Rivanol, Flavidin) oder Eosin (5, 24, 25).

Klinik

Das klinische Bild ist sonnenbrandähnlich und zeigt eine akute toxische Dermatitis in lichtexponierten Hautarealen mit Rötung, Ödem, Bläschen oder Blasen und nachfolgend oft starker Pigmentierung (**Abb. 7**). Besonders durch einzelne Tetrazyklin-derivate wird eine phototoxische Onycholyse, die vorwiegend die distalen Bereiche des Nagelbetts betrifft, hervorgerufen. Phototoxische Reaktionen nach Amiodaron können mit einer schiefergrauen, meist irreversiblen Pigmentierung der lichtexponierten Areale einhergehen.

Diagnose

Anamnese und typischer Befund ergeben die Diagnose. Gegebenenfalls kann der Photosensibilisator durch innerliche Photoprovokation oder Photopatchtest nachgewiesen werden.



Abb. 7 Akute phototoxische Dermatitis nach Einnahme eines phototoxisch wirksamen Antibiotikums und Besuch eines Solariums.

Therapie

Erforderlich ist das Absetzen aller parfümierten und phototoxisch wirkenden Medikamente und Kosmetika. Darüber hinaus sollte ein konsequenter duftstofffreier Lichtschutz durchgeführt werden. **Äußerlich** können Monobenzon in 5- bis 10%iger Konzentration oder in Kombination mit Prednisolon sowie die Schälbehandlung mit Retinoiden die Hyperpigmentierungen aufhellen. Starke Depigmentierung bewirkt die Kombination aus Vitamin-A-Säure 0,1%, Hydrochinon 5,0% und Hydrokortison 1%. Gelegentlich treten aber bleibende Depigmentierungen auf. In diesen Fällen kann eine Laser-Therapie (Rubin-Laser) hilfreich sein.

Photoallergische Kontaktdermatitis und systemische Photoallergie

Photoallergische Reaktionen treten, im Gegensatz zur Phototoxizität, nur dann auf, wenn eine spezifische Sensibilisierung erworben wurde. Photoallergisierende Substanzen können durch epikutanen Kontakt oder durch orale oder parenterale Aufnahme zur Sensibilisierung eines Patienten führen. Manche Substanzen sind sowohl Kontaktallergene als auch Photo(kontakt)allergene, so dass Testungen kompliziert werden. In seltenen Fällen bewirkt ein Medikament eine Kontaktallergie, eine Photokontaktallergie und eine phototoxische Reaktion (z.B.: Chlorpromazin, Tiapropensäure, 8-Methoxypsoralen). Wichtige topische Photoallergene sind halogenierte Salizylanilide, Fenticlor, Hexachlorophen, Bithionol und in seltenen Fällen auch Lichtschutzfilter (Paraaminobenzoesäure, Dibenzoylmethan, Benzophenon, p-Methoxyzimtsäure-isoamylester).

Die seltene Dermatose tritt vorwiegend an lichtexponierten Körperstellen durch direkten Kontakt mit einem Photoallergen und UV-A Strahlung auf. Eine Photokontaktallergie persistiert, wie eine Kontaktallergie, ein Leben lang (18, 30, 36, 38).

Klinik

Das akute Krankheitsbild beschränkt sich auf lichtexponierte Hautanteile und zwar dort, wo zusätzlich der Kontakt mit dem auslösenden Photoallergen stattgefunden hat. Es zeigt Zeichen der allergischen Kontaktdermatitis mit relativ scharf begrenzten Erythemen sowie Papulovesikeln und selten Blasen. Das submentale Dreieck ist häufig frei (geringer Lichteinfall). Die erkrankten Haut-

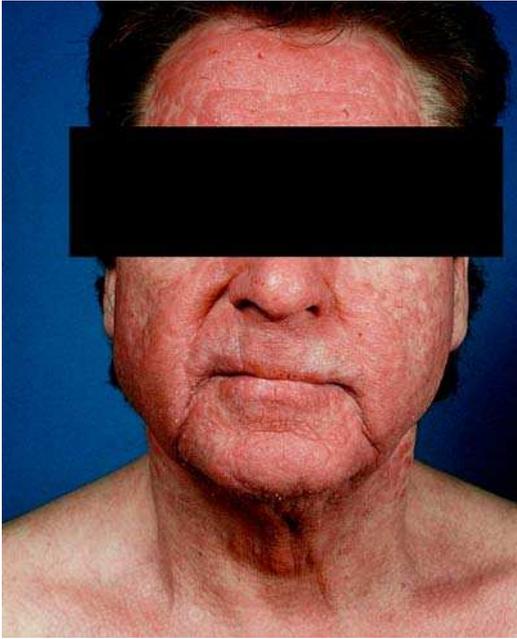


Abb. 8 Photoallergische Dermatitis im Gesichtsbereich. Auslösendes Photoallergen: Lichtschutzfilter (Paraaminobenzoesäure) einer Sonnencreme.

abschnitte grenzen sich von den durch Kleider lichtgeschützten Körperstellen ab (Abb. 8). Bei geringer Lichtexposition (Herbst, Winter) oder geringer Zufuhr des Photoallergens sind die Hautveränderungen wenig ausgeprägt und verwaschen.

Das Krankheitsbild geht bei fortgesetzter Allergenzufuhr in eine chronische Form über (chronisches photoallergisches Kontaktekzem). Die Haut ist gering entzündlich-gerötet, aber lichenifiziert und schuppt. An unbedeckten und unbelichteten Körperstellen finden sich keine Herde, sofern die Kleidung genügend Lichtschutz bietet; jedoch kommen Streuherde (Ekzemstreuung) vor. Die Patienten klagen immer über einen starken Juckreiz.

Therapie

Die Behandlung besteht in der Ausschaltung des Photoallergens. Das akute oder chronische Krankheitsbild wird wie bei Dermatitis oder Ekzem allergischer Genese therapiert. Lichtschutz erfolgt durch dichte Kleidung und Sonnenschutzmittel, die auch im UV-A-Bereich wirken.

Systemische Photoallergie

Das Krankheitsbild gleicht weitgehend dem der akuten oder chronischen photoallergischen Kontaktreaktion. Die Allergenzufuhr erfolgt jedoch nicht perkutan, sondern enteral/parenteral. Beispiele sind Phenothiazine, Sulfonamide, Hydrochlorothiazid und Chinidinderivate.

Diagnose

Das diagnostische Vorgehen entspricht dem bei photoallergischer Kontaktdermatitis bzw. Kontaktekzem. Bei der hämatogenen Photoallergie durch enteral/parenteral zugeführten Medikamenten ist der Photopatch-Test häufig negativ, da erst ein bestimmter Metabolit das relevante Photoallergen darstellt. Hier erfolgt die Diagnostik durch die systemische Photoprovokation,

bei der ein Kontrollfeld mit 10 J/cm^2 UV-A bestrahlt und anschließend das entsprechende Medikament systemisch appliziert wird. Zum Zeitpunkt der höchsten Plasmakonzentration wird dann ein weiteres Hautareal mit 10 J/cm^2 UV-A bestrahlt und nach 24 und 48 h abgelesen.

Chronische aktinische Dermatitis (CAD)

Wird das auslösende topische oder systemische Photoallergen nicht eliminiert kann sich die Erkrankung chronifizieren und es entsteht das Bild der CAD. Unter dem Begriff CAD werden heute verschiedene Krankheitsbilder zusammengefasst, die durch eine chronische Photosensibilisierung gekennzeichnet sind. Früher wurden – eher aus historischen Gründen und wegen geringer Unterschiede der Entitäten – diesen Erkrankungen verschiedene Namen zugeordnet: persistierende Lichtdermatose, aktinisches Retikuloid, photosensitives Ekzem u.a. Aufgrund der großen Ähnlichkeiten und überlappenden Kriterien hat sich die Bezeichnung chronische aktinische Dermatitis als Überbegriff durchgesetzt (26, 34, 40).

Klinik

Die CAD ist charakterisiert durch eine chronische meist lichenifizierte Dermatitis (ein Ekzem) in den lichtexponierten Hautarealen, wobei auch Streuphenomene in von Bekleidung zwar bedeckter, aber ungenügend geschützter Haut vorkommen (Abb. 9). Die Haut ist entzündlich gerötet, oft livid-rot, diffus polsterartig verdickt, gefurcht und mit Schuppen bedeckt. Der quälende Juckreiz führt zu Exkoriationen. In extremem Ausmaß entstehen polsterartige entzündliche Schwellungen wie bei kutanen Lymphomen, entsprechend einer Facies leontina. Prädisloktionsstellen sind Stirn, Wangen, Ohrmuscheln, Ohrläppchen, Nacken, Hals und Handrücken. Häufig bleiben retroaurikuläre Region und submentales Dreieck aufgrund der dort geringen Lichteinwirkung frei oder sind in geringerem Maße befallen. Bei schwerem Verlauf ist das gesamte Integument betroffen. Da das Aktionsspektrum breit sein kann und sich dann vom UV-B bis in das sichtbare Licht hinein erstreckt und die Lichtempfindlichkeit hoch ist, genügen kleine Lichtmengen, die auch durch dünne Kleidung hindurchdringen, um die chronische Hautentzündung auch an den bedeckten Körperstellen entstehen zu lassen. Es besteht starker Juckreiz bei sonst unauffälligem Allgemeinbefund.

Differentialdiagnose

Abzugrenzen sind insbesondere eine systemisch ausgelöste photoallergische Reaktion bei fortwährender Zufuhr des Photosensibilisators. Weiterhin eine aerogene Kontaktdermatitis häufig verursacht durch Pflanzen aus der Gruppe der Compositae, wobei die allergenwirksamen Sesquiterpenlaktone durch schwebende Pflanzenteile an die Haut gelangen. Weitere Differentialdiagnosen umfassen Mycosis fungoides sowie chronisches generalisiertes atopisches Ekzem.

Die Erkrankung zeigt einen hochchronischen Verlauf. Mit längerem Bestand nimmt die Lichtempfindlichkeit zu. Die Patienten sind durch die schweren, schon durch geringste Lichtdosen fortwährend unterhaltenen Ekzemen äußerst stark beeinträchtigt.



Abb. 9 Chronische lichenifizierte Dermatitis (CAD). CAD in lichtexponierten Arealen mit Übergang auf Streuphänomenen in bedeckte Arealen des Rückens. Positive Testreaktion am Rücken nach einmaliger UVB-Bestrahlung.

Therapie

Topische Therapie: Im Vordergrund steht das Meiden der auslösenden Strahlung. Da das Aktionsspektrum breit sein kann und dann vom UV-B- über den UV-A-Bereich bis in das sichtbare Licht hineinreicht, muss besonders intensiver Lichtschutz erfolgen. In Extremfällen kann auch die künstliche Beleuchtung am Arbeitsplatz oder in der Wohnung zur kontinuierlichen Ekzemenunterhaltung beitragen. Solche Patienten sind schwerst beeinträchtigt. Zusätzlich helfen die Verlagerung von Freizeitaktivitäten auf die Abend- und Nachtstunden sowie das Tragen lichtschützender Kleidung. Auch abdeckende, getönte Zubereitungen wie Make-up oder hautfarbene Lotionen sind hilfreich.

Systemische Therapie: Neben immunsuppressiven Maßnahmen durch systemisch angewandte Glukokortikosteroide, Azathioprin und Cyclosporin A hat sich die PUVA-Therapie als Methode der Wahl etabliert. Die Einleitung der Behandlung kann wegen der möglicherweise bestehenden UV-A-Empfindlichkeit schwierig sein. Es müssen dann Initialdosen unterhalb der Ekzemschwellendosis gewählt werden. Eine Kombination mit systemischen Kortikosteroiden oder Immunsuppressiva (Azathioprin) ist in dieser Anfangsphase hilfreich. Im weiteren Verlauf erfolgt die PUVA-Behandlung wie bei der Psoriasis. Alleinige Phototherapie im Sinne einer Lichtgewöhnung gelingt bei diesen Patienten nicht, da hierdurch die Dermatitis fortwährend verstärkt wird.

Autorenerklärung: Der Autor erklärt, dass er keine finanziellen Verbindungen mit einer Firma hat, deren Produkt in dem Artikel eine wichtige Rolle spielt (oder mit einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt).

Literatur

- 1 Barth J, Johann Wilhelm Ritter (1776–1810) und die Entdeckung der UV-Strahlung vor 185 Jahren. *Hautarzt* 1987; 38: 301–303
- 2 Beissert S, Stander H, Schwarz T. UVA rush hardening for the treatment of solar urticaria. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 1030–1032
- 3 DeLeo VA. *Photosensitivity diseases*, 2nd edn (Hrsg). Saunders, Philadelphia, IN: Dermatologic Clinics, 1986; Vol. 4 n°2
- 4 Diepgen TL, Häberle M, Fartasch M et al. Charakteristika der polymorphen Lichtdermatose – Ergebnisse einer prospektiven Befragung und Untersuchung 302 Betroffener. *Z Hautkr* 1989; 64: 279–285

- 5 Epstein JH. Phototoxicity and photoallergy in man. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8: 141–147
- 6 Eramo LR, Garden JM, Esterly NB. Hydroa vacciniforme. Diagnosis by repetitive ultraviolet-A-phototesting. *Arch Dermatol* 1986; 122: 1310–1313
- 7 Farr PM, Diffey BL. Treatment of actinic prurigo with PUVA: mechanism of action. *Br J Dermatol* 1989; 120: 411–418
- 8 Galosi A, Plewig G, Ring J et al. Experimentelle Auslösung von Hauterscheinungen bei Hydroa vacciniforme. *Hautarzt* 1986; 36: 566–572
- 9 Harber LC, Bickers DR. *Photosensitivity diseases*. 2nd edn (Hrsg). Decker, Toronto, Principles of diagnosis and treatment. 1989
- 10 Hölzle E, Plewig G, Lehmann P. Photodermatoses – diagnostic procedures and their interpretation. *Photodermatol* 1987; 4: 109–114
- 11 Hölzle E. Photopatch-Test. Ergebnisse der multizentrischen Studie. *Akt Dermatol* 1991; 17: 117–123
- 12 Hölzle E, Rowold J, Plewig G. Aktinische Prurigo. *Hautarzt* 1992; 43: 278–282
- 13 Hölzle E. Die polymorphe Lichtdermatose. Biermann, Zülpich, In: *Jahrbuch der Dermatologie – Licht und Haut – Macher E, Kolde G, Bröcker EB (Hrsg)*. 1992/93: S143–154
- 14 Hölzle E. *Photodermatosen und Lichtreaktionen der Haut*. Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft, Stuttgart, 2003
- 15 Horio T. Solar urticaria – sun, skin, and serum. *Photodermatol* 1987; 4: 115–117
- 16 Leenutaphong V, von Kries R, Hölzle E et al. Solar urticaria induced by visible light and inhibited by UVA. *Photodermatol* 1988; 5: 170–174
- 17 Lehmann P, Hölzle E, Plewig G. Vesikulobullöse Form der polymorphen Lichtdermatose. *Allergologie* 1986; 9: 32–53
- 18 Lehmann P, Hölzle E, Plewig G. Photoallergie auf Neotri mit Kreuzreaktion auf Teneretic. Nachweis durch systemische Photoprovokation. *Hautarzt* 1988; 39: 38–41
- 19 Lehmann P. Die deutschsprachige Arbeitsgemeinschaft Photopatch-Test (DAPT). *Hautarzt* 1990; 41: 295–297
- 20 Lehmann P, Fritsch C, Neumann N. Photodiagnostische Testverfahren. Teil 2: Die Photoprovokationstestungen. *Hautarzt* 2000; 51: 449–459
- 21 Lehmann P. Polymorphe Lichtdermatose: Was hilft wirklich? Springer, Berlin Heidelberg, New York, In: *Fortschritte der praktischen Dermatologie und Venerologie* 2000. 2000: S336–S340
- 22 Lim HW, Buchness MR, Ashinoll R et al. Chronic actinic dermatitis: study of the spectrum of chronic photosensitivity in 12 patients. *Arch Dermatol* 1990; 126: 317–323
- 23 Lippert U, Schauder S, Neumann C. Aktinische Prurigo. *Hautarzt* 2000; 51: 597–603
- 24 Ljunggren B, Bjellerup M. Systemic drug photosensitivity. *Photodermatol* 1986; 3: 26–35
- 25 Ljunggren B, Sjövall P. Systemic quinine photosensitivity. *Arch Dermatol* 1986; 122: 909–911
- 26 Milde P, Hölzle E, Neumann N et al. Chronische aktinische Dermatitis. Konzeption und Fallbeispiele. *Hautarzt* 1991; 42: 617–622
- 27 Monfrecola G, Masturzo E, Riccardo AM, Balato F, Ayala F, Di Constanzo MP. Solar urticaria: a report on 57 cases. *Am J Contact Dermatol* 2000; 11: 89–94
- 28 Neumann N, Lehmann P. *Photodermatosen – Ein Leitfaden zur Diagnostik* Steinkoff-Verlag, Darmstadt, 2000
- 29 Neumann N, Fritsch C, Lehmann P. Photodiagnostische Testverfahren. Teil 1: Die Lichttreppe und Photopatch-Test. *Hautarzt* 2000; 51: 113–125
- 30 Neumann NJ, Hölzle E, Plewig G, Schwarz T, Panizzon RG, Breit R, Ruzicka T, Lehmann P. Photopatch testing: the 12-year experience of the German, Austrian, and Swiss photopatch test group. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 183–192
- 31 Neumann NJ, Lehmann P. Lichtdermatosen im Kindesalter. *Hautarzt* 2003; 54: 29–32
- 32 Norris PG, Hawk JLM. Chronic actinic dermatitis. A unifying concept. *Arch Dermatol* 1990; 126: 376–378
- 33 Plewig G, Hölzle E, Lehmann P. Phototherapy for photodermatoses. *Curr Probl Dermatol* 1986; 15: 254–264
- 34 Roelandts R. Chronic actinic dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 1993; 28: 240–249
- 35 Roelandts R, Ryckaert S. Solar urticaria: The annoying photodermatosis. *Int J Dermatol* 1999; 38: 411–418
- 36 Schürer NY, Hölzle E, Plewig G, Lehmann P. Photosensitivity induced by quinidine sulfate: experimental reproduction of skin lesions. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 1992; 9: 78–82
- 37 Sonnex TS, Hawk JLM. Hydroa vacciniforme: a review of ten cases. *Br J Dermatol* 1988; 118: 101–108
- 38 Von Kries P, Hölzle E, Lehmann P et al. Routine photopatch testing with tiaprofenic acid. *Photodermatol* 1987; 4: 306–307
- 39 Wiseman MC, Orr PH, Macdonald SM, Schroeder ML, Toole JW. Actinic prurigo: clinical features and HLA associations in a Canadian Inuit population. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 952–956
- 40 Wolf C, Hönigsman H. Das Syndrom der chronisch-aktinischen Dermatitis. Persistierende Lichtreaktion – aktinisches Retikuloid. *Hautarzt* 1988; 39: 635–641
- 41 Worret WL, Vocks E, Frias G, Burgdorf WH, Lane P. Aktinische Prurigo. *Hautarzt* 2000; 51: 474–478