

Familiärer Lichen ruber planus

hautnah dermat 11 (1995) 14–15

R. Sempell, R. Ulrich

Zusammenfassung

Lichen ruber planus ist eine nichtkontagiöse, subakut oder chronisch verlaufende, entzündliche, papulöse Hauterkrankung, die meist Juckreiz verursacht. Die Schleimhäute sind häufig mitbetroffen (1).

Die Morbidität wird sehr unterschiedlich mit Werten von 0,02% (1) bis zu 1,2% (2) angegeben. Eine familiäre Häufung ist selten. Kofoed und Wantzin gaben 1985 eine Inzidenz des familiären Lichen ruber planus von 11% an. Bis dahin galten sogar Werte von unter 2% (2–4). In unserem Falle wurde ein gleichzeitiges Auftreten eines Lichen ruber planus bei Mutter und Sohn beobachtet.

Kasuistik

Patient 1 – Familienanamnese

Auch die 48jährige Mutter des Patienten leide an einem Lichen ruber planus. Der 50jährige Vater und der 2 Jahre jüngere Bruder seien nicht befallen.

Anamnese

Der 20jährige Patient erscheint wegen mehrerer juckender Hautveränderungen an beiden Handgelenken mit Beugenbetonung. Die ersten dieser Hautveränderungen seien vor zirka einem halben Jahr nach einer Verletzung beim Stacheldrahtverlegen am linken Handgelenk aus sich zunächst zentrifugal ausbreitenden kreisförmigen, rötlichen Flecken entstanden, die seit zirka einem Monat vor Aufnahme zunächst nur im Randbereich, schließlich aber gänzlich ein vertikales Wachstum zeigten. Zusätzlich seien gleiche Hautveränderungen auf nichttraumatisierter Haut auch an beiden Unterarmen, Unterschenkeln und Füßen entstanden.

Herrn Prof. Dr. med. B. Th. Rohde zu seinem 70. Geburtstag gewidmet. Aus der Abt. f. Derm. u. Ven. (I. d. Arzt: Flottenarzt Dr. Reinell) Bundeswehrkrankenhaus Hamburg (Chefarzt: Oberarzt Dr. Philipp)



Abb. 1: Rehtes Handgelenk (Patient 1). Deutlich zu erkennen ist die anuläre Struktur der Hautveränderungen

Befund

An beiden Handgelenken mit Beugenbetonung finden sich mehrere, bis 2,5 cm große, zentral rötlichbraunhyperpigmentierte und zum Rand hin entzündlich-rötliche, anuläre und erhabene Hautveränderungen, die zum Teil konfluieren.

Darüber hinaus imponieren vier weitere, sehr ähnliche Hautveränderungen am rechten Innenknöchel, die der Patient nie bemerkt hat. Retrospektiv kommt eine Marschblase als traumatische Ursache in Betracht, die vor einigen Wochen bestand. Die weitere körperliche Untersuchung ergibt einen gesunden 20jährigen Mann in gutem Allgemein- und normalem Ernährungszustand.

Labor

Die von uns durchgeführten Routine-Laboruntersuchungen einschließlich Serum-IgE liegen sämtlich im Normbereich. Ein akuter entzündlicher Herd wird weder im HNO- noch im Zahnbereich gefunden.



Abb. 2: Detailaufnahme vom linken Handgelenk

Histologie (Bundeswehrzentralrankenhaus Koblenz, OTA Dr. Schäfer)

Ortho-Hyperkeratose, Granulose und Akanthose. Das Reteleistenmuster ist nach unten hin sägezahnartig gestaltet. Einzelzellnekrosen und Verflüssigungsdegeneration im Bereich der Basalzellschicht. Colloid bodies erkennbar. Unterlagernd ein bandförmiges chronisch-entzündliches Infiltrat. Diagnose: Lichen ruber.

Therapie und Verlauf

Unter der Behandlung mit topischen Steroiden in absteigender Wirkstärke und einer adjuvanten UVA-/B-Phototherapie wurde der Patient in 3 Wochen fast erscheinungsfrei.

Patient 2 – Anamnese

Vor zirka einem Jahr hätten sich bei der 48jährigen Mutter von Patient 1 im Bereich des Dekolleté »über Nacht« stecknadelkopfgroße, konfluierende, rötliche Papeln mit starkem Juckreiz gebildet, die sich nach zirka 2 Monaten ohne Therapie genauso schnell zurückgebildet hätten. Gleichzeitig seien an beiden Handgelenken beugenbetont und unter beiden Achseln bis 1 cm große, runde bis anuläre, rötliche und zum Teil konfluierende Hautveränderungen aufgetreten, ebenfalls begleitet von einem starken Juckreiz. Während sich die Effloreszenzen unter den Achseln nach 2–3 Monaten unter Hinterlassung post-eruptiver dunkelbrauner Flecken spontan zurückgebildet hätten, dauere die Rückbildung der Hautveränderungen an den Handgelenken bis heute an. Die Patientin führt die verzögerte Rückbildung an den Handgelenken darauf zurück, daß sie sich bei der laufenden Hausarbeit immer wieder daran verletze. Weitere Traumen sind nicht eruiert. Ihr Hautarzt habe bei der Untersuchung an der Mundschleimhaut eine Wickham'sche Streifung erkannt und auf Grund des gesamten klinischen Bildes einen Lichen ruber planus diagnostiziert. Er habe ihr topische Steroide verordnet, die jedoch keine wesentliche Besserung gebracht hätten.

Befund

Bei der Untersuchung stellen sich an beiden Handgelenken beugeseiten-

betont bis 1 cm große rote bis rötlich-braune runde Flecken und anuläre, erhabene Hautveränderungen dar, die zum Teil konfluieren. Unter der rechten Achsel finden sich noch drei zirka 0,6 cm große dunkelbraune, runde Flecken. In der weiteren körperlichen Untersuchung stellt sich eine 48jährige Frau in gutem Allgemein- und leicht adipösem Ernährungszustand dar.

Labor

Mit Ausnahme eines erhöhten Gesamt-IgE (199 IU/ml) lagen alle routinemäßig erhobenen Laborparameter im Normbereich.

Histologie (UKE-Hautklinik, Prof. Mensing)

Umschriebene Superorthokeratose mit sehr breitem Stratum granulosum und Akanthose. Daran anschließend Reißbildung und ein umschriebenes lymphozytäres, bandförmiges Infiltrat. Pigmentinkontinenz. Ein colloid body nachweisbar. Diagnose: Lichen ruber.

Die Patientin wurde von uns nur untersucht und nicht therapiert.

Diskussion

Es handelt sich hierbei um einen familiären Lichen ruber planus bei 2 Personen einer vierköpfigen Familie. Der Vater und der einzige Bruder sind zum gegenwärtigen Zeitpunkt nicht betroffen. Bei einem Altersgipfel des familiären Lichen ruber planus von 26 Jahren gegenüber 46 Jahren beim nichtfamiliären Lichen ruber planus (5) wäre eine spätere Erkrankung des jüngeren Bruders des Patienten nicht ausgeschlossen.

Die Ätiologie des Lichen ruber planus ist noch unbekannt. Immer wieder hat man an eine Virusinfektion gedacht (1). Eine familiäre Häufung wäre damit sogar zu erklären, weil sie sich im familiären Zusammenleben stärker ausbreiten könnte. Auch eine neurologische und psychogene Ursache wird diskutiert (1). Da der familiäre Lichen ruber planus bei Blutsverwandten wesentlich häufiger auftritt als bei Ehepartnern, muß eine genetische Prädisposition angenommen werden. Unklar ist, ob HLA-Antigene

beim Lichen ruber planus eine Rolle spielen (6–10).

Kofoed und Wantzin erklären ihre gegenüber den bisherigen Werten um den Faktor 5–10 höhere Inzidenz des familiären Lichen ruber planus damit, daß sie praktisch alle Patienten mit Lichen ruber planus von den praktizierenden Dermatologen im Einzugsbereich überwiesen bekommen. Ferner hätten sie häufig auch auf der Untersuchung der als gesund angegebenen Familienmitglieder bestanden. Insgesamt gehen die Autoren davon aus, daß die tatsächliche Inzidenz zwischen 2% und 11% liegt.

Literatur

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH (1984) Dermatologie und Venerologie. 3. Auflage. Springer Verlag, Berlin, Heidelberg
2. Kumar V, Garg B, Baruah MC, Vasireddi SS (1993) Childhood lichen planus (LP). J Dermatol 20, 175–177
3. Altman J, Perry HO (1961) The variations and course of lichen planus. Arch Dermatol 84, 179–191
4. Samman PD (1961) Lichen planus: an analysis of 200 cases. Trans St Johns Hosp Dermatol Soc 46, 36–38
5. Kofoed ML, Wantzin GL (1985) More frequent than previously suggested? J Am Acad Dermatol 13, 50–54
6. Lowe NJ, Cudworth AG, Woodrow JC (1976) HLA antigens in lichen planus. Br J Dermatol 95, 169
7. Veien NK, Risum G, Pauli Jorgensen H et al. (1979) HLA antigens in patients with lichen planus. Acta Derm Venereol (Stockh) 59, 205
8. Copeman PWM, Tan RSH, Timlin D et al. (1978) Familial lichen planus. Br J Dermatol 98, 573
9. Sodaify M, Vollum D (1978) Familial lichen planus. Br J Dermatol 98, 579–581
10. Valsecchi R, Bontempelli M, di Landro A et al. (1990) Familial lichen planus. Acta Derm Venereol (Stockh) 70, 272–273

Anschrift der Verfasser:

R. Sempell
R. Ulrich
Abteilung für Dermatologie und Venerologie
Bundeswehrkrankenhaus Hamburg
Lesserstraße 180
22049 Hamburg