

V. von Felbert¹ · D. Simon² · L.R. Braathen² · M. Megahed¹ · T. Hunziker²

¹ Klinik für Dermatologie und Allergologie, Universitätsklinikum der RWTH Aachen

² Klinik für Dermatologie und Venerologie, Inselspital, Universität Bern

Behandlung einer linearen Sklerodermie mit wassergefilterter Infrarot-A-Strahlung

Anamnese

Die 6-jährige Patientin litt seit 3 Jahren an progressiven linearen bräunlichen Verfärbungen mit Verhärtungen sowie einer hypopigmentierten, gegenüber der Unterlage wenig verschieblichen Plaque des linken Armes und der linken Schulter. Zeckenstiche und Traumen waren nicht erinnerlich. Die Familienanamnese war unauffällig. Eine Medikamenteneinnahme wurde verneint. Unter der lokalen Applikation von Kortikosteroiden sowie einer Penizillintherapie mit 1 Mio. Einheiten/Tag über 2 Wochen kam es zu einem kurzfristigen Abblassen der Läsionen und Minderung der Verhärtungen. Danach trat eine deutliche Progression der Hautveränderungen ein. Im Februar 2003 beobachteten wir eine eingeschränkte Beweglichkeit des linken Armes aufgrund der ausgeprägten Sklerose im Bereich des medialen Oberarms. Zudem beschrieb die Patientin leichten Juckreiz sowie eine Berührungsempfindlichkeit in den betroffenen Hautarealen.

Hautbefund

Großflächige, bandförmig konfluierende, derbe Hyperpigmentierungen supraskapulär und am Ober- sowie Unterarm links. Zudem 5×2 cm großer, indurierter, hypopigmentierter Herd mit leicht pergamentartiger Oberfläche und fehlenden Haarfollikeln im Beugebereich des linken Oberarmes (Abb. 1) sowie kleinerer Herde an der linken Schulter.

Diagnose

Lineare Sklerodermie der linken oberen Extremität.

Therapie und Verlauf

Die Diagnose wurde aufgrund des charakteristischen klinischen Bildes gestellt. Es bestanden anamnestisch und klinisch keine Hinweise auf extrakutane Manifestationen. Aufgrund der Größenzunahme mit beginnender Bewegungseinschränkung des linken Armes begannen wir im Februar 2003 probatorisch eine lokale Behandlung mit wassergefilterter Infrarot-A-Strahlung [wIRA; Hydrosun 500 und 501, Hydrosun Medizintechnik GmbH, Müllheim, Deutschland; 135–150 mW/cm² wIRA (780–1400 nm) und 45–50 mW/cm² sichtbares Licht (590–780 nm), 20–30 min, 2- bis 3-mal wöchentlich]. Begleitend wurde eine rückfettende Hautpflege verwendet. Bereits nach 8 Behandlungen wurde die Haut im Bereich der verhärteten Plaque weicher: Nach der visuellen Analogskala (VAS; 0 = weich, 10 = sehr hart) betrug die Abnahme 2 Punkte, von initial 8 Punkten (2/2003) auf 6 Punkte (3/2003). Die Therapie des Unterarms konnte nach 14 Sitzungen abgeschlossen werden. Die Läsionen des Oberarms waren nach insgesamt 22 Therapiesitzungen weich (VAS von 2, 5/2003). Die Epidermis blieb leicht atroph. Die Beweglichkeit des Armes war nicht mehr eingeschränkt. Neue Läsionen wurden nicht beobachtet (Abb. 1b). Juckreiz oder Berührungsempfindlichkeit waren verschwunden. Der indurierte Herd am Oberarm zeigte planimetrisch eine Größenabnahme von 7,60 cm² (3/2003) auf 0,41 cm² (5/2003). Seit Mai 2003 ist die Patientin beschwerdefrei. Eine Reaktivierung der Erkrankung wurde bis 9/2007 nicht beobachtet.

Diskussion

Klinisch unterscheidet man verschiedene Formen der lokalisierten Sklerodermie/

Morphea. Je nach Klassifikation wird die plaqueförmige Sklerodermie (Typ I) von der linearen Sklerodermie (Typ II) und der tiefen, profunden Sklerodermie (Typ III) abgegrenzt. Manche Autoren sehen auch die generalisierte und die bullöse kutane Sklerodermie/Morphea als eigenständige Varianten an [1]. Unsere Patientin litt an der linearen Sklerodermie/Morphea. Diese Variante tritt häufig bei Kindern unter 10 Jahren auf [1]. Die Ätiologie ist unbekannt. Diskutiert werden u. a. genetische (HLA-A1, B8, DR2) sowie immunologische, hormonelle, virale (Masern, Varizelleninfektionen), bakterielle (*Borrelia burgdorferi*), traumatische, toxische, vaskuläre, neurogene und medikamentöse (u. a. Bromocriptin) Triggerfaktoren [1]. Therapeutisch werden verschiedene Methoden angewendet, darunter topische Kortikosteroide oder Tacrolimus, D-Penicillinamin, Penizillin, intraläsionäres Interferon- γ , UVA₁, Psoralen plus UVA (PUVA), photodynamische Therapie (PDT) sowie systemische immunsupprimierende oder vasoaktive Medikamente [2]. Es werden regelmäßige Massagen empfohlen. Traumen, Kälte und triggernde Medikamente sollen vermieden werden, ebenso – bei Erwachsenen – Nikotinkonsum [1]. Die Ergebnisse der Behandlungen sind leider häufig unbefriedigend.

Im Allgemeinen wird bei der lokalisierten Sklerodermie über Jahre eine Krankheitsaktivität beobachtet, die dann spontan sistiert. Das betroffene Areal bleibt aber sklerosiert [1]. Bisher gibt es wenige Möglichkeiten, die Sklerosierung zu beeinflussen. wIRA führte bei unserer Patientin zu einer deutlichen Abnahme der Sklerosierung und Krankheitsaktivität. Wir konnten bei 2 weiteren Patienten einen ähnlich günstigen Verlauf unter wIRA beobachten.

Durch die Wasserfilterung werden Strahlenanteile gemindert (sog. Wasserbanden innerhalb des Infrarot A sowie die meisten Teile des Infrarot B und C). Diese Anteile würden sonst durch Wechselwirkung mit Wassermolekülen in der Haut eine unerwünschte thermische Belastung der obersten Hautschichten verursachen [3]. Dadurch wird bei ordnungsgemäßer Anwendung eine lokale Überhitzung der Haut weitgehend vermieden. Im Therapiegebiet wurden im Mittel Temperaturen von 38,2±0,1°C beobachtet [4]. In früheren Studien konnte gezeigt werden, dass wIRA die

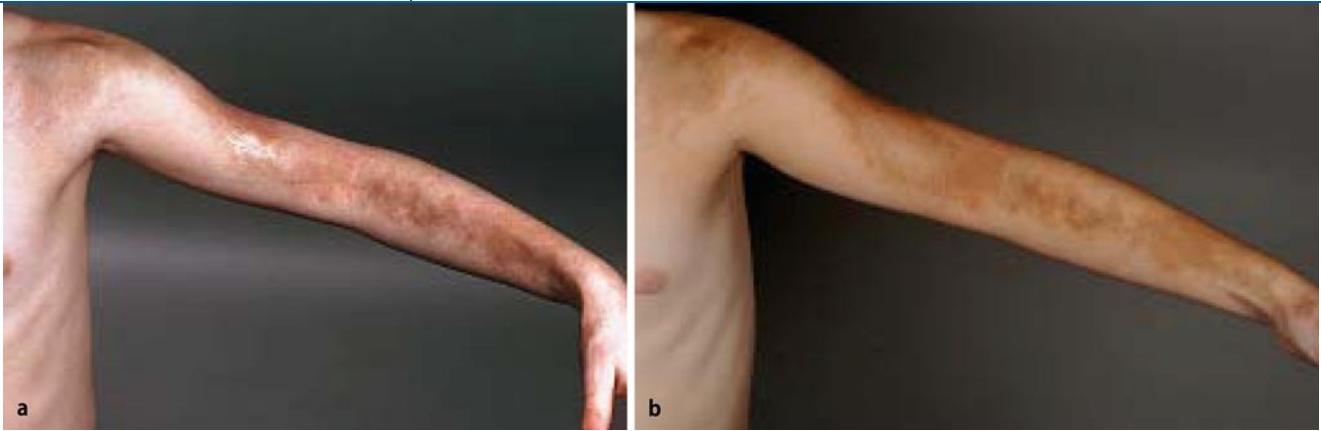


Abb. 1 **a** Lineare Sklerodermie des linken Armes vor der Therapie (1/2003). **b** Deutliche Besserung der Befunde nach wIRA (10/2004)

Gewebeperfusion, den Sauerstoffpartialdruck sowie Energieversorgung und -metabolismus positiv beeinflusst [3]. Darüber hinaus scheint wIRA immunmodulierende Effekte zu haben [5].

Zusammenfassend haben wir bei einer Patientin mit einer progressiven linearen Sklerodermie der linken oberen Extremität durch 22 Behandlungen mit wIRA eine Abnahme der Sklerosierung und der Krankheitsaktivität am Oberarm erzielen können. Am Unterarm konnte bereits nach 14 Behandlungen die Krankheitsaktivität gestoppt werden. Der Stellenwert von wIRA in der Behandlung der Sklerodermie sollte in größeren, kontrollierten Studien genauer evaluiert werden.

Korrespondenzadresse

Dr. V. von Felbert

Klinik für Dermatologie und Allergologie, Universitätsklinikum der RWTH Aachen Pauwelsstraße 30, 52057 Aachen
 vvonfelbert@ukaachen.de

Danksagung. Wir danken Herrn Prof. Dr. med. G. Hoffmann für hilfreiche Diskussionen, Herrn Thilo Schlesinger für die planimetrischen Auswertungen sowie der Dr. med. h.c. Erwin Braun-Stiftung (Basel) für ihre Unterstützung.

Interessenkonflikt. Die korrespondierende Autorin weist auf folgende Beziehung hin: Sie ist Stipendiatin der Dr. med. H.C.E. Braun-Stiftung, Basel, welche u. a. die Erforschung der Wirkung der Infrarot-Strahlung fördert.

Literatur

1. Sehgal VN, Srivastava G, Aggarwal AK et al. (2002) Localized scleroderma morphoea. *Int J Dermatol* 41: 467–475

2. Karrer S, Abels C, Landthaler M, Szeimies RM (2000) Topical photodynamic therapy for localized scleroderma. *Acta Dermatol Venereol* 80: 26–27

3. Hoffmann G (2006) Wassergefiltertes Infrarot A (wIRA) zur Verbesserung der Wundheilung. Water-filtered infrared A (wIRA) for the improvement of wound healing. *GMS Krankenhaushyg Interdisziplinär* 1:Doc20. Online verfügbar unter: <http://www.egms.de/pdf/journals/dgkh/2006-1/dgkh000020.pdf> (PDF) und <http://www.egms.de/en/journals/dgkh/2006-1/dgkh000020.shtml> (shtml)

4. Mercer JB, de Weerd L (2005). The effect of water-filtered infrared-A (wIRA) irradiation on skin temperature and skin blood flow as evaluated by infrared thermography and scanning laser Doppler imaging. *Thermol Internat* 15: 89–94

5. Fuchs SM, Fluhr JW, Bankova L et al. (2004). Photodynamic therapy (PDT) and water filtered infrared A (wIRA) in patients with recalcitrant common hand and foot warts. *German Medical Science* 2: Doc08. Online verfügbar unter <http://www.egms.de/pdf/gms/2004-2/000018.pdf> (PDF) und <http://www.egms.de/en/gms/2004-2/000018.shtml> (shtml)

Hautarzt 2007 · 58:924–926 · DOI 10.1007/s00105-007-1414-x · Online publiziert: 21. Oktober 2007
 © Springer Medizin Verlag 2007

C. Mühlhoff · M. Megahed

Klinik für Dermatologie und Allergologie, Universitätsklinikum der RWTH Aachen

Behandlung eines therapieresistenten Pemphigus vulgaris mit Rituximab und Immunglobulinen

Anamnese

Bei einem 44-jährigen Patienten ist seit 4 Jahren ein Pemphigus vulgaris bekannt. Bisher konnte auch unter Therapieversuchen mit Prednisolon, Mycophenolatmo-

fetil, Dapson, Cyclophosphamid und Immunglobulinen keine substanzielle Verbesserung der Erkrankung erzielt werden.

Hautbefund

Am gesamten Integument finden sich multiple schlabbe Blasen neben teils nässenden, teils krustös belegten Erosionen und postinflammatorischen Hyperpigmentierungen. Die Mundschleimhaut weist flächige, schmerzhafte Erosionen auf (■ Abb. 1).

Histologie

Lamelläre Hornschicht, Parakeratose. Bildung einer suprabasalen akantolytischen Blase. Im Korium Infiltrat aus Lymphozyten und Histiozyten sowie Neutrophilen und Eosinophilen.