

Lichen ruber linearis

G. Wagner

Linear Lichen Planus

Zusammenfassung

Bei dem hier vorgestellten Patienten kam es im Anschluss an einen zunächst generalisiert aufgetretenen und unter einer entsprechenden Behandlung wieder vollständig abgeheilten Lichen ruber planus zu einem umschriebenen Rezidiv der Dermatose in Form eines Lichen ruber linearis, der sich gluteal und an der unteren Extremität im Dermatome S₂ links entwickelt hatte. Der Lichen ruber linearis ist eine selten beobachtete Manifestation, die von anderen, ebenfalls in linearer Ausbreitung auftretenden Dermatosen differenzialdiagnostisch abgegrenzt werden muss.

Abstract

A patient is presented with a primary lichen planus generalisatus. After complete remission as a result of appropriate therapy he subsequently developed a circumscribed relapse which presented as linear lichen planus gluteal and on the left leg confined to dermatome S₂. Linear lichen planus is a rarely observed manifestation. In requires consideration of other linear dermatological diseases.

480

Einleitung

In der dermatologischen Praxis zählt der Lichen ruber planus zu den regelmäßig vorkommenden Diagnosen, wobei die Prävalenz der Erkrankung in der Gesamtbevölkerung jedoch nicht genau bekannt ist. Innerhalb der Gruppe dermatologischer Patienten wurde seine Häufigkeit in Deutschland wiederholt mit etwa 0,8% angegeben [1,2]. Der Lichen ruber planus ist eine üblicherweise zeitlich limitiert auftretende entzündliche Dermatose, deren klinische Primäreffloreszenz eine reiskorn- bis linsengroße, polygonale, hellrot bis rotbraun tingierte Papel ist, deren Oberfläche sich durch eine weißliche Netzgitterstruktur auszeichnet, der so genannten Wickham'schen Zeichnung. Zu den Prädilektionsstellen zählen die Beugeseiten der Handgelenke, die Streckseiten der Unterschenkel und am Stamm die LWS-Region. Bei über 50% der betroffenen Patienten zeigen sich darüber hinaus Manifestationen im Bereich der Mundschleimhäute, hier typi-

scherweise in Form schmerzhafter Erosionen oder netzgitterartiger Leukoplakien [1,3–5]. Neben den bisher genannten, am häufigsten auftretenden Befunden finden sich beim Lichen ruber planus zahlreiche Sonderformen, die unter Berücksichtigung klinisch-morphologischer, topographischer oder ätiologischer Gesichtspunkte abgegrenzt werden können. Hierzu zählen u. a. der Lichen ruber verrucosus und der Lichen ruber pemphigoides, der Lichen ruber unguium sowie der Lichen ruber e medicatione und der Lichen ruber actinicus [4]. Auch der Lichen ruber linearis zeichnet sich durch eine klinisch-morphologische Besonderheit aus, durch streifenförmige Manifestationen der Morphen, wobei die Ausbreitung am häufigsten dem Verlauf der Blaschko-Linien oder der Dermatome folgen kann, wie dies auch bei dem hier vorgestellten Patienten beobachtet werden konnte.

Institutsangaben

Hautklinik Zentralkrankenhaus, Bremerhaven (Chefarzt: Dr. G. Wagner)

Korrespondenzadresse

Dr. G. Wagner · Hautklinik, Zentralkrankenhaus Reinkenheide · Postbrookstraße 103 · 27574 Bremerhaven

Bibliografie

Akt Dermatol 2003; 29: 480–483 © Georg Thieme Verlag Stuttgart · New York · ISSN 0340-2541



Abb. 1 Lichen ruber linearis S₂ links.



Abb. 2 Detailaufnahme mit purpuriform wirkenden Papeln.

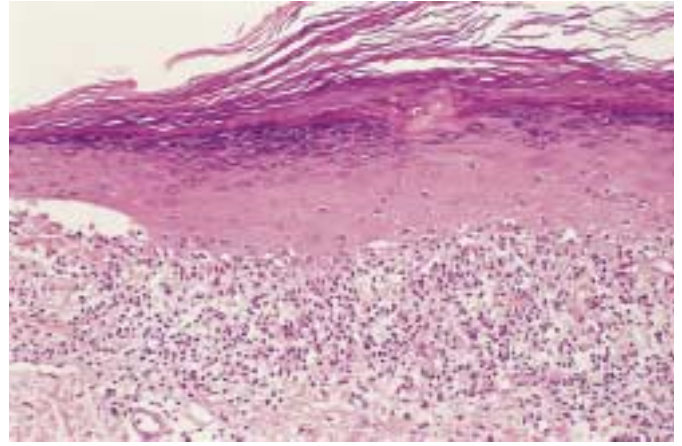


Abb. 3 Lichenoide Dermatitis, vakuoläre Veränderungen an der Junktionszone mit nekrotischen Keratinozyten. Spaltbildung Epidermis-Dermis (HE 100fach).

Kasuistik

Anamnese

Im Januar 2002 entwickelten sich bei dem damals 69-jährigen Patienten erstmals juckende Hautveränderungen an den Extremitäten und am Stamm. Trotz einer regelmäßigen Behandlung mit glukokortikoidhaltigen Salben nahm der Befund kontinuierlich zu. Im Juni 2002 erfolgte die stationäre Einweisung in die Hautklinik Bremerhaven. Zu diesem Zeitpunkt zeigte sich der typische klinische Befund eines Lichen ruber generalisatus. Am Stamm sowie an den oberen und unteren Extremitäten fanden sich in exanthematischer Ausprägung erythematöse, linsen- bis fingernagelgroße, polyzyklisch begrenzte Papeln und Plaques, teilweise mit Wickham'scher Zeichnung. Die Diagnose eines Lichen ruber planus wurde histopathologisch bestätigt. Unter ei-

ner Behandlung mit täglich 30 mg Acitretin (Neotigason®) und lokaler Anwendung einer Prednisolon-Rezeptur heilte der Befund innerhalb von 4 Wochen vollständig ab. Auch nach Beendigung der Acitretin-Therapie im August 2002 blieb der Patient zunächst vollständig erscheinungsfrei. Im Februar 2003 wurde der Patient dann erneut in der Klinik vorgestellt, nachdem 6 Wochen zuvor juckende Hautveränderungen am linken Unterschenkel aufgefallen waren, die sich streifenförmig ausgebreitet hatten.

Dermatologischer Befund

Gluteal sowie am Ober- und Unterschenkel im Dermatom S₂ links einzeln stehende, gruppiert angeordnete oder auch konfluierende, teilweise unscharf begrenzte, flach erhabene, purpuriform wirkende Papeln und Plaques ohne Wickham'sche Zeichnung. Einzeln stehende Papeln gleicher Morphologie gluteal rechts (Abb. 1 und 2).

Befunde diagnostischer Untersuchungen

Histopathologischer Befund

Akanthose mit spitz ausgezogenen Reteleisten, vakuolären Veränderungen an der dermoepidermalen Junktionszone mit Nachweis von nekrotischen Keratinozyten. Hypergranulose und Orthohyperkeratose. Umschriebene Spaltbildung zwischen Epidermis und angrenzender Dermis. In der oberen Dermis bandförmiges Lymphozyteninfiltrat, unmittelbar der Dermis anliegend. Diagnose: Lichen ruber planus (Dr. Diaz, Dermatopathologie Freiburg, Abb. 3).

Neurologisches Konsil

Ausbreitung der Hautveränderungen exakt im Dermatom S₂ links. Babinski bds. negativ, Hacken- und Zehengang o.B. Auch sonstige Motorik ungestört. Vibrationsempfinden an den Großzehen leicht abgeschwächt, übrige Sensibilität intakt. Motorische Nervenleitgeschwindigkeit: N. peroneus links mit 42 m/s noch im unteren Normbereich.

Beurteilung: Unter Berücksichtigung des Alters des Patienten kein sicherer neuropathologischer Befund.

Therapie und Verlauf

Aufgrund der umschriebenen Manifestation erfolgte diesmal eine ausschließlich lokale Behandlung mit einer Betamethason-haltigen Salbenrezeptur. Mit Ausnahme einer postinflammatorischen Pigmentierung kam es innerhalb von 4 Wochen zu einer vollständigen Rückbildung des Befundes. Bei einer Nachbeobachtungszeit von nunmehr 6 Monaten hat sich bisher kein weiteres Rezidiv des Lichen ruber planus gezeigt.

Diskussion

Der Lichen ruber planus ist eine überraschend facettenreiche Dermatose [4]. Neben dem klassischen Befund umschriebener oder exanthematisch auftretender lichenoider Papeln, kann sich der Lichen ruber planus klinisch-morphologisch auch in ganz untypischen Bildern manifestieren, wobei die Diagnose dieser insgesamt selten vorkommenden, in der Literatur meist nur in Form von Kasuistiken beschriebenen Varianten üblicherweise erst durch histopathologische Untersuchungen geklärt werden kann. Zu den ungewöhnlichsten Formen des Lichen ruber planus zählen dabei großflächige Ulzerationen oder Cholasma-artige Hyperpigmentierungen [6, 7]. Aber auch der Lichen ruber linearis gehört zur Gruppe dieser seltenen und daher weniger bekannten Sonderformen.

Das für die Diagnose richtungweisende klinische Merkmal des Lichen ruber linearis ist dabei sein streifenförmiges Ausbreitungsmuster, das den Blaschko-Linien, einzelnen Dermatomen oder varikösen Stammvenen folgen kann [4, 8, 9]. Die Ursache für diese ungewöhnlichen Manifestationsformen ist dabei bis heute nicht geklärt. Beim Auftreten des Lichen ruber linearis innerhalb definierter Dermatogrenzen wurde als möglicher Grund eine radikuläre Irritation im Sinne eines Köbner-Phänomens diskutiert, ohne dass jedoch entsprechende neurologische Störungen bei den wenigen publizierten Kasuistiken dokumentiert werden konnten [8–12]. Auch bei dem hier vorgestellten Patienten ergab die neurologische Untersuchung keinen Hinweis für eine Schädigung der topographisch dem Ausbreitungsbe- reich des Lichen ruber linearis zugeordneten Spinalwurzel.

Aufgrund einzelner Berichte in der Literatur ist zu vermuten, dass der Lichen ruber linearis gehäuft bei Kindern und jungen Erwachsenen beobachtet wird. So fanden Kumar et al. 5 lineare Manifestationen innerhalb einer Gruppe von 25 Kindern, die an einem Lichen ruber planus erkrankt waren [13]. Darüber hinaus ermittelten Bologna et al. bei der Auswertung der Daten von 18 Patienten mit einem Lichen ruber linearis ein Durchschnittsalter der betroffenen Patienten von 33 Jahren, während der Lichen ruber planus in seiner klassischen klinischen Form bevorzugt bei älteren Patienten im 5.–6. Dezennium auftritt [1, 4, 14, 15].

Bei der Mehrzahl der von Bologna et al. ausgewerteten Kasuistiken zeigten die Patienten typische lichenoiden Papeln. Vereinzelt wurden aber auch anuläre, vesikuläre oder hyperkeratotische Herde beschrieben. Neben der linearen Anordnung fanden sich bei über 30% der Patienten weitere Manifestationen des Lichen ruber planus an der Haut, an den Schleimhäuten oder an den Nägeln. Die Zeitangaben bis zur jeweils abgeschlossenen maxima-

len Ausbreitung des Lichen ruber linearis variierten bei den von Bologna et al. zusammengestellten Kasuistiken zwischen einer Woche und mehreren Monaten und dürften sich somit nicht vom zeitlichen Verlauf bei der klassischen Form des Lichen ruber planus unterscheiden. In den meisten Fällen kam es im Übrigen zu einer vollständigen Abheilung des Lichen ruber linearis. Nur vereinzelt wurde eine Persistenz oder eine Rückbildung der Morphen unter Hinterlassung einer postinflammatorischen Pigmentierung beobachtet [14].

Differenzialdiagnostisch sind beim Lichen ruber linearis alle erworbenen Dermatosen sowie einzelne nävoide Fehlbildungen zu berücksichtigen, die per definitionem oder nur gelegentlich in linearer Anordnung auftreten. Aufgrund klinisch-morphologischer Merkmale muss dabei dem stets in den Blaschko-Linien vorkommenden Lichen striatus eine besondere Bedeutung zugeordnet werden. So manifestiert sich der Lichen striatus meist in Form lichenoider Papeln, wird gehäuft bei Kindern beobachtet und zeigt innerhalb von Monaten eine spontane Rückbildung, gelegentlich ebenfalls unter Hinterlassung postinflammatorischer Pigmentierungen [16, 17]. Im Erwachsenenalter ist die Blaschkitis bzw. die Blaschkolineare Dermatitis der Erwachsenen zu berücksichtigen, wobei sich der klinische Befund der Blaschkitis jedoch typischerweise durch Papulovesikel und nicht durch lichenoiden Papeln auszeichnet [18, 19]. Als weitere entzündliche Dermatosen können die Psoriasis vulgaris, der Lupus erythematoses, die Graft-versus-host-Reaktion, die Berloque-Dermatitis oder lichenoiden Arzneimittellexantheme in linearer Anordnung auftreten [20–25]. Innerhalb der Gruppe der Nävi kann die differenzialdiagnostische Abgrenzung zwischen dem Lichen ruber linearis und dem entzündlichen linearen verrukösen epidermalen Nävus (ILVEN) klinisch besondere Schwierigkeiten bereiten. Der Nävus folgt üblicherweise den Blaschko-Linien, zeichnet sich klinisch-morphologisch durch eine entzündlich-papulöse oder hyperkeratotische Komponente aus und entwickelt sich erst postpartal innerhalb der ersten Lebensjahre [26, 27].

Das insgesamt seltene Vorkommen, die klinische Morphologie und das Manifestationsalter der genannten linear angeordneten Dermatosen dürften in der Regel keine sichere Diagnose erlauben. Mit Ausnahme der lichenoiden Arzneimittellexantheme kann der Lichen ruber linearis histopathologisch jedoch zweifelsfrei diagnostiziert und somit von den übrigen Differenzialdiagnosen abgegrenzt werden.

Literatur

- 1 Hornstein OP, Holländer K, Simon M. Klinische Feldstudie zur Häufigkeit und topographischen Verteilung des Lichen ruber einschließlich der Frage ätiologischer Einflussfaktoren. *Z Hautkr* 1980; 55: 1562–1568
- 2 Oberste-Lehn H. Papulöse Hautkrankheiten. In: Gottron HA, Schönfeld W (Hrsg). *Dermatologie und Venerologie*. Stuttgart: Thieme, 1958
- 3 Lewis FM. Lichen ruber planus der Vulva. *H u G* 1998; 73: 290–296
- 4 Nasemann T. Papulöse Krankheiten der Haut. In: Korting GW (Hrsg). *Dermatologie in Praxis und Klinik*. Stuttgart: Thieme, 1980
- 5 Strauss RA, Fattore L, Soltani K. The association of mucocutaneous lichen planus and chronic liver disease. *Oral Surg* 1968; 25: 31–42
- 6 Huwiler T, Kunzi W, Dörzapf O. Lichen ruber ulcerosus plantae. *Hautarzt* 1989; 40: 28–30

- ⁷ Brand ChU, Ballmer-Weber B, Berchtold B, Hunziker Th. Lichen ruber actinicus unter dem Bild einer Chloasma-artigen Hyperpigmentierung. *Akt Dermatol* 1995; 21: 353–354
- ⁸ Nagy GY, Husz S, Szucs L. Lichen planus zosteriformis. *Z Hautkr* 1978; 53: 5–9
- ⁹ Schürer NY, Barlag K, Schuppe HCH, Megahed M. Lichen ruber linearis – Therapeutische Möglichkeiten. *Akt Dermatol* 1993; 19: 357–359
- ¹⁰ Erickson LR. Lichen planus linearis: a case with an unusual zosteriform configuration. *Cutis* 1970; 6: 1359–1362
- ¹¹ Harder NK, Kasha EE. Pruritic zosteriform eruption. Zosteriform lichen planus. *Arch Dermatol* 1990; 126: 665–668
- ¹² Irgang S. Zosteriform lichen planus: case report. *Cutis* 1968; 4: 1076–1078
- ¹³ Kumar V, Garg BR, Barua MC, Vasireddi SS. Childhood lichen planus. *J Dermatol* 1993; 20: 275–277
- ¹⁴ Bologna JL, Orlow SJ, Glick SA. Lines of Blaschko. *J Am Acad Dermatol* 1994; 31: 157–190
- ¹⁵ Schmidt H. Frequency, duration and localisation of lichen planus. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1961; 41: 164–167
- ¹⁶ Jorda E, Zayas AI, Revert A. A lichen striatus-like eruption adopting the morphology of Blaschko lines. *Pediatr Dermatol* 1991; 8: 120–121
- ¹⁷ Taieb A, El Youbi A, Grosshans E. Lichen striatus: a Blaschko linear acquired inflammatory skin eruption. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25: 637–642
- ¹⁸ Lee HJ, Kang WH, Hann SK. Acquired Blaschko dermatitis: acquired relapsing self-healing Blaschko dermatitis. *J Dermatol* 1996; 23: 639–642
- ¹⁹ Zaun H. Blaschko-Dermatitis: eine neue Krankheit. *Akt Dermatol* 1992; 18: 351–353
- ²⁰ Atherton DJ, Kahana M, Russel-Jones R. Naevoid psoriasis. *Br J Dermatol* 1989; 120: 837–841
- ²¹ al Fouzan AS, Hassab el Naby HM, Nanda A. Congenital linear psoriasis: a case report. *Pediatr Dermatol* 1990; 7: 303–306
- ²² Lee MS, Arkinson K, Kossard S. Lichenoid graft-versus-host-disease occurring in Blaschko's lines. *Eur J Dermatol* 1996; 6: 282–283
- ²³ Munoz MA, Perez-Bernal AM, Camacho FM. Lichenoid drug eruption following the Blaschko lines. *Dermatology* 1996; 193: 66–67
- ²⁴ Richarz U, Hübner J, Schmeel A, Bauer R. Striärer Lupus erythematodes im Verlauf der Blaschko-Linien. *Hautarzt* 1986; 37: 335–337
- ²⁵ Stoner JG, Rasmussen JE. Plant dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 1983; 9: 1–15
- ²⁶ Altman J, Mehregan AH. Inflammatory linear verrucose epidermal nevus. *Arch Dermatol* 1971; 104: 385–389
- ²⁷ Rogers M, McCrossin I, Commens C. Epidermal nevi and the epidermal nevus syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20: 476–488

Personalia

Leipzig: Herr Prof. Dr. Uwe-Frithjof Haustein, emeritierter, langjähriger Direktor der Klinik und Poliklinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie der Universität Leipzig wurde erneut zum Sekretar der mathematisch-naturwissenschaftlichen Klasse der Akademie der Wissenschaften zu Leipzig gewählt.

Preisausschreibung

Internationaler Balint-Preis 2004 für Studierende der Medizin, Ascona Modell (WHO)

Das von Prof. B. Luban-Plozza und vielen anderen entwickelte „Ascona-Modell“ (WHO) unterstützt die Grundprinzipien einer beziehungsorientierten Ausbildung zum Arzt. Es ist ein Synergie-Modell und zeigt Wege auf, die Arzt-Patient-Beziehung in einer Empathie-, narrativ- und prozessorientierten Medizin evidenzbasiert zu erkennen und umzusetzen.

Das „Ascona-Modell“ hat seinen Ursprung in den bahnbrechenden Arbeiten von Enid und Michael Balint. Ihnen zu Ehren wurde der Preis 1976 gestiftet. Er wird alljährlich entweder in Ascona – 2004 –, oder bei den alle zwei Jahre stattfindenden Kongressen der Internationalen Balint-Federation – 2003 in Berlin – an Studierende der Medizin verliehen, die eine Arbeit über eine Situation, eine persönliche Begegnung und reflektierte Erfahrung mit einem Patienten vorlegen.

Preise von insgesamt Sfr 5000,- zeichnen die Autoren der besten Arbeiten aus.

Die Arbeiten werden nach folgenden Gesichtspunkten von einer internationalen Jury beurteilt:

- 1. Exposition:** Zentrierung auf eine persönlich erlebte Begegnung, den Beginn oder Verlauf einer Student-Patient-Beziehung in einem professionellen Umfeld (Praxis, Klinik, Krankenhaus).
- 2. Reflektion** (z.B. in einer Junior-Balint-Gruppe): Überlegungen der Autorin/des Autors zum dargestellten Beziehungserlebnis einschließlich der dazugehörenden Gefühle, Fantasien und Handlungen.
- 3. Aktion:** Umsetzung und Weiterentwicklung im Rahmen des Medizinstudiums
- 4. Progression:** Konsequenzen der jeweils Einzelnen für die weitere Aus-, Fort- und Weiterbildung zum Arzt.

Die Arbeit (10–15 Seiten) senden Sie bitte mit Ihrer vollständigen Adresse per E-mail oder Word-Attachement an:

Herrn Dr. Dr. Alex Ammann
Graffenriedstr. 1
CH-3074 Muri
E-mail: alex.ammann@lnsel.ch

Einsendeschluss: 31. 3. 2004