



Leitlinienimplementierungshilfe

## S2k-Leitlinie „Diagnostik und Therapie des kutanen Lupus erythematodes“

AWMF-Registernr. 013-060, 2020 (<https://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/013-060.html>)

Kommission für die Qualitätssicherung  
in der Dermatologie

# 1. Einleitung – Klinische Manifestationen



- Die Diagnostik des CLE sollte auf Grundlage der **klinischen und histologischen Befunde** der Patient\*innen erfolgen.
- Um die klinische Diagnose eines CLE zu bestätigen, wird eine **Biopsie** idealerweise aus einer *aktiven* und *nicht vorthera-pierten Läsion* zur **histologischen Sicherung** empfohlen. Ausnahmen können beim Schmetterlingserythem und/oder mukosalen Läsionen gemacht werden.
- **Sonderfärbungen** und **Immunhistologie** können empfohlen werden, um die Diagnose zu sichern (z. B. PAS, Alcian, CD123, MxA).
- Die Durchführung einer **direkten Immunfluoreszenz (DIF)** kann in differentialdiagnostisch schwierigen Fällen empfohlen werden. Es wird empfohlen, diese idealerweise von Läsionen aus nicht-belichteter Haut zu entnehmen.

## 2. Diagnostik – Diagnosestellung und Monitoring



- Eine **standardisierte Photoprovokation** kann in besonderen Fällen (z. B. z. A. eines CLE, Unterscheidung zwischen einem CLE und polymorpher Lichtdermatose) durch Untersucher mit entsprechender Erfahrung mit der Technik empfohlen werden.
- Es wird empfohlen, die European League Against Rheumatism (**EULAR**) / American College of Rheumatology (**ACR**)-**Kriterien 2019** anzuwenden, um zwischen einem **CLE** und **SLE mit Hautbeteiligung** zu unterscheiden.
- Es kann bei jeder Person mit CLE **einmal jährlich oder bei klinischer und/oder laborchemischer Veränderung** eine Überprüfung der **EULAR/ACR-Kriterien 2019** empfohlen werden.
- Beim CLE werden im Rahmen der **Diagnosestellung** sowie im weiteren Verlauf zum **Monitoring der Krankheitsaktivität** und von medikamentös-toxischen Nebenwirkungen verschiedene Blutuntersuchungen und Urinalysen empfohlen: Blutbild inkl. Diff.-BB, BSG, CRP, Kreatinin, eGFR, GOT, GPT, gGT, AP, ggf. Bilirubin, CK, LDH, Elektrophorese, C3, C4, ANA, Antiphospholipid-AK, Urinstatus, Sediment und Proteinurie.

## 2. Diagnostik – Diagnosestellung und Monitoring



- Basierend auf klinischen und/oder laborchemischen Ergebnissen wird eine **Organ-spezifische Diagnostik** oder die Überweisung an einen entsprechenden Spezialisten empfohlen.
- Es wird ein **Monitoring** von **kardiovaskulären Risikofaktoren** als Basisdiagnostik empfohlen.
- Eine Teilnahme an den **allgemein empfohlenen Krebsvorsorgeuntersuchungen** (Haut, Darm, Gynäkologie, Prostata) wird Patient\*innen mit CLE empfohlen.

- Akut kutaner Lupus erythematodes, lokalisierte Form



- Differentialdiagnosen: Dermatomyositis, Rosazea, seborrhoisches Ekzem, Tinea faciei, Erysipel, periorale Dermatitis

## 2. Diagnostik – Differentialdiagnosen des CLE

- Akut kutaner Lupus erythematodes , generalisierte Form



- Differentialdiagnosen: Virus- und Arzneimittelexanthem, Erythema exsudativum multiforme, toxische epidermale Nekrolyse

- Subakut kutaner Lupus erythematoses

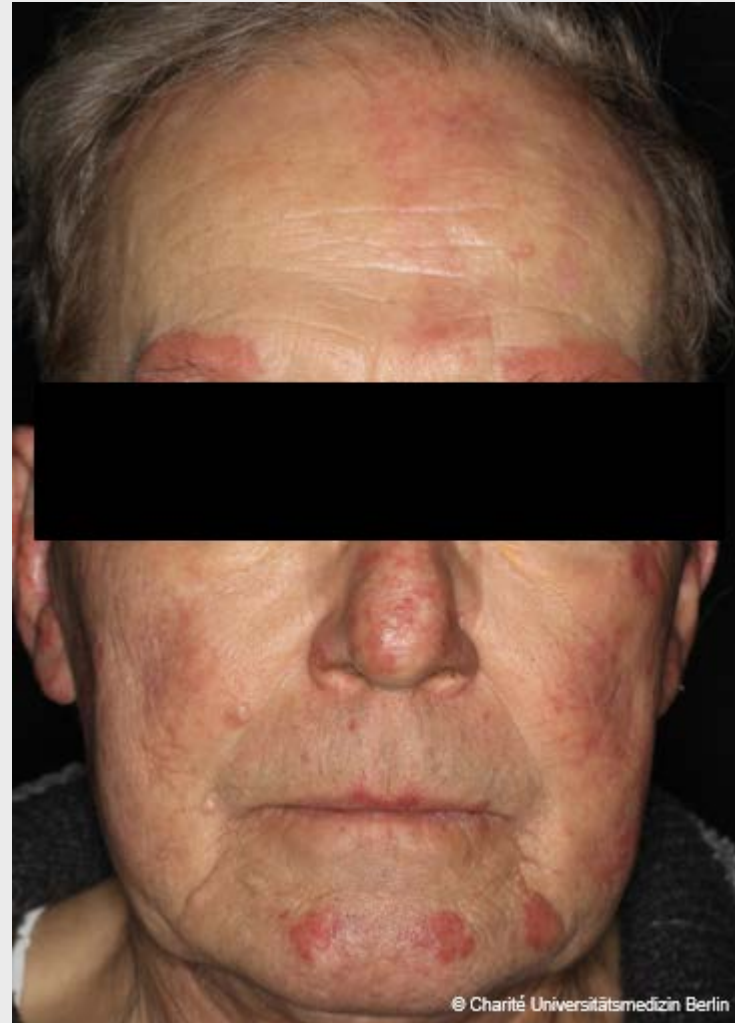


- Differentialdiagnosen: Tinea corporis, Psoriasis vulgaris, Mycosis fungoides, Erythema exsudativum multiforme/toxische epidermale Nekrolyse, Erythema anulare centrifugum, Erythema gyratum repens, Arzneimittelexanthem, nummuläres Ekzem, seborrhoisches Ekzem



## 2. Diagnostik – Differentialdiagnosen des CLE

- Diskoider Lupus erythematoses
- Differentialdiagnosen: Tinea faciei, aktinische Keratose, Lupus vulgaris, Sarkoidose



- Lupus erythematodes profundus



- Differentialdiagnosen: Verschiedene Pannikulitisformen, subkutane Sarkoidose, Panarteriitis nodosa, maligne Lymphome (insbesondere subkutanes pannikulitisartiges T-Zell Lymphom), Morphea profunda, subkutanes Granuloma anulare

## 2. Diagnostik – Differentialdiagnosen des CLE

- Chilblain Lupus erythematoses



- Differentialdiagnosen: Perniones ("Frostbeulen"), Lupus pernio (chronische Form der Hautsarkoidose an den Akren), akrale Vaskulitis/Vaskulopathie

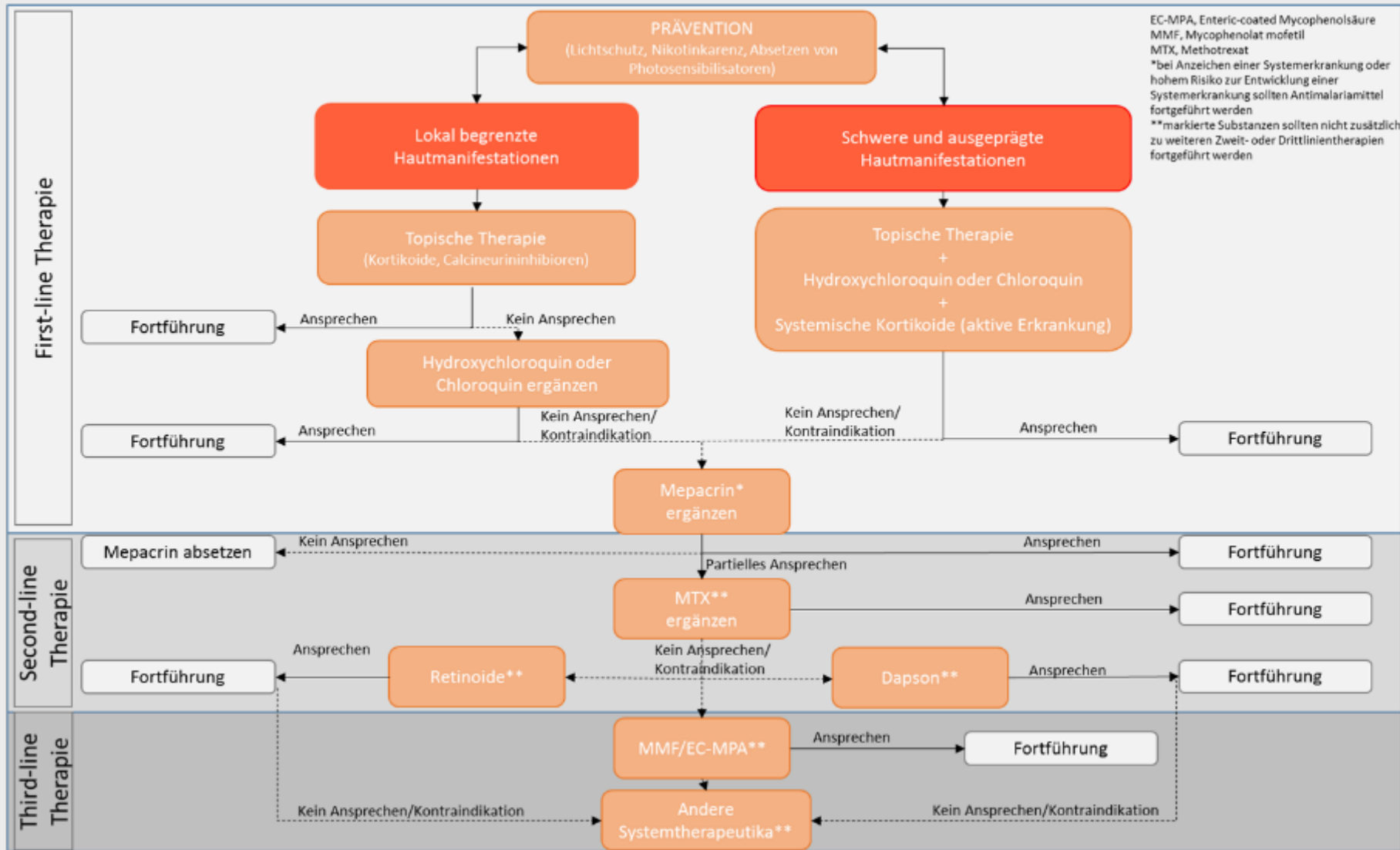
- Lupus erythematoses tumidus



- Differentialdiagnosen: Sog. Lymphozytäre Infiltration Jessner-Kanof/Erythema arciforme et palpabile, polymorphe Lichtdermatose, Pseudolymphom, B-Zell Lymphom, plaqueartige kutane Muzinose, Lichturtikaria

- Neben **textilem Lichtschutz** wird die **konsequente Anwendung von Lichtschutzpräparaten an sonnenexponierten Stellen** in jedem Stadium der Erkrankung empfohlen, unabhängig von der Ausdehnung und durchgeführten topischen oder systemischen Therapie.

# 4. Therapiealgorithmus



- CLE-Patient\*innen sollten darauf hingewiesen werden, dass **Sonnenexposition und künstliche UV-Quellen** zu einer Exazerbation bzw. Induktion von Hautveränderungen und in seltenen Fällen auch zum Auftreten einer systemischen Organmanifestation (z. B. Lupusnephritis) führen können.
- CLE-Patient\*innen wird ausdrücklich empfohlen, **aktives und passives Rauchen** zu vermeiden.
- CLE-Patient\*innen sollten über die Möglichkeit eines **Köbner-Phänomens** aufgeklärt werden.
- Bei Auftreten eines **Drug-induced SCLE** oder bei Verschlechterung eines vorbestehenden SCLE wird die Überprüfung der Medikamenteneinnahme empfohlen.
- Zu den folgenden Medikamenten bestehen zahlreiche Berichte über eine mögliche Assoziation zwischen Medikamenteneinnahme und **Drug-induced SCLE: Terbinafin, Hydrochlorothiazid, Diltiazem, Verapamil, Nifedipin, Nitrendipin\***. \*Weitere Medikamente, zu denen Einzelfallberichte vorliegen, sind der Leitlinie zu entnehmen.

- Bei therapierefraktärem SCLE, Spätmanifestation eines SCLE (über 60 Jahren) und Symptomen, die auf ein Karzinom hinweisen, wird eine **Tumorsuche** empfohlen.
- Bezüglich Schwangerschaft, Kontrazeption und Hormonersatztherapie und Impfungen und Infektionen siehe Folien 18 bis 20.



- **Diagnosestellung:** Zur Beurteilung von **Krankheitsaktivität und Krankheitsschaden** des CLE kann empfohlen werden, den **CLASI** („Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index“) oder **RCLASI** („revised“ CLASI) zu verwenden.
- **Monitoring:** Zur Überwachung des Therapieansprechens kann empfohlen werden, den CLASI oder RCLASI zu verwenden.
- **Diagnose und Monitoring:** Es kann empfohlen werden, als Messinstrument zur Evaluation der Lebensqualität bei CLE-Patient\*innen den **DLQI** („Dermatology Life Quality Index“) oder **“skindex 29”** (hautspezifische Messinstrumente) zu verwenden.

## Impfungen:

- Es wird empfohlen, Patient\*innen entsprechend der **aktuellen Empfehlungen der STIKO und der EULAR** vor und während immunsuppressiver/immunmodulierender Therapie zu evaluieren, zu impfen und zu überwachen.
- **Jährliche** Impfungen mit **Influenza-Vakzine** werden empfohlen.

## Hormonersatztherapie:

- In Anlehnung an den SLE kann eine **Bevorzugung nicht-hormoneller Kontrazeption** sowie **alternativ Gestagene** empfohlen werden.
- In Anlehnung an den SLE kann eine **orale Kontrazeption** mit einer **Östrogen-Gestagen-Kombination** bei Frauen mit *inaktivem oder stabilem Lupus erythematoses ohne anti-Phospholipidantikörper* erwogen werden.
- In Anlehnung an den SLE kann eine **kurzfristige und frühe Hormonersatztherapie** bei Frauen mit vasomotorischen Beschwerden und *stabilem LE* ohne zusätzliche Thromboserisikofaktoren und *ohne anti-Phospholipidantikörper* erwogen werden.

## Schwangerschaft:

- Ein **Schwangerschaftstest** wird als Teil der Basisuntersuchung nicht empfohlen.
- Es wird empfohlen, Frauen mit CLE im gebärfähigen Alter vorsorglich auf die **möglichen Probleme im Rahmen einer Schwangerschaft** hinzuweisen und entsprechend zu beraten.
- Bei Frauen mit CLE wird im Fall einer **(geplanten) Schwangerschaft** empfohlen, eine **Anpassung der Therapie zu prüfen** sowie **Laborkontrollen** entsprechend der Leitlinie durchzuführen und mit Gynäkologen zusammenzuarbeiten.
- Es wird empfohlen, bei Männern mit CLE und Kinderwunsch den Einfluss der immunsuppressiven Therapie auf die Fertilität zu berücksichtigen und ggf. entsprechende Maßnahmen einzuleiten.

## Schwangerschaft:

- Bei aktiver Erkrankung während der Schwangerschaft oder Stillzeit wird HCQ in der Erstlinientherapie des CLE empfohlen.
- Es wird empfohlen, eine bestehende HCQ Therapie in der Schwangerschaft fortzuführen.
- Bei aktiver Erkrankung oder Schüben kann bei **HCQ/ -refraktären CLE-Patientinnen Dapson** als alternative Behandlung während der Schwangerschaft oder in der Stillzeit empfohlen werden.
- In der Schwangerschaft wird empfohlen, **systemische Glukokortikoide in niedrigster effektiver Dosis** und möglichst nicht in einer regelmäßigen Dosis von über 7,5 mg/Tag einzusetzen.
- Bei Frauen im gebärfähigen Alter ohne wirksame Verhütung wird eine Therapie mit Methotrexat, Mycophenolatmofetil oder Mycophenolsäure, Retinoiden, Thalidomid oder Lenalidomid nicht empfohlen.

## Aktualisierung

Die vorliegende Leitlinie hat eine Gültigkeit bis zum 24.03.2023.

### Beteiligte Experten und Fachgesellschaften

<b>Name</b>	<b>Organisation</b>
Prof. Dr. Margitta Worm	DDG, Koordinatorin
PD Dr. Rebecca Fischer	Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie e.V. (DGRh)
Dr. Ivan Foeldvari	Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie e.V. (GKJR)
Prof. Dr. Claudia Günther	Deutsche Dermatologische Gesellschaft (DDG)
PD Dr. Christof Iking-Konert	DGRh
Prof. Dr. Alexander Kreuter	DDG
Prof. Dr. Annegret Kuhn	DDG
Prof. Dr. Ulf Müller-Ladner	DGRh
Prof. Dr. Matthias Schneider	DGRh
Prof. Dr. Michael Sticherling	DDG
Prof. Dr. Klaus Tenbrock	GKJR
Prof. Dr. Falk Ochsendorf	DDG
Prof. Dr. Jörg Wenzel	DDG

30.11.2022: Gültigkeit der Leitlinie nach inhaltlicher Überprüfung durch das Leitliniensekretariat verlängert bis 24.3.2025

**Methodische Koordination: Dr. Lisa Eisert, Prof. Dr. Alexander Nast, Dr. Miriam Zidane**