

Leitlinien der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft (DDG)

AWMF-Leitlinien-Register

Nr. 013/031

Entwicklungsstufe:

1

Aktinische Prurigo

ICD-10-Ziffern

L 56.410

Inhalt

1. Definition
2. Häufigkeit
3. Ätiologie
4. Klinik
5. Verlauf
6. Histopathologie
7. Diagnostische Leitlinien
8. Therapie

1. Definition

Die aktinische Prurigo ist durch extreme Lichtempfindlichkeit und pruriginöse Hautveränderungen, besonders in lichtexponierten Arealen, gekennzeichnet.

Bisher werden zwei Formen unterschieden: 1. Die nicht-amerikanische, sporadische, aktinische Prurigo, die vorwiegend bei weißen Europäern vorkommt, ist eine sehr seltene idiopathische Photodermatose, die Teilsymptome der atopischen Dermatitis, der polymorphen Lichtdermatose, der Hydroa vacciniformia und der persistierenden Lichtreaktion aufweisen kann. 2. Eine familiäre Variante der Erkrankung, die bei Indianern in Nord- und Lateinamerika auftritt und als hereditäre aktinische Prurigo bei amerikanischen Indianern bezeichnet wird.

Die in Asien beschriebenen Patienten weisen große Gemeinsamkeiten mit der familiären Form bei amerikanischen Indianern auf und zeigen wie diese eine häufige Assoziation mit HLA-DR4 und dem Subtyp DRB1*0407. Neuerdings wurden auch Patienten europäischer Abstammung mit diesem HLA-Subtyp beschrieben, und dies könnte Anlass sein, die bisherige traditionelle Klassifizierung zu überarbeiten.

2. Häufigkeit

Die Erkrankung ist bei der weißen Bevölkerung sehr selten und scheint dort sporadisch aufzutreten. Der Beginn liegt in der Kindheit, bei mehr als 80% der Patienten vor dem 10. Lebensjahr. Überwiegend sind Mädchen und Frauen betroffen. 50% der Patienten weisen eine atopische Diathese auf. [1, 9, 10].

Eine familiäre Variante findet sich bei amerikanischen Indianern. Sie wurde früher hereditäre polymorphe Lichtdermatose genannt, wird aber neuerdings besser als familiäre aktinische Prurigo bezeichnet. Bei kanadischen Indianern wurde die Vererbung untersucht und es fand sich ein autosomal dominanter Erbgang mit inkompletter Penetranz und variabler Phänotypexpression [13, 23].

3. Ätiologie

Diese ist unbekannt. Eine chemische Photosensibilisierung spielt keine Rolle. Es wird ein immunologischer Mechanismus, ähnlich der polymorphen Lichtdermatose, aber vor einem genetischen Hintergrund angenommen. Neben einer Resistenz der Langerhanszellen nach UV-Belastung der Haut [20] scheint auch eine starke Freisetzung von Tumornekrosefaktor α [25], der möglicherweise die therapeutische Wirkung von Thalidomid erklärt, eine wichtige Rolle zu spielen [2].

Das Aktionsspektrum für die Provokation pathologischer Hautveränderungen liegt im UV-B und UV-A mit einem Überwiegen des UV-A-Bereichs. Auch die Kombination von UV-A und UV-B erwies sich als auslösend [8, 9, 26].

Assoziationen mit einem bestimmten HLA-Muster wurden zuerst bei Inuit-Indianern in Kanada entdeckt. Es war über eine Bevorzugung der Typen B 40 und Cw 3 berichtet worden. Bei mexikanischen Indianern wurde bei 92,8% der Patienten der Typ HLA-DR4 gefunden. Bei einer Subtypisierung zeigten 80,7% Positivität für DR4B1*0407. Diese Konstellation wurde mittlerweile an Patienten aus England, Schottland, Irland und Kolumbien sowie Patienten asiatischer Abstammung bestätigt [6, 12, 21, 22, 23, 27, 28]. Dies lässt annehmen, daß die aktinische Prurigo bei Kaukasiern und amerikanischen Indianern wie auch Asiaten eine genetisch definierte Entität mit unterschiedlicher Ausprägung darstellt.

4. Klinik

Unmittelbar nach der Strahlungseinwirkung entwickelt sich ein ödematöses Erythem, das sich langsam in eine ekzematoide Phase umwandelt. Nach mehreren Tagen bilden sich die typischen stark juckenden prurigoartigen Papeln und Knötchen aus. Die pruriginösen Hautveränderungen erscheinen hauptsächlich an chronisch lichtexponierten Arealen wie Gesicht (zentrofacial), Ohren, Nacken, Unterarmen und Handrücken, selten auch am Rücken. Zusätzlich besteht oft eine exsudative, exfoliative Cheilitis der Unterlippe. In der Kindheit werden saisonal fast ausschließlich lichtexponierte Areale befallen, später treten die Hautveränderungen eher perennial auch in leicht bedeckten Hautarealen auf. Die aktinische Prurigo persistiert bis ins Erwachsenenalter und zeigt nur bei circa 25% der Betroffenen in ihrem Verlauf eine Besserung [1, 3, 4].

Bei amerikanischen Indianern wurden zwei Varianten beschrieben [13].

Der Typ I ist ähnlich einer Hydroa vacciniformia und durch frühe Manifestation vor dem 20. Lebensjahr sowie einem bevorzugten Befall der Nase, Ohren und Lippen charakterisiert [7]. Auch eine Augenbeteiligung besteht in Form einer Konjunktivitis mit Pseudopterygium [19]. Klinisch finden sich vorwiegend Papulovesikeln und Krusten. Im Erwachsenenalter stellt sich Besserung ein.

Der Typ II ist ähnlich einer chronischen aktinischen Dermatitis. Er manifestiert sich in einem späteren Lebensalter und zeigt klinisch pruriginöse Papeln und lichenifizierte Plaques. Er weist im Verlauf keine Besserung auf. Die wichtigsten diagnostischen Kriterien sind Heredität, Juckreiz und Cheilitis.

5. Histopathologie

Papulöse oder Plaque-artige Veränderungen zeigen ein lymphohistiozytäres, perivaskuläres Infiltrat manchmal in Kombination mit eosinophilen Granulozyten in der oberen und mittleren Dermis sowie diskrete Akanthose mit Exozytose sowie Spongiose der Epidermis. Immunhistochemische Befunde zeigen ein starkes Überwiegen der T-Helferzellen (CD4), ähnlich wie dies auch in frühen Stadien der PLD gefunden wird. Im Gegensatz zur polymorphen Lichtdermatose fehlen basale Vakuolisierung und subepidermales Ödem.

Immunhistochemische Befunde zeigen ein starkes Überwiegen der T-Helferzellen (CD 4 positiv) mit einer deutlichen Ausprägung der MHC-II-Antigene. Auch hier bestehen Ähnlichkeiten zur polymorphen Lichtdermatose, zumindest im frühen Entwicklungsstadium [11].

6. Diagnostische Leitlinien der aktinischen Prurigo

Manifestationsalter	Meist Kindheit (bei Typ II der familiären aktinischen Prurigo bei Indianern im jungen Erwachsenenalter)
Zeitlicher Verlauf	Chronisch mit Exazerbationen in der lichtreichen Jahreszeit Wenige Stunden nach starker Sonnenexposition urtikarielle Plaques, dann Ekzeme und nach einigen Tagen Prurigopapeln
Klinisches Bild	Abhängig von der Sonnenexposition neben Prurigopapeln in lichtexponierter Haut urtikarielle Plaques und Ekzeme, Streuphänomene

	kommen vor
Histologisches Bild	Chronische eher oberflächliche spongiotische Dermatitis mit Eosinophilen sowie flache Prurigopapeln

7. Therapie

Die Behandlung der aktinischen Prurigo ist sehr schwierig und lediglich symptomatisch möglich. Eine zumindest symptomatische Linderung lässt sich durch lokale und systemische Behandlung mit Kortikosteroiden erzielen. Eine Linderung der Augensymptome durch die äußerliche Anwendung von Cyclosporin ist möglich. Entscheidend sind konsequente Lichtschutzmaßnahmen [1, 3, 14, 16, 17].

Auch eine Lichtgewöhnung durch Phototherapie oder Photochemotherapie ist meist ungenügend. Allerdings wird über Teilerfolge durch PUVA-Behandlung bei einigen Patienten berichtet [5, 10, 15].

Keine systemische Medikation, mit Ausnahme von Thalidomid [8, 18, 26], war bisher geeignet, eine wesentliche und anhaltende Besserung zu erzielen. Der therapeutische Einsatz wird jedoch durch die obligate teratogene Wirkung und die mögliche Induktion von Polyneuropathien eingeschränkt.

Eine konsequent durchgeführte, kombinierte UV-Schutz- und Antihistaminikatherapie kann in unseren Breitengraden bei nur mäßig sensibilisierten Patienten eine ausreichende Dauertherapie der AP darstellen [17, 28].

Literatur:

1. Addo HA, Frain-Bell W (1984) Actinic Prurigo - a specific photodermatosis? *Photodermatol* 1: 119-128
2. Arrese JE, Dominquez-Soto L, Hojyo-Tomoka M, Vega-Memije E, Cortes-Franco R, Guevara E, Pièrard GE (2001) Effectors of inflammation in actinic prurigo. *J Am Acad Dermatol* 44:957-961
3. Batard ML, Bonnevalle A, Segard M, Danze PM, Thomas P (2001) Caucasian actinic prurigo: 8 cases observed in France. *Br J Dermatol* 44:194-195
4. Calnan CD, Meara RH (1977) Actinic prurigo (Hutchinson's summer prurigo). *Clin Exp Dermatol* 2:365 -372
5. Farr PM, Diffey BL (1989) Treatment of actinic prurigo with PUVA: mechanisms of action. *Br J Dermatol* 120:411 -418
6. Grabczynska SA, McGregor JM, Kondeatis E, Vaughan RW, Hawk JL (1999) Actinic prurigo and polymorphic light eruption: common pathogenesis and the importance of HLA-DR4/DRB1*0407. *Br J Dermatol* 140:232-6
7. Herrera-Geopfert R, Magana M (1995) Follicular cheilitis. A distinctive histopathologic finding in actinic prurigo. *Am J Dermatopathol* 17:357-61
8. Hojyo-Tomoka T, Granados J, Vargas-Alarcón G, et al (1997) Further evidence of the role of HLA-DR4 in the genetic susceptibility of actinic prurigo. *J Am Acad Dermatol* 36:935-937
9. Hölzle E (2003) Aktinische Prurigo. In: *Photodermatosen und Lichtreaktionen der Haut*. Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft, Stuttgart pp190-199
10. Hölzle E, Rohwold J, Plewig G (1992) Aktinische prurigo. *Hautarzt* 43: 278-282
11. Kämmerer, R., E. Hölzle 1993) Immunphenotypisierung verbessert die Differentialdiagnose zwischen Lupus erythematoses, polymorpher Lichtdermatose und lymphozytärer Infiltration der Haut *Jessner-Kanof. Aktuelle Dermatologie* 20:135-137
12. Lane PR, Sheridan DP, Irvine J, Hogan DJ, Moreland A (1990) HLA-typing in actinic prurigo. *J Am Acad Dermatol* 22 1019-1022
13. Lane PR, Hogan DJ, Martel MJ, Reeder B, Irvine J (1992) Actinic prurigo: clinical features and prognosis. *J Am Acad Dermatol* 26:683 -692
14. Lane PR, Moreland AA, Hogan DJ (1990) Treatment of actinic prurigo with intermittent short-course topical 0.05% clobetasol 17 propionate. *Arch Dermatol* 126:1211 -1213
15. Lee DY, Youn JI, Ark MH, Chung JH (1997) Actinic prurigo: limited effect of PUVA. *Br J Dermatol* 16:968 -981
16. Lestarini D, Khoo LS, Goh CL (1999) The clinical features and management of actinic prurigo: a retrospective study. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 15:183-7
17. Lippert U, Schauder S, Neumann C (2000) Actinic prurigo. *Hautarzt* 51 8, 597-603
18. Londoño F (1973) Thalidomide in the treatment of actinic prurigo. *J Am Acad Dermatol* 22: 1019-1022
19. Magana M, Mendez Y, Rodriguez A, Mascott M (2000) The conjunctivitis of solar (actinic) prurigo. *Pediatr Dermatol* 17:432-5
20. McGregor JM, Grabczynska S, Vaughan R, Hawk JL, Lewis CM (2000) Genetic modeling of abnormal photosensitivity in families with polymorphic light eruption and actinic prurigo. *J Invest Dermatol* 115:471-6

21. Menage du HP, Vaughan RW, Baker CS, Page G, Proby CM, Breathnach SM, Hawk JL (1996) HLA-DR4 may determine expression of actinic prurigo in British patients. J Invest Dermatol 106:362-7
22. O'Reilly FM, Spencer S, Darke C, Murphy GM (1996) HLA-DR4B1*0407 strong association with actinic prurigo in Ireland. Br J Dermatol 135(Suppl. 47):65
23. Schnell AH, Elston RC, Hull PR, Lane PR (2000) Major gene segregation of actinic Prurigo among North American Indians in Saskatchewan. Am J Med Genet 92:212-219
24. Suárez A, Valbuena MC, Rey M, Porrás de Quintana L (2006): Association of HLA subtype DRB1*0407 in Colombian patients with actinic prurigo. Photodermatol Photoimmunol Photomed 22:55-58
25. Torres-Alvarez B, Baranda L, Fuentes C, Delgado C, Santos-Martinez L, Portales-Perez D, Moncada B, Gonzalez-Amaro R (1998) An immunohistochemical study of UV-induced skin lesions in actinic prurigo. Resistance of langerhans cells to UV light. Eur J Dermatol 8:24-8
26. Tseng S, Pak G, Washenik K, Pomeranz MK, Shupack JL (1996) Rediscovering thalidomide: a review of its mechanism of action, side effects, and potential uses. J Am Acad Dermatol 35:969-79
27. Wiseman MC, Orr PH, McDonald SM, Schröder ML, Toole JWP (2001) Actinic prurigo: Clinical features and HLA association in a Canadian Inuit population. J Am Acad Dermatol 44:952-956
28. Worret W, Vocks E, Frias G, Burgdorf WHC, Lane P (2000) Aktinische Prurigo: Eine Standortbestimmung. Hautarzt 51 7, 474-478

Verfahren zur Konsensbildung:

Subkommission: Physikalische Verfahren in der Dermatologie

Leiter: Prof. Dr. med. Erhard Hölzle

Autorengremium: Prof. Dr. E. Hölzle, Prof Dr. P. Lehmann, Dr. NJ Neumann

Erstellungsdatum:

08/2003

Letzte Überarbeitung:

01/2007

Nächste Überprüfung geplant:

12/2012

Zurück zum [Index Leitlinien der Dermatologie](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF-Leitseite](#)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere für Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Stand der letzten Aktualisierung: 01/2007

© Dt. Dermatologische Ges. u.a.

Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)

HTML-Code optimiert: 13.07.2010; 14:15:24