

Die Folgen eines schönen Sommers

Michael Mutter, Thomas Brack

Klinik für Innere Medizin, Kantonsspital Glarus


Summary

Effects of a sunny summer

We present the case of a 74-year-old farmer with terminal renal failure treated by haemodialysis, who developed bullous dermatosis on the dorsa of the hands during the summer months. After porphyria cutanea tarda was ruled out by demonstration of normal serum porphyrin levels, pseudoporphyria was diagnosed. The pathogenesis, clinical features, diagnosis and treatment of dialysis-associated bullous dermatoses are discussed.

Fallbeschreibung

Ein 74-jähriger Landwirt leidet an einer chronisch vaskulären Niereninsuffizienz, die im Jahr 2003 das terminale Stadium erreichte. Seither werden zweimal wöchentlich ambulante Hämodialysen durchgeführt. Seit Jahren verbringt der Patient die Zeit von April bis September auf einer Alp, die etwa 1400 m.ü.M. liegt.

Während der Schönwetterperiode im Juli 2006 berichtete der Mann über eine erhöhte Verletzlichkeit der Haut an den Fingern und am Handrücken, die bei Bagatelltraumata zu einer Blasenbildung führte. Wiederholt präsentierte er fragile Blasen von 2 bis 10 cm Durchmesser. Nach dem Einreissen oder einer Selbstpunktion heilten die Blasen unter Narbenbildung ab (Abb. 1, 2 .

Bereits im Rekordsommer 2003 hatte der Patient an der gleichen Symptomatik gelitten. Diese war damals im Herbst spontan verschwunden. In den Jahren 2004 und 2005 seien die Blasen nicht aufgetreten, «da es damals im Sommer mehr geregnet habe».

Aus der persönlichen Anamnese waren eine Prostatahyperplasie, ein vollständig regredientes

linksseitiges Hemisyndrom nach einem zerebrovaskulären Insult, eine periphere arterielle Verschlusskrankheit sowie eine Hyperurikämie bekannt.

Der Patient stand unter einer Medikation mit Atenolol, Amlodipin, Furosemid, Metolazon, ASS, Clopidogrel, Calciumacetat, synthetischem Calcitriol, Allopurinol und Erythropoietin.

Laborchemisch zeigten sich eine renale Anämie (Hämoglobin 11,6 g/dl), ein sekundärer Hyperparathyroidismus (Parathormon 354 ng/L; N: bis 65 ng/L), ein totales Kalzium von 2,02 mmol/L, ein Phosphatwert von 2,31 mmol/L sowie ein Ferritinspiegel von 346 ng/ml (N: bis 336 ng/ml). Der Patient war negativ für Hepatitis C und HIV und gegen Hepatitis B geimpft. Eine Porphyria cutanea tarda (PCT) konnte bei im Normalbereich liegenden Serumwerten für Uroporphyrin, Hepta-, Hexa-, Pentacarboxyporphyrin sowie Koproporphyrin I und III ausgeschlossen werden.

Kommentar

Blasenbildende Dermatosen sind ein bekanntes Phänomen bei Patienten unter Hämodialyse, wurden aber auch bei fortgeschrittener, chronischer Niereninsuffizienz ohne Nierenersatztherapie beschrieben. Die «echte» Porphyria cutanea tarda geht mit einem erworbenen oder vererbten Defekt der Hämbiosynthese (verminderte Aktivität der Uroporphyrinogendecarboxylase) und der Akkumulation von Hämvorstufen einher. Diese fotoaktiven Substanzen werden kutan abgelagert und führen bei einer Sonnenexposition durch die Absorption von UVA- und sichtbarem Licht zur Peroxidbildung. Es kommt



Abbildung 1
Fragile Blase am Daumen der rechten Hand.



Abbildung 2
Abheilende Blase am Zeigefinger der linken Hand.

zu einer Entzündungsreaktion im dermalen Bindegewebe und zur Bildung von subepidermalen Blasen.

Meist ist die PCT mit Hepatopathien verschiedener Ausprägung assoziiert. Eine Ungenügende Porphyrinclearance der Dialysemembranen und eine Hemmung der Uroporphyrinogendecarboxylase durch die Azotämie werden für die Entwicklung einer PCT bei terminaler Niereninsuffizienz verantwortlich gemacht [1–3].

Im Gegensatz dazu können bei der Pseudoporphyrie – wie im beschriebenen Fall – keine erhöhten Porphyrinspiegel gemessen werden. Histopathologisch und klinisch unterscheidet sie sich jedoch nicht von der PCT [1, 3, 4]. Die genaue Pathogenese der Pseudoporphyrie bei hämodialysierten Patienten ist ungeklärt. Zahlreiche Arzneimittel, unter anderem Chlorthaldon, Furosemid, Hydrochlorothiazide, NSAR und Tetrazykline wurden als Auslöser einer Pseudoporphyrie beschrieben. Daneben könnten kutane Mikroangiopathien und eine ungenügende kutane Oxygenation während der Hämodialyse zur grösseren Hautfragilität beitragen. Als weitere Faktoren werden die Erythropoietintherapie, eine erhöhte Empfindlichkeit auf freie Radikale und Störungen körpereigener Antioxidantien genannt. Auch wurde die Verwendung gewisser Dialysemembranen mit dem Auftreten einer Pseudoporphyrie in Zusammenhang gebracht [1, 3].

Klinisch steht bei der PCT und bei der Pseudoporphyrie die Photosensibilität der Haut im Vordergrund. Befallen werden vor allem lichtexponierte Areale wie Handrücken, Unterarmstreckseiten, Beine, Gesicht und Nacken. Die Haut ist in diesen Bereichen fragil, und bereits Bagatelltraumata rufen eine Blasenbildung hervor. Kleine, weisse Knötchen, sogenannte Milien, können der Blasenbildung vorangehen oder folgen. Die Blasen heilen unter Narbenbildung schlecht ab und neigen zu Infektionen. Weitere Phänomene sind fleckige Hyperpigmentierungen, eine Hypertrichose und gelegentlich sklerodermiforme Veränderungen der Stirn- und Kopf-

haut. Diese kommen im Unterschied zur PCT bei der Pseudoporphyrie aber nur selten vor [2, 6].

Therapeutisch steht bei beiden Erkrankungen der Schutz vor einer Lichtexposition und vor mechanischen Traumata im Vordergrund, ein Zusammenhang, den unser Patient intuitiv richtig erfasste, da die Blasen im verregneten Sommer nicht aufgetreten waren. Fotosensibilisierende Substanzen sollten abgesetzt werden. Ob die bei der PCT angewandten Aderlässe auch bei der Pseudoporphyrie wirksam sind, ist unklar. Über Therapieerfolge mit oralem N-Acetylcystein wurde berichtet. Die Verabreichung von (Hydroxy-)Chloroquin zur Komplexbindung überschüssiger Porphyrine dürfte bei terminaler Niereninsuffizienz wegen der minimalen renalen Exkretion bzw. der ungenügenden Clearance der Dialysemembran wenig wirksam sein. Die Verabreichung von Erythropoietin kann die Symptomatik der PCT bei terminaler Niereninsuffizienz verbessern. Eine Eisenüberladung sollte vermieden werden [3, 5, 6].

Wir haben Furosemid abgesetzt und dem Patienten die Verwendung einer Sonnencreme mit hohem Schutzfaktor empfohlen. Ein Therapieversuch mit oralem N-Acetylcystein wurde vom Patienten nicht konsequent weitergeführt. Die Blasenbildung verschwand fast vollständig mit dem Ende der Schönwetterphase im August des Jahres 2006.

Schlussfolgerungen

Bullöse Dermatosen sind ein bekanntes Phänomen bei Patienten mit terminaler Niereninsuffizienz. Dieser Fall illustriert die zentrale Rolle der Lichtexposition in der Pathogenese einer Pseudoporphyrie unter Dialyse, obwohl bei dieser Form im Gegensatz zur «echten» Porphyria cutanea tarda keine fotoaktiven Hämvorläufer nachgewiesen werden können. Die Therapie besteht im Schutz vor Lichtexposition und mechanischen Traumata sowie im Weglassen fotosensibilisierender Substanzen.

Literatur

- 1 Abdelbaqi-Salhab M, et al. A current review of the cutaneous manifestations of renal disease. *J Cutan Pathol.* 2003;30: 527–38.
- 2 Jung EG. Die Porphyrikrankheiten. In: Jung EG. *Dermatologie.* 3. Auflage. Stuttgart: Hippokrates-Verlag; 1995. S. 338–44.
- 3 Green JJ, et al. Pseudoporphyria. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44(1):100–8.
- 4 Schanbacher CR, et al. Pseudoporphyria: a clinical and biochemical study of 20 patients. *Mayo Clin Proc.* 2001;76(5): 488–92.

- 5 Vadoud-Seyedi G, et al. Treatment of haemodialysis-associated pseudoporphyria with N-acetylcystein: report of two cases. *Br J Dermatol.* 2000;142(3):580–1.
- 6 Braunwald E, et al., eds. *Harrison's principles of internal medicine.* 16th edition. New York et al.: McGraw-Hill; 2005. p. 2306–7.

Korrespondenz:
Dr. med. Michael Mutter
Klinik für Innere Medizin
Kantonsspital
Burgstrasse 99
CH-8750 Glarus
michael.mutter@ksgl.ch