

## Kasuistik

# Kutane Symptomatik eines neonatalen Lupus-erythematodes-Syndroms

SILVIA SEIBT<sup>1</sup>, ULRICH MUTSCHLER<sup>1</sup>, MARKUS SCHERBRING<sup>2</sup>

Das neonatale Lupus-erythematodes (LE)-Syndrom ist eine seltene erworbene Erkrankung, die durch diaplazentar übertragene mütterliche Antikörper bedingt ist. Seropositive Mütter müssen indes keine klinische Symptomatik aufweisen und bekommen nur in wenigen Fällen Kinder mit neonatalem LE. Die Ätiologie der Erkrankung ist nicht wirklich geklärt.

**N**eugeborene mit Lupus-erythematodes-Syndrom zeigen eine meist kardiale und/oder kutane Manifestation, die entweder schon bei der Geburt vorhanden ist oder sich in den ersten Lebenswochen und -monaten entwickelt: Insgesamt 50% der Kinder haben photosensitive Hauterscheinungen, in 35% der Fälle liegt ein kongenitaler AV-Block vor, in etwa 15% der Fälle kann eine Hepatopathie auftreten, 10% der Kinder entwickeln eine Thrombozytopenie oder hämolytische Anämie.

## Kasuistik

Bei einem sieben Wochen alten Säugling einer klinisch unauffälligen Mutter traten im Gesicht und im Windelbereich kreis-

förmige Hauteffloreszenzen mit derbem, rötlichem Randwall und zentraler Abblassung auf (Abb. 1). Im Labor zeigte sich ein leichter Ikterus (Gesamtbilirubin maximal 1,9 mg/dl, direktes Bilirubin 0,1 mg/dl) sowie deutlich erhöhte Transaminasen (GOT 146 U/l, GPT 115 U/l), bei unauffälliger LDH,  $\gamma$ GT, AP, CHE und Gerinnung, unauffälligen Nierenwerten und Entzündungsparametern sowie unauffälligem Blutbild. Weitere Untersuchungen wie Abdomensonografie, Echokardiografie und EKG waren ebenfalls unauffällig.

## Serologie

In der Autoimmunerologie der Mutter lagen erhöhte ANA- und ENA- (Ro/SS-A- und La/SS-B-Ak) Titer vor, sodass bei ihr die Diagnose eines zurzeit klinisch asymptomatisch verlaufenden

systemischen LE gestellt werden konnte: ANA-IFT-Titer 1: 5.120 mit gesprenkeltem/nukleolärem Fluoreszenzmuster, Ro/SS-A-Ratio erhöht auf 5,5 (Norm < 1), La/SS-B-Ratio erhöht auf 4,3 (Norm < 1). Durch den Nachweis erhöhter ANA- und ENA-(Ro/SS-A-Ak) Titer auch beim Kind ließ sich das bereits klinisch vermutete neonatale LE-Syndrom mit passagerer Hepatopathie und Erythem bestätigen: ANA-IFT-Titer 1: 80 mit gesprenkeltem Fluoreszenzmuster – im Verlauf dann im Normbereich, Ro/SS-A-Ratio erhöht auf 5,9 (Norm < 1). In der Familienanamnese ergab sich, dass bei der in England lebenden Großmutter mütterlicherseits ein milder kutaner LE im Gesicht besteht.

## Prognose und Therapie

Im Gegensatz zur irreversiblen Schädigung des Reizleitungssystems (das neonatale LE-Syndrom ist für 70–90% der AV-Blöcke III° bei Neugeborenen verantwortlich, sodass bei mehr als 50% der Fälle die Implantation eines Herzschrittmachers erforderlich ist) bilden sich alle übrigen Organbeteiligungen, die Hautveränderungen im Laufe des ersten bis zweiten



Abb. 1a und b: Patient im Alter von drei Monaten

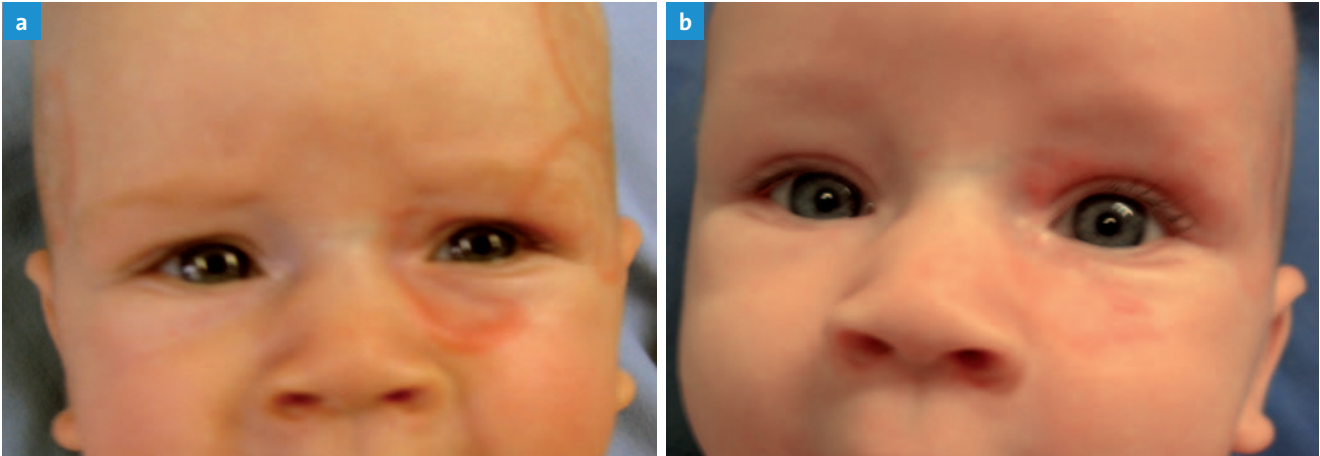


Abb. 2a: Patient im Alter von drei Monaten; b: im Alter von vier Monaten.

Lebensjahres zurück (Abb. 2 und 3). Bei kutaner Manifestation des neonatalen LE ist auf einen UV-Schutz zu achten, nur in schweren Fällen sind kortikoidhaltige Externa notwendig. Die Langzeitprognose ist nicht ganz unbelastet – in einer japanischen Untersuchung [6] entwickelten 8,3% von 60 ausgewerteten Patienten später einen systemischen LE.

### Diskussion

Das neonatale LE-Syndrom stellt mit etwa 1 : 20.000–25.000 Lebendgeburten eine seltene erworbene Erkrankung dar, die durch diaplazentar übertragene mütterliche Anti-Ro/SS-A- (evtl. zusätzlich auch Anti-La/SS-B-) Antikörper bedingt ist. Das Risiko einer LE-Manifestation ist bei Kindern von Müttern mit klinisch manifestem systemischen LE und Anti-Ro/SS-A-Antikörpern 20-mal höher als bei Kindern von antikörpertragenden Müttern ohne klinische Symptomatik (60% der Fälle). Bemerkenswert ist, dass nur 1–2% seropositiver Mütter Kinder mit neonatalem LE bekommen.

Wie oben gezeigt, scheinen mütterliche Auto-Antikörper alleine nicht ausreichend für die Auslösung eines neonatalen LE zu sein. Es gibt Hypothesen [10], dass in die fetale Zirkulation gelangte mütterliche Zellen eine Rolle in den immunologischen Abläufen spielen: Bei verstorbenen Neugeborenen mit nachgewiesenem LE war der Anteil mütterlicher Zellen im Herzen mit max. 2% deutlich höher als bei anderen Kindern (maximal 0,1%), wobei diese mütter-

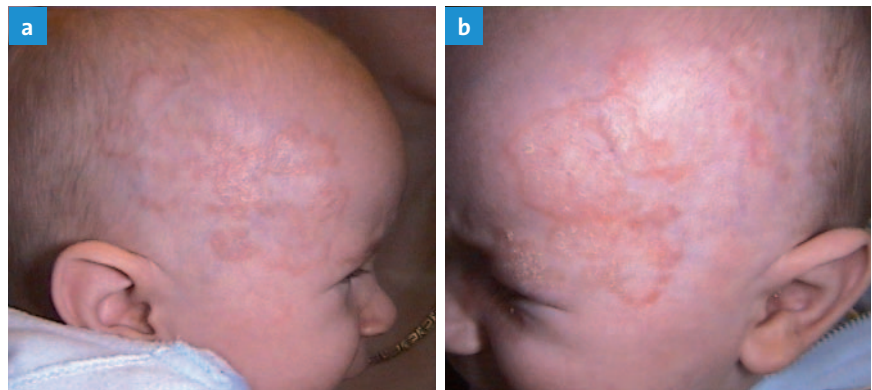


Abb. 3a und b: Patient im Alter von sieben Monaten

lichen Zellen möglicherweise als Target der übertragenen Auto-Antikörper dienen und so einen chronisch entzündlichen Prozess unterhalten. Auch stumm verlaufende virale Infektionen, weitere Antikörper (z.B. anti-ERV-3) oder fetale Faktoren (HLA-II, HLA-III, TNF- $\alpha$ , TGF- $\beta$ , usw.) könnten bei der Entwicklung eines neonatalen LE von Bedeutung sein.

### Literatur:

1. Cimaz R et al. Incidence and spectrum of neonatal lupus erythematosus. *J Pediatr* 2003; 142: 678–83
2. Feist E et al. Neonataler Lupus erythematosus und kompletter Herzblock. *Akt Rheumatol.* 2003; 28: 100–5
3. Finkelstein Y et al. Anti-Ro (SSA) and anti-La (SSB) antibodies and complete congenital heart block. *Ann Med Interne (Paris)* 1997; 148: 205–8
4. Henke U et al. Diagnose: Neonataler Lupus erythematosus. *Kinder- und Jugendarzt* 2006; 37: 241–2
5. Herreman G et al. Congenital atrioventricular block and maternal autoimmune diseases. *Ann Med Interne (Paris)* 1990; 141: 234–8
6. Kaneko et al. Neonatal lupus erythematosus in Japan. *J Am Dermatol Acad* 1992; 26: 397–403
7. Lee LA. Neonatal lupus: Clinical features and management. *Pediatr Drugs* 2004; 6: 71–8
8. McCuiston CH et al. Possible discoid lupus erythematosus in newborn infants. *Arch Dermatol* 1954; 70: 782–5 (Erstbeschreibung)
9. Meyer O. Neonatal cutaneous lupus and congenital heart block. *Lancet* 2003; 362: 1596–7
10. Stevens AM et al. Myocardial-tissue specific phenotype of maternal microchimerism. *Lancet* 2003; 362: 1617–23

**Dr. med. Ulrich Mutschler**  
Abteilung für Kinder- und Jugendmedizin  
Klinikum Hildesheim  
Weinberg 1  
31134 Hildesheim