Michael Sticherling

Hautklinik, Deutsches Zentrum
Immuntherapie (DZI), Universitätsklinikum
Erlangen, Erlangen, Deutschland

Enormer Wissenszuwachs bei autoimmunbullösen Dermatosen

Autoimmunbullöse Erkrankungen machen innerhalb der Gruppe der entzündlichen Hauterkrankungen angesichts ihrer Morbidität und Mortalität einen wichtigen Anteil aus. Klinisch sind sie charakterisiert durch Blasen und Erosionen an Haut und Schleimhäuten, die durch Autoantikörper gegen Strukturproteine der Epidermis oder der Basalmembranzone verursacht sind. Autoreaktive T-Zellen sowie spezifische Autoantikörper spielen dabei eine wesentliche Rolle.

Die klinische und immundiagnostische Differenzierung innerhalb der Gruppe der bullösen Autoimmun dermatosen erfolgte erst recht spät. Nachdem in den 1950ern das bullöse Pemphigoid vom Pemphigus vulgaris differenziert werden konnte, zeigen aktuelle wissenschaftliche und klinische Erkenntnisse eine weitere Heterogenität auch innerhalb dieser beiden Gruppen, die sich klinisch, immunserologisch sowie im therapeutischen Ansprechen widerspiegelt. Dies führte zu einer Revision der bisherigen Klassifikation: Zu der primär unterschiedenen Pemphigus- und Pemphigoid-Gruppe gehören als neue Varianten z.B. der paraneoplastische Pemphigus, der IgA-Pemphigus und das anti-Laminin-γ1 Pem-

phigoid. In den letzten Jahren konnten die Zielantigene der wichtigsten autoimmunbullösen Dermatosen charakterisiert und z.T. rekombinant hergestellt werden. Mittlerweile stehen für viele der Erkrankungen routinemäßig verwendbare Nachweisverfahren, insbesondere ELISAs, zur Verfügung. Außerdem steigt die Anzahl von verfügbaren Therapeutika beständig.

Die immunmodulatorische/-suppressive Therapie, die wir bei dermatologischen Autoimmunerkrankungen einleiten, ist komplex und hoch verantwortungsvoll. Sie sollte in kritischer Abwägung und in Absprache mit dem Patienten erfolgen und konsequent überwacht werden. Auch Glukokortikosteroide müssen einerseits ausreichend hoch, andererseits möglichst niedrig und zeitlich beschränkt eingesetzt werden. Bei längerer Behandlungsdauer ist die Kombination mit einem steroidsparenden Agens («Adjuvans») sinnvoll. Störungen des Stoffwechsels (z.B. Diabetes mellitus, Hyperlipidämie), Blutdruck, Infektneigung, Osteoporose und psychiatrische Erkrankungen sind dabei einzubeziehen.

Angesichts des steigenden Durchschnittsalters unserer Gesellschaft hat insbesondere das bullöse Pemphigoid als altersmani-

feste Erkrankung eine besondere Bedeutung. Gerade in diesem Zusammenhang sind auch die Aspekte der Komorbidität und Komedikation wichtig bei Therapieentscheidung wie auch Prognose. Angesichts der Seltenheit der Erkrankungen sind jedoch gut kontrollierte klinische Studien eher rar. Registerdaten, Metaanalysen [1] sowie durch Konsensverfahren erzielte Expertenmeinungen und Leitlinien [2–4] gewinnen daher für die praktischen Empfehlungen an Bedeutung.

Diese verschiedenen Aspekte werden im vorliegenden Schwerpunktheft dargestellt und kritisch diskutiert. Der enorme Wissenszuwachs in den letzten Jahren hat unsere diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten von autoimmunbullösen Dermatosen deutlich verbessert, auch wenn weiterhin ein großer Bedarf an einer differenzierten und individuellen Betreuung der Betroffenen besteht.

Michael Sticherling

Literatur

- 1 van Beek N, Zillikens D, Schmidt E: Bullöse Autoimmundermatosen. Klinische Manifestationen, Diagnostik und Therapieoptionen. [Dtsch Arztebl Int](#). 2021;118:413–420.
- 2 Diagnostik und Therapie des Pemphigus vulgaris/foliaceus und des bullösen Pemphigoids, AWMF-Leitlinie S2k 2019, federführend Deutsche Dermatologische Gesellschaft e.V. (DDG), gültig bis 31.12.2022.
- 3 Rashid H, Lamberts A, Borradori L, et al.: European guidelines (S3) on diagnosis and management of mucous membrane pemphigoid, initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology – Part I. [J Eur Acad Dermatol Venereol](#). 2021;35(9):1750–1764.
- 4 Schmidt E, Rashid H, Marzano AV, et al.: European Guidelines (S3) on diagnosis and management of mucous membrane pemphigoid, initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology – Part II. [J Eur Acad Dermatol Venereol](#). 2021;10.1111/jdv.17395. doi:10.1111/jdv.17395.