



WIKIDERM NETZWERK HAUT

LINEARE IGA-DERMATOSE DES ERWACHSENENALTERS

Engl: linear IgA disease in adults, linear IgA bullous dermatosis

Def: subepidermal subjunktionale blasenbildende Dermatose mit homogen linearen IgA-Ablagerungen an der Basalmembran (dermoepidermale Junktionszone)

Note: Die lineare IgA-Dermatose kann als das IgA-induzierte Äquivalent des bullösen Pemphigoids verstanden werden.

Vork: Frauen überwiegen Männer = 2/1

Pg: - IgA binden an verschiedene mögliche Zielantigene (45-97 kD) in der Lamina lucida der Basalmembran (Lamina-lucida-Typ) oder an Kollagen VII im oberen Korium (Sublamina-densa-Typ)
- Ein 120 kD Ankerfilament-Antigen der Lamina lucida ist wahrscheinlich spezifisch für LAD (LAD-1-Antigen).

Note: Sowohl das 97-kD- als auch das 120-kD-AG sind wahrscheinlich Fragmente der extrazellulären Domäne NC16A des 180 kD-BP-AG (Kollagen Typ XVII)

TF: - diverse Medikamente, v. a. Vancomycin, NSAR, Carbamazepin, Ceftriaxon, Cyclosporin A

Lit: ● ●

- UV-Licht

Vork: selten

Lit: Br J Dermatol. 2014 Jun 2. <http://doi.org/10.1111/bjd.13154> (Polen); Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2014 Jan-Feb;80(1):67-8 (China)

- Chemikalien

KL: - Hautveränderungen wie bei bullösem Pemphigoid oder Dermatitis herpetiformis Duhring

Aus: rel. spezifisch ist allerdings ein Befund mit besonders großen älteren Blasen, die anulär von frischen kleineren Blasen umgeben werden ("Juwelen"-Aspekt)

- meist Beteiligung der Mundschleimhaut und Konjunktiven

Vork: ca. 80% d. F.

CV: Befall des GI-Trakts wesentlich seltener

Note: IgA1 macht ca. 90% des totalen Serum-IgA aus.
In-vitro-Studien mit B-Zellen der Kolonmukosa zeigten eine relative Hochregulation der Produktion von IgA1 bei verminderter absoluter Sekretion von IgA. Diese Beobachtung gemeinsam mit der Bestimmung von IgA1 als junktional deponiertem IgA-Subtyp bei linearer IgA-Dermatose deutet auf einen möglichen pathophysiologischen Zusammenhang bei Pat. mit Colitis ulcerosa hin.

Ass: Lymphome, Colitis ulcerosa, selten IgA-Nephropathie ●

Di: - Hautbiopsie

Meth: - Histologie

Bef: wie bullöses Pemphigoid oder Dermatitis herpetiformis Duhring

- direkte Immunfluoreszenz (DIF aus periläsionaler unbefallener Haut!): IgA (100%), IgG (30%), IgM (30%), C3 (50%), Fibrinogen (10%)

- Serum

Meth: - indirekte Immunfluoreszenz: oft negativ!

- Immunelektrophorese: evtl. IgA-Paraproteinämie

- Inspektion der Mundhöhle

- ophthalmologisches Konsil

Erkl: z. T. Beteiligung der Konjunktiven wie beim vernarbenden Schleimhautpemphigoid

- Jejunumbiopsie (zur Abgrenzung von Dermatitis herpetiformis Duhring)

Lit: - ●

- JAAD Case Rep. 2022 Mar 31;23:90-92. <http://doi.org/10.1016/j.jdc.2022.02.041>

Th: Absetzen potentiell auslösender Medikamente (z. B. Vancomycin) ist eine wichtige Sofortmaßnahme

Etlg: - Lokalthherapie

Bsp: steroidale oder anderweitige topische **Antipruriginosa**

- systemische Therapie

Stoff: - Dapson

Bed: GS

Co: - Glukokortikoide kurzzeitig oral

- Antihistaminika symptomatisch gegen den Pruritus

- Sulfapyridin

Lit: JAAD Case Rep. 2022 Jan 19;21:119-122. <http://doi.org/10.1016/j.jdcr.2021.12.030>

Altn: - Sulfapyridin

Dos: 2x500 mg/Tag (erhöhen um 500-1000 mg alle 1-2 Wochen bis max. 4 g/Tag)

- Tetrazykline plus Nicotinsäureamid

Dos: - Tetrazyklin-HCl: 4x500 mg/Tag

Altn: Minocyclin oder Doxycyclin: 2x100 mg/Tag

- Nicotinsäureamid: 3x500 mg/Tag

- Colchicin 

Dos: 1,0-1,5 mg/Tag p.o., verteilt auf 2-3 ED

- Rituximab

Lit: Dermatol Ther. 2019 Apr 9:e12911. <http://doi.org/10.1111/dth.12911>

- Omalizumab

Lit: - Indian J Dermatol. 2020 Nov-Dec;65(6):543-545. http://doi.org/10.4103/ijd.IJD_55_20

- Dermatol Ther. 2022 Oct 11:e15920. <http://doi.org/10.1111/dth.15920>

- nichtsteroidale Immunsuppressiva bei Therapieresistenz

Stoff: - Azathioprin

Dos: 1-2 mg/kg/Tag

- Cyclosporin A

- Mycophenolat mofetil (MMF)

- intravenöse Immunglobuline (IVIG)

Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Zn.:** Zustand nach