



## WIKIDERM NETZWERK HAUT

### PEMPHIGOID GESTATIONIS

- Syn:** Herpes gestationis, Dermatitis multiformis gestationis, Hidroa gestationis
- Engl:** pemphigoid gestationis, gestational pemphigoid
- Def:** polymorphe, subepidermal intrajunktionale bullöse Autoimmundermatose in der Schwangerschaft (ggf. auch bei Blasenmole oder Chorionkarzinom)
- Histr:** Erstbeschreibung durch Bunes im Jahre 1811 und Milton im Jahre 1872
- Man:** - 2. oder 3. Trimenon oder postpartal  
- Mehrfachgebärende entwickeln die Läsionen signifikant früher als Erstgebärende (21,1 Wochen zu 31,2 Wochen)
- Lit:** Br J Dermatol. 2014 Aug 25. <http://doi.org/10.1111/bjd.13374> (Japan)
- Vork:** ca. 1/5000
- Gen:** Häufung von HLA-B8 und HLA-DR3
- Ät:** Die Ätiologie ist ungeklärt; zwei Hypothesen existieren:  
- Sensibilisierung der Mutter gegen den Rhesusfaktor, da das Pemphigoid gestationis gehäuft bei rhesusnegativen Müttern rhesuspositiver Kinder auftritt.  
- Sensibilisierung der Mutter gegen Plazentaantigene/Amnionepithel
- Pg:** plazentagängige Anti-Basalmembran-Ak mit anschließender Komplementaktivierung
- Def:** dermal kreuzreagierende IgG-Autoantikörper gegen ein 180 kD-Protein der Hemidesmosomen der Lamina lucida der Basalmembran (BP-AG2 = Kollagen XVII)
- Verl:** - häufig Besserung kurz vor der Geburt, aber unmittelbar postpartales Rezidivrisiko  
- selbstlimitierend
- CV:** bei Persistenz sollte ein Plazentatumor ausgeschlossen werden
- Kopl:** - i. d. R. keine vitale Gefährdung für Mutter und Kind  
- keine erhöhte Missbildungsrate  
- rel. häufig Frühgeburtlichkeit  
- Blasen beim Neugeborene über einige Wochen
- Vork:** 5-10% der Neugeborenen mit betroffenen Müttern
- Urs:** IgG sind plazentagängig
- Lok:** Prädilektionsstellen: periumbilikal, Striae distensae, Extremitäten (inkl. Hände und Füße), i. d. R. Aussparung des Gesichts, der Palmoplantarregion und der Schleimhäute
- KL:** - ähnlich wie bullöses Pemphigoid, aber i. d. R. mit herpetiform gruppierter Anordnung sowie typischerweise vereinzelt mit EEM-artigen Urтикае  
- starker Juckreiz bis Brennen  
- Schleimhäute in < 20% d. F. befallen
- Prog:** - Spontanheilung meist innerhalb von 3 Monaten nach Entbindung.  
- Leichte Rezidive sind möglich während der Menstruation und bei Einnahme hormoneller Kontrazeptiva. Diese werden deshalb auch als kontraindiziert angesehen.  
- Stärkere und sich häufig früher manifestierende Rezidive treten bei weiteren Schwangerschaften auf (bei gleichem Vater)
- CV:** Längere Schübe außerhalb der Schwangerschaft erfordern den Ausschluss einer Blasenmole oder eines Chorionkarzinoms.
- Di:** - Hautbiopsie  
- Histologie
- Bef:** subepidermale Blase infolge Nekrose der Basalzellen  
- direkte Immunfluoreszenz

- Bef:** - bandförmige C3-Ablagerungen entlang der Basalmembran
  - EM:** Lokalisation in der Lamina lucida der Basalmembran
  - selten auch C1q, C4, C5 und Properdin
  - z. T. auch IgG Ablagerungen, selten: IgA- oder IgM-Ablagerungen
  - Vork:** ca. 20% d. F.
  - Bef:** Fluoreszenzstärke niedriger als bei C3

- Serum

- indirekte Immunfluoreszenz (IIF)
  - Ind:** Nachweis des plazentagängigen Herpes-gestationis-Faktors (HG-Faktor)
  - Meth:** Inkubation von normaler menschlicher Haut mit hitzeinaktiviertem Patientenserum, Zugabe von normalem menschlichem Serum als Komplementquelle, C3-Nachweis mittels Immunfluoreszenz
- Nachweis von zirkulierenden IgG1-Antikörpern
- Eosinophilie

**DD:** - EEM

- Dermatitis herpetiformis Duhring
- bullöses Pemphigoid

**Lit:** ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○

**Th:** - Lokalthherapie

- Lotio alba
- Glukokortikoide

- systemische Therapie

**Ind:** therapierefraktäre Fälle in der Postpartum-Periode

**EbM:** Mangel an CT

**Stoff:** - Glukokortikoide

**Dos:** Prednisolon 20-30 mg/Tag oder 0,3-0,5 mg/kg/Tag Prednisonäquivalent

**Ind:** ggf. in der späten Gravidität indiziert

**CV:** nicht vor Schwangerschaftsende absetzen

- Antihistaminika

**Wirk:** symptomatisch antipruriginös

- Pyridoxin = Vit. B6

**Dos:** 400-900 mg/Tag

- Rituximab

**Lit:** J Eur Acad Dermatol Venereol. 2016 Sep 8. <http://doi.org/10.1111/jdv.13962> (Frankreich)

- Dapson

**Ind:** zurückhaltend stellen

- Tetrazykline

- Azathioprin/Methotrexat/Cyclophosphamid

**Ind:** selten, extrem schwere therapierefraktäre Fälle

- intravenöse Immunglobuline (IVIg)

**EbM:** CS

**Lit:** J Am Acad Dermatol 2004; 51: 1027-8

**Dos:** 0,5 mg/kg i.v. für 2 Tage/Monat (3 Zyklen)

**Co:** z. B. Cyclosporin A

- Omalizumab

**Lit:** J Eur Acad Dermatol Venereol. 2022 May 19. <http://doi.org/10.1111/jdv.18227>

- Dupilumab

**Lit:** - J Eur Acad Dermatol Venereol. 2023 Jan 23. <http://doi.org/10.1111/jdv.18911>

- JAAD Case Rep. 2023 Sep 7;41:10-12. <http://doi.org/10.1016/j.jidcr.2023.08.013>

- Cyclosporin A (CyA)

**Lit:** Acta Derm Venereol. 2014 Dec 18. <http://doi.org/10.2340/00015555-2032> (Finnland)

**PT:** CS (3 Pat.)

- Goserelin

**Wirk:** chemische Oophorektomie

- physikalische Therapie

**Meth:** - Plasmapherese

- Immunadsorption/Immunapherese

**Lit:** J Dtsch Dermatol Ges. 2011 Jan;9(1):27-31

## 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) **Z.n.:** Zustand nach