



## WIKIDERM NETZWERK HAUT

### VERNARBENDES PEMPHIGOID (CP)

**Histr:** Erstbeschreibung durch Lortat-Jakob im Jahre 1958

**Syn:** Schleimhautpemphigoid (i. e. S.), zikatrizierendes Pemphigoid

**Note:** Im deutschsprachigen Raum wird die Bezeichnung als Schleimhautpemphigoid favorisiert, da in der Mundschleimhaut fast nie Vernarbung beobachtet wird.

**Engl:** cicatricial pemphigoid, mucosal pemphigoid, mucous membrane pemphigoid

**Def:** subepidermal intrajunktional blasenbildende Autoimmunerkrankung der Schleimhäute (und in ca. 1/3 d. F. auch der Haut) mit (fakultativer) Narbenbildung

**Vork:** meist ältere Pat.

**Gen:** Häufung von HLA-B12

**Pg:** IgG-Bildung gegen versch. Proteine (120 kD, 180 kD, 240 kD) der Lamina lucida, insbes. Laminin 5, Laminin 332, Beta4-Integrin, alpha6-Integrin, Typ VII-Kollagen

**Lok:** Prädilektionsstellen sind Mundschleimhaut und Konjunktiven, aber Pharynx, Larynx, Nasenschleimhaut, Genitalien und Analschleimhaut müssen ebenfalls inspiziert werden.

**Prog:** quoad vitam gut

**Etlg:** - low risk: Befall der Mundschleimhaut mit fakultativem Hautbefall

- high risk: Befall von weiteren Schleimhäuten (neben der Mundschleimhaut)

**KL:** - Mundschleimhaut

**Bef:** - Bläschen und vernarbende Erosionen

- subjektiv i. G. zum Pemphigus nur wenig Schmerzen

**Kopl:** Mitbeteiligung von Ösophagus und Larynx in Form von Strikturen

- Konjunktiven

**Bef:** initial einseitig, nach ca. 2 Jahren beidseitig Adhäsionen und Symbblepharon, Ektropion und Atrophie der Kornea

**Kopl:** 25% der Pat. erblinden infolge Xerophthalmie

- Genital

**Bef:** - bei Männern: Adhäsionen zwischen Glans penis und Präputium

- bei Frauen: Stenose des Orificium vaginae

- Hautveränderungen

**Vork:** nur in ca 1/3 bis 1/4 d. F.

**Bef:** generalisierte subepidermale Blasenbildung, ähnlich dem bullösen Pemphigoid

**Verl:** oft rasche Rückbildung

**So:** Brunsting-Perry-Variante

**Def:** lokalisierte Hautveränderungen dominieren gegenüber mucosaler Symptomatik

**Bef:** Plaques mit rezidivierender Blasenbildung und narbiger Abheilung

**Lok:** Prädilektionsstellen sind Kopf und Hals, häufig mit umschriebener, vernarbender Alopezie (Pseudopelade Brocq)

**DD:** Porphyria cutanea tarda

**Lit:** J Eur Acad Dermatol Venereol 2007; 21: 1125-7

**Lit:** - ●

- J Dtsch Dermatol Ges. 2024 Apr 21. <http://doi.org/10.1111/ddg.15376>

- Int J Womens Dermatol. 2025 Jan 14;11(1):e193. <http://doi.org/10.1097/JW9.000000000000193>

**DD:** **Stevens-Johnson-Syndrom**

**Di:** - Schleimhautbiopsie

- Histologie

**Bef:** - subepidermale Blasenbildung

- Blaseninhalt mit Fibrin und Entzündungszellen (inkl. Eosinophile, Neutrophile)

- geringe Entzündungsreaktion

- direkte Immunfluoreszenz (DIF) ●

**Meth:** - Biopsie befallener Schleimhaut

**Erg:** lineare Ablagerung von IgG (60%) und C3 (40%) an der Basalmembran, selten zusätzliche Ablagerung von IgA und IgM

- Biopsie unbefallener Schleimhaut

**Erg:** lineare Ablagerung von IgG (30%) und C3 an der Basalmembran, selten zusätzliche Ablagerung von IgA und IgM

- Serum

**Meth:** indirekte Immunfluoreszenz (IIF)

**Ass:** Malignome

**Risk:** Ak gegen Laminin-332

**Lit:** ●

**Lit:** - ● ● ● ●

- Dermatol Online J. 2022 Aug 15;28(4). <http://doi.org/10.5070/D328458517>

- Head Neck Pathol. 2023 Jun;17(2):587-588. <http://doi.org/10.1007/s12105-023-01539-9>

**Th:** - systemisch

- Glukokortikoide

**Bed:** GS

**Dos:** Prednisolon 60-80 mg/Tag oder Prednison 1,0-1,5 mg/kg/Tag p.o.

**Co:** Cyclophosphamid

**Dos:** 2 mg/kg/Tag p.o. bzw. als Pulstherapie (s. **Indisches Schema**)

**Ind:** therapierefraktäre Fälle bzw. High-risk-Pat.

**Note:** Azathioprin oder Mycophenolat mofetil sind (weniger effektive) Alternativen

- Dapson

**Dos:** 50-200 mg/Tag p.o.

- Tetrazykline

**Ind:** insbes. bei Low-risk-Pat.

**Bsp:** Doxycyclin

**Dos:** 2x100 mg/Tag

**Co:** Nicotinsäureamid

**Dos:** 3x400 mg/Tag

- Retinoide

**Stoff:** Acitretin oder Isotretinoin

**Bed:** umstritten

- Etanercept

**Def:** rekombinantes TNF-alpha-Rezeptor-Fusionsprotein (TNFalpha-p75R/IgG1)

**Lit:** J Am Acad Dermatol 2002; 46: 113-5

**PT:** CR

**Bed:** Erstbeschreibung

**Dos:** 2x/Woche 25 mg s.c. (6 Injektionen)

**Co:** Prednison

**Dos:** 60 mg/Tag initial, 1 mg/Tag als Erhaltungsdosis

- Rituximab

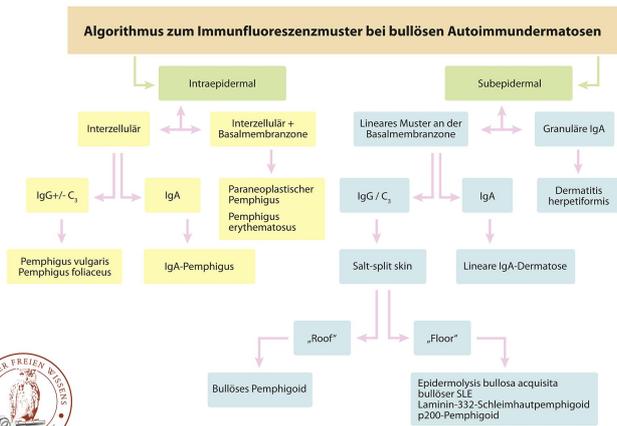
**Lit:** - J Am Acad Dermatol. 2013 Aug;69(2):310-1. <http://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.01.046> (Canada)

- ●

- Mycophenolat mofetil (MMF)

- Lit:** J Am Acad Dermatol. 2021 Dec 17;S0190-9622(21)02984-4. <http://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.12.021>
- Bortezomib
    - Def:** Proteasom-Inhibitor (seit 2004 in der EU für die Behandlung des progressiven multiplen Myeloms zugelassen)
    - Wirk:** Suppression vitaler Proteolyse-Prozesse mit Beeinflussung des Zellzyklus und Zellwachstums
    - Lit:** JAAD Case Rep. 2017 Dec 19;4(1):81-83
  - Thalidomid
    - Lit:** J Am Acad Dermatol 2002; 47: S193-5
    - PT:** CR
  - Plasmaaustausch mit synchronisierter Immunsuppression
  - intravenöse Immunglobuline (IVIG)
    - Dos:** 2 g/kg/Zyklus alle 4 Wochen für mind. 3 Monate
    - Appl:** 1 g/kg/Tag i.v. für 2 Tage oder 0,4 g/kg/Tag i.v. für 5 Tage
    - Lit:** 
  - Lokalthherapie
    - Glukokortikoide
      - Lok:** - Mundschleimhaut
      - Konjunktiven
    - Tacrolimus 0,1% Salbe
      - EbM:** CS
      - Lit:** - Arch Dermatol 2003; 139: 1083-4
      - PT:** CR
      - Ind:** okulärer Befall
      - J Am Acad Dermatol 2004; 50: 325-6
      - PT:** CR
      - Ind:** Vulvabefall
      - Hautarzt 2004; 55: 390-2
      - PT:** CR
      - Ind:** oraler Befall
    - Mitomycin C
      - Def:** Antibiotikum und Zytostatikum (Hemmung der DNA-Synthese)
      - Ind:** okulärer Befall
      - Appl:** subkonjunktival
      - Lit:** Ophthalmology 1999; 106: 72-8
      - PT:** CS
      - Dos:** je 0,25 ml (0,2 mg/ml) in die obere und untere Konjunktiva
      - NW:** gering
  - operativ
    - Meth:** - Adhäsionolyse von Verwachsungen der bulbären und tarsalen Konjunktiva (Symblepharon)
      - Beseitigung einer Einwärtswendung des Lides (Entropion) mit Gefahr einer Trichiasis und Schädigung der Kornea
      - Exzision von vernarbten Plaques und Defektdeckung durch Transplantat

## Algorithmus zum Immunfluoreszenzmuster bei bullösen Autoimmundermatosen



## 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