

Bullöses Pemphigoid

Frühzeitig diagnostizieren und topisch behandeln

Bei betagten Patienten mit chronisch rezidivierenden, juckenden Hautläsionen – generalisiert oder lokalisiert – sollte immer, auch wenn keine Blasen und Erosionen vorhanden sind, ein bullöses Pemphigoid diagnostisch in Betracht gezogen werden. Über die Diagnostik und die Therapie des bullösen Pemphigoids sprach Prof. Luca Borradori, Bern, am 28. EADV-Kongress.

Beim bullösen Pemphigoid (BP) – der häufigsten bullösen Autoimmundermatose – kommt es zu subepidermaler Blasenbildung mit dermalem entzündlichem Infiltrat (Neutrophile und Eosinophile). Der Referent machte darauf aufmerksam, dass Blasen und Erosionen nicht immer disseminiert, sondern manchmal lokalisiert nur in einer bestimmten Hautregion (z. B. in der Genitalregion, palmoplantar oder um ein Stoma herum) zu finden seien.

Diagnostik des bullösen Pemphigoids

In einer prospektiven Schweizer Kohortenstudie (117 Patienten mit BP) waren bei der Diagnosestellung typische klinische Zeichen (Blasen oder postbullöse Erosionen) bei 82,9 Prozent zu finden. Nicht selten (bei 17,1%) waren jedoch nur durch Kratzen entstandene Exkoriationen, ekzematöse Hautveränderungen oder urtikarielle, infiltrierte Läsionen vorhanden (1). Zwar können klinische Zeichen diagnostisch hilfreich sein, sie reichen aber für die Diagnosestellung in der Regel nicht aus. Bei klinischem BP-Verdacht ist die direkte Immunfluoreszenzmikroskopie angezeigt. Als charakteristischer Befund gelten lineare Ablagerungen von IgG und/oder C3 entlang der epidermalen Basalmembran. Immunserologische Untersuchungen (Autoantikörper) ergänzen die Diagnostik.

Topische Kortikosteroide als Therapiestandard

BP betrifft in der Regel alte Patienten ab 80 Jahren, oft mit neurologischen und kardiovaskulären Krankheiten. Als Therapiestandard gelten hoch potente topische Kortikosteroide der Stärkeklasse IV wie zum Beispiel Clobetasolpropionat 0,5 mg/g (DermovateTM) (2). Allerdings sei die topische Behandlung aus praktischen, pflegerischen Gründen nur etwa bei einem von drei Patienten möglich, so Borradori. Die Anwendung am ganzen Körper (ohne Gesicht) wird im ersten Monat täglich empfohlen, im zweiten Monat jeden zweiten Tag, im dritten Monat zweimal pro Woche und ab dem vierten Monat einmal wöchentlich als Erhaltungstherapie, um Rezidiven vorzubeugen. Die topische Steroidtherapie ist nicht nur

bei leichtem BP, sondern auch bei schwerem, disseminiertem BP hochwirksam.

Systemische Therapien

Bei systemischer Kortikoidtherapie ist das Mortalitätsrisiko hoch. Mit hohen Prednison Dosen (> 0,75 mg/kg täglich) beträgt die Mortalität im ersten Jahr bis zu 40 Prozent. Niedrige (0,3 mg/kg täglich) oder mittlere Prednison Dosen (0,5 mg/kg täglich) sind bei schwerem BP ungenügend wirksam. Für Immunsuppressiva (Methotrexat, Azathioprin, Mycophenolatmofetil, Chlorambucil) konnte als Erstlinientherapie bei BP kein Nutzen nachgewiesen werden; sie kommen als Zweitlinientherapie in Betracht, wenn orale Kortikosteroide kontraindiziert sind. Wenn zusätzlich zur topischen Kortikoidtherapie mit Methotrexat (12,5 mg pro Woche) behandelt wird, bleibt die Remission besser erhalten (Reduktion der Rezidivrate). Bei leichtem bis moderatem BP kann Doxycyclin 200 mg täglich (zusätzlich zur topischen Kortikoidtherapie) hilfreich sein. BP ist assoziiert mit zirkulierenden und gewebsgebundenen Autoantikörpern, die gegen zwei Hemidesmosomproteine (BP180, BP230) gerichtet sind. Nicht nur IgG-, sondern auch IgE-Autoantikörper spielen bei der BP-Pathogenese eine Rolle. Borradori behandelt, wie er berichtete, BP-Patienten häufig mit dem Anti-IgE Omalizumab. Bei Patienten mit schwerem, therapieresistentem BP konnte er damit erstaunlich gute Resultate erreichen. In einer aktuellen Publikation berichtete seine Arbeitsgruppe über zwei Patienten, die nach einer viermonatigen Omalizumab-Therapie völlig krankheitsfrei wurden und nicht mehr unter Juckreiz litten (3). ▲

Alfred Lienhard

Quelle: Vortrag «Early diagnosis and treatment of bullous pemphigoid» von Luca Borradori am 28. EADV-Kongress, 12. Oktober in Madrid.

Referenzen:

1. Della Torre R et al.: Clinical presentation and diagnostic delay in bullous pemphigoid: a prospective nationwide cohort. *Br J Dermatol* 2012; 167: 1111-1117.
2. Feliciani C et al.: Management of bullous pemphigoid: the European Dermatology Forum consensus in collaboration with the European Academy of Dermatology and Venereology. *Br J Dermatol* 2015; 172: 867-877.
3. Seyed Jafari S et al.: Effects of omalizumab on FcεRI and IgE expression in lesional skin of bullous pemphigoid. *Front Immunol* 2019; 10: Article 1919.