

## WAS VERSTEHT MAN UNTER EINEM BULLÖSEN PEMPHIGOID?

Das bullöse Pemphigoid (lat. bullosa: blasig und griech. pemphix: Blase) gehört zur Gruppe der chronisch verlaufenden Blasen bildenden Erkrankungen der Haut. Die Erkrankung kommt typischerweise bei älteren Patienten vor. Charakteristisch ist das Auftreten von prallen Blasen auf entzündlich geröteter oder normaler Haut sowie ausgeprägter Juckreiz. Die Blasen treten am gesamten Körper auf, die Schleimhäute sind nur in etwa 20% betroffen.

## WIE HÄUFIG TRITT DAS BULLÖSE PEMPHIGOID AUF?

Das bullöse Pemphigoid ist mit ca. 2 Neuerkrankungen auf 100.000 Einwohner/Jahr eine seltene Erkrankung. Innerhalb der Blasen bildenden Autoimmundermatosen ist das bullöse Pemphigoid jedoch mit Abstand die häufigste Erkrankung und die Erkrankungswahrscheinlichkeit steigt mit dem Alter deutlich an: bei über 90-Jährigen beträgt sie fast 40 Patienten pro 100.000 Einwohner/Jahr.

## WAS SIND DIE AUSLÖSER FÜR DAS AUFTRETEN EINES BULLÖSEN PEMPHIGOIDS?

Die Ursachen für das Auftreten dieser Autoimmunerkrankung der Haut sind nicht vollständig geklärt.

## WAS GESCHIEHT IN DER HAUT?

Beim bullösen Pemphigoid richtet sich das eigene Immunsystem gegen Bestandteile der Haut. Es kommt zur Blasenbildung durch Bildung von speziellen Eiweißstoffen, sog. Autoantikörpern, die gegen diese Bestandteile der Haut gerichtet sind. Angriffspunkte für die Autoantikörper sind zwei Proteine am Übergang der Oberhaut (Epidermis) zur Lederhaut (Dermis). Diese Proteine sind die sog. bullösen Pemphigoid-Antigene BP180 und BP230.

## WIE VERLÄUFT DAS BULLÖSE PEMPHIGOID?

Die Ausdehnung der Hautveränderungen und somit die Schwere der Erkrankung sind von Patient zu Patient unterschiedlich stark ausgeprägt. Das Allgemeinbefinden ist durch den intensiven Juckreiz häufig stark beeinträchtigt. Im Verlauf können infolge wiederkehrender Blasenschübe u. a. Appetitverlust, Gewichtsabnahme, allgemeine Schwäche und Fieber auftreten.

## WIE KANN DAS BULLÖSE PEMPHIGOID DIAGNOSTIZIERT WERDEN?

Das klinische Bild und das in der Regel hohe Alter der Patienten geben erste Hinweise auf die Erkrankung. Zur genauen Diagnosestellung bedarf es zusätzlich einer Gewebeprobe und einer Blutentnahme.

Durch eine spezielle Färbetechnik lassen sich die Autoantikörper in einer Gewebeprobe der Haut nachweisen: hier zeigen sich lineare Ablagerungen von Antikörpern entlang der Grenzfläche zwischen Oberhaut (Epidermis) und Lederhaut (Dermis).

Die Autoantikörper lassen sich bei fast allen Patienten im Blut nachweisen. Hierzu werden verschiedene Spezialtechniken verwendet (indirekte Immunfluoreszenz auf Spalthaut, ELISA). Hier können die charakteristischen Antikörper gegen BP180 und BP230 nachgewiesen werden. Besondere Bedeutung kommt dem Nachweis von Antikörpern gegen BP180 zu, da die Menge der Antikörper in direktem Verhältnis mit der Zahl und Ausdehnung der Blasen/ Erosionen steht.

## WIE WIRD DAS BULLÖSE PEMPHIGOID BEHANDELT?

Je nach Schwere der Erkrankung werden äußerliche und innerliche Therapiemaßnahmen kombiniert. In der Regel erfolgt die Einleitung der Therapie im Rahmen eines stationären Aufenthaltes. Ziel der Behandlung ist die Unterdrückung der Bildung von Autoantikörpern.

- Innerlich anzuwendende Medikamente: Es stehen verschiedene Medikamente zur Verfügung: In der Akutphase werden Kortisonpräparate eingesetzt. Die Dosierung wird der Schwere der Erkrankung angepasst. Mittel- und langfristig werden weitere Arzneistoffe kombiniert oder einzeln eingesetzt: z. B. Dapson oder Doxzyklin, oder auch Azathioprin, Mycophenole (Mycophenolat-mofetil, Mycophenolat-Natrium) und Methotrexat. Diese Medikamente sollen einen kortisonsparenden Effekt ausüben und so die Nebenwirkungen reduzieren.
- Äußerlich anzuwendende Präparate: Zur äußerlichen Behandlung werden nach Punktion von großen prallen Blasen desinfizierende Lösungen sowie kortisonhaltige Cremes angewendet.
- In vielen Fällen ist die großflächige Behandlung mit kortisonhaltigen Cremes ggf. in Kombination mit Tabletten ausreichend.

## WIE IST DER VERLAUF DER ERKRANKUNG?

Die Erkrankung tritt spontan auf und verläuft im Allgemeinen schubweise über viele Monate bzw. Jahre. In zwei Drittel der Patienten heilt die Erkrankung nach einigen Jahren aus, so dass keine Behandlung mehr erforderlich ist. Mit den modernen Behandlungsverfahren kann jedoch auch in allen anderen Fällen eine langfristige Erscheinungsfreiheit erreicht werden.