

Zusammenfassung

Patiententreffen am 22.06.2024

Gilching bei München, BY

Pemphigus und Pemphigoid Selbsthilfegruppe e. V

Eröffnung der Veranstaltung

Die 1. Vorsitzende der Selbsthilfegruppe, Frau Gertrud Bachmann, begrüßt die ca. 40 Teilnehmer: innen zum 5. Patiententreffen in Süddeutschland.

Vortrag von Prof. Dr. dr. med. Miklós Sárdy

Oberarzt an der Klinik für Dermatologie, Venerologie und Dermatookologie der Semmelweis Universität Budapest, sowie behandelnder Oberarzt an der Klinik für Dermatologie und Allergologie, LMU München (1x im Monat).

Thema: „Gedanken zum Pemphigus, Pemphigoid und Schleimhautpemphigoid“

Prof. Sárdy erklärt die pathogenetisch relevanten Strukturen in der Haut für das Pemphigoid und den Pemphigus anhand einer grafischen Abbildung.

Verschiedene Verfahren und Anwendungen dienen zur **Diagnostik** der blasenbildenden Autoimmundermatosen:

- Klinisches Bild
- Zytologie (Tzanck-Test)
- Histologie
- Traditionelle Histologie
- Direkte Immunfluoreszenz
- Serologie
- Indirekte Immunfluoreszenz
- ELISA

Wichtiger Hinweis von Prof. Sárdy: Die Laborwerte können, je nach Labor, mit unterschiedlichen Einheiten gemessen werden. Daher können die Auswertungen verschiedener Labore nicht unbedingt miteinander verglichen werden.

Die **Häufigkeit der bullösen Autoimmunerkrankungen** in Europa beträgt bezogen auf Neuerkrankungen pro Million / Einwohner pro Jahr:

- Bullöses Pemphigoid 10-40
- Schleimhautpemphigoid 1 - 2
- Lineare IgA-Dermatose 0,5-1
- Pemphigus vulgaris 1 - 3
- Pemphigus foliaceus 0,5-1

Prof. Sárdy demonstriert die verschiedenen **Erscheinungsbilder der Hauterkrankungen** anhand von Bildern und Beschreibungen.

Die **Therapie der Erkrankungen** ist in der Leitlinie 2019 festgelegt. Diese Leitlinie wird momentan überarbeitet und soll spätestens 2025 veröffentlicht werden.

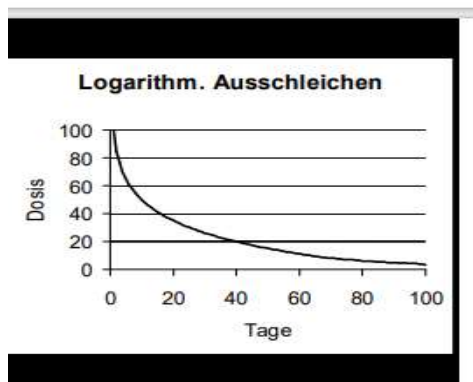
Zur Anwendung können folgende leitliniengerechte Therapien beim bullösen Pemphigoid kommen:

- Systemische Therapie ab sofort
- Anfangs maximal 0,5 mg/kg Prednisolonäquivalent täglich
- Kortisonsparende Immunsuppressiva
- Methotrexat und Folsäure (auch als Einzeltherapie)
- Azathioprin
- Mycophenolatmofetil
- Dapson vor allem bei nachweisbarer IgA-Ablagerung
- Doxycyclin, Niacinamid

Zur Anwendung können folgende leitliniengerechte Therapien beim Pemphigus und Schleimhautpemphigoid kommen:

- Systemische Therapie ab sofort
- Anfangs maximal 1 mg/kg Prednisolonäquivalent täglich
- Geteilte Gabe, z. B. 30-20-10 mg
- Kortisonsparende Immunsuppressiva
- Azathioprin
- Mycophenolatmofetil
- Rituximab
- Methotrexat und Folsäure
- Sonstige bei Problemen, z.B. Intravenöse Immunglobuline (IVIG), Immunadsorption (IMAD)

Wichtig ist, dass bei allen Therapien mit Kortikosteroid (Prednisolon, Methylprednisolon z.B. Urbason o.ä.) das Ausschleichen des Medikaments nicht linear, sondern langsam, nach einem logarithmischen Modus verläuft.



Verlauf von Pemphigus und Schleimhautpemphigoid:

- Pemphigus und Schleimhautpemphigoid können abheilen, aber auch lebenslang andauern
- Faktoren, die die Abheilung begünstigen
- „Hit early“= zügiges Beginnen der Therapie nach der Diagnosestellung, evtl. Gabe von Rituximab
- genaues Befolgen der Therapieanweisungen! (Medikamenteneinnahme genau nach ärztlicher Anweisung – Veränderungen nur nach Rücksprache mit dem behandelnden Arzt)
- Vermeidung des „Boost effect“ (=kein klinisches Rezidiv, die Schübe verstärken sich)
- Bei Unterschreitung von 10 mg Prednisolon: langsame Reduktion des Kortisons in dreimonatlichen Schritten
- Therapieanpassung beim Pemphigus entsprechend dem Desmoglein-Spiegel

Faktoren, die den lebenslangen Verlauf begünstigen:

- Verspätete Diagnose bzw. Therapieeinleitung
- Kein genaues Befolgen der ärztlichen Anweisungen
- Klinische Rezidive = Rückfall (z. B. wegen Ungeduld oder Infektionen)
- Zu rasche Reduktion der Immunsuppression (egal aus welchem Grund)
- Immunstimulierung (z.B. Einnahme von unnötig hohen Dosen von Vitamin C, Impfungen und Infektionen, Sonnenbaden)

Zusammenfassung

- Die blasenbildenden Autoimmunerkrankungen sind eine vielfältige Gruppe von recht seltenen Krankheiten
- Das bullöse Pemphigoid (ist relativ häufig) spricht meistens gut auf die Therapie an
- Pemphigus und Schleimhautpemphigoid sind sehr selten und stellen oft eine therapeutische Herausforderung dar
- Daher sind die Regeln der Leitlinie beim Pemphigus und Schleimhautpemphigoid strikter einzuhalten und für diese Erkrankungen sind wesentlich mehr Kooperation zwischen Arzt und Patient, sowie mehr Geduld und Genauigkeit erforderlich
- Mit viel Geduld ist häufig eine tadellose Lebensqualität beim Pemphigus und Schleimhautpemphigoid zu erreichen

Medizinische Begriffe - Erklärung:

Glukokortikoid= Körperhormon, das künstlich hergestellt und vielfältig angewendet wird (als Salbe, in Tablettenform, etc.)

Systemische Therapie = Einnahme von Medikamenten als Tabletten, Infusionstherapie oder Spritzen

Differentialdiagnostik = Erkrankungen mit ähnlicher bzw. nahezu identischer Symptomatik müssen vor der Diagnosestellung ausgeschlossen werden

Boost Effekt = schnelle und verstärkte Bildung der Antikörper

Desmosomen = Zellstrukturen in Zellmembranen, die enge Verbindungen zwischen zwei Zellen herstellen

Cushing Syndrom = ist durch Symptome charakterisiert, die durch ein Überangebot von Glukokortikoiden (z.B. Prednisolon, Methylprednisolon, etc.) durch eine systemische Kortisontherapie entstehen, z.B. Mondgesicht, Osteoporose, Muskelschwund, Diabetes, dünne Haut, blaue Flecken erhöhter Blutdruck, Magengeschwür, etc.

Diskussion mit Prof. Sárdy

Therapie mit **Kortison** ist zunächst die erste Wahl, die Verträglichkeit ist teilweise nicht gut.

Wichtig: bei jahrelanger Kortisoneinnahme sollten auch folgende **Vorsorgeuntersuchungen** in Betracht gezogen werden:

- Augen (grauer oder grüner Start)
- Osteoporose (Osteoporosemessung)
- Diabetes Typ 2 (regelmäßig Nüchtern- und Langzeitzucker)

Was passiert bei der Einnahme von Rituximab?

Durch Änderung des Immunsystems werden die B-Zellen getötet und dadurch werden Antikörper gegen Desmoglein vernichtet, Dauer: 3 – 6 Monate

Risiko: auch andere Immunzellen werden zerstört, Immunsystem muss neu aufgebaut werden,

Heilungserfolg: bei 1/3 der Patient:innen erfolgt eine komplette Abheilung der Erkrankung, bei 1/3 teilweise Abheilung der Erkrankung, 1/3 spricht nicht auf Rituximab an.

Impfungen sinnvoll? Lebendimpfung bei Immunsuppressiva ist verboten!

Ansonsten sind Impfungen meist möglich und sinnvoll. Zusammenhang mit einer Covid Impfung oder einer Infektion sind möglich.

Ursache für PV und BP: viele mögliche Auslöser, Insektengift (Brasilien), Viren, Bakterien
Der Auslöser ist allerdings irrelevant, da dieser vom Immunsystem meistens vernichtet wird.

Forschung im Bereich einer spezifischen Medikation: für die Medikamentenentwicklung für die Forschung gibt es zu wenig Patient:innen, hohe Kosten (ca.1 Milliarde Dollar pro Medikament). Es finden aber Forschungen statt, diese neuen Medikamente sind aber noch nicht zugelassen. beruhigendes Fazit von Prof. Sárdy:

Besonders Pemphigus vulgaris ist eine schwere Erkrankung, aber im Unterschied zu anderen Autoimmunerkrankungen sind die inneren Organe nicht befallen.

Vortrag von Rosa Maria Ober

fachkundige Patientenberaterin in München

Thema: „Risikominimierung von Diabetes Typ 2 bei systemischer Kortisontherapie“

Blutzuckerspitzen vermeiden

Als Hinweis zur Ernährung empfiehlt Frau Ober, durch verschiedene Methoden ein zu schnelles Ansteigen des Blutzuckers (Blutzuckerspitze) zu vermeiden.

- Bei den Mahlzeiten die Reihenfolge der Speisen verändern:
 - 1. Gemüse/Salat + Fleisch/Fisch/Tofu
 - Wenig Kohlenhydratbeilagen (Nudeln, Reis), hier bevorzugt Vollkorn verwenden
 - Obst als Nachtisch oder zum Frühstück essen, nicht als Zwischenmahlzeit
- Gekochte Kartoffeln + Reis erst ca. 12 Stunden kühlen vor der Nahrungsaufnahme, dadurch wird ein Teil der Stärke unverdaulich
- Auf Tarnnamen für Zucker achten:
70 Zutaten hinter denen sich Zucker verstecken kann!

Alles, was auf **-ose** endet, wie z.B. *Glukose* (Traubenzucker), *Fruktose* (Fruchtzucker), *Glukose-Fruktose-Sirup*, *Laktose* (Milchzucker) und *Maltose* (Malzzucker).

Hauptsächlich aus Zucker sind: *Honig*, *Gerstenmalzextrakt*, *Weizendextrin*, *Agavendicksaft*, *Ahornsirup*, *Fruchtkonzentrat*, *Fruchtpüree*, *Trockenfrüchte wie Rosinen*, *Süßmolkenpulver* und *Magermilchpulver*.

Zum Beispiel ist im ***Cremig gerührten Joghurt*** Magermilch- und Molkenpulver zugefügt, das nicht einmal angegeben werden muss.

Das ist nur über die Nährwerttabelle sichtbar. Also auf den

- Zuckergehalt schauen!
- **Hinweis auf der Zutatenliste** bei industriell gefertigten Lebensmitteln: Wenn der Zucker zu Beginn der Zutatenliste auftaucht, ist besonders viel Zucker enthalten. Auch wenn kein Zucker aufgeführt ist, kann Zucker, beispielweise als Honig oder Trockenfrucht enthalten sein. → „Ohne Zuckerzusatz“ kann dann trotzdem vermerkt sein
- **Zuckergehalt in deftigen Speisen:** Zucker ist oft enthalten in Fertigspeisen wie:
 - Salatdressings, Rotkohl im Glas oder Dose (Tüte),
 - Weißkrautsalat, Ketchup, Fleischsalat, Eiersalat, Grill- und Pasta Soßen,
 - veganen Fleischalternativen und Fertiggerichten wie Pizza

Diskussion mit Rosa Ober

- Kann ein hoher Cholesterinspiegel durch die Einnahme von Prednisolon oder CellCept verursacht werden? Nein, kein Zusammenhang!
- Wichtig: regelmäßige Kontrolle des Blutzuckers und Langzeitzucker
- Kortison verursacht Hungergefühl und Appetit auf Süßigkeiten, hier auf versteckte Zucker achten
- Zuckerersatzstoffe oder Fruktose: keine Empfehlung für die Verwendung, da es zu einer Leberverfettung kommen kann
- Empfehlung bei Läsionen im Mund: z.B. Spülung mit abgekühltem Salbeitee

Verschiedenes

- Zukunftsidee für SHG: Empfehlungsflyer bezüglich einer Ernährung bei stationärem Krankenhausaufenthalt mit akutem Befall der Mundschleimhaut
- Bei Pemphigoid kann das Medikament Dupilumab erfolgreich sein in bestimmten Fällen, allerdings ist es sehr teuer, kann aber von den Kliniken verschrieben werden

Gewünscht wird von den Anwesenden eine Liste mit empfehlenswerten Dermatologen, die im Bereich der bullösen Autoimmunerkrankungen bewandert sind. Hierzu wird angemerkt, dass die Autoren der deutschen Leitlinie hierfür spezialisierte Dermatologen sind.

Frau Gertrud Bachmann schließt das Patiententreffen und betont, dass die Selbsthilfegruppe allzeit für Fragen und Hilfestellungen zur Verfügung steht.