

## Bullöse Autoimmunerkrankungen der Haut

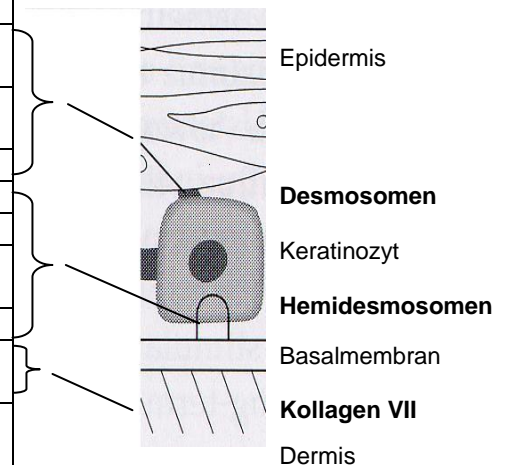
Bullöse Autoimmundermatosen stellen eine heterogene Gruppe von Erkrankungen dar, die durch Autoantikörperbildung gegen Strukturproteine der Haut gekennzeichnet sind. Diese binden an spezifische Adhäsionsmoleküle in epidermalen Desmosomen bzw. im Bereich der dermoepidermalen Junktionszone.

Sie verlaufen meist chronisch mit Blasen und schmerzhaft erosiven Substanzdefekten an Haut und Schleimhäuten, die eine fehlende Abheilungstendenz aufweisen. Ihre Einteilung erfolgt anhand der Lokalisation der Blasen und der Zielantigene.

### Autoantikörperdiagnostik bei bullösen Autoimmundermatosen

Adhäsionsverlust	Erkrankung	Zielantigen
I. Intraepidermal (Desmosom)	Pemphigus vulgaris (PV), Pemphigus foliaceus (PF)	Dsg3 (PV) Dsg1 (PF, PV)
	Paraneoplastischer Pemphigus	Dsg1/ Dsg3, Desmoplakine
	IgA-Pemphigus	Dsg1/ Dsg3
II. Subepidermal (Lamina lucida/ densa)	Bullöses Pemphigoid (BP)	BP180/ BP230
	Pemphigoid gestationis	BP180 (BP230)
	Schleimhautpemphigoid	BP180 (BP230), Laminin-5
	Lineare IgA-Dermatose	BP180/ BP230
III. Subepidermal (dermal)	Epidermolysis bullosa acquisita (EBA)	Kollagen VII
	Dermatitis herpetiformis, Dühring	Transglutaminase, Gliadin

### Lokalisation der Zielantigene:



\*(Dsg1 bzw. 3 = Desmoglein 1 bzw. 3 in Desmosomen, BP180 bzw. 230 = Bullöses Pemphigoid-Ag in Hemidesmosomen)

Klinisch imponieren beim bullösen Pemphigoid (BP) pralle Blasen am Körperstamm und an den Extremitäten. Beim Vollbild des Pemphigus (PV, PF) dominieren ausgedehnte, krustig belegte Erosionen. Die initial schlaffen, fragilen Blasen sind häufig nicht mehr nachweisbar.

Die wichtigsten **Differenzialdiagnosen** umfassen infektiöse Erkrankungen im Rahmen bakterieller oder viraler Infektionen (z. B. Impetigo contagiosa, Staphylococcal-Scaled-Skin-Syndrom, Erysipel, Herpes simplex- oder Varizella-Zoster-Virus), physikalische Noxen (mechanisch, thermisch), Reaktionen auf Allergene bzw. exogene oder endogene Photosensibilisatoren (Kontaktexzem, phototoxische oder allergische Dermatitis, Porphyria cutanea tarda), weitere immunologische Ursachen (bullöser systemischer Lupus erythematodes, erosiver Lichen ruber planus, Erythema exsudativum multiforme, bullöses Arzneimittellexanthem) und die Gruppe der hereditären blasenbildenden Dermatosen (Epidermolysis bullosa hereditaria).

Die Bindung von Autoantikörpern gegen verschiedene Strukturproteine der Haut führt zu intra- oder subepidermaler Blasenbildung.

**Probenmaterial:**  
1 ml Serum

### Literatur:

- Eming R, Hertl M. Bullöse Autoimmundermatosen. J Lab Med 2005; 29(4): 257-262
- Jainta S, Schmidt E, Bröcker EB, Zillikens D. Diagnostik und Therapie bullöser Autoimmunerkrankungen der Haut. Dt Ärztebl 2001; 98: A 1320-1325