



# Pemphigoid gestationis

59. DDG

Chapsa M., Heyne S., Schneiderat S., Beisert S., Günther C.



# Kasuistik

## Anamnese

- 30-jährige Patientin in der 33. SSW ihrer 2.Schwangerschaft
- Seit ca. 6 Wochen stark juckende (VAS 9/10) Hautveränderung
- DLQI: 30/30
- Vorgeschichte: ähnliche Symptomatik 2-3 Tage postpartal nach der 1. SS  
-spontane Abheilung der HV nach 6 Wochen

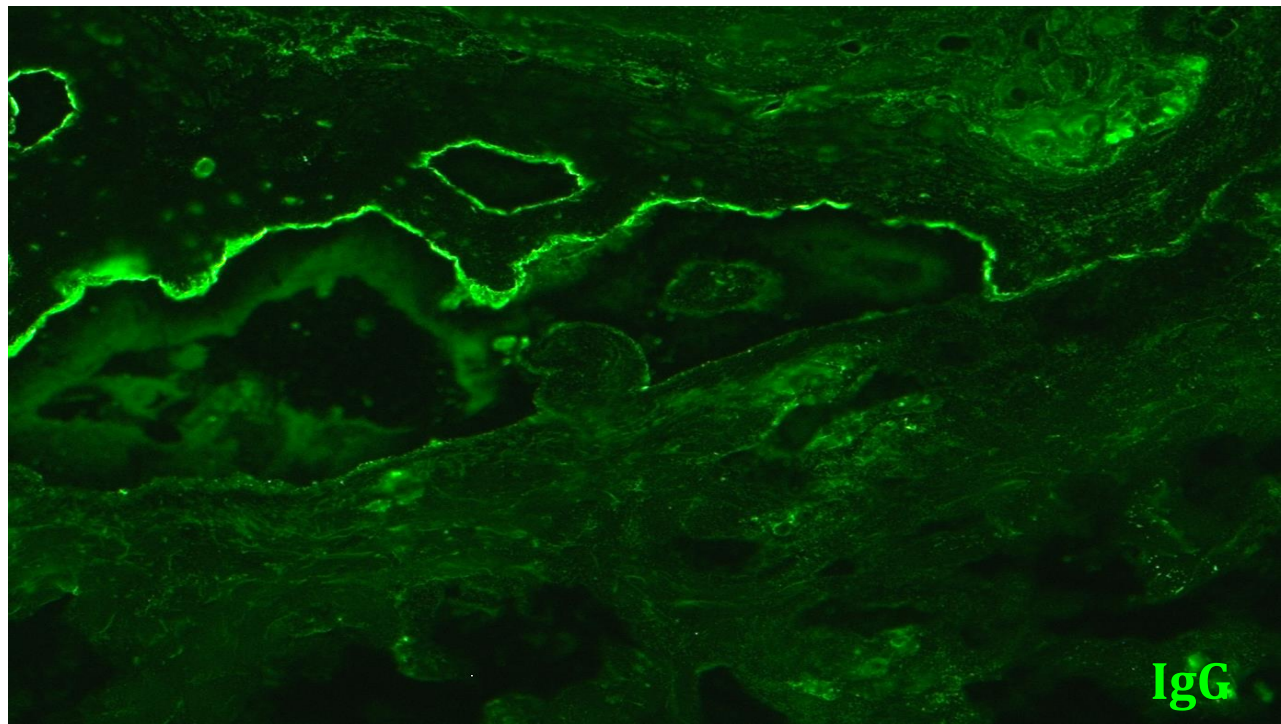
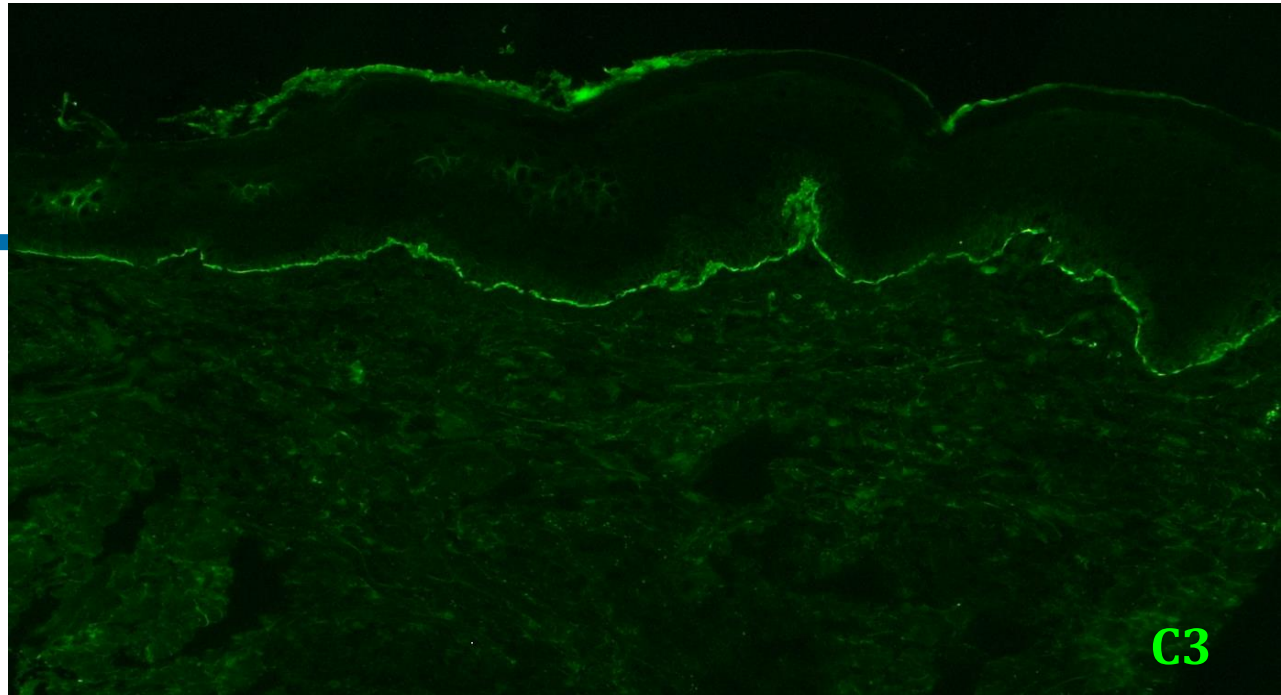


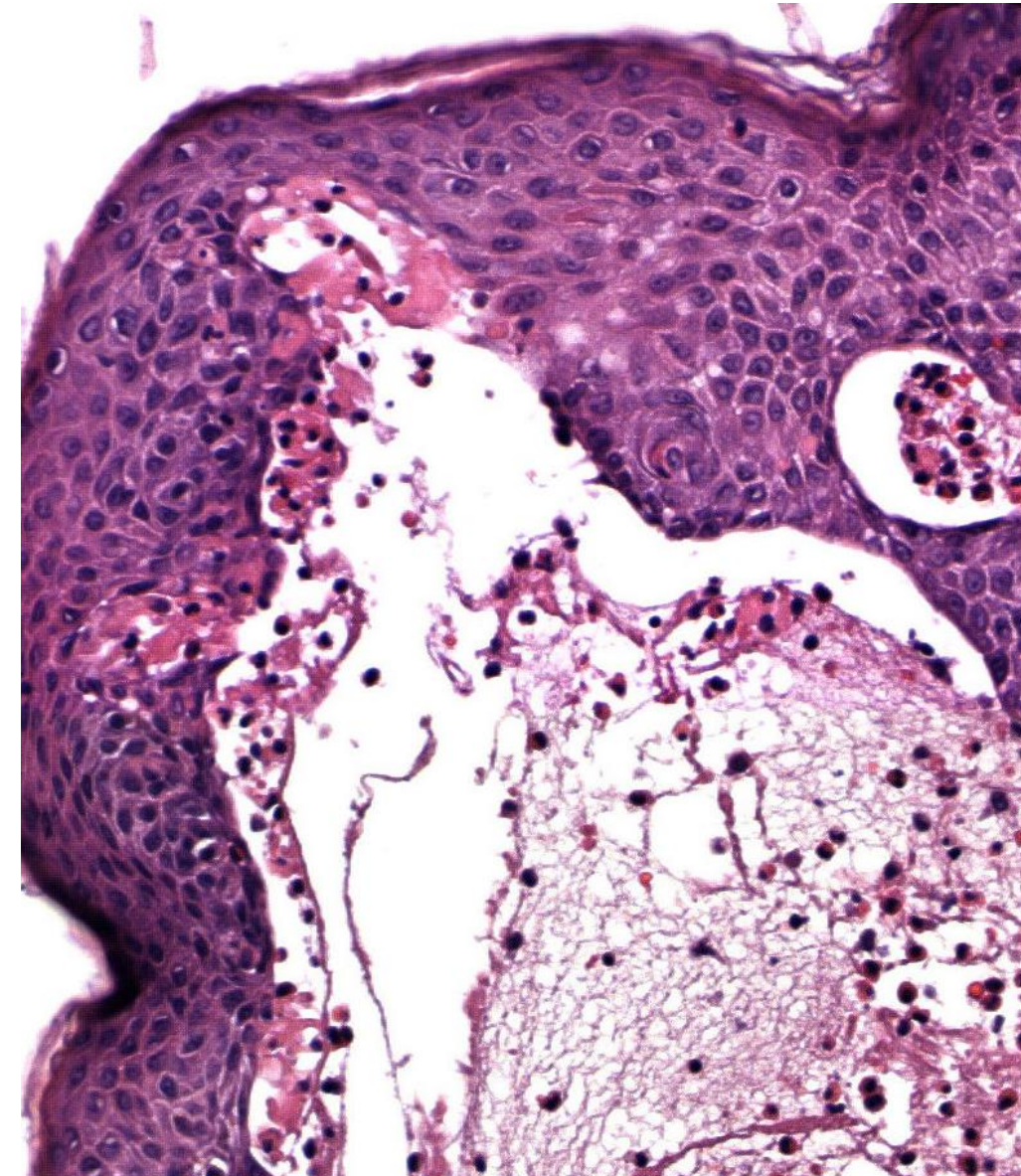
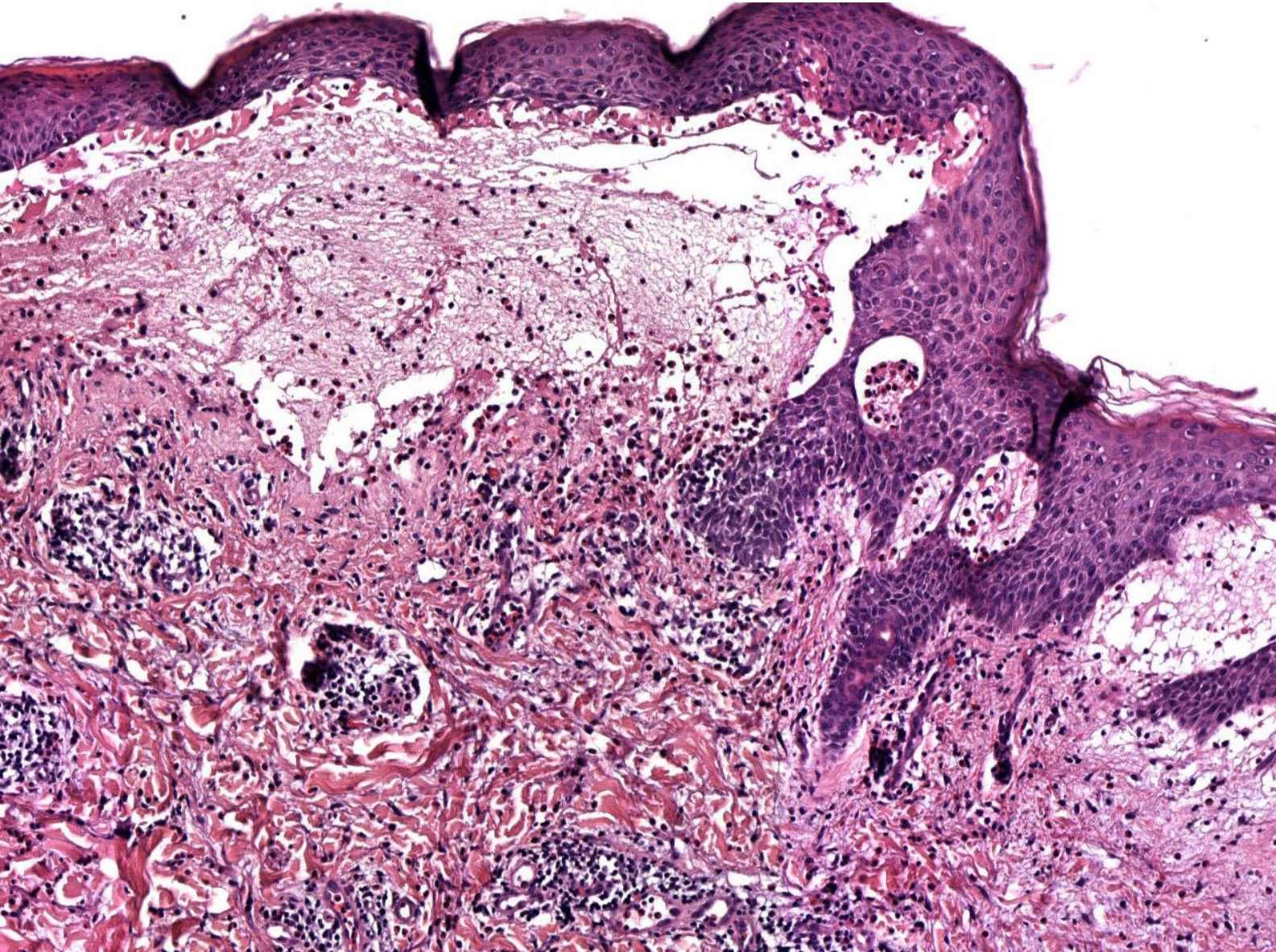
## Diagnostik

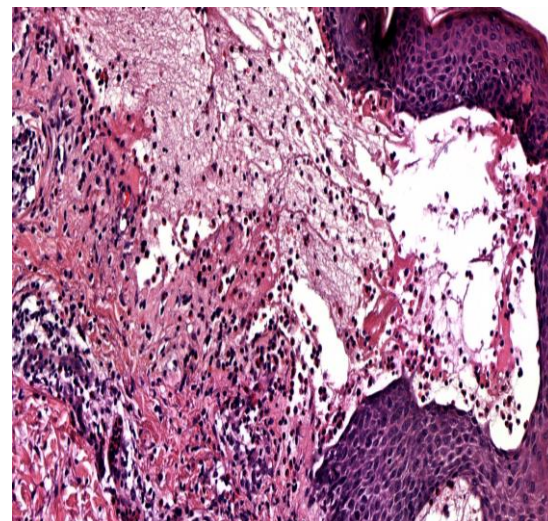
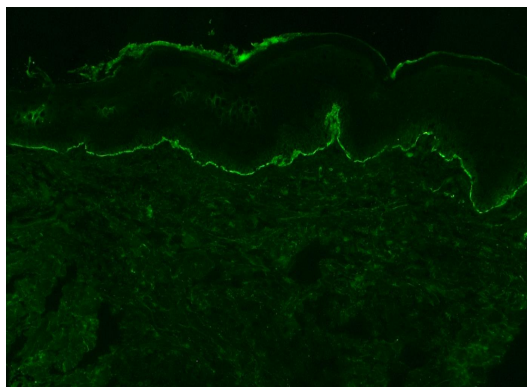
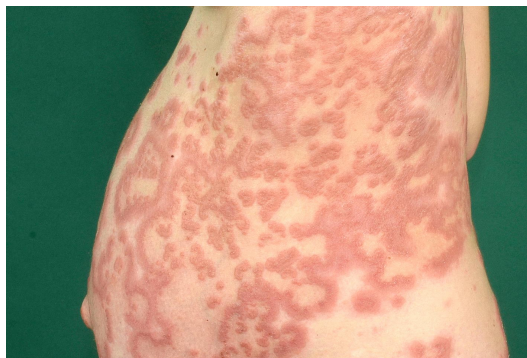
### Labor:

- Eosinophilie [1,84Gpt/L (RB 0,00-0,49 Gpt/L)]
- CRP-Erhöhung [18,2mg/dl (RB<5,0mg/dl)]
- AP-Erhöhung [1,87 mmol/(s\*L) (RB 0,58-1,75 mmol/(s\*L))]

- IIF: lineare Fluoreszenz von IgG und C3 am Blasendach der Basalmembranzzone auf NaCl-separierter Spalthaut
- DIF: lineare IgG und C3-Ablagerungen an der dermoepidermalen Junktionszone







Diagnose:  
Pemphigoid gestationis

## Therapie und Verlauf

- Prednisolontherapie mit 20mg/d in absteigender Dosierung in Kombination mit glukokortikoidhaltiger Lokalthherapie
- Entbindung: in einer Klinik mit pädiatrischer Intensivversorgung auf natürlichem Weg ohne Komplikationen
- Säugling: gesunder Junge, normalgewichtig, keine Blasenbildung

## Therapie und Verlauf

- nach Entbindung: -Blasenbildung der Mutter komplett rückläufig  
-Prednisolontherapie innerhalb der nächsten drei Monate ausgeschlichen
- Follow-up nach ½ Jahr: lediglich postinflammatorische Hyperpigmentierungen sichtbar

■ Erweiterte Diagnostik: Mutter

↓  
HLA-DRB1\*13

Vater

↓  
HLA-DR2

Bekannter  
Risiko-HLA-Typ<sup>1,2</sup>



## Diskussion: Pemphigoid gestationis

- sehr seltene autoimmune blasenbildende Hauterkrankung (Inzidenz: 1/2000-1/50.000~60.000)<sup>1</sup>
- tritt in der Schwangerschaft auf (meist 2. oder 3. Trimenon<sup>2</sup>)
- frühere Bezeichnung: Herpes gestationis (CAVE: Herpes-Viren nicht beteiligt)
- Ätiologie: Autoantikörperbildung gegen
  - das 180-kDa Protein (BP Antigen 180)
  - in etwa 20% der Fälle das 230-kDa Protein (BP Antigen 230)im Bereich der Hemidesmosomen der dermoepidermalen Junctionszone

## Diskussion: Pemphigoid gestationis

- Pathogenese<sup>1,2</sup>: abnorme Expression von HLA Klasse II Antigenen in der Plazenta



Bildung von Antikörpern gegen Strukturen der Plazenta



Kreuzreaktion der AK mit dem BP180 der mütterlichen Haut




Blasenbildung

## Diskussion: Pemphigoid gestationis

■ Prognose: -PG begünstigt die Entwicklung einer Plazentainsuffizienz

„small-for-date babies“<sup>1,2</sup>

erhöhte Frühgeburtenrate<sup>1,2</sup>

-10% der Neugeborenen  milde Hautveränderungen (spontane Abheilung)  
infolge passiven transplazentaren Antikörpertransfers

-nächste Schwangerschaften

Rezidive sehr häufig mit früherem Auftreten und ansteigendem Schweregrad

Selten (5%): „skip pregnancies“

## Diskussion: Pemphigoid gestationis

- Therapie: -lokale Glukokortikosteroide der Klasse III oder IV in Kombination mit einer mittelhoch (20-40mg/d) dosierten systemischen Gabe von Prednisolonäquivalent
  - Wenn keine Besserung: -Immunadsorption
    - intravenösen Immunglobulinen
    - Rituximab <sup>1,2</sup>
  - CAVE: orale Kontrazeptiva kontraindiziert (möglicher Triggerfaktor)

1) Jenkins R, et al., Clin Exp Dermatol, 1999 July, 24(4):255-9

2) Cianchin et al., British Journal of Dermatology 2007 157, pp388–431



# Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit.

**Kontakt:**

Maria Chapsa

Telefon: 0351 458-2497

E-Mail: [Maria.Chapsa@uniklinikum-dresden.de](mailto:Maria.Chapsa@uniklinikum-dresden.de)

**Adresse:**

Universitätsklinikum Carl Gustav Carus

an der TU Dresden AöR

Klinik und Poliklinik für Dermatologie

Haus 8

Fetscherstraße 74, 01307 Dresden