

Publication

Pathophysiologie der autoinflammatorischen Dermatosen ; [Pathophysiology of autoinflammatory dermatoses]

JournalArticle (Originalarbeit in einer wissenschaftlichen Zeitschrift)

ID 4598098

Author(s) Feldmeyer, Laurence; Navarini, Alexander A.**Author(s) at UniBasel** [Navarini, Alexander](#) ;**Year** 2020**Title** Pathophysiologie der autoinflammatorischen Dermatosen ; [Pathophysiology of autoinflammatory dermatoses]**Journal** Der Hautarzt; Zeitschrift für Dermatologie, Venerologie, und verwandte Gebiete**Volume** 71**Number** 5**Pages / Article-Number** 333-341**Keywords** Autoinflammation; Inflammasome; Interleukin; Monogenic autoinflammatory diseases; Proteasome

Autoinflammation führt zur Entzündung, die klinisch meist ohne ersichtlichen Grund auftritt und so schwer sein kann, dass Organ-pathologie mit relevanter Gewebeschädigung auftritt. Das Inflammasom gilt als Motor der Autoinflammation. Obschon IL(Interleukin)-1 β und das Inflammasom als sein kritischer Regulator sehr wichtig sind bei der Autoinflammation, sprechen nicht alle Patienten auf die Hemmung dieses Signalwegs an. Mehrere autoinflammatorische Krankheiten wurden mit Mutationen in Proteasom-Immunoproteasom-Komponenten assoziiert. Die durch hochrelevante Genvarianten bedingten autoinflammatorischen Erkrankungen sind meist erblich bedingt. Diese Krankheiten beginnen meist im pädiatrischen Lebensalter, aber nicht immer. Die nächsten Jahre werden zeigen, ob wir entzündliche Dermatosen zusätzlich zur Hemmung der adaptiven Immunität vermehrt mit Bremsung des angeborenen Immunsystems behandeln werden. [english abstract] Autoinflammation leads to inflammation that mostly occurs without any clinically obvious reason. It can be so severe that organ damage with relevant tissue damage occurs. Inflammasomes are the drivers of autoinflammation. Although IL1 beta and the inflammasomes as its critical regulators are very important in autoinflammation, not all patients respond to inhibition of this signalling pathway. Several autoinflammatory diseases were associated with mutations in proteasome-immunoproteasome components. Autoinflammatory diseases caused by highly relevant genetic variants are mostly hereditary. Usually in childhood but not always. The coming years will show whether inflammatory dermatoses will be increasingly treated with suppression of the innate immune system in addition to inhibition of adaptive immunity.

Publisher Springer**ISSN/ISBN** 0017-8470 ; 1432-1173**edoc-URL** <https://edoc.unibas.ch/76707/>**Full Text on edoc** No;**Digital Object Identifier DOI** 10.1007/s00105-020-04585-4**PubMed ID** <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32333042>