

Annabelle Heyworth¹, Madeleine Stark^{1,2}, Dedee Murrell^{1,2}

Bewertungssysteme für das Schleimhautpemphigoid – eine Literaturübersicht | Scoring systems for mucous membrane pemphigoid – a review of the literature

¹ University of New South Wales, Sydney, Australia

² St. George Clinical School, Sydney, Australia

Corresponding author: Dedee Murrell (d.murrell@unsw.edu.au)

Citation: Heyworth A, Stark M, Murrell D (2025) Scoring systems for Mucous Membrane Pemphigoid – a review of the literature. SKINdeep 1: e162540. <https://doi.org/10.1553/skindeep.2025.162540>

Subject editor: Georg Stingl

Received: 19 Jun 2025 | Approved: 01 Aug 2025 | Published: 14 Nov 2025

Editorial

Das Schleimhautpemphigoid (SP) ist eine seltene, chronische autoimmune blasenbildende Hauterkrankung, die vorwiegend die Schleimhäute befällt und bei unzureichender Behandlung zu schweren, irreversiblen Komplikationen wie Atemwegsstenosen, Ösophagusstrikturen und Erblindung führen kann [1–3]. Trotz der Fortschritte bei gezielten Immuntherapien wurden bisher keine randomisierten kontrollierten Studien (RCTs) zum SP durchgeführt. Dies ist vor allem auf die Seltenheit der Erkrankung und auch auf das Fehlen validierter, allgemein anerkannter Bewertungssysteme für den Schweregrad der Erkrankung zurückzuführen.

Validierte Bewertungssysteme sind unerlässlich, um die Krankheitsaktivität objektiv zu beurteilen, das Ansprechen auf die Behandlung zu dokumentieren und einen aussagekräftigen Vergleich zwischen klinischen Studien zu ermöglichen. Diese Übersicht bewertet bestehende globale und standortspezifische Bewertungssysteme, die bei MMP verwendet werden, und hebt ihre Stärken und Grenzen hervor. Außerdem wird die Entwicklung einer standardisierten 5-Punkte-Skala für die globale Beurteilung durch den Prüfer (Investigator's Global Assessment, IGA) für SP vorgeschlagen, die den Präferenzen der US-amerikanischen FDA entspricht und zukünftige RCTs erleichtert [4].

Unter den globalen Bewertungssystemen legt der Setterfield-Score den Schwerpunkt auf die Beteiligung der Schleimhäute, ist jedoch nicht validiert und unterscheidet nicht zwischen Krankheitsaktivität und irreversiblen Schäden. Der Mucous Membrane Pemphigoid Disease Area Index (MMPDAI) ist derzeit das am häufigsten empfohlene krankheitsspezifische Instrument und berücksichtigt sowohl die Aktivität als auch die Schäden. Er ist lediglich teilweise validiert und wird von europäischen Leitlinien empfohlen, eignet sich daher am besten für leichte Erkrankungen, ist jedoch für Hochrisikobereiche der Schleimhäute nicht detailliert genug. Der Autoimmune Bullous Skin Disorder Intensity Score (ABSIS) hat sich für die orale MMP bewährt, ist jedoch nicht krankheitsspezifisch und lässt die Beteiligung der Augen außer acht.

Editorial

Mucous membrane pemphigoid (MMP) is a rare, chronic autoimmune blistering disease that predominantly affects mucous membranes and can lead to severe, irreversible complications such as airway stenosis, esophageal strictures, and blindness if inadequately treated [1–3]. Despite advances in targeted immunotherapies, no randomized controlled trials (RCTs) have been conducted in MMP to date. This is largely due to the rarity of the disease and, most importantly, the absence of validated, universally accepted disease severity scoring systems.

Validated scoring systems are essential for objectively assessing disease activity, documenting treatment response, and making meaningful comparisons across clinical studies. This review evaluates existing global and site-specific scoring systems used in MMP and highlights their strengths and limitations. It also proposes the development of a standardized 5-point Investigator's Global Assessment (IGA) for MMP that is aligned with the U.S. FDA preferences and facilitates future RCTs [4].

Among the available global scoring tools, the Setterfield score emphasizes mucosal involvement but lacks validation and fails to distinguish disease activity from irreversible damage. The Mucous Membrane Pemphigoid Disease Area Index (MMPDAI) is currently the most widely recommended disease-specific tool, incorporating both activity and damage components. While partially validated and endorsed by European guidelines, this performs best in cases of mild disease and lacks sufficient granularity for high-risk mucosal sites. The Autoimmune Bullous Skin Disorder Intensity Score (ABSIS) has validated utility for oral MMP but is not disease-specific and omits ocular involvement.

Angesichts der Einschränkungen globaler Instrumente sind ortsspezifische Bewertungssysteme für die SP von entscheidender Bedeutung. Der Oral Disease Severity Score (ODSS) ist für das orale SP validiert und weist eine ausgezeichnete Zuverlässigkeit auf, obwohl ihm eine Schadenskomponente fehlt. Es gibt Bewertungssysteme für den Kehlkopf, die jedoch noch nicht validiert sind. Bei okulären SP bewerten traditionelle Instrumente wie die Foster-, Mondino- und Tauber-Scores in erster Linie Narbenbildung, berücksichtigen aber keine aktiven Entzündungen. Das Cicatrising Conjunctivitis Assessment Tool (CCAT) stellt einen bedeutenden Fortschritt dar, da es Entzündungen, Narbenbildung und Morbidität unabhängig voneinander bewertet, erfordert jedoch spezielle Geräte und weitere Validierung in verschiedenen Populationen.

Die verlässliche Bewertung der Lebensqualität (QoL) ist bei SP nach wie vor ungelöst. Es gibt keine SP-spezifischen, von Patienten berichteten Ergebniseinheiten. Aktuelle Leitlinien empfehlen spezifische Erfassungsinstrumente für autoimmun-bullöse Erkrankungen (ABQOL, TABQOL) und Anatomie-spezifische Instrumente, obwohl deren Anwendbarkeit für Schleimhauterkrankungen begrenzt ist [5, 6].

Insgesamt unterstreicht die Übersicht den dringenden Bedarf an validierten, standardisierten und praktischen Bewertungssystemen – insbesondere einem FDA-konformen IGA –, um hochwertige klinische Studien zu ermöglichen und die Bewertung neuer zielgerichteter Therapien bei MMP zu beschleunigen.

Verfasst von Johann Bauer

Korrespondenz: editors@skinonline.at

Given the limitations of these global tools, site-specific scoring systems are urgently needed for MMP. The **Oral** Disease Severity Score (ODSS) is validated for oral MMP and demonstrates excellent reliability, although it lacks a damage component. Laryngeal scoring systems exist but have not been validated. For ocular MMP, traditional tools such as the Foster, Mondino, and Tauber scoring systems primarily assess scarring and are insensitive to active inflammation. The Cicatrising Conjunctivitis Assessment Tool (CCAT) represents a significant advance by allowing the independent evaluation of inflammation, scarring, and morbidity, but this requires specialized equipment and further validation in diverse populations.

No MMP-specific patient-reported outcome measures exist at this time for assessing quality of life (QoL). Current guidelines recommend using autoimmune bullous disease-specific tools (ABQOL, TABQOL) and site-specific instruments, although their sensitivity to mucosal disease is limited [5, 6].

Overall, the review underscores a critical need for validated, standardized, and practical scoring systems—particularly an FDA-aligned IGA—to enable high-quality clinical trials and accelerate the evaluation of emerging targeted therapies in MMP.

Written by Johann Bauer

Correspondence: editors@skinonline.at

<https://doi.org/10.61783/oegdv10905>

Literatur | References

1. Amber KT, Murrell DF, Schmidt E, Joly P, Borradori L. Autoimmune Subepidermal Bullous Diseases of the Skin and Mucosae: Clinical Features, Diagnosis, and Management. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2018;54:26-51.
2. Schmidt E, Rashid H, Marzano AV, Lamberts A, Di Zenzo G, Diercks GFH, et al. European Guidelines (S3) on diagnosis and management of mucous membrane pemphigoid, initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology—Part II. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2021;35:1926-48.
3. Chan LS, Ahmed AR, Anhalt GJ, Bernauer W, Cooper KD, Elder MJ, et al. The first international consensus on mucous membrane pemphigoid: definition, diagnostic criteria, pathogenic factors, medical treatment, and prognostic indicators. *Arch Dermatol*. 2002;138:370-9.
4. Heyworth A, Stark M, Murrell D (2025) Scoring systems for Mucous Membrane Pemphigoid – A review of the literature. *SKINdeep* 1: e162540.
5. Murrell DF, Marinovic B, Caux F, Prost C, Ahmed R, Wozniak K, et al. Definitions and outcome measures for mucous membrane pemphigoid: Recommendations of an international panel of experts. *J Am Acad Dermatol*. 2015;72:168-74.
6. Hofmann SC, Günther C, Böckle BC, Didona D, Ehrchen J, Gaskins M, et al. S2k Guideline for the diagnosis and treatment of mucous membrane pemphigoid. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2022;20:1530-50.

Hier geht's direkt zum Artikel in SKINdeep:

