

Antonia Schett^{1,2}, Andreas Wirsching^{2,3}, Ricardo Grieshaber-Bouyer^{2,3}, Melanie Hagen^{2,3}, Georg Schett^{2,3}

Verbesserung der Hautsymptome bei therapieresistenten Bindegewebserkrankungen durch eine Behandlung mit T-Zell-Engagern | Improvement of skin manifestations of refractory connective tissue diseases by T-cell engager treatment

¹ Department of Dermatology, Friedrich-Alexander-Universität (FAU) Erlangen-Nürnberg and Universitätsklinikum Erlangen, Erlangen, Germany

² Deutsches Zentrum Immuntherapie (DZI), Friedrich-Alexander-Universität (FAU) Erlangen-Nürnberg and Universitätsklinikum Erlangen, Erlangen, Germany

³ Department of Medicine 3 – Rheumatology & Immunology, Friedrich-Alexander-Universität (FAU) Erlangen-Nürnberg and Universitätsklinikum Erlangen, Erlangen, Germany

Corresponding author: Georg Schett (georg.schett@uk-erlangen.de)

Citation: Schett A, Wirsching A, Grieshaber-Bouyer R, Hagen M, Schett G (2026) Improvement of skin manifestations of refractory connective tissue diseases by T-cell engager treatment.

SKINdeep 2: e188493. <https://doi.org/10.1553/skindeep.2026.188493>

Subject editor: Georg Stingl

Received: 12 Feb. 2026 | Approved: 02 Apr. 2026 | Published: 12 Jun. 2026

Zusammenfassung

Hintergrund: Die Haut ist ein zentrales Organ, das bei systemischen Autoimmunerkrankungen (AID) eine Rolle spielt. Neben der T-Zell-Aktivierung sind die Bildung pathogener B-Zellen und Plasmazellen sowie die Entstehung von Autoantikörpern entscheidende Prozesse bei AID. Während einige Patienten mit AID mit herkömmlichen Immunsuppressiva gut behandelt werden können, entwickeln andere eine äußerst therapieresistente Erkrankung und benötigen neue Therapiekonzepte, die die pathologische B-Zell- und Plasmazellaktivierung bekämpfen. T-Zell-Engager sind ein wirkungsvolles therapeutisches Mittel zur Depletion von B-Zellen und Plasmazellen und könnten zur Verbesserung der Hautmanifestationen systemischer AID beitragen.

Methoden: Wir untersuchten die Wirkung des gegen BCMA gerichteten T-Zell-Engagers Teclistamab auf die Hauterscheinungen einer hochgradig therapieresistenten systemischen AID. Die Hautaktivität wurde anhand des Cutaneous Dermatomyositis Disease Area and Severity Index (CDASI) und die hautbezogene Lebensqualität anhand des Dermatology Life Quality Index (DLQI) bewertet, basierend auf klinischen Befunden und Patientenbefragungen vor und nach der Behandlung.

Ergebnisse: Drei Patienten (zwei mit Dermatomyositis, einer mit systemischer Sklerose) mit therapieresistenter Erkrankung und Hautmanifestationen wurden mit Teclistamab behandelt. Bei beiden Dermatomyositis-Patienten nahm die Hauterkrankungsaktivität deutlich ab, und die hautbezogene Lebensqualität verbesserte sich. Bei dem Patienten mit systemischer Sklerose klangen die Fingerulzera ab, die Hautfibrose nahm ab, das Haar wuchs nach und die hautbezogene Lebensqualität normalisierte sich.

Abstract

Background: The skin is a central organ involved in systemic autoimmune diseases (AID). Next to T-cell activation, the formation of pathogenic B-cells and plasma cells as well as the emergence of autoantibodies is a crucial process in AID. While AID in some patients can be managed well with conventional immunosuppressants, others develop highly treatment-resistant forms of the disease and require new therapeutic concepts that tackle pathologic B-cell and plasma cell activation. T-cell engagers are a powerful therapeutic tool for depleting B-cell and plasma cells and may be efficacious for improving skin manifestations of systemic AID.

Methods: We evaluated the effect of the BCMA-directed T-cell engager teclistamab on cutaneous manifestations of highly treatment-resistant systemic AID. Skin activity was assessed using the Cutaneous Dermatomyositis Disease Area and Severity Index (CDASI), and skin-related quality of life using the Dermatology Life Quality Index (DLQI) based on clinical findings and patient interviews before and after treatment.

Results: Three patients (two with dermatomyositis, one with systemic sclerosis) with treatment-resistant disease forms and cutaneous manifestations were treated with teclistamab. In both dermatomyositis patients, skin disease activity substantially decreased, and skin-related quality of life improved. In the patient with systemic sclerosis, digital ulcers resolved, skin fibrosis decreased, hair regrew, and the skin-related quality of life normalized.

Schlussfolgerung: In dieser kleinen Fallserie war die BCMA-gerichtete T-Zell-Engager-Therapie mit einer Verbesserung der Hauterscheinungen und der hautbezogenen Lebensqualität bei Patienten mit hochgradig therapieresistenter AID verbunden. Es sind größere Studien erforderlich, um die Wirksamkeit, Sicherheit und Dauerhaftigkeit der Hautreaktionen auf T-Zell-Engager systematisch zu bewerten.

Conclusion: In this small case series, BCMA-directed T-cell engager therapy was associated with the improvement of skin manifestations and skin-related quality of life in patients with highly treatment-refractory forms of AID. Larger studies are required to systematically assess the efficacy, safety, and durability of cutaneous responses to T-cell engagers.

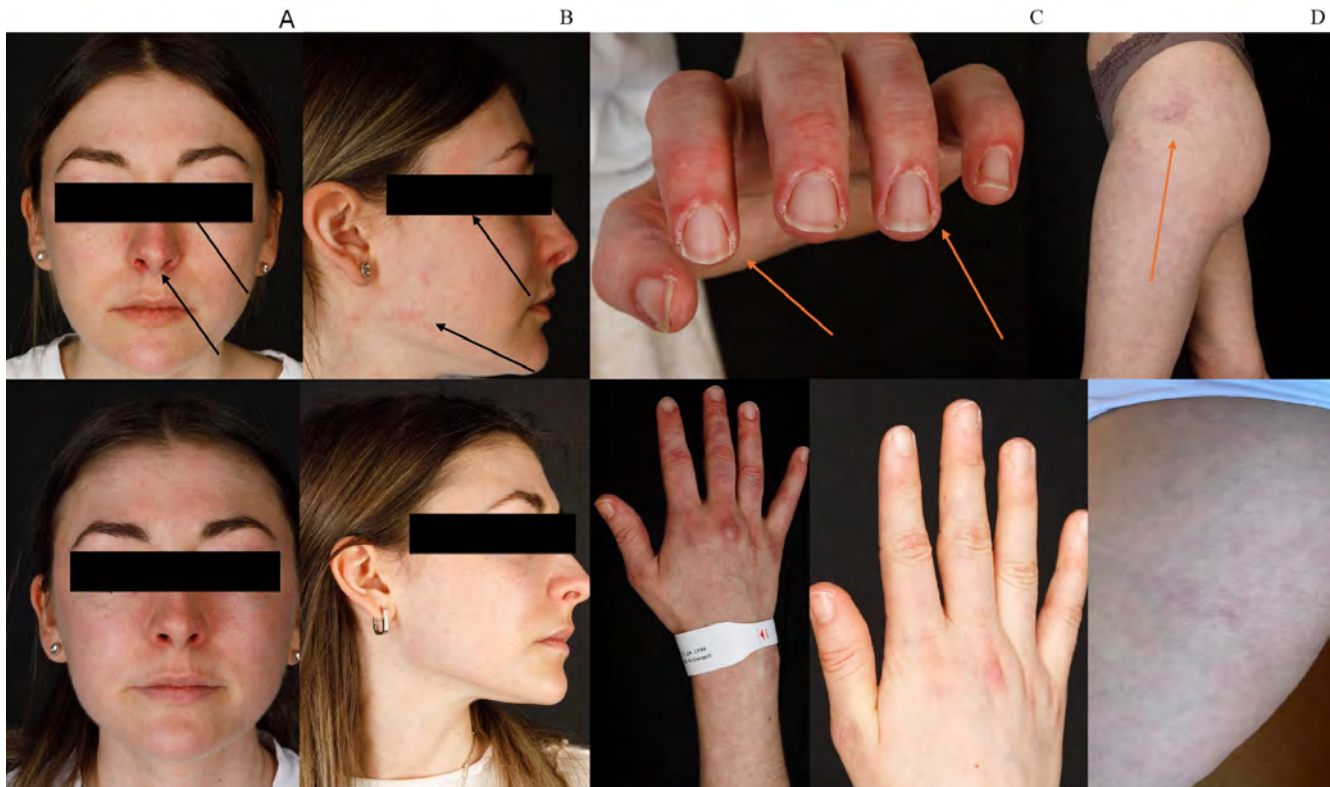


Abbildung 1. Hautveränderungen bei Patient 1 (Anti-MDA5-positive Dermatomyositis) vor und nach der Behandlung mit Teclistamab. A) Beteiligung der Gesichtshaut in Frontalansicht zu Studienbeginn (oberes Bild), die ein heliotropes periorbitales Erythem mit ekzematösen und erosiven Veränderungen im Bereich des Nasenrückens und der Augenlider (Pfeile) zeigt, begleitet von poikilodermatöser Haut mit ausgeprägten Teleangiektasien, was mit einem vaskulopathischen Hautphänotyp übereinstimmt, der für die Anti-MDA5-assoziierte Dermatomyositis charakteristisch ist, sowie eine deutliche Besserung bei der Nachuntersuchung 12 Wochen nach der Behandlung (unteres Bild). B) Seitliche Gesichtsansicht, die ein heliotropes periorbitales Erythem mit ekzematösen Veränderungen und ausgeprägter Lichtempfindlichkeit zu Studienbeginn zeigt (oberes Bild, Pfeile), mit erheblicher Besserung bei der Nachuntersuchung nach der Behandlung (unteres Bild). C) Schwere Beteiligung der Hände zu Beginn der Untersuchung (oberes und unteres linkes Bild) mit schmerzhaften Kapillarveränderungen im Nagelfalz (oberes Bild), Hyperkeratose und Erosionen (Pfeile) sowie Gottron-Papeln (unteres linkes Bild), was zu einer Funktionsbeeinträchtigung führte, mit vollständiger Rückbildung nach der Behandlung (unteres rechtes Bild). D) Holster-Zeichen (Pfeil), das sich zu Beginn als livides Erythem an den seitlichen Oberschenkeln darstellt (oberes Bild) und auf eine entzündliche vaskulopathische Hautbeteiligung sowie deren Rückbildung hinweist (unteres Bild).

Figure 1. Skin manifestations of patient 1 (anti-MDA5-positive dermatomyositis) before and after treatment with teclistamab. A) Facial skin involvement shown in frontal view at baseline (upper image), demonstrating heliotrope periorbital erythema with eczematous and erosive changes around the nasal bridge and eyelids (arrows). This was accompanied by poikilodermatous skin with prominent telangiectasias, consistent with a vasculopathic cutaneous phenotype characteristic of anti-MDA5-associated dermatomyositis, and marked improvement was shown at the follow-up 12 weeks after treatment (lower image). B) Lateral facial view showing heliotrope periorbital erythema with eczematous changes and marked photosensitivity at baseline (upper image, arrows), with substantial resolution at the follow-up after treatment (lower image). C) Severe hand involvement at baseline (upper and lower left images) with painful nailfold capillary abnormalities (upper image), hyperkeratosis and erosions (arrows), as well as Gottron's papules (lower left image), resulting in functional impairment, with complete resolution after treatment (lower right image). D) Holster sign (arrow) presenting as livid erythema of the lateral thighs at baseline (upper image), reflecting inflammatory vasculopathic skin involvement and its resolution (lower image).

Kommentar

Der entscheidende Unterschied von „T-Zell-Engagern“ wie Teclistamab zu Rituximab besteht darin, dass Teclistamab nicht nur CD20-positive B-Zellen reduziert, sondern BCMA-positive Plasmablasten und Plasmazellen einschließlich CD20-negativer, langlebiger Plasmazellen angreifen kann. Damit adressiert es genau jene Zellpopulation, die nach erfolgreicher B-Zell-Depletion weiter pathogene Autoantikörper produzieren kann.

Der Ansatz ist besonders interessant für bullöse Autoimmundermatosen (Pemphigus vulgaris und foliaceus, Schleimhautpemphigoid, Epidermolysis bullosa acquisita, therapieresistentes bullöses Pemphigoid) und wie in dieser Arbeit Dermatomyositis und systemische Sklerose.

Bei diesen Erkrankungen wäre der Einsatz von Teclistamab vor allem dann rational, wenn nach Rituximab weiterhin hohe pathogene Autoantikörpertiter und Krankheitsaktivität bestehen. Die derzeitigen klinischen Teclistamab-Daten betreffen jedoch überwiegend Kollagenosen und Myositiden, nicht klassische autoimmune bullöse Dermatosen. Ein Einsatz bei Pemphigus oder Pemphigoiderkrankungen wäre daher experimentell und gegenwärtig nur in Studien oder extremen multidisziplinären Salvage-Situationen vertretbar.

Verfasst von Johann Bauer

Korrespondenz: editors@skinonline.at

Comment

The key difference between “T-cell engagers” such as teclistamab and rituximab is that teclistamab not only reduces the population of CD20-positive B-cells but can also target BCMA-positive plasmablasts and plasma cells, including CD20-negative, long-lived plasma cells. In doing so, it targets precisely the cell population that can continue to produce pathogenic autoantibodies even after successful B-cell depletion.

This approach is particularly interesting for treating bullous autoimmune dermatoses (pemphigus vulgaris and foliaceus, mucous membrane pemphigoid, acquired epidermolysis bullosa, and therapy-refractory bullous pemphigoid) and, as demonstrated in this study, dermatomyositis and systemic sclerosis.

For these diseases, the choice of teclistamab is of interest if high titers of pathogenic autoantibodies and disease activity persist after rituximab treatment. However, the current clinical data on teclistamab primarily concern collagenoses and myositis, not classic autoimmune bullous dermatoses. Use in pemphigus or pemphigoid disorders would therefore be experimental and, at present, justifiable only in clinical trials or in extreme multidisciplinary salvage situations.

Written by Johann Bauer

Correspondence: editors@skinonline.at

<https://doi.org/10.61783/oegdv11110>

Hier geht's direkt zum Artikel in SKINdeep | Click here to read the article in SKINdeep:

