



WIKIDERM NETZWERK HAUT

PEMPHIGUS VULGARIS

Note: gr. pemphix = Blase

Def: - Immunologischerseits handelt es sich beim Pemphigus um eine Typ-II-Reaktionsform der Allergien nach Coombs und Gell.

- schwere, unbehandelt lebensgefährliche, intraepidermale akantholytische Blasenbildung unmittelbar über dem Basalzell-Lager (suprabasal im Stratum spinosum) an Haut und Schleimhäuten

Note: - Da die Blasen intraepidermal liegen, sind sie nicht stabil und platzen leicht, weshalb man klinisch häufig nur Erosionen oder Verkrustungen findet.

- Den Pemphiguserkrankungen werden die Pemphigoide gegenübergestellt, deren gemeinsames Merkmal die subepidermale Blasenbildung ist.

DD: Häufigkeit des Vorkommens, Patientenalter und Präsenz intakter Blasen: Pemphigoid > Pemphigus

Vork: meist ältere Pat.

Gen: Häufung von HLA-DRbeta1*0402 und HLS-DQbeta1*0503

Lit: ●

Amn: Fragen nach Stomatitis, Dysphagie, Heiserkeit, Konjunktivitis, Epistaxis, Dysurie, Gewichtsverlust, Medikamenteneinnahme, ethnischer Hintergrund

Pg: IgG-Bildung gegen das 130-kD-Protein Desmoglein-3 der Keratinozyten, das mit dem 85 kD Protein Plakoglobin des desmosomalen Plaques assoziiert ist. ●

Allg: Desmoglein zählt zu der Cadherin-Superfamilie von Adhäsionsmolekülen. Die desmosomalen Cadherine sind von den klassischen Cadherinen E, N und P zu unterscheiden. Die desmosomalen Cadherine sind an Keratinen verankert, die klassischen Cadherine an Aktinfilamenten. Es erfolgt eine interzelluläre IgG-Bindung auf den Keratinozyten. Dies führt zu einer transmembranösen Signalvermittlung durch die Phosphatidylcholin-spezifische Phospholipase C (PC-PLC) mit erhöhter Produktion von 1,2-Diacylglycerol (DAG) und dadurch Langzeitaktivierung der Proteinkinase C (PKC). Nach Internalisierung der Antikörper kommt es zur Aktivierung von intrazellulären Proteasen (Plasminogen-Plasmin-System), des Komplementsystems und bestimmter Zytokine (bes. IL-1alpha, TNF-alpha). Es resultiert ein Abbau der Interzellulärsubstanz (Desmosomen) und Akantholyse (Ablösung der Epidermiszellen voneinander (diese werden dann als Tzanck-Zellen bezeichnet) mit finaler intraepidermaler Blasenbildung. Ein wichtiger beteiligter intrazellulärer Signalweg für den Verlust der Zell-Zell-Kohäsion soll p38MAPK sein.

Lit: ● ●

TF: - Systemische Medikamente

Note: Rauchen zählt wegen der anti-akantholytischen Wirkungen von Nikotin nicht zu den Triggern.

Stoff: - ACE-Hemmer wie Captopril

- Antibiotika wie Penicillin, Cephalosporine, Rifampicin

- Indometacin

- Candesartan

Lit: Int J Dermatol. 2018 Jul 5. <http://doi.org/10.1111/ijd.14108>

- Imatinib

Lit: Indian Dermatol Online J. 2018 Sep-Oct;9(5):331-333. http://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_331_17

- Nivolumab

Lit: ●

- Infektionen, insbes. Herpesviren für die mukosalen Läsionen

Lit: Br J Dermatol. 2014 Mar 24. <http://doi.org/10.1111/bjd.12961> (Japan)

- physikalische Einflüsse

Bsp: - Radiatio

- UV-Strahlung

- thermische oder elektrische Verbrennungen

- chirurgische oder kosmetische Eingriffe
- Kontaktstoffe ("Contact pemphigus")
 - Bsp:** - Organophosphat-Pestizide
 - Medikamente
 - Stoff:** - Ingenolmebutat
 - Lit:** Clin Exp Dermatol. 2016 Aug;41(6):664-6
 - Imiquimod
 - Lit:** Pediatr Dermatol. 2020 Feb 6. <http://doi.org/10.1111/pde.14115>
- emotionaler Stress, hormonelle Dysbalancen
- Ernährungsfaktoren (z. B. Gewürze wie Knoblauch, Chili, Schwarzpfeffer, Zwiebel, Lauch oder auch Rotwein, Tee)
 - So:** Walnüsse
 - Lit:** J Allergy Clin Immunol. 2019 May 6. pii: S0091-6749(19)30604-9. doi: 10.1016/j.jaci.2019.04.020
 - Hyp:** Walnuss-Antigene könnten die Autoimmun-Antikörperproduktion induzieren.
- Drogenkonsum
- Note:** Die Autoantikörperproduktion durch B-Zellen erfordert i. d. R. T-Zell-Hilfe. Auf T-Zell-Ebene könnte auch der primäre immunregulatorische Defekt beim Pemphigus liegen. Autoantikörper vom TH2-abhängigen IgG4-Subtyp dominieren im aktiven Stadium bei Pemphigus vulgaris, während im Remissionsstadium TH1-abhängige IgG1-Subklassen vorherrschen
- Verl:** - typisch ist der dreiphasige Verlauf: Mundschleimhaut, dann Kopfhaut, dann gesamtes Integument
 - Schwere und Progredienz des Verlaufs sind unberechenbar
- KL:** - Befall der Mundschleimhaut (Initialsymptom bei > 50% d. F.)
 - Bef:** schmerzhafte Erosionen mit speckig glänzender Oberfläche über einige Monate 
 - CV:** andere Schleimhäute können ebenfalls befallen sein
 - DD:** - s. Liste der Differentialdiagnosen: **Mundschleimhautbefall: erosiv bis ulzerös**
 - Cheilitis (unspezifisch / aktinisch)
 - Lit:** Case Rep Dermatol Med. 2014;2014:147197. 
- zusätzlich lokalisierter Befall der Kopfhaut (Kapillitium)
 - Bef:** Blasen und/oder verkrustete Erosionen der Kopfhaut 
- generalisierte Blasenbildung
 - Bef:** - Blasen und verkrustete, schmerzhafte Erosionen am gesamten Integument (dimorphes Bild)
 - i. d. R. kein Juckreiz
 - Lok:** Kopfhaut, Gesicht, mechanisch belastete Areale, Nagelwall, Intertrigines und Nabel
 - Prog:** schlechte Heilungstendenz
- Ass:** - Thymome
 - CV:** - Pat. mit Thymom: 30% d. F. Assoziation mit Pemphigus vulgaris
 - Pat. mit Pemphigus vulgaris: seltene Assoziation mit Thymom
- Vitamin D-Mangel
 - Lit:** J Eur Acad Dermatol Venereol. 2013 May 10. <http://doi.org/10.1111/jdv.12179>
 - Note:** Der Schweregrad des Pemphigus scheint mit besonders niedrigen Vitamin-Spiegeln zu korrelieren.
 - Lit:** Clin Exp Dermatol. 2015 Jul 24. <http://doi.org/10.1111/ced.12733> (Iran)
- Di:** - spezifisches Nikolski-Phänomen (direkter Nikolski/Nikolski I: positiv)
 - Meth:** Die oberen Lagen der Epidermis lassen sich in klinisch unbeeinträchtigter Haut auf den unteren verschieben bzw. abstreifen (Erosion).
 - unspezifisches Pseudo-Nikolski-Phänomen
 - Meth:** Die Blase lässt sich durch seitlichen Fingerdruck verschieben, ohne zu zerplatzen.
 - unspezifisches **Köbner-Phänomen**
 - Note:** Bei mechanisch provozierbarer Läsion spricht man auch vom isomorphen Reizeffekt oder Köbner-Phänomen (Kratzen führt zu Ausweitung auf noch nicht betroffene Areale)
- Tzanck-Test
 - Meth:** Blasendecke mit Skalpell öffnen und vom Blasengrund mit einer 2 ml Spritze Material aspirieren, ohne eine Blutung hervorzurufen, 1 Tropfen ca. 2 cm auf einem Objektträger ausstreichen, nach May-Grünwald bzw. wie ein Blutbild färben
 - Erg:** zahlreiche isolierte, rundliche Keratinozyten (Tzanck-Zellen) mit hyperchromatischem Kern, perinukleärer

Aufhellungszone und Verdickung des Zytoplasmas im Bereich der Zellmembran

DD: bei Dermatitis herpetiformis Duhring und bullösem Pemphigoid nur wenige Epithelzellen und zahlreiche Leukozyten

CV: nicht mit Tzanck-Test-Ergebnissen bei Infektion mit Herpesviren verwechseln; Tzanck-Test heißt allgemein, dass der Bläscheninhalt auf einem Objektträger ausgestrichen und gefärbt wird; im Gegensatz zum englischsprachigen Raum bezieht sich der Tzanck-Test in Deutschland meist auf die Pemphigusdiagnostik.

- Histologie  

Meth: Biopsie einer frischen Blase (inkl. benachbarter Haut) mit dem Skalpell

CV: keine Stanzbiopsie, da hierbei die Blasendecke abgehoben wird

Bef: - Abrundung der Keratinozyten infolge suprabasaler Akantholyse (Abbau der Desmosomen durch aktivierte Proteasen)

Engl: "tombstone" effect (tombstone = Grabstein)

- geringes perivaskuläres Rundzellularinfiltrat um die Gefäße des oberen Plexus

- eosinophile Spongiose

Bed: histologisches Frühzeichen

DD: suprabasale akantolytische Blasenbildung

- Pemphigusgruppe

- M. Darier = Dyskeratosis follicularis

Hi: dyskeratotische Zellen im Str. spinosum (corps ronds) et corneum (grains)

Note: selten auch bei M. Hailey-Hailey

- M. Grover = transiente akantolytische Dermatose

Hi: histologisch nicht vom Pemphigus vulgaris zu unterscheiden, Klärung bringt die **IHC**

- M. Hailey-Hailey = Pemphigus familiaris chronicus benignus

Hi: "Bild der geborstenen Ziegelmauer"

- direkte Immunfluoreszenz (DIF) 

Meth: - Bei DIF aus befallener Haut vorher Exzision periläsionaler Haut zur Vermeidung unspezifischer Grenzflächenphänomene

- DIF aus unbefallener Haut ist möglich (Frühdiagnose)

Erg: interzelluläre Ablagerungen von:

- IgG

Vork: 100%

- C3

Vork: 50%

- IgM/IgA

Vork: 30%

- C1q, C4, Faktor B, Properdin

Vork: in frühen Läsionen

Bed: positive DIF ist die Conditio sine qua non, aber niemals das allein entscheidende Diagnosekriterium

DD: Differentialdiagnose eines interzellulären Musters in der DIF: Pemphigusgruppe  oder Epiphänomen (bei Verbrennungen, Erythromelanodermien, Strophulus = Prurigo acuta, eosinophiler Pustulose)

- indirekte Immunfluoreszenz (IIF)

Meth: Substrat bilden (früher) Kryoschnitte von Ratten- oder Affenösophagus oder (vorzugsweise) menschlicher Vorhaut/Vaginalmukosa, die mit Patientenserum und Fluoreszein-markierten Antikörpern inkubiert werden

Ind: Bestimmung der IgG-Titerhöhe, die meist korreliert mit der Klinik (wichtig für Verlaufskontrolle unter Therapie und Rezidiverkennung)

Erg: Pemphigus-Ak-Nachweis im Serum gelingt im akuten Stadium fast immer

DD: falsch-positiv in ca. 1% d. F., insbes. bei Verbrennungen, **TEN**, Myasthenia gravis

- Immunoblot

Meth: elektrophoretische Auftrennung von desmosomalen oder hemidesmosomalen Extrakten (z. B. aus Rinderzunge gewonnen), Blotting auf Nitrozellulosepapier, Inkubation mit Patientenserum

Erg: - 85 kD-Antigen (Plakoglobin)

- 130 kD-Antigen (Desmoglein-3)

- 210 kD-Antigen (Dimer aus Plakoglobin und Dsg-3)

- HLA-Typisierung

Erg: - HLA-DR4

Vork: 90% d. F.

- HLA-DRw6

- Medikamentenrevision

Frag: potentielle TF?

Kopl: Herpes-simplex-Superinfektion

Bed: insbesondere bei therapieresistenten Fällen

KL: ausgeprägte Schmerzhaftigkeit der Pemphigusläsionen ist ein typischer Hinweis

Kopl: DIC, herpetische Hepatitis

Th: Aciclovir systemisch

Lit: - ● ●

- Acta Derm Venereol. 2024 Jun 25;104:adv40778. <http://doi.org/10.2340/actadv.v104.40778>

Th: - Allgemeinmaßnahmen bei schwerem Befund: Isolation des Pat., Behandlung mit Mundschutz und Handschuhen, regelmäßige Wundabstriche, konstante Zimmertemperatur bei ausreichender Luftfeuchtigkeit, Flüssigkeitsbilanzierung (ggf. Blasenkatheter) und Elektrolytausgleich, Spezialmatratzen zur Dekubitusprophylaxe (ggf. Metallinefolie), proteinreiche Flüssigkost

- Standardtherapie

Co: Azathioprin plus Prednisolon

Bed: GS

Note: Die Evidenzlage ist nicht eindeutig für eine Überlegenheit dieser Therapie

Lit: J Am Acad Dermatol. 2011 May;64(5):903-8

Dos: - 1,5-2,5 mg/kg/Tag Azathioprin

- 40-100 mg/Tag Prednisolon

Etlg: - 40-60 mg/Tag für milde Verlaufsformen

- 60-100 mg/Tag für schwere Verlaufsformen

Note: - bei fehlender Besserung nach 1 Woche ggf. Erhöhung der Steroiddosis

- nach Besserung langsame Dosisreduktion bis auf eine Erhaltungsdosis von ca. 10-20 mg/Tag

- nach 6-monatiger Remission versuchsweises Absetzen der Therapie unter Kontrolle des Antikörpertiters

CV: ACTH-Test vor Absetzen zur Erkennung einer NNR-Insuffizienz

Altn: Pulstherapie statt kontinuierlicher Gabe

Dos: 1 g Prednisolon/Tag i.v. (Kurzinfusion) für 3 Tage, dann tgl. Dosisreduktion um 250 mg

Lit: J Eur Acad Dermatol Venereol 2002; 16: 353-6

CV: - Steroide hemmen die Produktion der Autoantikörper, beeinflussen jedoch nicht den Prozess der Akantholyse. Im Gegensatz dazu haben Steroide beim bullösen Pemphigoid auch einen unmittelbaren antientzündlichen Effekt.

- Der Effekt von Azathioprin ist erst nach ca. 4 Wochen zu erwarten

- Plasmapherese

Ind: Therapieversager unter einer kombinierten Therapie (Glukokortikoide/Immunsuppressiva)

Co: Die immunsuppressive Therapie muss fortgesetzt werden, da sonst ein Rebound-Phänomen eintritt

Altn: - Immunadsorption

Engl: Immunadsorption

Pos: - spezifische Elimination von Immunglobulinen

- höhere Plasma-Clearance/Volumina pro Sitzung

- keine Substitution des Plasmas bzw. von Proteinen notwendig

Lit: - Br J Dermatol 2003; 148: 1222-9

- J Eur Acad Dermatol Venereol. 2013 May 8. <http://doi.org/10.1111/jdv.12175>

- extrakorporale Photopherese

- andere systemische Pharmaka

- Gold/Auranofin

Bed: historisch

Appl: oral

- Dos:** 2x3 mg/Tag (max. 9 mg/Tag), 3 mg/Tag als Erhaltungsdosis
- Wirk:** verzögerter Wirkungseintritt nach ca. 6 Monaten
- Bed:** weniger wirksam als klassische Immunsuppressiva, ggf. aber vorteilhaft bei Pat. im geschlechtsreifen Alter
- Dapson

Dos: 100-300 mg/Tag

EbM: wenig gesicherte Literatur (mehr Support für Pemphigus foliaceus)

Lit: Arch Dermatol 2008; 144: 25-32

PT: RCT

Erg: tendentielle Wirksamkeit von Dapson in der Erhaltungstherapie
 - Tetrazykline

Dos: 4x500 mg/Tag Tetrazyklin-HCl

Altn: Doxycyclin, Minocyclin

Co: Nicotinsäureamid

Dos: 3x500 mg/Tag

Lit: J Eur Acad Dermatol Venereol. 2017 Jan;31(1):85-88 (Münster)

PT: CR (Pemphigus vegetans)

Th: Minocyclin plus Nicotinamid
 - Mycophenolat mofetil (MMF)

Dos: 2 g/Tag

Bed: Alternativpräparat insbes. für Azathioprin (in der Kombination mit Steroiden)

Lit: J Dermatolog Treat. 2014 Feb 13. [Epub ahead of print] (Italien)
 - Cyclosporin A

Dos: 5 mg/kg/Tag p.o. (Zielwert im Serum: 100-150 Mikrogramm/l)

Bed: widersprüchliche Studienergebnisse; eher nicht zu empfehlen
 - Cyclophosphamid

Dos: 50-200 mg/Tag oder **Indisches Schema**
 - Chlorambucil

Ind: Alternative zu Cyclophosphamid bei hämorrhagischer Zystitis

Dos: 4 mg/Tag (max. 10 mg/Tag)
 - Methotrexat

Dos: 25 mg/Woche i.m. oder i.v.

Bed: eher Reservemittel wegen unsicherer Wirkung, z. T. aber explizit empfohlen

Lit: Br J Dermatol. 2013 Jun 18. <http://doi.org/10.1111/bjd.12474> (USA)

PT: CS (23 Pat.)

Erg: klinische Besserung bei 91%
 - Tacrolimus

Lit: J Dermatolog Treat. 2014 Feb 20. [Epub ahead of print] (Iran)

PT: RCT

Erg: vergleichbare Wirksamkeit zu Azathioprin bei weniger NW
 - IVIG (intravenöse Immunglobuline)

Lit: - Eur J Dermatol 2003; 13: 377-81

Erg: Die per ELISA bestimmten Autoantikörpertiter gegen Desmoglein-3 und -1 spiegeln den Therapieerfolg wider.

- J Am Acad Dermatol. 2009 Apr;60(4):595-603; Br J Dermatol. 2009 May;160(5):1098-102

PT: RCT

Dos: 400 mg/kg/Tag für 5 Tage

Note: übliches Hochdosisschema
 - Rituximab

Phar: MabThera®, Truxima®, Rixathon®, Blitzima®

- Eig:** Ak gegen das transmembranöse Antigen **CD20**, das sich in malignen und normalen B-Zellen findet
- Dos:** 375 mg/qm i.v. (1x/Woche für 4 Wochen)
- Pos:** - kein Verlust von langlebigen Plasmazellen, die für die Aufrechterhaltung der Immunität gegenüber zahlreichen Infektionskrankheiten wichtig sind
- Rituximab scheint im Vergleich zu herkömmlichen Immunsuppressiva vor langfristigen kardiovaskulären und metabolischen Folgen zu schützen.
- Lit:** JAMA Dermatol. 2023 Jan 1;159(1):56-61. <http://doi.org/10.1001/jamadermatol.2022.5182>
- Altn:** Ocrelizumab
- Lit:** JAAD Case Rep. 2021 Aug 18;16:12-15
- Lit:** - Br J Dermatol. 2012 Feb;166(2):405-12
PT: CS
Dos: 500 mg i.v. (2x im Abstand von 2 Wochen, d.h. low dose)
- Arch Dermatol. 2012 Jun 18:1-6
PT: CS (31 Pat.)
- Note:** intraläsionale Applikation
- Lit:** - JAMA Dermatol. 2014 Dec 23. <http://doi.org/10.1001/jamadermatol.2014.3674> (Japan)
PT: CS (3 Pat.)
Ind: therapieresistente orale Läsionen
Dos: 5 mg/qcm an den Tagen 1 u. 15
- Dermatol Ther. 2019 Nov 6:e13154. <http://doi.org/10.1111/dth.13154>
PT: CR
Ind: therapieresistente Läsionen der Kopfhaut
Dos: 10 mg/ml
- Anti-TNF-alpha
- Etlg:** - Etanercept
- Lit:** - Cutis 2004; 74: 245-7
PT: CR (Erstbeschreibung)
- J Am Acad Dermatol 2004; 51: 817-9
PT: CS (3 Pat.)
Dos: 1x/Woche 375 mg/qm für 4 Wochen
- Arch Dermatol. 2011 Jan;147(1):117-8
PT: RCT
- Adalimumab
- Lit:** Dermatol Ther. 2012 Jan-Feb;25(1):95-7
PT: CR
- Infliximab
- Lit:** Br J Dermatol. 2014 Aug 13. <http://doi.org/10.1111/bjd.13350>
PT: RCT
Erg: kein signifikanter klinischer Effekt von Infliximab
- Tofacitinib
- Def:** JAK1- und JAK3-Inhibitor
- Lit:** Dermatol Ther. 2018 Sep 11:e12696. <http://doi.org/10.1111/dth.12696>
- Lokalthherapie
- Ind:** - Mundschleimhauterosionen
- Glukokortikoide
- Rp:** - Betamethason-valerat 0,1% in Stomahesive Adhäsivpaste ad 20,0
- Clobetasol 0,01 g, Aerosil 0,76 g, Paraffin subliquid 10,6 g, Stomahesive Adhäsivpaste ad 20,0
- Co:** ggf. antimykotische Begleittherapie wegen Kandidose als NW
- Stoff:** Nystatin
- OTC:** z. B. Lederlind® Mundgel

Appl: 4x/Tag einen 3 cm langen Gelstrang nach den Mahlzeiten in der gesamten Mundhöhle verteilen

- Cyclosporin A

Rp: Cyclosporin A-Haftpaste 2,5%:
Cyclosporin A 0,25 in Stomahesive Adhäsivpaste ad 10,0 g

- Lokalanästhetika

OTC: Xylocain Pumpspray Dental®

- steroidhaltige Mundwässer

Rp: Hydrocortison-Mundspülung: Hydrocort.-acetat 1g, Lidocain-HCl 2g, Na-monohydrogenphosphat-12H₂O 0,1g, Cremophor RH40 0,4g, Propylenglycol 40g, Pfefferminzöl 0,3g, Dexpanthenol 20g Aqua pur. ad 200

S: 1 Esslöffel auf 1/2 Glas lauwarmes Wasser; 4- bis 5-mal täglich spülen

- kutane Blasenbildung

- Lotio alba, ggf. mit Farbstoffzusatz (Eosin)

- Fusidinsäure

- 1% Sulfadiazin-Silber

Phar: Flammazine®

- Pimecrolimus 1%

Phar: Elidel Creme®

Lit: J Drugs Dermatol. 2010 Jun;9(6):684-6

PT: RCT

- Nikotinsäureamid 5% Gel

Lit: Dermatol Ther. 2010 May-Jun;23(3):308-11

- Thrombozyten-Gel (PRP)

Lit: Dermatol Ther. 2019 Oct 3:e13099. <http://doi.org/10.1111/dth.13099>

So: - paraneoplastischer Pemphigus

AG: - Desmoplakin-1 (250 kD) und Desmoplakin-2 (210 kD)

Allg: Keratinfilamente inserieren an Desmoplakin-1 und -2 der zytoplasmatischen Seite des Desmosoms.

- Desmoglein-3, Desmoglein-1, Envoplakin und Periplakin

- Alpha-2-Makroglobulin-like-1 (A2ML1)

Lit: J Invest Dermatol. 2013 Feb 13. [Epub ahead of print]

Co: Desmocollin-Proteine

Lit: Br J Dermatol. 2015 Sep 10. <http://doi.org/10.1111/bjd.14162> (Japan)

Hi: - Akantholyse

- vereinzelte Einzelzellnekrosen

- EEM-artige Interface-Dermatitis mit Vakuolisierung der Basalzellreihe und typischerweise lichenoidem Infiltrat an der Junktionszone

IIF: pathognomonisch für paraneoplastischen Pemphigus

Mat: Substrat muss Rattenharnblase sein, d. h. einfaches Zylinder- bzw. Übergangsepithel

Ass: Lymphome (meist Non-Hodgkin-Lymphome vom B-Zell-Typ), CLL, **Castleman-Tumor**, Thymom, Makroglobulinämie Waldenström, Sarkome und Karzinome (eher selten)

Lit: ● ●

Th: - Behandlung des Malignoms

- Glukokortikoide systemisch

Co: Thalidomid

Lit: Dermatol Ther. 2020 Sep 29:e14353. <http://doi.org/10.1111/dth.14353>

- weitere Immunsuppressiva

Bsp: - Azathioprin

- Cyclophosphamid

- Plasmapherese oder Immunadsorption

- Rituximab

- Alemtuzumab

- Lit:** Br J Dermatol. 2013 Mar 21. <http://doi.org/10.1111/bjd.12324>
- Ind:** Pat. mit CLL
- Ruxolitinib
- Lit:** Acta Derm Venereol. 2022 May 23. <http://doi.org/10.2340/actadv.v102.1378>
- Pemphigus vegetans
- Def:** Entstehung von vegetierenden/verruziformen Arealen bei Pemphigus vulgaris
- Etlg:** - Typ Neumann 
- Def:** eher aggressive Variante
- KL:** Entstehung von weißlichen mazerierten Plaques im Bereich befallener Haut; Abheilung ohne Narbenbildung
- Verl:** Beginn und Ende mit Blasenbildung, Abheilung mit Bildung von Vegetationen
- Prog:** eher ungünstig
- Typ Hallopeau 
- Syn:** Pyodermite végétante
- Def:** eher benigne Variante
- Note:** erstmals 1898 von Hallopeau als Pyodermite vegetante beschrieben
- Verl:** Entwicklung von Vegetationen (bei fehlender Blasenbildung) aus Pusteln als Primäreffloreszenzen
- CV:** Die positive DIF (und IIF) ist entscheidend für die DD gegenüber Pyostomatitis-Pyodermatitis vegetans
- KL:** Ausbildung von Pusteln in den Intertrigines, später langsam wachsende verruköse Areale
- Lok:** Die Beugen sind Prädilektionsstellen.
- Prog:** eher günstig
- Lit:** Dermatol Online J. 2020 Oct 15;26(10):13030/qt91q8q1f1. <https://escholarship.org/uc/item/91q8q1f1>
- Hi:** Akantholyse, pseudoepitheliomatöse Hyperplasie, Eosinophileninfiltrat
- Di:** wie Pemphigus vulgaris
- Lit:** - 
- JAAD Case Rep. 2022 Jan 26;21:176-178. <http://doi.org/10.1016/j.jdc.2021.10.039>
- JAAD Case Rep. 2022 May 9;25:67-71. <http://doi.org/10.1016/j.jdc.2022.05.001>
- Indian Dermatol Online J. 2024 Jul 5;15(5):882-884. http://doi.org/10.4103/idoj.idoj_771_23
- Th:** wie Pemphigus vulgaris
- Pemphigus herpetiformis
- Histr:** Begriffsprägung im Jahre 1975 von Jablonska
- Def:** Pemphigus-vulgaris-Variante mit klinischer Ähnlichkeit zur Dermatitis herpetiformis oder auch dem bullösen Pemphigoid, aber histologisch und immunologisch als Pemphiguserkrankung einzuordnen
- Vork:** ca. 20 Pat. weltweit beschrieben (Stand: 2005)
- KL:** - erythematös-urtikarielle Hautveränderungen mit diskreten Vesikeln im Randbereich
- DD:** Pemphigus vulgaris entsteht nicht auf rötlichem Grund.
- Mundschleimhaut häufig frei
- Brennen und starker Pruritus
- Di:** - klinisches Bild
- CV:** Nikolski-Phänomen oft negativ
- Histologie
- Bef:** - eosinophile Spongiose
- Bed:** histologisches Frühzeichen für Pemphigus vulgaris und foliaceus
- suprabasale und subkorneale Akantholyse
- DD:** - suprabasal: M. Darier, M. Grover, M. Hailey-Hailey
- subkorneal: subkorneale Pustulose
- DIF und IIF
- Bef:** interzelluläres intraepidermales IgG, C3
- AG:** meist Desmoglein 1, seltener Desmoglein 3, ggf. auch Desmocollin
- Immunoblot

Verl: chronisch rezidivierend; keine Spontanremission

Ass: Bronchial-Ca, HIV-Infektion

Lit: ● ●

Th: - Dapson

Bed: GS

- Glukokortikoide

- Acitretin

- IgA-Pemphigus

Histr: Erstbeschreibung durch Varigos im Jahre 1979

Lit: Australas J Dermatol 20: 75-77

Etlg: - Typ "intraepidermale neutrophile IgA-Dermatose"

- Typ "subkorneale pustulöse Dermatoze"

IIF: IgA gegen Desmocollin 1

KL: meist vesikulopustulöse Eruptionen oder zirzinäre Plaques an Rumpf und Extremitäten

Lit: ●

Th: - Dapson

Bed: GS

Altn: Sulfapyridin (bei Dapson-Intoleranz)

Dos: 2x500 mg/Tag (Dosis um 500-1000 mg alle 1-2 Wochen erhöhen bis max. 4 g/Tag)

- Glukokortikoide

Appl: insbes. lokal

- Colchicin

Dos: 3x/Tag 0,5 mg

- Retinoide

Stoff: - **Isotretinoin**

Lit: J Am Acad Dermatol 2000; 43: 923-6

Dos: 20 mg/Tag

- Acitretin

Lit: Br J Dermatol 2002; 147: 1040-2; Ann Dermatol Venereol. 2013 Dec;140(12):793-6.
<http://doi.org/10.1016/j.annder.2013.09.166> (Frankreich)

PT: CR

- PUVA

- nichtsteroidale Immunsuppressiva

Stoff: - Azathioprin

- Methotrexat

- Cyclophosphamid

- Mycophenolat mofetil

Dos: 2 g/Tag p.o.

Lit: Hautarzt 2004; 55: 387-9

EbM: CR

- Plasmapherese

- IgG/IgA-Pemphigus ●

Lit: J Dtsch Dermatol Ges. 2017 Oct 14. <http://doi.org/10.1111/ddg.13351>

- medikamentös bedingter Pemphigus

Note: Die Hautveränderungen können entweder dem Pemphigus vulgaris oder aber dem Pemphigus foliaceus ähneln

TF: - D-Penicillamin

Vork: am häufigsten

- Captopril, Gold, Rifampicin, Sulfasalazin, Pyritinol, INH u. a.

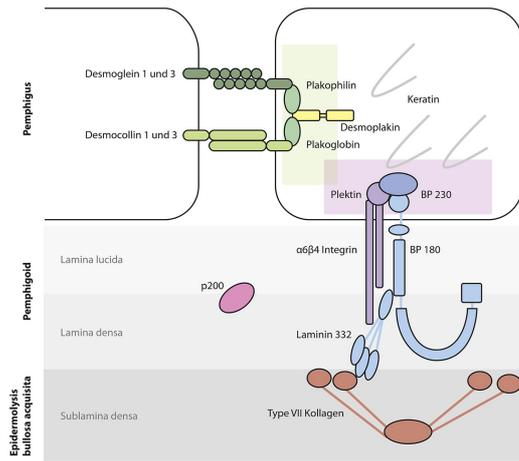
Etlg: - transienter medikamenteninduzierter Pemphigus

Def: Die Hautveränderungen bilden sich nach Absetzen des Medikaments zurück

- medikamentenausgelöster Pemphigus

Def: Die Hautveränderungen persistieren nach Absetzen des Medikaments.

Autoantigene bei bullösen Dermatosen



Pemphigus vulgaris, Mundschleimhaut



WIKIDERM
NETZWERK HAUT

Thomas Brinkmeier
Hautärzte am Markt
Dortmund

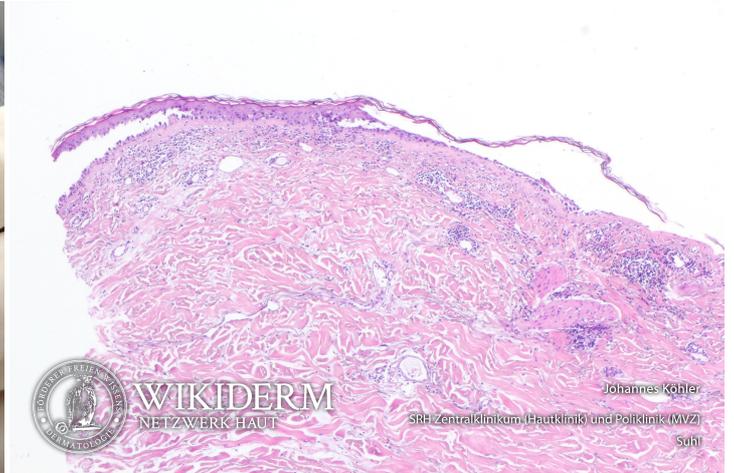
Pemphigus vulgaris, Kopfhaut



WIKIDERM
NETZWERK HAUT

Thomas Brinkmeier
Hautärzte am Markt
Dortmund

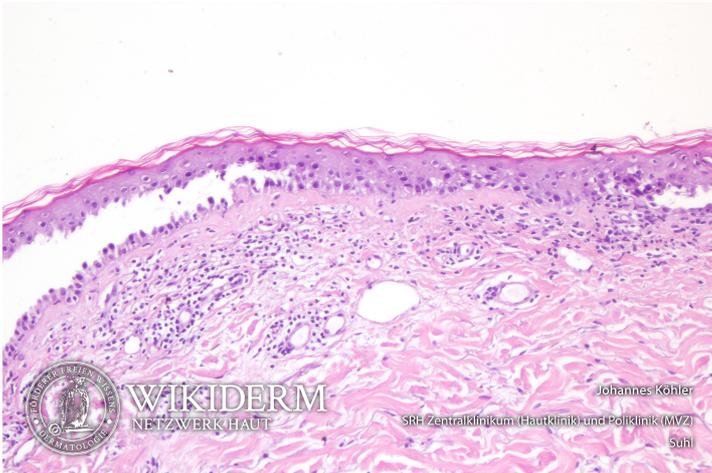
Pemphigus vulgaris, Abb. 1



WIKIDERM
NETZWERK HAUT

Johannes Köhler
SRH Zentralklinikum | Hautklinik und Poliklinik (MVZ)
Suhl

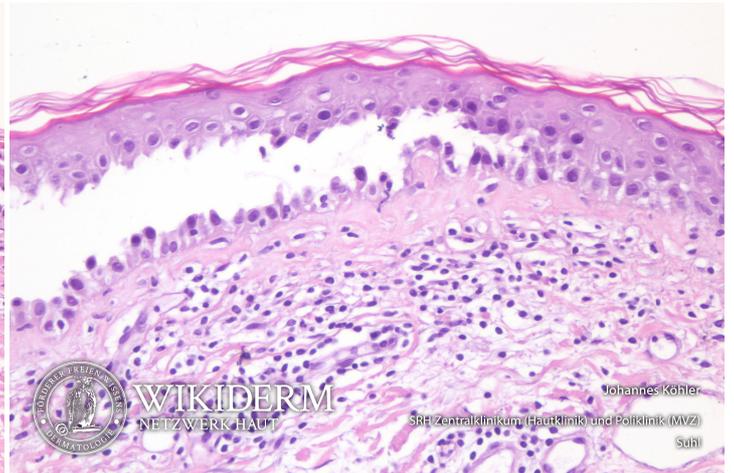
Pemphigus vulgaris, Abb. 2



WIKIDERM
NETZWERK HAUT

Johannes Köhler
SRH Zentralklinikum | Hautklinik und Poliklinik (MVZ)
Suhl

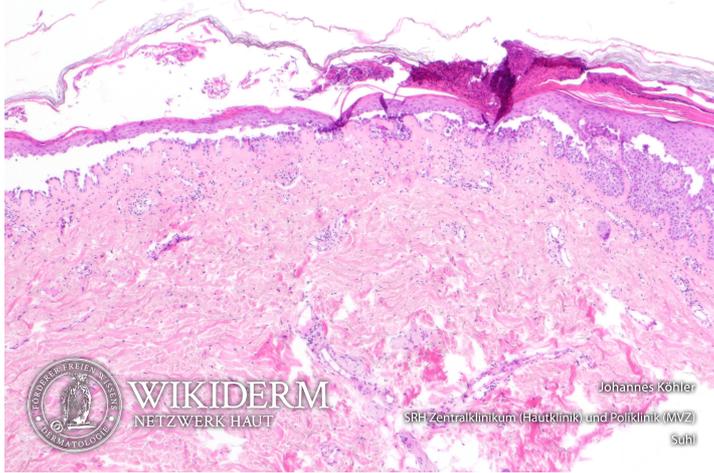
Pemphigus vulgaris, Abb. 3



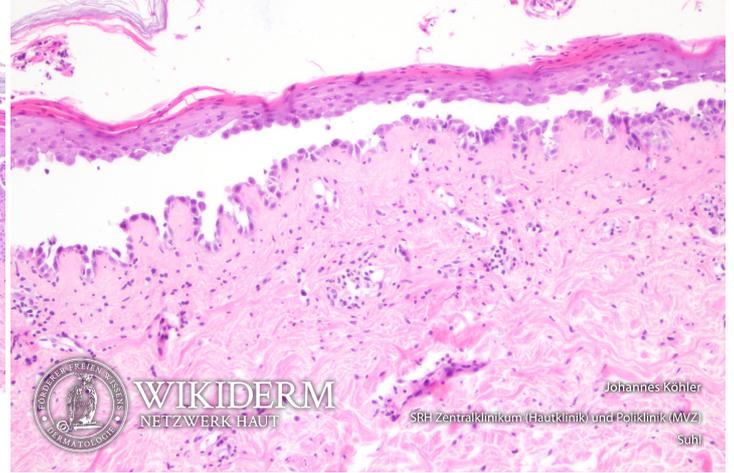
WIKIDERM
NETZWERK HAUT

Johannes Köhler
SRH Zentralklinikum | Hautklinik und Poliklinik (MVZ)
Suhl

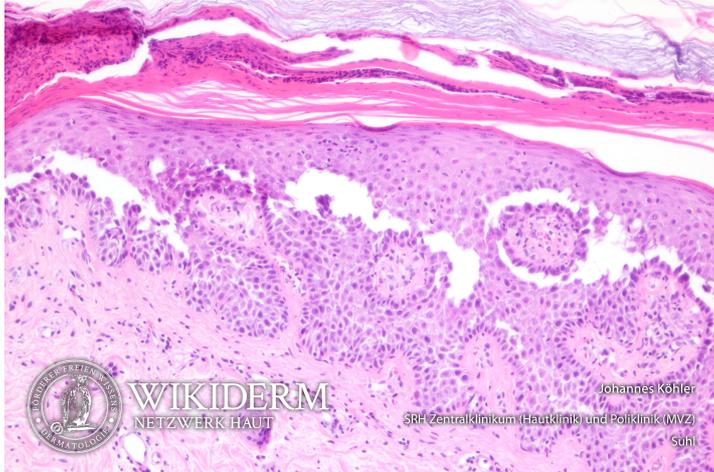
1 Pemphigus vulgaris, Fall 2, Abb. 1



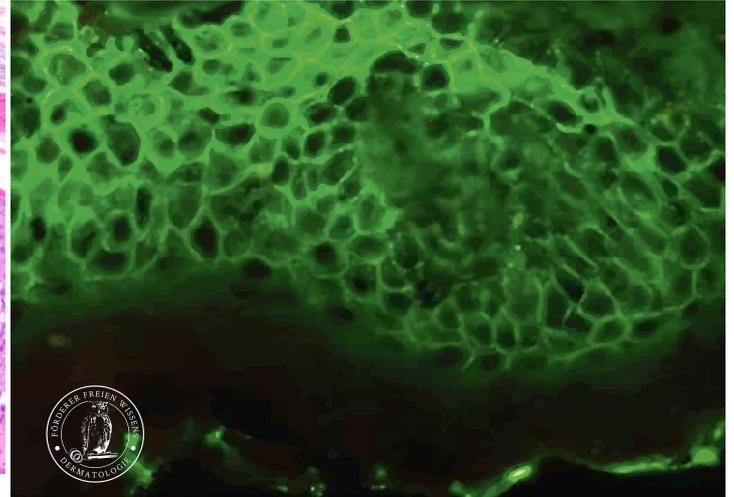
2 Pemphigus vulgaris, Fall 2, Abb. 2



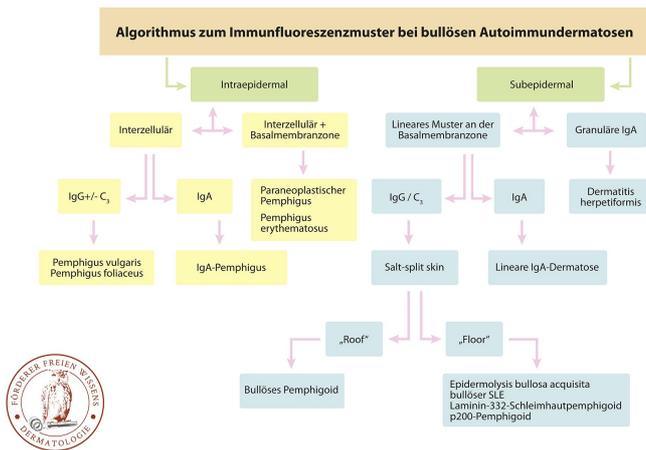
3 Pemphigus vulgaris, Fall 2, Abb. 3



4 interzelluläre, intraepidermale Immunfluoreszenz



5 Algorithmus zum Immunfluoreszenzmuster



6 Pemphigus vegetans



Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Z.n.:** Zustand nach