



WIKIDERM NETZWERK HAUT

PEMPHIGUS FOLIACEUS (PF)

Syn: Pemphigus seborrhoicus, Pemphigus superficialis

Histr: Erstbeschreibung von Cazenave 1850

Def: Autoimmunologisch bedingte, superfizielle, subcorneale, akantholytische Blasenbildung mit Prädilektion in den seborrhoischen Arealen (vordere und hintere Schweißrinne, Gesicht, Kapillitium) und Ausparung der Schleimhäute

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

Verl: mildeste Form unter den Pemphiguserkrankungen

TF: - Medikamente

So: - topisches Imiquimod

Lit: Int J Dermatol. 2018 Sep 6. <http://doi.org/10.1111/ijd.14204>

- topisches Diclofenac

Lit: Australas J Dermatol. 2020 Jun 18. <http://doi.org/10.1111/ajd.13339>

- Spirulina p.o.

Lit: Ann Dermatol. 2023 Nov;35(Suppl 2):S340-S341. <http://doi.org/10.5021/ad.21.167>

- Neoplasien (seltene Ursache)

- UV-Licht

- Radiatio

Lit: JAAD Case Rep. 2024 Aug 10;52:80-84. <http://doi.org/10.1016/j.jdc.2024.07.024>

Pg: IgG-Bildung gegen das transmembranöse 160 kD Glykoprotein Desmoglein-1, das in den desmosomalen Interzellularraum hineinreicht. 📍

Note: - weiterer Mechanismus der Blasenbildung wie bei Pemphigus vulgaris

- Desmoglein-1 (wie auch Plakoglobin) sind beim BCC und SCC vermindert exprimiert

Vork: alle Altersgruppen, nicht selten Kinder, Häufung zwischen dem 30. und 60. Lj.

Note: Transplazentare Übertragung von Ak gegen Desmoglein 1 löst keinen Pemphigus beim Neugeborenen aus, da die Desmosomen subkornealer Keratinozyten bei Neugeborenen noch sowohl Desmoglein 1 als auch Desmoglein 3 enthalten, während Letzteres bei Erwachsenen in den oberen Epidermisschichten fehlt.

KL: erosive Herde mit blätterteigartiger nässender Schuppung und z. T. schlaffen Blasen, die rasch rupturieren 📍

So: - anuläre oder polyzyklische Eruptionen

Vork: insbes. im Kindesalter möglich

Lit: Pediatr Dermatol. 2019 Feb 14. <http://doi.org/10.1111/pde.13750>

- verruköse Läsionen

Lit: Clin Exp Dermatol. 2019 Nov 14. <http://doi.org/10.1111/ced.14141>

DD: - Dermatosen mit den seborrhoischen Arealen als Prädilektionsstelle:

- seborrhoische Dermatitis

- mazerierter Morbus Darier = Dyskeratosis follicularis

- chronische disseminierte Histiocytosis X (bzw. LCH) = Morbus Hand-Schüller-Christian

KL: Landkartenschädel, Exophthalmus, Diabetes insipidus

- entzündliche Variante der Pityriasis versicolor

- Varia:

- Tinea superficialis

- Kollagenosen

- histologische DD (s. unten)

Verl: milder als bei Pemphigus vulgaris

Urs: Erosionen sind oberflächlicher

Lok: Prädilektionsstellen sind die seborrhoischen Areale: Kopfhaut, Gesicht (schmetterlingsförmig), vordere und hintere Schweißrinne

CV: Mundschleimhaut sehr selten befallen (i. G. zum Pemphigus vulgaris)

Exp: Paradoxerweise zeigen aber nicht nur Pat. mit Pemphigus vulgaris, sondern auch Pat. mit Pemphigus foliaceus positive DIF auf oraler Mukosa.

Hyp: PF-Pat. zeigen wahrscheinlich deshalb keine mukosale Beteiligung, weil in der Mundschleimhaut die quantitative Expression von Dsg-3 wesentlich höher als von Dsg-1 ist und so die interzelluläre Adhäsion allein durch Dsg-3 ausreichend gewährleistet ist.

Kopl: nach einigen Jahren Befall des gesamten Integuments möglich (exfoliative Erythrodermie)

Ass: mit anderen Autoimmunerkrankheiten

Di: - Medikamentenanamnese

- Biopsie

- Histologie

Bef: - eosinophile Spongiose

Bed: histologisches Frühzeichen

DD: - andere bullöse Autoimmunerkrankungen

- Arthropodenreaktion/Prurigo acuta

- allergisches Kontaktekzem

- atopische Dermatitis

- Arzneimittelekzem

- Incontinentia pigmenti

- subkorneale Spaltbildung zwischen Stratum corneum und Stratum granulosum oder innerhalb des Stratum granulosum, oft mit Neutrophileninfiltrat (3) (4) (3) (5) (3)

Note: suprabasal bei Pemphigus vulgaris

DD: - subkorneale Pustulose Sneddon-Wilkinson

- SSSS

- Impetigo bullosa

- Miliaria (Schweißdrüsenfriesel, Hitzepöckchen)

CV: z. T. auch zentral-intraepidermale Blasenbildung

- Akantholyse

Vork: eher selten zu entdecken, ggf. vereinzelt am Blasenboden oder Blasendach

DD: M. Grover, M. Darier, M. Hailey-Hailey (hier aber suprabasal)

- geringes perivaskuläres Rundzellinfiltrat um die Gefäße des oberen Plexus

- direkte Immunfluoreszenz (3)

Bef: Interzelluläre Ablagerungen von IgG, bes. in der oberen Epidermis; prinzipiell kann aber ein Muster wie beim Pemphigus vulgaris vorliegen. Die Subtypendifferenzierung der Pemphigusformen erfolgt lichtmikroskopisch, nicht jedoch mittels der DIF.

- Serum

- indirekte Immunfluoreszenz (IIF)

Bed: Bestimmung der Titerhöhe der Autoantikörper

- Immunoblot

Erg: - 85 kD-Antigen (Plakoglobin)

- 160 kD-Antigen (Desmoglein-1)

- 260 kD-Antigen (Dimer aus Plakoglobin und Dsg-1)

- 110 kD-Antigen (nicht identifiziert; selten vorkommend)

Note: Alle Antigene gehören zur Familie der epidermalen Cadherine, bei denen es sich um kalziumabhängige, konstitutiv exprimierte Adhäsionsmoleküle handelt. Von den o.g. desmosomalen Cadherinen sind die klassischen Cadherine E, N und P zu unterscheiden. Die desmosomalen Cadherine sind an Keratinen verankert, die klassischen Cadherine an Aktinfilamenten.

Lit: - (3)

- Lewis, H. A, Chen, D. Y, Rosman, I. S, Picus, J., & Anadkat, M. J. (2020). Pemphigus foliaceus in a patient with gastrointestinal stromal tumor treated with adjuvant imatinib mesylate. *Dermatology Online Journal*, 26(6). Retrieved

from <https://escholarship.org/uc/item/9n18x89m>

- Dermatol Online J. 2023 Oct 15;29(5). <http://doi.org/10.5070/D329562411>

Th: Prinzipiell existieren dieselben therapeutischen Optionen wie beim Pemphigus vulgaris. Potentiell auslösende Medikamente sollten abgesetzt werden.

Stoff: - Prednisolon

Note: Der Pemphigus foliaceus soll unter den Pemphiguserkrankungen noch am besten auf Glukokortikoide ansprechen.

- Dapson

Dos: 1,5 mg/kg/Tag p.o.

- Gold/Auranofin

Bed: historisch

- Hydroxychloroquin

Lit: J Am Acad Dermatol 2002; 46: 419-22

- Mycophenolat mofetil

- Rituximab

Def: Anti-CD20

Lit: - Br J Dermatol 2003; 149: 899-901, Br J Dermatol. 2012 Feb;166(2):405-12, Br J Dermatol. 2014 Dec 13. <http://doi.org/10.1111/bjd.13586>

- ☉

EbM: CS

- Januskinase-Hemmer

Stoff: Upadacitinib

Lit: - J Eur Acad Dermatol Venereol. 2024 Jul 1. <http://doi.org/10.1111/jdv.20225>

- J Eur Acad Dermatol Venereol. 2024 Nov 9. <http://doi.org/10.1111/jdv.20423>

Co: - extrakorporale Photophorese

Pos: Einsparen von Immunsuppressiva und insbes. Glukokortikoiden

- Plasmapherese

- Immunadsorption

So: - brasilianischer Pemphigus foliaceus = Pemphigus brasiliensi = Fogo selvagem

Histr: Erstbeschreibung durch Vieira im Jahre 1948

Pg: IgG-Bildung gegen das 160-kD-Protein Desmoglein-1 und 85-kD-Protein Plakoglobin

Vork: - endemischer Pemphigus foliaceus im brasilianischen Tiefland, bes. an Flussläufen

- familiäre Häufung: meist junge Frauen, oft auch Kinder

- auch zugezogene Personen betreffend

Hyp: infektiöse Genese

Err: unbekannt; Vektor ist vermutlich die "Black Fly" der Flussläufe

Pg: Mikroben mit Antigenverwandtschaft zum Desmoglein 1

KL: - anfangs wie Pemphigus foliaceus, später Übergang in Erythrodermie mit abendlichem Fieberschub

- keine Schleimhautbeteiligung

- subjektiv: Fogo selvagem = "Feuer, das in der Haut brennt"

- endemischer Pemphigus foliaceus in Tunesien

Def: 1993 von Morini postuliert

- Pemphigus erythematosis Senear-Usher

Def: Pemphigus-foliaceus-ähnliches Krankheitsbild mit Immunglobulin-Ablagerungen sowohl interzellulär als auch lupusbandartig granulär an der Basalmembran

Hyp: Kombination aus LE und Pemphigus foliaceus

Histr: Erstbeschreibung durch Francis Eugene Senear (1889-1958), Dermatologe in Chicago, und Usher im Jahre 1926

Ass: häufig auch Nachweis von ANA

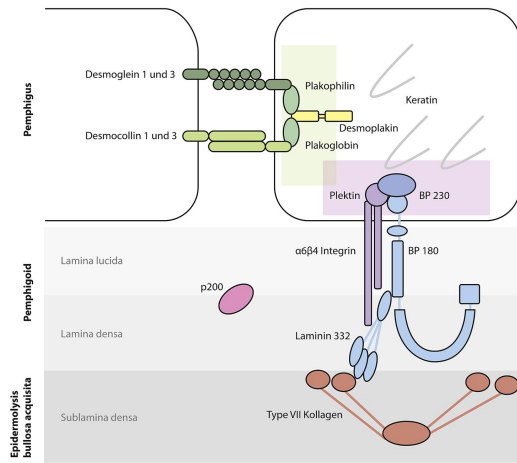
Vork: ältere Pat.

Lok: Gesicht (häufig einziges befallenes seborrhoisches Areal)

KL: Hautveränderungen wie bei Pemphigus foliaceus, zusätzlich aber oft Mundschleimhautbeteiligung

- TF:** - UV-Licht
- Medikamente (s. unten)
- Di:** - Medikamentenanamnese: D-Penicillamin, Piroxicam, Propranolol, Captopril (ACE-Hemmer), Pyritinol, Thiopyronin
- Biopsie
- Histologie
Bef: Blasenbildung unterhalb des Stratum granulosum
- direkte Immunfluoreszenz
Bef: - interzelluläre Ablagerung von IgG und z. T. von C3
- Ablagerung von IgM oder IgG und z.T C3 an der Basalmembran
Note: Auch in unbefallener Haut sind Ablagerungen von IgM oder IgG (nicht jedoch C3) möglich.
- Serum
- indirekte Immunfluoreszenz zur Bestimmung der Titerhöhe der Autoantikörper
- ANA mitteltitrig; kein Nachweis von Anti-dsDNA
- Th:** Hydroxychloroquin oder Dapson
Co: Glukokortikoide
Bed: GS
- peristomaler Pemphigus foliaceus
- Lit:** Am J Dermatopathol. 2020 Nov 3. <http://doi.org/10.1097/DAD.0000000000001845>
- DD:** peristomales **Pyoderma gangraenosum**

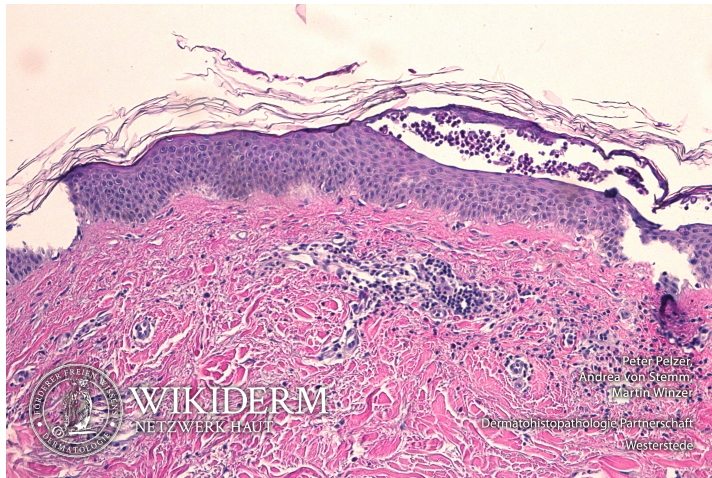
Autoantigene bei bullösen Dermatosen



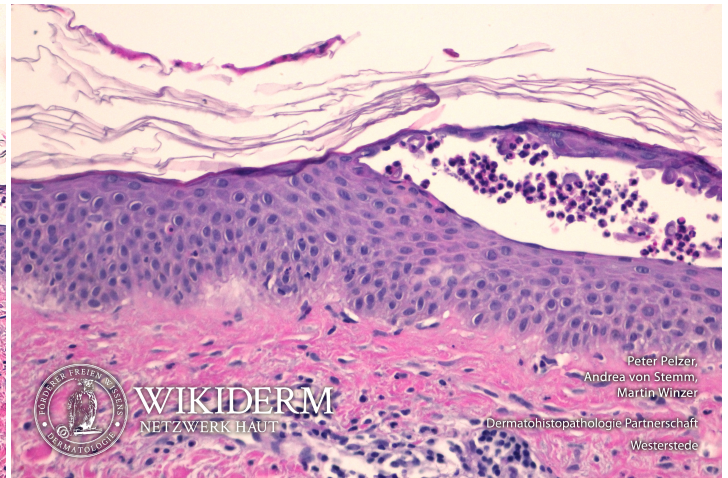
Pemphigus foliaceus, facial



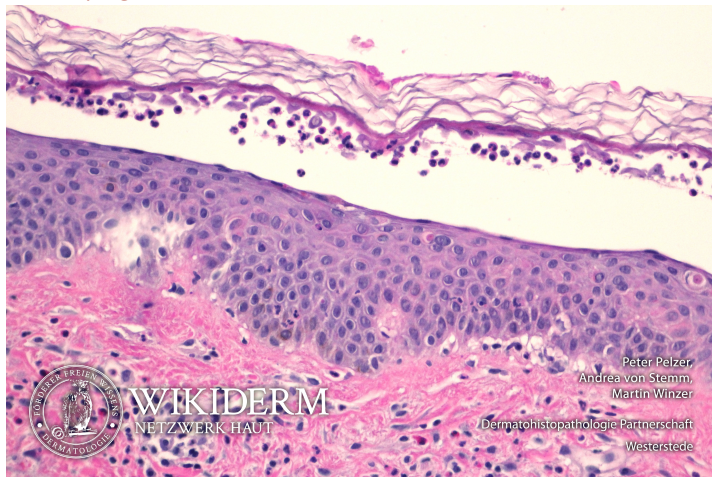
Pemphigus foliaceus, Abb. 1



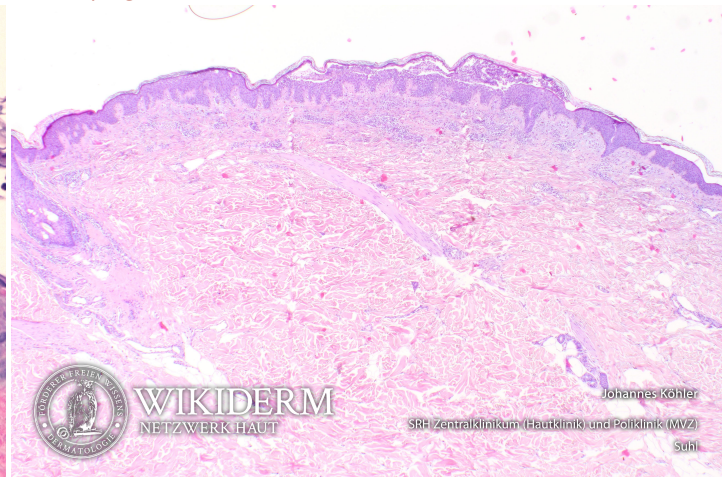
Pemphigus foliaceus, Abb. 2



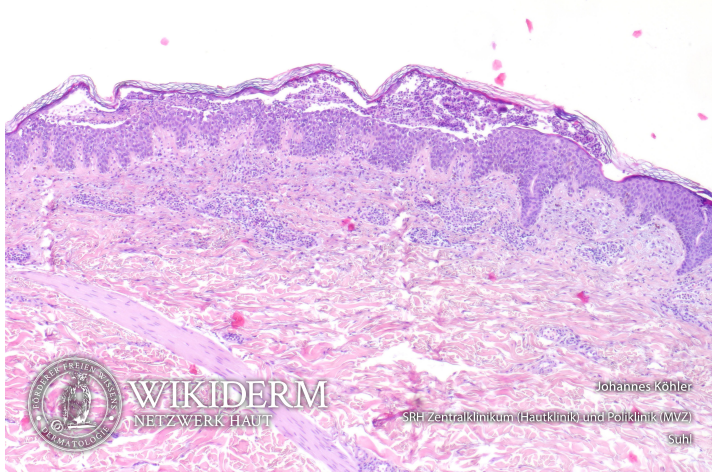
Pemphigus foliaceus, Abb. 3



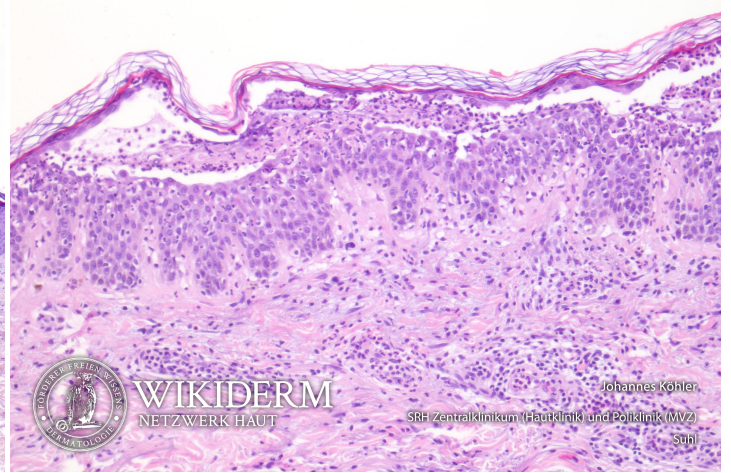
Pemphigus foliaceus, Fall 2, Abb. 1



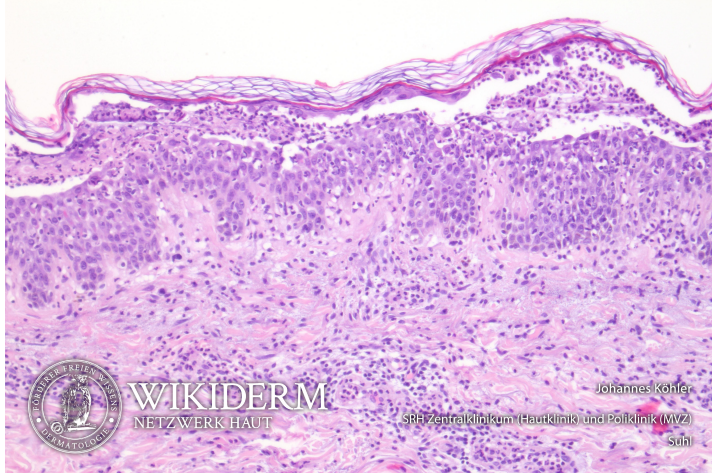
🔗 Pemphigus foliaceus, Fall 2, Abb. 2



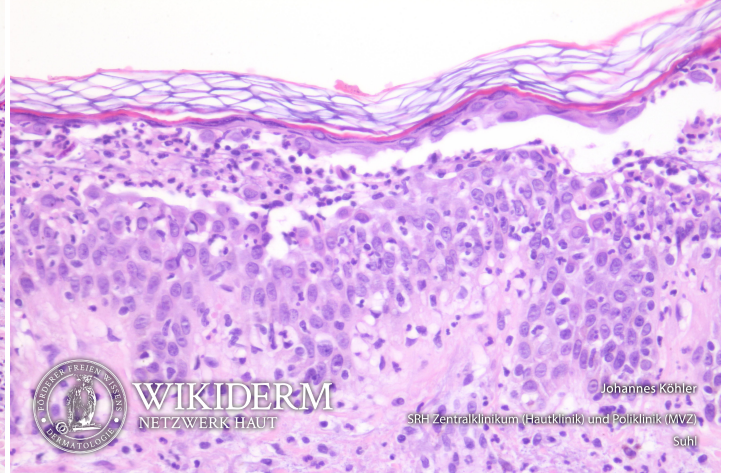
🔗 Pemphigus foliaceus, Fall 2, Abb. 3



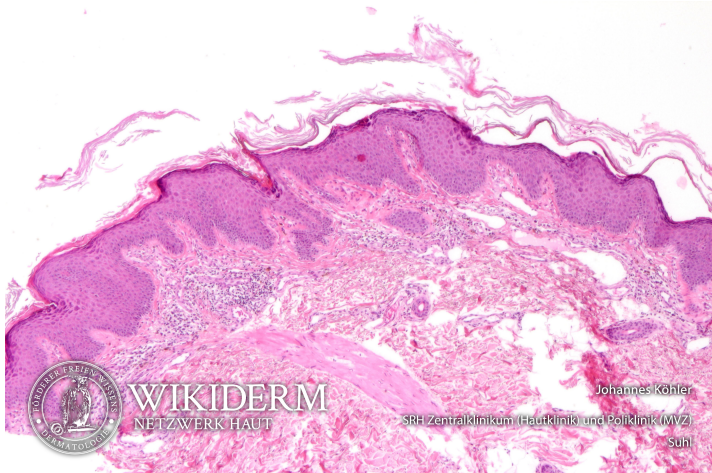
🔗 Pemphigus foliaceus, Fall 2, Abb. 4



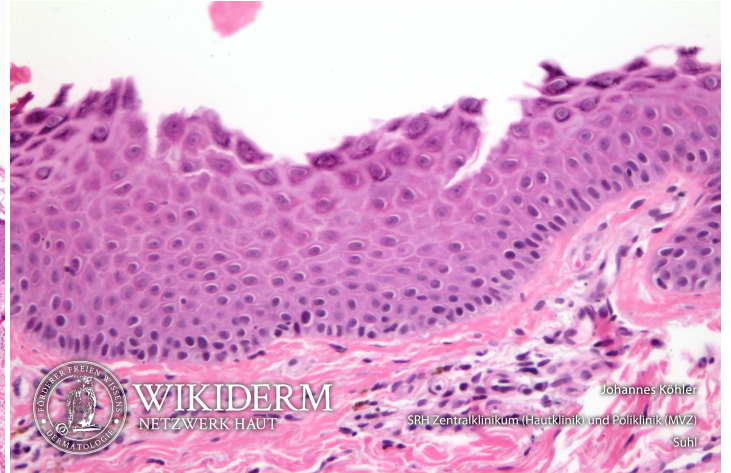
🔗 Pemphigus foliaceus, Fall 2, Abb. 5



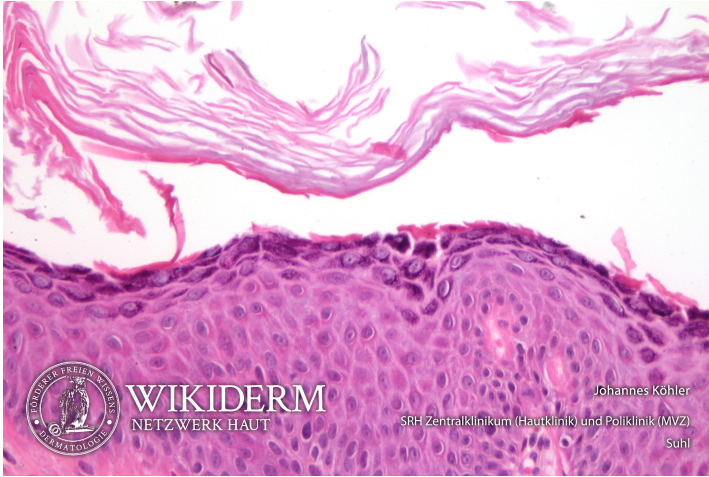
🔗 Pemphigus foliaceus, Fall 3, Abb. 1



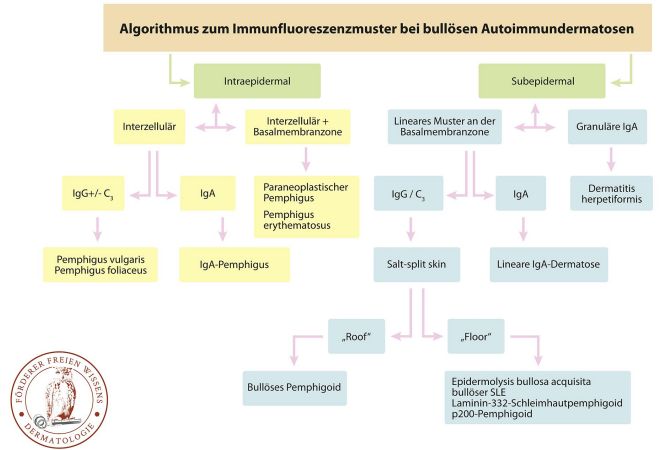
🔗 Pemphigus foliaceus, Fall 3, Abb. 2



4 Pemphigus foliaceus, Fall 3, Abb. 3



5 Algorithmus zum Immunfluoreszenzmuster



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 Dermatitis 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) **Zn.:** Zustand nach