

Orale Läsionen bei Desmoglein-1-Antikörper-positivem und Desmoglein-3-Antikörper-negativem Pemphigus vulgaris

Ein seltener Fall mit klinisch gemischtem Bild

Spenner M.¹, Fabry M. ¹, Schulte A. ¹, Ahmed K. ¹, Stücker M. ¹, Stockfleth E. ¹
¹ Klinik für Dermatologie, Allergologie und Venerologie, Ruhr-Universität Bochum, Deutschland

Hintergrund

- **Pemphigus vulgaris (PV):** typischerweise Nachweis von **Dsg3-Antikörpern** und klinisch mit **oralen Erosionen** assoziiert
- **Pemphigus foliaceus (PF):** Nachweis von **Dsg1-Antikörpern**, typischerweise **ohne Schleimhautbeteiligung**.
- **Seltene Fälle:** Orale Läsionen bei **Dsg1-positivem und Dsg3-negativem Befund** wurden nur vereinzelt beschrieben (z. B. 5 japanische Patienten)
→ Dieses seltene Muster wirft Fragen zur **Desmoglein-Kompensation-Hypothese** auf

Fallvorstellung

Patientin

- 65 Jahre
- Vorstellung mit seit **3,5 Monaten** bestehenden schmerzhaften Erosionen der Unterlippe und Mundschleimhaut
- Zusätzlich neu aufgetretene Bläschen am Stamm

Diagnostik

Serologie:

Anti-Dsg1-Antikörper: **positiv**
Anti-Dsg3-Antikörper: **negativ**

Histologie: vereinbar mit *Pemphigus vulgaris*

Direkte Immunfluoreszenz (DIF): unauffällig

Klinischer Verlauf & Therapie

Initial:
Topische und systemische Glukokortikoide → keine ausreichende Wirkung

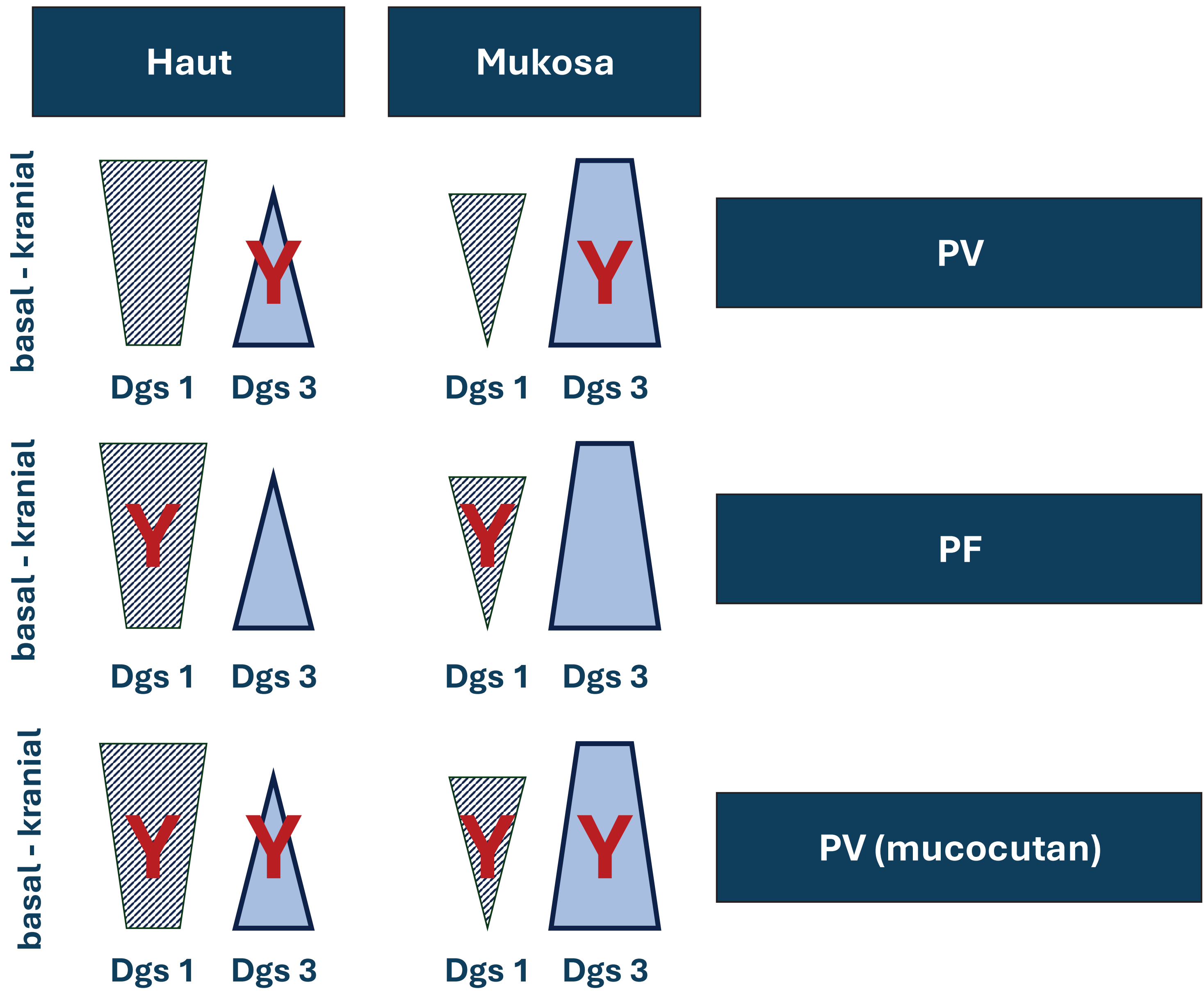
Weiterführend:
Mycophenolat-Mofetil → deutliche Besserung des Hautbefundes
Nebenwirkung: **Effluvium** → Abbruch

Umstellung auf Azathioprin:
Stabilisierung von Haut- und Schleimhautbefund
Bisher anhaltende Krankheitskontrolle



Schlussfolgerung

- **Seltenes Phänomen:** Dsg1-dominante Autoimmunität kann mukosale Läsionen verursachen. Ähnliche Fälle wurden u. a. in einer japanischen Serie mit fünf Patienten beschrieben.
- **Pathomechanismus:** Beobachtung zeigt, dass weitere Autoantikörper und Mechanismen (Desmocollin, Plakin, Affinität, Epitope spreading) eine Rolle spielen könnten. Die Desmoglein-Kompensationstheorie ist unvollständig.
- **Diagnostische Konsequenz:** Differenzierte serologische Testung und sorgfältige klinische Korrelation, wenn Dsg1-dominante Befunde mit mukosalen Erosionen einhergehen.
- **Klinische Relevanz:** Auch bei Mukosabefall differenzialdiagnostisch PF-ähnliche/Dsg1-dominante Varianten berücksichtigen.



Nach: Porro AM, Seque CA, Ferreira MCC, Enokihara MMSS. Pemphigus vulgaris. An Bras Dermatol. 2019;94(3):264-78.

Referenz

- Koga H, Ohyama B, Tsuruta D, Ishii N, Hamada T, Dainichi T, Natsuaki Y, Sogame R, Fukuda S, Karashima T, Tada J, Yamashiro M, Uezato H, Chan PT, Hashimoto T. Five Japanese cases of antidesmoglein 1 antibody-positive and antidesmoglein 3 antibody-negative pemphigus with oral lesions. Br J Dermatol. 2012 May;166(5):976-80. doi: 10.1111/j.1365-2133.2012.10827.x. Epub 2012 Apr 4. PMID: 22242828.

- Sielski L, Baker J, DePasquale MC, Attwood K, Seiffert-Sinha K and Sinha AA (2022) Desmoglein compensation hypothesis fidelity assessment in Pemphigus. Front. Immunol. 13:969278. doi: 10.3389/fimmu.2022.969278

- Masayuki Amagai, John R. Stanley, Desmoglein as a Target in Skin Disease and Beyond, Journal of Investigative Dermatology, Volume 132, Issue 3, Part 2, 2012, Pages 776-784, ISSN 0022-202X, <https://doi.org/10.1038/jid.2011.390>.

- Yoshinori Jinbu, Akiko Kashiwazaki, Norikazu Munemasa, Michiko Ozawa, Mikio Kusama, Norito Ishii, Bungo Ohyama, Chika Ohata, Takashi Hashimoto, Oral lesions of a patient with antidesmoglein 1 antibody-positive and antidesmoglein 3 antibody-negative pemphigus: Report of a case, Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, Medicine, and Pathology, Volume 26, Issue 3, 2014, Pages 369-373, ISSN 2212-5558, <https://doi.org/10.1016/j.ajoms.2013.10.004>.