

Kopfhautbeteiligung bei Pemphigus vulgaris: Schwierigkeiten in der frühen Diagnosestellung

Frank S.; Erpenbeck L.; Ehrchen J.
Klinik für Hautkrankheiten, Universitätsklinikum Münster

Hintergrund

Pemphigus vulgaris (PV) ist eine seltene, chronisch verlaufende, potenziell lebensbedrohliche Autoimmunerkrankung, bei der Autoantikörper gegen Desmogleine eine intraepidermale Akantholyse induzieren. Dies führt zur Ausbildung von Blasen infolge des Verlusts der Zell-Zell-Adhäsion der Keratinozyten [1,2]. Klinisch manifestiert sich der PV häufig zunächst an der oralen Schleimhaut, gefolgt von kutanen Läsionen in verschiedenen Körperarealen einschließlich der Kopfhaut [3]. Die Beteiligung der behaarten Kopfhaut tritt bei einem signifikanten Teil der Patienten auf und kann diagnostisch herausfordernd sein, wenn sie als Initialsymptom auftritt [4]. Eine Kopfhautbeteiligung ist prognostisch relevant, da sie mit einem schwereren Verlauf und einer erhöhten Rezidivneigung assoziiert sein kann [5]. In einigen Fällen tritt die Kopfhautbeteiligung als erstes Krankheitssymptom auf. Dann wird sie häufig initial verkannt, was zu einer Verzögerung der adäquaten Therapieeinleitung führen kann.

Fallpräsentation

Wir berichten über einen 61-jährigen Patienten, der eine seit 2 Jahren bestehende, schuppige, gelegentlich nässende Wunde mit Haarverlust frontoparietall am Capillitium hat (Abb.1a). Juckreiz und Schmerzen würden nicht bestehen. Der restliche Hautbefund ist unauffällig, die Schleimhäute sind nicht betroffen. Histologisch zeigte sich eine suprabasale Spaltbildung (Abb. 2a). Der deutlich positive Desmoglein-3-Titer (> 100 U/ml, im ELISA) und die direkte Immunfluoreszenz mit intraepidermalen IgG- und C3-Ablagerungen (Abb. 2b) führten zur Diagnose eines Pemphigus vulgaris. Therapeutisch wurde zunächst topisch ein Steroid der Klasse IV angewendet, worunter es zu keiner signifikanten Besserung kam. Nach gründlicher Abwägung entschieden wir uns trotz des ungewöhnlich milden Befundes für eine Steroidstoßtherapie mit Dexamethason, ergänzt durch Dapson als steroidsparendes Mittel. Unter dieser Therapie zeigte sich eine rasche Rückbildung der Kopfhautläsionen sowie ein beginnendes Nachwachsen der Haare (Abb.1b).

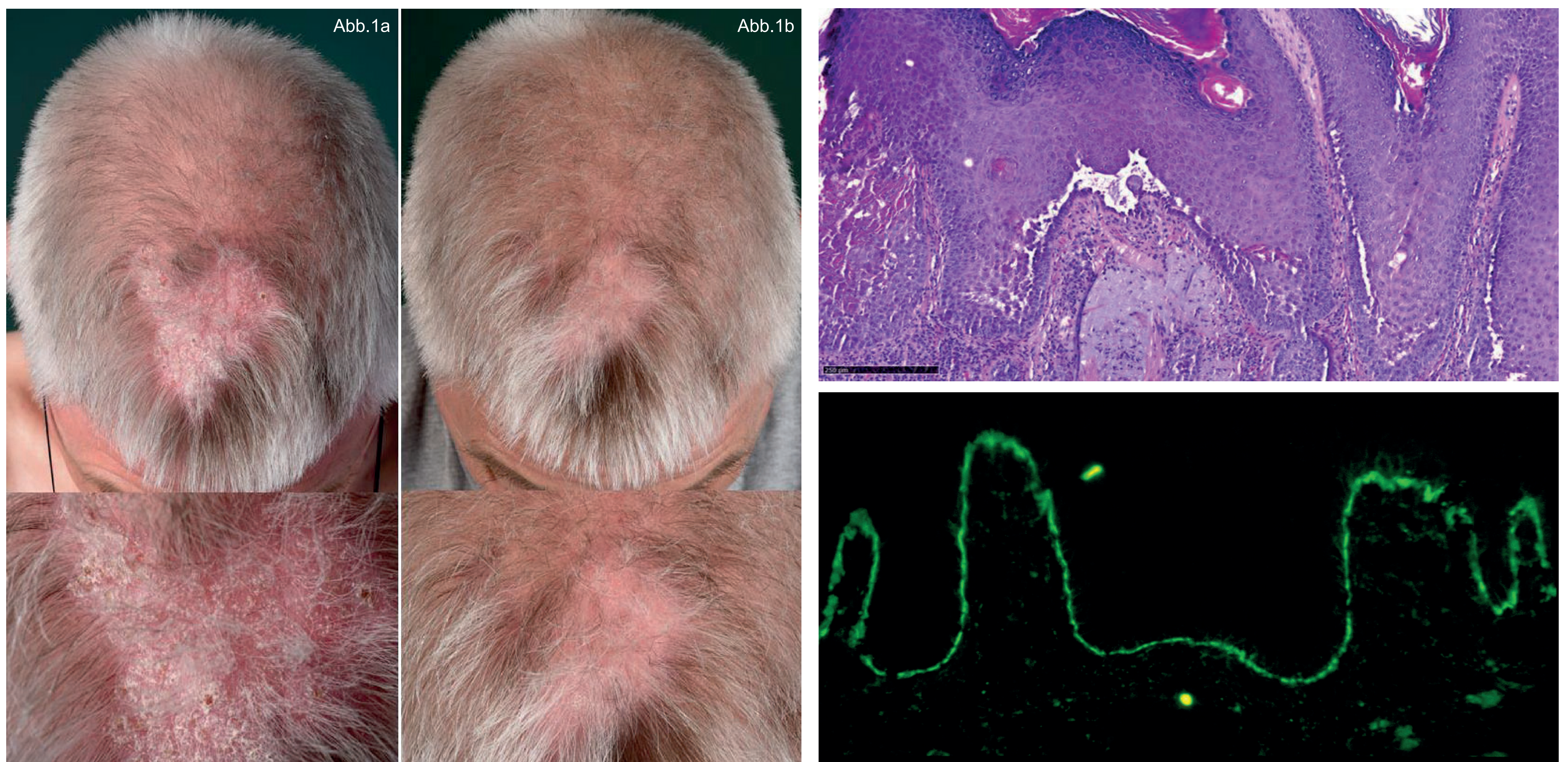


Abbildung 1: Erythematöse schuppige Plaque am Capillitium vor Therapiebeginn, 1a und nach 6 Monaten Therapie mit Dexamethason und Dapson, 1b.

Abbildung 2: (a) In der HE-Färbung zeigte sich eine suprabasale Spaltbildung und die direkte Immunfluoreszenz zeigte interzelluläre Ablagerungen von IgG und Komplement (C3) in der Epidermis (b).

Diskussion

Die Bedeutung der frühzeitigen Erkennung der Kopfhautbeteiligung beim Pemphigus vulgaris darf nicht unterschätzt werden und stellt eine besondere diagnostische Herausforderung dar, da die Läsionen zunächst als chronische, nässende Wunden oder Krustenbildungen erscheinen können. Dies kann leicht zu einer Verwechslung mit anderen Dermatosen führen, wie etwa dem seborrhoischem Ekzem oder der Psoriasis. Auch in unserem Fall wurde die Diagnose erst nach über 2-jährigem Verlauf gestellt. Sehr ungewöhnlich an dem hier präsentierten Fall ist die nahezu ausschließliche Beteiligung der Kopfhaut und der nur sehr langsame Progress bei fehlender Schleimhautbeteiligung und konstant lokalisierter Erkrankung über 2 Jahre. Der Einsatz einer Kombinationstherapie aus hochdosierten intravenösen Steroiden und Dapson führte zu einer raschen Krankheitskontrolle. Trotz der Zulassung von Dapson zur Therapie des Pemphigus konnte in Studien kein genereller Steroid-sparender Effekt des Dapsons gezeigt werden (6). Es stellt aber eine individuelle Therapieoption für ungewöhnliche Verläufe dar und zeichnet sich durch ein relativ mildes Nebenwirkungsprofil aus, weshalb wir bei diesem milden und lokalisierten Verlauf diese Therapieoption wählten.

Referenzen

1. Pan M, Liu X, Zheng J. The pathogenic role of autoantibodies in pemphigus vulgaris. *Clin Exp Dermatol* 2011;36(7):703–707.
2. Amagai M. Autoimmunity against desmogleins in pemphigus. *J Dermatol Sci*. 1999;20(2):92–102.
3. Bystryn JC, Rudolph JL. Pemphigus. *Lancet*. 2005;366(9479):61–73.
4. Sar-Pomian N et al., The Significance of Scalp Involvement in Pemphigus: A Literature Review *Biomed Res Int*. 2018 Mar 25;2018:6154397
5. Sar-Pomian M, Czuwara J, Rudnicka L, Olszewska M. Increased risk of severe course of pemphigus in patients with pemphigus-associated alopecia: a prospective observational study. *Clin Exp Dermatol*. 2019 Jun;44(4):e73–e80. doi: 10.1111/ced.13761
6. Gürcan HM, Ahmed AR. Efficacy of dapsone in the treatment of pemphigus and pemphigoid: analysis of current data. *Am J Clin Dermatol*. 2009;10(6):383-96. doi: 10.2165/11310740-000000000-00000. PMID: 19824739.