



Karolinska
Institutet



LINKÖPINGS
UNIVERSITET



LUNDS
UNIVERSITET



UPPSALA
UNIVERSITET



ÖREBRO
UNIVERSITET



Pemfigus

senast uppdaterad 2025-08-07

Amra Osmanovic

Universitetssjukhusöverläkare/ Adjungerad Professor

Sahlgrenska Universitetssjukhuset/ Göteborgs universitet

Göteborg

amra.osmanovic@vgregion.se

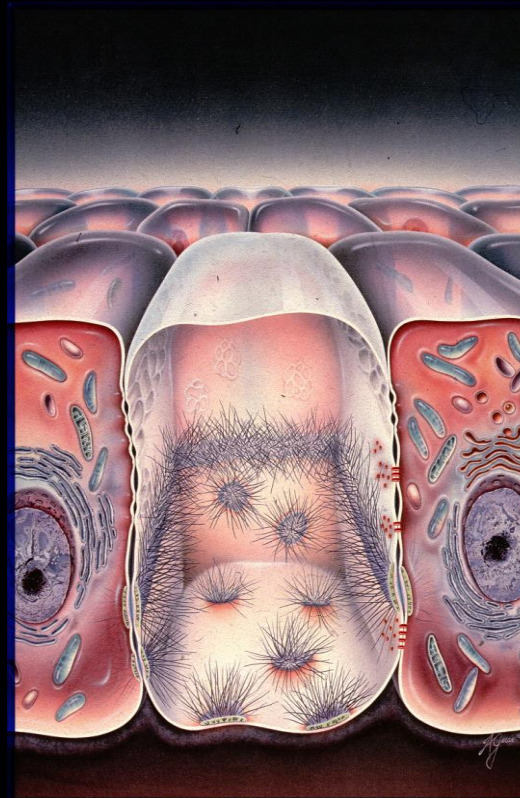
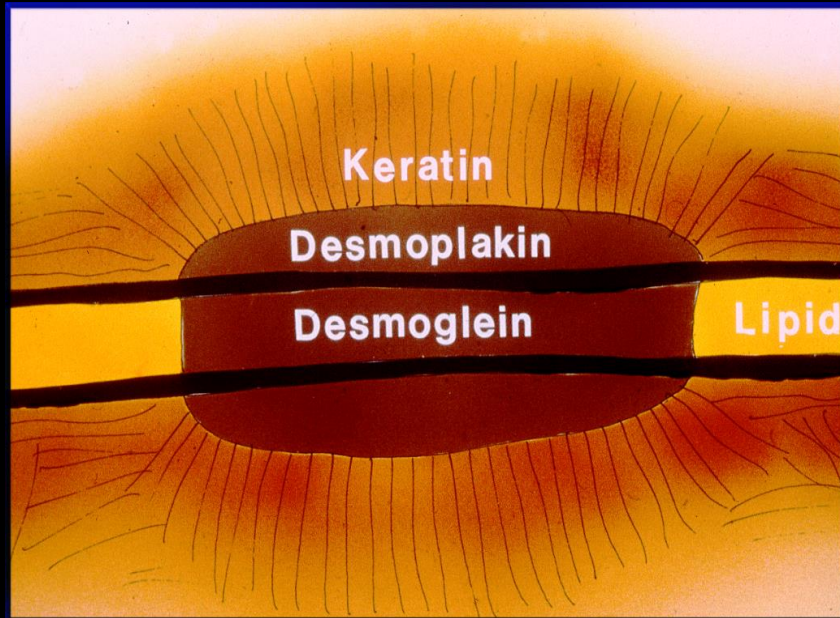


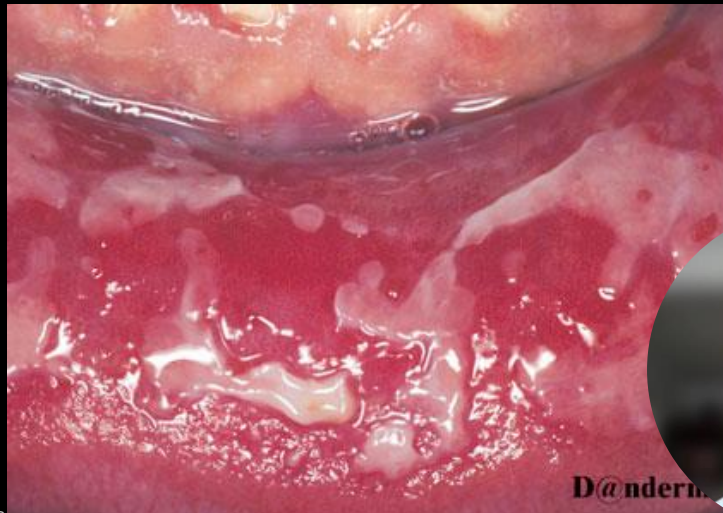
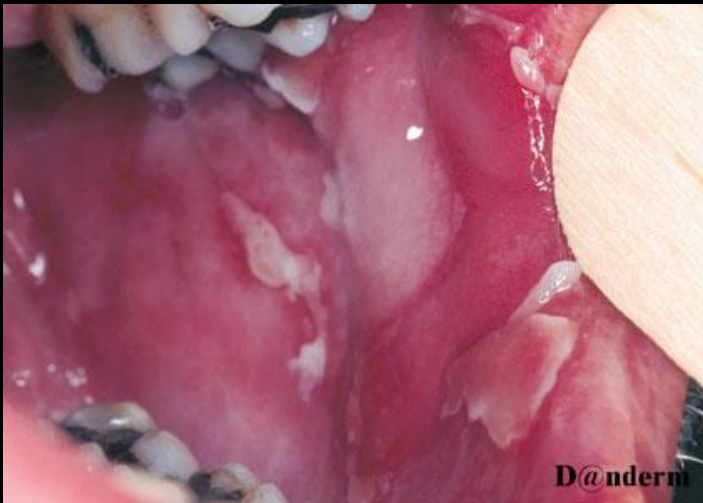
Vad är pemfigus?

- Autoimmun blåndermatos
- Orsakas av antikroppar mot desmosomer (desmoglein 1 och 3)
- Drabbar hud och slemhinnor
- Intraepidermala blåsor med akantolys



Desmosomen





Klinisk bild



- Fläckar, erosioner och blåsor i hud och slemhinnor
- Sköra, lätt rupturerande blåsor
- Positiv Nikolsky-tecken (hud lossnar vid tryck)
- Slemhinneerosioner (mun, svalg, genitalier) ofta första symtom

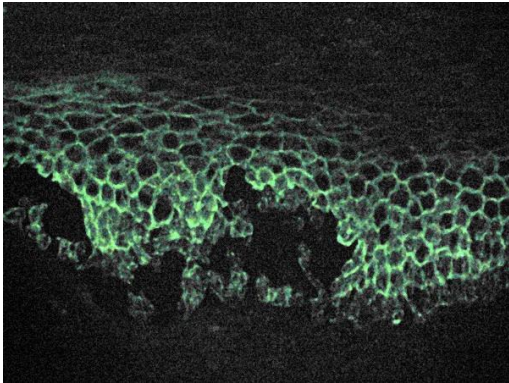
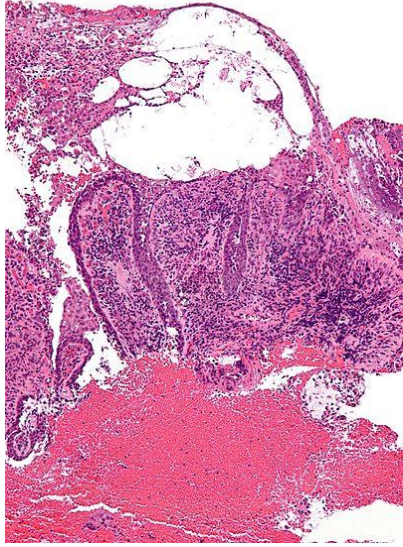


Typer av pemfigus

- Pemfigus vulgaris – vanligast, allvarligast, slemhinneengagemang
- Pemfigus foliaceus – ytligare blåsor, oftast utan slemhinneengagemang
- Paraneoplastisk pemfigus – associerad med malignitet



Diagnostik



- Hudbiopsi: intraepidermal blåsa och akantolys
- Direkt immunofluorescens: IgG och C3 mellan keratinocyter ('fishnet'-mönster)
- Indirekt immunofluorescens eller ELISA: antikroppar mot desmoglein 1 och 3



Differentialdiagnoser

- Bullös pemfigoid
- Steven-Johnsons syndrom/TEN
- Herpes simplex/zoster
- Aftös stomatit (vid slemhinneengagemang)



Behandling

- Systemiska kortikosteroider (prednisolon) – grundbehandling
- Immunsuppressiva medel: azatioprin, mykofenolatmofetil
- Biologiska läkemedel: rituximab (CD20-antikropp)
- Lokalbehandling med kortison vid lindriga fall eller slemhinneengagemang



Prognos

- Allvarlig men behandlingsbar sjukdom
- Tidigare hög mortalitet – förbättrad med moderna terapier
- Livslång uppföljning ofta nödvändig
- Behandlingsmål: symtomfrihet och låg läkemedelsdos





Karolinska
Institutet



LUNDS
UNIVERSITET



UPPSALA
UNIVERSITET



ÖREBRO
UNIVERSITET

