Psoriasis pustulosa palmoplantaris – oder etwa nicht?

Verena Pfitzner [1], Katharina Kadovic [1], Steven Brozmann [1], Victoria Stirn [1], Judith Geßner [1], Onur Aydemir [1], Cristina Calderaro [1], Hasan Bayrak [1], Katharina Kreutzer [1], Nessr Abu Rached [1], Gertrud Grundmann[1] , Selma Ugurel [1]

1 Universitätsklinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Klinikum Bielefeld Rosenhöhe, Medizinische Fakultät und Universitätsklinikum OWL der Universität Bielefeld

Hintergrund: Milia en plaque (MEP) ist eine seltene Form multipler Milien, bei der zahlreiche keratingefüllte Zysten gruppiert innerhalb erythematöser Plaques auftreten. Milien werden ätiologisch in primäre und sekundäre Formen unterteilt. Während primäre Milien spontan entstehen, können sich sekundäre Milien infolge traumatischer oder entzündlicher Hautschädigungen entwickeln.[1] Sie sind insbesondere bei autoimmunbullösen Dermatosen wie Epidermolysis bullosa acquisita und Schleimhautpemphigoid beschrieben. Auch beim bullösen Pemphigoid (BP) können sekundäre Milien auftreten, eine Manifestation als MEP ist jedoch selten.[2] Als Pathomechanismus werden gestörte Regenerationsprozesse epidermaler und adnexaler Strukturen nach subepidermaler Blasenbildung diskutiert.

Fallbericht: Wir berichten über einen 86-jährigen Patienten mit histologisch gesichertem BP und langjähriger Psoriasis vulgaris et palmoplantaris, der sich aufgrund neu aufgetretener pustelähnlicher palmoplantarer Hautveränderungen vorstellte. Aufgrund rezidivierender BP-Exazerbationen waren zuvor Prednisolonstoßtherapien, Doxycyclin sowie zuletzt Azathioprin (50 mg zweimal täglich) eingesetzt worden. Letzteres hatte der Patient bei klinischer Beschwerdefreiheit fünf Wochen zuvor eigenständig abgesetzt, 5 mg Methylprednisolon täglich wurden fortgeführt. Bei Aufnahme bestanden ausgeprägter Juckreiz (NRS 8/10) sowie palmoplantar multiple, teils gruppierte, 1–2 mm große gelblich-weißliche Papeln auf erythematösem Grund. Aufgrund der vorbekannten Psoriasis bestand zunächst der Verdacht auf eine Psoriasis pustulosa palmoplantaris. Histologisch zeigten sich jedoch wiederholt milienartige epidermale Zysten, sodass die Diagnose einer MEP bei BP gestellt wurde. (siehe Abbildung 2)



Abbildung 1: Klinischer Befund an der Hand: Zahlreiche, teils gruppiert angeordnete, weißlich-gelbliche Milien auf erythematösem Grund im Sinne einer Milia en plaque.

Diskussion: Milien wurden bei Patienten mit BP in verschiedenen Kohorten bei 7,8–31,1 % der Betroffenen beschrieben, eine MEP stellt hingegen eine selten berichtete Manifestation dar.[2,3] Der Pathomechanismus ist nicht abschließend geklärt. Diskutiert werden aberrante Regenerationsprozesse nach subepidermaler Blasenbildung, insbesondere im Bereich ekkriner Schweißdrüsen und Haarfollikel, sowie eine immunologische Prädisposition und gestörte Interaktionen zwischen hemidesmosomalen Proteinen und Komponenten der extrazellulären Matrix.[1,4] Aufgrund der klinischen Ähnlichkeit zu entzündlichen Dermatosen wie der pustulösen Psoriasis kann die Diagnose herausfordernd sein. Bei Patienten mit autoimmunbullösen Erkrankungen sollte eine MEP daher differentialdiagnostisch berücksichtigt werden, um eine unnötige Eskalation immunsuppressiver Therapien zu vermeiden. Bei MEP können Betroffene über den möglichen selbstlimitierenden Verlauf aufgeklärt werden.

Schlussfolgerung: Bei Patienten mit bullösem Pemphigoid können gruppierte Milien eine pustulöse Psoriasis imitieren. Die Milia en plaque sollte daher bei entsprechenden palmoplantaren Läsionen differentialdiagnostisch berücksichtigt und histopathologisch abgeklärt werden. Dies gilt insbesondere bei Patienten mit gleichzeitig bestehender Psoriasis, bei denen die klinische Einordnung neu aufgetretener Läsionen erschwert sein kann. Auch unter einer bekannten dermatologischen Grunderkrankung sollten neu auftretende oder morphologisch atypische Hautveränderungen daher differenzialdiagnostisch neu bewertet werden. Die korrekte Diagnose kann eine unnötige Intensivierung der Immunsuppression vermeiden. Bei potenziell selbstlimitierendem Verlauf steht neben der Diagnosesicherung insbesondere die Aufklärung der Betroffenen im Vordergrund.

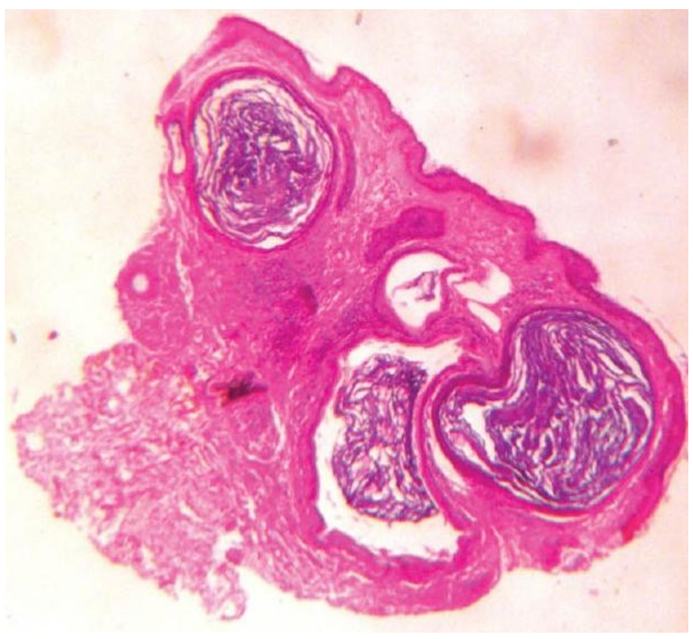


Abbildung 2 Histologischer Nachweis, keratingefüllter Zysten bei chronisch-entzündlicher Begleitreaktion; kein Hinweis auf Psoriasis pustulosa oder Arzneimittelreaktion. In Zusammenschau mit Klinik und Verlauf vereinbar mit Milia en plaque. (Avhad G, Ghate S, Dhurat R. Milia en plaque. Indian Dermatol Online J. 2014 Oct;5(4):550-1. doi: 10.4103/2229-5178.142573. PMID: 25396166; PMCID: PMC4228678)