Ein Spektrum, drei Phänotypen: Koexistenz von Palmoplantarer Pustulosis, Psoriasis cum pustulatione und Acrodermatitis continua suppurativa Hallopeau

Sahra Eilert[1], Katharina Assaf[1], Diana Granz[1], Kristina S. M. Gawlik[1], Natalija Novak[1], Dagmar Wilsmann-Theis[1]

[1] Zentrum für Hauterkrankungen, Klinik für Dermatologie und Allergologie, Universitätsklinikum Bonn, Germany

Hintergrund: Pustulöse Psoriasisformen umfassen ein klinisch und pathogenetisch heterogenes Spektrum entzündlicher Dermatosen. Palmoplantare Pustulosis (PPP) und Acrodermatitis continua suppurativa Hallopeau (ACH) gelten als lokalisierte pustulöse Manifestationsformen, deren Beziehung untereinander und zur Psoriasis vulgaris weiterhin diskutiert wird (1, 2, 4). Die IL-36-vermittelte Zytokinkaskade spielt bei pustulösen Psoriasisformen eine zentrale Rolle in der neutrophilen Entzündung und steht in Wechselwirkung mit der IL-17-vermittelten Immunantwort (1, 3).

Fallbericht: Wir berichten über eine 57-jährige, ansonsten gesunde Patientin, die sich mit einer seit 2019 bestehenden, therapierefraktären PPP vorstellte. Topische Glukokortikosteroide, Phototherapie und Dimethylfumarat waren unzureichend wirksam; letzteres wurde aufgrund einer Leukopenie abgesetzt. Seit Januar 2026 bestanden zusätzlich nach einer familiären Belastungsphase disseminierte, nicht juckende, überwiegend symmetrisch verteilte, streckseitenbetonte, scharf begrenzte erythematöse Plaques mit zentraler, teils konfluierender Pustulation. Am Digitus V der linken Hand zeigte sich eine bis subungual reichende pustulöse Entzündung mit Schwellung des Endgliedes und Onychodystrophie. Der Psoriasis Area Severity Index (PASI) betrug 10,6; der Palmoplantar Pustulosis Area and Severity Index (PPPASI) 12 und der Dermatology Life Quality Index (DLQI) 18. Histopathologisch zeigte sich am Oberschenkel ein psoriasiformes Reaktionsmuster mit Parakeratose, diskreter Hypogranulose und stellenweise vermehrter IL-36γ-(IL-1F9)- Expression im oberen Epithel, vereinbar mit einer pustulösen Psoriasis, sowie plantar ein chronisches Ekzem. Die ergänzende radiologische und rheumatologische Abklärung ergaben keinen Hinweis auf eine Psoriasis-Arthritis bei isolierter entzündlicher Schwellung im Bereich des distalen Interphalangealgelenks. In Zusammenschau diagnostizierten wir eine PPP mit neu aufgetretener Psoriasis cum pustulatione sowie ACH. Vor dem Hintergrund der Befunde leiteten wir im Juni 2026 eine Therapie mit dem Anti-IL-17A-Antikörper Ixekizumab ein. Nach sechs Wochen zeigte sich eine deutliche Regredienz der kutanen und akralen Entzündungsaktivität (PASI: 2,7; PPPASI: 1,5). Am Digitus V bestand residual eine distale Onychodystrophie bei gesund nachwachsender Nagelplatte. Bei einer erneuten Verlaufskontrolle zeigte sich eine deutliche und bis Oktober 2026 anhaltende klinische Besserung mit einem PASI von 0,8 und einem PPPASI von 1. Begleitend berichtete die Patientin über eine hohe Therapiezufriedenheit mit einem DLQI von 0.

05/26
Ausgangsbefund



Abb. 1: Psoriasis cum pustulatione, Palmoplantare Pustulosis, Acrodermatitis suppurativa Hallopeau, vor Therapieeinleitung

10/26
Nach 16 Wochen IL-17A-Blockade



Abb. 2: Psoriasis cum pustulatione, Palmoplantare Pustulosis, Acrodermatitis suppurativa Hallopeau, 16-wöchige IL-17A-Blockade mit Ixekizumab

Histopathologie

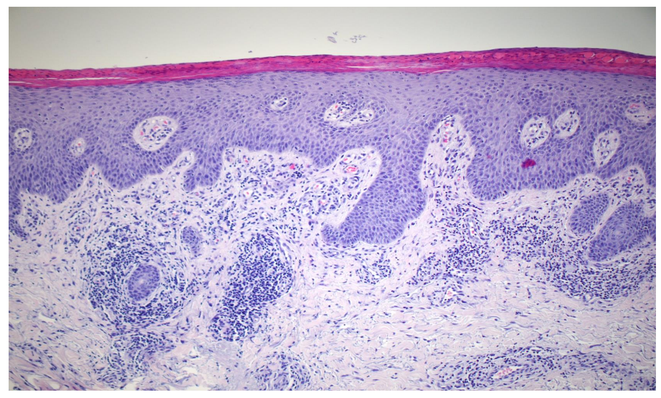


Abb. 3: Histologie HE Färbung (Oberschenkel rechts) Hyperkeratose sowie Akanthose mit verlängerten Reteleisten sowie oberflächlichem, teils perivaskulär betontem lymphozytärem Entzündungsinfiltrat

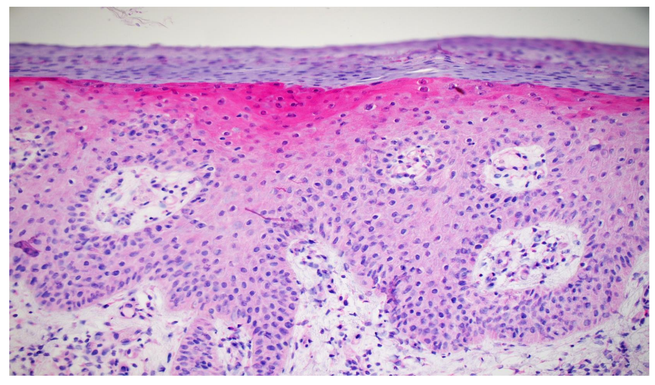


Abb. 4: Immunhistochemische IL-36γ-Färbung mit ausgeprägter, suprabasal betonter epidermaler Expression in den Keratinozyten

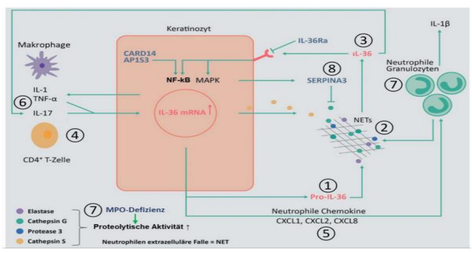


Abb. 5: Schematische Darstellung der IL-36- vermittelten Entzündungskaskade unter Beteiligung der IL-17-Achse am Beispiel der Pathogenese der generalisierten pustulösen Psoriasis (GPP); Quelle: AWMF-S1-Leitlinie „Therapie der generalisierten pustulösen Psoriasis“ (2025), Abb. 2; dort modifiziert nach Reich et al. (2022) (6)

Zusammenfassung: Die Koexistenz von PPP, Psoriasis cum pustulatione und ACH verdeutlichen die klinischen und möglicherweise pathogenetischen Überschneidungen des pustulösen psoriatischen Spektrums (1, 2, 4). Die fokal erhöhte epidermale IL-36γ-Expression weist auf eine mögliche Beteiligung IL-36-vermittelter Entzündungsprozesse im komplexen Zytokinprofil pustulöser Psoriasisformen hin (1, 3). Unter Therapie mit dem Anti-IL-17A-Antikörper Ixekizumab zeigte sich eine deutliche und bis Oktober 2026 anhaltende klinische Besserung. Der Verlauf deutet auf eine mögliche therapeutische Relevanz der IL-17A-Blockade auch bei ACH hin, wobei aufgrund des Einzelfallcharakters und der kurzen Nachbeobachtungszeit keine Aussagen zur Langzeitwirksamkeit getroffen werden können (1, 5).

Literatur

1. Mössner R, Fetter T, Sabat R, Mrowietz U, Cramer N, Wilsmann-Theis D. Palmoplantare Pustulose: Entstehung, Differentialdiagnose und Therapie. JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft. 2026; 24: 516–537.
2. Mößner R, Cramer N, Gerdes S, ,. S1 Guideline: Therapy of generalized pustular psoriasis. JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft. 2026; 1-10.
3. RuiYuan Xia, ZiYue Diao, DanDan Chen, YuFei Wang, ChaoJing Zhou, YaMei Gao, ZhiQiang Yin, Efficacy of anti-interleukin-17A biological agents for palmoplantar psoriasis and palmoplantar pustulosis: A network meta-analysis, International Immunopharmacology, Volume 130, 2024, 111716, ISSN 1567-5769
4. Misiak-Galazka M, Wolska H, Rudnicka L. What do we know about palmoplantar pustulosis? J Eur Acad Dermatol Venereol. 2017 Jan;31(1):38-44. doi: 10.1111/jdv.13846. Epub 2016 Aug 13. PMID: 27521275.
5. Murakami M, Terui T, Palmoplantar pustulosis: Current understanding of disease definition and pathomechanism, Journal of Dermatological Science, 2020; 98, 13-19
6. Reich K, Augustin M, Gerdes S, et al. Generalized pustular psoriasis: overview of the status quo and results of a panel discussion. J Dtsch Dermatol Ges. 2022;20(6):753–771. doi:10.1111/ddg.14764.