

# Psoriasis

## Lichen ruber planus

Dr. Györgyi Pónyai

# PSORIASIS

- **Epidemiologie**

- weltweit verbreitet, Prävalenz: 1.5 - 3 %
- bei Weißen, bei Männer häufiger
- **HLA-CW6** (10X Risiko), - einzige HLA-C assoziierte Erkrankung  
HLA-B13, -B17, -BW57, -B27
- Vererbungsmodus - polygen (alle Fälle?),

**MULTIFAKTORIELL:** Genetik + Umweltfaktoren

⑩ chronisch, schubartig

⑩ Häufigkeit, Dauer, Intensität, Verlauf, Ausprägung : individuell !

⑩ Psychisch sehr belastend (im Sommer verdeckende Kleidung, kein Schwimmbadbesuch, Arbeitsplatz, Schule - soziale Isolation)

# Psoriasis - Verlauf

## Juvenile Typ I.:

- Erstmanifestationsalter unter 40 Jahren (Gipfel vor dem 20. Lebensjahr)
- Häufig positive Familienanamnese
- Assoziation mit dem HLA-Cw6
- Keine günstige Prognose

## Typ II.:

- Erstmanifestationsalter über 40
- Häufig fehlende Hinweise auf eine genetische Disposition
- Leichter Verlauf

# Psoriasis - Verlauf

## AUSLÖSER:

- saisonelle Schwankungen
- Markante Verschlechterung der Psoriasis in **HIV**
- bestimmte Medikamente
- Alkohol, Rauchen (palmoplantar!)
- Infektionen
- Psyche! - Depression, Stigmatisierung - Suizidum

## - ASSOZIIERTE KRANKHEITEN:

Alkohol und Nikotinabusus, Adipositas, Diabetes mellitus

# Psoriasis - Pathogenese

- Komplex kutane Dysregulation mit genetische Disposition
- Kein komplettes pathogenetisches Konzept
- Th1 dominierte Entzündungsreaktion, begleitet von epidermaler Hyperproliferation und Differenzierungsstörung und Chemoattraktion neutrophiler Leukozyten
- **IL-1, IL-6, IL-8, TNF- $\alpha$**
- Gilt heute auch Immun-, sogar Autoimmundermatose

## 1. Entzündungsreaktion

- Th1 dominierte Immunreaktion, CD4 +aktivierte T Zellen
- Stimulierte Epidermis → Proinflammatorische Zytokine und Wachstumsfaktoren

## 2. Hyperproliferation epidermaler Keratinozyten

- Die Teilungsrate der epidermalen Keratinozyten ist in Psoriasis-Haut mehr als Achtfache gesteigert
- Regenerationszeit der Epidermis verkürzt auf wenige Tage

## 3. Epidermale Differenzierungsstörung

- str. Granulosum fehlt
- Kernhältige Hornzellen

# Psoriasis - Klinik

- Grunderscheinung: **Papula - Plaque**
  - kreisrund, scharf begrenzt, ziegelrot
  - leichte Infiltration
  - Jucken - nicht typisch!
  - „**Köbner Phänomen**“: entlang (Minimal)traumen entstehen spontan (konfluierende) Läsionen „isomorpher Reizeffekt“ - nicht spezifisch (Wunde, kontakt Allergen)  
silbrig-weißer (asbestfarbene) groblamellöse Schuppung
  - --- „**Kerzentropfphänomen**“
  - ---- „**Auspitz - Phänomen**“

# Psoriasis - Klinik

- **Prädilektionsstellen:** Streckseiten der Extremitäten, sakral, Kopfhaut (reversibler Haarausfall)
- *Psoriasis punctata*
- *Psoriasis guttata*  
*Psoriasis geographica*

Psoriasis punctata ----- psoriatische Erythrodermie

# Psoriasis – Klinik

***Kopfhaut:*** oft exzessive Befall  
Haarausfall – diffuse  
*keine* psoriatische Alopezie

***Nägel:***

- Tüpfelnägel (Beau-Punkte)
- „Ölfleck
- Subunguale Hyperkeratose
- ***Mundschleimhaut:*** typischerweise frei

# Psoriasis – klinische Varianten

- Plaque – Typ Psoriasis
- Psoriasis inversa
- Psoriasis der Kopfhaut - Seborrhoea
- **Erythrodermie:** Rötung des gesamten Integumentes – schwere Verlaufsform

# Psoriasis - Histologie

- **Frühesten:** Ödem, Rundzellinfiltrate um weitgestellte Gefäße der pap. Dermis, fokale Spongiose der Epidermis
- Neutrophile Infiltration – fokale subcorneale Verdichtungen – „Munro – Mikroabszesse“
- **Chronische Läsionen:**
  - epidermal Akanthose,
  - basale und suprabasale Mitoseaktivität
  - parakeratotisches Str corneum

# Psoriasis - Sonderformen

- **Psoriasis pustulosa:** dominiert mit steriler subkornealer Pusteln  
*keine* superinfizierte Psoriasis! – hohe entzündliche Aktivität
- ***Generalisierte Form - Typ „Zumbusch“:***  
selten, lebensbedrohlich, im Rahmen einer Psoriasis vulgaris / de novo  
Erythrodermie + Pusteln (+Fieber, Leukozytose, Schwäche)  
Häufig mit Arthralgien begleitet, **HLA27** assoziiert

# Psoriasis - Sonderformen

- *Zirzinäre generalisierte Psoriasis pustulosa:*  
Erythema + randständiger Pustelbildung
- *Psoriasis pustulosa palmoplantaris - Typ „Barber“:*  
symmetrisch, Handflächen und Fußsohlen, subkorneale, sterile Pusteln. Keine Systemzeichen!
- *Akrodermatitis suppurativa - Typ „Hallopeau“:*  
Fingerspitzen, subungual, Dorsalseiten der Finger
- *Impetigo herpetiformis:*  
generalisierte, pustulöse Psoriasis der Schwangerschaft  
(Früh-, Fehlgeburt, Plazentainsuffizienz)

# Psoriasis - Sonderformen

- **Psoriasis arthropathica:** seroneg.  
Spondyloarthropathie, ass. mit HLA-B27, HLA-CW6.  
chronisch, destruktiv, mutilierend  
mit Psoriasis vulg. und pustulöser Psoriasis ass.
  1. *peripherer Typ:* 5%
  2. *Monarthrit großer Gelenke:* 60%
  3. *Axialer Typ:* 10%
  4. *Arthritis mutilans:* 5%

# Psoriasis arthropathica

- Ca. 10% der Psoriasis Patienten sind befallen
- Diff. Diag.:
  - Chron polyarthrititis (pos. R. F.)
  - Arthrosis deformans (eher befall der belasteten Gelenke)
  - Metabolische Arthropathien
  - SAPHO Sy. (**S**pondylarthropathie mit Synovitis, **A**kne, **P**soriasis pustulosa palmoplantaris, **H**yperostose, **O**steitis)

# Psoriasis - Differentialdiagnose

- Morbus Bowen
- Oberflächliches Basaliom
- Mycosis fungoides
- Ekzemerkrankungen, chronisches Kontaktekzem
- Pityriasis rosea
- Candidiasis, Epidermomykose, Onychomykose
- Andere Erythrodermien
- Syphilis - Serologie, Handflächen!

# Psoriasis - Therapie

- **Keine kausale Therapie!**
- **Ziel:**
  1. Normalisierung der epidermalen Hyperproliferation
  2. Beeinflussung der Entzündungsreaktion
  3. Ausschaltung von Provokationsfaktoren
- Psoriasis ist ein chronisch-rezidivierende Krankheit, die den Patienten oft lebenslang begleitet!
- Schub → nach **Fokal-Infektionen** suchen, nach **Medikamente, Alkoholabusus** und **Stress-faktoren** fragen

# Psoriasis - Therapie

- **Allgemeine Maßnahmen**
  - Meidung irritativer Noxen, Nagelirritationen vermeiden (z.B. Klavier spielen)
  - Hautschutz, gute Hautreinigung, milde Shampoos
  - Diät: scharfe Gewürze, Alkohol meiden
  - Übergewicht meiden!
- **Klimabehandlung (Meer, Sonne)** – nach Schuppen-Entfernung („Filtereffekt“), Sonnenbrand vermeiden!

# Psoriasis - Therapie

- Lokalthherapie – so lang wie möglich!
- Schuppen ablösen → spezifische Therapie
- Unspezifische Ölbäder, Solebäder, Pflegesalben, Salben mit Keratolytika /Salicyl
- Kortikoidsalben Anti-Entzündung – Therapie, mildere Fälle, schwache Kortikoidpräparate sind oft wenig wirksam, Nebenwirkungen beachten! Okklusivtherapie  
Teerpräparate

- **Vitamin D3** Präparate (**Cacipotriol, Tacalcitol**)
- **Phototherapie**
- **Schmalbandspektrum UVB** (311nm) – Initialdosis im suberythemato-genen Bereich

Monotherapie: 15-20 Sitzungen, subtotale/ gänzliche Remission

Kombinationen: Lokalthherapie / Retinoiden

**Psoralen plus UVA** Therapie (**PUVA**): bei schwerer und ausgedehnter Plaque-Psoriasis, P. pustulosa

sehr wirksam, lange Remissionen

8-Methoxypsoralen (0.6-0.8mg/kg) oral eine Stunde vor Bestrahlung, 3-6 Woche

Lokale Phototherapie, Balneophototherapie, PUVA - Bad

## Indikation zur stationären Aufnahme

- Ps. die nicht ausreichend auf amb. Lokalthherapie anspricht
- Ps. von eruptiv-exanthematischen Typ
- Ps. pustulosa generalisata
- Schwere Ps. arthropathica
- Erythroderma

# Psoriasis - Therapie

## Systemische Behandlung:

(pustulöse, erythrodermische, artropathische P.)

*Keine systemische Kortikosteroid Behandlung! „Reboundeffekt“*

- Etretin
- Methotrexat
- Cyclosporin A (PA, PP )
- **Immunologische Behandlung („Biologics“):**  
antientzündliche Moleküle, die als monoklonale Antikörper  
/Fusionsproteine gezielt in den pathogenetischen Prozess eingreifen
- *TNF $\alpha$  Antagonisten: Etanercept (PA, PP), Infliximab (PA, PP),*
- *Efalizumab*

# Lichen ruber planus (Knötchenflechte)

- Chronische, selbstlimitierte, entzündliche Dermatose
  - **Keine** assoziierte extracutane Symptome
  - saisonale Prädilektion: Frühling, Sommer
  - Männer zwischen 30 und 60
  - **Intensive Juckreiz**, „lästig aber harmlos“
  - **Aetiologie, Pathogenese: nicht bekannt**
    - genetische Faktoren (HLADR6) ? Umwelteinflüsse?
    - Zusammenhang mit Hepatitis - C, Herpes simplex Infektion, Diabetes mellitus, Hypercholesterinaemie, Colitis ulcerosa, primär biliäre Zirrhose
    - entzündliche Infiltration : T Lymphozyten - Autoimmunreaktion?
- Auto- oder Fremdartige ist noch nicht bekannt
- Stress

- 0.5-1cm große, **juckende, polygonale**, abgeflachte, matte **Papel – Plaque** (keine Schuppen)
- **Symmetrisch/ bilateral**
- Farbe: **hell-livid**
- „*Wickham Streifen*“: netzartiges, weißes, Linienwerk (Mundschleimhaut, Genitalbereich)
- Prädilektionsstellen: Handgelenke, Mundschleimhaut, Genitale, Streckseiten der Unterschenkel, Lumbo-Sakral
- **Köbner Phänomen!**

# Lichen r. p.

- **Schleimhaut:** bei einem Drittel der Patienten befallen
- Keine Zusammenhang mit Alkohol, Nikotin oder schlechte Ernährung
- Wangenschleimhaut hinter dem Mundwinkel, Zunge
- WEIß – verhornte Schleimhaut ist opak

Prekanzerose

Dentalmetall - Auslösefaktor

Variationen: erosiv, atrophisch, bullös

Vulva, Vagina, Oesophagus, Rectum, Perianal

# Lichen r. p.

- **Haarfollikel:** in der Regel nicht betroffen -  
Sonderform: **Lichen planopilaris** - vernarbende Alopezie
- **Nägel:** sind mild betroffen: Verdünnung,  
Verkürzung ---- partielle Nagelverlust, Dystrophie,  
Vernarbung des Nagelbetts
- *Morfologische Varianten:*
  - lineär, anulär, gemmenartige, verruköse  
Konfigurationen
  - atroph, hypertroph, bullös, erosiv, ulzerös

# Lichen r.p. - Differentialdiagnose

- „lichenoide“ Arzneimittelexanthemen  
(ACE Hemmer, Thiazide, Chloroquin, Betablocker, Gold, Penicillinamin)
- chronisch- lichenifizierte **Ekzemplaque**
- **Prurigo** simplex chronica

## Mundschleimhaut:

- **Leukoplakien**
- **Dentalmetall - lichen- ähnliche allergische Reaktion**
- **Mundsoor**
- **Narben**
- **Karzinomen**
- **Luetische Papeln!**

# Lichen r.p. – Verlauf, Therapie

- 8-12 Monaten (ohne Behandlung)
- Hyperpigmentierung
- Rezidivschüben!

## THERAPIE:

### Thr. der Grunderkrankung

- **Kortikoidsalben** (unter Okklusion)
- **Antihistaminika**
- Tacrolimus salbe (OL)
- Systemische Kortikosteroid ist nicht kontraindiziert (keine Reboundeffekt) 0.5mg/kg Prednisolon Äquivalent
- PUVA Photochemotherapie
- Kombination: UVB Phototherapie, Photochemotherapie, Etretinat,
- (Cyclosporin-A, Azathioprin, MTX)