

Pustulös psoriasis ger sämre livskvalitet

Vad finns det för behandlingar mot pustulös psoriasis, hur vanligt är det och hur påverkas livskvaliteten av att leva med sjukdomen?

*Psoriasis*tidningen har pratat med **tre experter** i ämnet.

Text JON ANDERSSON

Pustulös psoriasis är ovanligt men kan vara väldigt besvärande för dem som drabbas. Medan plackpsoriasis orsakas av en överproduktion av T-celler (en sorts vita blodkroppar) är det en annan typ av vita blodkroppar som är orsaken till sjukdomsutbrottet vid pustulös psoriasis. De kallas för neutrofiler och kan orsaka stora problem.

– Neutrofiler är kortlivade och när de dör, bildar de var. Pustulös psoriasis är därför en mycket mer inflammatorisk och besvärande form av psoriasis än till exempel plackpsoriasis, berättar **Liv Eidsmo, hudläkare** och docent i dermatologi och venerologi vid Karolinska Institutet.

Den vanligaste formen av pustulös psoriasis heter PPP (Pustulosis palmoplantaris) och den yttrar sig oftast i form av sterila pustler (varblåsor) som sätter sig på händer och fötter. Det finns även en ovanligare typ av pustulös psoriasis som kallas för GPP (Generaliserad pustulös psoriasis). Det är en sjukdom som gör att i princip hela kroppen drabbas av inflammation, vilket kan leda till ett mycket svårartat tillstånd som kräver sjukhusvård.



– Det är den mest allvarliga formen av pustulös psoriasis eftersom man förutom stora hudproblem också får inflammation i kroppen, vilket kan ge feber, muskelsmärta och leverpåverkan. Det är en sjukdom som kan vara livshotande, säger Amra Osmancevic forskare och hudläkare vid Sahlgrenska sjukhuset i Göteborg.

Livskvaliteten påverkas

Sofia Löfvendahl och Jenny Norlin, hälsoekonomer på IHE (Institutet för hälso- och sjukvårdsekonomi), leder ett stort svenskt forskningsprojekt om pustulös psoriasis finansierat av läkemedelsföretaget Boehringer

Ingelheim. Ett projekt där man tittat närmare på frågor om förekomst, samsjuklighet och livskvalitet.

– Vi kan konstatera att livskvaliteten bedöms som sämre för de här patienterna jämfört med dem som har plackpsoriasis. Många har problem med smärta, obehag och även oro och ångest. Allra sämst livskvalitet upplever patienter med GPP, säger Sofia Löfvendahl.

I sitt arbete som hudläkare har Amra



Den vanligaste formen av pustulös psoriasis heter PPP (Pustulosis palmoplantaris) och den yttrar sig oftast i form av pustler (varblåsor) som sätter sig på händer och fötter.

Osmancevic sett PPP på nära håll. Hennes erfarenhet är att sjukdomen kan upplevas som begränsande då blåsorna gör att patienterna kan få svårt att gå och använda sina händer.

– Det är en sjukdom som påverkar livskvaliteten eftersom den sätter sig på ställen som är väldigt funktionsviktiga, säger hon.

Pustulös psoriasis är dock väldigt ovanligt. Cirka 0,01 procent beräknas lida av PPP medan kring 0,0002 procent av befolkningen är drabbade av GPP.

Att diagnoserna är så ovanliga kan påverka möjligheten att få rätt diagnos, enligt Liv Eidsmo.

– PPP kan ibland vara svårt att skilja från en svampinfektion. Det bör därför först uteslutas. Men hamnar patienten hos en duktig hudläkare som känner igen den kliniska bilden kan de flesta former av pustulös psoriasis i princip diagnostiseras med blotta ögat. För att ställa definitivt diagnos av generaliserad

pustulös psoriasis (GPP), som kan misstas för en infektion eller läkemedelsreaktion, behövs dock ofta blodprover och biopsi (ett vävnadsprov).

Vanligare hos kvinnor och rökare

Till skillnad från till exempel plackpsoriasis, där båda könen drabbas i ungefär samma utsträckning, är PPP betydligt vanligare hos kvinnor än hos män. Enligt en ny svensk studie ligger prevalensen (förekomsten) bland kvinnor på 227 fall per 100 000 invånare vilket kan jämföras med män där endast 68 per 100 000 är drabbade. Även denna studie är framtagen av Sofia Löfvendahl och hennes forskargrupp.

– Vår förhoppning är att andra forskare ska få en uppfattning om början av de här sjukdomarna med hjälp av vår studie. Tanken är att validera detta internationellt så att vi kan komma fram till en samstämmighet om ➔



Kvinnliga rökare löper större risk att drabbas av PPP.

vilka kriterier som ska vara uppfyllda när man ställer sådana här diagnoser, säger **Sofia Löfvendahl**.

Men det är inte bara kön som visat sig spela roll för vem som riskerar att få sjukdomen. Livsstilen påverkar också.

– Sedan länge vet man att rökning är en mycket stark riskfaktor för att utveckla PPP. Det är därför viktigt för oss läkare att berätta det för patienterna och stötta dem i att försöka göra ett rökstopp. Även om PPP tyvärr inte försvinner om man slutar röka är det bra på lång sikt, säger Liv Eidsmo.

Något som forskarna än så länge vet lite om är hur det ser med samsjuklighet hos personer som är drabbade av pustulös psoriasis. Det har därför varit ett område som Sofia Löfvendahl och hennes kollegor undersökt i sitt forskningsprojekt.

– Vi kan konstatera att patienter med GPP i högre grad är drabbade av samsjuklighet jämfört med den allmänna befolkningen och patienter med plackpsoriasis. Fynden indi-

kerar en högre sannolikhet för Crohns sjukdom och magsårssjukdomar, vilket behöver bekräftas i ytterligare studier. Men jämför man bara patienter med plackpsoriasis och PPP går det inte att se samma mönster.

Det går därför inte att säga att PPP-patienterna skulle ha större problem med samsjuklighet än dem som är drabbade av plackpsoriasis, säger Sofia Löfvendahl.

Svårt att behandla allvarlig sjukdom

Hur väl det går att behandla pustulös psoriasis beror i hög grad på hur allvarlig sjukdom patienten har. För dem som har mildare former av sjukdomen finns det flera behandlingsmetoder som har visat sig effektiva. Det



»Pustulös psoriasis är mycket mer inflammatorisk och besvärande än plackpsoriasis.«

– LIV EIDSMO

handlar om olika typer av lokalbehandling med till exempel kortikosteroider (kortisonläkemedel) eller vitamin D-preparat. Något som ibland kombineras med UVB-behandling (en form av ljusbehandling).

Det har dock visat sig svårare att behandla mer allvarligare former av pustulös psoriasis. De biologiska läkemedel som hämmar verkningsgruppen interleukiner, så kallade IL-hämmare, har hittills inte haft den effekt på PPP läkarna hoppats på.

– Det har varit svårt att hitta nya och bättre mediciner mot PPP trots att de biologiska läkemedel som finns mot plackpsoriasis även provats på personer med PPP. Att blockera IL-17 eller IL-23 har inte fungerat alls lika bra som när det gäller plackpsoriasis, säger Liv Eidsmo.

Att hitta effektiva behandlingsmetoder mot ovanligare diagnoser som PPP är ett svårt och tidskrävande arbete, enligt Liv Eidsmo.

– Pustulös psoriasis kan vara ganska svårbehandlat med de läkemedel som används idag. Nya läkemedel är oftast inte testade på ovanliga diagnoser så det kan ta tid att hitta nya behandlingar.

Nya läkemedel på gång

Det finns dock hopp även för dem som har allvarligare varianter av sjukdomen. Neotigason, ett vitamin A-preparat, kan ha god effekt. De flesta biologiska läkemedel verkar kunna dämpa inflammationen och forskarna har nyligen

hittat ett samband mellan pustulös psoriasis och en interleukin som kallas IL36. Något som kan öppna upp för framtagandet av nya mediciner.

– Forskare har sett att höga halter IL36 kan mätas i huden hos patienter med pustulös psoriasis. Kring årsskiftet publicerades en studie som har tittat på hur patienter med GPP reagerade när de fick IL36-blockerande läkemedel. Det visade sig att det hade fin effekt hos hälften av patienterna. Samtidigt fanns det också biverkningar då man kunde upptäcka en ökad mängd av infektioner hos dem som fick behandlingen, vilket i sin tur stöder teorin att många inflammatoriska sjukdomar är en konsekvens av överdrivet infektionsförsvar, berättar Liv Eidsmo.

I rapporten konstaterar forskarna att längre och större studier behövs för att fastställa effekten och riskerna med IL36-hämmaren.

Amra Osmancevic menar att det behöver göras mer för att ta fram nya behandlingar för dem som lider av svårare former av pustulös psoriasis.

– Vi måste hitta läkemedel som är sjukdomsformspecifika, tillgängliga, effektiva, säkra och kostnadseffektiva. Det existerar inga mediciner som uppfyller de här kraven i dag, även om en del nya behandlingar som

IL36-hämmaren finns i pipeline. Men för att få fram fler specifika behandlingar behövs det mer forskning. ■

