

Chronisch-spontane Urtikaria: Oder doch nicht?

Katharina Veltmaat¹; Anna Lena Heidemanns¹; Anke Plate¹; PD Dr. med. Stephan Braun²;
PD Dr. med. Athanasios Tsianakas¹

¹Fachklinik Bad Bentheim, Klinik für Dermatologie und Allergologie, Bad Bentheim, Germany; ²Universitätsklinikum Münster, Klinik für Hautkrankheiten, Münster, Germany

Einleitung

Klinisch eindeutige Symptome einer chronisch spontanen Urtikaria (CSU), viele leitliniengerechte Therapien ohne Erfolg, teils sogar Symptomzunahme unter Therapie mit normalerweise hoher Wirksamkeit: Also doch keine CSU? Das klinische Bild einer Urtikaria lässt sich auch bei zahlreichen anderen Erkrankungen finden. Man sollte also bei Therapieresistenz die Re-Evaluation einer Diagnose in Erwägung ziehen, wie der vorliegende Fall zeigt.

Fallbericht

Eine 49-jährige Patientin stellte sich in unserer Ambulanz mit spontanen generalisierten runden Urticae und seit vier Jahren progredientem Verlauf vor. Eine antibiotische Therapie mittels Clarithromycin bei Nachweis von *M. pneumoniae*-IgG im Serum, eine pseudoallergenarme Diät sowie verschiedene Antihistaminika auch in Hochdosis hatten wenig bis keinen Effekt. Unter einem Therapieversuch mit Dapson entwickelte

die Patientin ein Dapson-Syndrom mit Fieber, Fatigue, generalisierter Lymphadenopathie und Leukopenie. Eine Omalizumab-Therapie führte zu einer geringen Verbesserung der Urtikaria. Bei jedoch zunehmenden Gelenkschmerzen mit Schwellungen unter Omalizumab wurde die Therapie nach drei Monaten abgesetzt.

In Anbetracht der Therapierefraktärität sowie zusätzlicher Arthralgien wurde die Diagnose einer CSU reevaluiert. Es erfolgte eine Probebiopsie einer Urtica, welche sich histologisch gut vereinbar mit dem Vorliegen eines Lupus erythematodes zeigte (Abb. 1). Eine erneute ausgedehnte Labordiagnostik erfolgte, dieses Mal einschließlich ANA und ENA. Hier zeigte sich ein erhöhter ANA-Titer sowie der Nachweis von ds-DNA-Antikörpern. Nach rheumatologischem Konsil konnte in Zusammenschau der Befunde die Diagnose eines Systemischen Lupus erythematodes (SLE) gestellt werden (Tab. 1). Unter der nun eingeleiteten Therapie mit Hydroxychloroquin zeigte sich eine deutliche Verbesserung des urtikariellen Exanthems sowie der Synovitis innerhalb weniger Wochen.

Voraussetzung	ANA ≥ 1:80		✓
Klin. Domänen & Kriterien	Gewichtung		Im Fall erfüllt
Konstitutionell	Fieber	2	✓
Haut	Nicht vernarbende Alopezie	2	
	Orale Ulzera	2	
	SCLE oder DLE	4	
	ACLE	6	
Arthritis	Synovitis in ≥ 2 Gelenken oder Druckschmerz in ≥ 2 Gelenken mit Morgensteifigkeit ≥ 30 Min	6	✓
Neurologie	Delirium	2	
	Psychose	3	
	Krampfanfälle	5	
Serositis	Pleura- oder Perikarderguss	5	
	Akute Perikarditis	6	
Hämatologie	Leukopenie	3	✓
	Thrombopenie	4	
	Autoimmunhämolyse	4	
Nieren	Proteinurie > 0,5 g/24h	4	
	Lupusnephritis (histol.) Typ II, V	8	
	Lupusnephritis (histol.) Typ III, IV	10	
Antiphospholipid-AK	aCL>40 GPL oder aβ2GPI>40 GPL oder LA +	2	
Komplement	C3 oder C4 vermindert	3	
	C3 und C4 vermindert	4	
Hochspezifische Auto-AK	Anti-ds-DNA-AK	6	✓
	Anti-Sm-AK		✓
			Σ 17

Tabelle 1: EULAR/ACR-Klassifikationskriterien für den SLE nach (2). Ab einem Wert von ≥ 10 gelten die Kriterien als erfüllt.

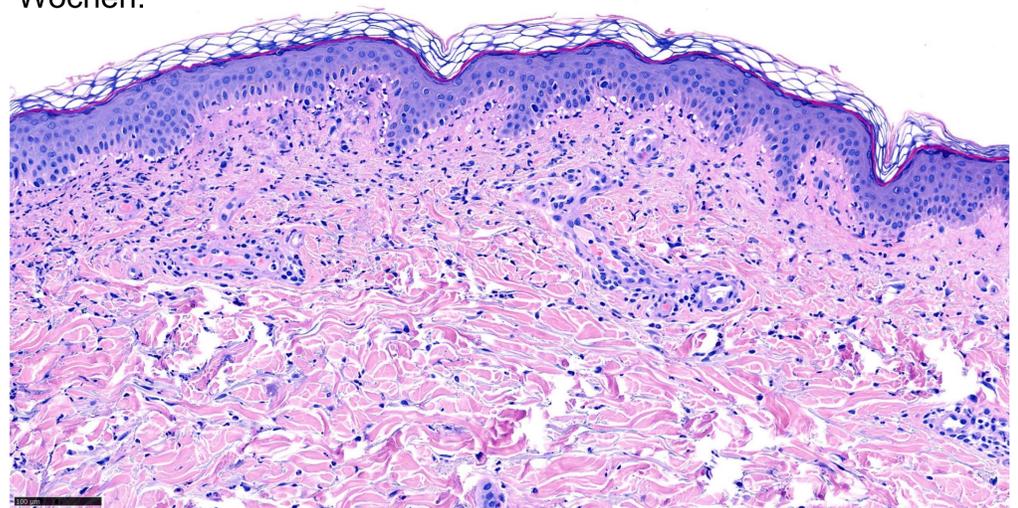


Abb. 2: Vakuolige Basalzelldegeneration entlang der Junktionszone mit lymphocytären Infiltraten und reichlich neutrophilen Granulozyten

Diskussion

Der präsentierte Fall verdeutlicht einmal mehr die Vielgestaltigkeit eines Lupus erythematodes. Eine Urtikaria ist keine typische Manifestation eines SLE, wurde jedoch in der Literatur beschrieben (1,4). Auch bei Neuauftreten von Arthralgien ist ein Lupus erythematodes nicht die naheliegendste Differentialdiagnose. Allerdings ist das Vorliegen einer Synovitis in mindestens zwei Gelenken tatsächlich Bestandteil der ACR/EULAR-Kriterien (Tab. 1). Irreführend war auch der Umstand, dass Omalizumab als zugelassene Therapie der Urtikaria doch zu einer leichten Verbesserung der Symptomatik führte. In der Literatur finden sich aber Hinweise, dass Omalizumab auch eine Reduktion der Krankheitsaktivität eines SLE bewirken kann (3). Eine Histologie einer Urtica anzufertigen ist ebenfalls ein ungewöhnlicher Schritt, doch erst die Histologie (s. Abb. 2) in Zusammenschau mit dem serologischen Nachweis der Autoantikörper führte letztlich zur richtigen Diagnose. Zusammenfassend lässt sich konstatieren, dass ein Lupus erythematodes eine wichtige Differentialdiagnose der chronisch spontanen Urtikaria ist und dass vor allem bei Therapierefraktärität eine neuerliche Evaluation einschließlich (Autoimmun-) Diagnostik erfolgen sollte.



Abb. 1: Urtikarielle Effloreszenzen in der Axillarregion der Patientin

Literatur:

- Akel, M., Barroca, C., Blanca, A., Hug, S. O., Ratra, D., Sahil, S., & Hernandez Borges, S. (2024). Chronic Dermatographic Urticaria Secondary to Systemic Lupus Erythematosus. *Cureus*, 16(6), e63109. <https://doi.org/10.7759/cureus.63109>
- Aringer, M., Costenbader, K., Daikh, D., Brinks, R., Mosca, M., Ramsey-Goldman, R., ... Johnson, S. R. (2019). 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 78(9), 1151–1159. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2018-214819>
- Hasni, S., Gupta, S., Davis, M., Poncio, E., Temesgen-Oyelakin, Y., Joyal, E., ... Rivera, J. (2019). Safety and Tolerability of Omalizumab: A Randomized Clinical Trial of Humanized Anti-IgE Monoclonal Antibody in Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis & Rheumatology*, 71(7), 1135–1140. <https://doi.org/10.1002/art.40828>
- Spadoni, M., Jacob, C., Aikawa, N., Jesus, A., Fomin, A., & Silva, C. (2011). Chronic autoimmune urticaria as the first manifestation of juvenile systemic lupus erythematosus. *Lupus*, 20(7), 763–766.