



WIKIDERM NETZWERK HAUT

URTIKARIAVASKULITIS

Syn: Urticaria perstans, hypokomplementämische Vaskulitis

Histr: Erstbeschreibung durch Mc Duffie im Jahre 1973

Def: Klinisch handelt es sich um eine chronische Urtikaria von > 6 Wochen, wobei die individuellen Quaddeln i. G. zur nichtvaskulitischen Urtikaria länger als 24 h bestehen; histologisch handelt es sich um eine leukozytoklastische Vaskulitis bzw. um eine Sonderform einer nekrotisierenden Immunkomplexvaskulitis

Vork: Frauen überwiegen Männer = 3/1; meist Frauen mittleren Alters

Pa: systemische, leukozytoklastische Vaskulitis mit C3- oder Immunglobulinablagerungen

KL: typische Trias: Urtikaria + Arthralgie + erhöhte BSG

Note: Der Patient fühlt sich krank (i. G. zur nichtvaskulitischen Urtikaria)

HV: Quaddeln

Bef: - z. T. schmerzhaft

- ungewöhnlich lange persistierend (24-72 h)

Note: z. T. noch länger (Urticaria perstans)

- oft diskrete Purpura im Zentrum der Quaddel 

Meth: Glasspateldruck

- Abheilung oft mit Hämosiderinpigmentierung

Kopl: systemische Beteiligung

Lok: - Gelenke

Lok: insbes. Sprunggelenke, Knie, Handgelenke, Ellbogen

KL: Arthralgien

- Lunge

- Niere

Pa: diffuse GN

- GI-Trakt

- Leber

- Auge (Episkleritis, Uveitis)

- Herzklappen

- Neuropathien

PPh: Immunkomplexbildung mit nachfolgender Komplementaktivierung

Ass: systemischer Lupus erythematoses (SLE)

Di: - Biopsien aus Spontanquaddel und 3 h nach lokaler Histaminapplikation (Histamintest) zur histologischen und immunhistologischen Untersuchung

- Histologie

Bef: - Ödem der Endothelzellen

- perivaskuläre Neutrophileninfiltrate (Kollagenase und Elastase führen zur Zerstörung von Gefäßwänden und Zellen)

- Leukozytoklasie

- intra- und extravaskuläre Fibrinoidablagerungen (fibrinoide Nekrose)

- Erythrozytenextravasate

DD: Im Gegensatz zu Erythrozytenextravasaten und meist neutrophiler Infiltration findet man bei der gewöhnlichen Urtikaria ein vorherrschendes dermales Ödem, Vasodilatation und ein mäßiges perivaskuläres Rundzellinfiltrat.

- Immunfluoreszenz

Bef: Immunglobuline (meist IgM) und Komplement innerhalb der Gefäßwände und ebenfalls in der epidermodermalen Junktionszone

- Labor

- Hämatologie und klinische Chemie
- zirkulierende Immunkomplexe
- Kryoglobuline, ANA, SSA, SSB
- Hepatitis-B/C-Serologie
- C1q, C3, C4, CH 50

Erg: - Normwerte

Int: normokomplementämische urtikarielle Vaskulitis

Vork: am häufigsten

Prog: günstig

- Reduktion

Int: hypokomplementämische urtikarielle Vaskulitis

Vork: seltener

Kopl: Systembeteiligung in > 80% d. F.

Note: CH-50-Level spiegelt die hämolytische Aktivität von Serumkomplement wider.

- C1q-Ak

Bed: Nachweis dieser Auto-Ak ist (wie eine Reduktion der o. g. Komplementfaktoren) mit klinisch schwereren Verlaufsformen assoziiert.

- Lungenfunktionstest

- Urinstatus

Bef: - Mikrohämaturie

- Proteinurie

Lit: ● ●

Th: - NSAR (Indometacin)

Bed: GS

Co: ggf. Antihistaminika

Bed: häufig ohne überzeugenden Effekt

- Dapson

- **Chloroquin/Hydroxychloroquin**

- Glukokortikoide

- Omalizumab

Lit: - Case Rep Dermatol Med. 2015;2015:576893 ●

PT: CR

- Clin Exp Dermatol. 2017 Mar 1. <http://doi.org/10.1111/ced.13076> (Spanien)

PT: CR

- J Investig Allergol Clin Immunol. 2020 Jun;30(3):211-212. <http://doi.org/10.18176/jiaci.0486>

- Clin Exp Dermatol. 2023 Sep 19;48(10):1145-1148. <http://doi.org/10.1093/ced/llad192>

- Immunsuppressiva

Stoff: - Cyclosporin A

- Azathioprin

- Cyclophosphamid

- Plasmapherese

📍 Urtikariavaskulitis, Unterschenkel



📍 Urtikariavaskulitis, Abb. 2



Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Z.n.:** Zustand nach