

Chronische spontane Urtikaria – unvorhersehbare Symptome und hohe Krankheitslast

KURZ & KNAPP

- Die chronische spontane Urtikaria (csU) ist eine systemische Autoimmunerkrankung, die mehr als eine halbe Million Menschen in Deutschland betrifft.¹⁻⁴
- Leitsymptome der chronischen spontanen Urtikaria (csU) sind unvorhersehbare, wiederkehrende, rote, geschwollene, juckende oder brennende Quaddeln und urtikarielle Ödeme.¹
- Die Beschwerden einer csU führen bei einigen Patient*innen zu weitreichenden Schäden, die über die Hautsymptome hinausgehen.⁵
- Die zum Teil sehr belastenden und unvorhersehbaren Beschwerden dauern in Summe mehr als sechs Wochen im Laufe eines Jahres an¹ und schränken die Betroffenen in ihrer Lebensqualität stark ein.^{3,6,7}
- Trotz schwerwiegender Symptome dauert die Diagnosestellung dieser Erkrankung nach wie vor 2-3 Jahre und viele Patient*innen werden nicht ausreichend therapiert.^{8,9}

Systemerkrankung chronische spontane Urtikaria

Die csU ist eine systemische Erkrankung, die ohne erkennbaren Auslöser mit einer Dauer von insgesamt mehr als 6 Wochen im Laufe eines Jahres auftritt. Mehr als eine halbe Million Menschen sind in Deutschland von einer csU betroffen.¹⁻³ Im Durchschnitt verläuft die Erkrankung über ein bis fünf Jahre, erst danach klingt sie wieder ab oder verschwindet ganz. Manche Patient*innen leben jedoch jahrzehntelang mit der csU. Über die Hälfte (57 %) der therapierefraktären Patient*innen leidet mehr als ein Jahr unter der csU, fast jede*r Fünfte (18 %) ist sogar mehr als acht Jahre von der Erkrankung betroffen.^{3,10} Die csU tritt generell bei allen Altersgruppen auf, besonders häufig aber zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr.³ Nach der Pubertät und vor der Menopause sind Frauen doppelt so häufig betroffen wie Männer.³

Leitsymptome – spontan und unvorhersehbar

Spontan auftretende, rote, juckende oder brennende Quaddeln, die über mehrere Stunden auftreten, und unvorhersehbar auftretende schmerzhaftes Angioödeme, die über Tage hinweg anhalten, sind die Leitsymptome einer chronischen spontanen Urtikaria (csU), einem Subtyp der chronischen Urtikaria (CU).¹ Von chronischer Urtikaria wird – in Abgrenzung zur akuten Form – dann gesprochen, wenn die zum Teil schwerwiegenden Symptome länger als 6 Wochen anhalten, unvorhersehbar und in immer wiederkehrenden Schüben auftreten.¹ Im Gegensatz zum zweiten Subtyp, der chronischen induzierbaren Urtikaria (cindU, durch spezifische Trigger wie z.B. Kälte, Druck, Schwitzen auslösbar), treten die Symptome bei der csU spontan und ohne erkennbaren Auslöser auf.¹

Chronische spontane Urtikaria – Leitsymptome und Krankheitslast

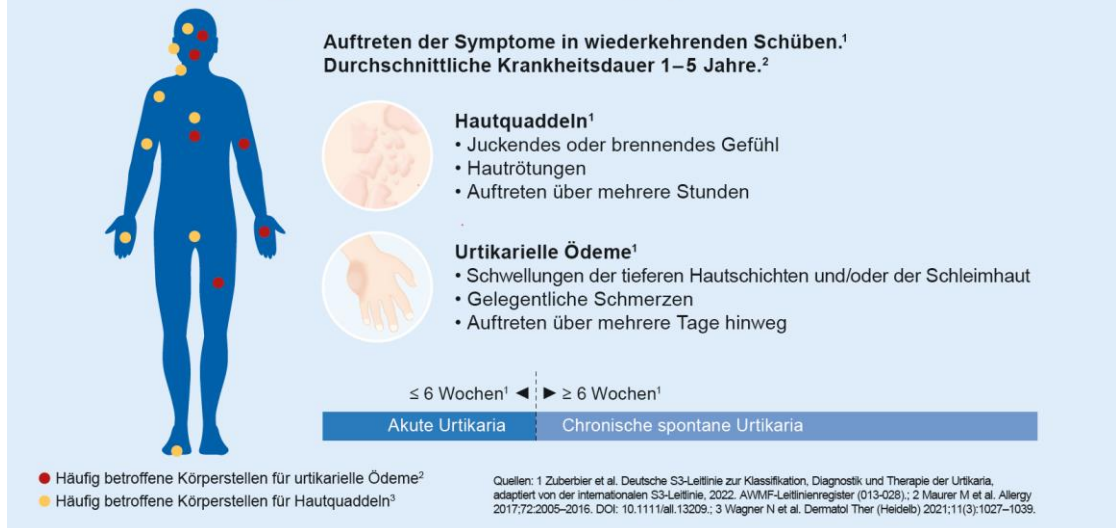


Abb. 1: Leitsymptome und betroffene Körperstellen der chronischen spontanen Urtikaria (Bildnachweis: Novartis Pharma GmbH)

Einige Patient*innen mit csU leiden unter verschiedenen anderen Begleitsymptomen, die nicht nur die Haut betreffen. Dazu gehören gastrointestinale Probleme, Hitzewallungen, Gelenksbeschwerden, Herzrasen, Kopfschmerzen, Abgeschlagenheit und Kurzatmigkeit. Es wird vermutet, dass sich die Urtikaria über zirkulierende Hautmastzellen, eine generalisierte Freisetzung von Mastzell-Botenstoffen und/oder deren erhöhte Blutplasma-Level auch auf andere Organe auswirkt.⁵ In einer 2019 durchgeführten Literaturrecherche zeigte sich eine gewisse Evidenz für Urtikaria-induzierte kardiale, respiratorische, gastrointestinale, zentralnervöse und muskuloskeletale Störungen.⁵

Ursachen und Pathogenese

Die csU kann durch verschiedene Faktoren aktiviert werden. Die intrinsischen Ursachen wie auch die pathophysiologischen Vorgänge der csU sind noch nicht vollständig geklärt. Häufig werden Quaddeln, Angioödeme und Jucken fälschlicherweise mit einer Allergie oder auch anderen Erkrankungen wie Neurodermitis verwechselt.^{3,7,11}

Nach aktuellem wissenschaftlichem Verständnis liegen der csU verschiedene autoimmun Mechanismen zugrunde.^{4,12} Zu den Ursachen der csU gehört die Autoimmunität Typ I (CSUaiTI, oder „autoallergische csU“; mit IgE-Autoantikörpern gegen Selbstantigene) und die Autoimmunität Typ IIb (CSUaiTIib; mit Mastzell-gerichteten aktivierenden Autoantikörpern).¹² Im Mittelpunkt des Geschehens steht dabei unter anderem das Immunglobulin E (IgE), welches im Wechsel zwischen aktiven und inaktiven Phasen der Erkrankung Immunzellen wie die Mastzellen ohne erkennbaren Auslöser aktiviert. Die Bindung von IgE- Autoantikörper gegen körpereigene Antigene bzw. die Bindung von IgG-Autoantikörper an körpereigenes IgE oder IgE-Rezeptoren an die Oberflächenrezeptoren der Hautmastzellen lösen die Mastzell-Degranulation aus. In der Folge kommt es zur Freisetzung des Histamins, das Schwellungen und Jucken an Haut und Schleimhäuten auslöst.⁴ Medikamente, Nahrungsmittel, Disstress und Infektionen können diesen Prozess aggravieren.^{12,13}

Erkrankung mit hoher Krankheitslast

Die Betroffenen leiden aufgrund der stark beeinträchtigenden Symptomatik häufig auch unter Schlafmangel, sozialer Isolation und psychischen Begleiterkrankungen, wie Depressionen oder Angstzuständen.^{3,6} Besonders belastend können die Quaddeln und Angioödeme z.B. im Genitalbereich sein, sie haben eine hohe Auswirkung auf die Sexualität der Betroffenen und beeinträchtigen die Lebensqualität zusätzlich.⁷ Die häufig erfolglose Suche nach den Ursachen bzw. Auslösern der csU ist für die Patient*innen oftmals

frustrierend und bringt zusätzlichen Stress.^{6,13,14} Dies wiederum kann das Auftreten von Urtikaria-Schüben begünstigen, aber auch eine Konsequenz der Krankheitsaktivität darstellen.¹⁴

Auch der direkten und indirekten wirtschaftlichen Belastung durch csU wird derzeit nicht ausreichend Gewicht beigemessen. Untersuchungen haben gezeigt, dass das Ausmaß der wirtschaftlichen Auswirkungen durch eingeschränkte Arbeitsfähigkeit oder Arbeitsausfall aufgrund einer csU erheblich ist: der Verlust an Arbeitsproduktivität bei von csU schwer betroffenen Patient*innen liegt bei 27 %.⁸

Doch trotz der schwerwiegenden Symptome ist die Erkrankung nach wie vor unterdiagnostiziert: Im Durchschnitt vergehen drei Jahre bis zur korrekten Diagnosestellung und auch danach leiden viele Patient*innen unter einer hohen Krankheitsaktivität.^{9,15}

Referenzen

1. Zuberbier T et al. *Dtsch S3-Leitlin Zur Klassif Diagn Ther Urtikaria*. Published online February 1, 2022. https://register.awmf.org/assets/guidelines/013-028I_S3_Klassifikation-Diagnostik-Therapie-Urtikaria_2022-04.pdf
2. Ghazanfar MN et al. *World Allergy Organ J*. 2020;13(1):100097.
3. Fricke J et al. *Allergy*. 2020;75(2):423-432.
4. Maurer M et al. *Ärztl J Dermatol*. 2018;(2):2-4.
5. Kocatürk E et al. *Clin Transl Allergy*. 2019;9(1):48.
6. Peters EMJ. *JDDG J Dtsch Dermatol Ges*. 2016;14(3):233-252.
7. Staubach P et al. *JDDG J Dtsch Dermatol Ges*. 2021;19(10):1443-1450.
8. Maurer M et al. *Allergy*. 2017;72(12):2005-2016.
9. Sussman G et al. *Allergy*. 2018;73(8):1724-1734.
10. Maurer M et al. Presented at: EAACI 2018; Abstract 814.
11. Kanani A et al. *Allergy Asthma Clin Immunol*. 2018;14(2):59.
12. Church MK et al. *Immunol Rev*. 2018;282(1):232-247.
13. Schut C et al. *Allergy*. 2020;75(1):224-226.
14. Sanclemente G et al. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2017;108(3):244-252.
15. Wagner N et al. *Dermatol Ther*. 2021;11(3):1027-1039.