

Aquagene Urtikaria

Ein Fallbericht

Anamnese

Eine 38-jährige Patientin berichtete von wiederholtem, aber nicht regelmäßigem Auftreten schubartig, oberkörperbetonter, stecknadelkopfgroßer urtikarieller Hautveränderungen mit Juckreiz und gelegentlichem Brennen jeweils wenige Minuten nach Wasserkontakt (**Abb. 1**). Die Urticae traten dabei wassertemperaturunabhängig auf und persistierten für etwa 30–60 min. Die Beschwerdesymptomatik bestand seit über 10 Jahren. Sportliche Betätigung bis zum Schwitzen, emotionaler Stress oder scharfe Speisen lösten bei der Patientin keine Urtikaria aus. Angioödem oder respiratorische Symptome waren bisher nicht aufgetreten. Die Patientin stellte zwischenzeitlich fest, dass die Symptomatik durch Auftragen von Vaseline vor Wasserkontakt deutlich gelindert werden konnte. Eigenanamnestisch bestand eine Katzenhaarallergie. In der Kindheit litt die Patientin an einer atopischen Dermatitis.

Klinischer Befund

Zum Zeitpunkt der Erstvorstellung in unserer Ambulanz bestand ein unauffälliger Hautbefund. Erlanger Atopie-Score: 9 Punkte (atopische Hautdiathese unklar). Klinisch ergab sich kein Anhalt für eine kutane Mastozytose.

Diagnostik

Laborbefunde

Infektionsserologisch zeigten sich Hinweise für eine früher durchgemachte EBV-Infektion. Es ergab sich kein Anhalt

für das Vorliegen einer Hepatis-A-, -B- oder -C-Infektion, einer Borreliose oder einer Syphilis.

Blutbild und Differenzialblutbild sowie Rheumafaktor waren unauffällig. Kälteagglutinine, Kryoglobuline und Kryofibrinogen ließen sich serologisch nicht nachweisen. Gesamtkomplement sowie C3- und C4-Komplement im Serum waren normwertig, kein auffälliger Nachweis antinukleärer Antikörper.

Die allergologische In-vitro-Diagnostik erbrachte einen normwertigen Befund für das Gesamt-IgE (66,5 kU/l). Eine orientierende Bestimmung spezifischer IgE-Antikörper auf häufige Aeroallergene und Nahrungsmittelallergene ergab keinen Anhalt für eine Typ-I-Sensibilisierung. Auffällig war jedoch eine wiederholt nachweisbare erhöhte bzw. grenzwertig erhöhte basale Serumtryptase von 12–15 µg/l (Normalwert <13,5 µg/l).

Allergologische In-vivo-Diagnostik

Typ-I-Sensibilisierung auf Katzenepithelien in der Prick-Testung.

Physikalische Urtikariadiagnostik

In der physikalischen Urtikariadiagnostik ergab sich kein Anhalt für das Vorliegen einer Druckurtikaria (Drucktest mit Kupferzylinder von 1 cm Durchmesser und Gewicht von 1200 g an der Streckseite des linken Oberschenkels für 10 min; Ablesung sofort, nach 20 min sowie nach 2, 4 und 8 h), Wärmeurtikaria (Auflegen eines 40°C temperierten Wärmeakkus auf die rechte Rückenhälfte für 15 min, Ablesung unmittelbar nach Testende und nach 20 min), Kältekontakturtikaria (Eiswürfeltest am rechten Oberschenkel ohne direkten Hautkontakt des Eiswürfels mit der Haut für 10 min; Ablesung unmittel-



Abb. 1 ▶ Oberkörperbetonte Urticae unmittelbar nach Vollbad über 10 min (40°C)

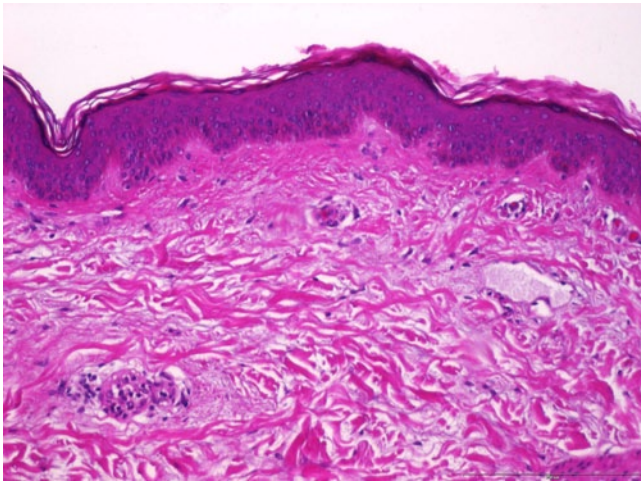


Abb. 2 ◀ Histologie (HE-Färbung): superfizielle Urtikaria mit Dominanz neutrophiler Granulozyten

bar nach Testende und nach 20 min), Urticaria factitia (Dermographismusprüfung; Ablesung sofort, nach 5 und 15 min) oder cholinergischen Urtikaria (körperliche Belastung bis zum Schwitzen). Das Auflegen sowohl eines wassergetränkten, körpertemperierten (37°C) als auch kalten (18°C) Handtuchs über 30 min sowie die Durchführung eines Vollbades (40°C) führten jeweils zu pruriginösen und teilweise auch brennenden, oberkörperbetonten, stecknadelkopfgroßen Urticae im Kontaktareal der Haut mit Wasser.

Histologie

Im Anschluss an die Durchführung des Wasservollbades (40°C) wurde aus einer sich entwickelten urtikariellen Läsion vom linken Oberarm eine Probebiopsie entnommen. Dabei zeigte sich das Muster einer superfiziellen Urtikaria mit Dominanz neutrophiler Granulozyten und eines begleitenden fokalen Erythrozyten-Sludge in epidermisnahen Blutgefäßen. Kein Anhalt für eine lokale Hyperplasie von Mastzellen (■ **Abb. 2**).

Diagnose

Wir stellten die Diagnose einer aquagenen Urtikaria, assoziiert mit einer (grenzwertig) erhöhten basalen Serumtryptasekonzentration. Weder klinisch noch biopisch ergaben sich Hinweise für eine kutane Mastozytose.

Therapie und Verlauf

Therapeutisch führte neben der Anwendung barriereprotektiver Externa auch die bedarfsweise Gabe von Cetirizin in einer Dosis von 10 mg/Tag etwa 20 min vor Wasserkontakt zu einer fast vollständigen Suppression der urtikariellen Effloreszenzen und des Juckreizes.

Diskussion

Die aquagene Urtikaria wurde 1964 erstmals von Shelley und Rawnsley [9] publiziert. Dabei handelt es sich um ein seltenes, bisher überwiegend kasuistisch publiziertes Krankheitsbild. Die aquagene Urtikaria wird heutzutage als Sonderform einer Kontakturtikaria aufgefasst, von der meist junge Frauen betroffen sind [11]. Dabei entstehen innerhalb weniger Minuten nach Wasserkontakt – unabhängig von der Wassertemperatur – 1–3 mm im Durchmesser betragende Urticae, die sich üblicherweise nach 30–60 min spontan zurückbilden [8]. In seltenen Fällen können neben Wasser auch Schweiß [2], Speichel [4] und Tränenflüssigkeit [6] gleichartige Symptome hervorrufen. Die Urticae sind meist oberkörperbetont und gehen mit Juckreiz und gelegentlich auch brennenden Sensationen einher [8, 9]. Angioödematöse Schwellungen der Mundschleimhaut und Atemnot nach Trinken von Wasser sind in Einzelfällen beschrieben [4]. Auch familiäres Auftreten der aquagenen Urtikaria wurde kasuistisch beobachtet [11]. Wichtig ist die Abgrenzung der aquagenen Urtikaria

von der durch Erhöhung der Körperkern-temperatur nach physikalischer Anstrengung, passiver Überwärmung oder emotionalem Stress induzierten, aber klinisch gleichartig imponierenden cholinergischen Urtikaria [2], mit der sie gelegentlich auch assoziiert sein kann. Weiterhin muss die aquagene Urtikaria vom aquagenen Pruritus unterschieden werden, bei dem Juckreiz nach Wasserkontakt auftritt, aber keine sichtbaren Hautveränderungen beobachtet werden. Hier sind nicht selten hämatologische und lymphoproliferative Erkrankungen assoziiert [5]. Die pathogenetischen Zusammenhänge der aquagenen Urtikaria sind bislang nicht vollständig verstanden. Ursächlich hatte man zunächst angenommen, dass durch Kontakt von Wasser mit Sebum eine toxische Substanz entsteht, die über die Degranulation perifollikulärer Mastzellen zur Histaminfreisetzung und zur Ausbildung von urtikariellen Hautveränderungen führt [9]. Später wurde postuliert, dass nicht Wasser das ursächliche Agens für die Urtikaria ist, sondern dieses vielmehr eine Vehikelfunktion für ein offenbar unbekanntes Antigen darstellt, das aus dem Stratum corneum der Epidermis nach Wasserkontakt freigesetzt wird und in die Dermis diffundiert [2]. Sibbald et al. [10] hingegen konnten durch Strippingversuche an humaner Epidermis nachweisen, dass ein intaktes Stratum corneum nicht wesentlich für die Ausbildung von Urticae bei der aquagenen Urtikaria ist und möglicherweise gar protektiv wirken könnte. Neben einer Histaminfreisetzung durch aktivierte Mastzellen wird auch Acetylcholin als möglicher Mediator bei der Genese der aquagenen Urtikaria diskutiert [10].

Therapeutisch kann, wie auch in unserem Fall, eine Behandlung mit einem H₁-Antagonisten, ggf. kombiniert mit einer Phototherapie versucht werden [6]. Gelegentlich ist auch präventiv die Anwendung barriereprotektiver rückfettender Externa hilfreich [1, 9]. Unlängst wurde bei einem 13-jährigen Jungen über die erfolgreiche Suppression einer aquagenen Urtikaria durch Auftragen von Vaseline auf die Haut vor Wasserkontakt – wie auch in unserem Fall beobachtet – berichtet [7]. Dies stützt die Hypothese, dass nicht alleinig eine hydrophile Phase zur Turgorsteigerung führt, da unter Okklusion eine

befristete Hyperhydratation des Stratum corneum eintritt. Deshalb werden derzeit semipermeable Präparationen aus vernetzten Makromolekülen (sog. „skin coating“) erprobt, die zwar weitgehend das Eindringen wasserlöslicher Substanzen verhindern, aber dennoch nur geringe okklusive Phänomene bewirken [3]. Im vorgestellten Fall war eine (grenzwertig) erhöhte basale Serumtryptase auffällig ohne weitere klinische Hinweise für eine kutane oder systemische Mastozytose. Hier könnte postuliert werden, dass die erhöhte Serumtryptase als Ausdruck einer gesteigerten Mastzellaktivierung im Zusammenhang mit der aquagenen Urtikaria möglicherweise die Histaminliberation erleichtert hat.

Fazit für die Praxis

- Trotz der Seltenheit des Krankheitsbildes der aquagenen Urtikaria sollte an diese Sonderform einer Kontakturtikaria gedacht werden. Häufig bestehen lange Latenzzeiten bis zur korrekten Diagnosestellung, daher sind subtile Anamnese sowie entsprechende Haut- und Provokationstestungen unverzichtbar.
- Die Einnahme eines nicht sedierenden Antihistaminikums ist eine einfache therapeutische Maßnahme, die als symptomlindernd beschrieben ist. Aufwendiger, aber durchaus hilfreich, kann zudem die Durchführung einer Phototherapie oder das präventive Auftragen barriereprotektiver, wasserabweisender Externa vor Wasserkontakt sein.

Korrespondenzadresse

Dr. B. Kreft

Universitätsklinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie, Universitätsklinikum Halle (Saale) der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg Ernst-Kromayer-Str. 5, 06097 Halle (Saale) burkhard.kreft@medizin.uni-halle.de

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. B. Kreft, J. Wohlrab und W.C. Marsch geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine Studien an Menschen oder Tieren.

Alle Patienten, die über Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts zu identifizieren sind, haben hierzu ihre schriftliche Einwilligung gegeben. Im Falle von nicht mündigen Patienten liegt die Einwilligung eines Erziehungsberechtigten oder des gesetzlich bestellten Betreuers vor.

Literatur

1. Bayle P, Gadroy A, Messer L, Bazex J (2003) Localized aquagenic urticaria: efficacy of a barrier cream. *Contact Dermat* 49:160–161
2. Czarnetzki BM, Bretholt KH, Traupe H (1986) Evidence that water acts as a carrier for an epidermal antigen in aquagenic urticaria. *J Am Acad Dermatol* 15:623–627
3. Draeos ZD (2010) Active agents in common skin care products. *Plast Reconstr Surg* 125:719–724
4. Gimenez-Arnau A, Serra-Baldrich E, Camarasa JG (1992) Chronic aquagenic urticaria. *Acta Derm Venereol* 72:389–393
5. Heitkemper T, Hofmann T, Phan NQ, Ständer S (2010) Aquagener Pruritus: Assoziierte Grunderkrankungen und klinische Prurituscharakteristika. *JDDG* 10:797–805
6. Martínez-Escribano JA, Quecedo E, De la Cueva J et al (1997) Treatment of aquagenic urticaria with PUVA and astemizole. *J Am Acad Dermatol* 36:118–119
7. McGee JS, Kirkorian AY, Pappert AS, Milgraum SS (2012) An adolescent boy with urticaria to water: review of current treatments for aquagenic urticaria. *Pediatr Dermatol* [Epub ahead of print]
8. Park H, Kim HS, Yoo DS et al (2011) Aquagenic urticaria: a report of two cases. *Ann Dermatol* 23: S371–S374
9. Shelley WB, Rawnsley HM (1964) HM Aquagenic urticaria. *JAMA* 189:119–122
10. Sibbald RG, Black AK, Eady RA et al (1981) Aquagenic urticaria: evidence of cholinergic and histaminergic basis. *Br J Dermatol* 105:297–302
11. Treudler R, Tebbe B, Steinhoff M, Orfanos CE (2002) Familial aquagenic urticaria associated with familial lactose intolerance. *J Am Acad Dermatol* 47:611–613

Hautarzt 2013 · [jvn]:[afp]–[alp]
DOI 10.1007/s00105-013-2687-x
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2013

B. Kreft · J. Wohlrab · W.C. Marsch

Aquagene Urtikaria. Ein Fallbericht

Zusammenfassung

Wir berichten über eine 38-jährige Patientin, die rezidivierend nach Wasserkontakt oberkörperbetonte Urticae entwickelte. Es ließ sich die Diagnose einer aquagenen Urtikaria sichern. Die aquagene Urtikaria ist eine seltene Form der Kontakturtikaria mit üblicherweise stecknadelkopfgroßen, häufig oberkörperbetonten Urticae nach Wasserkontakt. Abzugrenzen ist der aquagene Pruritus. Die pathogenetischen Zusammenhänge sind bislang nicht vollständig verstanden. Antihistaminika, eine Phototherapie oder die präventive Anwendung barriereprotektiver wasserabweisender Externa können hilfreich sein.

Schlüsselwörter

Pruritus · Histamin · Tryptase · Phototherapie · Wasser

Aquagenic urticaria. A case report

Abstract

A 38-year-old woman presented with recurrent episodes of urticaria after contact with water affecting the upper part of the body. We confirmed the diagnosis of aquagenic urticaria. Aquagenic urticaria is a rare form of contact urticaria with small wheals generally affecting the upper part of the body. It has to be distinguished from aquagenic pruritus. The pathogenetic mechanisms are not known in detail. Treatment with antihistamines, ultraviolet therapy or application of protective hydrophobic barrier creams could be effective.

Keywords

Pruritus · Histamine · Tryptase · Phototherapy · Water