

POKRZYWKA. OBRZĘK NACZYNIORUCHOWY.

Diagnostyka, obraz kliniczny i leczenie.

POKRZYWKA

- Niejednolity zespół chorobowy
- Wykwit pierwotny – **BĄBEL POKRZYWKOWY** (*urtica*)
- **w badaniu histopatologicznym:**

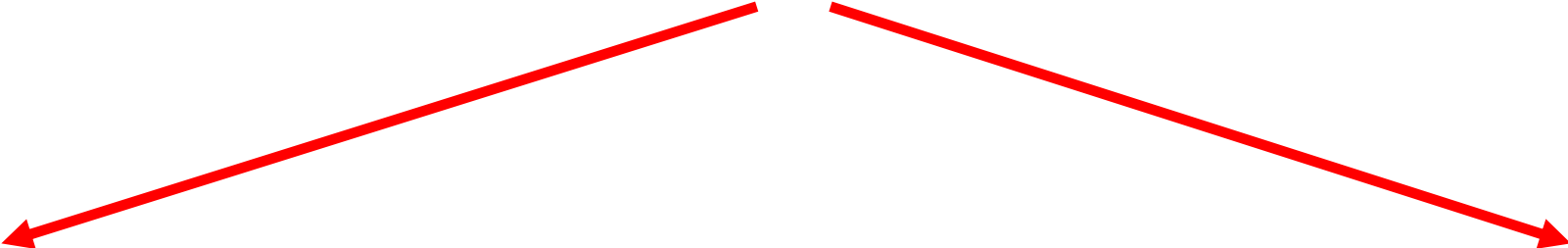
obrzęk skóry właściwej będący wynikiem rozszerzenia naczyń i zwiększenia przepuszczalności ich ścian z dyfuzją osocza i mediatorów stanu zapalnego do otaczającej tkanki

BĄBEL POKRZYWKOWY

- Wykwit wyniosły ponad powierzchnię skóry o wyraźnym brzegu
- Kolor: od białego lub porcelanowo-białego do czerwonego
- Często otoczony jest rumieniową obwódką
- Powstaje w ciągu kilku minut i ustępuje **do 24h** bez pozostawienia śladu
- Objawy subiektywne: **ŚWIĄD**, a niekiedy ból i/lub pieczenie

POKRZYWKA

Wyróżniamy pokrzywkę:



```
graph TD; A[Wyróżniamy pokrzywkę:] --> B[OSTRA ≤ 6 tygodni]; A --> C[PRZEWLEKŁA > 6 tygodni];
```

OSTRA ≤ 6 tygodni

PRZEWLEKŁA > 6 tygodni

POKRZYWKA: epidemiologia

- Epizody pokrzywki ostrej występują u ok. 25% populacji, a przewlekłej u 1%
- Częściej u kobiet
- Najczęściej w wieku 20 – 40 lat
- U połowy Pacjentów pokrzywka przewlekła trwa krócej niż 2 lata, a u około 20% > 10 lat
- Istotnie obniża jakość życia, zdolność do pracy i nauki

POKRZYWKA: etiopatogeneza

- Złożona i niejednolita
- Mechanizmy immunologiczne i nieimmunologiczne prowadzą do degranulacji komórek tucznych (mastocytów) i uwolnienia mediatorów stanu zapalnego:

histamina

prostaglandyny

PAF (*platelet-activating factor*)

cytokiny

chemokiny

POKRZYWKĄ: etiopatogeneza

- Pod wpływem mediatorów dochodzi do:
 - pobudzenia nerwów czuciowych
 - rozszerzenia i wzrostu przepuszczalności naczyń krwionośnych
 - ucieczki osocza do przestrzeni pozanaczyniowej
- Rola prostaglandyn uwalnianych z naskórka niezależnie od aktywności mastocytów

POKRZYWKA: etiopatogeneza

AKTYWACJA MASTOCYTA

IgE-niezależna

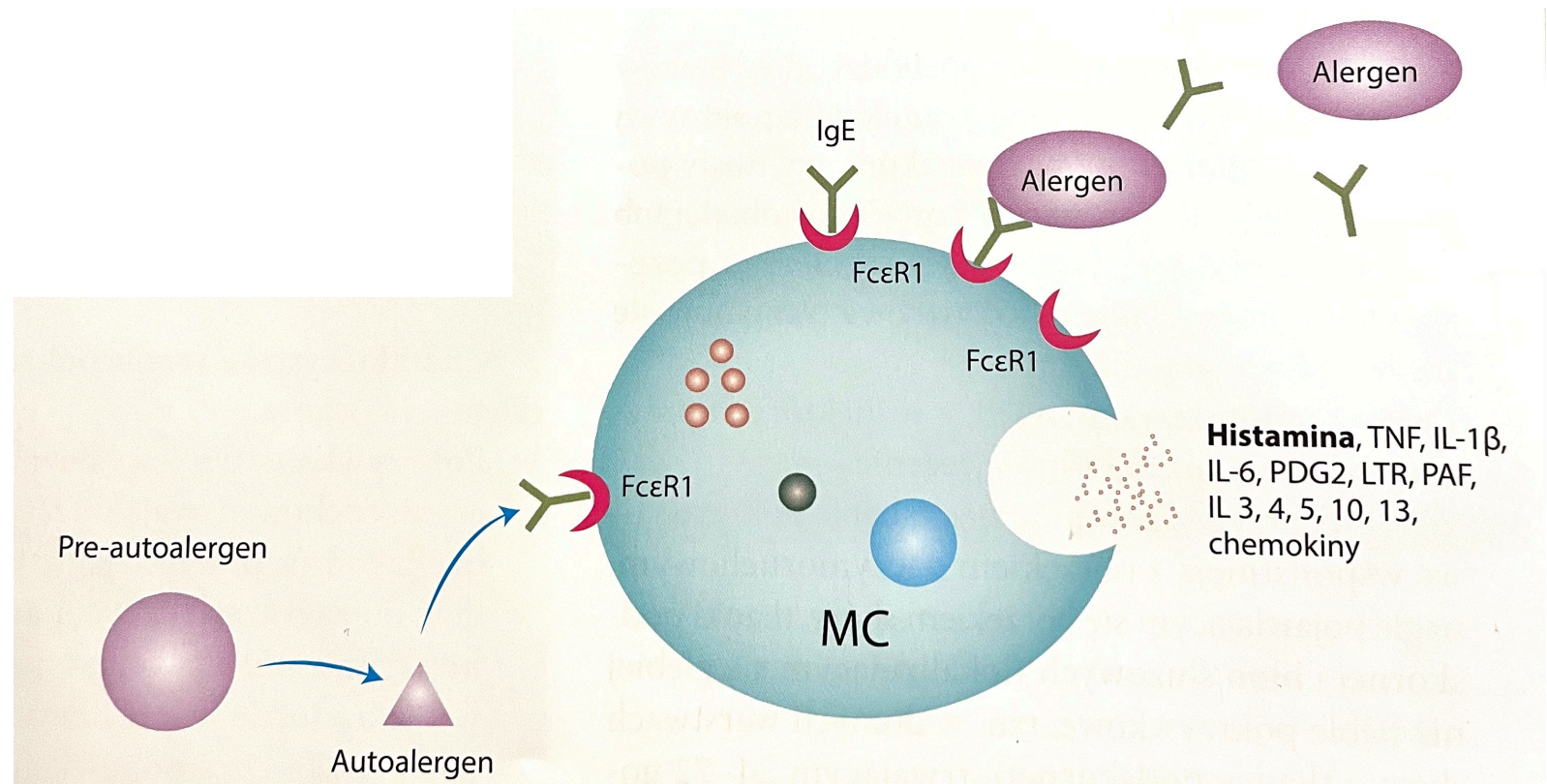
Aktywacja mastocytów i bazofili przez TRP
(*transient receptor potencial channels*):

- T
- pH
- osmolalność

Fizyczne czynniki wywołujące degranulację
mastocytów:

- Tarcie
- Zimno
- Ciepło
- Ucisk
- Słońce
- Ćwiczenia

IgE-zależna



POKRZYWKA: etiopatogeneza

- **Skutkiem działania HISTAMINY są:**
 - **BĄBLE POKRZYWKOWE**
 - **ŚWIĄD**
 - „blokada” nosa
 - kaszel, skurcz mięśni gładkich, obturacja
 - nadmierne wydzielanie soku żołądkowego
 - biegunka
 - **Przy wysokim stężeniu w surowicy krwi - ANAFILAKSJA**

POKRZYWKA: etiopatogeneza

- **Pokarmy:** skorupiaki, orzeszki ziemne, egzotyczne owoce, mleko, soja, białko jaja, pszenica, małże, ryby

POKARMY BOGATE W HISTAMINĘ:

- sfermentowane sery i napoje
- wołowina, wieprzowina, dziczyzna
- świeże ryby: tuńczyk, łosoś
- ryby w puszcze: tuńczyk, śledź
- szpinak
- pomidory
- kiszona kapusta

POKRZYWKA: etiopatogeneza

UWALNIACZE HISTAMINY:

jaja

czekolada

truskawki

ananas

owoce egzotyczne

ryby i skorupiaki

pomidory

alkohol

morfina

kodeina

antybiotyki

kontrast rtg

petydyna

tiamina

dekstran

d-tubokuraryna

POKRZYWKA: etiopatogeneza

POKARMY BOGATE W TYRAMINĘ:

sery pleśniowe np.: roquefort

wędzone ryby

kiełbasa

dziczyzna

czekolada

pomidory

kapusta

winogrona

białe wino

POKRZYWKA: etiopatogeneza

- **Dodatki do pokarmów:** siarczyny
- **Alergeny powietrznopochodne**
- **Leki:** antybiotyki, sulfonamidy, NLPZ, insulina, fenytoina, streptokinaza
- **Alergeny zawodowe**
- **Toksyny stawonogów**
- Często potrzebny jest **kofaktor** do wystąpienia reakcji: alkohol, ASA, wysiłek fizyczny (***exercise induced urticaria***)

POKRZYWKĄ: etiopatogeneza

INFEKCJE:

- BAKTERYJNE:

Helicobacter pylori

przewlekłe zapalenie migdałków podniebiennych i gardła

zapalenie ucha środkowego

przewlekłe zapalenie zatok

ropnie okołozębowe

próchnica zębów

ZUM

POKRZYWKĄ: etiopatogeneza

INFEKCJE:

- **WIRUSOWE:**

Herpes simplex

WZW typu B

Coxsackie A i B

infekcje górnych dróg oddechowych

- **PASOŻYTNICZE:** *Ascaris, Filaria, Strongyloides, Echinococcus, Schistosoma*

- **GRZYBICZE:** dermatofity, *Candida*

POKRZYWKA: etiopatogeneza

CHOROBY AUTOIMMUNOLOGICZNE:

- nadczynność tarczycy
- choroby autoimmunologiczne tarczycy
- pokrzywka autoimmunologiczna - przeciwciała IgG przeciwko receptorowi dla IgE
- układowe choroby tkanki łącznej

CZYNNIKI PSYCHONEUROLOGICZNE:

- stres psychiczny
- depresja

POKRZYWKA: etiopatogeneza

REAKCJE PSEUDOALERGICZNE:

- Środki osoczozastępcze
- Radiologiczne środki kontrastowe - kompleksy immunologiczne w klasie IgG lub na drodze aktywacji dopełniacza z wtórnym uwolnieniem histaminy
- Opiaty, kurara, sukcynylocholina - bezpośrednio aktywują komórki tuczne
- Aminy biogenne w pokarmach np.: ryby, sery, kielbasa, wino, brukselka, ekstrakt z drożdży - bezpośrednia aktywacja mastocytów
- ASA
- Barwniki, konserwanty, antyoksydanty

POKRZYWKA: mechanizm pokrzywek

- **IMMUNOLOGICZNY**

- IgE zależny
- Autoimmunologiczny
- Mediuwany przez składowe dopełniacza

- **NIEIMMUNOLOGICZNY**

- Bezpośrednia degranulacja komórki tucznej
- Leukotrienowy
- Hamowanie enzymu konwertazy angiotensyny

- **IDIOPATYCZNY !!!!**

KLASYFIKACJA POKRZYWKI OSTREJ I PRZEWLEKŁEJ

Pokrzywka ostra

Pokrzywka przewlekła

Spontaniczna:

o nieznaney / nieokreślonej przyczynie

Wywołana:

o znanej / określonej przyczynie

- dermografizm objawowy
- pokrzywka z zimna
- pokrzywka ciepła
- pokrzywka opóźniona z ucisku
- pokrzywka słoneczna
- pokrzywka wibracyjna
- pokrzywka wodna
- pokrzywka kontaktowa
- pokrzywka cholinergiczna

POKRZYWKA OSTRĄ

- Trwa **< 6 tygodni**, zazwyczaj 1-2 tygodnie
- W części przypadków nie można zdiagnozować czynnika wywołującego
- Może mieć przebieg łagodny, przemijający, ale może też prowadzić do zagrażającej życiu anafilaksji
- Częstymi objawami współistniejącymi są **OBRZĘK NACZYNIORUCHOWY** i silny **ŚWIĄD**
- Należy pamiętać o możliwości obrzęku krtani
- Pokrzywka ostra jest chorobą szybko ustępującą i bardzo rzadko przeprowadzana jest diagnostyka

POKRZYWKA OSTRA

PRZYCZYNY

- Pokarmy – ekspozycja p.o., kontaktowa, inhalacja
- Leki (antybiotyki b-laktamowe, radiologiczne środki kontrastowe, NLPZ, środki osoczozastępcze)
- Alergeny powietrznopochodne (pyłki roślin)
- jad owadów błonkoskrzydłych
- Infekcje: dróg odd., przewodu pokarmowego
- Stres - „pokrzywka finansisty”
- U dzieci najczęściej: *Mycoplasma pneumoniae* i zakażenia pasożytnicze

ROZPOZNANIE

wywiad
obraz kliniczny

sIgE

całk. IgE

SPT dermografizm !

próby ekspozycyjne

POKRZYWKA TYPU CHOROBY POSUROWICZEJ

- Charakterystyczny wywiad i obraz kliniczny
- III mechanizm immunologiczny wg Gella i Coombsa
- Surowica $\xrightarrow{10-14 \text{ dni}}$ pokrzywka
- **OBJAWY:** bóle stawów, gorączka, bóle brzucha, nudności, wymioty, limfadenopatia
- **Etiopatogeneza:** szczepionki, antybiotyki, barbiturany, NLPZ
- **Leczenie:** GKS ogólnie

POKRZYWKA PRZEWLEKŁA

POKRZYWKA PRZEWLEKŁA

- Czas trwania > **6 tygodni**
- Różne rodzaje pokrzywki przewlekłej mogą ze sobą współwystępować
- K>M

POKRZYWKA

- U części pacjentów objawy ogólne przy wysiewie bąbli pokrzywkowych:

ogólne osłabienie

bóle stawowe

bóle brzucha

rzadziej bóle głowy

bóle mięśni

ból zmostkowy

duszność

- Może wystąpić anafilaksja

KLASYFIKACJA POKRZYWKI PRZEWLEKŁEJ

Wywołana:

FIZYKALNA

nie występuje podczas snu

- dermografizm objawowy
- pokrzywka z zimna
- pokrzywka ciepła
- pokrzywka opóźniona z ucisku
- pokrzywka słoneczna
- pokrzywka wibracyjna

NIEFIZYKALNA

- pokrzywka wodna
- pokrzywka kontaktowa
- pokrzywka cholinergiczna

POKRZYWKA WYWOŁANA

- Stanowi ok. **20%** pokrzywek przewlekłych
- W części przypadków może współwystępować z **pokrzywką przewlekłą spontaniczną**
- Typowo trwa dłużej niż pokrzywka przewlekła spontaniczna
- Średnio czas utrzymywania się pojedynczego bąbla, to 2h z wyłączeniem pokrzywki opóźnionej z ucisku (do 72h)
- Może rozwijać się **anafilaksja** zagrażająca życiu, zwłaszcza w **pokrzywce z zimna i cholinergiczej**

POKRZYWKA WYWOŁANA – DERMOGRAFIZM OBJAWOWY

- Najczęstsza z pokrzywek fizykalnych
- ŚWIAŁD → DRAPANIE → BĄBEL o układzie liniowym
- **DERMOGRAFIZM CZERWONY**
- Czynnikiem wywołującym mogą być: kołnierzyk, pasek, mankiet

POKRZYWKA WYWOŁANA – DERMOGRAFIZM OBJAWOWY

Diagnostyka:

- Prowokacja:
 - umiarkowane potarcie tępym, gładkim narzędziem, np. szpatułką
 - zadrapanie dermografometrem (36g/mm^2): reakcja po 15-30s
 - FricTest – potarcie 6cm przedramienia narzędziem z 4 bolcami dł.: 3; 3,5; 4; 4,5 mm o szer. 3 mm
- Bad. lab.: morfologia, CRP lub OB

Leczenie:

- Leki p/histaminowe II generacji

POKRZYWKA Z ZIMNA

- Różnica temperatur

Może być zagrożeniem dla życia!

Diagnostyka:

- Prowokacja i ocena progu:
 - Test z kostką lodu
 - Kąpiel w zimnej wodzie
 - TempTest (4-44°C lub inne urządzenie o podobnym zakresie temperatur)
- Zanurzenie ramienia w wodzie o T 5-10°C
- Bad. lab.: morfologia, CRP lub OB

POKRZYWKA CIEPLNA

- Objawy powstają kilka minut po ogrzaniu i utrzymują się 1 – 3h
- **Różnicowanie z:** pokrzywką cholinergiczną i słoneczną

Diagnostyka:

- Prowokacja i ocena progu:
 - Probówka z ciepłą wodą
 - Kąpiel w ciepłej wodzie
 - TempTest (44-4°C lub inne urządzenie o podobnym zakresie temperatur)

POKRZYWKA OPÓŹNIONA Z UCISKU

- Bodziec mechaniczny działający przez długi czas, na dużej powierzchni
- Może być indukowana przez: ucisk pasków toreb, twarde krzesła, ciasne buty
- Duże, głębokie, bolesne zmiany obrzękowe w miejscach ucisku
- Zmiany skórne pojawiają się zazwyczaj kilka godzin po zadziałaniu ucisku (0,5h-12h) i utrzymują do 72h
- Często współistnieje z pokrzywką przewlekłą spontaniczną lub innymi pokrzywkami fizykalnymi
- Ew. dodatkowe objawy: ogólne osłabienie, bóle stawów, wzrost T
- **Różnicowanie:** z dermografizmem objawowym

POKRZYWKA OPÓŹNIONA Z UCISKU

Diagnostyka:

- Prowokacja:
 - Próba paskowa - na barku, 7 kg na pasku o szer. 3 cm
 - Próba cylindrowa – śr. cylindra 1,5 cm i 6,5 cm; ciężar: 2,5; 3,5 i 5 kg
 - Dermografometr – 100 g/mm² (981 kPa)
- Próba klockowa (4 x 5 cm, 1-2 h)

LECZENIE:

- GKS p.o.!
- Leki antyleukotrienowe

POKRZYWKA SŁONECZNA

- Rzadko występująca
- Zwykle jest wywoływana **UVA**, rzadziej spektrum widzialnym i UVB
- $K > M$
- Typowo w 4.-5. dekadzie życia
- W 20-50% związana z atopowym zapaleniem skóry

NADWRAŻLIWOŚĆ NA:

- | | |
|----------------------------|-----------|
| • UVB | 280-320nm |
| • UVA | 320-340nm |
| • Światło widzialne | 400-760nm |
| • Szerokie spectrum | 230-700nm |

POKRZYWKA SŁONECZNA

- **Obraz Kliniczny:**

- Bąble pokrzywkowe w kilka minut po ekspozycji
- Niekiedy również na skórze nieeksponowanej na promieniowanie

- **Diagnostyka:**

- Prowokacja i ocena progu:
 - Próby świetlne - próby ekspozycyjne na UVA, UVB, światło widzialne – reakcja w ciągu kilku minut
 - Diagnostykę należy rozpocząć wczesną wiosną, aby uniknąć zjawiska tachyfilaksji
 - Wykluczenie innych dermatoz prowokowanych światłem

POKRZYWKA SŁONECZNA

- **Diagnostyka różnicowa:**

- Inne odmiany pokrzywki
- Protoporfiria erytropoetyczna

- **Leczenie:**

- Leki przeciwhistaminowe
- Fotodesensytyzacja (PUVA, UVB)
- Leki antymalaryczne (chlorochina, hydroksychlorochina)
- Cyklosporyna

POKRZYWKA WIBRACYJNA

- Kliniczne również, jako obrzęk naczyńioruchowy
- Niekiedy występowanie rodzinne – dziedziczenie AD
- Wywołują ją drgania, np. energiczne wycieranie skóry ręcznikiem, jazda autem
- Rozwój zmian w kilka minut po zadziałaniu bodźca, nasilenie po 4-6h, ustępowanie po 24h

POKRZYWKA WIBRACYJNA

- **Nasilenie zmian proporcjonalne do:**
 - czasu trwania bodźca
 - intensywności drgań
 - powierzchni skóry poddanej ich działaniu

Diagnostyka:

- Prowokacja i ocena progu:
 - Urządzenie Vortex mikser lub podobne – 5 min.

POKRZYWKA WODNA

- Łączy cechy pokrzywki fizykalnej i kontaktowej
- Bąble pokrzywkowe o śr. 1-3mm otoczone przez wykwity rumieniowe
- Zmiany skórne są zlokalizowane typowo na tułowie i kończynach górnych
- Wykwity powstają 20-30 min. po kontakcie z wodą, potem, łzami
- **Diagnostyka:**
 - Próba ekspozycji: okład z wody o T 37°C na 30 min.
 - Dla zróżnicowania z pokrzywką cholinergiczną → test z atropiną miejscowo (ujemny)

POKRZYWKA KONTAKTOWA

- Występuje natychmiast po kontakcie z substancją prowokującą
- Ustępuje w kilka godzin
- Zwykle ogranicza się do miejsca kontaktu
- Może też prowadzić do uogólnionych reakcji układowych

POKRZYWKA KONTAKTOWA

SUBSTANCJE PROWOKUJĄCE:

- Pokarmy, np. marchew, jabłka, pomidory
- Komponenty roślin
- Lateks
- Leki, np. penicyliny
- Kosmetyki
- Substancje chemiczne
- Substancje odzwierzęce, np. włosy, krew

POKRZYWKA KONTAKTOWA

IMMUNOLOGICZNA - IgE zależna:

- Substancje odzwierzęce
- Lateks
- Pokarmy
- Leki

NIEIMMUNOLOGICZNA:

- Rośliny, np. pokrzywa
- Zwierzęta morskie, np. meduzy
- Gąsienice - toksyczne włoski gąsienic
- Stawonogi - osy, pszczoły, szerszenie, pająki, pluskwy, pchły, komary (może być mechanizm IgE-zależny)
- Substancje powodujące uwalnianie histaminy - musztarda, cynamon, mentol, kamfora, kapsaicyna,
- Polimyksyna
- Sole kobaltu

POKRZYWKA KONTAKTOWA

DIAGNOSTYKA:

- SPT
- sIgE
- Testy skórne otwarte
- Testy potarcia
- Naskórkowe testy płatkowe (testy kontaktowe)

LECZENIE:

- Leki p/histaminowe II generacji
- GKS miejscowo!

POKRZYWKA CHOLINERGICZNA

- Charakteryzuje się występowaniem krótkotrwałych, drobnych śr. 5-6mm bąbli pokrzywkowych
- Bąble pokrzywkowe zwykle zajmują rozległe obszary skóry
- Prawdopodobnie powodowana jest tkankowym wzrostem acetylocholine powodującym degranulację mastocytów
- Czynniki powodujące wysiew bąbli pokrzywkowych:

wysiłek fizyczny

rozgrzanie skóry (gorąca kąpiel/prysznic)

ostre potrawy

gorączka

stres psychiczny

POKRZYWKA CHOLINERGICZNA

- M>K (odmiennie niż pozostałe pokrzywki)
- Nasilenie gł. zimą
- **Testy prowokacyjne:**
 - przysiady
 - pompki
 - bieżnia 4-8 km/h
 - rower ergometryczny
 - próba wysiłkowa + bierne przegrzanie

LECZENIE:

- Leki p/histaminowe II generacji

POKRZYWKA SPONTANICZNA

- Zwykle **PRZYCZYNA** pokrzywki **NIE WYKRYTA**
- Dawniej nazywana idiopatyczną
- Stanowi większość przypadków pokrzywki przewlekłej ok. 80%
- Bąble pokrzywkowe są bardziej rozsiane
- Częściej (ok. 40%) towarzyszy jej obrzęk naczynioruchowy niż w przypadku pokrzywek wywołanych

POKRZYWKA SPONTANICZNA

- Niekiedy czynniki wywołujące są znane, ale bez stałej zależności między ekspozycją i wysiewem bąbli:
 - może być stwierdzana obecność przeciwciał przeciw receptorowi wysokiego powinowactwa do fragmentu Fc immunoglobuliny E (Fc ϵ R1) lub przeciw IgE
 - po lekach: NLPZ (np. ibuprofen, ketoprofen, ASA)
 - po ACE-I, które typowo indukują obrzęk naczynioruchowy
- Może współistnieć z pokrzywką fizykalną

POKRZYWKA AUTOIMMUNOLOGICZNA

Anty-IgE

Anty-Fc_εR₁

- **Autologiczny test skórny** – 0,1ml surowicy chorego podane śródskórnice
- **Test in vitro** – ocena poziomu uwalniania histaminy z bazofilów pod wpływem badanej surowicy (brak standaryzacji)

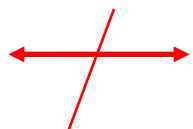
Leczenie: Cyklosporyna A, plazmafereza, IVIG

POKRZYWKA z nietolerancji ASA i dodatków pokarmowych

tartrazyna, ester metylowy PHB, benzoesan sodu, glutaminian sodu, dwusiarczek sodu

30% pokrzywek przewlekłych

Zaburzona przemiana kwasu arachidonowego

Leukotrieny  prostaglandyny

Zła tolerancja NLPZ

Współistnienie innych typów pokrzywki

DIAGNOSTYKA TYLKO W WARUNKACH SZPITALNYCH !!!!

Próba aspirynowa

PRÓBA ASPIRYNOWA. DIETA ASPIRYNOWA

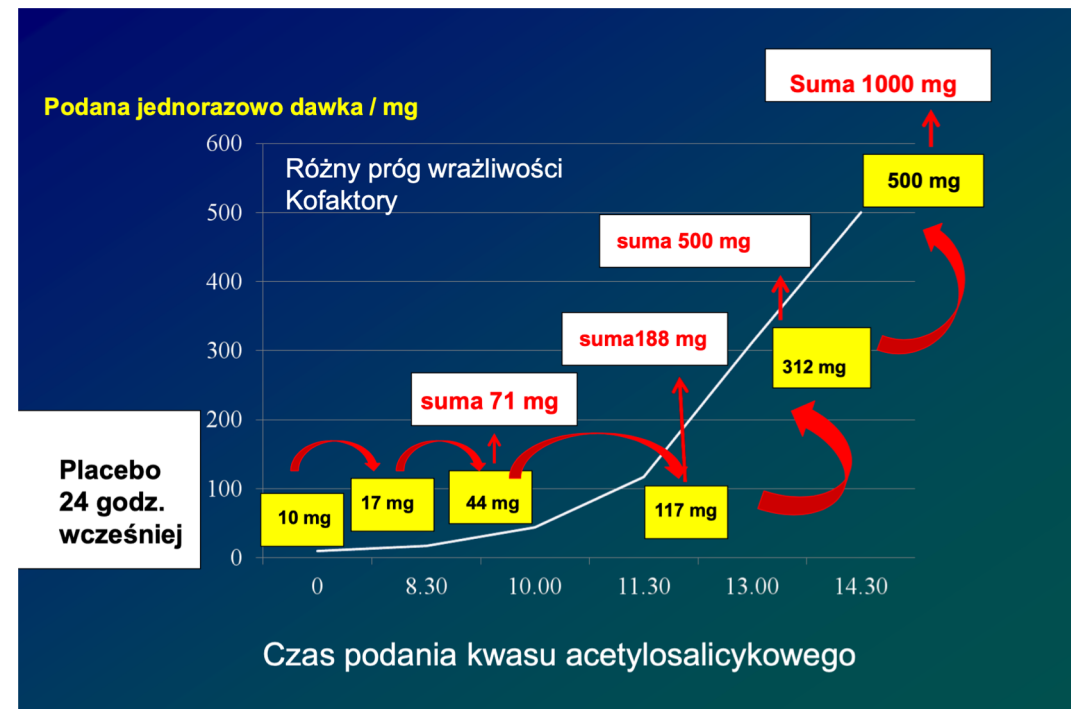
DIETA ASPIRYNOWA:

- Woda, herbata czarna bez cytryny
- Chudy, biały ser
- Ryż, ziemniaki
- Mięso wołowe lub wieprzowe
- Białe pieczywo
- Łyżka masła, sól, cukier

CEL: **wywołanie tolerancji**

Współlistnienie innych rodzajów pokrzywki

Leczenie: leki p/histaminowe II generacji, cyproheptadyna



- 40% TYLKO pokrzywka
- 50% pokrzywka i obrzęk naczyńioruchowy
- 10% TYLKO obrzęk naczyńioruchowy

OBRZĘK NACZYNIORUCHOWY

- Powstaje pod wpływem zwiększonej przepuszczalności naczyń dolnej części skóry właściwej i w tkance podskórnej
- Utrzymuje się 24 – 72h
- **Skóra nad nim jest niezmieniona**
- **NIE ma świądu**
- Obrzękowi naczynioruchowemu może towarzyszyć uczucie napięcia skóry i ból

OBRZĘK NACZYNIORUCHOWY

- **Lokalizacja:**

powieki

czerwień wargowa

język

małżowiny uszne

dystalne części kończyn

narządy płciowe

- Obrzęk krtani - stan zagrożenia życia

OBRZĘK NACZYNIORUCHOWY bez POKRZYWKI

- **Przyczyny:**

- Rozrosty limforetikularne
- Ucisk mechaniczny
- Działanie niepożądane leków – **inhibitory konwertazy angiotensyny**

- **Leczenie:**

- Usunięcie przyczyny
- Leki p/histaminowe II generacji

Dziedziczny OBRZĘK NACZYNIORUCHOWY

- Występowanie rodzinne (niekiedy >15r.ż.), dziedziczenie AD
- **BEZ POKRZYWKI**
- **Gwałtownie narastające obrzęki po:** urazie, stresie, infekcjach
- **NIE ODPOWIADA NA LECZENIE PRZECIWHISTAMINOWE I GKS!**
- **ETIOLOGIA:**
 - Niedobór  inhibitora esterazy C1 (C1-INH) - **typ I**
 - zaburzenie funkcji C1-INH – **typ II**
 - obniżona ekspresja czynnika Hagemana – **typ III**
 - **Obniżone st. dopełniacza C4 !!!**
- **Leczenie:** koncentrat inhibitora C1 esterazy, świeżo mrożone osocze, danazol

ZESPÓŁ OAS (zespół alergii jamy ustnej)

Oral allergy syndrome

- Wywiad
- SPT
- sIgE
- IgE całk.
- **Komponenta Bet v1 (brzoza)**
- Inne alergen
- Lateks
- Alergeny termostabilne, termolabilne
- Alergeny skórki, miąższu owocu

- Panalerdeny, profiliny

jabłko

gruszka

śliwka

brzoskwinia

wiśnia

czereśnia

seler

marchew

ziemniak

DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA POKRZYWKI

DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA POKRZYWEK I OBRZĘKU NACZYNIORUCHOWEGO

- Pokrzywka wymaga wykluczenia innych chorób przebiegających z bąblami lub obrzękiem naczynioruchowym
- Anafilaksja, w tym anafilaksja indukowana wysiłkiem
- Kriopirynopatie:
 - Rodzinna pokrzywka indukowana zimnem
 - Zespół Muckle'a-Wellsa
 - Zespół autozapalny o początku w wieku noworodkowym
- **Pokrzywka naczyniowa**
- **Pokrzywka barwnikowa (mastocytoza)**
- Zespół Sweeta

DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA POKRZYWEK I OBRZĘKU NACZYNIORUCHOWEGO

- Bradykininowy obrzęk naczynioruchowy (*hereditary angioedema, HAE*)
- Zespół Schnitzlera
- Zespół Gleicha
- Zespół Wellsa
- Pemfigoid pęcherzowy
- Ukąszenia przez stawonogi
- Porfiria
- Wielopostaciowe osutki świetlne (różnicowanie pokrzywki słonecznej)

DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA POKRZYWEK I OBRZĘKU NACZYNIORUCHOWEGO

POKRZYWKA NACZYNIOWA (*Urticarial vasculitis*)

- **Obraz kliniczny:**
 - **długotrwałe** utrzymywanie się poszczególnych bąbli pokrzywkowych **> 48h**
- współistnienie m.in. z układowymi chorobami tkanki łącznej
- współistnienie z HAV, HBV, HCV
- W badaniu histopatologicznym: *vasculitis leukocytoclastica*
- **LECZENIE:** sulfony, + leczenie choroby współistniejącej

DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA POKRZYWEK I OBRZĘKU NACZYNIORUCHOWEGO

POKRZYWKA BARWNIKOWA

MASTOCYTOZA

- **Plamy / /grudki** – pocieranie ➡ bąbel pokrzywkowy (objaw Dariera)
- **Badanie HP:** barwienie metachromatyczne błękitem toluidyny na obecność mastocytów

Leczenie:

- Fotochemioterapia (PUVA)
- Leki p/histaminowe II generacji

KRYTERIA ROZPOZNANIA POKRZYWKI

KRYTERIA ROZPOZNANIA POKRZYWKI

OBEJMUJĄ:

- Szczegółowy wywiad chorobowy (badanie podmiotowe)
- Obraz kliniczny (badanie przedmiotowe)
- Diagnostykę różnicową
- Badania dodatkowe:

badania laboratoryjne

diagnostyka alergologiczna

próby prowokacji dobierane zależnie od wywiadu i przebiegu klinicznego pokrzywki

DIAGNOSTYKA POKRZYWKI

DIAGNOSTYKA POKRZYWKI OSTREJ

DIAGNOSTYKA POKRZYWKI OSTREJ

- Pokrzywka ostra ma tendencję do samoograniczania się
- Poza wywiadem pod kątem możliwych czynników indukujących, nie wymaga innego rutynowego postępowania diagnostycznego
- **Wyjątkiem** jest podejrzenie pokrzywki ostrej spowodowanej alergią na pokarmy, leki lub użądleniem przez owady w mechanizmie reakcji typu I (tzw. natychmiastowego lub anafilaktycznego): diagnostyka i edukacja w celu uniknięcia ponownej ekspozycji i przebiegu mogącego stanowić zagrożenie dla życia

DIAGNOSTYKA POKRZYWKI

BADANIE PODMIOTOWE

- Kiedy objawy wystąpiły po raz pierwszy - okoliczności
- Częstotliwość wysiewów
- Okres utrzymywania się zmian
- Okres trwania stanów bezobjawowych
- Związek wysiewów bąbli pokrzywkowych z czynnikami wywołującymi
- Wielkość, kształt i lokalizacja bąbli pokrzywkowych
- Współwystępowanie obrzęku naczynioruchowego
- Występowanie objawów subiektywnych (świąd, ból, pieczenie)

DIAGNOSTYKA POKRZYWKI

BADANIE PODMIOTOWE

- Rodzinny lub osobniczy wywiad w kierunku pokrzywki lub atopii
- Występowanie w przeszłości lub obecnie reakcji alergicznych, infekcji, chorób przewlekłych w tym psychicznych
- Zabiegi chirurgiczne, znieczulenia, implanty
- Objawy żołądkowo-jelitowe
- Związek występowania pokrzywki z ekspozycją na czynniki fizykalne lub wysiłek fizyczny
- Stosowane leki (np. NLPZ, antybiotyki, leki przeczyszczające, krople do oczu/nosa), preparaty hormonalne, zioła oraz szczepionki odpornościowe lub alergenowe
- Sezonowość wysiewów (wakacje, weekend, lato, zima)

DIAGNOSTYKA POKRZYWKI

BADANIE PODMIOTOWE

- Związek występowania objawów ze spożywanymi pokarmami
- Związek z menstruacją
- Palenie tytoniu i perfumowanej tabaki
- Rodzaj pracy zawodowej
- Hobby
- Stres psychiczny
- Jakość życia
- Dotychczasowe leczenie i jego skuteczność

DIAGNOSTYKA POKRZYWKI PRZEWLEKŁEJ

DIAGNOSTYKA POKRZYWKI PRZEWLEKŁEJ SPONTANICZNEJ

- **RUTYNOWO:** morfologia krwi, CRP i/lub OB
- **Zależnie od wywiadu zalecane są badania:**
 - Diagnostyka infekcji zależnie od populacji pacjentów i regionu geograficznego np. *Helicobacter pylori*, kał na pasożyty, wymaz z ucha, nosa, gardła
 - Diagnostyka alergii w mechanizmie Ig-E zależnym (typu I): rzadka, przyczyna, ale wymaga rozważenia,, zwłaszcza gdy objawy pokrzywki pojawiają się do godziny po ekspozycji
 - Hormony tarczycy, ATG, ATPO, anty-TSH-R
 - Badania obrazowe
 - Próba z surowicą autologiczną (*autologous serum skin test, ASST*)
 - Testy prowokacji: zimno, ciepło, wibracja, ucisk etc

DIAGNOSTYKA POKRZYWKI PRZEWLEKŁEJ SPONTANICZNEJ

- **Zależnie od wywiadu zalecane są badania:**
 - Przez co najmniej 3 tygodnie dieta wolna od substancji wywołujących degranulację mastocytów stosowana w celu wykluczenia reakcji alergicznych i pseudoalergicznych związanych z pokarmami, dodatkami do pokarmów, konserwantami lub lekami
 - Stężenie tryptazy w surowicy krwi
 - Badanie histopatologiczne wycinka (biopsja) skóry – różnicowanie z pokrzywką naczyniową

DIAGNOSTYKA POKRZYWKI PRZEWLEKŁEJ FIZYKALNEJ

Pokrzywka fizykalna Dermografizm objawowy	Rutynowa diagnostyka. Prowokacja powstawania zmian 1. Umiarkowane potarcie tępym, gładkim narzędziem, np. szpatułką 2. Dermografometr (36 g/mm ²) 3. FricTest – narzędzie z 4 bolcami dł.: 3,0; 3,5; 4,0; 4,5 mm; szer. bolców: 3 mm. Potarcie 6 cm przedramienia	Uzupełniająca Morfologia, OB lub CRP
Pokrzywka cieplna	Prowokacja i ocena progu 1. Probówka z ciepłą wodą 2. Kąpiel w ciepłej wodzie 3. TempTest (44–4°C lub inne urządzenie o podobnym zakresie temperatur)	–
Pokrzywka z zimna	Prowokacja i ocena progu 1. Test z topniejącą kostką lodu 2. Kąpiel w zimnej wodzie 3. TempTest (4–44°C lub inne urządzenie o podobnym zakresie temperatur) 4. Zanurzenie ramienia w wodzie 5–10°C	Morfologia i OB lub CRP; wykluczyć infekcje
Pokrzywka opóźniona z ucisku	Prowokacja i ocena progu 1. Próba paskowa: 7 kg na pasku o szer. 3 cm, na barku 2. Próba cylindrowa: śred. cylindra: 1,5 cm i 6,5 cm; ciężar: 2,5; 3,5 i 5 kg 3. Dermografometr – 100 g/mm ² (981 kPa)	–
Pokrzywka słoneczna	Prowokacja i ocena progu: lampy emitujące UVA, UVB, światło widzialne	Wykluczyć inne dermatozy provo- kowane światłem
Pokrzywka wibracyjna	Prowokacja i ocena progu: urządzenie Vortex mikser lub podobne – 5 min	–

DIAGNOSTYKA POKRZYWKI PRZEWLEKŁEJ WYWOŁANEJ

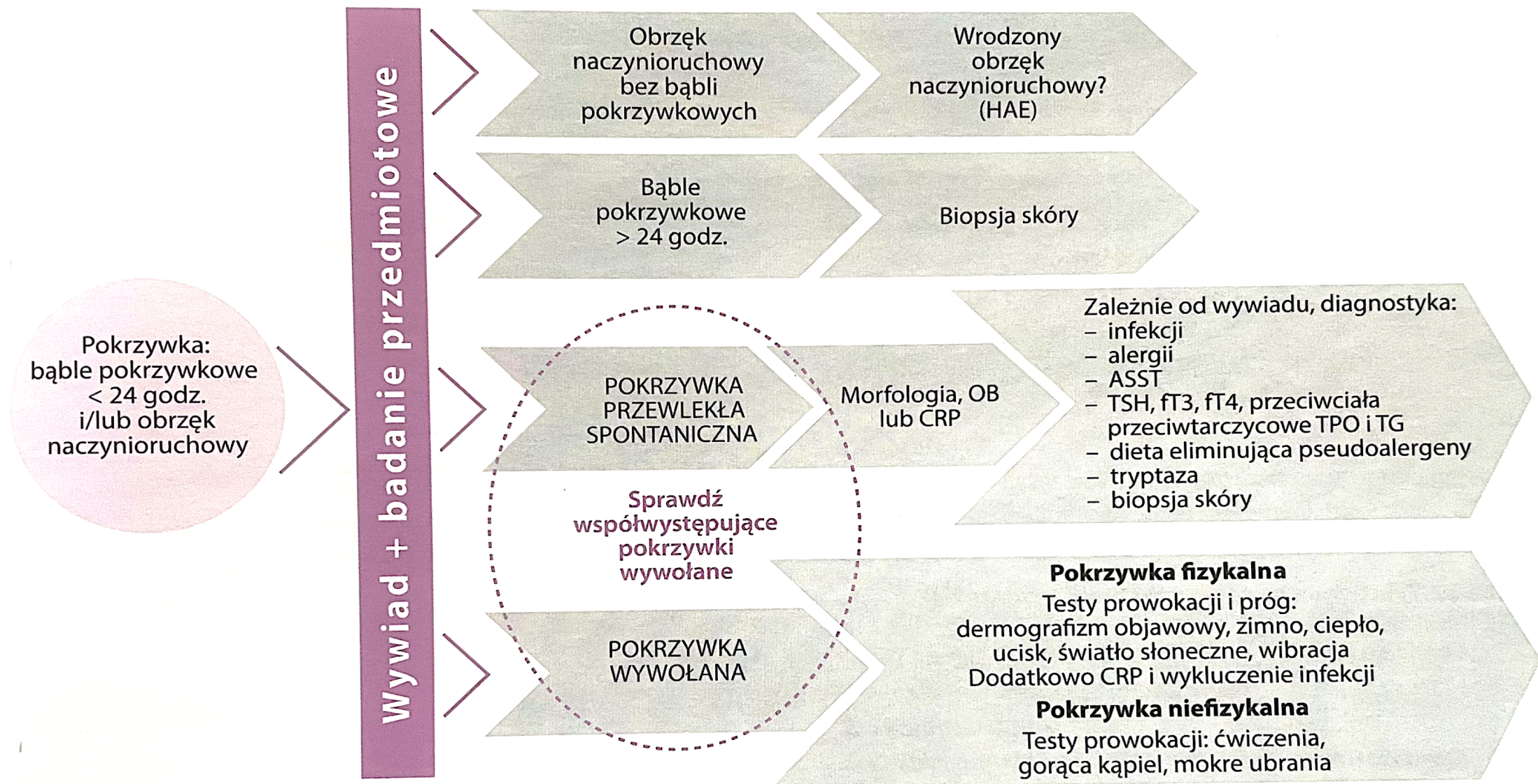
- **Próby prowokacji**, aby ustalić czynnik indukujący i próg wywołujący pokrzywkę
- Zwg na możliwość **anafilaksji** próby prowokacji należy przeprowadzać w odpowiednich warunkach i zabezpieczeniu zgodnie z obowiązującymi przepisami i rekomendacjami
- Ocena aktywności pokrzywki za pomocą skal: UAS7 (*Urticaria Activity Score*) i CU-Q2oL (*Chronic Urticaria Quality of Life*)

Tabela 3. Skala oceny nasilenia pokrzywki (UAS7 – urticaria activity score 7)^{1,12}

PUNKTY	BĄBLE	ŚWIĄD
0	Brak	Brak
1	Łagodne (<20 bąbli/24 h)	Łagodny (obecny, ale niedenerwujący, niekłopotliwy)
2	Umiarkowane (20-50 bąbli/24 h)	Umiarkowany (stanowiący problem, ale niezaburzający codziennej aktywności lub snu)
3	Ciężkie (>50 bąbli/24 h lub zajęta duża powierzchnia skóry)	Ciężki (nasilony świąd, ciężki do zniesienia, zaburzający codzienne funkcjonowanie i sen)

Suma punktów: 0-6 (oceny dokonuje się w ciągu 7 minionych dni).

DIAGNOSTYKA POKRZYWKI



LECZENIE POKRZYWKI PRZEWLEKŁEJ

LECZENIE POKRZYWKI

- Identyfikacja i unikanie czynnika indukującego
- Unikanie czynników zaostrzających
 - leki
 - pokarmy
 - czynniki fizyczne
 - ogniska infekcji
 - stres psychiczny
- Indukowanie tolerancji (pokrzywka: słoneczna, cholinergiczna, z zimna)
- Unikanie kofaktorów: alkohol, ASA, nadmierny wysiłek
- Dieta eliminacyjna, następnie stopniowe rozszerzanie diety

POKRZYWKA OSTRZA: leczenie

- Przyczyna ➡ wykluczenie
- Preparaty „przeczyszczające” (laktuloza, czopek glicerynowy)
- Dieta aspirynowa

LECZENIE

LEKI PRZECIWHISTAMINOWE II generacji

GKS

p.o., i.m., i.v.

Feksofenadyna

Loratadyna

Desloratadyna

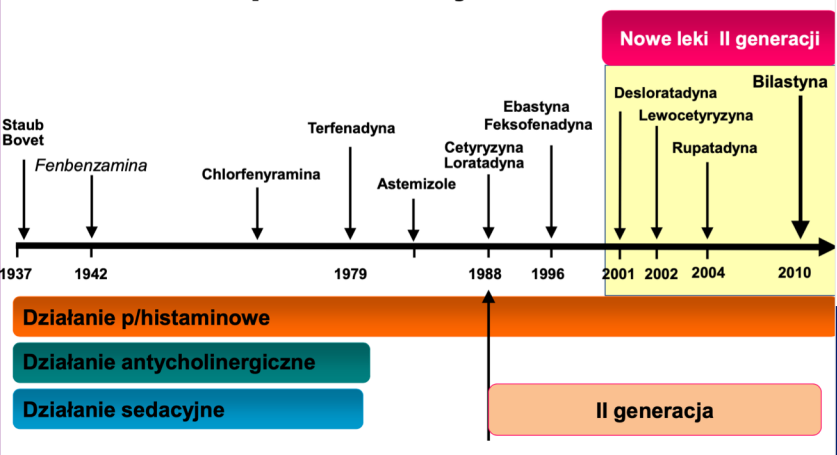
Cetyryzyna

Lewocetyryzyna

Bilastyna

Rupatadyna

Historia leków p/histaminowych



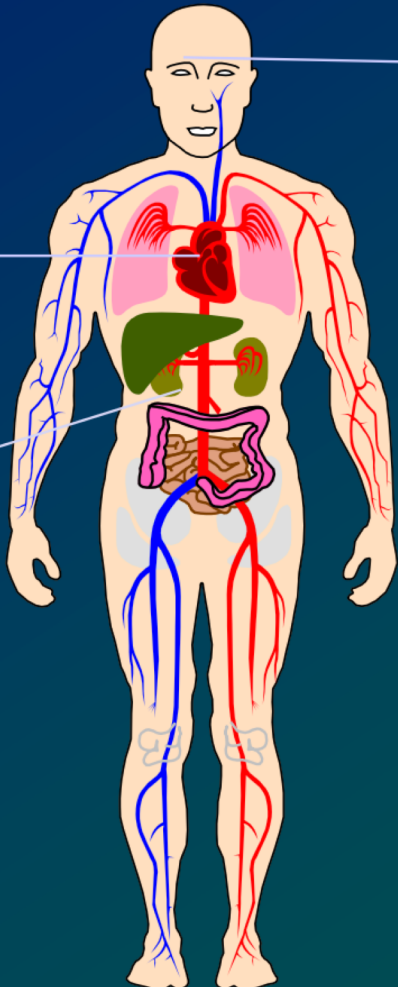
II GENERACJA LEKÓW PRZECIWHISTAMINOWYCH

Układ krążenia

- nie powoduje zmian w obrazie Ekg

Metabolizm

- brak interakcji pokarmowych
- brak interakcji z lekami



OUN

- nie powoduje sedacji
- nie zaburza sprawności psychomotorycznej

Cetyryzyna,
Lewocetyryzyna

Loratadyna,
Desloratadyna

Fexofenaddyna
Rupatadyna
Bilastyna

sedacja



LECZENIE POKRZYWKI PRZEWLEKŁEJ

- **LECZENIE FARMAKOLOGICZNE:**

I wyboru: leki przeciwhistaminowe II generacji

nie łączymy ich ze sobą (polipragmazja)

Feksofenadyna
Loratadyna
Desloratadyna
Cetyryzyna
Lewocetyryzyna
Bilastyna
Rupatadyna

Przy braku efektu terapeutycznego: zwiększenie dawki leku przeciwhistaminowego do 4-krotnej dawki

Kolejny etap: dołączenie do leku przeciwhistaminowego omalizumabu 300mg (pokrzywka przewlekła spontaniczna) lub cyklosporyny A

- **Inne leki stosowane w pokrzywce*:** Mtx, azatiopryna, mykofenolan mofetylu, IVIG, plazmafereza - przy zidentyfikowaniu przeciwciał przeciw receptorom IgE

LECZENIE POKRZYWKI PRZEWLEKŁEJ

Leki przeciwhistaminowe II generacji + cyklosporyna

Jeżeli brak kontroli po 6 mies.
lub szybciej, jeżeli objawy są nasilone

Leki przeciwhistaminowe II generacji + omalizumab

Jeżeli brak kontroli po 2–4 tyg.
lub szybciej, jeżeli objawy są nasilone

Leki przeciwhistaminowe II generacji, zwiększenie dawki do 4×

Jeżeli brak kontroli po 2–4 tyg.
lub wcześniej, jeżeli objawy są nasilone

Leki przeciwhistaminowe II generacji

