Belügyminisztérium – Egészségügyi Államtitkárság
EGÉSZSÉGÜGYI SZAKMAI KOLLÉGIUM

Egészségügyi szakami irányelv
Az urtikária betegség

Típusa:	Klinikai egészségügyi szakmai irányelv
Azonosító:	002157
Megjelenés dátuma: **(Közlönykiadó adja meg)**	2023. február 9.
Érvényesség időtartama:	2026. január 31.
Kiadja:	Belügyminisztérium
Megjelenés helye	
Nyomtatott verzió:	Egészségügyi Közlöny
Elektronikus elérhetőség:	http://kollegium.aeek.hu

ARCHÍVUM

Tartalomjegyzék

I. IRÁNYELVFEJLESZTÉSBEN RÉSZTVEVŐK ... 3
II. ELŐSZÓ ... 4
III. HATÓKÖR ... 4
IV. MEGHATÁROZÁSOK ... 5
1. Fogalmak ... 5
2. Rövidítések ... 5
4. Az ajánlások rangsorolása ... 6
V. BEVEZETÉS ... 6
1. A témakör hazai helyzete, a témaválasztás indoklása ... 6
2. Felhasználói célcsoport ... 6
3. Kapcsolat a hivatalos hazai és külföldi szakmai irányelvekkel ... 6
VI. AJÁNLÁSOK SZAKMAI RÉSZLETEZÉSE ... 7
VII. JAVASLATOK AZ AJÁNLÁSOK ALKALMAZÁSÁHOZ ... 17
1. Az alkalmazás feltételei a hazai gyakorlatban ... 17
2. Alkalmazást segítő dokumentumok listája ... 17
3. A gyakorlati alkalmazás mutatói, audit kritériumok ... 17
VIII. IRÁNYELV FELÜLVIZSGÁLATÁNAK TERVE ... 18
IX. IRODALOM ... 18
X. FEJLESZTÉS MÓDSZERE ... 18
1. Fejlesztőcsoport megalakulása, a fejlesztési folyamat és a feladatok dokumentálásának módja ... 18
2. Irodalomkeresés, szelekció ... 18
3. Felhasznált bizonyítékok erősségének, hiányosságainak leírása (kritikus értékelés, „bizonyíték vagy ajánlás mátrix”), bizonyítékok szintjének meghatározási módja ... 18
4. Ajánlások kialakításának módszere ... 18
5. Véleményezés módszere ... 18
6. Független szakértői véleményezés módszere ... 18
XI. MELLÉKLET ... 19
1. Alkalmazást segítő dokumentumok ... 19

ARCHÍVUM

I. IRÁNYELVFEJLESZTÉSBEN RÉSZTVEVŐK

Társszerző Egészségügyi Szakmai Kollégiumi Tagozat(ok):

1. Bőr- és nemibetegségek Tagozat
Dr. Szegedi Andrea bőrgyógyász, klinikai immunológus, allergológus, elnök
Dr. Bata Zsuzsanna bőrgyógyász, klinikai immunológus, allergológus, társszerző

Fejlesztő munkacsoport tagjai:
Dr. Gáspár Krisztián bőrgyógyász, klinikai immunológus, allergológus, társszerző
Dr. Kinyó Ágnes bőrgyógyász, klinikai immunológus, allergológus, társszerző
Dr. Hidvégi Bernadett bőrgyógyász, klinikai immunológus, allergológus, társszerző
Dr. Belső Nóra bőrgyógyász, klinikai immunológus, allergológus, társszerző
Dr. Fábos Beáta bőrgyógyász, klinikai immunológus, allergológus, társszerző
Dr. Nagy Gabriella bőrgyógyász, klinikai immunológus, allergológus, társszerző

Véleményező Egészségügyi Szakmai Kollégiumi Tagozat(ok):

1. Háziorvostan Tagozat
Dr. Szabó János, háziorvos, elnök, véleményező

2. Klinikai immunológia és allergológia Tagozat
Prof. Dr. Kiss Emese, belgyógyász, reumatológus, klinikai immunológus, allergológus, elnök, véleményező

3. Gyermek alapellátás (házi gyermekorvostan, ifjúsági és iskolaorvoslás) Tagozat
Dr. Kovács Tamás, gyermekgyógyász, elnök, véleményező

4. Csecsemő- és gyermekgyógyászat Tagozat
Dr. Bereczki Csaba, csecsemő- és gyermekgyógyász, csecsemő- és gyermekgyógyász intenzív terápia szakorvosa, nefrológus, klinikai farmakológus, elnök, véleményező

„Az egészségügyi szakmai irányelv készítése során a szerzői függetlenség nem sérült."

„Az egészségügyi szakmai irányelvben foglaltakkal a fent felsorolt egészségügyi szakmai kollégiumi tagozatok dokumentáltan egyetértenek."

Az irányelvfejlesztés egyéb szereplői

Betegszervezet(ek) tanácskozási joggal:
Nem került bevonásra.

Egyéb szervezet(ek) tanácskozási joggal:
Nem került bevonásra.

Szakmai társaság(ok) tanácskozási joggal:
Nem került bevonásra.

Független szakértő(k):
Nem került bevonásra.

ARCHÍVUM

II. ELŐSZÓ

A bizonyítékokon alapuló egészségügyi szakmai irányelvek az egészségügyi szakemberek és egyéb felhasználók döntéseit segítik meghatározott egészségügyi környezetben. A szisztematikus módszertannal kifejlesztett és alkalmazott egészségügyi szakmai irányelvek, tudományos vizsgálatok által igazoltan, javítják az ellátás minőségét. Az egészségügyi szakmai irányelvben megfogalmazott ajánlások sorozata az elérhető legmagasabb szintű tudományos eredmények, a klinikai tapasztalatok, az ellátottak szempontjai, valamint a magyar egészségügyi ellátórendszer sajátságainak együttes figyelembevételével kerülnek kialakításra. Az irányelv szektorsemleges módon fogalmazza meg az ajánlásokat. Bár az egészségügyi szakmai irányelvek ajánlásai a legjobb gyakorlatot képviselik, amelyek az egészségügyi szakmai irányelv megjelenésekor a legfrissebb bizonyítékokon alapulnak, nem pótolhatják minden esetben az egészségügyi szakember döntését, ezért attól indokolt esetben dokumentáltan el lehet térni.

III. HATÓKÖR

Egészségügyi kérdéskör:	Az urtikária betegség
Ellátási folyamat szakasza(i):	Az urtikária betegség diagnosztikája, klasszifikációja és kezelése
Érintett ellátottak köre:	Az urtikária betegségben szenvedő gyermek és felnőtt populáció
Érintett ellátók köre **Szakterület:**	0109 allergológia és klinikai immunológia 0800 bőr- és nemibeteg ellátás 4601 központi ügyelet 4602 sürgősségi betegellátó egységben szervezett szakellátás 6200 mentés 6301 háziorvosi ellátás 6302 házi gyermekorvosi ellátás 6303 felnőtt és gyermek (vegyes) háziorvos ellátás
Ellátási forma:	A1 alapellátás A2 ügyeleti ellátás J1 szakrendelés F1 aktív fekvőbeteg ellátás F6 sürgősségi ellátás J7 gondozás E4 mentést igénylő ellátás
Progresszivitási szint:	I, II, III-as szint
Egyéb specifikáció:	Nincs

ARCHÍVUM

IV. MEGHATÁROZÁSOK

1. Fogalmak

Urtica: csalánkiütés, a bőrön kialakuló változó méretű vizenyő, három jellemző tulajdonsággal rendelkezik:

1. Egy változó méretű központi duzzanat (oedema) jellemzi, melyet szinte minden esetben egy erythemás rész vesz körül (ún. reflex erythema).
2. Viszketéssel, esetenként égő érzéssel jár.
3. Gyors regresszió jellemzi a tüneteket, a bőr általában 1-24 óra alatt visszanyeri normál állapotát. Néha a csalánkiütések még ennél is gyorsabban megszűnnek.

Angioödéma: A dermis alsó részére, illetve a subcutisra lokalizálódó, hirtelen kialakuló, kifejezett vörös vagy bőrszínű duzzanat, mely gyakran érinti a nyálkahártya alatti részeket; esetenként inkább fájdalom, mint viszketés, és gyakoribb nyálkahártya alatti érintettség jellemző. Ennek regressziója lassabb, mint a csalánkiütéseké, akár 72 órát is igénybe vehet. A légutak területén kialakuló duzzanat életveszélyes állapot, a légzést akadályozó volta miatt.

2. Rövidítések

ASST - autológ szérum bőrteszt
CAPS - cryopirin associated autoinflammatory syndromes (kriopirin asszociált autoinflammatoros szindroma)
CSU - chronic spontaneous urticaria (krónikus spontán urtikária)
EAACI - European Academy of Allergology and Clinical Immunology
FCAS - familial cold autoinflammatory syndrome (familiáris hideg autoinflammatoros szindróma)
EDF - European Dermatology Forum (Erópai Bőrgyógyászati Fórum)
GA^{2}LEN - Global Allergy and Asthma European Network
GRADE - Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation
HAE - haemolytic autoimmune disease (hemolítikus autoimmun betegség)
MWS - Muckle-Wells syndrome
NOMID - neonatal onset multisystem inflammatory disease (újszülöttkori többszervi gyulladásos betegség)
PAF - thrombocyta aktiváló faktor
sgAH - második generációs antihisztamin
UAS7 - egy hetes urtikária aktivitási pontszám
WAO - World Allergy Organization

3. Bizonyítékok szintje

U. S. Preventive Services Task Force módszere [1].

Erősen megbízható	A bizonyítékok összessége a kérdésre választ adó, jó minőségű tanulmányokból származik, nem valószínű, hogy a jövőben végzett kutatás megváltoztatja.
Elfogadhatóan megbízható	A bizonyítékok összessége a kérdésre választ adó, limitált minőségű tanulmányokból származik, az alábbi hibák, hiányosságok lehetnek a forrástanulmányokban: - a vizsgálati minta mérete, a tanulmány lefolytatásának minősége nem megfelelő; - nem eléggé egybehangzók az eredmények; - az eredmények nem teljesen alkalmazhatók a hazai környezetben. A jövőben folyó kutatások eredményei olyan mértékben eltérők lehetnek, hogy megváltoztathatják a konklúziót.
Nem vagy alig megbízható	A bizonyíték elégtelen ahhoz, hogy annak alapján következtetést vonjanak le. Okok: - vizsgálati minta mérete, a támogató tanulmányok száma alacsony; - alapvető hiba lelhető fel a vizsgálati elrendezésben, módszertanban; - inhomogének a forrástanulmányok; - az eredmények nem általánosíthatók; - nincs információ fontos kimeneti eredményekre vonatkozóan; - csak szakértői véleményeken alapul. További kutatások nagy eséllyel megváltoztathatják a bizonyítékot.

ARCHÍVUM

4. Az ajánlások rangsorolása
New Zealand Guidelines Group (NZGG) [2].

Ajánlások	szint
Az ajánlást erősen megbízható bizonyítékok támasztják alá (Számos olyan hiteles vizsgálaton alapul, amelyek klinikailag relevánsak, nem ellentmondóak és hasonló hatást mutatnak, saját populációra, hazai környezetre alkalmazhatók. Várhatóan újabb kutatás nem módosítja.)	**A**
Az ajánlást elfogadhatóan megbízható bizonyítékok támasztják alá (Hiteles vizsgálatokon alapul, azonban a vizsgálatok nagyságát, relevanciáját, az eredmények egybehangzóságát és/vagy saját populációra, hazai környezetre alkalmazhatóságát illetően bizonytalanság merül fel, de várhatóan újabb kutatás nem módosítja.)	**B**
Az ajánlást egységesen elfogadott nemzetközi szakértői vélemények támasztják alá (Megbízható tudományos bizonyíték hiányában kiemelkedő nemzetközi szakértők konszenzusán alapul, amely a saját populációra, hazai környezetre alkalmazható, de kutatási eredmény módosíthatja.)	**C**
Az ajánlást hazai szakértői vélemények támasztják alá (Megbízható tudományos bizonyíték vagy nemzetközi konszenzus hiányában, vagy ha ezek saját populációra, hazai környezetre nem alkalmazhatók, a hazai „legjobb gyakorlat” meghatározása az irányelvfejlesztő csoport tagjainak tapasztalatán vagy konzultációval szerzett szakmai visszajelzéseken alapul. Kutatási eredmény módosíthatja.)	**D**

V. BEVEZETÉS

1. A témakör hazai helyzete, a témaválasztás indoklása
Az urtikária betegség mind a gyermek, mind a felnőtt populációban nagyon gyakori. A betegség diagnosztikája, klasszifikációja és kezelése kapcsán eddig nem született hazai ajánlás, ugyanakkor az utóbbi évek kutatásai jelentős információkkal szolgáltak a betegség pathomechanizmusával kapcsolatban. Ez a betegség diagnosztikáját, klasszifikációját és az alkalmazott terápiát is jelentősen befolyásolta. Új terápiák, A evidenciával alátámasztott hatékony szerek alkalmazása is lehetővé vált.

2. Felhasználói célcsoport
Alapvető célcsoport a hatókörben részletezett szakmák orvosai. Az egészségügyi szakmai irányelv igyekszik a napi gyakorlatukhoz a legújabb bizonyítékokra épülő ajánlásokat tenni. További célja, hogy a döntéshozók, ellátásszervezők részére áttekinthető irányvonalat mutasson, amely a szolgáltatások tervezéséhez a legújabb bizonyítékokra épülő támpontot adja. Javasolható minden betegnek és hozzátartozóiknak, betegképviseletek és civil szervezetek számára, akik az egészségügyi szakmai irányelv elolvasásával összefoglaló szakmai tájékoztatást kapnak a hazai ellátás lépéseiről.

3. Kapcsolat a hivatalos hazai és külföldi szakmai irányelvekkel

Szerző(k):	Zuberbier T. et al.
Cím:	EAACI/GA^{2}LEN/EDF/WAO guideline for the definition, classification, diagnosis and management of urticaria.
Tudományos szervezet:	EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology) bőrgyógyászati csoportja, a GA^{2}LEN (Global Allergy and Asthma European Network), az EDF (European Dermatology Forum) és a WAO (World Allergy Organization)
Megjelenés adatai:	Allergy 2018, 73:1393-1414.
Elérhetőség:	Allergy 2021 Sep 18.

Ez az egészségügyi szakmai irányelv nemzetközi ajánlások adaptációja, mely a hazai alkalmazhatóságot figyelembe veszi. A 2012-ben kiadott, majd 2018-ban revizión átment az EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology) bőrgyógyászati csoportja, a GA2LEN (Global Allergy and Asthma European Network), az EDF (European Dermatology Forum) és a WAO (World Allergy Organization) kezdeményezése alapján szakértői konferencián megvitatott ajánlásokat tartalmazó dolgozat az Allergy

ARCHÍVUM

folyóiratban 2018-ban jelent meg [1]. Az ajánlás a 2016. december 1-jén Berlinben megrendezett konszenzus konferencia eredményein és a GRADE (Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation) metódus használatán alapul és az irodalmi adatok szisztematikus áttekintését is magában foglalja. A konszenzus konferencián magyar szakember is részt vett. 2021 szeptemberében az Allergy folyóiratban [2] megjelent a legújabb verziója a korábbi ajánlásnak, munkánkban a korábbi ajánláshoz képest lényeges változtatásokat is figyelembe vettük.

Egészségügyi szakmai irányelv előzménye:
Hazai egészségügyi szakmai irányelv ebben a témakörben még nem jelent meg.

Kapcsolat hazai egészségügyi szakmai irányelv(ek)kel:
Jelen irányelv nem áll kapcsolatban más hazai egészségügyi szakmai irányelvvel.

VI. AJÁNLÁSOK SZAKMAI RÉSZLETEZÉSE

Indikációk – Általános megfontolás

Ajánlás1
Az urtikária betegség meghatározásakor, az alábbi szempontrendszert kell figyelembe venni. (C)
Az akut urtikáriát a csalánkiütések, az angioödéma, vagy mindkét tünet valami által kiváltott vagy spontán megjelenése jellemzi, mely kevesebb, mint 6 hétig áll fenn. A 6 hétnél tovább fennálló krónikus urtikária altípusok osztályozása (csalánkiütés, angioödéma, vagy mindkét tünet együttes megjelenése) az alábbiak szerint történik, 1. táblázat.

1. táblázat: A krónikus urtikária altípusok osztályozása (csalánkiütés, angioödéma, vagy mindkét tünet együttes megjelenésével [saját szerkesztésű táblázat]

Krónikus urtikária altípusok	
Krónikus spontán urtikária	Indukálható urtikária
Csalánkiütés, angioödéma, vagy mindkettő tüneteivel járó, ≥6 hete fennálló, ismert, vagy ismeretlen okból kialakult urtikária	Tünetes dermographizmus (urtikária factitia) Hideg urtikária (hideg kontakt urtikária) Késői nyomási urtiklária Solaris urtikária Meleg urtikária Vibrációs angioödéma Kolinerg urtikária Kontakt urtikária Aquagen urtikária

Ajánlás2
Differenciáldiagnosztikai szempontok
Az urtikária betegség vonatkozásában a következő differenciáldiagnosztikai szempontokat szükséges figyelembe venni:
Az urticaria pigmentosa (cután mastocytosis), urticaria vasculitis, auto-inflammatórikus szindrómák (pl. cryopyrin-asszociált periódikus szindrómák vagy Schnitzler-szindróma), valamint a nem-hízósejtes mediátorok által közvetített/indukált angioödéma (pl. bradikinin által közvetített angioödéma) nem tekinthetők az urtikária altípusainak, a jól megkülönböztethető patomechanizmusaik miatt, a 2. táblázat felsorolja ezeket. Csalánkiütések számos szindróma tüneteiként meg jelenhetnek. (C)

ARCHÍVUM

2. táblázat: Az urtikáriákhoz történeti okokból kapcsolható kórképek és szindrómák, melyek csalánkiütés és/vagy angioödéma tüneteivel jelennek meg [saját készítésű táblázat]

- maculopapulosus cután mastocytosis (urticaria pigmentosa) - urticaria vasculitis - bradykinin-mediált angioödéma (pl. HAE) - testmozgás-indukálta anaphylaxia - Cryopyrin-asszociált periódikus szindróma (CAPS) (urticaria, visszatérő láz, arthralgia, vagy arthritis, szemgyulladás, gyengeség, és fejfájás), familiáris hideg autoinflammatórikus szindróma (FCAS), Muckle-Wells szindróma (MWS), vagy neonatalis multiszisztémás gyulladásos szindróma (NOMID) - Schnitzler szindróma (visszatérő urticaria és monoklonális gammopathia, visszatérő láz, csont- és izomfájdalmak, arthralgia, vagy arthritis, és lymphadenopathia) - Gleich szindróma (epizódikus angioödéma eosinophiliával) - Wells szindróma (granulomatosus dermatitis eosinophiliával) - Bullosus pemphigoid (a hólyagok megjelenése előtt) - Felnőttkori Still betegség

Ajánlás3
Akut urtikária esetén részletes kivizsgálásra góckutatásra, laborvizsgálatkra, egyéb, a háttérben feltételezhető krónikus betegség kutatására nincs szükség. Ha I. típusú túlérzékenységi reakció áll a háttérben, amit étel vagy gyógyszer okoz, az az anamnézissel kideríthető és szükség szerint bőrpróbával, megvonással és terheléssel bizonyítható. A beteg figyelmét fel kell hívni a kiváltó ok elkerülésére. (C)

Ajánlás4
Krónikus urtikária esetén az alábbi szempontok szerint ajánlott a beteg kórtörténetének részletes felvétele:

1. **a betegség kezdete,**
2. **a csalánkiütéseket kiváltó tényezők gyakorisága/időtartama,**
3. **diurnális variációk,**
4. **hétvégékkel, szünnapokkal és külföldi utazással kapcsolatos előfordulás,**
5. **a csalánkiütések alakja, mérete és eloszlása,**
6. **társult angioödéma,**
7. **az elváltozások mellé társuló szubjektív tünetek, például viszketés, fájdalom,**
8. **az urtikáriával és atópiával kapcsolatos családi és egyéni kórtörténet,**
9. **előző vagy fennálló allergiák, fertőzések, belgyógyászati megbetegedések vagy más lehetséges okok,**
10. **pszichoszomatikus és pszichiátriai megbetegedések,**
11. **sebészeti implantációk és műtét során lezajlott események, például helyi érzéstelenítés,**
12. **gyomor/bélrendszeri problémák,**
13. **fizikai anyagok és testmozgás szerepe a tünetek kiváltásában,**
14. **gyógyszerhasználat (pl. nem szteroid gyulladáscsökkentők (NSAID), injekciók, oltások, hormonok, hashajtók, kúpok, fül- és szemcseppek, valamint alternatív gyógymódok),**
15. **ételekkel való megfigyelt összefüggések,**
16. **menstruációs ciklussal való összefüggés,**
17. **dohányzási szokások (különös tekintettel az illatosított dohányokra és a cannabis használatára),**
18. **munkavégzés típusa,**
19. **hobbik,**
20. **stressz (stressz és szorongás),**
21. **urtikáriával kapcsolatos életminőségi és érzelmi hatások,**
22. **korábbi kezelések, és terápiás válaszok,**
23. **korábbi diagnosztikai eljárások/eredmények. (C)**

Ajánlás5
Spontán urtikária esetében a betegség aktivitást mind a mindennapi klinikai ellátás, mind a klinikai vizsgálatok során az UAS7 (3. táblázat) segítségével célszerű rögzíteni, mely egy egységes, egyszerű és validált pontozási rendszer és az irányelvek legújabb verziójában is javasolt alkalmazása. (A)
Az angioödémában szenvedő betegek számára egy új, aktivitást mérő pontozást fejlesztettek ki és validáltak, ez az Angioödéma Aktivitás Index [3]. A betegségaktivitás mellett fontos az életminőségre (QoL) gyakorolt hatás is, mind a mindennapi gyakorlatban, mind a klinikai vizsgálatokban.

ARCHIVUM

3. táblázat: UAS7 a betegség felmérésére CSU-ban [saját készítésű táblázat]

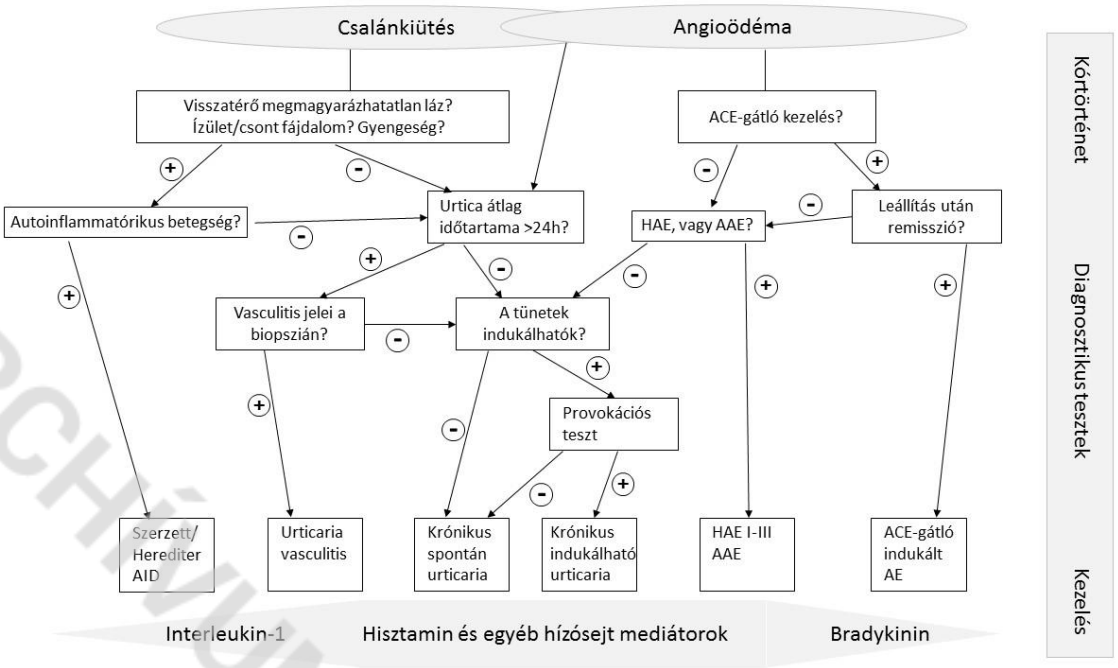
Pont	Csalánkiütés (db/24h)	Viszketés
0	nincs	nincs
1	enyhe (<20/24h)	enyhe (jelen van, de nem zavaró)
2	közepes (20-50/24h)	közepes (zavaró, de a napi aktivitást és az alvást nem befolyásolja)
3	intenzív (>50/24h, vagy nagy összefolyó területek)	kifejezett (súlyos viszketés, mely igen zavaró és a napi aktivitást és alvást is befolyásolja)
Összpontszám: 0-6 naponta, mely 1 hét alatt max. 42 pont lehet		

Mivel az urtikária tüneteinek intenzitása gyakran változik, a betegség általános aktivitása legjobban úgy mérhető, ha a betegeknek a 24-órás, önállóan elvégzett pontozásos módszert javasoljuk napi rendszerességgel néhány napon keresztül. Az UAS7-t, amely hét egymást követő nap összesített pontszáma, a rutin klinikai gyakorlatban is alkalmazni javasolt a betegség aktivitásának és kezelésre adott válaszának meghatározására CSU betegeken, valamint néhány olyan betegnél is, akiknél indukálható, vagy fizikai urtikária áll fenn. Az angioödémában szenvedő betegek számára egy új, aktivitást mérő pontozást fejlesztettek ki és validáltak, ez az Angioödéma Aktivitás Index [3]. A betegségaktivitás mellett fontos az életminőségre (QoL) gyakorolt hatás is, mind a mindennapi gyakorlatban, mind a klinikai vizsgálatokban.

Ajánlás6
Fizikai és kolinerg urtikáriában a betegség súlyosságának meghatározásához a kiváltó faktorok küszöbértékét is meg kell határozni, például kritikus hőmérséklet és stimuláció idejének küszöbértéke hideg által kiváltott urtikáriában. Ezen küszöbök ismerete mind a beteg, mind a kezelőorvos számára segítséget nyújt a betegség aktivitásának és kezelésre adott válaszának meghatározásában [4]. (A)

Ajánlás7
Ha a kórtörténet indikálja, akkor a betegnél gyógyszerrel, étellel, fizikai anyaggal elvégzett diagnosztikus provokációs tesztet kell végezni. A tesztek elvégzése kórházi, klinikai háttérrel rendelkező, az allergiás betegségekben jártas orvos feladata. Minden további diagnosztikai lépés nagyban függ a beteg kórtörténetétől és az urtikária altípus természetétől, ahogy ezt az 1. ábra és a 4. táblázat összefoglalja. (A)

1. ábra: Diagnosztikus algoritmus



ARCHÍVUM

4. táblázat: Ajánlott diagnosztikai tesztek gyakori urtikária altípusokban [saját készítésű táblázat]

Típus	**Altípus**	**Ajánlott rutin diagnosztikai teszt**	**Kiterjesztett diagnosztika (kórtörténet alapján). Kiváltó okok meghatározása és differenciál diagnosztikai kórképek kizárására**
Spontán urtikária	Acut spontán urtikária	nincs	nincs
	Krónikus spontán urticaria	vérkép, ESR vagy CRP kiváltó gyógyszer leállítása (pl. NSAID)	tesztek: (i) infektív betegségek (pl. *H. pylori*); (ii) 1-es típusú hiperszenzitivitás; (iii) auto-antitestek; (iv) pajzsmirigy hormonok és autoantitestek; (v) fizikális bőrtesztek; (vi) 3 hét pseudoallergén-mentes diéta; (vii) triptáz; (viii) autológ szérum bőr teszt; (ix) biopszia
Indukált urtikária	Hideg urtikária	hideg provokáció és küszöb meghatározása (jégkocka, hideg víz, hideg levegő)	vérkép, ESR vagy CRP, cryoproteinek, egyéb betegség - különösen infekció - kizására
	Késői nyomási urtikária	nyomási teszt és küszöb	nincs
	Meleg urtikária	nyomási teszt és küszöb	nincs
	Solaris urtikária	UV és látható fény hullámhossz és küszöb	fény okozta dermatosisok kizárása
	Factitia	dermographizmus és küszöb	vérkép, ESR vagy CRP
	Vibrációs angioödéma	teszt (vortex)	nincs
	Aquagen urtikária	testhőmérsékletű nedves kendő 20 percig a bőrre	nincs
	Kolinerg urtikária	testmozgás és forró fürdő	nincs
	Kontakt urtikária	bőrtesztek (pl. prick teszt)	nincs
ESR: vörösvértest süllyedés; CRP: C-reaktív protein			

Ajánlás8

Az intenzív és költséges általános szűrési programok végzése az urtikária okainak felderítésére erősen ellenjavallt. (C)

A következő tényezőket csakis a beteg kórtörténete alapján vizsgálhatjuk: a CSU hátterében csak ritkán állhat 1-es típusú allergia azon betegeknél, akiknél naponta, vagy majdnem mindennap jelentkeznek tünetek, de ugyanez intermittáló tünetekkel jelentkező CSU betegeknél megfontolandó. Ezzel ellentétben nem-szteroid gyulladáscsökkentőkkel, élelmiszerekkel, vagy élelmiszer-adalékanyagokkal szemben kialakult pszeudoallergiás (nem-allergiás túlérzékenységi) reakcióknak a szerepe valószínűbb a mindennapos tünetekkel jelentkező CSU betegeknél. A diagnózist egy könnyen követhető étrendi protokollra lehet alapozni (Lásd a Pseudoallergiás diéta XI. Melléklet 1.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok). Ezt az úgynevezett pszeudoallergiás diétát 3-4 hétig célszerű tartani, ha nincs eredmény, abba kell hagyni.

ARCHÍVUM

Ajánlás9
A rosszindulatú daganatok rutinszerű szűrése az urtikária okainak kiderítésére nem ajánlott, habár meg kell jegyezni, hogy Tajvanban kissé emelkedett prevalenciáról számoltak be, ám nincs elegendő bizonyíték az urtikária és a daganatos betegségek közötti ok-okozati kapcsolatra. A rosszindulatú elváltozások kizárása azonban szükséges azokban az esetekben, ahol a beteg kórtörténete erre enged következtetni (pl. hirtelen testsúlycsökkenés). (C)

Ajánlás10
Urtikária további kivizsgálásában jelenleg az IgE, illetve FcεR1 (nagy affinitású receptor) ellenes autoantitestek szűrésére egy nem-specifikus szűrővizsgálat, az autológ szérum bőrteszt (ASST) javasolt. (C)
Jelenleg, az egyetlen általánosan elérhető vizsgálat az IgE, illetve FcεR1 (nagy affinitású receptor) ellenes autoantitestek szűrésére egy nem-specifikus szűrővizsgálat, az autológ szérum bőrteszt (ASST), amely bármely típusú szérum hisztamin-felszabadító faktor jelenlétét kimutatja, nemcsak az autoantitestekét. Néhány országban a basophil-aktivációs teszt is rendelkezésre áll és használható. Az ASST elvégzésekor fokozott figyelmet kell arra fordítani, hogy a beteg saját szérumával teszteljünk, nem fordulhat elő, hogy a beteget egy másik beteg szérumával injekciózzuk be [5, 6]. Újabb adatok vannak arra vonatkozóan, hogy autoimmun pajzsmirigy betegségben jelenlevő autoantitestek IgE típusúak lehetnek és ezek szerepet játszhatnak a CSU kiváltásában, ezért, ezek meghatározása alkalmazható [7].

Ajánlás11
Fizikai urtikária esetén, a rutin diagnózis felállításának fő célja kell, hogy legyen az altípus beazonosítása, valamint a kiváltó küszöbértékek meghatározása, mely a megfelelő fizikai stimulációs vizsgálatokkal történik. (B)
Fizikai urtikária esetén, a rutin diagnózis fő célja az altípus beazonosítása, valamint a kiváltó küszöbértékek meghatározása, mely a megfelelő fizikai stimulációs vizsgálatokkal történik. Ez utóbbi azért fontos, mert lehetővé teszi a betegség súlyosságának, valamint terápiára adott válaszának felmérését. A fizikai urtikária legtöbb típusára vonatkozóan nem léteznek validált provokációs vizsgálati eszközök. A kivételek közé tartozik a hideg urtikária, amelynél elérhető a Peltier provokációs műszer, valamint a szimptómás dermografizmus (urticaria factitia), ahol dermografométerek alkalmazhatók és a késői nyomási urtikária.

Ajánlás12
Fizikai urtikáriák vagy kolinerg urtikária esetén, súlyozott provokációs vizsgálatok végezhetők (például kolinerg urtikária esetén ergométeres provokáció), melyek egyedi standardizálása az egyes rendelőkben szükséges ahhoz, hogy lehetővé tegye a betegség aktivitásának eltérő időpontokban történő mérését és összehasonlítását a betegben. (B)

Ajánlás13
A kontakt urtikáriát bőrpróbákkal kell alátámasztani, például prick teszttel. (B)

Diagnózis gyermekek esetén

Ajánlás14
Csecsemők és kisgyermekek esetében előforduló akut spontán urtikária lehetséges okainak kivizsgálása során a kórtörténetük alapján különös figyelemmel kell kísérni az élelmiszerfogyasztásukat, mert az akut urtikária gyakran az anaphylaxia előjele. (C)
Az urtikária bármely korcsoportban előfordulhat. Az akut spontán urtikária gyakori csecsemők és kisgyermekek esetében, különösen atópiás betegségekben szenvedőknél. Például, a 18 hónapos EPAAC tanulmány során, a placebo-kezelt gyermekek 42%-ánál tapasztalták. A kiváltó tényezők közt volt az akut vírusfertőzés, vagy (gyakrabban, mint idősebb gyermekek, vagy felnőttek esetében) olyan élelmiszerek fogyasztása, mint a tej, tojás vagy olajos magvak , melyekre a gyermekek szenzitizálva voltak. Ezekben a fiatal betegekben az étel által indukált, generalizált akut urtikária gyakran az anaphylaxia előjele. Ezért kivizsgálásuk fontos a kórtörténetük alapján feltételezett élelmiszerekkel, annak érdekében, hogy megerősítsék a specifikus élelmiszert, mint triggert, és annak kerülésével megelőzhető legyen a későbbi epizódok kialakulása. A CSU kiváltó okai nem különböznek gyermekek és felnőttek esetében. Általában kijelenthető, hogy gyermekek esetében további epidemiológiai vizsgálatok szükségesek. Azonban, egyre nyilvánvalóbbá válik, hogy az urtikária kiváltó okai között lévő különbségek gyermekek és felnőttek esetében kicsik, jelezve, hogy a diagnosztikai megközelítésnek ugyanannak kell lennie gyerekeknél is, mint felnőttek esetén, kivéve esetleg a csecsemőknél. Ugyanakkor úgy tűnik, hogy néhány kiváltó ok gyakoriságában különbségek mutatkoznak.

ARCANUM

Ajánlás15
Az urtikária kezelése
Alapvető szempontok

1. **A cél az, hogy kezeljük a betegséget addig, amíg az el nem múlik.**
2. **Az urtikária kezelésében fontos**
    a. **identifikálni és eliminálni a háttérben meghúzódó okokat**
    b. **direkt kiváltó tényezők elkerülése**
    c. **tolerancia indukció**
    d. **gyógyszeres kezelés, ami megakadályozza a hízósejt aktivációt, illetve ami megszünteti a mastocita aktiváció következtében kialakuló tüneteket**
3. **A kezelésben alapvetően figyelembe veendő, hogy kezeld annyira, amennyire szükséges, amilyen kevéssel tudod, aminek a módja a terápiás beavatkozás emelése, illetve lecsökkentése a tünetek függvényében. (C)**

Ajánlás16
A krónikus urtikária terápiájánál a következő elveket kell követni.

- **A kiváltó ok, vagy trigger/stimulus megszüntetése, vagy kerülése,**
- **tüneti gyógyszeres kezelés a hízósejt mediátorok felszabadulásának és/vagy ezen mediátorok célszervet érő hatásának csökkentésével és**
- **tolerancia indukálása. (C)**

Az urtikária (kivéve az akut urtikária) egy krónikus állapot, melynek során részben ismeretlen ingerek hatására a hízósejtek kibocsátják mediátoraikat, és ennek eredményeként kisebb (csalánkiütés), vagy nagyobb és mélyebb (angioödéma) ödémák keletkeznek a bőrben. Míg a különféle altípusok besorolása fontos a különböző diagnosztikai megközelítések szempontjából, a terápiás megközelítés egyetemes, az allergia és immunológia területén jelenlévő hízósejt-függő betegségek (az allergia és immunológia nem csak a közvetlen IgE-függő allergiás reakciókat fedi le) közös jellemzője, hogy az alapbetegség krónikus. A tünetek súlyossága, valamint a tüneteket provokáló, illetve állandósító stimulus vagy stimulusok természete és terjedelme betegről betegre változhat. Ily módon, egy fűpollen- vagy mogyoróallergiás beteg allergiája tünetmentes, míg nem lép kapcsolatba a stimulussal, valamint egy hideg allergiában szenvedő beteg is tünetmentes lehet meleg éghajlaton, azonban egyikük sem egészséges. Ezeket a variációkat is figyelembe kell venni a kezeléskor. Az urtikária kezelése esetén, csakúgy, mint más allergiás vagy immunológiai betegségesben, egy algoritmus szükséges ahhoz, hogy egyrészt a betegek többségénél jelentkező könnyen-kezelhető tüneteket lássa el, másrészt kezelje azokat, akik terápiarezisztenciát mutatnak. Azt is figyelembe kell venni, hogy az algoritmuson belül a kezelés szükségessége időről időre változhat (dózis emelése – dózis csökkentése). Ez összhangban van az allergia és immunológia más területeinek súlyossági szempontjaival. Az akut urtikária minden más típustól különbözik, mivel spontán gyógyulhat. A kezelést rendszerint a tünetek enyhítésére, megszűntetésére kell összpontosítani.

Ajánlás 17
A kiváltó ok megszüntetése során az alábbi tényezőket kell végiggondolni. (C)

E terápiás megközelítés használatának alapvető előfeltétele egy pontos diagnózis. Az urtikária okának beazonosítása ugyanakkor a legtöbb esetben nem egyszerű; például, a fertőzés lehet ok, súlyosbító faktor, vagy különálló jelenség is. Ha a gyanús ágens eliminációját követően remisszió következik be, akkor is csak a tünetek dupla-vak provokációs teszt során történő visszatérése nyújt döntő bizonyítékot annak kiváltó természetéről, ugyanis az urtikária spontán remissziója véletlenszerűen is megtörténhet a kiváltó ok, vagy inger megszűnésével párhuzamosan, de nem annak eredményeként.

Gyógyszerek: Amikor ilyen ágenseket gyanítanak a diagnózis felállítása során, azokat teljes mértékben el kell hagyni, vagy amennyiben elengedhetetlenül fontosak, más osztályú gyógyszerekkel kell helyettesíteni. Nem allergiás túlérzékenységi reakciókat kiváltó gyógyszerek (a prototípusuk a NSAID) nem csak kiválthatják, de súlyosbíthatják is a már meglévő CSU-t, így az utóbbi esetben a megszüntetés csak a tünetek javulását okozza néhány páciens esetében.

Fizikai stimulusok: Bár kívánatos a fizikai stimulusok kerülése a fizikai urtikária kezelésében, mégis nem mindig egyszerű. Az adott stimulus fizikai tulajdonságairól közölt részletes információ elegendő ismeretet kell, hogy biztosítson a beteg számára ahhoz, hogy felismerje és kontrollálja az őt érő expozíciót a mindennapi életben. Ezért fontos például késői nyomási urtikária/angioödéma és tüneti dermografizmus/urticaria factitia esetén rámutatni arra, hogy a nyomást egy területre nehezedő erőként definiáljuk, így már az olyan egyszerű lépések, mint a nehéz táskák füleinek kiszélesítése nyomási urtikária esetén, vagy a súrlódás csökkentése tüneti dermografizmus/urtikária factitia esetén, segíthetnek a tünetek megelőzésében. Hasonlóan kell gondolkozni hideg urtikária esetén, ahol a hideg szél hűtési faktorának hatását kell észben tartani. Szoláris urtikária esetén, a kiváltó hullámhosszok pontos tartományának beazonosítása fontos lehet a napfényvédők, vagy UV-A szűrővel rendelkező mesterséges fényforrások kiválasztásakor. Azonban, sok betegnél a releváns fizikai küszöb alacsony

ARHIVA

és a tünetek teljes elkerülése gyakorlatilag lehetetlen. A súlyos urtikária factitiát néha összekeverik a CSU-val, mert még ott is látszólag spontán kiütések figyelhetők meg, ahol a lenge ruházat érinti a bőrt, vagy a beteg véletlenszerű vakarása is könnyen előidézhet kiütéseket az adott területen.
A fertőző betegségek felszámolása és a gyulladásos folyamatok kezelése: A fizikai urtikáriával ellentétben, ahol együtt előforduló, potenciálisan a betegséget fenntartó faktorok csak alkalmanként találhatók meg hideg urtikáriában, vagy urtikária factitiában, a CSU gyakran társul különféle gyulladásos- vagy fertőző betegséggel. Ez néhány esetben szignifikánsnak tekinthető, de egyes tanulmányok ellentmondó eredményeket mutatnak, és módszertani hiányosságokkal bírnak. Ezek a fertőzések, melyeket megfelelően kell kezelni, magukban foglalják a gyomor-bél traktus fertőzéseit, például a *H. pylori*-t (még akkor is, ha az urtikáriával való társulás nem egyértelmű az egyes betegeknél, a *H. pylori* fertőzést gyógyítani kell, mert gyomorrák megjelenésével is asszociálták), vagy a nasopharynx bakteriális fertőzéseit. A bélparazitákat is kezelni kell, jóllehet ezek a CSU ritka lehetséges okozói közé tartoznak a fejlett ipari országokban. A múltban a bélrendszeri candidiasis-t a CSU egyik rendkívül fontos kiváltó okának tekintették, azonban az újabb eredmények nem támasztják alá szignifikáns oki szerepét. Eltekintve a fertőző betegségektől, a közelmúltban egyéb diverz betegségek krónikus gyulladásos folyamatait azonosították a CSU potenciális okaként. Ez különösen vonatkozik a gastritis, reflux oesophagitis, vagy az epehólyag/epevezeték gyulladására . Azonban, hasonlóan a fertőzésekhez, nem könnyű felismerni, hogy vajon ezek bármelyike releváns oki tényezőnek tekinthető CSU-ban. Ugyanakkor ezeket a krónikus gyulladásokat kezelésre szorulnak.

Funkcionális autoantitestek csökkentése

Ajánlás18
Még mindig kevés tapasztalat áll rendelkezésre a CSU-ban lévő funkcionális antitesteket plazmaferezissel direkt módon csökkentő kezeléséről, melyről kimutatták, hogy ideiglenes javulást idézett elő egyéni, súlyosan érintett beteg esetében. A magas költségek miatt ez a terápia olyan autoantitest-pozitív CSU betegek számára javasolt, akik a többi kezelési forma egyikére sem reagálnak. (C)

Diétás kezelés

Ajánlás19
Azonosított IgE-mediált ételallergia okozta CSU esetében a meghatározott ételallergéneket amennyire csak lehetséges, el kell hagyni. A pszeudoallergének által kiváltott és súlyosbított a CSU-k esetében olyan étrendet kell összeállítani és hosszan fenntartani (legalább 3-6 hónap), amely csak kis mennyiségben tartalmaz természetes- és mesterséges étel-pszeudoallergént. (C)
A CSU betegek egy alcsoportjában pszeudoallergiás reakciókat (nem-IgE-mediált túlérzékenységi reakciókat) figyeltek meg a természetben előforduló étel-összetevőkre, valamint néhány esetben élelmiszer-adalékanyagokra. Az irányelv utolsó változata [1] óta a javasolt pszeudoallergén-mentes étrendet sikeresen tesztelték különböző országokban [8, 9]. Hangsúlyozni kell, hogy az I-típusú allergének kerülésének hatására 24-48 órán belül megszűnnek az urtikária tünetei, amennyiben a releváns allergéneket gyorsan eliminálták, míg pszeudoallergia esetében, az étrendet gyakran minimum 3 hétig kell fenntartani, mielőtt jótékony hatások figyelhetők meg. A hivatkozások között megtalálhatóak az étrend kontrollálásával kapcsolatos részletes információk. Ugyanakkor meg kell jegyezni, hogy a siker aránya jelentősen eltérhet az ételekben és a táplálkozási szokásokban mutatkozó regionális különbségek miatt. További kutatásokra van szükség az élelmiszerek urtikáriát okozó hatását illetően, különösen azokon a területeken, ahol a mindennapi étrend jelentősen eltér a Nyugat-Európában megszokottól.

Tolerancia indukálása

Ajánlás20
Tolerancia indukálása hasznos lehet az urtikária egyes altípusainál, ezért ez az ajánlott eljárás. Ilyenek például a hideg urtikária, kolinerg urtikária és a szoláris urtikária, ahol még a 3 napon belüli UV-A gyors-terápia is hatékonynak bizonyult [10]. Azonban, a tolerancia indukció csak néhány napig tart; ezért állandó, küszöbértéken tartott napi expozíció szükséges a stimulusból, mely például, hideg fürdők esetén, gyakran nem elfogadható a betegek körében. (C)

Ajánlás21
Tüneti gyógyszeres kezelés fő céljának a tünetek enyhítésének kell lennie a hízósejt mediátorok (például a hisztamin, PAF és egyéb mediátorok) hatásának csökkentésével a célszerveken. (A)

ARCHÍVUM

Az urtikária sok tünetét elsősorban a hisztamin endotél sejteken (csalánkiütés), valamint szenzoros idegeken (neurogén flare, pruritus) található H1-receptorokon keresztül való működése közvetíti. Így a H1-antihisztaminokkal való folyamatos kezelés elsődleges fontosságú az urtikária terápiájában (biztonságossági adatok a többéves, folyamatos használatra vonatkozóan rendelkezésre állnak). A H1-antihisztaminok folyamatos használatát krónikus urtikária esetén nemcsak a klinikai vizsgálatok eredményei támasztják alá, hanem a gyógyszerek hatásmechanizmusa is. Ezek a gyógyszerek inverz agonisták, melyek nagy affinitással kötődnek az inaktív állapotban lévő hisztamin H1-receptorhoz és ebben a konformációban stabilizálják azt, eltolva az egyensúlyt az inaktív állapot fel Az újabb modern második generációs antihisztaminok közül hetet (cetirizin, dezloratadin, fexofenadin, levocetirizine, loratadin, rupatadine és bilastine) vizsgáltak meg részletesen urtikáriában, ezeket kell az urtikária elsővonalbeli tüneti kezelésénél alkalmazni, jó biztonságossági profiljuk miatt is.

Ajánlás22
Bizonyos esetekben, különösen CSU-ban, amikor egyéb hízósejt mediátorok (PAF, leukotriének, citokinek) is szerepet játszanak és egy markáns sejtbeszűrődés figyelhető meg, beleértve a basophileket, limfocitákat és eozinofileket indokolt lehet egy rövid kortikoszteroid kezelés. (C)
Ezek jól reagálhatnak egy rövid kortikoszteroid kezelésre, azonban viszonylag refrakterek lehetnek az antihisztamin terápiára. Ilyen esetekben célszerű lehet egy pár napos szteroid terápia alkalmazása a nagyon kiterjedt és kínzó tünetek megszüntetésére. Azzal azonban számolni kell, hogy a steroid abbahagyását a tünetek fellángolása kísérheti.

Ajánlás23
A szedatív antihisztaminok elsővonalbeli szerekként való használatát a krónikus urtikária kezelésében ellenjavallt. (A)
Az antihisztaminok az 1950-es évek óta elérhetők az urtikária kezelésében. Azonban a régebbi, első generációs antihisztaminok akár 12 óránál is tovább tartó antikolinerg és szedatív hatást fejtenek ki a központi idegrendszerre, míg a viszketéscsillapító hatásuk csak 4-6 óráig tart. Következésképpen számos, pl. alkohollal és központi idegrendszerre ható gyógyszerekkel (például a fájdalomcsillapítók, altatók, nyugtatók, és hangulatjavító gyógyszerek) történő kölcsönhatását írták le ezen szedatív antihisztaminoknak. Továbbá, az első generációs antihisztaminok zavarhatják a gyors szemmozgású (REM) alvást, valamint hatással lehetnek a tanulásra és a teljesítményre is. A legutóbbi GA2LEN tanulmány erősen ellenjavallja az első generációs antihisztaminok használatát allergia esetén felnőtteknek és különösképpen gyerekeknek. Ezt a nézetet osztja az Allergic Rhinitis and its Impact on Asthma (ARIA) WHO irányelv is. Azonban nagyrészt hiányoznak a korszerű, jól megtervezett klinikai vizsgálatok, melyek a modern, második generációs H1-antihisztaminok hatékonyságát és biztonságosságát hasonlítják össze krónikus spontán urtikáriában. Számos tanulmány beszámol a nagyobb dózisban adagolt antihisztaminok individuálisan tapasztalt előnyeiről, legfeljebb az ajánlott dózis négyszeresét használva bilastine, cetirizin, dezloratadin, levocetirizin, fexofenadin és rupatadin esetében. Továbbá, egy új tanulmány a betegek többségénél megmutatta a dezloratadin és a levocetirizin alkalmazásának előnyeit az ajánlott dózis négyszeresét használva.
Összefoglalva, ezek a tanulmányok azt sugallják, hogy a legtöbb, urtikáriában szenvedő, az egyszeri dózisra nem reagáló beteg profitálhat az antihisztaminok dózisának növeléséből. A modern második generációs antihisztaminokat az előírt adagolásban kell elsővonalbeli kezelésként alkalmazni, hatástalanság esetén a dózis növelése szükséges, maximum 2x2 tbl dózisig. Az emelt dózisú kezelés második vonalbeli kezelésnek számít (1. ábra).

Ajánlás24
Az omalizumab (anti-IgE) alklamazása javasolt CSU kezelésében, A szükséges dózis CSU-ban 300 mg 4 hetente. Az emelt dózisú, másodvonalban alkalmazott második generációs antihisztaminra nem megfelelően reagáló betegeknél az omalizumabterápia bevezetése szükséges harmadik vonalbeli terápiaként. (A)
Az omalizumab (anti-IgE) nagyon hatékonynak mutatkozott CSU kezelésében, úgy esetismertetésekben, mint esetsorozatokban, vagy kettős-vak placebo kontrollált vizsgálatokban a kiválasztott antihisztaminra nem reagáló betegeknél. Az omalizumab szintén hatékonynak bizonyult (esetleírások és kisebb sorozatok szerint) kolinerg urtikária, hideg urtikária, solaris urtikária, meleg urtikária, tüneti dermografizmus/urticaria factitia, valamint késői nyomási urtikária eseteiben. Az omalizumab már 150-300 mg/hó adagolásban is effektív, gyakran függetlenül a szérum totál IgE szinttől.

ARCANUM

Ajánlás25
A ciklosporin A adása a betegség súlyos formájában szenvedő betegeknek ajánlott, akik antihisztaminok bármely dózisára refrakterek, mivel a ciklosporin A kockázat/előny aránya sokkal jobb, mint a hosszútávú kortikoszteroid kezelésnek. (A)
A ciklosporin A szintén mérsékelt, közvetlen hatással bír a hízósejtekből történő mediátorok felszabadulására. A ciklosporin A effektívnek bizonyult kettős-vak placebo kontrollált vizsgálatokban, és ez az egyetlen olyan anyag, ami gátolja a basophil sejtekből a hisztamin felszabadulását. A ciklosporin A és a modern második generációs H1-antihisztaminok kombinációját is tanulmányozták placebo kontrollos klinikai vizsgálatokban és nyílt kontrollált vizsgálatokban, azonban ez a gyógyszer nem ajánlható standard kezelésként, mivel magas az adverz események incidenciája.

Ajánlás26
Az ajánlott terápia menete

Első vonal:
Modern második generációs antihisztaminok (sgAH)

ha a tünetek 2-4 hétig perzisztálnak

Második vonal:
Modern második generációs antihisztaminok dózisának emelése akár 4x adagra

ha a tünetek 1-4 hétig tovább perzisztálnak

Harmadik vonal:
A második vonal kiegészítésére: omalizumab[b]
ha kell a dózis emelhető vagy az időköz rövidíthető[c]

ha a betegség kontroll nem megfelelő 6 hónap után, esetleg hamarabb

Negyedik vonal:
A második vonal (sgAH) kiegészítésére: ciklosporin[d]

a: másodvonalbeli és harmadvonalbeli terápia csak a krónikus urticariában (CU)
a: rövid ideig (max 10 nap) alkalmazott kortikoszteroid szükség esetén bármikor adható, ha a beteg állapota ezt igényli
b: 300 mg 4 hetente
c: max 600 mg min 2 hetente
d: max 5 mg/tskg dózisban
Ezek alapján az ajánlott kezelési algoritmus urtikáriában:
Első vonal = Kiváló minőségű bizonyíték: **Alacsony ár és világszerte elérhető (pl. modern második generációs antihisztaminok a fejlődő országokban is léteznek, legtöbbször a régi szedatív antihisztaminoknál olcsóbb áron), napi adagonként a felezési ideje sokkal hosszabb, biztonságossági profilja jó, igen hatékony.**
Második vonal = kiváló minőségű bizonyíték: **Alacsony ár, jó biztonságossági profil, jó hatékonyság.** ***Harmadik vonal az antihisztamin mellé. Ciclosporin A = Kiváló minőségű bizonyíték:*** **Közepes-magas ár, közepes biztonságossági profil, jó hatékonyság.** ***Omalizumab = Kiváló minőségű bizonyíték:*** **magas ár, nagyon jó biztonságossági profil, nagyon jó hatékonyság** ***Rövidtávú kortikoszteroid kezelés = Gyenge minőségű bizonyíték:*** **Alacsony ár, világszerte elérhető, jó biztonságossági profil (csak rövid időre alkalmazva), nagy hatékonyság a bevitel ideje alatt, de tartós hatékonysága nagyon alacsony. (A)**

Speciális betegcsoportok kezelése

Gyermekek

Ajánlás27
A gyermekek esetében ugyanaz az első vonalbeli kezelés és (testsúlyhoz igazított) adagolás ajánlott, mint a felnőtteknél. (C)

ARCHÍVUM

Sok kezelőorvos az első generációs, szedatív H1-antihisztaminokat használja az allergiás gyermekek kezelésére, mivel azt feltételezik, hogy e gyógyszerek biztonsági profilja ismertebb, mint a modern második generációs H1-antihisztaminoké a gyógyszerpiacon való hosszabb jelenlétük miatt. Továbbá, a modern második generációs H1-antihisztaminok használata nem engedélyezett 6 hónapos kor alatt, míg az első generációs H1-antihisztaminokra vonatkozó ajánlás esetenként kevésbé egyértelmű, mivel ezeket a gyógyszereket abban az időben engedélyezték, mikor a 78-as kódú helyes klinikai gyakorlat szabályzata még kevesebb szigorral lépett fel a gyógyszeriparban. Ennek következtében sok orvos az első generációs antihisztaminokat választja, melyek, ahogy erre fent is rámutattunk, alacsonyabb biztonságossági profillal rendelkeznek a második generációs H1-antihisztaminokhoz képest. A panel erős ajánlást tett az első generációs antihisztaminok csecsemőkön és gyermekeken való használatának visszaszorítására.

Ajánlás28
A gyermek populációban csak a bizonyítottan hatékony és biztonságos gyógyszerek használhatók. A cetirizint, dezloratadint, fexofenadint, levocetirizint, és a loratadint már tanulmányozták gyermekekben, és a hosszútávú biztonságosságuk már jól megalapozott ebben a populációban. Mindezek mellett a modern második generációs H1-antihisztaminok kiválasztása a gyermekek számára függ az életkortól és a gyógyszerek elérhetőségétől, mivel nem mindegyik elérhető gyermekek számára alkalmas szirup, vagy gyorsan oldódó tabletta formájában, illetve a gyermekeknek engedélyezhető legalacsonyabb életkor országonként eltérő. Minden további lépést egyedileg kell megfontolni. (C)

Várandós és szoptató nők

Ajánlás29
Várandós nőknél minden szisztémás kezelés kerülendő, különösen az első trimeszterben. (C)
A várandós nőknek joguk van a lehetőség szerinti legjobb kezelésben részesülni. Ugyan urtikáriában várandós nőkben nem történtek még szisztematikus biztonságossági vizsgálatok, ki kell emelni, hogy az urtikária miatt megemelkedett hisztamin szint várandósság alatti lehetséges negatív hatásait sem tanulmányozták még. Ami a kezelést illeti, eddig nem jelentettek születési rendellenességeket azoknál a nőknél, akik modern, második generációs antihisztaminokat használtak várandósságuk alatt. Azonban csak kis mintaméretű vizsgálatok állnak rendelkezésre a cetirizint, valamint egy nagy metaanalízis a loratadint illetően. Továbbá, mivel számos modern második generációs antihisztamin jelenleg vény nélkül kapható és széles körben alkalmazott mind allergiás rhinitis, mind urtikária esetében, azt kell feltételeznünk, hogy sok nő használta már ezeket a gyógyszereket, különösen a várandósság elején, legalábbis mielőtt a várandósság tényét megerősítették volna. Mindazonáltal, mivel várandósság esetén a legmagasabb biztonság betartása kötelező, a modern második generációs antihisztaminok használatára vonatkozó javaslat szerint a loratadin a preferált készítmény a lehetséges extrapolációval a desloratadin és a cetizirin, majd a levocetizirin felé. Várandósság alatt a modern második generációs antihisztaminok emelt dózisú adagolása csak elővigyázatossággal javasolt, mert biztonságossági vizsgálatokat még nem végeztek, és a loratadin esetében emlékezni kell arra is, hogy a gyógyszer a májban metabolizálódik. Az első generációs gyógyszerek elővigyázatossággal alkalmazandók, amennyiben a tünetek úgy diktálják, és nem reagálnak a betegek a modern második generációs antihisztaminokra.

Ajánlás30
***Szoptató nőknél a* második generációs antihisztaminok használata ajánlott, mivel a szoptatott csecsemőknél szedáció is előfordulhat az anyatejbe átjutott régi, első generációs H1-antihisztaminoktól. (C)**
Alacsony koncentrációban minden H1-antihisztamin kiválasztódik az anyatejbe. Amennyiben antihisztamin adása jön szóba, úgy a megfelelő gyógyszer kiválasztásánál javasolt követni a www.e-lactancia.org útmutatását.

ARCHÍVUM

VII. JAVASLATOK AZ AJÁNLÁSOK ALKALMAZÁSÁHOZ

1. Az alkalmazás feltételei a hazai gyakorlatban

1.1. Ellátók kompetenciája (pl. licence, akkreditáció stb.), kapacitása

Bőr- és nemibeteggyógyász, klinikai immunológia és allergológia szakorvos, háziorvos, házi gyermekorvos, felnőtt és gyerek (vegyes) háziorvos, központi ügyelet orvosa, sürgősségi betegellátó egység orvosa az akut tünetek ellátásában kompetens. A kivizsgálás, másod, harmadvonalbeli terápia beállítása és a betegek gondozása a bőr- és nemibeteggyógyász, klinikai immunológia és allergológia szakorvos, valamint a gyermek allergológiában jártas gyermekgyógyász feladata.

1.2. Speciális tárgyi feltételek, szervezési kérdések (gátló és elősegítő tényezők, és azok megoldása)

A betegek kivizsgálása speciális felkészültséget és felszereltséget igényel, étel, gyógyszer, fizikális hatásokkal végzett provokációs tesztek csak kórházi, klinikai körülmények között történhetnek.

1.3. Az ellátottak egészségügyi tájékozottsága, szociális és kulturális körülményei, egyéni elvárásai

Az urtikária betegség nagyon gyakori, sok beteg az alapellátásban kezelhető. A krónikusan fennálló (6 hétnél tovább tartó) betegség szakorvoshoz, illetve centrumba való irányítása javasolt, annál is inkább, mert a harmad vonalbeli terápia alkalmazása centrumokhoz kötött.

1.4. Egyéb feltételek

Nincs.

2. Alkalmazást segítő dokumentumok listája

2.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok

1. betegtájékoztató: Pszeudoallergiás diéta javaslat.

2.2. Táblázatok

1. táblázat: A krónikus urtikária altípusok osztályozása (csalánkiütés, angioödéma, vagy mindkét tünet együttes megjelenésével [saját szerkesztésű táblázat]

2. táblázat: Az urtikáriákhoz történeti okokból kapcsolható kórképek és szindrómák, melyek csalánkiütés és/vagy angioödéma tüneteivel jelennek meg [saját készítésű táblázat]

3. táblázat: UAS7 a betegség aktivitás felmérésére CSU-ban [saját készítésű táblázat]

4. táblázat: Ajánlott diagnosztikai tesztek gyakori urtikária altípusokban [saját készítésű táblázat]

2.3. Algoritmusok

1. ábra: Diagnosztikus algoritmus

2.4. Egyéb dokumentum

Nem készült.

3. A gyakorlati alkalmazás mutatói, audit kritériumok

A spontán urtikáriaával diagnosztizált betegek esetében hány százalékban történt a betegség aktivitásának mind a mindennapi klinikai ellátásának, mind a klinikai vizsgálatok során az UAS7 (3. táblázat) használata?

Klinikai kimenetel (klinikai audit)

A megfelelő diagnózis és terápia célja a beteg teljes tünetmentessége. A betegség teljes gyógyulása spontán is bekövetkezhet, a teljes gyógyulás jelen ismereteink alapján nem jelölhető ki célpontnak.

A tünetektől krónikusan szenvedő és a tünetmentes vagy gyógyult betegek száma meghatározza a gyakorlati alkalmazás sikerét. Sajnos sem nemzetközi, sem hazai ilyen irányú statisztikai adat nem áll rendelkezésre. Ugyanakkor diagnózis és gyógyszerfelírás adatok alapján leellenőrízhető a helyes terápiás gyakorlat alkalmazásának mértéke hazai körülmények között. Például ellenőrízhető egy egy urtikária diagnózis mellett a folyamatos antihisztamin felírás jóval hosszabb ideig és nem az ajánlott dózisban való alkalmazás. Erre vonatkozóan vannak adatok.

ARCHIVUM

VIII. IRÁNYELV FELÜLVIZSGÁLATÁNAK TERVE

Az egészségügyi szakmai irányelv tervezett felülvizsgálata az érvényességnek lejárta (3 év) előtt fél évvel kezdődik el. A felülvizsgálat megkezdésére az Egészségügyi Szakmai Kollégium Bőr- és nemibetegségek Tagozat mindenkori irányelvfejlesztő felelőse köteles emlékeztetni a fejlesztőcsoport minden tagját. A tagozat elnöke kijelöli a felülvizsgálatért felelős személyt/személyeket. Soron kívüli felülvizsgálatra kerül sor, ha az ajánlások alátámasztását biztosító bizonyítékokban vagy a hazai ellátórendszerben változás következik be.

IX. IRODALOM

[1] Zuberbier T. et al. EAACI/GA^{2}LEN/EDF/WAO guideline for the definition, classification, diagnosis and management of urticaria. Allergy 2018, 73:1393-1414.
[2] Zuberbier T. et al. The international EAACI/GA²LEN/EuroGuiDerm/APAAACI guideline for the definition, classification, diagnosis, and management of urticaria. Allergy. 2021 Sep 18.
[3] Baiardini I et al.: Recommendations for assessing patient-reported outcomes and health-related quality of life in patients with urticaria: a GA(2)LEN taskforce position paper. Allergy 2011, 66:840-844.
[4] Magerl M et al.: The definition , diagnostic testing, and management of chronic inducable urticarias-the EAACI/GA(2)LEN/EDF/UNEV consensus recommendations 2016 update and revision. Allergy 2016, 71:780-802.
[5] Konstantinou GN et al.: EAACI/GA(2)LEN task force consensus report: the autologous serum skin test in urticaria. Allergy 2009, 64:1256-1268.
[6] Konstantinou GN et al: EAACI taskforce position paper: evidence for autoimmune urticaria and proposal for defining diagnostic criteria. Allergy 2013, 68:27-36.
[7] Bracken SJ, Abraham S, MacLeod AS. Autoimmune Theories of Chronic Spontaneous Urticaria. Front Immunol. 2019 Mar 29;10:627.
[8] Akoglu G et al. Effects of low pseudoallergen diet on urticarial activity and leukotriene levels in chronic urticaria. Arch.Dermato.Research 2012, 304:257-262.
[9] Wagner N et al.: A popular myth-low histamine diet improves chronic spontaneous urticaria-fact or fiction? J.Eur.Acad. Dermatol.Venereol.2016, 31:650-655.
[10] Beissert S et al.: UVA rush hardening for the treatment of solar urticaria. J.Am.Acad.Dermatol. 2000, 42:1030-1032.

X. FEJLESZTÉS MÓDSZERE

1. Fejlesztőcsoport megalakulása, a fejlesztési folyamat és a feladatok dokumentálásának módja
Jelen egszségügyi szakmai irányelv fejlesztőcsoport tagjai a felkérést követően, a fejlesztést többszöri konzultáció, közös illetve egyéni munka során készítették el.

2. Irodalomkeresés, szelekció
A szakirodalom kutatás a PubMed felületén történt. A fejlesztőcsoport az EAACI/GA^{2}LEN/EDF/WAO 2018-as és az EAACI/GA²LEN/EuroGuiDerm/APAAACI 2021-es irányelvét használta és adaptálta a hazai viszonyokat és az ellátórendszer sajátosságait figyelembe véve.

3. Felhasznált bizonyítékok erősségének, hiányosságainak leírása (kritikus értékelés, „bizonyíték vagy ajánlás mátrix"), bizonyítékok szintjének meghatározási módja
Az eredeti tanulmány nem került kritikus értékelésre, a fejlesztőcsoport elfogadta az irányelvet kiadó nemzetközi szervezet feldolgozásának eredményét és szakértők véleményét.

4. Ajánlások kialakításának módszere
A fejlesztőcsoport az EAACI/GA^{2}LEN/EDF/WAO 2018-as és az EAACI/GA²LEN/EuroGuiDerm/APAAACI 2021-es irányelvének ajánlásait, megállapításait alapvetően iránymutatónak tartja a hazai ellátás gyakorlatára.

5. Véleményezés módszere
Az ellátásban érintett Egészségügyi Szakmai Kollégium Tagozatai a tervezetet eljuttatva, a felelős a visszaérkező javaslatokat és véleményket összesítette, majd a javasolt módosításokat feltüntetve a tervezetet a fejlesztőcsoport tagjainak ismételten elküldte véleményeztetésre. Az elfogadott módosítások beépítésre kerültek.

6. Független szakértői véleményezés módszere
Független szakmai szakértő nem véleményezte az irányelvet.

ARCANUM

XI. MELLÉKLET

1. Alkalmazást segítő dokumentumok
Nem készült.

1.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok
1. betegtájékoztató: Pszeudoallergiás diéta javaslat

Pseudoallergiás diéta

Általában nem ajánlott mindenfajta olyan élelmiszert fogyasztani, amely konzerválószereket, színezőanyagokat, antidioxánsokat tartalmaz. A tilalom vonatkozik minden iparilag feldolgozott élelmiszerre.

	Megengedett	Nem javasolt
Alapélelmiszerek:	kenyér, konzerválószermentes zsömle, dara, sütemények, köles, krumpli, rizs, teljes kiőrlésű lisztből készült tésztafélék, durumtészta	tojásos tészták
Zsír:	vaj, növényi olaj (hidegen sajtolt)	minden más zsiradék, margarin, majonéz
Tejtermék:	friss tej, túró, natúr joghurt	minden további tejtermék, tejföl, sajt, tejszín
Állati élelmiszer:	natúr, fűszerezetlen, csak sózott hús	minden feldolgozott állati eredetű élelmiszer, tojás, füstölt hús, kagyló, csiga, kaviár, lazac
Zöldség:	minden zöldségféle, kivéve a megtiltottak, rebarbara, fejes saláta, sárgarépa, cukkini, kelbimbó, paradicsom, brokkoli, spárga, padlizsán, tök, kukorica, káposzta	articsóka, borsó, gomba, spenót, paradicsom, tartalmú ételek, paprika
Gyümölcsök:	alma, meggy, cseresznye, körte	déligyümölcs, barack, eper, málna, szeder
Fűszerek:	só, cukor, snidling (metélőhagyma)	minden más fűszer, fokhagyma, gyógynövények, magvak (mustár, szezám)
Édességek:	nem ajánlott	minden édesség, a rágógumi és az édesítőanyagok is, csokoládé
Italok:	tej, kávé, fekete tea	üdítők, cola, tonik, gyógynövénytea, alkohol
Olajosmagvak:	nem ajánlott	mandula, dió, pisztácia, mogyoró

1.2. Tevékenységsorozat elvégzésekor használt ellenőrző kérdőívek, adatlapok
Nem készült.

ARCHÍVUM

1.3. Táblázatok

1. táblázat: A krónikus urtikária altípusok osztályozása (csalánkiütés, angioödéma, vagy mindkét tünet együttes megjelenésével [saját szerkesztésű táblázat]

Krónikus urtikária altípusok	
Krónikus spontán urtikária	Indukálható urtikária
Csalánkiütés, angioödéma, vagy mindkettő tüneteivel járó, ≥6 hete fennálló, ismert, vagy ismeretlen okból kialakult urtikária	Tünetes dermographizmus (urtikária factitia) Hideg urtikária (hideg kontakt urtikária) Késői nyomási urtiklária Solaris urtikária Meleg urtikária Vibrációs angioödéma Kolinerg urtikária Kontakt urtikária Aquagen urtikária

2. táblázat: Az urtikáriákhoz történeti okokból kapcsolható kórképek és szindrómák, melyek csalánkiütés és/vagy angioödéma tüneteivel jelennek meg [saját készítésű táblázat]

- maculopapulosus cután mastocytosis (urticaria pigmentosa)
- urticaria vasculitis
- bradykinin-mediált angioödéma (pl. HAE)
- testmozgás-indukálta anaphylaxia
- Cryopyrin-asszociált periódikus szindróma (CAPS) (urticaria, visszatérő láz, arthralgia, vagy arthritis, szemgyulladás, gyengeség, és fejfájás), familiáris hideg autoinflammatórikus szindróma (FCAS), Muckle-Wells szindróma (MWS), vagy neonatalis multiszisztémás gyulladásos szindróma (NOMID)
- Schnitzler szindróma (visszatérő urtikária és monoklonális gammopathia, visszatérő láz, csont- és izomfájdalmak, arthralgia, vagy arthritis, és lymphadenopathia)
- Gleich szindróma (epizódikus angioödéma eosinophiliával)
- Wells szindróma (granulomatosus dermatitis eosinophiliával)
- Bullosus pemphigoid (a hólyagok megjelenése előtt)
- Felnőttkori Still betegség

3. táblázat: UAS7 a betegség aktivitás felmérésére CSU-ban [saját készítésű táblázat]

Pont	**Csalánkiütés**	**Viszketés**
0	nincs	nincs
1	enyhe (<20/24h)	enyhe (jelen van, de nem zavaró)
2	közepes (20-50/24h)	közepes (zavaró, de a napi aktivitást és az alvást nem befolyásolja)
3	intenzív (>50/24h, vagy nagy összefolyó területek)	kifejezett (súlyos viszketés, mely igen zavaró és a napi aktivitást és alvást is befolyásolja)
Összpontszám: 0-6 naponta, mely 1 hét alatt max. 42 pont lehet		

Mivel az urtikária tüneteinek intenzitása gyakran változik, a betegség általános aktivitása legjobban úgy mérhető, ha a betegeknek a 24-órás, önállóan elvégzett pontozásos módszert javasoljuk napi rendszerességgel néhány napon keresztül. Az UAS7-t, amely hét egymást követő nap összesített pontszáma, a rutin klinikai gyakorlatban is alkalmazni lehetne a betegség aktivitásának és kezelésre adott válaszának meghatározására CSU betegeken, valamint néhány olyan betegnél is, akiknél indukálható, vagy fizikai urtikária áll fenn. Az angioödémában szenvedő betegek számára egy új, aktivitást mérő pontozást fejlesztettek ki és validáltak, ez az Angioödéma Aktivitás Index [3]. A betegségaktivitás mellett fontos az életminőségre (QoL) gyakorolt hatás is, mind a mindennapi gyakorlatban, mind a klinikai vizsgálatokban.

APPENDIX

4. táblázat: Ajánlott diagnosztikai tesztek gyakori urtikária altípusokban [saját készítésű táblázat]

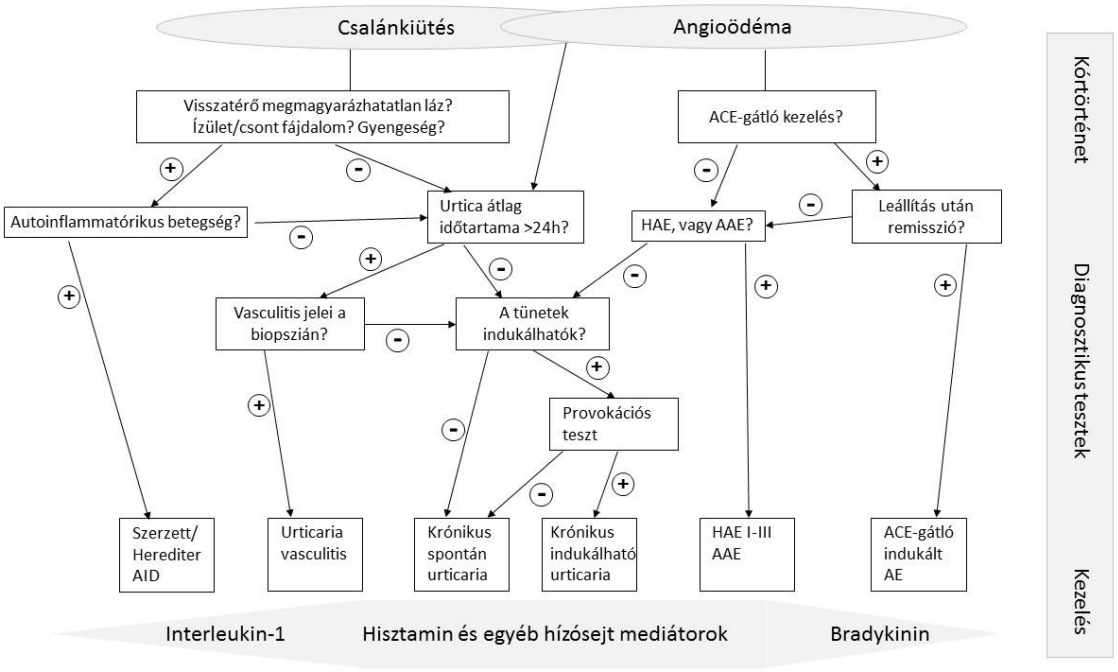
Típus	**Altípus**	**Ajánlott rutin diagnosztikai teszt**	**Kiterjesztett diagnosztika (kórtörténet alapján). Kiváltó okok meghatározása és differenciál diagnosztikai kórképek kizárására**
Spontán urtikária	Acut spontán urtikária	nincs	nincs
	Krónikus spontán urticaria	vérkép, ESR vagy CRP kiváltó gyógyszer leállítása (pl. NSAID)	tesztek: (i) infektív betegségek (pl. *H. pylori*); (ii) 1-es típusú hiperszenzitivitás; (iii) auto-antitestek; (iv) pajzsmirigy hormonok és autoantitestek; (v) fizikális bőrtesztek; (vi) 3 hét pseudoallergén-mentes diéta; (vii) triptáz; (viii) autológ szérum bőr teszt; (ix) biopszia
Indukált urtikária	Hideg urtikária	hideg provokáció és küszöb meghatározása (jégkocka, hideg víz, hideg levegő)	vérkép, ESR vagy CRP, cryoproteinek, egyéb betegség - különösen infekció - kizására
	Késői nyomási urtikária	nyomási teszt és küszöb	nincs
	Meleg urtikária	nyomási teszt és küszöb	nincs
	Solaris urtikária	UV és látható fény hullámhossz és küszöb	fény okozta dermatosisok kizárása
	Factitia	dermographizmus és küszöb	vérkép, ESR vagy CRP
	Vibrációs angioödéma	teszt (vortex)	nincs
	Aquagen urtikária	testhőmérsékletű nedves kendő 20 percig a bőrre	nincs
	Kolinerg urtikária	testmozgás és forró fürdő	nincs
	Kontakt urtikária	bőrtesztek (pl. prick teszt)	nincs

ESR: vörösvértest süllyedés; CRP: C-reaktív protein

ARCHÍVUM

1.4. Algoritmusok

1. ábra: Diagnosztikus algoritmus



Diagnosztikus algoritmus csalánkiütés, angioödéma vagy mindkét tünettel jelentkező betegeknél.
AAE, szerzett angioödéma C1-inhibitor hiánya miatt;
ACE-gátló, angiotenzin-konvertáz enzim gátló;
AE, angioödéma;
AH, antihisztamin;
AID, autoinflammatórikus betegség;
HAE, herediter angioödéma;
IL-1, interleukin-1.

Egyéb (új) gyógyszerek is indukálhatnak bradikinin-közvetített angioödémát. A betegektől részletes családi anamnézis szüksége, és hogy mely életkorban kezdődött a betegség. Emelkedett gyulladásos markerek (C-reaktív protein, vörösvértest süllyedés) keresése, felnőtteknél paraproteinemia vizsgálata, neutrofil- gazdag infiltráció bőrbiopszia során, génmutáció analízis örökletes periodikus láz szindrómák esetében (pl. cryopyrinhez kapcsolódó időszakos szindróma) javasolt, ha fennállásuk erősen gyanítható. A betegektől meg kell kérdezni: „Mennyi ideig mutatkoznak a csalánkiütések önön?" Komplement C4, C1-INH szintek és funkciók vizsgálata; ezen felül C1q és C1-INH antitestek vizsgálata, ha fennáll az AAE gyanúja; gén mutációs analízist kell készíteni, ha a betegen korábban végzett vizsgálatok jelentéktelennek bizonyultak, de a kórtörténet az örökletes angioödéma fennállását sugallja. Várjunk 6 hónapot a remisszióra; további C1-inhibitor hiányra irányuló diagnosztikai teszteket csak akkor kell elvégezni, ha a beteg családi kórtörténete örökletes angioödémát sejtet. Mutatja-e az elváltozás területéről nyert bőrbiopszia a papilláris és retikuláris dermiszben kisebb erek sérülését és/vagy perivaszkuláris és intersticiális fibrinoid lerakódásokat, melyek urticaria vasculitisre utalhatnak? A betegeket meg kell kérdezni: „Elő tudja idézni a csalánkiütéseket?" Azoknál a betegeknél, akiknek a kórtörténete indukálható urtikáriára utal, standardizált provokációs vizsgálat végzendő a nemzetközi konszenzus ajánlatai szerint [4]. A szerzett autoinflammatorikus szindrómák (AIDs) magukba foglalják a Schnitzler-szindrómát, a szisztémásan fellépő juvenilis idiopátiás arthritist (sJIA) és a felnőttkori Still-betegséget (AOSD). Az örökletes AID-k a cryopyrin asszociált periodikus szindrómák (CAPS) a familiáris hideg autoinflammatorikus szindrómát (FCAS), a Muckle-Wells-szindróma (MWS), valamint az újszülött korban fellépő multiszisztémás gyulladásos betegség (NOMID), ritkábban a hyper-IgD-szindróma (HIDS), és a tumor nekrózis faktor receptor-alfa-asszociált periodikus szindróma (TRAPS). Néhány ritka esetben a visszatérő angioödéma hátterében sem hízósejt-mediált, sem bradykinin-mediált folyamatok nem mutathatók ki, és a pathomechanizmus ismeretlen. Ezeket a ritka kórképeket néhányan „idiopathiás angioödémának" hívják.

1.5. Egyéb dokumentumok
Nem készült.

ARCANUM