

## Liegt ein Quincke-Ödem vor?

## Differentialdiagnose zum Angioödem

BRUNELLO WÜTHRICH, ZOLLIKERBERG

Das Quincke-Ödem (Angioödem) ist eine akut auftretende Schwellung der tieferen Hautschichten oder/und der Schleimhäute. Das Angioödem kann solitär auftreten oder an mehreren Stellen. Prädisloktionsstellen sind lockeres Bindegewebe um die Augenlider, die Lippen, die Zunge, die Genitalien, die Hände und die Füße. Die Schwellungen sind prall, kaum juckend, eher blass als rot. Gefürchtet ist das Larynxödem, welches zur Erstickung führen kann. Das Quincke-Ödem kann mit einer Urtikaria assoziiert sein.

Das Angioödem kann bei verschiedenen Erkrankungen und auch bei unterschiedlicher Pathogenese auftreten. Differentialdiagnostisch muss der Arzt eine Reihe von Krankheitsbildern abgrenzen (Tab. 1), was aber bei guter Anamnese und sorgfältiger klinischer Untersuchung einfach gelingt. Eine lokale Schwellung, die als Folge eines Insektenstiches, sofort, innerhalb einer Stunde (lokal-allergische Reaktion von Soforttyp), oder verzögert, nach etwa 12 bis 24 Stunden auftritt (lokal-allergische Reaktion von Intermediär- oder Spättyp) (Abb. 1), gehört nicht zum Begriff «Quincke-Ödem», das immer ein «Fernödem» darstellt. Auch eine lokalisierte Kontakturtikaria (z. B. bei Latex- oder Kälteallergie) und das vibratorische Angioödem (lokalisiert), das bei sehr starken Vibrationen wie zum Beispiel bei der Verwendung eines Presslufthammers entsteht, müssen ausgeschlossen werden [1]. Abzugrenzen sind auch kollaterale Lidödeme oder Gesichtsschwellungen als

Folge eines akuten Kontaktekzems (Abb. 2). Diese treten nicht innerhalb Minuten, sondern nach (12-) 24 bis 48 Stunden nach Hautkontakt mit dem Allergen auf und gehen mit Rötung und epidermalen Veränderungen, wie Bläschenbildung und Schuppung, einher.

Bei chronischen, doppelseitigen, Unterlidschwellungen, häufig bei älteren Patientinnen, handelt es sich um Lidödeme bei (Autoimmun-) Hypothyreose (Hashimoto), (Myxödem) (Abb. 3, 4).

Ödeme bei «capillary leak syndrome» [2] und «idiopathische zyklische Ödeme» [3] auf Grund einer generalisierten kapillären Hyperpermeabilität verschiedener Ursachen sind meist diffus, entwickeln sich langsamer und können lageabhängig sein.

#### Melkerson-Rosenthal-Syndrom und Morbus Morbihan

Das Melkerson-Rosenthal-Syndrom geht initial mit rezidivierenden Gesichtsschwellungen einher, die nach einigen



Foto: Wüthrich

Abb. 1: Lidschwellung/Lidödem bei lokal-allergischer Spätreaktion auf multiple Mückenstiche im Gesicht, davon einer am Unterlid (kleine Pustel).



Foto: Derm. Amb. Triemli

Abb. 2: Lidschwellung bei Kontaktekzem auf Kosmetika.

Tab.1: Differentialdiagnose von Angioödemem.

- Lokal allergisches Ödem (Kontakturtikaria, nach Insektenstichen, Kontaktallergie)
- Vibratorisches Angioödem
- Kollaterale Ödeme bei akutem Kontaktekzem
- Lidödeme bei Hypothyreose
- Zyklische Ödeme, idiopathische Ödeme, „Capillary leak syndrom“
- Melkerson-Rosenthal-Syndrom mit Cheilitis granulomatosa
- Ôdème érythémateux chronique facial supérieur (Degos)
- Morbus Morbihan
- Ödeme bei Einflusstauung
- Lymphödeme
- Episodisches Angioödem mit Eosinophilie (Gleich-Syndrom)

Schüben als Folge einer granulomatösen Entzündung persistieren [4]. (Abb. 5). Es kann sich isoliert mit Lippenschwellungen manifestieren, die histologisch dem Bild einer Cheilitis granulomatosa entsprechen (Abb. 6). Das Vollbild geht mit einer Fazialis-Parese und einer Lingua plicata einher.

Den erfahrenen Dermatologen bekannt ist das seltene Bild des «Ôdème érythémateux chronique facial supérieur», das von Degos 1977 erstmals als

erythematöses Ödem der Lider und der oberen Wangenpartien idiopathischer Ätiopathogenese beschrieben wurde [5]. Bei genauer Betrachtung fällt eine leichte Akne vulgaris (Papulopusteln) auf (Abb. 7, 8).

Als Morbus Morbihan wurde eine seltene Komplikation der Rosazea-Dermatitis bezeichnet [6-8]: es entstehen durch eine verstärkte Beteiligung der Lymphgefäße derbe, kaum eindrückbare Ödeme. Wangen, Nase und Stirn sind besonders betroffen (Abb. 9).

Namensgebend für diese Erkrankung ist die Region Morbihan in der Bretagne, in der diese Erkrankung gehäuft auftreten soll [9]. Charakteristisch sind der chronische Verlauf, fehlende laborchemische Veränderungen und histologisch auffällig ist eine Mastzellenreicherung in allen Etagen des Bindegewebes. Durch diese mastzellinduzierte Fibrose könnte die Induration erklärt werden, ebenfalls die Schwellung durch die Histaminfreisetzung.

**Ödeme auf Grund internistischer Erkrankungen**

Gewebsödeme bei einer oberen Einflussstauung der Vena cava, Ödeme bei Herz- und Niereninsuffizienz und Lymphödeme durch Blockade der Lymphdrainage sind abzugrenzen und es muss nach einer zugrundeliegenden Erkrankung gesucht werden (Übersicht unter [10]).



Abb. 3 und 4: Chronische Unterlidödeme (Myxödem) bei Hypothyreose.

**Gleich-Syndrom**

Das Gleich-Syndrom (Episodic angioedema associated with eosinophilia) ist ein seltenes, chronisch rezidivierendes Krankheitsbild, das mit schweren Angioödem, Urtikaria und oft sehr hoher (primärer) Eosinophilie (60–80%) im peripheren Blut einhergeht [11, 12]. Die Ätiologie ist ungeklärt; nachgewiesen sind T-Zell-Defekte und Funktionsstörungen der eosinophilen Granulozyten einhergeht. Klinisch imponieren meist dramatisch verlaufende, rezidivierende (monatliche Intervalle; auch öfters), schwerste Schwellungszustände an Gesicht, Nacken, Extremitäten und Stamm. Diese episodischen Angioödeme

können kombiniert sein mit hohen Fieberschüben, Arthralgien und Gewichtsverlust.

**Azetylsalicylsäure und ACE-Hemmer induzierte Angioödeme**

Relativ häufig in der täglichen Praxis sind Angioödeme (mit oder ohne Urtikaria), welche durch Azetylsalicylsäure (ASS) und andere nichtsteroidale Antirheumatika (NSAR), wie Diclofenac, Mefaminsäure, usw. ausgelöst wurden. Pathogenetisch handelt es sich hier sehr selten um eine Allergie, am häufigsten ist eine mastzellenmediator-vermittelte Intoleranzreaktion bei susceptiblen Individuen, vermutlich auf Grund einer Störung im Arachidonsäurestoffwechsel. Bei ASS-induziertem Asthma liegt eine genetisch bedingten Erhöhung der Leukotrien-C4-Synthase-Aktivität zugrunde, welche –



Abb. 6: Lippenschwellung bei Cheilitis granulomatosa, isoliert oder Teilsymptom eines Melkersson-Rosenthal-Syndroms.



Abb. 5: Schwellung der Wangen bei Melkersson-Rosenthal-Syndrom mit Fazialis-Parese.



Abb. 7 und 8: Œdème érythémateux chronique facial supérieur (Degos) mit Ödem der Stirne, der Lider und der oberen Wangenpartien bei leichter Acne vulgaris.

Fotos: Wüthrich



Fotos: Wüthrich

Abb. 9. Morbus Morbihan mit Ödem der Augenlider, Stirne und Nase bei leichter Rosazea.

nach Blockierung der Cyclooxygenase und damit der bronchodilatatorisch wirkenden Prostaglandine zu vermehrter Bildung von bronchospastisch wirkenden Lipoxygenase-Stoffwechselprodukten (Leukotrienen) führt [13] (Abb.10).

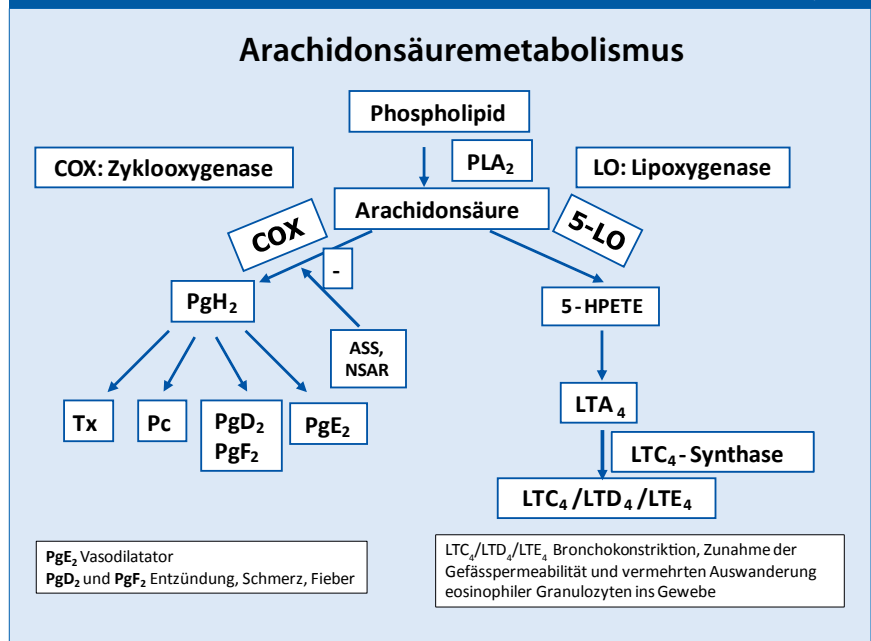
Beim kutanen Typ der ASS-Intoleranz wird auch eine direkte Mediatorfreisetzung aus Mastzellen, eine direkte Komplementaktivierung sowie eine veränderte Reaktivität von Thrombozyten diskutiert [14]. Es bestehen Kreuzintoleranzen mit anderen NSAR. Bei bekannter Intoleranzreaktion auf ASS und andere NSAR können im Bedarfsfall Paracetamol (z. B. Dafalgan®) und Coxibe (selektive Cyclooxygenase Hemmer wie Celecoxib [Celebrex®] bzw. Etoricoxib [Arcoxia®] gegeben werden [15].

Erworbene Angioödeme, die durch Inhibitoren des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems (RAAS) (ACE-Hemmer) ausgelöst werden, müssen in der Differentialdiagnose der Angioödeme immer berücksichtigt werden. Auch hier handelt es sich nicht um eine Allergie, sondern um eine pharmakologische Nebenwirkung der ACE-Hemmer [16, 17].

#### Liegt nun ein Angioödem vor?

Bei der Abklärung einer Hautschwellung, besonders falls sie retrospektiv erfolgt,

Abb. 10: Arachidonsäurestoffwechsel/Pathogenese ASS-Intoleranz Asthma-Typ.



muss zunächst auf Grund der Befragung und des klinischen Bildes differentialdiagnostisch überlegt werden, ob tatsächlich ein Angioödem vorliegt bzw. vorlag und die weiteren Zustände, welche mit einer Schwellung einhergehen, gemäß der **Tabelle 1** ausgeschlossen werden. Folgende Fragen können nützlich sein: Waren Juckreiz oder auch Quaddeln (Urtikaria) vorhanden? Trat(en) die Schwellung(en) akut, d.h. innerhalb Minuten, oder verzögert, innerhalb Stunden oder Tagen, auf? Kam es zu einer schnellen Regredienz oder eher zur Progredienz? Kam es in der Abheilungsphase zur Schuppenbildung? Treten die Schwellungen rezidivierend und an welchen Körperstellen (Augenlider, Lippen, Zunge, Wangen, Genitalien) auf? Sind die Angioödeme nach einem bestimmten Auslöser aufgetreten? (Insektenstich? Nahrungsmittel? Druckeinwirkung? Aspirin, Schmerz- oder Rheumamittel? Antibiotikum?) Wie war das Ansprechen auf eine eventuell auswärts durchgeführte Anfalltherapie mit Antihistaminika, Kortikosteroiden, evtl. Adrenalin? Steht der Patient unter einer Dauertherapie mit ACE-Hemmern, oder Angiotensin-II Rezeptorblockern? Liegt eine familiäre oder persönliche Allergie-Anamnese vor? Das weitere Vorgehen (allergologische Abklärung, Substitution der antihypertensiven Therapie, Komplementbestimmung bei

Verdacht auf ein hereditäres Angioödem, usw.) hängt von der Vermutungsdiagnose ab.

Bei einem ernsthaften Verdacht auf ein allergisches Geschehen kann gezielt eine spezifische IgE-Bestimmung (RAST/CAP) auf das vermutete Allergen (Insektengift, Nahrungsmittel) veranlasst werden. Am besten sollte in dieser Situation konsiliarisch ein Allergologe herangezogen werden. Im Übrigen, die Abklärung der Histamin-vermittelten Angioödeme erfolgt genauso wie die Diagnose einer chronischen Urtikaria (siehe [6]).

Beim klinischen Verdacht auf ein hereditäres Angioödem eignet sich zur Labordiagnostik die Messung der Proteine des Komplementsystems (C1-Inhibitor, immunologisch und funktionell, sowie C4 (immer vermindert, auch im Intervall, im akuten Anfall kann der Wert nicht bestimmbar sein) [18, 19].

Prof. em. Dr. med.  
Brunello Wüthrich  
Im Ahorn 18  
CH-8125 Zollikerberg  
bs.wuethrich@bluewin.ch



Literaturliste im Internet  
unter [www.medien-medizin.ch](http://www.medien-medizin.ch)