



DIAGNÓSTICO DE LA URTICARIA CRÓNICA

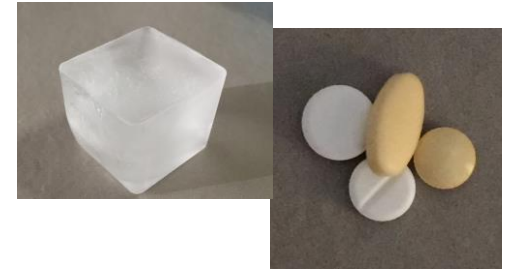
Dra. Magda Lluch
Al·largo Centre
Barcelona, 20 de septiembre 2019

Diagnóstico por la historia clínica (I)



- Duración de los síntomas
- Duración de las ronchas, si hay lesiones cutáneas residuales
- Intensidad y características del prurito
- Síntomas subjetivos asociados (p. ej. dolor, sensación de ardor)
- Variación diurna de signos y síntomas
- Aparición de la urticaria en relación con fines de semana, vacaciones y viajes (en el extranjero)
- Tamaño, forma y distribución frecuencia de la urticaria
- Frecuencia y localización del angioedema asociado
- Síntomas sistémicos concomitantes (p. ej., dolor en las articulaciones, dolor de cabeza, náuseas, vómitos, fiebre)

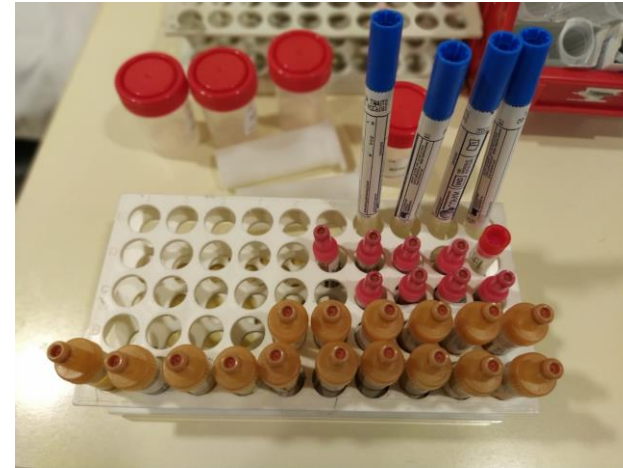
Diagnóstico por la historia clínica (II)



- Variación estacional de los síntomas
- Aparición de signos y síntomas asociados con estímulos físicos (p. ej., frío, calor, fricción)
- Psiquiátricos o psicosomáticos
- Trastornos uso de medicamentos (p. ej., antiinflamatorios no esteroideos, tratamientos hormonales, agentes tópicos, remedios alternativos) y su relación con la urticaria.
- Relación con el ciclo menstrual
- Uso de sustancias / tabaco, y en particular el uso de cigarrillos o cannabis con sabor.
- Calidad de vida e impacto emocional.
- Antecedentes familiares de urticaria o atopia
- Tratamientos y respuestas anteriores
- Estudios y resultados diagnósticos anteriores

Pruebas de laboratorio

- Hemograma, VSG, PCR, Factor Reumatoide,
- Funcionalismo hepático
- Perfil tiroideo y Ac. tiroideos
- Inmunoglobulinas (IgA, IgG, IgM), Ige E total.
- IgE específicas
- Estudio de autoinmunidad. Crioglobulinas y crioaglutininas



Pruebas de provocación-

POSITION PAPER

The definition, diagnostic testing, and management of chronic inducible urticarias – The EAACI/GA²LEN/EDF/ UNEV consensus recommendations 2016 update and revision

M. Magerl¹, S. Altrichter¹, E. Borzova², A. Giménez-Arnau⁴, C. E. H. Grattan³, F. Lawlor³, P. Mathelier-Fusade⁵, R. Y. Meshkova⁶, T. Zuberbier¹, M. Metz¹ & M. Maurer¹

Magerl et al. Recommendations for inducible urticaria

Patient information

Name: _____

Date of birth: _____

Abbreviations: W = Wheal
E = Erythema
A = Angio-edema
I = Itch

Document skin reaction with + or -

Provocation tests for inducible urticaria

Symptomatic dermographism (Urticaria factitia)

Testsite: Volar forearm or upper back.
Test: Moderate stroking of the skin with a blunt smooth object (e.g. closed ballpoint pen tip, wooden spatula), dermographic tester (36 g/mm²), or FricTest (longest pin).
Reading time: 10 minutes after testing

W I Date / Time _____ Test done by _____
Positive test = wheal & itch: Test trigger strength threshold →

Cold urticaria

Testsite: Volar forearm
Test: Melting ice cube in thin plastic bag, TempTest (4-44°C) for 5 minutes
Reading times: 10 minutes after testing

W Date / Time _____ Test done by _____
Positive test = wheal: Test temperature threshold →

Heat urticaria

Testsite: Volar forearm
Test: Heat source, TempTest (44-4°C) for 5 minutes
Reading times: 10 minutes after testing

W Date / Time _____ Test done by _____
Positive test = wheal: Test temperature threshold →

Delayed pressure urticaria

Testsite: Shoulder or upper back or thighs or volar forearm
Test: Suspension of weights over shoulder (7 kg, shoulder strap width: 3 cm) for 15 min or weighted rods (1.5 cm diameter, 2.5 kg; or 0.5 cm diameter: 3 kg) for 15 min. Dermographic tester at 100 g/mm² for 70 sec.
Reading times: ≥6 hours after testing

A E Date / Time _____ Test done by _____
Positive test = angio-edema & erythema: Test trigger strength threshold →

Solar urticaria

Testsite: Buttocks
Test: UVA 6 J/cm² & UVB 60 mJ/cm² (e.g. Saalman Multitestor SBC LT 400) & visible light (projector)
Reading times: 10 min after testing

W Date / Time _____ Test done by _____
Positive test = wheal: Test trigger strength threshold (UVA / UVB) →

Vibratory angio-edema

Testsite: Volar forearm
Test: Vortex vibrator for 5 minutes, 1000 rpm
Reading times: 10 minutes after testing

A W Date / Time _____ Test done by _____
Positive test = angio-edema or wheal

Cholinergic Urticaria

Test 1: Exercise machine, e.g. bicycle trainer or treadmill. Exercise for 30 min, increase pulse rate by 3 beats/min every minute, positive test = wheals. If positive, wait > 24 hours and perform
Test 2: 42°C bath, monitor body temperature. Continue bath for 15 min after body temperature has increased by ≥ 1°C over baseline
Reading times: During test as well as immediately and 10 minutes after end of test

Test 1. Exercise W How long after begin of test? minutes → Test 2. Hot bath W

Figure 1 Documentation of CindU provocation tests.

© 2016 John Wiley & Sons A/S. Published by John Wiley & Sons Ltd

Recommendations for inducible urticaria Magerl et al.

Patient information

Name: _____

Date of birth: _____

Abbreviations: W = Wheal
E = Erythema
A = Angio-edema
I = Itch

Document skin reaction with + or -

Threshold tests for inducible urticaria

Symptomatic dermographism (Urticaria factitia)

Testsite: Volar forearm or upper back.
Test: Use a dermographometer (e.g. dermographic tester or FricTest)
Reading time: 10 minutes after testing
Threshold: Lowest trigger strength that results in wheal and itch

FricTest W I Demographic tester W I
Pin 1 (shortest) Minimum trigger strength in g/mm² g/mm² g/mm²
Pin 2
Pin 3
Pin 4 (longest) Test done by _____
Date / Time _____

Cold urticaria

Testsite: Volar forearm
Test: Use TempTest for 5 minutes
Reading time: 10 minutes after end of testing
Threshold: Highest temperature that results in wheal

Wheal from 4°C to _____ °C Test done by _____
Date / Time _____

Heat urticaria

Testsite: Volar forearm
Test: Use TempTest for 5 minutes
Reading time: 10 minutes after end of testing
Threshold: Lowest temperature that results in wheal

Wheal from 44°C to _____ °C Test done by _____
Date / Time _____

Delayed pressure urticaria

Testsite: Volar forearm (rod) or upper back (dermographic tester)
Test: DPU test device, 15 minutes, diameter of applicator: 6.5 cm,
Reading times: ≥6 hours after testing
Threshold: Rod with lowest weight that results in angio-edema and erythema

kg A E
1
2
3
4
5 Test done by _____
Date / Time _____

Solar urticaria

Testsite: Buttocks
Test: UVA / UVB irradiation (e.g. Saalman Multitestor SBC LT 400)
Reading times: 10 minutes after testing
Threshold: Lowest dose of irradiation that results in wheal

UVA (J/cm²) W UVB (mJ/cm²) W
2.4 24
3.3 33
4.2 42
5.1 51
6.0 60 Test done by _____
Date / Time _____

Figure 1 Continued.

© 2016 John Wiley & Sons A/S. Published by John Wiley & Sons Ltd

EAACI, European Academy of Allergology and Clinical Immunology
GA²LEN, Global Allergy and Asthma European Network
EDF, European Dermatology Forum

Otras pruebas diagnósticas

- PRICK TEST:
Historia sugerente de alergia
- EPICUTÁNEAS:
Sospecha de urticaria de contacto
- TEST SUERO AUTÓLOGO
Sospecha de enfermedad autoinmune.
- BIOPSIA CUTÁNEA
Duración lesiones superiores a 24 horas
Diagnostico diferencias con clínica similar (vasculitis, lupus, etc).



Escalas en la urticaria crónica

How to assess disease activity in patients with chronic urticaria?

Background: The current EAACI/GA²LEN/EDF guidelines recommend assessing disease activity in chronic urticaria (CU) by using an established and well-defined symptom score, i.e. the urticaria activity score (UAS), which combines daily wheal numbers and pruritus intensity. However, this UAS has never been formally tested for its suitability in assessing CU activity.

Aim: To determine the UAS correlation with quality of life (QoL) in CU patients and to compare the UAS to other symptom scores.

Methods: Chronic urticaria symptoms (wheals, erythema, angioedema, pruritus) were assessed on seven consecutive days in 111 CU patients for their numbers, duration, size, and/or intensity. Quality of life was assessed by using the Dermatology Life Quality Index. Both, urticaria activity and QoL were determined before and after a 3-week period, in which the patients followed a pseudoallergen-low diet.

Results: Urticaria activity score values correlated positively, albeit weakly, with

A. Mlynek^{1,2*}, A. Zalewska-Janowska^{2*}, P. Martus³, P. Staubach⁴, T. Zuberbier^{1*}, M. Maurer^{1*}

¹Department of Dermatology and Allergy, Charité-Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Germany; ²Psychodermatology Department, Medical University, Łódź, Poland; ³Institute of Biometry and Clinical Epidemiology, Charité-Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Germany; ⁴Department of Dermatology, University Hospital Mainz, Mainz, Germany

Key words: chronic urticaria; disease activity; mast cells; urticaria score.

Evaluating the minimally important difference of the urticaria activity score and other measures of disease activity in patients with chronic idiopathic urticaria

Susan D. Mathias, MPH ^{*}; Ross D. Crosby, PhD ^{*}; James L. Zazzali, PhD [†]; Marcus Maurer, MD [‡]; and Sarbjit S. Saini, MD [§]

^{*}Health Outcomes Solutions, Winter Park, Florida

[†]Genentech Inc, South San Francisco, California

[‡]Department of Dermatology and Allergy, Allergie-Centrum-Charité, Charité-Universitätsmedizin, Berlin, Germany

[§]Johns Hopkins University, Baltimore, Maryland

ARTICLE INFO

Article history:

Received for publication August 14, 2011.

Received in revised form September 13, 2011.

Accepted for publication September 14, 2011.

ABSTRACT

Background: The Urticaria Activity Score (UAS) is a widely used patient-reported outcome measure for patients with chronic idiopathic urticaria (CIU) that includes 2 items: intensity of pruritus and number of hives. Items are scored individually, and the UAS7 is calculated as the sum of pruritus and number of hives over 1 week. Recently, its instructions were enhanced.

Objective: To assess the measurement properties of the enhanced UAS.

Methods: Seventy-three subjects with CIU completed the UAS with enhanced instructions, other measures of disease activity including the size of the largest hive, and collateral measures during a multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled study of omalizumab for the treatment of CIU. The minimal important difference (MID) was estimated through distribution- and anchor-based approaches. Test-retest reliability was assessed with the intraclass correlation coefficient (ICC); internal consistency reliability was evaluated with Cronbach's alpha; 3 responsiveness coefficients were calculated; known groups validity was assessed based on physician in-clinic UAS scores; and construct validity was assessed through Spearman correlation coefficients with collateral measures.

Results: The MID ranged from 9.5 to 10.5 for the UAS7, 5.0 to 5.5 for number of hives (weekly average), and 4.5 to 5.0 for pruritus and size of largest hive (weekly average). Internal consistency was supported by alpha coefficients greater than 0.80. The ICC values for test-retest reliability ranged from 0.602 to 0.884. For subjects on active treatment, responsiveness coefficients were greater than 0.80. Known-groups validity was supported for most UAS scores; and construct validity was demonstrated by relationships with collateral measures.

Conclusions: The enhanced UAS has adequate measurement properties to support its use in clinical research.

© 2012 American College of Allergy, Asthma & Immunology. Published by Elsevier Inc. All rights reserved.

¿Por qué son útiles?:

1. Para valorar al momento del diagnóstico la actividad y el impacto de la UC sobre la Calidad de Vida.
2. Para evaluar la respuesta al tratamiento, (mantenerlas para comparaciones futuras).

Escalas para medir la actividad de la enfermedad

Urticaria Activity Score 7 (UAS7)

A cumplimentar en los 7 días previos a la visita

	Día 1	Día 2	Día 3	Día 4	Día 5	Día 6	Día 7
Fecha	__/__/__	__/__/__	__/__/__	__/__/__	__/__/__	__/__/__	__/__/__
Ronchas (Habones)	☐ Ninguno	☐ Ninguno	☐ Ninguno	☐ Ninguno	☐ Ninguno	☐ Ninguno	☐ Ninguno
	☐ <20 ronchas	☐ <20 ronchas	☐ <20 ronchas	☐ <20 ronchas	☐ <20 ronchas	☐ <20 ronchas	☐ <20 ronchas
	☐ 20-50 ronchas	☐ 20-50 ronchas	☐ 20-50 ronchas	☐ 20-50 ronchas	☐ 20-50 ronchas	☐ 20-50 ronchas	☐ 20-50 ronchas
	☐ > 50 ronchas	☐ > 50 ronchas	☐ > 50 ronchas	☐ > 50 ronchas	☐ > 50 ronchas	☐ > 50 ronchas	☐ > 50 ronchas
Prurito	☐ Ninguno	☐ Ninguno	☐ Ninguno	☐ Ninguno	☐ Ninguno	☐ Ninguno	☐ Ninguno
	☐ Leve *	☐ Leve *	☐ Leve *	☐ Leve *	☐ Leve *	☐ Leve *	☐ Leve *
	☐ Moderado **	☐ Moderado **	☐ Moderado **	☐ Moderado **	☐ Moderado **	☐ Moderado **	☐ Moderado **
	☐ Intenso ***	☐ Intenso ***	☐ Intenso ***	☐ Intenso ***	☐ Intenso ***	☐ Intenso ***	☐ Intenso ***

* Prurito presente pero sin resultar irritante o molesto

** Prurito molesto pero sin interferir con mis actividades diarias o con mi sueño

*** Prurito severo, suficientemente molesto como para interferir en mis actividades diarias y mi sueño



UAS diaria: puntuación de 0-6

UAS7 semanal: puntuación de 0-42. Puntuación de 16-27 moderada y de 28-42 severa.

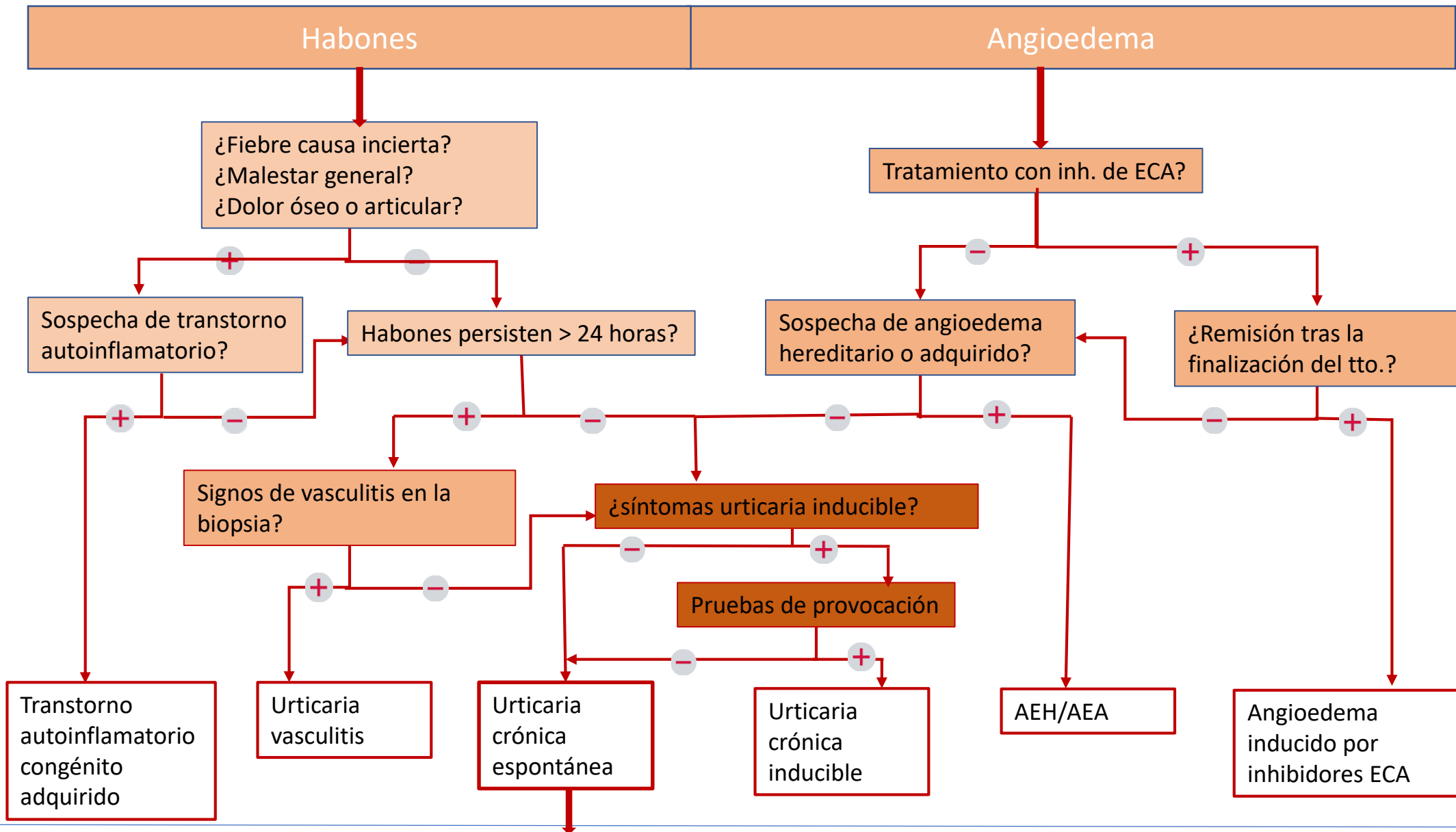
Evaluación impacto emocional y calidad de vida: cuestionario CU-Q2oL

Cuestionario desarrollado para UCE que incluye características físicas, emocionales, sociales y de aspectos de la enfermedad

Nª escala	Nombre escala	Nª items
I	Trabajo	6
II	Sueño	4
III	Prurito/vergüenza	4
IV	Estado mental	3
V	Hinchazón/alimentación	4
VI	Limitaciones estéticas	2

- Consta de 23 ítems
- Rango de 0-100, cada pregunta se evalúa en escala de 5 puntos (1. nunca, 5 mucho)

ALGORITMO DIAGNÓSTICO DE LA URTICARIA CRÓNICA.



El 70 % de los pacientes con urticaria crónica son UCE

Zuberbier t.at col. Allergy 2014,69: 868-87

Diagnóstico diferencial urticaria crónica.-

Enfermedades/síndr. de lesiones típicas de urticaria.	Enfermedades autoinflamatorias	Son raras; prurito menos intenso
	Síndrome de Schnitzler	Asocia fiebre, pérdida de peso y linfadenopatía
Enfermedades con lesiones de urticaria fijas y signos atípicos.	Lupus eritematoso cutáneo	
	Erupciones fijas por drogas	
	Penfigoide ampolloso	
	Mucinosi eritematosa reticular	
	Eritema multiforme	

*Management of urticaria not too complicated not too simple
Ferrer M at col. Clinical at Experimental Allergy, 45: 731-743.*

Test del suero autólogo

- Test para detectar AutoAc funcionales en suero de pacientes con UC
- Suspendir 72 h antes antihistamínicos.
- A ser posible obtener suero en el momento del brote.
- Material: control negativo (SF), control positivo (histamina), suero paciente.
- Punción ID en antebrazo. Inyección 0.05 ml. Para producir un habón de 3mm.
- Control SF a los 15'
- Lectura 30': positivo si habón del suero > 1.5 mm que el producido por el control negativo.



Dermografismo

1. Aplicar roce y presión moderada con objeto romo en espalda o antebrazo (depresor). Se evalúa a los 5-10 minutos. Roncha lineal sobre el trayecto. Desaparece en 30 minutos.

2- DERMOGRAFÓMETRO



- Instrumento para aplicar Pr. cte. sobre la piel (20-160g/mm²)
- Se aplica Pr de 36 g/mm² (353 kPa).
- Si es positivo a ≥ 60 g/mm² (589 kPa) indica dermografismo fisiológico.
- Lectura 10 minutos.
- Positivo : habón lineal y cede en 30-60 minutos.

3. FRIC-TEST presión con 4 puntas romas de diferentes calibres.



Urticaria por presión

- Aplicar presión vertical sobre la piel el hombro, espalda, muslo o antebrazo:
 1. Aplicar 7 Kg en total con una cincha de 3 cm colgada del hombro, antebrazo o muslo. Resultados a los 30 min. 6 h y 24 horas. Se debe reproducir las lesiones en la zona de aplicación del peso.
 2. Aplicar dermatógrafo perpendicular a presión de 100 g/mm² durante 70 segundos apoyado en espalda. Lectura a 30 min., 3,6 y 24 horas.
 3. Aplicar cilindro metálico sobre la piel.

Urticaria por frio

- Test del cubito:
 - Introducción cubito en bolsa plástica o guante vinilo.
 - Aplicar en región anterior antebrazo 5'.
 - La lectura se realiza a los 10 minutos de retirar el cubito.
Positiva: lesión eritematosa y palpable en zona aplicación.
Negativa: solo eritema.
 - Si la prueba es positiva se puede realizar en otra parte de piel sana con disminución del tiempo de exposición, hasta 30 segundos.
- Determinación del tiempo umbral de desencadenamiento de síntomas y/o temperatura umbral crítica mediante dispositivos estandarizados (Temp Test®).

Urticaria por calor

- Aplicación de una fuente de calor (un recipiente metálico o de cristal con agua a 44-45 °C, o un cilindro calentado a 50-55 °C) en la cara extensora del antebrazo durante 5 minutos.
- Lectura a los 10-15 minutos. lesión eritematoso-habonosa palpable en la zona de aplicación.
- Se puede determinar el tiempo umbral en que se desencadena la clínica a diferentes temperaturas (Temp Test®).

Urticaria por contacto

- Historia clínica.
- Pruebas cutáneas (*prick test*, *prick-prick*, intradermorreacción, parches) y/o IgE específica sérica frente a los alérgenos de contacto sospechados.
- Pruebas de exposición (*open test*) sobre la piel o la mucosa con el agente sospechoso



Urticaria acuagénica.

- 1 Sumergir el antebrazo del paciente con independencia de la temperatura.
 2. Compresas mojadas a temperatura ambiente en espalda/tronco durante 30 minutos.
- Los habones aparecen a los 2-30 minutos de la exposición.

Urticaria solar

- Las pruebas de provocación consisten en la irradiación de pequeñas áreas de piel (de 1 cm²) con distintas longitudes de onda: luz visible, UVA, UVB; se determinan el espectro de acción y la dosis urticarial mínima. Estas pruebas son típicamente negativas en el caso de la erupción polimorfo-lumínica.

Moltes gràcies!