

Diplomarbeit

**Urticaria solaris
Real life Daten einer Selbsthilfegruppe**

eingereicht von

Teresa Katharina Hipfl

zur Erlangung des akademischen Grades

**Doktorin der gesamten Heilkunde
(Dr. med. univ.)**

an der

Medizinischen Universität Graz

ausgeführt an der

Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie

ao.Univ.-Prof.ⁱⁿ Dr.ⁱⁿ med.univ. Angelika Hofer, MME

und

Dr.ⁱⁿ med.univ. Donja Homayoon

Graz, 25.04.2022

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.

Graz, 25.04.2022

Teresa Katharina Hipfl eh

Vorwort

Betroffene von Photodermatosen sind in ihrem täglichen Leben besonders eingeschränkt. In vielen Fällen erfolgt die Diagnosestellung erst nach einem langen Leidensweg und auch bei bereits gestellter Diagnose ist das Angebot an hilfreichen Therapien sehr klein. Es ist sehr wichtig, Betroffene von Photodermatosen selbst zu befragen, um das Verständnis für diese Erkrankungen vertiefen zu können. Dies haben wir mit dieser Arbeit versucht, um anhand von Real-Life Daten die Beeinträchtigung der Lebensqualität, sowie die medizinische Versorgung und Verbesserungsstrategien aufzuzeigen.

Danksagungen

An erster Stelle möchte ich mich bei Frau Univ. Prof. Dr. Angelika Hofer für die Ermöglichung dieser Arbeit und die hilfreiche fachliche Beratung und Betreuung bedanken.

Ebenfalls erwähnen möchte ich hier Frau Dr. Donja Homayoon, die mich auch von Anfang an immer unterstützt hat und mir jederzeit hilfreiche Tipps gegeben hat.

Ein sehr großer Dank gilt natürlich der Selbsthilfegruppe, die wir für unsere Studie befragen durften. Erst durch diese Personengruppe war es uns möglich Real-life Daten zu erfassen.

Meinem Papa möchte ich diese Arbeit widmen. Ich kann gar nicht sagen, wie dankbar ich für deine wertvolle Unterstützung bin. Du hast mir in einer für dich sehr schwierigen Zeit trotzdem immer mit Rat und Tat zur Seite gestanden und ich bin sehr froh über die viele gemeinsame Zeit in den letzten Monaten. Leider erlebst du das Ende meines Studiums und dieser Arbeit, die auch dir viel Zeit gekostet hat, nicht mehr, aber ich weiß, dass du sehr stolz auf mich bist. Du warst schon immer mein größtes Vorbild und wirst es auch mit deiner unendlichen Wissbegier für immer bleiben. Ohne dich hätte ich das alles wirklich nicht geschafft und würde immer noch an den Excel Tabellen verzweifeln. Danke für alles, aber vor allem, dass du mich als mein Papa immer schon motiviert hast und auch weiterhin motivierst, mein Bestes zu geben!

Bei meiner Mama, der stärksten Frau die ich kenne, bedanke ich mich für die letzte Korrektur meiner Diplomarbeit und für die unendlichen motivierenden Worte während meines gesamten Studiums. Meinen beiden Eltern will ich für meine schöne und größtenteils sorglose Studienzeit danken und dass ihr mich immer unterstützt habt, auch wenn es euch manchmal Nerven gekostet hat. Vielen Dank auch an meine Schwester, die mich als mein großes Vorbild in allen Gefühlslagen immer unterstützt und aufgebaut hat.

Auch dir lieber Rene vielen Dank für deine Geduld und deine Nerven, du hast immer ein offenes Ohr für mich gehabt und mir Zuspruch gegeben, vor allem während meiner Prüfungszeiten. Du hast mir so viel Kraft in jeder noch so schwierigen Zeit gegeben.

Vielen lieben Dank auch an meine liebsten Freunde, die mich auf meinem bisherigen Weg begleitet und mich in allen Gefühlslagen unterstützt und aufgebaut haben.

Inhaltsverzeichnis

VORWORT	II
DANKSAGUNGEN.....	III
INHALTSVERZEICHNIS	IV
ABKÜRZUNGEN UND DEREN ERKLÄRUNG	VI
ABBILDUNGSVERZEICHNIS.....	VII
TABELLENVERZEICHNIS	VIII
ZUSAMMENFASSUNG.....	1
ABSTRACT	3
1 EINLEITUNG.....	4
1.1 PHOTODERMATOSEN	4
1.2 DEFINITION	4
1.3 EPIDEMIOLOGIE.....	5
1.4 KLINIK	6
1.4.1 Ätiologie und Pathogenese	6
1.4.2 Klinische Charakteristika	7
1.5 DIAGNOSTIK UND DIFFERENTIALDIAGNOSEN.....	8
1.5.1 Diagnostik.....	8
1.5.2 Differentialdiagnosen	9
1.6 THERAPIE	11
1.6.1 Pharmakologische Therapiemöglichkeiten.....	11
1.6.2 Nicht pharmakologische Therapiemöglichkeiten	15
1.6.3 Abdeckende Therapien	16
1.6.4 Umgebungsanpassungen	17
1.6.5 Weitere Therapiemöglichkeiten	17
1.7 PSYCHOSOZIALE PROBLEMATIK UND LEBENSQUALITÄT.....	21
1.7.1 Psychosoziale Einflüsse und Lebensqualität bei dermatologischen Erkrankungen	21
1.7.2 Einfluss der Urticaria solaris auf die Lebensqualität.....	22
1.7.3 Möglichkeiten zur Analyse der Lebensqualität.....	23
1.8 ZIELSTELLUNG DER ARBEIT	24
2 MATERIAL UND METHODEN	25
2.1 SELBSTHILFEGRUPPE.....	25
2.2 PATIENT*INNEN	26
2.3 FRAGEBOGEN.....	27
2.3.1 Aufbau des Fragebogens	27
2.3.2 Fragentypen.....	29
2.4 AUSWERTUNG DER DATEN.....	29
2.5 DATENSCHUTZ	30
3 ERGEBNISSE.....	31
3.1 ALLGEMEINE PERSONENBEZOGENE DATEN.....	31
3.1.1 Epidemiologische Daten.....	33
3.1.2 Ausprägung der Symptome	35
3.2 THERAPEUTISCHE INTERVENTION	38
3.2.1 Therapiemöglichkeiten	38
3.2.2 Nebenwirkungen der Therapien	39
3.3 DATEN ZUR LEBENSQUALITÄT	41
3.3.1 Einfluss auf die Kleidungs Auswahl	41
3.3.2 Psychische Einflussfaktoren	42
3.3.3 Physische Einflussfaktoren	44
3.3.4 Soziale Einflussfaktoren	46
3.3.5 Selbsterstellter Lebensqualitätsscore	47
3.4 ANGEHÖRIGE	49

4	DISKUSSION	50
4.1	LIMITATIONEN	56
4.2	SCHLUSSFOLGERUNG	58
	LITERATURVERZEICHNIS	60
	ANHANG	65

Abkürzungen und deren Erklärung

MUD	minimale urtikarielle Dosis
QoL	Quality of Life
US	Urticaria solaris
UV	Ultraviolettstrahlung
MSH	Melanozyten stimulierendes Hormon
EPP	Erythroetische Protoporphyrinurie
AP	Aktinische Prurigo
s.c.	subcutan
NEM	Nahrungsergänzungsmittel

Abbildungsverzeichnis

<i>Abbildung 1: Erythem und Quaddeln bei Lichttestung mit sichtbarem Licht (Diaprojektor)</i>	<i>7</i>
<i>Abbildung 2: Ergebnis einer Lichttestung mit UVA Licht 20 Minuten nach Belichtungsende</i>	<i>9</i>
<i>Abbildung 3: Ergebnis einer Lichttestung mit UVB Licht 20 Minuten nach Belichtungsende</i>	<i>9</i>
<i>Abbildung 4: Flowchart</i>	<i>32</i>
<i>Abbildung 5: Länderverteilung</i>	<i>34</i>
<i>Abbildung 6: Fitzpatrick Hauttyp Score</i>	<i>34</i>
<i>Abbildung 7: Auftreten der Hauterscheinungen</i>	<i>35</i>
<i>Abbildung 8: Verschwinden der Hauterscheinungen</i>	<i>36</i>
<i>Abbildung 9: Symptomauslöser</i>	<i>37</i>
<i>Abbildung 10: Sport im Freien</i>	<i>44</i>

Tabellenverzeichnis

<i>Tabelle 1: Therapieerfolg-Literaturvergleiche</i>	21
<i>Tabelle 2: Antwortmöglichkeiten</i>	29
<i>Tabelle 3: Soziodemographische Daten</i>	33
<i>Tabelle 4: Therapievarianten</i>	38
<i>Tabelle 5: Schutzmaßnahmen durch Kleidung</i>	41
<i>Tabelle 6: Psychische Einflussfaktoren</i>	43
<i>Tabelle 7: Physische Einflussfaktoren</i>	45
<i>Tabelle 8: Soziale Einflussfaktoren</i>	46
<i>Tabelle 9: Selbsterstellter Lebensqualitätsscore</i>	48

Zusammenfassung

Einleitung

Photodermatosen sind Hauterkrankungen, die durch UV- Licht oder sichtbares Licht ausgelöst werden. Die Urticaria solaris ist eine Photodermatose bei der eine Lichtexposition in kürzester Zeit zu Hautveränderungen wie Quaddeln, Rötungen und Juckreiz führt. Die Betroffenen leiden oft massiv unter den Symptomen bzw. werden diese anfänglich verkannt, bevor die Diagnose gesichert wird.

Ziel dieser Diplomarbeit ist es, Einblick in eine Patient*innen Kohorte einer internationalen Selbsthilfegruppe zu erlangen, sowie die Evaluierung der medizinischen Versorgung von US Patient*innen weltweit.

Methoden

Ein selbst erstellter Fragebogen wurde allen Mitgliedern einer internationalen Selbsthilfegruppe für Betroffene der Urticaria solaris und deren Angehörige zur Verfügung gestellt.

Die Patient*innen wurden zu den Symptomen, verwendeten Therapien und deren Auswirkungen, sowie zum Einfluss der Erkrankung auf die Lebensqualität befragt. Von den 149 Patient*innen, die den Fragebogen ausgefüllt haben, wurde bei 57 Patient*innen die Erkrankung ärztlich diagnostiziert. Es wurde auch neben der Auswertung der einzelnen Fragen zur Beeinträchtigung der LQ ein eigener Score erstellt, da nicht alle Fragen der bereits bestehenden Fragebögen zur Lebensqualität für Patient*innen mit Urticaria solaris geeignet sind. Die Angehörigen wurden zu Auswirkungen der Krankheit auf das Zusammenleben mit den Betroffenen befragt, sowie zur Zufriedenheit über die medizinische Versorgung.

Ergebnisse

Die meisten Betroffenen (84%) wurden mit Antihistaminika behandelt. Von diesen Patient*innen hatten allerdings nur 12,8% ein gutes Therapieansprechen. Von der Therapie mit dem monoklonalen Antikörper Omalizumab, sowie von Lichttherapie konnten mehr Personen profitieren (gutes Therapieansprechen von 42,9% bei Omalizumab und 37,5% bei Lichttherapie). Die Behandlung mit Omalizumab wurde bei 25,5% der Betroffenen angewendet. Der Großteil der Patient*innen (77,8%) fühlt sich medizinisch unterversorgt, da trotz Therapie keine zufriedenstellende Symptomlinderung erzielt werden konnte. Im selbst erstellten Lebensqualitäts-Score kann für 66% der Betroffenen eine moderate bis sehr starke Beeinträchtigung der Lebensqualität errechnet werden.

Von den Angehörigen empfinden 50% die medizinische Unterstützung der Betroffenen als inakzeptabel und nur 25% der Angehörigen sehen die Patient*innen als optimal versorgt.

Schlussfolgerung

Die Lebensqualität der Betroffenen ist deutlich reduziert und der Großteil ist unzufrieden mit den angebotenen Therapien aufgrund von mangelnder Wirksamkeit. Das Angebot an Therapiemöglichkeiten muss verbessert werden und die internationale Vernetzung in Bezug auf die Therapiestrategien sollte ausgebaut werden.

Abstract

Introduction

Photodermatoses are skin diseases triggered by UV light or visible light. Urticaria solaris is a photodermatosis in which exposure to light quickly leads to skin changes such as wheals, redness and itching. The affected persons often suffer massively from the symptoms and often these are misjudged before the diagnosis is confirmed.

The aim of this thesis is to gain insight into an international support group and to evaluate the medical care of US patients worldwide.

Methods

A self-designed questionnaire was administered to all members of an international self-help group for patients of urticaria solaris and their relatives. The patients were asked about the symptoms, the therapies used and their effects, as well as the influence of the disease on the quality of life. Of the 149 patients who completed the questionnaire, 57 patients were diagnosed with the disease by a physician. A score was also created in addition to the questionnaire about QoL impairment to provide a simpler presentation of the patients limitations.

The relatives were asked about the effects of the disease on living with the patients, as well as about their satisfaction with the medical care.

Results

Most of the patients (84%) were treated with antihistamines. Of these patients, however, only 12.8% had a good therapy response. More patients benefited from treatment with the monoclonal antibody omalizumab and from light therapy (good response of 42.9% with omalizumab and 37.5% with light therapy). The treatment with omalizumab was applied in 25.5% of the patients. The majority of the patients (77.8%) feel medically undersupplied, because of a lack in symptom improvement. In the self-generated score, a moderate to severe impairment of quality of life can be calculated for 66% of those affected.

Of the relatives, 50% perceive the medical support of the patients as unacceptable and only 25% of the relatives see the patients as optimally cared for.

Conclusion

The quality of life of the patients is significantly reduced and the majority is unsatisfied with the offered therapies due to lack of efficacy. The range of therapy options must be improved and international networking must be expanded.

1 Einleitung

1.1 Photodermatosen

Licht hat einen großen Einfluss auf die Haut und somit auch auf einige Hauterkrankungen. Bei manchen Hauterkrankungen wirkt (UV-)Licht lindernd, bei anderen wiederum ist es der Auslöser oder wirkt sich negativ auf die bestehende Hauterkrankung aus.

Unter Photodermatosen versteht man Hautreaktionen gesunder Haut, die durch Exposition von sichtbarem Licht und/oder UV-Licht ausgelöst werden. Man unterscheidet zwischen primären Photodermatosen und sekundären Photodermatosen. Wenn die Photodermatose ohne Grunderkrankung und nur nach Lichtexposition auftritt, spricht man von einer primären Photodermatose. Hierbei handelt es sich um ein eigenständiges Krankheitsbild. Zu den primären Photodermatosen zählen unter anderem die Dermatitis solaris, die Urticaria solaris, die Polymorphe Lichtdermatose und die Phototoxische Dermatitis. Eine sekundäre Photodermatose tritt im Zuge einer anderen Grunderkrankung auf. Sekundäre Photodermatosen treten beispielsweise in Folge von Stoffwechselerkrankungen, wie der Erythropoetische Protoporphyrinurie, oder bei Autoimmunerkrankungen, wie dem Lupus erythematoses, auf, die mit einer erhöhten Lichtempfindlichkeit einhergehen.(1)

Chemische Photosensibilisatoren bilden neben der Lichtexposition die Basis der Photodermatosen. Man kann zwischen endogenen Photosensibilisatoren, also vom Körper selbst produziert (z.B. Porphyrine), und exogenen Photosensibilisatoren, körperfremde Substanzen die über Medikamente oder Kosmetika aufgenommen werden, unterscheiden.(1)

1.2 Definition

Die Urticaria solaris ist eine seltene Hauterkrankung, welche durch juckende Hautinfiltrate (Quaddeln) an von Licht getroffenen Arealen charakterisiert ist. Diese Hauterscheinungen

treten nur in sonnenexponierten Arealen auf, und verschwinden innerhalb von 1-2 Stunden, wenn Licht der auslösenden Wellenlänge vermieden wird.

Die Erkrankung, welche alle Ethnien betrifft, ist aufgrund ihrer Seltenheit noch eher unbekannt. (2)

Urticaria solaris leitet sich vom lateinischen Wort „urtica“ ab, was Brennnessel bedeutet. Umgangssprachlich spricht man daher häufig von „Nesselsucht“ oder „Nesselfieber“, welches durch Juckreiz, Rötungen und Quaddelbildung charakterisiert ist. Das Wort „solaris“ kommt vom lateinischen Wort „sol“ und dies bedeutet Sonne. Daraus kann man ableiten, dass diese Erkrankung durch Sonnenlicht ausgelöst wird und an den vom Sonnenlicht exponierten Stellen auftritt. Meistens wird die Urticaria solaris durch UV-A Strahlung ausgelöst. UV-B Strahlung und sichtbares Licht können auch Auslöser der Erkrankung sein. Diese Auslöser werden im weiteren Verlauf genauer beschrieben. (3)

1.3 Epidemiologie

Fälle der Urticaria solaris wurden weltweit beschrieben, es gibt keinen Grund zur Annahme einer geographischen Häufung. Die Erkrankung scheint auch alle Ethnien gleichermaßen zu betreffen, wobei in den meisten Studien nicht genau auf die Ethnie der Patient*innen eingegangen wird.(4)(5) Hamel et al. haben das Auftreten von Photodermatosen bei niedrigem und hohem Hauttyp verglichen. Im Zuge dieses Vergleichs wurde beschrieben, dass Urticaria solaris diskret häufiger bei Personen mit niedrigerem Hauttyp auftritt, während die Polymorphe Lichtdermatose häufiger bei Personen mit höherem Hauttyp auftritt.(6)

Urticaria solaris ist eine seltene Erkrankung, die weniger als 0,5% aller Urticaria Fälle und 7% aller Fälle von Photodermatosen betrifft. (7)

In einer retrospektiven Studie in Singapur, mit 21,974 Urticaria Patient*innen, in einem Beobachtungszeitraum von 10 Jahren, konnte nur bei 19 Patient*innen, also 0,8% der Patient*innen, eine Urticaria solaris diagnostiziert werden. (8)

Urticaria solaris kann in jedem Alter beginnen, wobei die Erkrankung meist im jungen Erwachsenenalter ausbricht.(9)

Im seltenen Fall ist auch ein Beginn im Kindesalter möglich, sogar ein Fall bei einem zwei Jahre alten Kleinkind, mit krankheitsspezifischen Symptomen seit der Geburt, ist beschrieben.(10)(5,11)

Die Erkrankung kann auch im Alter erstmals auftreten, dies ist jedoch auch eine Seltenheit.(12)(5)

Laut den meisten Studien ist die Mehrzahl der Urticaria solaris Patient*innen weiblich.(5,11,13)

1.4 Klinik

1.4.1 Ätiologie und Pathogenese

Die genaue Pathogenese der Urticaria solaris ist derzeit noch nicht bekannt. Meistens sind die Personen abgesehen von der Urticaria solaris vollkommen gesund.

Man vermutet ein nichtidentifiziertes photoinduziertes endogenes Antigen, das als Chromophor wirkt, als symptominduzierenden Trigger.

Chromophore, auch Farbträger genannt, sind Moleküle, die durch Vorhandensein von Doppelbindungen UV-Licht oder sichtbares Licht absorbieren. Das Chromophor wird durch Aktivierung zum Photoallergen. Daraufhin kommt es zu einer Mastzellaktivierung, entweder direkt durch Licht, oder indirekt durch IgE-Antikörper.

Daraufhin wird Histamin freigesetzt und es kommt zu einer gesteigerten Gefäßpermeabilität, was zur Quaddelbildung mit Juckreiz führt.(4)(14,15)

Das Chromophor kann außer in der Haut auch in seltenen Fällen im Serum nachgewiesen werden. In diesem Fall spricht man dann von einem „Serumfaktor“.(16,17)

Das symptomauslösende Licht umfasst den ganzen UV-Bereich, hauptsächlich jedoch das sichtbare Licht (400-700nm) und die UVA-Strahlung (320-400nm). Gelegentlich wird die Erkrankung auch durch UVB-Strahlung (280-320nm) oder Infrarot ausgelöst. (4)(14)(15)

In seltenen Fällen kann sich das Aktionsspektrum im Laufe der Erkrankung auch ändern.(18)

1.4.2 Klinische Charakteristika

Das Erscheinungsbild der Urticaria solaris ähnelt anderen Arten von Urticaria. Die Hauterscheinungen, die vor allem in Form von Rötungen und Quaddeln auftreten, erscheinen innerhalb von 5-10 Minuten nach Exposition mit Sonnenlicht. Nur in seltenen Fällen wird eine längere Zeitdauer bis zum Auftreten der Symptome beschrieben. Die direkte Exposition mit dem auslösenden Sonnenlicht ist für das Auftreten der Symptome notwendig, wobei dies sogar durch dünne Kleidung erfolgen kann.(5)

Zusätzlich zu den erwähnten Hauterscheinungen können auch systemische Symptome, wie Schwindel, Übelkeit, Kopfschmerzen und in extremen Fällen sogar Kreislaufstörungen mit Bewusstseinsverlust, auftreten. In sehr schweren Fällen kann es sogar zu einem Kreislaufschock kommen. Der Schweregrad dieser Symptome ist sehr individuell und wird von verschiedenen Faktoren beeinflusst. Zu diesen Faktoren zählen unter anderem die Dauer der Exposition, die Intensität des Lichts (Tageszeit und Jahreszeit) und die Lichtqualität (Wellenlängenspektrum), abhängig von der geographischen Lage. (5)

Es gibt keine spezifischen Stellen, an denen die Hauterscheinungen ausschließlich auftreten, sogar die Schleimhäute können beteiligt sein. Hauptsächlich sind jedoch sehr klassisch die Arme, die Beine und das Dekolleté betroffen. Die Hände und das Gesicht sind eher seltener von Symptomen betroffen, da die Haut an diesen Stellen stets der Sonne ausgesetzt ist und damit „abgehärtet“ ist. (5)



Abbildung 1: Erythem und Quaddeln bei Lichttestung mit sichtbarem Licht (Diaprojektor) (Quelle: Dermatologie Graz)

1.5 Diagnostik und Differentialdiagnosen

1.5.1 Diagnostik

Urticaria solaris zu diagnostizieren ist nicht immer einfach. Eine genaue Anamnese ist unumgänglich, um mögliche Differentialdiagnosen schnell ausschließen zu können. Die Anamnese beinhaltet genaue Fragen zum Auslöser der Symptome, sowie zur Zeitspanne zwischen der Exposition und dem ersten Auftreten und auch dem Verschwinden der Hauterscheinungen. Abgesehen von der Beschreibung der Hauterscheinungen ist die Erhebung etwaiger einhergehender Symptome (z.B. Juckreiz, Brennen, Übelkeit, etc.) nicht zu vernachlässigen. Zusätzlich ist die Erhebung eingenommener oder topischer Medikamente oder Kosmetika zwingend erforderlich. Die Erhebung von bereits diagnostizierten Photodermatosen oder anderen Vorerkrankungen stellt auch einen wichtigen Punkt der Anamnese dar. Die Erhebung von bereits diagnostizierten Photodermatosen oder anderen Vorerkrankungen stellt auch einen wichtigen Punkt der Anamnese dar. Eine körperliche Untersuchung muss auch stattfinden, jedoch ist diese häufig ohne Befund, da Hauterscheinungen nur kurz nach Exposition auftreten und relativ rasch wieder verschwinden.(4)

Zur Basisdiagnostik gehört eine Laboruntersuchung mit einem Blutbild, Leberwerten, Nierenwerten und Porphyrin-Werten im Blut. Letztere können die Differentialdiagnose der Erythropoetische Protoporphyrurie bestätigen oder ausschließen.

Meist wird ein Provokationstest durchgeführt um die Diagnose zu bestätigen, es gibt jedoch keinen standardisierten Test für die Diagnose der Urticaria solaris. Beim Licht-Provokationstest werden kleine Testfelder mit steigenden UVA, UVB oder sichtbare Licht Dosen (Lichttreppe) belichtet und die Hautreaktion nach 20 Minuten abgelesen. In den Testfeldern, die mit der auslösenden Lichtquelle belichtet wurden, ist dann ab einer bestimmten Dosis eine Rötung, Juckreiz und eine Quaddelbildung sichtbar. Die Dosis die eine erste urtikarielle Reaktion in der Lichttreppe auslöst, wird minimale urtikarielle Dosis (MUD) genannt.

Um die Erkrankung bestmöglich zu therapieren und die Lebensqualität der Patient*innen zu verbessern, ist es sehr wichtig, das auslösende Licht genau einzugrenzen. Die Bestimmung des sogenannten Aktionsspektrums gibt den Betroffenen die Möglichkeit sich bestmöglich zu schützen und das auslösende Licht so gut es geht zu meiden.(4)

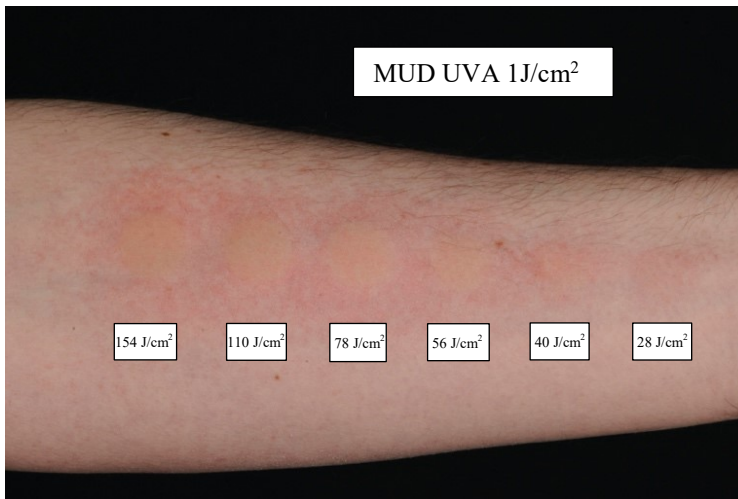


Abbildung 2: Ergebnis einer Lichttestung mit UVA Licht 20 Minuten nach Belichtungsende (Quelle: Dermatologie Graz)

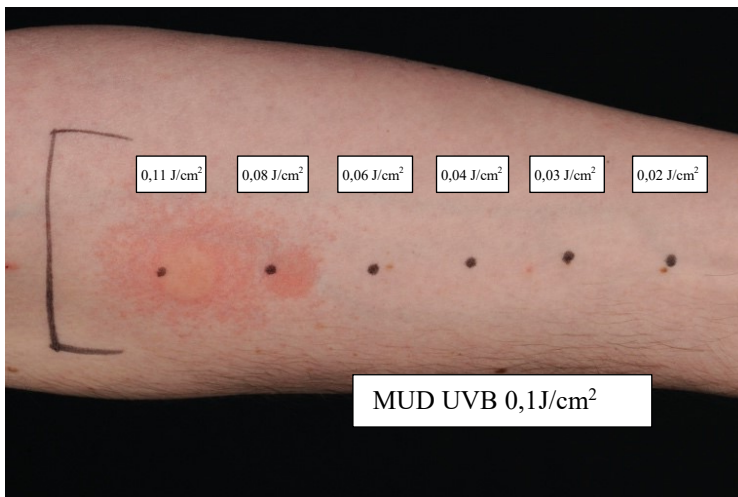


Abbildung 3: Ergebnis einer Lichttestung mit UVB Licht 20 Minuten nach Belichtungsende; die MUD ist 0,1 J/cm² (Quelle: Dermatologie Graz)

1.5.2 Differentialdiagnosen

Differentialdiagnosen sind neben der eigentlichen Diagnose mögliche Erkrankungen mit einem sehr ähnlichen Symptomkomplex.

1. Polymorphe Lichtdermatose: Diese Photodermatose ist durch das Auftreten von Papeln, Bläschen oder Plaques, die mit starkem Juckreiz einhergehen, gekennzeichnet. Wie bereits erwähnt, ist die Symptomatik der Urticaria solaris durch das Auftreten von Quaddeln gekennzeichnet, daher kann man diese Differentialdiagnose recht einfach abgrenzen. Der zeitliche Verlauf der Hauterscheinungen ist bei den beiden Erkrankungen auch meist verschieden. Bei Patient*innen mit Urticaria solaris treten

die Hautveränderungen schon nach wenigen Minuten auf, während bei der Polymorphen Lichtdermatose mehrere Stunden oder sogar Tage zwischen der Lichtexposition und dem Auftreten von Symptomen liegen können.(4)

2. Erythropoetische Protoporphyrinurie: Bei dieser Photodermatose handelt es sich um eine autosomal-dominant oder autosomal-rezessiv vererbte Störung der Ferrochelatase. Es kommt zu einer pathologischen Erhöhung der Plasmaprotoporphyrinwerte in den Zellen und auch Erythrozyten. Erkrankte fallen meist schon im frühen Kindesalter durch schmerzhafte Hautreaktionen nach Sonnenexposition auf, jedoch dauert es oft längere Zeit, bis die Diagnose gestellt wird. Das auslösende Licht liegt im sichtbaren Lichtbereich. Erste Hautsymptome sind stechende Schmerzen auf der Haut innerhalb weniger Minuten Sonnenexposition. Wird die Sonne nicht sofort gemieden, kommt es im weiteren Verlauf zu Sonnenbrandreaktionen, die mit Erythemen, Bläschen und Krusten einhergehen. Die Rötungen und Hautschmerzen bestehen dann über mehrere Tage. Auch Gesichtsschwellungen sind nach zu langer Sonnenexposition möglich. Die klinische Manifestation kann der Urticaria solaris ähneln, daher sollte bei Patient*innen, die keine spezifischen Symptome aufweisen, stets eine Porphyrin Analyse, vor allem aber eine ausführliche Anamnese durchgeführt werden.(4)

3. Phototoxische Dermatitis: Eine phototoxische Reaktion kann durch systemische oder topische Reize ausgelöst werden. Sie kann bei jeder Person ohne vorhergehende Sensibilisierung auftreten. Sie ist schmerzhaft, sieht wie ein Sonnenbrand aus und tritt nur an belichteten Stellen auf. Der wichtige Unterschied zur Urticaria solaris ist einerseits die längere Dauer zwischen der Exposition und dem Auftreten der ersten Symptome und andererseits die Tatsache, dass sich die Symptome der Verwendung einer topischen Substanz oder eines Medikaments zuordnen lassen.(4)

4. Photoallergische Dermatitis: Hierbei handelt es sich um eine Erkrankung, die ausschließlich nach vorangehender Sensibilisierung auftritt. Die Exposition mit einer

photoallergisch wirkenden Substanz und Sonnenlicht führt unter anderem zu Erythemen, Juckreiz und Papeln. Diese Hauterscheinungen sind jedoch nicht auf die UV-exponierten Stellen begrenzt. In den meisten Fällen kann man Urticaria solaris recht gut von der photoallergischen Dermatitis unterscheiden, da Letztere einer charakteristischen allergischen Kontaktdermatitis sehr ähnelt und Hautveränderungen deutlich länger zu sehen sind. (Tage bis Wochen) (4)

1.6 Therapie

Es gibt keine Leitlinien für eine erfolgreiche Behandlung einer Urticaria solaris. Diese ist sehr komplex und muss individuell an die Symptomatik angepasst werden. Ein Teil der Betroffenen reagiert neben UV- Licht auch auf sichtbares Licht, welches man kaum vermeiden kann.(19) Es ist aus diesem Grund nicht immer möglich, dass Betroffene vollständig symptomfrei werden. Das Hauptziel besteht demnach darin, ein möglichst uneingeschränktes Leben zu führen. Es gibt mittlerweile einige mögliche Therapiemaßnahmen, jedoch unterscheiden sich diese oft stark in der Wirksamkeit. (2)(20) (21)

Abgesehen von den folgenden medikamentösen und nicht medikamentösen Therapiemöglichkeiten, ist die Verwendung von Sonnenschutzmitteln unerlässlich. Sonnenschutzmittel mit hohem Lichtschutzfaktor und breitem Spektrum sind zwar in den meisten Fällen nicht ausreichend wirksam, jedoch wird ihre Verwendung trotzdem empfohlen. Ebenso wird Selbstschutz in Form von spezieller Kleidung mit Lichtschutzfaktor zwingend notwendig.(11,22)

1.6.1 Pharmakologische Therapiemöglichkeiten

Antihistaminika

H1-Antihistaminika sind meist die erste Wahl in der pharmakologischen Therapie der Urticaria solaris. Diese werden aufgrund ihrer weit verbreiteten Verfügbarkeit, der Medikationssicherheit und der geringen Kosten gerne verabreicht.(23)(24) Antihistaminika können den Juckreiz und die Hauterscheinungen reduzieren und somit zu einer Abhärtung gegen das

Licht führen. In vielen Fällen sind Antihistaminika auch in hoher Dosierung jedoch nicht ausreichend wirksam und Betroffene leiden weiterhin sehr stark an den Symptomen.(13) Die Kombination verschiedener Antihistaminika mit einem Leukotrien-Rezeptor-Antagonist kann, wie von Grundmann et al. beschrieben, eine positive Auswirkung auf Symptome haben. Bei 28% der Patient*innen kommt es jedoch zu keiner ausreichenden Wirkung. (25)(26)

Immunsuppressiv wirksame Medikamente

Zu den immunsuppressiv wirksamen Medikamenten, die bei der Urticaria solaris Verwendung finden, zählen Glukokortikoide und Cyclosporin A.

Topische Glukokortikoide, die beispielsweise in Form von Kortisonsalben direkt auf die Hautreaktionen aufgetragen werden, können akute Hauterscheinungen lindern. Im Falle von großflächigen Hauterscheinungen, oder systemischen Symptomen, ist die topische Verwendung jedoch nicht zielführend. (27)

Systemische Steroide können in vielen Fällen die Hautreaktionen zurückhalten, jedoch wird von der Einnahme von Kortison über einen langen Zeitraum aufgrund der nicht abwendbaren Nebenwirkungen unbedingt abgeraten. Zu den Nebenwirkungen der Glukokortikoide zählen unter anderem Hautatrophie (nur bei topischer Verwendung), Gewichtszunahme und ein erhöhtes Risiko für Osteoporose. (23)(27)

Durch die Gabe von Cyclosporin A wird die Freisetzung von Interleukin-2 verhindert, wodurch es zu einer Hemmung der Aktivierung und Vermehrung von T-Lymphozyten kommt. Auf diese Art wirkt es immunmodulierend. Bei der chronischen Urticaria besteht das Zellinfiltrat auch teilweise aus diesen T-Zellen, was die Wirkung des Pharmakons bei der Urticaria solaris erklären kann. Edström und Ros beschreiben einen schweren Fall der Urticaria solaris bei einer jungen Frau, die erfolgreich mit Cyclosporin A behandelt werden konnte. Unter der Einnahme von Cyclosporin A kann es zu schwerwiegenden Nebenwirkungen, wie Nierenfunktionsstörungen kommen. Es ist daher genau abzuwägen, ob eine Therapie trotz der möglichen Nebenwirkungen gerechtfertigt ist und im Falle einer Behandlung sind regelmäßige Laboruntersuchungen sehr wichtig.(28)(29)

Omalizumab Injektionen

Bei Omalizumab handelt es sich um einen humanisierten monoklonalen Antikörper, der an freies IgE bindet und dessen Bindung an Mastzellen und Basophile unterbindet. Folglich wird die Freisetzung von Histamin verhindert.(4)(30)

Diese Therapie ist bisher zugelassen für die chronische spontane Urtikaria und zur Behandlung von Asthma. Es gibt aber inzwischen auch mehrere Fallberichte und kleinere Studien, die den Einsatz bei Urtikaria solaris untersucht haben und zeigen konnten, dass zahlreiche Patient*innen auf diese Therapie ansprechen. (31–37)

Die durchschnittliche Anfangsdosis ist zwischen 150mg alle 4 Wochen und 375mg (gewichtsadaptiert) alle 2-4 Wochen, wobei einige Patient*innen erst bei einer Dosis ab 450mg/4 Wochen auf die Therapie ansprechen.(38)

Snast et al. beschrieben 48 Patient*innen mit Urticaria solaris, die nicht auf Antihistaminika reagieren. Eine Verbesserung der Symptome unter Omalizumab wurde bei 79% beobachtet, wobei 50% komplett symptomfrei wurden. Ein paar der Betroffenen erreichten die Verbesserung bei etwas höherer Dosierung.(39)(4)

Im Fall einer 18 Jährigen, beschrieben durch de Martinis et al., kann von Symptombesserung nach einmaliger Injektion und Symptomfreiheit nach 6 Monaten Omalizumab Therapie berichtet werden. Bei der Patientin traten keinerlei Nebenwirkungen auf.(38)

Morgado-Carrasco et al. beschreiben in einer Langzeitstudie von 2010 bis 2018 20 Personen, die an Urticaria solaris leiden. 90% der Teilnehmer sprechen auf eine Omalizumab Therapie an, und es wird von keinen Nebenwirkungen berichtet.(40)

Kieselova et al. berichten 2018 von einem 60-jährigen Mann, dessen Urticaria solaris Diagnose durch Phototestung bestätigt wurde. Bereits im ersten Monat der Behandlung erreichte der Patient eine Besserung und nach 6 Monaten war die Phototestung negativ. In der 16-monatigen Behandlungszeit wurden keinerlei Nebenwirkungen berichtet.(41)

Eine 52 jährige Frau, die bereits bei kürzester Sonnenexposition unter Hauterscheinungen leidet wird von Güzelbey et al. 2008 beschrieben. Die sehr stark in ihrer Lebensqualität eingeschränkte Frau wird schon 4 Wochen nach der ersten Behandlung beschwerdefrei und zeigt eine negative Phototestung.(34)

Trotz der in einigen Fällen beschriebenen deutlichen Verbesserung unter Omalizumab, gibt es Fälle, die nicht überzeugend auf das Präparat ansprechen.(42–45)

Bei einem 24-jährigen Patienten konnte laut Duchini et al. nach 4 Behandlungszyklen mit Omalizumab (150mg s.c alle 4 Wochen) keine Veränderung festgestellt werden. Duchini et al. vermuten jedoch die Möglichkeit auf bessere Wirksamkeit bei längerer Behandlung und höherer Dosierung.(42)

Müller et al. berichten von einer 64-jährigen Frau, die nach 6 Monaten unter Omalizumab Therapie keine Besserung, eher Verschlechterung der Erkrankung angibt. Müller et al. vermuten die Therapieresistenz aufgrund des Vorhandenseins eines Serumfaktors bei der Patientin. Bei Patient*innen mit Vorhandensein eines Serumfaktors ist die Prognose grundsätzlich schlechter, als bei Patient*innen ohne Serumfaktor, daher könnte dies auch geringeres Therapieansprechen bedeuten. Da bei dieser Patientin 150mg Omalizumab alle 4 Wochen s.c. appliziert wurde, während die besten Ergebnisse bei 300mg alle 4 Wochen beobachtet wurden, überlegen Müller et al., ob eine höhere Dosierung bessere Wirksamkeit gebracht hätte. Von der Patientin wurde jedoch aufgrund Verschlechterung der Symptomatik eine weitere Therapie mit Omalizumab abgelehnt.(43)(46,47)

Afamelanotid

Melanin schützt durch eine Filterwirkung vor Eindringen der UV-Strahlung in die Haut. Melanozyten-stimulierende-Hormone (MSH) sind Peptidhormone, die die Melanocortinrezeptoren an den Melanozyten aktivieren, und damit in weiterer Folge die Melaninsynthese anregen. Dieser „Bräunungseffekt“ soll vor weiterem Schaden durch UV-Strahlung schützen.

Das synthetische Peptidhormon Afamelanotid imitiert die Wirkung des α -MSH. Die Halbwertszeit von Afamelanotid ist länger und es regt die Melaninproduktion durch vermehrte Bindung an den die Melanocortinrezeptoren verstärkt an.

Die verstärkte Melaninproduktion soll bei Betroffenen der Urticaria solaris prophylaktisch vor Hauterscheinungen durch UV-Strahlung schützen. Haylett et al. beschrieben die einmalige Gabe von Afamelanotid bei 5 Personen mit Urticaria solaris. Die Betroffenen bekamen ein Afamelanotid 16 mg Implantat subkutan im Winter für 60 Tage eingesetzt. Von Tag 0 bis Tag 60 wurde die Melanin-Dichte mit dem Spektralphotometer gemessen. An Tagen 0, 30 und 60 wurde eine detaillierte Testung der MUD durchgeführt und die Hautreaktionen

wurden bewertet. Die Melanindichte und auch die MUD konnten durch die Gabe von Afamelanotid gesteigert werden. Für Betroffene, die auf UVA und sichtbares Licht reagieren, wo Sonnenschutzmittel meist keine Wirkung erzielen, scheint Afamelanotid potentiell hilfreich zu sein, in dem es einen systemischen Schutz vor dem auslösenden Licht bietet. Aufgrund der geringen bisherigen Untersuchungen sind weitere Studien, vor allem auch im Sommer, notwendig, um den Wert der Therapie im klinischen Alltag genauer zu evaluieren.
(48)

1.6.2 Nicht pharmakologische Therapiemöglichkeiten

1.6.2.1 Nahrungsergänzungsmittel mit Sonnenschutzwirkung

Es gibt zwar einige Nahrungsergänzungsmittel die mit Sonnenschutzwirkung werben, jedoch ist dies meist wissenschaftlich nicht nachgewiesen.

Polypodium Leucotomos Extract ist ein südamerikanischer Farn, dem eine immunmodulierende und antioxidative Wirkung zugeschrieben wird. Eine Behandlung mit Polypodium Leucotomos Extrakt zusätzlich zu anderen wirksamen Therapien scheint aufgrund der vielfältigen Wirkmechanismen und des vorteilhaften Nebenwirkungsprofils ein guter Ansatz zu sein. Caccialanza M. et al. berichteten in einer offenen klinischen Studie 2007 von einer Gabe von 480 mg täglich, aufgeteilt auf 2 Dosen, 15 Tage vor UV-Exposition bei 2 Personen mit Urticaria solaris, wobei beide keine Besserung bemerkten. 2011 berichteten Caccialanza M. et al. in einer erneuten kleinen offenen klinischen Studie von einer Gabe von 480mg täglich, wieder 15 Tage vor UV-Exposition, bei 4 Personen, wobei bei 3 Personen davon keine Besserung der Erkrankung eingetreten ist. Somit wurde nur bei einer Person eine Besserung beschrieben. Für eine genaue Aussage zur photoprotektiven Wirkung des Polypodium Leucotomos Extraktes, vor allem bei Urticaria solaris, sind somit eindeutig noch weitere Untersuchungen mit größeren Gruppen von Betroffenen erforderlich.(49)(50)(51)

1.6.2.2 Nahrungsergänzungsmittel mit Radikalfangwirkung

Antioxidantien können „freie Radikale“ aufheben, und haben somit eine sehr wichtige Aufgabe gegen oxidativen Stress. Dieser oxidative Stress soll Auslöser einiger Krankheiten sein. Es gibt bisher nur sehr wenig aussagekräftige Studien zu diesem Thema, weshalb die Bedeutung der Antioxidantien noch nicht gesichert ist. Unter anderem wird Beta-Carotin und Vitamin C eine antioxidative Wirkung zugeschrieben. Dem bereits besprochenen Polypodium Leucotomos Extrakt wird diese Wirkung ebenso zugeschrieben, jedoch ist bei allen genannten Substanzen die Studienlage sehr gering und wissenschaftlich nicht verwertbar. (52)

In einer Studie von Goerz et al. aus dem Jahr 1977 haben 2 Urticaria solaris Patient*innen subjektiv eine Besserung auf eine Behandlung mit Betacarotin gesehen, wobei dies bei einer Lichttestung nicht nachweisbar war.(53)

1.6.3 Abdeckende Therapien

Betroffene schützen sich meist unabhängig von der anderweitigen Therapie mit spezieller UV-Schutzkleidung vor Sonnenlicht. Im Grunde ist dicht gewobene, dunkle Kleidung ausreichend, jedoch gibt es mittlerweile schon spezielle UV-Schutzkleidung aus speziellen Materialien, die sehr dicht gewoben aber dennoch leicht trocknend und bequem sind. Betroffene versuchen sich meist mit langer Bekleidung und in manchen Fällen sogar Handschuhen und Visieren abzudecken, um so wenig Haut wie möglich dem Licht auszusetzen. (11)(22)(3)

Auch die Verwendung von Sonnenschutzmittel hat einen hohen Stellenwert im täglichen Leben der Betroffenen. Dabei wird das Produkt direkt auf die Haut aufgetragen, um vor der Sonnenstrahlung zu schützen. Man kann zwischen chemischen Sonnenschutzmitteln und physikalischen Sonnenschutzmitteln unterscheiden. Chemische Sonnenschutzmittel wandeln die UV-Strahlen auf der Haut in Wärme um, während physikalische bzw. mineralische Filter das Sonnenlicht auf der Haut reflektieren. Für Betroffene der Urticaria solaris sind vor allem physikalische Sonnenschutzfilter (Zinkoxid, Titaniumoxid) geeignet. Diese Filter

zerfallen nicht und sind sehr gut verträglich, leider jedoch aufgrund eines leichten weißen „Schleiers“ vermehrt sichtbar. Für Patient*innen von Photodermatosen ist es wichtig, Sonnenschutz mit einem breiten Sonnenschutzspektrum, welches UV-A Strahlung und UV-B Strahlung beinhaltet, zu verwenden. (54)(55)(56) Da der „LSF“ vor allem etwas über den Schutz vor UV-B-Strahlung aussagt, können vor allem Patient*innen, deren Hauterscheinungen durch UV-B-Strahlung ausgelöst werden, von Sonnenschutzmitteln mit hohem Lichtschutzfaktor profitieren. Patient*innen, deren Hauterscheinungen von UV-A-Strahlung ausgelöst werden, müssen bei der Auswahl des Sonnenschutzpräparates auf einen zusätzlichen hohen UVA Schutz achten.(55)

Neuere Erkenntnisse zeigen auch einen erhöhten Effekt des Schutzes bei gefärbten/getönten Sonnenschutzmitteln, vor allem gegen sichtbares Licht und Infrarot Strahlung. Weitere Untersuchungen in diesem Gebiet müssen jedoch noch erfolgen. (57)(58)(59)

1.6.4 Umgebungsanpassungen

Ein Großteil der Betroffenen bekommt Hauterscheinungen durch Fensterglas und ist somit sehr eingeschränkt im täglichen Leben. Einige der Patient*innen tauschen aus diesem Grund das Glas bei den Autoscheiben und auch bei den Fenstern des Wohnhauses durch spezielles UV-Schutzglas aus. Dies kann die durchlässigen UVA-Strahlen abhalten. UVB-Strahlung wird aufgrund der kurzen Wellenlänge und geringen Eindringtiefe schon von normalem Fensterglas ausreichend abgehalten. Betroffene, die auf sichtbares Licht reagieren, profitieren von diesen Umgebungsanpassungen leider nicht. (60)

1.6.5 Weitere Therapiemöglichkeiten

1.6.5.1 Phototherapie (UVA, UVB)

Die Phototherapie oder Lichttherapie mit Bestrahlung der Haut mit UVA oder UVB Strahlen, ist eine häufig verwendete Therapiemaßnahme, die zu einer besseren Adaption der Haut gegenüber dem auslösenden Licht führt. Man kann zu diesem Zeitpunkt noch nicht genau sagen, durch welche Mechanismen diese Toleranz erreicht wird. Vor Beginn einer Therapie

mit UVB-Licht oder UVA-Licht, wird zur Dosisfindung die aktuelle MUD (Minimale Urtikarielle Dosis) bestimmt, um das Auftreten schwerer Reaktionen zu vermeiden. Nach Bestimmung der MUD für die bei der Therapie verwendete Lichtquelle, wird mit einer Initialdosis unter der MUD begonnen, und in steigender Dosierung wiederholt belichtet. Dieser Effekt wird auch „hardening“ genannt. Leider ist dieser Gewöhnungseffekt nur von begrenzter Dauer und somit müsste man die Behandlungen in regelmäßigen Abständen fortsetzen.(61)(19)

Um initial eine gewisse Toleranz zu entwickeln und auch einen längeren Gewöhnungseffekt zu bekommen, gibt es stationäre Verfahren, bei denen man pro Tag wiederholt diese Bestrahlungen mit immer höheren Dosen durchführt. Dieses sogenannte „rush hardening“ wurde erstmals 2000 von Beissert und Schwarz beschrieben. Alle drei beschriebenen Patient*innen konnten von dem „rush hardening“ profitieren und waren in 3 Tagen „abgehärtet“ (62)(63)

1.6.5.2 PUVA Phototherapie (Psoralen+UVA)

Diese Photochemotherapie ist gekennzeichnet durch Psoralen, welches eine gewisse Zeit vor der Bestrahlung entweder oral eingenommen oder auf die Haut aufgetragen wird. Im Anschluss wird die Haut mit UVA-Licht (320-340nm) bestrahlt. Da bei dieser Lichttherapie nur sehr geringe UVA Dosen benötigt werden, treten unter der Lichttherapie meist keine Quaddeln auf. Vor Beginn der PUVA Therapie muss aber die minimale phototoxische Dosis (MPT) bestimmt werden, also die Dosis bei der ein geringer Sonnenbrand der Haut auftritt. Die Therapie wird dann mit etwa 50 bis 70% dieser Dosis begonnen und wöchentlich etwas gesteigert. Diese Behandlungsmethode kann zu einer längeren Toleranzentwicklung, als die reine Phototherapie führen. (19)(11)

1.6.5.3 Plasmapherese

Bei der Plasmapherese wird das Plasma vom übrigen Blut durch das Plasmapheresegerät getrennt und pathogene Blutbestandteile können aus dem Plasma eliminiert werden.

Man vermutet, dass bei Patient*innen, die einen Serumfaktor, der die Typ-1 Reaktion auslöst, aufweisen, durch Plasmapherese eine deutliche Besserung der Symptome und der Lichtempfindlichkeit erzielt werden kann. Bei den Betroffenen wird dieser photoallergene Plasmfaktor beseitigt. (64)(3)

Therapie	Anzahl der Patient*innen	Verbesserung	Fehlende Therapieantwort	Literatur
Omalizumab*	48 US Patient*innen in 22 Studien	38 (79%)	10 (21%)	J Allergy Clin Immunol Pract 2018;6:1198-204
Afamelanotid**	5 Patient*innen erhielten eine 16mg Einzeldosis	Die MUD konnte bei allen 5 Patient*innen erhöht werden		BJD 2011 Feb;164(2):407-14
UVA-1 Therapie	20 Patient*innen	Alle Patient*innen tolerierten nach der Behandlung eine höhere Dosis von UV-Strahlung 6 Patient*innen 60-90J/cm ² 10 Patient*innen 30-50J/cm ² 2 Patient*innen 10-20J/cm ² 2 Patient*innen <10J/Cm ²		JDDG 2020 Nov;18(11):1261-1268
UVA Therapie	(retrospektive Daten)	36,2% profitierten von der UVA-Therapie		Eur J Dermatology 2013 Apr 1;23(2):202-7
UVB Therapie	16 Patient*innen	13 Patient*innen	3 Patient*innen	JDDG 2020 Nov;18(11):1261-1268
Antihistaminika und UV-Schutz	23 Patient*innen	3 Patient*innen	20 Patient*innen	JDDG 2020 Nov;18(11):1261-1268
Antihistaminika	61, Patient*innen, 61,7% der Patient*innen erhielten Antihistaminika (retrospektive Daten)	75% bemerkten signifikante Besserung		Eur J Dermatology 2013 Apr 1;23(2):202-7
Antihistaminika + Leukotrienantagonist	11 Patient*innen	63% komplette Remission 9% partielle Remission	28% keine Remission	Photodermatol. Photoimmunol. Photomed. 2015; 31: 302–6.
Intravenöse Immunglobuline (IVIG), Einzeldosis	9 Patient*innen	22,2% (jedoch kein anhaltender Effekt nach einer Einzeldosis)		J. Am. Acad. Dermatol. 2014; 71: 948–53 e1

Extracorporale Photopherese (ECP)	1 Patient*in	Besserung nach 9 Behandlungszyklen		Photodermatol. Photoimmunol. Photomed. 2002; 18: 196–8.
Cycl A, MTX..				

Tabelle 1: Therapieerfolg-Literaturvergleiche

*Wirkung besser, wenn die Dosis bei fehlender Wirkung auf 450mg täglich und höher gesteigert wird, die Therapie ausreichend lang fortgeführt wird.

** normale Dosierung Afamelanotid 16mg Implantat sc alle 60 Tage

1.7 Psychosoziale Problematik und Lebensqualität

1.7.1 Psychosoziale Einflüsse und Lebensqualität bei dermatologischen Erkrankungen

Psychosoziale Einflüsse sind gerade in der Dermatologie unbedingt zu berücksichtigen, da sie eine erhebliche Auswirkung auf Therapieerfolge und Symptome haben können. Vor allem Stress wirkt sich bei dermatologischen Erkrankungen negativ auf die Symptomatik und den Therapieverlauf aus. Strenggenommen können somit psychische Erkrankungen ein Trigger für dermatologische Erkrankungen sein bzw. diese verschlimmern, aber auch umgekehrt können Hauterkrankungen durch psychosoziale Faktoren hervorgerufen bzw. vorangetrieben werden. Stigmatisierung und soziale Ausgrenzung können beispielsweise zu Depressionen oder Angststörungen führen. Interessanterweise kann man einen deutlichen Unterschied zwischen den Geschlechtern bei den psychischen Auswirkungen von dermatologischen Erkrankungen erkennen. Dieses Phänomen lässt sich vermutlich auf die unterschiedliche Selbstwahrnehmung von Männern und Frauen und die sich doch stark unterscheidenden gesellschaftlichen Schönheitsideale zurückführen.(65)(66)

Ein gutes Beispiel ist die dermatologische Erkrankung „Akne vulgaris“, bei der die betroffene Haut manchmal mit einem Mangel an Hygiene und mit Ekel assoziiert ist. Eine reine Haut, die „makellos“ ist, wird in der Gesellschaft als Zeichen von Attraktivität empfunden. Diese allgegenwärtige Beurteilung unseres größten Organs führt zu einem verminderten Selbstwertgefühl bei Patient*innen mit Hauterkrankungen, was sich wiederum erheblich auf die Lebensqualität der Patient*innen auswirkt. Die Auswirkungen von chronischen

dermatologischen Erkrankungen wie Urticaria solaris, Psoriasis, Vitiligo auf die Lebensqualität sind nicht von der Hand zu weisen und konnten auch in einigen Studien gezeigt werden.(65)(67)

Um bei solch komplexen Erkrankungen den besten Therapieerfolg zu erzielen, ist neben bestmöglicher symptomatischer Therapie auch das Angebot von psychologischer Unterstützung und Aufklärungsarbeit sehr zu befürworten.

Ein weiterer besonders wichtiger Aspekt ist, dass das Aufzeigen einer starken Beeinträchtigung der QoL durch eine spezielle Erkrankung ein starkes Argument für die Finanzierung weiterer Forschung und womöglich teurer Therapiemaßnahmen darstellt.

1.7.2 Einfluss der Urticaria solaris auf die Lebensqualität

Wie man den Arbeiten von O'Donnel et al. entnehmen kann, ist die Einschränkung der Lebensqualität bei chronischer Urticaria vergleichbar mit der Einschränkung der Lebensqualität bei Personen, die an einer ischämischen Herzerkrankung leiden. Diese Erkenntnis lässt sich auch auf die Urticaria solaris übertragen. Urticaria solaris Patient*innen sind nicht nur in ihrer Berufswahl eingeschränkt, sondern auch in jeder Aktivität, in der man dem symptomauslösenden Licht ausgesetzt ist. Dies schließt jegliche soziale Kontakte, persönliche Besorgungen und vor allem auch Sport im Freien mit ein.(68) Abgesehen davon spielt auch der hohe Kostenaufwand, der mit der Urticaria solaris einhergeht, eine große Rolle. Patient*innen geben viel Geld für spezielle Schutzkleidung und andere Schutzmaßnahmen aus. Einige Betroffene müssen spezielle Fenster für Auto und Zuhause besorgen, um das auslösende Lichtspektrum so gut wie möglich abzuhalten. Diese Umgebungsanpassungen können sich auf einen hohen Geldbetrag summieren, was für viele Patient*innen, aufgrund ihrer eingeschränkten Arbeitssituationen, wiederum die Lebensqualität beeinflusst.

1.7.3 Möglichkeiten zur Analyse der Lebensqualität

Laut der Weltgesundheitsorganisation (WHO 1949) umfasst die Lebensqualität in Anlehnung an Gesundheit das körperliche, soziale und psychische Wohlbefinden eines Individuums.(69)

Studien zur Lebensqualität können ausgesprochen wertvoll für die Entwicklung von optimierten Therapiestrategien sein. Neben der medikamentösen Behandlung einer Erkrankung spielt eine kompetente psychologische Betreuung eine wichtige Rolle. Lebensqualität ist immer subjektiv zu betrachten. Eine Erfassung der individuellen Lebensqualität kann daher nur mit einer auf die Patient*innen und die jeweilige Erkrankung zugeschnittenen Befragung erfolgen. Solch eine individuelle Befragung zu standardisieren, um sie vergleichbar zu machen, ist sehr schwierig. In den letzten Jahren konnten jedoch für ausgewählte dermatologische Erkrankungen verschiedene Konzepte erstellt werden, um eine halbwegs standardisierte Erfassung der Lebensqualität zu ermöglichen. Fragebögen haben sich hierfür am meisten bewährt. Für dermatologische Erkrankungen, wie Psoriasis oder Akne, gibt es standardisierte Fragebögen, um die Lebensqualität bestmöglich zu erfragen. (69)

Eine solche Möglichkeit bietet der Skindex 29, der anhand von 29 ausgewählten Fragen die Lebensqualität in den letzten 4 Wochen beleuchtet. (70)

Eine weitere Form zur Evaluierung wäre das hautbezogene Schamgefühl. Dazu gibt es den validierten Fragebogen Skin Shame Scale – hier wird die hautbezogene Scham evaluiert. Anhand von 24 validierten Fragen soll die mit dermatologischen Erkrankungen verbundene Scham, die eine erhebliche psychische Belastung darstellt, analysiert.(71)

Ein deutlich erhöhtes Schamgefühl konnte schon bei der Psoriasis beschrieben werden. (72) Für Patient*innen mit Urticaria solaris kann diese Skala eine weitere Form der Evaluierung der individuellen Lebensqualität darstellen.

Eine weitere Methode der Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität ist der SF-36, der aus 36 Items besteht und in 8 Dimensionen eingeteilt werden kann. Die Dimensionen beinhalten die körperliche Funktionsfähigkeit, die körperliche Rollenfunktion, Schmerz, allgemeine Gesundheitswahrnehmung, Vitalität, soziale Funktionsfähigkeit, emotionale Rollenfunktion und psychisches Wohlbefinden, die zur psychischen, sozialen und körperlichen

subjektiven Gesundheit zuordenbar sind. Man erfragt den momentanen Zustand im Vergleich zum vergangenen Jahr, wobei man stets zwischen Selbstbeurteilung und Fremdbeurteilung wählen kann. (73)

Der DLQI (Dermatology Life Quality Index) dient der Erfassung der Lebensqualität bei dermatologischen Erkrankungen. Der Fragebogen enthält 10 Fragen, mit jeweils 4 Antwortmöglichkeiten. Den Antwortmöglichkeiten werden Punkte zugeordnet, wobei zwischen 0 und 30 Punkte erreicht werden können. Bei über 10 Punkten spricht man von starker Beeinträchtigung, bei über 20 Punkten sogar von extremer Einschränkung der Lebensqualität. Die prägnante und einfache Form des DLQI bietet ein passendes Instrument um verschiedene dermatologische Erkrankungen miteinander zu vergleichen. (74)(75,76)

Für seltene Erkrankungen, wie die Urticaria solaris, gibt es leider keinen standardisierten krankheitsspezifischen Fragebogen zur Erfassung der individuellen Belastungen, die mit der Krankheit einhergehen. Für diese Arbeit wurde ein Fragebogen entwickelt, der speziell auf die Urticaria solaris spezifischen Problematiken eingehen soll.

1.8 Zielstellung der Arbeit

Das Ziel dieser Arbeit ist die systemische Erfassung von Daten einer internationalen Urticaria solaris (US) Patient*innen Selbsthilfegruppe, um einen besseren Einblick in die medizinische Versorgung von US Patient*innen weltweit zu gewinnen und den individuellen Leidensdruckes der Patient*innen besser erfassen zu können. Betroffene mit Photodermatosen wie der Urticaria solaris haben eine limitierte QoL und daher besteht ein dringlicher Bedarf nach effizienteren Therapiestrategien und individueller Unterstützung.

Folgende Fragestellungen sollen beleuchtet werden:

- Welche und wie viele Aktivitäten des täglichen Lebens werden durch US eingeschränkt?
- Fühlen sich US Patient*innen im Umgang mit der Erkrankung ernst genommen?
- Wie sehr sind Patient*innen in ihrer Lebensqualität eingeschränkt?
- Werden den Patient*innen alle möglichen Therapieoptionen angeboten?
- Wie sehr profitieren Patient*innen von den angebotenen Therapien?

- Inwieweit sind die Daten aus einer Selbsthilfegruppe statistisch auswertbar und für welche Fragestellungen eignen sie sich am besten?

In weiterer Folge soll durch diese Studie ein verbessertes Verständnis für die Schwierigkeiten im täglichen Leben von US Patient*innen erlangt werden.

2 Material und Methoden

2.1 Selbsthilfegruppe

Die Auswirkungen von dermatologischen Erkrankungen auf die Lebensqualität der Patient*innen wurden bereits in der Vergangenheit beleuchtet, jedoch ist diese Arbeit durch die Befragung einer Selbsthilfegruppe ein neuer Ansatz, mit einem Personenklintel aus unterschiedlichen Ländern, Altersstufen und unterschiedlichen Gesundheitssystemen.

Selbsthilfegruppen sind in der heutigen Zeit nicht unüblich und gewähren den Patient*innen einen persönlichen Kontakt mit anderen Betroffenen. Dies führt dazu, dass Betroffene sich eher verstanden fühlen, da sie sich in einem vertrauten Umfeld bewegen. Zusätzlich kann diese Hilfe zur Selbsthilfe besonders wertvoll sein, da sie neben der Beziehung zwischen Arzt*Ärztin und Patient*innen (oft nur kurze Gespräche möglich, mangelnde zeitl. Kapazität für die persönliche Betreuung) eine individualisierte Form von Information und Aufklärung bieten kann. Dieser Austausch ist aufgrund der Seltenheit dieser Nischenerkrankung im Leben der Patient*innen leider nicht immer möglich. Dieses aktive Informieren über die eigene Erkrankung bietet den Patient*innen auch ein wenig die Möglichkeit sich aktiv in der Krankheitsbewältigung zu beteiligen.

Die im Rahmen unserer Studie zur Befragung herangezogene Selbsthilfe Gruppe wurde vor einigen Jahren von einer Psychiaterin, die selbst auch von dem Krankheitsbild der Urticaria solaris betroffen ist, gegründet. Diese Selbsthilfegruppe verzeichnet mittlerweile über 1000 Mitglieder. Die Gruppe wurde auf einer „Social Media Plattform“ von der ursprünglichen Initiatorin, die die Rolle eines sogenannten Administrators einnimmt, erstellt. Die Mitglieder der Selbsthilfegruppe sind weltweit verteilt und vernetzt (Europa, USA, Australien, Asien

etc.). In der Gruppe wird fast ausschließlich auf Englisch kommuniziert, da unter den Mitgliedern ein Großteil englischsprachige Native-Speaker sind. Es gibt weder eine Altersbegrenzung, noch sonstige Einteilungen nach Herkunftsland für die Mitgliedschaft in dieser Selbsthilfegruppe. Dieser Zusammenschluss von Urticaria solaris Patient*innen und deren Angehörigen, wie zum Beispiel Familienmitgliedern oder Partner*innen, dient als Ort des Austauschs sowie der Weitergabe von Tipps und Tricks im Umgang mit Symptomen. Ein wichtiger Aspekt ist auch die Diskussion über Auswirkungen dieses Krankheitsbildes auf den Alltag, den Beruf und das Privatleben und vor allem auch gemeinsames Finden von Strategien um eben diese Auswirkungen so gering wie möglich zu halten. Da die Gruppe Mitglieder rund um den Globus hat, ist ein persönliches Treffen nur schwer organisierbar, aber dennoch haben kleinere Gruppen dies bereits geschafft.

Seit einiger Zeit wird die Initiatorin außerdem von einem zweiten Administrator unterstützt. Es handelt sich hierbei um einen Urticaria solaris Patienten, der an der Abteilung für Dermatologie und Venerologie am LKH Graz betreut wird. Durch diesen Patienten wurden wir auf die internationale Selbsthilfegruppe aufmerksam. Da es auch im Interesse der Mitglieder der Selbsthilfegruppe war, dass betreuende Ärzt*innen und die Allgemeinheit besser einschätzen kann, wie es US Patient*innen geht, kam uns die Idee, eine Online Befragung durchzuführen. Die Studie wurde bei der Ethikkommission Graz eingereicht. (32-151 ex 19/20).

2.2 Patient*innen

Die befragte Selbsthilfegruppe besteht, wie bereits erwähnt, aus Urticaria solaris Patient*innen und aus Angehörigen von Patient*innen. Da die Aufnahme in die Gruppe unter anderem anhand der Frage „Leiden Sie selbst an durch licht- induzierte Hautveränderungen bzw. sind Sie Angehöriger*Angehörige /Partner*in von jemanden mit dieser Form der Hautveränderung?“ erfolgt, können abweichende lichtinduzierte Hauterkrankungen bei einigen Patient*innen nicht ausgeschlossen werden. Für diese Studie sind nur Patient*innen, die von einem*einer Arzt*Ärztin die Diagnose der Urticaria solaris gestellt bekommen haben, relevant. In die ersten Auswertungen der Daten sind somit nur jene Patient*innen einbezogen

worden, die angaben, dass die Diagnose der Urticaria solaris von einem*einer Arzt*Ärztin gestellt worden war.

Die Kohorte der Patient*innen und auch die Kohorte der Angehörigen ist weltweit verteilt, wodurch man einen groben internationalen Überblick erhält.

2.3 Fragebogen

2.3.1 Aufbau des Fragebogens

Die Urticaria solaris Patient*innen in der internationalen Selbsthilfegruppe beantworteten einen vorab erstellten Fragebogen zur Erfassung sowohl der medizinischen Versorgung als auch zur Lebensqualität. Die Angehörigen der Urticaria solaris Patient*innen erhielten ebenfalls einen vorab erstellten Fragebogen. Der für diese Arbeit verwendete Fragebogen für Patient*innen entspricht teilweise einer verkürzten DLQI Version, bei welche aber beispielsweise Fragen zur Sexualität nicht gestellt werden. Für die Beantwortung des digitalen Fragebogens, müssen je nach Komplexität der Vorgeschichte bis zu 45 Minuten eingerechnet werden. Die Digitalisierung des Fragebogens wurde von dem am LKH Univ. Klinikum Graz in Behandlung stehenden Mitadministrator der Selbsthilfegruppe übernommen.

2.3.1.1 Fragebogen für Patient*innen

Die Befragung hat im Zeitraum von März bis Juni 2020 stattgefunden.

Der Fragebogen enthält insgesamt 58 Hauptfragen mit den jeweiligen Unterfragen und ist in vier Themenbereiche aufgeteilt:

1. Demographische Daten (13 Fragen)
2. Fragen zu den Symptomen (17 Fragen)
3. Fragen zu den unterschiedlichen Therapien und zur Therapiezufriedenheit (7 Fragen)
4. Fragen zur Lebensqualität (21 Fragen)

Einige Fragen besitzen weitere untergeordnete Fragen, die eine genauere Beantwortung ermöglichen. Bei den Fragen zur Therapie wurde damit die Zufriedenheit mit dem Therapieerfolg und mögliche Nebenwirkungen erfragt.

1. Im ersten Teil werden demographische Daten (Alter, Wohnort, Ausbildung, Beziehungsstatus,..) ermittelt, und es wird nach der gegenwärtigen dermatologischen Erkrankung gefragt.
2. Im zweiten Teil wird der Hauttyp entsprechend der Fitzpatrick Klassifikation ermittelt und es werden unter anderem Fragen zur genauen Charakteristik der Symptome der US, sowie zu Allergien und speziellen Triggern gestellt
3. Im dritten Teil werden die unterschiedlichen Therapievarianten erfragt. Welche Therapien werden von den verschiedenen Gesundheitssystemen angeboten? Wie zufrieden sind die Patient*innen mit den Therapien und welche zusätzlichen Maßnahmen ergreifen sie (Verwendung von Sonnenschutz, in topischer und textiler Form, sowie die Anwendung von Umgebungsanpassungen)?
4. Im vierten Teil wird der Einfluss der US auf verschiedene Lebensbereiche untersucht. Dieser Teil enthält folgende Aspekte:
 - Einschränkungen in der Berufswahl
 - Einschränkungen in der Freizeit
 - Einschränkungen bei sportlichen Aktivitäten
 - Einfluss auf die Wahl der Kleidung
 - Gefühl von der Gesellschaft ernstgenommen zu werden

Die biopsychosoziale Seite wurde durch Fragen zum Gefühl der sozialen Ausgeschlossenheit und durch Erfragung vom Interesse an psychologischer Unterstützung beleuchtet.

2.3.1.2 Fragebogen für Angehörige

Der Fragebogen für die Angehörigen enthält 14 Fragen. Es wird die Beziehung zu den Patient*innen erfragt und in weiterer Folge ob sich diese durch die Erkrankung verändert haben.

Die Angehörigen werden zu Einschränkungen im täglichen Leben durch die Erkrankung und zur Erfahrung von öffentlichen Reaktionen befragt. Zusätzlich werden Angehörige befragt, ob sie der Meinung sind, dass ihre an US erkrankten Familienmitglieder eine gute medizinische Versorgung erhalten.

2.3.2 Fragentypen

Im Wesentlichen enthält der Fragebogen drei verschiedene Fragentypen. Man kann die Fragen entweder mit „Ja“/ „Nein“ beantworten oder mit Mehrfachantworten, wobei immer nur eine Antwort anzukreuzen ist. Im dritten Fragentyp können die Teilnehmer*innen selbst eine Antwort in einen dafür vorgesehenen Bereich schreiben. Dieser Freitext-Fragentyp wird vor allem bei Fragen bei denen eine sehr individuelle Antwort erwartet wird, angewandt.

Die Mehrfachantworten sind den jeweiligen Fragen angepasst und meistens stehen folgende zwei Gruppen von Antwortmöglichkeiten zur Auswahl:

<input type="radio"/> Sehr stark	<input type="radio"/> Stark	<input type="radio"/> Ein wenig	<input type="radio"/> Gar nicht
<input type="radio"/> Immer	<input type="radio"/> Manchmal	<input type="radio"/> Selten	<input type="radio"/> Nie

Tabelle 2: Antwortmöglichkeiten

2.4 Auswertung der Daten

Die Online Befragung ging über einen Zeitraum von ca. 3 Monaten. Die in Erfahrung gebrachten Daten wurden mit Microsoft Office Excel[®] ausgewertet.

Rücklaufquoten:

Die Fragebögen für US Patient*innen und Angehörige wurden allen Mitgliedern der Selbsthilfegruppe online zur Verfügung gestellt.

Insgesamt wurde der Fragebogen für Patient*innen von 149 Personen begonnen, jedoch nicht von allen vollständig ausgefüllt. Aufgrund der vielen unvollständigen Fragebögen wurde nach ein paar Wochen eine Erinnerung an die Teilnehmerinnen und Teilnehmer ausgesandt, um zur Fortsetzung der begonnenen Fragebögen zu ermutigen.

Der Fragebogen für Angehörige wurde von 18 Personen begonnen.

2.5 Datenschutz

Alle Patient*innen werden mit einer fortlaufenden Nummer codiert (pseudonymisiert). Die ausgefüllten Fragebögen werden codiert auf einer gesicherten Domain zwischengespeichert und nach Beendigung der Befragungszeit und nach erfolgreichem Download dieser anonymisierten Daten von diesem Portal wieder gelöscht. Die auszuwertenden Daten werden nur mit dem Code versehen in einer MS Office Excel[®]-Tabelle auf einem PC gespeichert und anschließend ausgewertet. Nur autorisierte Personen haben Zugriff auf die Originaldaten, wobei diese nur unter dem Code gespeichert sind.

3 Ergebnisse

3.1 *Allgemeine personenbezogene Daten*

Der Fragebogen wurde allen Mitgliedern (ca. 300-1000) der internationalen Selbsthilfegruppe zur Verfügung gestellt. Die Befragung für Patient*innen wurde von 149 Personen begonnen, wobei 31 leer und 2 Datensätze doppelt waren. Eine Person war mit einem Alter von 4 Jahren zu jung, da die Einschlusskriterien erst Personen ab 18 Jahren zulassen. Diese Personen konnten nicht in die Auswertung miteinbezogen werden. Von den übrigen 115 Datensätzen haben 109 Personen angegeben an einer Urticaria solaris zu leiden, wobei nur 57 dieser Personen eine Diagnosestellung durch eine*n Arzt*Ärztin angegeben haben. Die restlichen 45 Personen haben diese Frage gar nicht beantwortet, obwohl die vorhergehende Frage mit „Ja“ beantwortet wurde. Da für diese Studie nur der Einschluss von Patient*innen mit gesicherter Diagnose vorgesehen ist, werden für die erste Datenanalyse Fragebögen von 57 Personen zur Auswertung herangezogen.

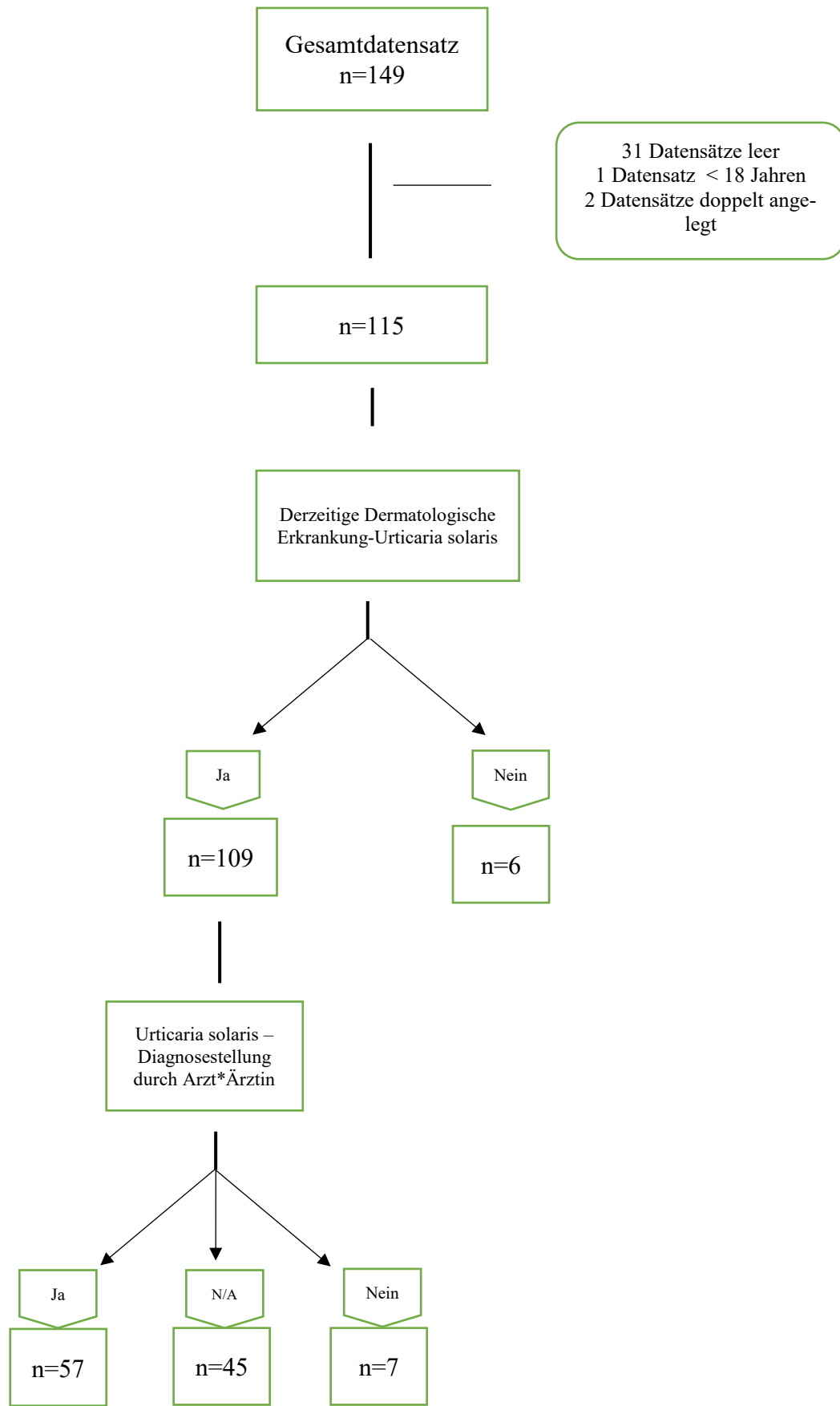


Abbildung 4: Flowchart

3.1.1 Epidemiologische Daten

Der Fragebogen wurde von 51 Frauen (89,5%) und von 6 Männern (10,5%) auswertbar ausgefüllt. Somit ist der Großteil der Patient*innen weiblich.

Die jüngste Patientin ist 18 Jahre alt, die älteste Patientin ist 67 Jahre alt. Das durchschnittliche Alter beträgt 40 Jahre.

Die kürzeste angegebene Erkrankungsdauer betrug 3 Monate und die längste Erkrankungsdauer betrug 35 Jahre. Bei 56 Patient*innen konnte die Erkrankungsdauer erhoben werden.

Die mittlere Erkrankungsdauer beträgt 7 Jahre.

Nur eine*r der 57 Befragten gab an, dass noch ein weiteres Familienmitglied von der Erkrankung betroffen sei.

Insgesamt 44 von 57 (77%) der US Patient*innen gaben an, in einer Partnerschaft zu leben und 13 von 57 (23%) gaben an, alleinstehend zu sein.

	ANZAHL BZW. JAHRE	
ANZAHL D. PATIENT*INNEN		57
GESCHLECHT	weiblich	51
	männlich	6
ALTER (A)	Mittelwert	40
	min-max	18-67
ERKRANKUNGSDAUER (A)	Mittelwert	7
	min-max	0,3-35
ERSTMANIFESTATION (A)	Mittelwert	33
	min-max	0-63

Tabelle 3: Soziodemographische Daten

Von den 57 Befragten gaben 55 Personen an, in welchem Land sie zum Zeitpunkt der Befragung leben. Es wurden zwölf verschiedene Länder genannt (Deutschland, USA, Vereinigtes Königreich, Kanada, Neuseeland, Spanien Bulgarien, Österreich, Australien, Südafrika, Israel, Brasilien). Der Großteil der Befragten lebt in den Vereinigten Staaten von Amerika (23/55) und im Vereinigten Königreich (14/55).

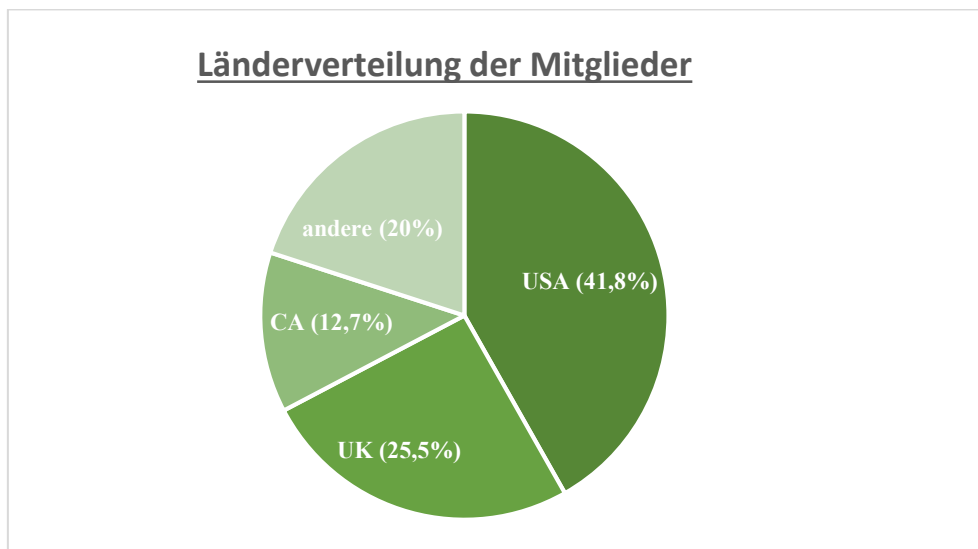


Abbildung 5: Länderverteilung

Entsprechend den Fitzpatrick Hauttypen wurden die Patient*innen in die 6 Hauttypen unterteilt. 19% (11/57) der Personen gehören dem Hauttyp 1 an, 35% (20/57) dem Hauttyp 2, 35% (20/57) dem Hauttyp 3 und 11% (6/57) dem Hauttyp 4. Keiner der Betroffenen gab an, dem Hauttyp 5 oder 6 zu entsprechen.

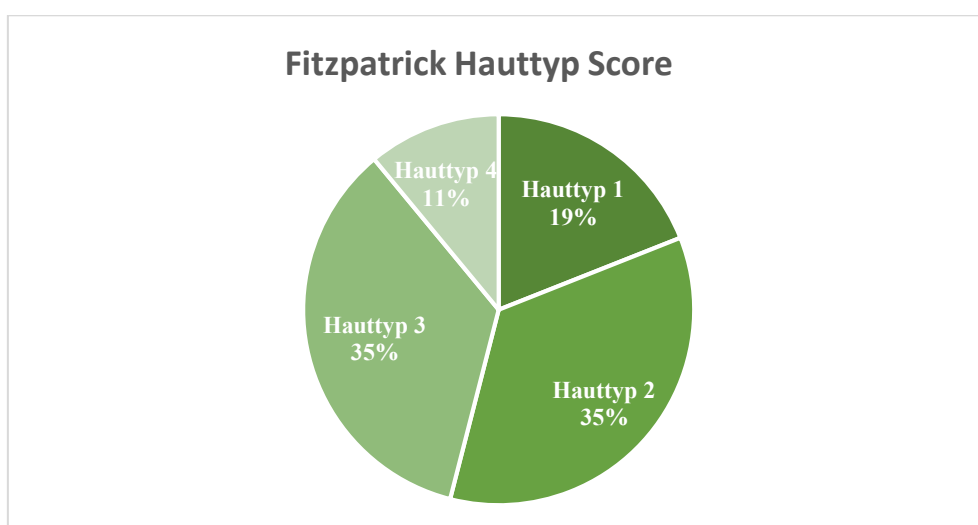


Abbildung 6: Fitzpatrick Hauttyp Score

3.1.2 Ausprägung der Symptome

Wie reagiert Ihre Haut auf (Sonnen-)licht?

Die von den Patient*innen angegebenen Hautveränderungen umfassen Rötungen, Juckreiz, Quaddeln, Blasen und Krusten.

Von den Befragten leiden alle 57 unter rezidivierenden Rötungen der Haut. 98% (56/57) der Personen geben Juckreiz an. 68% (39/57) geben als Manifestation an der Haut Quaddeln an. 74% (42/57) der befragten Personen berichten, dass die Hautveränderungen am gesamten Körper auftreten können. Die übrigen 26% geben an, dass Hautveränderungen nur an einzelnen Körperstellen zu sehen sind. Die dabei meist genannten Areale waren Arme und Beine. Zusätzlich zu den 42 Personen, die angeben, am ganzen Körper unter den Symptomen zu leiden, geben noch 8 Personen an, dass das Gesicht ebenfalls mitbeteiligt ist.

Wie rasch treten die Hauterscheinungen auf?

Bei 37% (21/57) der Befragten treten die Hauterscheinungen sofort auf, wenn sie dem auslösenden Licht ausgesetzt sind. Bei 49% (28/57) treten die Hauterscheinungen schon in weniger als 15 Minuten auf. Somit sind nach 15 Minuten schon bei 86% der Befragten die pathognomonischen Hauterscheinungen aufgetreten. 12% (7/57) der Befragten geben ein Erscheinen der Hautreaktionen nach 15-30 Minuten an. Lediglich eine Person (2%) entwickelt erst nach über einer Stunde Hauterscheinungen.

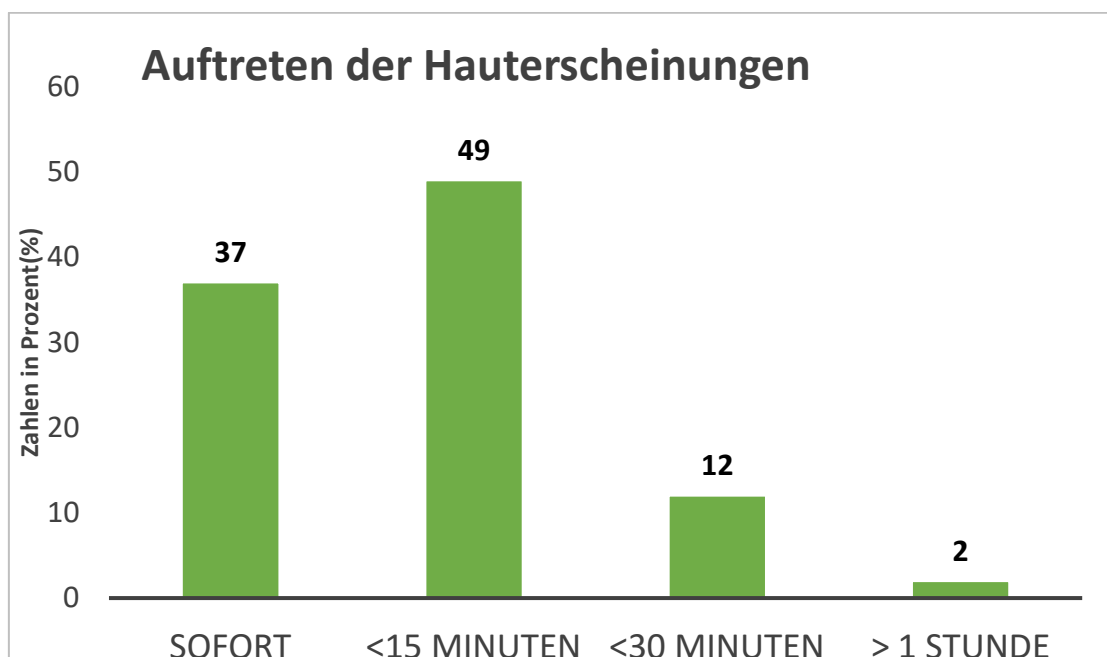


Abbildung 7: Auftreten der Hauterscheinungen

Wie rasch verschwinden die Hauterscheinungen wieder?

Bei 14% (8/57) der Personen sind die Hauterscheinungen schon nach 30 Minuten wieder völlig verschwunden. Bei 86% (49/57) dauert es eine Stunde oder länger, bis die Hautveränderungen vollkommen abgeklungen sind.

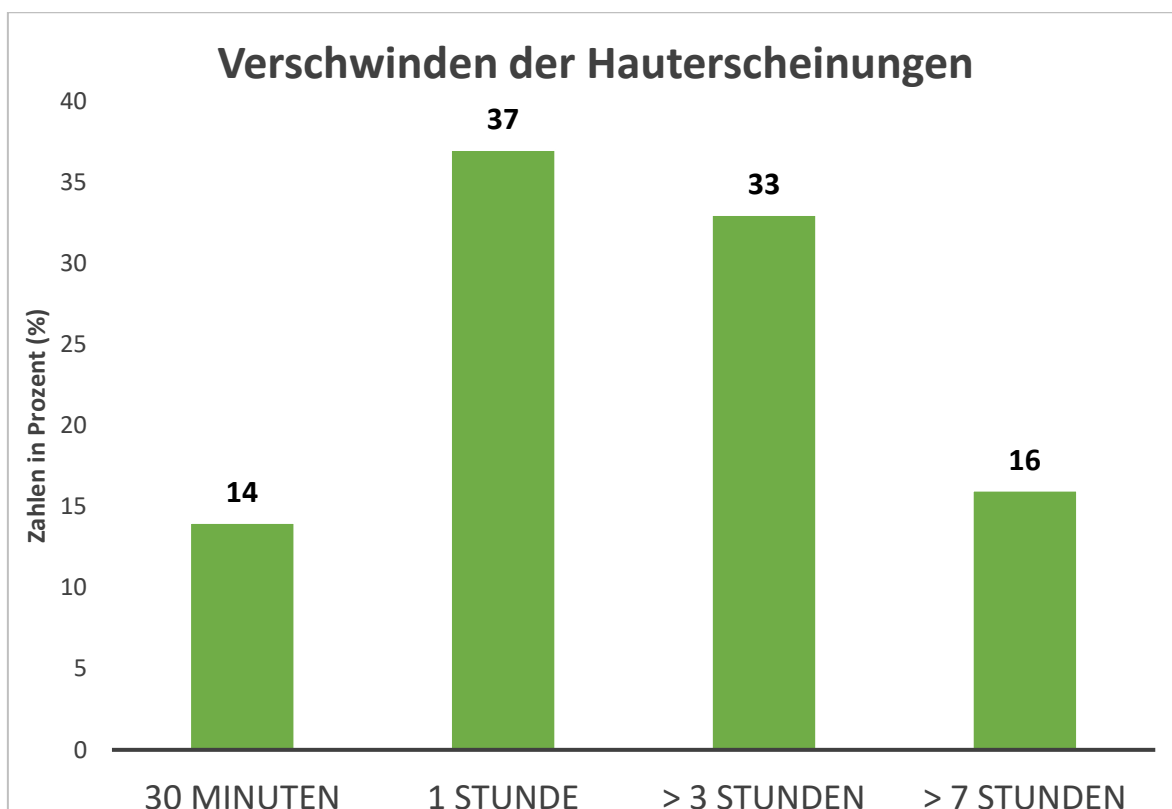


Abbildung 8: Verschwinden der Hauterscheinungen

44% (25/57) aller Befragten gaben an, unter Kopfschmerzen zu leiden und 37% (21/57) klagten über begleitende Übelkeit. Etwa jede*r Fünfte (21%) litt schon einmal unter Kreislaufproblemen im Zuge der Erkrankung.

Von den 56 Befragten, bei denen die Hautveränderungen bereits nach 30 Minuten ersichtlich sind, geben 45% (25/56) Kopfschmerzen, 38% (21/56) Übelkeit und 21% (12/56) Kreislaufprobleme an.

Etwas mehr als die Hälfte (54%) der Personen leidet unter Allergien. Von den 57 Befragten litten schon 3 Personen in der Vergangenheit an Hautkrebs.

Wurde bei Ihnen eine Lichttestung durchgeführt?

93% (53/57) gaben Sonnenlicht als Auslöser von Symptomen an. Sonnenlicht, das durch Fenster scheint führt bei 65% (37/57) zu den typischen klinischen Beschwerden.

Bei 40% (23/57) der Personen wurde eine Lichttestung durchgeführt.

70% (16/23) reagieren auf UVA Strahlung und 52% (12/23) auf UVB Strahlung. 52% (12/23) der Befragten geben sichtbares Licht, wie zum Beispiel LED Licht als Symptomauslöser an.

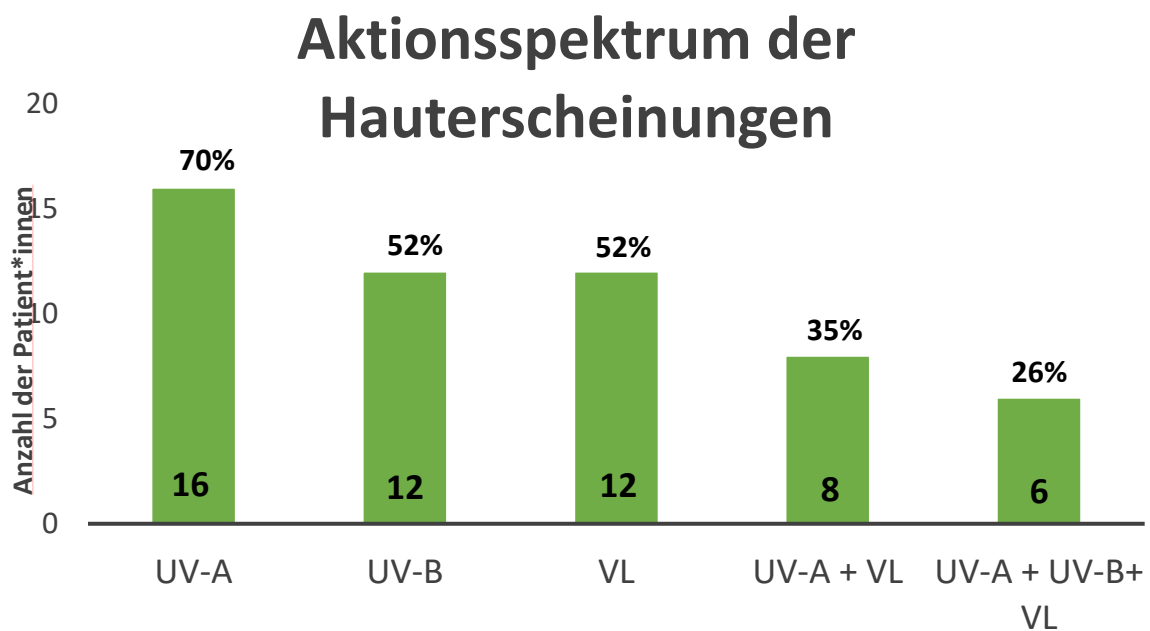


Abbildung 9: Symptomauslöser

*die in der Graphik angegebenen Werte sind in % angegeben. Die Werte beziehen sich jeweils auf die 23 Personen bei denen eine Lichttestung durchgeführt wurde; VL = visible light (sichtbares Licht)

3.2 Therapeutische Intervention

Bei einigen Patient*innen kamen mehrere verschiedene Therapien im Laufe der Erkrankung zum Einsatz, somit wurden bei den Patient*innen insgesamt 101 Therapien begonnen.

3.2.1 Therapiemöglichkeiten

Therapievarianten										
	Anzahl	Behandlungsdauer					Besserung der Symptomatik			Nebenwirkungen
		<1Mo	<3Mo	<6Mo	<1a	>1a	↑↑↑	↑	↔	
Antihistaminika oral	47/56* (84%)	3	4	3	2	35	6 (12,8%)	21 (44,7%)	20 (42,5%)	14 (29,8%)
Phototherapie*	8/56 (14%)		3	1	4		3 (37,5%)	3 (37,5%)	2 (25,0%)	5 (62,5%)
Glukokortikoide systemisch	7/55 (13%)		3			4	2 (28,6%)	1 (14,3%)	4 (57,1%)	5 (71,4%)
Glukokortikoide topisch	7/55 (13%)		1	1	2	3	1 (14,3%)	1 (14,3%)	5 (71,4%)	1 (14,3%)
Omalizumab s.c.	14/55 (25%)		1	3	5	5	6 (42,9%)	3 (21,4%)	5 (35,7%)	7 (50%)
Methotrexat oral/s.c.	3/55 (5%)					3		1 (33,3%)	2 (66,7%)	3 (100%)
NEM mit Sonnenschutz	3/55 (5%)		3					1 (33,3%)	2 (66,7%)	0
NEM mit Radikalfängern	1/55 (2%)	1						1		0
11 Pat. führten eine andere Therapie durch – Erläuterung im Text										
Summe Behandlungen	101						18	32	40	35

Tabelle 4: Therapievarianten

*7 Patient*innen wurden mit UVB Licht behandelt und ein*e Patient*in mit PUVA

**die einzelnen Fragen wurden nicht von allen 57 Personen beantwortet, sondern nur von 55 bzw. 56 Personen. Die übrigen Personen haben keinen Grund angegeben, weshalb diese Fragen nicht beantwortet worden sind.

*** die angegebenen Prozentsätze beziehen sich immer auf die Anzahl der Personen, die die Frage beantwortet haben und nicht auf die Summe der Behandlungen

**** NEM sind Nahrungsergänzungsmittel

Sonnenschutzmaßnahmen in Form von Sonnencreme oder Selbstbräunungsmitteln wurden auch von einigen Patient*innen als mögliche Therapieform angeführt. Sonnencreme wurde von 44,7% (21/47) der Personen täglich verwendet, von 6,4% (3/47) einmal wöchentlich und von 42,6% (20/47) in unregelmäßigen Applikations- Intervallen. Selbstbräunungsmittel wurden von 2,1% (1/47) der Betroffenen täglich, von niemandem einmal wöchentlich und von 40,4% (19/47) sporadisch (unregelmäßig) angewandt.

Orale Antihistaminika wurden bei 83,9% (47/56) der Personen eingesetzt. 74,5% dieser Personen wurden über 1 Jahr behandelt. 87,2% der damit behandelten Patient*innen gaben nur eine geringe (44,7%) bis gar keine (42,5%) Besserung der Symptome an.

Die am zweithäufigsten verwendete Therapie in dieser Befragung ist die subkutane Injektion vom monoklonalen Antikörper Omalizumab. Knapp ein Viertel der Befragten (25,4%) wurden mit dieser Therapie behandelt. 64,3% der behandelten Personen konnten eine geringe (21,4%) oder eine starke (42,9%) Verbesserung der Symptomatik feststellen. Bei 35,7% der behandelten Personen trat keine Besserung unter der Therapie ein.

Eine topische Glukokortikoidtherapie, oder die systemische Behandlung mit Glukokortikoiden wurde bei jeweils 12,7% (7/55) vorgenommen. 42,9% der mit systemischem Kortison behandelten Patient*innen profitierte von der Behandlung, bei etwa 57% trat keine Besserung ein. Die topische Kortisontherapie war bei der Mehrzahl (71,4%) der behandelten Personen nicht effektiv.

14,3% der Patient*innen erhielten eine Behandlung mit Phototherapie (7x UVB, 1xPUVA). Bei 75% der behandelten Personen konnte eine Besserung der Symptomatik erfasst werden und lediglich 25% der mit der Phototherapie behandelten Personen konnten keine Besserung verzeichnen.

3.2.2 Nebenwirkungen der Therapien

Von den Personen, die mit Antihistaminika behandelt wurden, gaben 29,8% (14/47) Nebenwirkungen, wie beispielsweise Übelkeit, Müdigkeit und Mundtrockenheit, an.

Phototherapie und PUVA führten in 62,5% (5/8) Fällen zu Hautrötung, ähnlich eines leichten Sonnenbrands.

Eine systemische Glukokortikoidtherapie führte bei 71,4% (5/7) Personen zu Hyperaktivität, Gewichtszunahme, Konzentrations- und Schlafstörungen.

Bei der Behandlung mit topischen Glukokortikoiden entwickelte sich bei 14,3% (1/7) kribbelnde Haut.

Die Therapie mit Methotrexat (oral oder s.c.) führte bei allen damit behandelten Patient*innen zu Reduktion der Blutzellen und zu einer Erhöhung der Leberwerte.

Die 14 mit Omalizumab Injektionen behandelten Personen gaben als Nebenwirkungen in absteigender Häufigkeit Muskel-, Knochen- und Gelenkschmerzen (28,6%), Erschöpfung (21,4%), Verdauungsproblemen (7,1%), und Haarausfall (7,1%) an.

Bei der Einnahme der verschiedenen Nahrungsergänzungsmittel wurden keine Nebenwirkungen angegeben.

Therapiezufriedenheit

Mehr als drei Viertel der Patient*innen (77,8%, 42/54) sind nur wenig (37%, 20/54) bis gar nicht (40,7%, 22/54) mit der aktuellen Therapie zufrieden. Lediglich 22,2% (12/54) sind mit der Therapie sehr zufrieden.

Fühlen Sie sich im Kontakt mit Ärzt*innen ernstgenommen?

Von den befragten Personen gaben 33,3% (18/54) an, dass sie sich zumindest manchmal von den behandelnden Ärzt*innen ausreichend ernst genommen fühlen. Weitere 29,6% der Befragten (16/54) fühlen sich hingegen selten oder gar nicht von ihren Ärzt*innen ernst genommen. Nur 37% (20/54) der Befragten geben an, dass ihre Beschwerden von den betreuenden Ärzt*innen immer ernst genommen werden.

Ein wichtiger Punkt in der optimalen Behandlung einer Erkrankung ist die Aufklärung der Patient*innen, sowie die medizinische Betreuung. Im Falle der 54 Antworten der hier befragten Personen, fühlen sich 61,1% (33/54) sehr gut (16,7%) oder gut (44,4%) aufgeklärt und informiert. 38,9% (21/54) der Befragten geben an nur ein wenig (24,1%) bis gar nicht

(14,8%) aufgeklärt zu sein. Ein Drittel der Betroffenen (33,3%, 18/54) fühlt sich im Umgang mit der Erkrankung medizinisch sehr gut oder gut unterstützt, offensichtlich wenig abhängig von der Wirksamkeit der gewählten Therapie, während zwei Drittel (66,7%, 36/54) sich nur ein wenig bis gar nicht von ihrem*ihrer Arzt*Ärztin unterstützt fühlt.

3.3 Daten zur Lebensqualität

Im folgenden Bereich der Arbeit sollen die einzelnen Fragen zur Lebensqualität genauer analysiert werden.

3.3.1 Einfluss auf die Kleidungs Auswahl

92,2% (47/51) der Patient*innen, die diese Frage beantwortet haben gaben einen Einfluss der Erkrankung auf die Kleidungs Auswahl an. Nur 7,8% (4/51) der Betroffenen gaben an, keine Einschränkungen in der Wahl ihrer Kleidung zu haben. Bei Betrachtung des geschlechtsspezifischen Unterschiedes fällt auf, dass 93,5% (43/46) der Frauen eine eingeschränkte Kleidungs Auswahl angeben, ebenso wie 80% (4/5) der Männer. Als besonders wichtige Schutzmaßnahmen durch Kleidungsstücke gelten Hüte (78,7%), Oberteile mit langen Ärmeln (93,6%) und lange Hosen (83%). Spezielle Kleidung mit UV-Schutz, sowie Sonnenbrillen und Schals wurden auch häufig genannt.

SCHUTZMASSNAHMEN DURCH KLEIDUNGSSTÜCKE (n=47)				
	ja		nein	
	Anzahl	Prozent	Anzahl	Prozent
Hüte	37	78,7	10	21,3
Oberteile lang	44	93,6	3	6,4
Hosen lang	39	83	8	17
Handschuhe	22	46,8	25	53,2
Socken	31	66	16	34

Tabelle 5: Schutzmaßnahmen durch Kleidung

3.3.2 Psychische Einflussfaktoren

Die folgenden Ergebnisse beziehen sich fast ausschließlich auf den Zeitraum der letzten zwei Monate vor der Befragung. Die Befragung wurde in den Monaten März bis Juni 2020 durchgeführt.

94,1% der Befragten gaben an, dass die Erkrankung in den letzten zwei Monaten ihr Leben sehr stark (37,3%), stark (29,4%) oder zumindest ein wenig (27,5%) beeinflusst hat. Lediglich 5,9% (3/51) gaben keinerlei Einschränkungen im Alltag ihres Lebens an. Von den Frauen nahmen 44 von 46 (95,7%) einen Einfluss der Erkrankung auf ihr Leben wahr, und bei den Männern 4 von 5 (80%).

35,3% (18/51) aller Betroffenen fühlten sich oft oder sogar immer sozial ausgegrenzt aufgrund der Urticaria solaris.

Mehr als die Hälfte der Befragten (53%) gab an, dass die Krankheit ihr Selbstbewusstsein oft (27,5%) oder immer (25,5%) negativ beeinflusst.

64,7% (33/51) fühlten sich oft (31,4%) oder immer (33,3%) ängstlich und besorgt aufgrund der Hauterkrankung.

Bei Betrachtung des geschlechtsspezifischen Unterschiedes ist erkennbar, dass nur Frauen angegeben haben, dass ihr Selbstbewusstsein oft oder immer unter der Erkrankung leidet. Weiters haben auch nur Frauen angegeben, sich durch die Erkrankung oft oder immer ausgegrenzt, ängstlich und besorgt zu fühlen. Keiner der männlichen Befragten hat diese Angaben gemacht.

49% (25/51) der Erkrankten fühlten sich durch die Erkrankung oft oder immer anders als andere, gesunde Menschen.

39,2% (20/51) verspürten oft (23,5%), beziehungsweise immer (15,7%) Wut aufgrund ihrer Erkrankung.

68,6% der Befragten gaben einen deutlichen Einfluss der Erkrankung auf die Lebensqualität an, trotz bereits eingeleiteter Therapie.

Gleich viele Personen (35/51) gaben an, dass sie sich und ihre Erkrankung in der Gesellschaft nicht ausreichend ernstgenommen fühlen.

90% (46/51) der Betroffenen, halten eine Heilung der Erkrankung in den nächsten 5 Jahren für unwahrscheinlich. Betrachtet man den geschlechtsspezifischen Unterschied, gaben 60% (3/5) der Männer und 93,5% (43/46) der Frauen wenig Hoffnung auf eine Heilung in den kommenden 5 Jahren an.

47,9% (23/48) der Patient*innen fänden das Angebot einer psychologischen Unterstützung interessant, aber nur 15,7% (8/51) haben bisher psychologische Unterstützung erhalten.

Hierbei ist erwähnenswert, dass keiner der männlichen Betroffenen, das Angebot psychologischer Unterstützung als interessant empfindet und auch nur Frauen von dem Angebot Gebrauch gemacht haben.

Von den 51 Personen, die diese Frage beantwortet haben, gaben alle an, in der Selbsthilfegruppe in den letzten drei Monaten vor der Befragung Unterstützung erhalten zu haben. 66,7% (34/51) der Betroffenen fühlen sich in der Gruppe, die Erkrankung betreffend, sogar sehr unterstützt.

PSYCHISCHE EINFLUSSFAKTOREN								
Wie häufig trat dies in den letzten 2 Monaten auf? (n=51)								
	Verminderung des Selbstbewusstseins		Besorgtheit/Angst		Wut/Frustration		Gefühl anders zu sein	
	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂
Anzahl der Befragten	46	5	46	5	46	5	46	5
Immer	13 (28,3%)	0	17 (37%)	0	8 (17,4%)	0	12 (26,1%)	0
Häufig	14 (30,4%)	0	16 (34,8%)	0	11 (23,9%)	1 (20%)	12 (26,1%)	1 (20%)
Manchmal	11 (23,9%)	1 (20%)	5 (10,9%)	2 (40%)	15 (32,6%)	2 (40%)	15 (32,6%)	0
Selten	6 (13%)	1 (20%)	5 (10,9%)	3 (60%)	7 (15,2%)	0	4 (8,7%)	2 (40%)
Nie	2 (4,3%)	3 (60%)	3 (6,5%)	0	5 (10,9%)	2 (40%)	3 (6,5%)	2 (40%)

Tabelle 6: Psychische Einflussfaktoren

3.3.3 Physische Einflussfaktoren

Von den 57 Befragten haben nur 51 Personen auf die Fragen nach Sport im Freien und Hallensport geantwortet. Von diesen 51 Personen scheinen aber nicht alle Sport zu machen, da 6 Personen bei der Frage nach Sport im Freien und 8 Personen auch bei Hallensport angegeben haben, dass es sie nicht betreffe.

In unseren selbsterstellten Score sind die Antworten aller 51 Personen eingeflossen, während in den folgenden Ergebnissen nur Antworten jener Patient*innen, für die die folgenden Fragen zutreffen, genauer beschrieben werden. Personen, die prinzipiell keinen Sport betreiben, sind dahingehend durch die Photodermatose nicht gesondert eingeschränkt.

Die folgenden Ergebnisse beziehen sich erneut fast ausschließlich auf den Zeitraum der letzten zwei Monate vor der Befragung.

(29/45) 64,4% befragten Personen gaben an, nur selten (22,2%), oder nie (42,2%) Sport im Freien gemacht haben zu können, während nur 21% (9/43) bei Hallensport gleichermaßen eingeschränkt waren. Bei Betrachtung des geschlechtsspezifischen Unterschiedes zeigt sich, dass 70% (28/40) der Frauen bei Sport im Freien häufig oder immer eingeschränkt waren, während bei den Männern lediglich 20% (1/5) diesbezüglich limitiert waren.

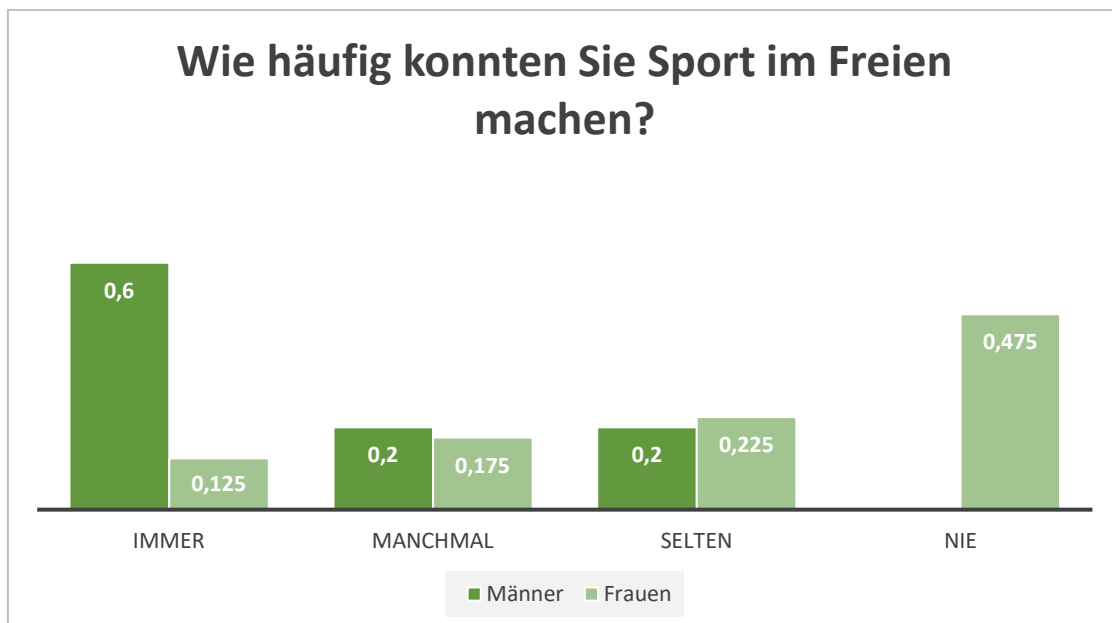


Abbildung 10: Sport im Freien

Von den 51 Personen, die die Frage nach Routineeinkäufen beantwortet haben, haben hier 2 Personen angegeben, dass der Routineeinkauf gar nicht auf sie zutrafte. Es war demnach in den letzten 2 Monaten vor der Befragung für 83,7% (41/49) immer oder manchmal möglich, die Routineeinkäufe zu erledigen.

60,8% (31/51) gaben an, an sonnigen Tagen sehr stark (43,1%) oder stark (17,6%) in der Ausführung von sozialen Aktivitäten und Freizeitaktivitäten eingeschränkt gewesen zu sein. Bei Betrachtung des geschlechtsspezifischen Unterschieds zeigte sich, dass 65% (30/46) der Frauen und nur 20% (1/5) der Männer sich beeinträchtigt fühlten.

PHYSISCHE EINFLUSSFAKTOREN				
Wie oft war die Durchführung in den letzten 2 Monaten möglich?				
	Sport im Freien (n=45)		Routineeinkäufe (n=49)	
	♀	♂	♀	♂
Anzahl der Befragten	40	5	44	5
Immer	5 (12,5%)	3 (60%)	24 (54,6%)	5 (100%)
Manchmal	7 (17,5%)	1 (20%)	12 (27,3%)	0
Selten	9 (22,5%)	1 (20%)	6 (13,6%)	0
Nie	19 (47,5%)	0	2 (4,5%)	0

Tabelle 7: Physische Einflussfaktoren

3.3.4 Soziale Einflussfaktoren

33,3% (17/51) geben an, dass die Krankheit ihre Berufswahl eingeschränkt habe.

56,9% (29/51) der Befragten gab keinerlei Auswirkungen der Erkrankung auf ihre Karriere an, während 43,1% (22/51) sich eines negativen Einflusses der Urticaria solaris auf ihre Karriere sicher sind. Trotz hohem Anteil an negativen Auswirkungen auf die Berufswahl gaben 76,1% (35/46) der Befragten an, dass sie in den letzten zwei Monaten immer zur Arbeit oder zur Schule gehen konnten. Von den 51 Personen, die diese Frage beantwortet haben, gaben 5 Personen an, dass für sie die Frage nach Arbeit/Schule in den letzten 2 Monaten nicht zutreffe. Da in diesen Fällen nicht die Urticaria solaris der Grund sein muss (Ferien, Arbeitslosigkeit, Homeoffice, etc.), wurde nicht nach dem Grund gefragt. Aus diesem Grund bezieht sich das Ergebnis hier auch nur auf jene Personen, auf die die Frage zutrifft.

Es wurde auch nach der Möglichkeit der Versorgung von Freund*innen und Familienmitgliedern in den letzten 2 Monaten gefragt. Dies haben wieder 51 Personen beantwortet, wovon für 2 Personen eine Versorgung in den letzten 2 Monaten nicht zutreffend gewesen sei. Die Versorgung von Familienmitgliedern und/oder Freund*innen war für 32 der 49 Personen (65,3%), auf die eine Versorgung zutrifft, immer möglich, während 14,3% (7/49) der Befragten häufig, oder immer limitiert waren.

SOZIALE EINFLUSSFAKTOREN				
Wie häufig traten diese Auswirkungen in den letzten 2 Monaten auf?				
	Beruf/Schule (n=46)		Versorgung der Familie/Freund*innen (n=49)	
	♀	♂	♀	♂
Anzahl der Befragten	41	5	45	4
Immer	31 (75,6%)	4 (80%)	28 (62,2%)	4 (100%)
Manchmal	3 (7,3%)	1 (20%)	10 (22,2%)	0
Selten	2 (4,9%)	0	5 (11,1%)	0
Nie	5 (12,2%)	0	2 (4,4%)	0

Tabelle 8: Soziale Einflussfaktoren

3.3.5 Selbsterstellter Lebensqualitätsscore

Um die Lebensqualität bestmöglich bewerten zu können, wurden die Fragen des Online Fragebogens am validierten DLQI orientiert und mit Urticaria solaris spezifischen Fragen ergänzt. Daraus wurde für diese Analyse ein Urticaria solaris Life Quality Score (US-LQS) erstellt. Fragen zu Einschränkungen der Sexualität sind für US Patient*innen nicht wirklich relevant, daher wurde dies nicht erhoben. In einer Arbeit von Haylett et al. konnte beispielsweise dargestellt werden, dass die Erkrankung nur sehr geringen Einfluss auf das Sexuelleben der Betroffenen hat.(60) Unter anderem basierend darauf haben wir bei unserem selbst erstellten Fragebogen diese Frage weggelassen.

Dieser Score ist nicht standardisiert oder validiert normiert, sondern soll lediglich zu einer einfacheren Darstellung der Einschränkungen der Lebensqualität der Patient*innen in den letzten 2 Monaten vor der Befragung dienen.

Die minimale Punktezahl, bei keinerlei Beeinträchtigung der Lebensqualität, beträgt 0 Punkte. Die maximale Punktezahl, bei stärkster Beeinträchtigung der Lebensqualität, beträgt 25 Punkte. Der Score konnte von 51 der 57 Patient*innen errechnet werden. Dieser Score beinhaltet 8 verschiedene Fragen, die spezifische Fragestellungen zur Lebensqualität beleuchten.

In der ersten Frage wird der mit der Urticaria solaris verbundene Juckreiz und Schmerz in einer Skala von 1-5 eingeteilt. Die Skala beginnt bei 1, da im Vorfeld schon jede*r Patient*in angegeben hat unter Juckreiz zu leiden.

Die Fragen 2 bis 5 erörtern die Möglichkeit der Durchführung spezieller Aktivitäten im Zeitraum der letzten 2 Monate. So wird der Umgang mit Familien und Freund*innen, sowie arbeits-/schulbezogene Aktivitäten und Einschränkungen bei Einkäufen erfragt. Zusätzlich wird auch die Möglichkeit der Durchführung von Sport im Freien erfragt.

Eine weitere Frage geht auf die Auswirkungen der Urticaria solaris auf Freizeitaktivitäten in den letzten 2 Monaten ein.

Im Anschluss wird erfragt, ob das Selbstwertgefühl der Patient*innen durch die Erkrankung in den letzten 2 Monaten beeinträchtigt war.

Die letzte Frage ermittelt die Auswirkungen der Erkrankung auf die Kleidungswahl der Patient*innen.

Manche Fragen waren für einige Personen nicht zutreffend, dies wurde mit 0 Punkten bewertet, da hier auch keine Einschränkung der Lebensqualität vorliegen kann.

Die Interpretation der Ergebnisse dieses Scores erfolgt in 5 Stufen.

Punkteanzahl	Interpretation	Personenanzahl n=51
0 - 5	Keine Beeinträchtigung	3 (5,9%)
6 - 10	Geringe Beeinträchtigung	14 (27,5%)
11 - 15	Moderate Beeinträchtigung	17 (33,3%)
16 - 20	Starke Beeinträchtigung	15 (29,4%)
21 - 25	Sehr starke Beeinträchtigung	2 (3,9%)

Tabelle 9: Selbsterstellter Lebensqualitätsscore

Betrachtet man die Ergebnisse des Scores sieht man, dass 33,3% (17/51) der Betroffenen somit sehr stark oder stark in der Lebensqualität eingeschränkt sind, während nur 5,9% (3/51) der Befragten angab, dass die Erkrankung gar keinen Einfluss auf die Lebensqualität hat.

43,1% (22/51) der Personen waren in den letzten zwei Monaten vor der Befragung sehr stark in der Ausführung sozialer Aktivitäten eingeschränkt und bekam die höchste Punktzahl. Lediglich 13,7% (7/51) fühlten sich gar nicht eingeschränkt.

Ein Viertel (25,5%) der Befragten fühlte sich durch die Erkrankung immer im Selbstbewusstsein beeinflusst und erhielt somit die höchste Punktzahl.

3.4 Angehörige

Der Fragebogen für Angehörige wurde von 18 Personen begonnen, jedoch gaben nur 12 Personen an, dass sie Angehörige eines Urticaria solaris Patient*innen seien, deren Angaben bewertet werden konnten.

Sieben der 12 Angehörigen (58,3%) leben mit den Betroffenen in einer partnerschaftlichen Beziehung. Zwei Angehörige sind Elternteile betroffener Kinder. Von den 12 Angehörigen geben 3 an, dass weitere Familienmitglieder an einer Urticaria solaris leiden dürften.

83,3% der Angehörigen (10/12) kannten die Betroffenen schon vor der Diagnosestellung. Von diesen 10 Personen gaben 50% an, dass sich die Beziehung zu den Patient*innen seit der Diagnosestellung nicht geändert habe. Die übrigen 5 Personen gaben eine leichte bis starke Änderung der Beziehung an.

83,3% (10/12) der Personen leben mit den Patient*innen zusammen. 70% der Personen, die mit den Patient*innen zusammenleben, sind in ihrem gemeinsamen Leben nicht eingeschränkt, während 30% in ihrem Zusammenleben in unterschiedlichem Ausmaß eingeschränkt sind.

Von den 7 Personen, die in ihrem Zusammenleben zwar nicht eingeschränkt sind, hat sich aber bei 5 Personen (71%) das Leben seit der Diagnosestellung des Angehörigen leicht bis stark verändert.

Von den 12 Angehörigen, die den Fragebogen ausgefüllt haben, sind nur 25% der Meinung, dass der*die Patient*in eine optimale medizinische Versorgung bekommt. 50% der Angehörigen finden, dass die medizinische Behandlung und Unterstützung der Betroffenen nicht ausreichend ist. Die restlichen 25% sind mit der medizinischen Versorgung zumindest ein wenig zufrieden.

4 Diskussion

Das Hauptziel dieser Arbeit war es, einen Einblick in die Lebensqualität einer internationalen US Patient*innengruppe zu erhalten und die allgemeine Auswertbarkeit von Daten einer Selbsthilfegruppe zu Studienzwecken zu erörtern. Die Ergebnisse dieser Studie sollen Ärzt*innen über die Urticaria solaris und den damit verbundenen Leidensdruck informieren, um Patient*innen eine bestmögliche Betreuung bieten zu können.

In einer Literaturrecherche von Rutter et al. wurden Artikel, die den Einfluss von Photodermatosen auf die Lebensqualität, sowie deren Einfluss auf die Psyche beleuchten, untersucht. Die Artikel wurden zwischen 1960 und 2018 veröffentlicht. 20 Artikel wurden ausgewählt und bei 14 davon wurde der DLQI zur Erfassung der Lebensqualität verwendet. Dies zeigt deutlich, dass der DLQI auch bei Photodermatosen anwendbar ist. In der Betrachtung des DLQI bei spezifischen Photodermatosen zeigte sich bei Patient*innen mit EPP, Aktinischer Prurigo, Xeroderma pigmentosum und Urticaria solaris der größten Einfluss auf die Lebensqualität. Besonders stark eingeschränkt sehen sich Betroffene bei Freizeitaktivitäten sowie sozialen Unternehmungen. (76) Auch in unserem Lebensqualitätsscore geben 31 der 51 Befragten (60,8%) einen deutlichen Einfluss der Krankheit auf Sozial- und Freizeitaktivitäten an.

Eine von Jong et al. durchgeführte Studie zeigt ebenso einen großen Einfluss von Photodermatosen auf die Lebensqualität auf. Hier wurden alle Patient*innen mit Photodermatosen, die an 5 Kliniken im Vereinigten Königreich zwischen 2001 und 2005 in Behandlung waren, befragt. Für die Befragung wurde einerseits der DLQI in seiner standardisierten Form verwendet, sowie zusätzlich eine abgewandelte Form des DLQI, die statt der üblichen Befragungsdauer von 1 Woche die Dauer von 12 Monaten beinhaltet. Dabei konnte bei einem großen Teil der Patient*innen mit EPP, AP und US ein DLQI von über 10 Punkten, und damit ebenfalls eine starke Beeinträchtigung der QoL, errechnet werden. (75)

In unserer Studie wurde ein gering abgewandelter DLQI Score verwendet, der sexuelle Einschränkungen nicht erfragte und sich auf den Zeitraum der letzten zwei Monate vor der Befragung bezog. Die Ergebnisse mit diesem modifizierten DLQI zeigten in unserer Studie

vergleichbare Bewertungen, wie die direkte Befragung der Betroffenen nach ihrer Lebensqualitätseinschränkung. Auf die gezielte Frage nach Einschränkungen der Lebensqualität trotz bereits eingeleiteter Therapie geben 69% der Befragten unserer Studie eine deutliche Einschränkung durch die Erkrankung an, während der modifizierte DLQI Score bei 66% der Befragten eine moderate bis sehr starke Beeinträchtigung in der Lebensqualität errechnet. Nicht außer Acht lassen sollte man auch, dass bei Patient*innen, welche die natürliche Sonnenbestrahlung meiden müssen, Vitamin D-Mangelzustände auftreten können, wenn dieses Vitamin nicht substituiert wird. Durch das Vermeiden von Aufenthalten im Freien kommt es in Einzelfällen auch dazu, dass diese Patient*innen eine geringere körperliche Betätigung aufweisen, was ebenfalls negative Auswirkungen auf die Gesundheit haben kann.

So beschreibt Auker et al. bei Patient*innen mit Psoriasis, welche aufgrund ihrer Hautveränderungen Sozial- und Freizeitaktivitäten einschränkten, ein höheres Risiko für kardiovaskuläre Erkrankungen infolge geringerer körperlicher Aktivität. Ein höherer DLQI Score geht demnach mit einer geringeren körperlichen Aktivität einher. Vor allem Daten zur Kleidungs- wahl, zu Sozial- und Freizeitaktivitäten, sowie die direkte Frage nach sportlicher Betätigung wurden betrachtet, um den Einfluss auf die körperliche Betätigung zu identifizieren. (77)

In einer Arbeit von Haylett et al. wurden Daten von 145 Urticaria solaris Patient*innen erhoben. Das mittlere Alter bei Diagnosestellung der Befragten wird in dieser Arbeit mit 29,8 Jahren angegeben, während bei unserer Befragung das mittlere Alter bei Symptombeginn 33 Jahre war.(60)

Unsere Studiendaten zeigen, wie schon Publikationen zuvor, dass viele Personen einen langen Leidensweg erdulden müssen, bis die richtige Diagnose gestellt wird und eine passende Therapie gefunden werden kann.

Bei 40% der 57 Befragten dauerte es über ein Jahr vom Beginn der ersten Symptome bis zur genauen Diagnosestellung. In dieser Zeit haben die Betroffenen nicht selten Unverständnis von ihrer Umgebung aber auch von Ärzt*innen erlebt und waren medizinisch unterversorgt. Für die Zukunft muss es daher ein Ziel sein, dass die typische Symptomatik einer US von Ärzt*innen rascher erkannt werden kann und therapeutische Maßnahmen rascher erfolgen können.

Das rasche Auftreten und Verschwinden der stark juckenden Hautveränderungen nach Lichtexposition sollte ebenfalls die Diagnosefindung erleichtern. In unserer Studie traten bei 49 (86%) der Befragten erste Hautveränderungen innerhalb von 15 Minuten auf. Bei 29 (50,9%) Personen verschwanden die Hautveränderungen innerhalb von 1 Stunde nach dem

Ende der Lichtexposition, während 28 (49,1%) Personen angeben, dass die Hautveränderungen und bei manchen auch die zusätzlichen Symptome wie Kopfschmerz oder Abgeschlagenheit länger als 3 Stunden nach Ende der Lichtexposition anhielten. In unserer Studie waren 22 (38,6%) Personen besonders schwer betroffen, einerseits trat bei ihnen die Symptomatik rascher auf und andererseits zeigten diese Patient*innen besonders lange nach der Exposition noch an den Hautveränderungen und Begleitsymptomen.

In einer Arbeit von Haylett et al. wurde bei 145 Urticaria solaris Patient*innen ebenfalls die Dauer von der Lichtexposition bis zum Auftreten der Hauterscheinungen betrachtet. Vergleichbar mit unseren Daten fand sich auch in dieser Arbeit, dass bei 80% der befragten Patient*innen ihrer Studie typische Symptome nach weniger als 30 Minuten auftreten.

Bei Haylett et al. gaben 60% der Befragten an, das ganze Jahr gleichermaßen an Symptomen zu leiden, während in unserer Befragung sogar über 77% der Patient*innen das ganze Jahr über im selben Ausmaß leiden. Hierbei ist zu erwähnen, dass in unserer Befragung einige Patient*innen in Ländern leben, wo ganzjährig häufig die Sonne scheint. Die von Haylett et al. beschriebenen Patient*innen wurden hingegen in einem Dermatologischen Zentrum in England behandelt, wodurch sich die geringere Zahl an ganzjährig betroffenen Patient*innen erklären lässt. Die Urticaria solaris tritt dann ganzjährig auf, wenn die Patient*innen auf sichtbares Licht reagieren, oder wenn sie in einem ganzjährig sonnigen Land leben.(60)

Unsere Befragung hat außerdem ergeben, dass nur bei 40% der Patient*innen eine Phototestung durchgeführt wurde, um das auslösende Licht genau bestimmen zu können.

Auch bei einem Großteil der Patient*innen aus früheren Studien wurde keine Lichttestung durchgeführt, wahrscheinlich, da Patient*innen dies oft selbst bezahlen müssten. Ohne den Auslöser genau zu identifizieren, ist jedoch auch eine zielgerichtete Behandlung erschwert. Die Durchführung einer Lichttestungen ist sehr relevant, da Patient*innen, die auf UVA Strahlung reagieren, auch vor Sonnenlicht, das durch Fensterglas fällt, geschützt werden müssen, nicht aber Patient*innen, die nur auf UVB Licht reagieren. Während Patient*innen die auf UVA und/oder UVB Licht reagieren durch Sonnenschutzmittel eine Verbesserung der Lichtempfindlichkeit erfahren, bieten gewöhnliche Sonnenschutzmittel bei Patient*innen, die auf sichtbares Licht reagieren, keinen ausreichenden Schutz.

Die Befragung unserer Patient*innen zur Therapiemaßnahmen und ihrer Wirkung ergab das beste Therapieansprechen bei einer Behandlung mit Phototherapie (75%, davon 37,5% starke Besserung und 37,5% geringgradige Besserung) und bei der Behandlung mit dem monoklonalen Antikörper Omalizumab (64%, davon 42,9% starke Besserung und 21,4% geringgradige Besserung). Erwähnenswert ist hierbei jedoch, dass nur 14% der Befragten

mit Phototherapie und 25% der Befragten mit Omalizumab behandelt wurden. Die Behandlung mit dem monoklonalen Antikörper Omalizumab zeigt sich auch in früher publizierten Fallserien und Studien als durchaus wirksame Therapiemöglichkeit. (4)(24)(39)(40)(41)(48) Bei Snast et al. wird beispielsweise eine Verbesserung der Symptomatik bei 79% der Patient*innen beschrieben. (39) Bei Morgado-Carrasco et al. erreichten sogar 90% der mit Omalizumab behandelten Patient*innen eine komplette Remission.(40)

Die Ergebnisse unserer Befragung zeigen jedoch auch deutlich, dass nur wenige Personen Zugang zu dieser Therapie haben, was wahrscheinlich auch auf die hohen Kosten dieser Therapie zurückzuführen ist.

Die am häufigsten verschriebenen Antihistaminika führten nur in 57,4% der damit behandelten Patient*innen unserer Studie zu einer Besserung.

Die unserem Patient*innenkollektiv angebotenen Therapien erzielten insgesamt nur eine geringe Therapiezufriedenheit. So geben 78% der Patient*innen an, nur wenig bis gar nicht mit der verwendeten Therapie zufrieden zu sein.

Durch mangelnde Wirksamkeit der oft eingesetzten kostengünstigeren Maßnahmen können jedoch ebenfalls hohe Kosten entstehen, einerseits durch wiederholte Krankenstände und andererseits durch häufigere Konsultationen bei Ärzt*innen. Auch nimmt die US nicht selten Einfluss auf die Karrieremöglichkeiten der Betroffenen. So gaben 43% (22/52) der Patient*innen an, durch die Erkrankung in ihrer Karriere negativ beeinflusst worden zu sein. Teilweise können Patient*innen bei späterer Erstmanifestation auch ihre erlernten Berufe unter freiem Himmel gar nicht mehr ausüben und müssen kostenintensiv umgeschult werden. Diese Problematik in der Arbeitssituation und die finanziellen Auswirkungen durch die eingeschränkte Lebensqualität bei Betroffenen von Photodermatosen können für den Staat daher langfristig sehr kostspielig sein. Zugang zu besseren Therapien, wenn auch initial kostspieliger, kann sich durch Symptomlinderung der Betroffenen langfristig gesehen auch wirtschaftlich positiv auswirken. Therapien in der Onkologie sind oftmals auch sehr kostspielig, jedoch werden diese lebensverlängernden Therapien oft eher finanziell übernommen, als Therapien, die die Lebensqualität verbessern sollen. Eine verbesserte Lebensqualität hat, nicht zuletzt auch durch die Verbesserung der Arbeitsfähigkeit, volkswirtschaftlich gesehen jedoch eindeutig einen positiven Effekt.(78)(79)

Für eine optimale medizinische Unterstützung ist es außerdem wichtig, dass Patient*innen sich ernst genommen und unterstützt fühlen, sowie über ihre Erkrankung gut aufgeklärt werden. Die Befragung zeigte auf, dass sich 66% der Befragten von den behandelnden Ärzt*in-

nen unzureichend unterstützt fühlen und 15% der Befragten gaben an, über die eigene Erkrankung nicht ausreichend aufgeklärt zu sein. Diese Ergebnisse zeigen eindeutig, dass es nicht nur am Angebot an medikamentösen Therapien mangelt, sondern dass auch der Umgang des medizinischen Personals mit den Betroffenen unbedingt verbessert werden muss. Photodermatosen werden in ihren Auswirkungen weiterhin unterschätzt, obwohl die Beeinträchtigungen in der Literatur häufig erwähnt werden. Wie beispielsweise von Muneeza et al. erwähnt, spielt das Verständnis der drastischen Einschränkungen der Patient*innen, sowie die Mitbehandlung der psychologischen Auswirkungen eine große Rolle in der Therapie. (80)(76)

Die Befragung unserer Patient*innen in Bezug auf Einschränkungen im Alltag zeigt deutlich auf, welche Belastungen mit der Diagnose einer US verbunden sind. So war es für 16% der Befragten in den letzten 2 Monaten vor der Befragung nur selten oder gar nicht möglich, Routineeinkäufe zu erledigen. Auch wenn der Prozentsatz mit 16% auf den ersten Blick gering erscheint, ist die Tatsache, dass es 8 Patient*innen nur selten oder nie möglich war, spontan Einkäufe zu tätigen, doch ein deutliches Zeichen von starker Beeinträchtigung des täglichen Lebens. Nicht vergessen sollte man auch, dass oft die Angehörigen der US Patient*innen ebenfalls Einschränkungen im Alltag erfahren müssen.

Bei der Frage nach dem Einfluss der Krankheit auf das Selbstbewusstsein und bei der Frage nach Angst und Sorge durch die Erkrankung fällt auf, dass in unserer Befragung nur Frauen mit US derartige Auswirkungen angegeben haben. Selbst bei der Kleidungsauswahl sind Frauen mehr eingeschränkt als Männer. Keiner der befragten Männer fühlt sich in diesen Bereichen limitiert. Hier steht offen, ob dies aufgrund der kleinen Fallzahl der männlichen Betroffenen der Fall ist, oder ob Männer durch die Erkrankung allgemein weniger psychisch beeinträchtigt sind als Frauen. Muneeza et al. vermuten, dass Frauen vermehrt belastet sind, da das weibliche Geschlecht dem äußeren Erscheinungsbild häufig einen höheren Stellenwert zuordnet.(80)

Interessanterweise beschreibt auch Rutter et al., dass Photodermatosen vor allem beim weiblichen Geschlecht einen Einfluss auf die Psyche zeigen. Zusätzlich sind auch Personen, die im Gesicht von den Hauterscheinungen betroffen sind, besonders psychisch belastet. Da unser Gesicht meist das Erste ist, was unser Gegenüber von uns sieht, ist es jedoch verständlich, dass dies einen deutlichen Einfluss auf die Betroffenen hat.(76)(81)(80)

Fast die Hälfte der Befragten in unserer Studie wäre offen für das Angebot von psychologischer Unterstützung im Zuge der Erkrankung, jedoch bekundete keiner der befragten Männer Interesse daran. Bisher hatten auch nur die befragten Frauen von einer psychologischen

Unterstützung Gebrauch gemacht. Es wäre auch hier sehr interessant, die Ergebnisse mit einer größeren Gruppe von Männern zu vergleichen. In der Literatur wird häufig die starke Beeinträchtigung von Photodermatosen beschrieben, jedoch wird kaum nach dem Interesse an einer psychologischen Unterstützung gefragt. Diesbezüglich könnten weitere Befragungen neue Erkenntnisse bringen.

4.1 Limitationen

Die online Befragung einer internationalen Selbsthilfegruppe birgt trotz der vielen bereits erwähnten wertvollen Vorteile auch einige Herausforderungen.

Es ist schwierig, verlässliche Daten zu erheben, da man nicht mit durch medizinisches Personal bereits vorselektionierten Daten aus medizinischen Datenbanken arbeitet, sondern mit persönlichen Angaben, die nicht weiter hinterfragt werden können.

Aufgrund der hohen Zahl der Fragen, konnte möglicherweise nur ein Teil der Mitglieder der Selbsthilfegruppe motiviert werden die Fragebogen zu befüllen. Daher kann bei ähnlichen Studienansätzen empfohlen werden, die Fragenzahl geringer zu halten.

Gerade Fragebögen, die nicht vollständig ausgefüllt sind, können dazu führen, dass eigentlich geeignete Studienteilnehmer*innen nicht in die Bewertung eingeschlossen werden können. Beispielsweise haben 45 Personen die Frage nach einer Diagnosestellung durch einen*eine Arzt*Ärztin nicht beantwortet, obwohl sie zuvor angegeben hatten, an US erkrankt zu sein. Eine Kontaktaufnahme zur näheren Klärung, ob die Diagnose tatsächlich gesichert ist, war aufgrund der Pseudonymisierung nicht vorgesehen. Nachdem wir größtmögliche Sicherheit in der Diagnose erreichen wollten, wurden die Datensätze dieser Patient*innen nicht in die Datenanalyse einbezogen.

Ein Vergleich der Lebensqualität von Männern und Frauen war anhand unserer Daten nicht verlässlich möglich, da 51 Frauen aber nur 6 Männer teilgenommen haben. Dieser erhebliche Unterschied in der Anzahl der Teilnehmer*innen kann unterschiedliche Gründe haben. Einerseits sind Frauen häufig Mitglieder von medizinischen Selbsthilfegruppen, andererseits zeigen die Ergebnisse vor allem im Teil der psychischen Beeinträchtigung deutlich, dass Frauen sich mehr eingeschränkt fühlen und daher auch eher Hilfe suchen.

Die größte Limitation dieser Studie liegt aber an der fehlenden Möglichkeit, die Einschränkung der Lebensqualität direkt mit den erhobenen DLQI Score anderer Studien zu vergleichen, da wir einerseits in unserem Fragebogen auf die Erfragung möglicher Einschränkungen in der Sexualität verzichtet haben und andererseits einen längeren Bewertungszeitraum vorgegeben haben. Ein Teil der Themen, die im DLQI erfragt sind, kann, sofern diese in der Literatur extra angegeben werden, mit unseren Daten verglichen werden, jedoch sind

diese Daten begrenzt vorhanden. In der Literatur wird meist mit dem validierten DLQI gearbeitet. Dieser ist aufgrund seines einfach strukturierten Aufbaus und seiner unkomplizierten Auswertung ein sehr wertvolles Tool, um die Einschränkung der Lebensqualität durch verschiedene dermatologische Erkrankungen zu vergleichen, jedoch bringt auch dieses Tool ein paar Schwierigkeiten mit sich. Ein auch von Rutter et al. genannter Kritikpunkt ist sicherlich der Mangel der Erhebung genauer Emotionen, wie dies vergleichsweise beim Skindex der Fall ist. Der Skindex wird jedoch weitaus seltener verwendet, wobei dies unter anderem daran liegen könnte, dass er komplexer ist und daher für eine Routinebefragung eher ungeeignet erscheint.

Die Erstellung eines validierten Tools zur Erhebung der QoL bei Patient*innen mit Photodermatosen wäre sehr hilfreich, jedoch ist dieser Validierungsprozess einerseits sehr komplex und andererseits sehr zeitaufwendig. Daher sprechen sich Rutter et al. dafür aus, dass bei besonders seltenen Erkrankungen wie bei der Urticaria solaris auch nicht-validierte Tools miteinbezogen werden. Bei der Erhebung der QoL anhand von nicht validierten Scores muss natürlich immer beachtet werden, dass man sich auf die Ergebnisse nicht vollständig verlassen kann. (76)

Eine weitere Einschränkung bei der Verwendung des validierten DLQI für Photodermatosen ist, dass der Einfluss der Erkrankung nur auf die letzten 7 Tage erfragt wird. Ist die Erkrankung in diesen 7 Tagen gerade aktiv, ist die Aussagekraft des DLQI hoch und die gebotenen Informationen sind effizient auswertbar. Bei intermittierend auftretenden Erkrankungen kann es vorkommen, dass die Befragung mittels DLQI zu einer Zeit mit niedriger Krankheitsaktivität stattfindet und der eigentliche Einfluss der Erkrankung auf die LQ somit falsch dargestellt wird. Das war auch der Grund, dass wir von validierten DLQI abgewichen sind und einen längeren Beobachtungszeitraum gewählt haben. Dass dies eine zulässige Methode ist, zeigten auch Haylett et al. und Jong et al., die DLQI Scores für einen Zeitraum von 12 Monaten erhoben haben, um einen besseren Überblick über die Auswirkungen einzelner Erkrankungen darstellen zu können. (60,75)

Für die Erkrankung der Urticaria solaris gibt es jedoch bisher keinen eigenen Fragebogen zur Lebensqualität und daher war die Erstellung eines angepassten Fragebogens für uns trotz der Schwierigkeiten sinnvoll.

Die Entwicklung eines validen Lebensqualitätsbewertung mittels Fragebogen bei US und anderen Photodermatosen sollte aber weiterhin ein Ziel sein.

4.2 *Schlussfolgerung*

Die Ergebnisse unserer Befragung zeigen deutlich, dass der Informationsbedarf über Photodermatosen wie der US bei den behandelnden Ärzt*innen sehr groß ist, um die betroffenen Patient*innen gut betreuen und therapeutisch gut einstellen zu können. Um die Lebensqualität von US Patient*innen und das Therapieansprechen auf angebotene Behandlungsstrategien noch genauer zu erfassen, ist die Implementierung von validierten Scores entscheidend.

Erstaunlich ist, dass sich viele Patient*innen mit ihrer Erkrankung auch von den behandelnden Ärzt*innen nicht ausreichend ernst genommen fühlen und die Diagnosestellung oft erst deutlich verzögert erfolgt.

Neben der allgemeinen Information der Ärzt*innen über Photodermatosen und die US im Besonderen, wünschen sich Betroffene aber in erster Linie wirksamere Therapieoptionen, da $\frac{3}{4}$ der befragten Patient*innen bisher keine wirksame Therapie angeboten werden konnte. Die Verbesserung der internationalen Vernetzung ist dringend notwendig um sich über effektive Therapieansätze besser austauschen zu können und die Einführung neuer vielversprechender Behandlungsstrategien zu beschleunigen.

Die Einführung eines Therapiealgorithmus, der bei fehlender Wirkung von Antihistaminika, UV-Hardeningtherapien und Sonnenschutzmaßnahmen auch die Verschreibung teurer Medikamente wie Omalizumab vorsieht, wäre wahrscheinlich ein erster Schritt zu einer besseren medizinischen Versorgung von US Patient*innen. Neben der rein symptomatischen Therapie sollte auch eine psychologische Betreuung angeboten werden.

Die Tatsache, dass diese Therapien oft sehr teuer sind und Photodermatosen in ihrem Schweregrad von den behandelnden Ärzt*innen nicht richtig eingeschätzt werden können, führt auch heute noch dazu, dass vielen Patient*innen neue Therapien nicht angeboten oder sogar vorenthalten werden. Oft wird dabei vergessen, dass insuffiziente Therapien bei diesen US Patient*innen ebenfalls ernsthafte sozioökonomische Auswirkungen auf Patient*innen und Angehörige haben können, mit ebenfalls teuren Folgekosten.

Den behandelnden Mediziner*innen soll der erhebliche Einfluss der Erkrankung auf alle Bereiche des Lebens der Betroffenen bewusst werden. Das soll sie motivieren, sich mit weiteren ärztlichen Expert*innen mit Erfahrung in der US Therapie, zu vernetzen, um so ihren Patient*innen eine bestmögliche, evidenzbasierte Therapie anbieten zu können.

Literaturverzeichnis

1. Fritsch P. *Dermatologie Venerologie*. 2nd ed. 2004;171–6.
2. Wiesner T., Smolle J., Fried I., Sterry W. KH. *Das Derma Kursbuch*. 2012;82.
3. Goetze S, Elsner P. Lichturtikaria - Urticaria solaris. *JDDG J der Dtsch Dermatologischen Gesellschaft*. 2015;13(12):1250–4.
4. Levi A, Enk CD, Snast I. Solar Urticaria. *Curr Dermatol Rep*. 2019;8(3):98–103.
5. Botto NC, Warshaw EM. Solar urticaria. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59(6):909–20; quiz 921–2.
6. Hamel R, Mohammad TF, Chahine A, Joselow A, Vick G, Radosta S, et al. Comparison of racial distribution of photodermatoses in USA academic dermatology clinics: A multicenter retrospective analysis of 1080 patients over a 10-year period. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2020;36(3):233–40.
7. Raigosa M, Toro Y, Sánchez J. Solar urticaria. Case report and literature review. *Rev Alerg Mex*. 2017;64(3):371–5.
8. Chong WS, Khoo SW. Solar urticaria in Singapore: An uncommon photodermatosis seen in a tertiary dermatology center over a 10-year period. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2004;20(2):101–4.
9. Roelandts R, Ryckaert S. Solar urticaria: The annoying photodermatosis. *Int J Dermatol*. 1999;38(6):411–8.
10. Harris A, Burge SM, George SA. Solar urticaria in an infant. *Br J Dermatol*. 1997;136(1):105–7.
11. Schauder S. Lichturtikaria. *Hautarzt*. 2003;54(10):952–8.
12. Uetsu N, Miyauchi-Hashimoto H, Okamoto H, Horio T. The clinical and photobiological characteristics of solar urticaria in 40 patients. *Br J Dermatol*. 2000;142(1):32–8.
13. Du-Thanh A, Debu A, Lalheve P, Guillot B, Dereure O, Peyron JL. Solar urticaria: A time-extended retrospective series of 61 patients and review of literature. *Eur J Dermatology*. 2013;23(2):202–7.
14. Leenutaphong V, Hölzle E, Plewig G. Pathogenesis and classification of solar urticaria: A new concept. *J Am Acad Dermatol*. 1989;21(2Pt1):237–40.
15. Miyauchi H, Horio T. Detection of action, inhibition and augmentation spectra in solar urticaria. *Dermatology*. 1995;191(4):286–91.
16. Hölzle E. Lichturtikaria. *Aktuelle Derm*. 1996;22:52–6.
17. Leenutaphong V, Hölzle E, Plewig G, Kutkuhn B, Grabensee B. Plasmapheresis in solar urticaria. *Dermatology*. 1991;182(1):35–8.
18. Ng JCH, Foley PA, Crouch RB, Baker CS. Changes of photosensitivity and action spectrum with time in solar urticaria. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2002;18(4):191–5.
19. Roelandts R. Diagnosis and treatment of solar urticaria. *Dermatol Ther*. 2003;16(1):52–6.
20. Maurer M, Fluhr JW, Khan DA. How to Approach Chronic Inducible Urticaria. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2018;6(4):1119–30.
21. Harris BW, Badri T SJ. Solar Urticaria. *J R Soc Med*. 1962;55(12):1074–6.
22. Goetze S, Elsner P. Solar urticaria. *JDDG - J Ger Soc Dermatology*. 2015;13(12):1250–3.

23. Zuberbier T, Asero R, Bindslev-Jensen C, Walter Canonica G, Church MK, Giménez-Arnau AM, et al. EAACI/GALEN/EDF/WAO guideline: Management of urticaria. *Allergy Eur J Allergy Clin Immunol*. 2009;64(10):1427–43.
24. Snast I, Lapidoth M, Uvaïdov V, Enk CD, Mazor S, Hodak E, et al. Real-life experience in the treatment of solar urticaria: retrospective cohort study. *Clin Exp Dermatol*. 2019;44(5):164–70.
25. Grundmann SA, Ständer S, Luger TA, Beissert S. Antihistamine combination treatment for solar urticaria. *Br J Dermatol*. 2008;158(6):1384–6.
26. Levi A, Enk CD. Treatment of solar urticaria using antihistamine and leukotriene receptor antagonist combinations tailored to disease severity. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2015;31(6):302–6.
27. Santoro FA, Lim HW. Update on photodermatoses. *Semin Cutan Med Surg*. 2011;30(4):229–38.
28. Edström DW, Ros AM. Cyclosporin A therapy for severe solar urticaria. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 1997;13(1–2):61–3.
29. Kozel MMA, Sabroe RA. Chronic urticaria: Aetiology, management and current and future treatment options. *Drugs*. 2004;64(22):2515–36.
30. Metz M, Staubach P, Bauer A, Brehler R, Gericke J, Kangas M, et al. Clinical efficacy of omalizumab in chronic spontaneous urticaria is associated with a reduction of FcεRI-positive cells in the skin. *Theranostics*. 2017;7(5):1266–76.
31. Terrani I, Bircher AJ, Scherer Hofmeier K. Solar urticaria induced by visible light: successful treatment with omalizumab. *Clin Exp Dermatol*. 2016;41(8):890–2.
32. Ghazanfar MN, Sand C, Thomsen SF. Effectiveness and safety of omalizumab in chronic spontaneous or inducible urticaria: evaluation of 154 patients. *Br J Dermatol*. 2016;175(2):404–6.
33. Moncourier M, Assikar S, Matei I, Souyri N, Couture M, Rigot E, et al. Visible light-induced solar urticaria is improved by omalizumab. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2016;32(5–6):314–6.
34. Güzelbey O, Ardelean E, Magerl M, Zuberbier T, Maurer M, Metz M. Successful treatment of solar urticaria with anti-immunoglobulin E therapy. *Allergy Eur J Allergy Clin Immunol*. 2008;63(11):1563–5.
35. Levi A, Tal Y, Dranitzki Z, Shalit M, Enk CD. Successful omalizumab treatment of severe solar urticaria in a 6-year-old child. *Pediatr Allergy Immunol*. 2015;26(6):588–90.
36. Baliu-Piqué C, Aguilera Peiró P. Three cases of solar urticaria successfully treated with omalizumab. *J Eur Acad Dermatology Venereol*. 2016;30(4):704–6.
37. Aubin F, Avenel-Audran M, Jeanmougin M, Adamski H, Peyron JL, Marguery MC, et al. Omalizumab in patients with severe and refractory solar urticaria: A phase II multicentric study. *J Am Acad Dermatol*. 2016;74(3):574–5.
38. De Martinis M, Sirufo MM, Ginaldi L. Solar urticaria, a disease with many dark sides: Is omalizumab the right therapeutic response? Reflections from a clinical case report. *Open Med*. 2019;14:403–6.
39. Snast I, Kremer N, Lapidoth M, Enk CD, Tal Y, Rosman Y, et al. Omalizumab for the Treatment of Solar Urticaria: Case Series and Systematic Review of the Literature. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2018;6(4):1198-1204.e3.
40. Morgado-Carrasco D, Giácaman-Von der Weth M, Fustá-Novell X, Podlipnik S, Pérez-Ferriols A, Aguilera P. Clinical response and long-term follow-up of 20 patients with refractory solar urticaria under treatment with omalizumab. *J Am Acad Dermatol*. 2019;S0190-9622(19):30874–6.
41. Kieselova K, Santiago F, Henrique M. Incapacitating solar urticaria: Successful

- treatment with omalizumab. *An Bras Dermatol*. 2019;94(3):331–3.
42. Duchini G, Bäuml W, Bircher AJ, Scherer K. Failure of omalizumab (Xolair®) in the treatment of a case of solar urticaria caused by ultraviolet A and visible light. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2011;27(6):336–7.
 43. Müller S, Schempp CM, Jakob T. Failure of omalizumab in the treatment of solar urticaria. *J Eur Acad Dermatology Venereol*. 2016;30(3):524–5.
 44. Waibel KH, Reese DA, Hamilton RG, Devillez RL. Partial improvement of solar urticaria after omalizumab. *J Allergy Clin Immunol*. 2010;125(2):490–1.
 45. Kowalzik L, Thiel W, Bielfeld C, Ziegler H, Eickenscheidt L. Partielles Ansprechen einer Lichturtikaria auf Omalizumab. *Hautarzt*. 2017;68(6):492–6.
 46. Maurer M, Rosén K, Hsieh H-J, Saini S, Grattan C, Giménez-Arnau A, et al. Omalizumab for the Treatment of Chronic Idiopathic or Spontaneous Urticaria. *N Engl J Med*. 2013;368(10):924–35.
 47. Saini S, Rosen KE, Hsieh HJ, Wong DA, Conner E, Kaplan A, et al. A randomized, placebo-controlled, dose-ranging study of single-dose omalizumab in patients with H1-antihistamine-refractory chronic idiopathic urticaria. *J Allergy Clin Immunol*. 2011;128(3):567–73.
 48. Haylett AK, Nie Z, Brownrigg M, Taylor R, Rhodes LE. Systemic photoprotection in solar urticaria with α -melanocyte-stimulating hormone analogue [Nle4-D-Phe7]- α -MSH. *Br J Dermatol*. 2011;164(2):407–14.
 49. Caccialanza M, Recalcati S, Piccinno R. Oral polypodium leucotomos extract photoprotective activity in 57 patients with idiopathic photodermatoses. *G Ital di Dermatologia e Venereol*. 2011;146(2):85–7.
 50. Caccialanza M, Percivalle S, Piccinno R, Brambilla R. Photoprotective activity of oral polypodium leucotomos extract in 25 patients with idiopathic photodermatoses. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2007;23(1):46–7.
 51. Choudhry SZ, Bhatia N, Ceillely R, Hougeir F, Lieberman R, Hamzavi I, et al. Role of oral Polypodium leucotomos extract in dermatologic diseases: A review of the literature. *J Drugs Dermatology*. 2014;13(2):148–53.
 52. Rabinovich L, Kazlouskaya V. Herbal sun protection agents: Human studies. *Clin Dermatol*. 2018;36(3):369–75.
 53. Goerz G, Ippen H. Treatment of photodermatoses with carotinoids. *Dtsch Medizinische Wochenschrift*. 1977;102(29):1051–5.
 54. Mancuso JB, Maruthi R, Wang SQ, Lim HW. Sunscreens: An Update. *Am J Clin Dermatol*. 2017;18(5):643–50.
 55. DeLeo V. Sunscreen use in photodermatoses. *Dermatol Clin*. 2006;24(1):27–33.
 56. Jansen R, Osterwalder U, Wang SQ, Burnett M, Lim HW. Photoprotection: Part II. Sunscreen: Development, efficacy, and controversies. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69(6):867–14.
 57. Zastrow L, Lademann J. Light-Instead of uv protection: New requirements for skin cancer prevention. *Anticancer Res*. 2016;36(3):1389–93.
 58. Mahmoud BH, Ruvolo E, Hexsel CL, Liu Y, Owen MR, Kollias N, et al. Impact of long-wavelength UVA and visible light on melanocompetent skin. *J Invest Dermatol*. 2010;130(8):2092–7.
 59. Liebel F, Kaur S, Ruvolo E, Kollias N, Southall MD. Irradiation of skin with visible light induces reactive oxygen species and matrix-degrading enzymes. *J Invest Dermatol*. 2012;132(7):1901–7.
 60. Haylett AK, Koumaki D, Rhodes LE. Solar urticaria in 145 patients: Assessment of action spectra and impact on quality of life in adults and children. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2018;34(4):262–8.

61. Lehmann P, Schwarz T. Photodermatoses: Diagnosis and treatment. *Dtsch Arztebl.* 2011;108(9):135–41.
62. Beissert S, Ständer H, Schwarz T. UVA rush hardening for the treatment of solar urticaria. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42(6):1030–2.
63. Schwarz T. Schnellabhärtung mit UVA - Ein neues Therapieverfahren der Urticaria Solaris. *Aktuelle Derm.* 2004;30(3):55–8.
64. Duschet P, Schwarz T, Gschnait F. Plasmapherese bei Lichturtikaria. Ein rationales Therapiekonzept in Fällen mit nachgewiesenem Serumfaktor. *Hautarzt.* 1989;40:553–5.
65. Schmid-Ott G, Steen T, Stock G, Gissendanner S. Psychodermatologie und geschlechtsspezifische Aspekte chronischer Hauterkrankungen. *PSYCH up2date.* 2016;10(03):195–210.
66. Picardi A, Abeni D, Renzi C, Braga M, Puddu P, Pasquini P. Increased psychiatric morbidity in female outpatients with skin lesions on visible parts of the body. *Acta Derm Venereol.* 2001;81(6):410–4.
67. Al-Harbi M. Prevalence of depression in vitiligo patients. *Skinmed.* 2013;11(6):327–30.
68. O'Donnell BF. Urticaria. Impact on Quality of Life and Economic Cost. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2014;34(1):89–104.
69. Augustin M, Amon U, Bullinger M, Gieler U. Empfehlungen zur Erfassung von Lebensqualität in der Dermatologie. *Dermatology Psychosom / Dermatologie und Psychosom.* 2000;1:76–82.
70. Chren MM. The Skindex Instruments to Measure the Effects of Skin Disease on Quality of Life. *Dermatol Clin.* 2012;30(2):231–6.
71. Hiebler-Ragger M, Unterrainer HF, Thompson AR, Kellett S, Aberer E. German version of the Skin Shame Scale (SSS-24): Validation with dermatological patients and dermatologically healthy individuals. *Hautarzt.* 2020;71(2):124–9.
72. Homayoon D, Hiebler-Ragger M, Zenker M, Weger W, Unterrainer H, Aberer E. Relationship between skin shame, psychological distress and quality of life in patients with psoriasis: A pilot study. *Acta Derm Venereol.* 2020;100(14):adv00205.
73. Bullinger M, Kirchberger I. SF-36 Fragebogen zum Gesundheitszustand. *Diagnostische Verfahren der Rehabil.* 1998;
74. FINLAY AY, KHAN GK. Dermatology Life Quality Index (DLQI)—a simple practical measure for routine clinical use. *Clin Exp Dermatol.* 1994;19(3):210–6.
75. Jong CT, Finlay AY, Pearse AD, Kerr AC, Ferguson J, Benton EC, et al. The quality of life of 790 patients with photodermatoses. *Br J Dermatol.* 2008;159(1):192–7.
76. Rutter KJ, Ashraf I, Cordingley L, Rhodes LE. Quality of life and psychological impact in the photodermatoses: a systematic review. Vol. 182, *British Journal of Dermatology.* 2020. p. 1092–102.
77. Auken L, Cordingley L, Pye SR, Griffiths CEM, Young HS. What are the barriers to physical activity in patients with chronic plaque psoriasis?*. *Br J Dermatol.* 2020;183(6):1094–102.
78. Leu RE, Doppmann R, Keller T, Deutschmann R. Die quantitative Erfassung von Gesundheitszustand und Lebensqualität, illustriert am Beispiel von Psoriasis-kranken. 1986;153–248.
79. Haufe E, Abraham S, Heratizadeh A, Harder I, Zink A, Weisshaar E, et al. Verminderte berufliche Leistungsfähigkeit und Lebensqualität bei Patienten mit moderater bis schwerer Neurodermitis. *Der Hautarzt.* 2018;69(10):815–24.
80. Rizwan M, Reddick CL, Bundy C, Unsworth R, Richards HL, Rhodes LE.

- Photodermatoses: Environmentally induced conditions with high psychological impact. *Photochem Photobiol Sci.* 2013;12(1):182–9.
81. Crawford JR, Henry JD, Crombie C, Taylor EP. Normative data for the HADS from a large non-clinical sample. *Br J Clin Psychol.* 2001;40(4):429–34.

Anhang

Anhang 1: FRAGEBOGEN-PATIENT*INNEN

TEIL1- Demographische Daten

1. **Geschlecht:** weiblich männlich

2. **Alter:** ____ Jahre

3. **Höchste abgeschlossene Ausbildung:**
 - keine
 - Pflichtschule
 - Berufsausbildung
 - Matura
 - Studium, akademischer Titel ____

4. **Beruf:**
 - Angestellter o. Angestellte
 - Selbstständig
 - Arbeitssuchend
 - in Rente
 - Hausfrau/mann
 - Schüler/in o. Student/in

5. **Derzeitiger Ehestand**
 - alleinstehend
 - in einer Beziehung

6. **Haben Sie Kinder?** ja nein

7. **In welchem Land sind Sie geboren?** _____

8. **Was ist Ihr Herkunftsland?** _____

9. **In welchem Land leben Sie derzeit?** _____

10. **Haben sie eine aktuelle dermatologische Erkrankung?**

- nein → → → Fragebogen Angehörige
- ja → welche Diagnose wurde von einem Doktor gestellt?
 - i. Urticaria solaris
 - ii. Sonnenallergie
 - iii. Erythropoietische Protoporphyrurie
 - iv. Prurigo actinica
 - v. Urticaria (=Nesselausschlag), deren Ursache nicht Sonnenlicht ist
 - vi. Andere _____

11. Alter bei Krankheitsbeginn: ____ Jahre

12. Krankheitsdauer ____ Jahre ____ Monate

13. Wurde die Erkrankung durch einen*eine Arzt*Ärztin diagnostiziert? ja nein

TEIL 2-Allgemeine Fragen über die Symptome

14. Wurden Sie von einem*einer Arzt*Ärztin mit Urticaria solaris diagnostiziert??

- Ja
- Nein

15. Wie lange hat es gedauert, bis Sie nach dem ersten Auftreten der Symptome eine zuverlässige Diagnose der Urticaria solaris erhalten haben??

- <1 Monat
- <3 Monate
- <6 Monate
- <1 Jahr
- >1 Jahr

16. In welchem Alter traten die Symptome zum ersten Mal auf?

- <15 Jahre
- 15-25 Jahre
- 25-35 Jahre
- >35 Jahre

17. Wie reagiert Ihre Haut auf (Sonnen)licht? (mehr als eine Antwort möglich)

- mit Quaddeln
- Rötung
- Juckreiz
- Blasenbildung
- Krusten

18. Wie schnell treten Hautreaktionen auf?

- Sofort

- <15 Minuten
- <30 Minuten
- <1 Stunde
- >1 Stunde

19. Wie lange dauert es, bis die Hautreaktionen verschwinden?

- 30 Minuten
- 1 Stunde
- >3 Stunden
- >7 Stunden
- 24 Stunden

20. In welchen Monaten leiden Sie an Symptomen? (mehr als eine Antwort möglich)

- Januar
- Februar
- März
- April
- Mai
- Juni
- Juli
- August
- September
- Oktober
- November
- Dezember

21. Reagieren Sie auch auf künstliches Licht?

- Ja
- Nein, ich reagiere nur auf Sonnenlicht.

22. Leiden Sie auch an allgemeinen Symptomen (Kopfschmerzen, Übelkeit, Ohnmacht)? (mehr als eine Antwort möglich)

- Kopfschmerzen
- Übelkeit
- Ohnmacht
- keine Allgemeinsymptome
- andere Symptome

23. Welche Teile Ihres Körpers sind betroffen? (mehr als eine Antwort möglich)

- Ganzer Körper
- Hände/Füße
- Gesicht
- Arme
- Beine
- Rumpf

24. Haben Sie sich einem Phototest unterzogen?

- Ja
- Nein

25. Was löst Ihre Symptome aus?

- Sonnenlicht
- UVA-Strahlung
- UVB-Strahlung
- Sichtbares Licht (z.B. LED Licht)
- Solariumlicht
- Sonnenlicht, das durch ein Fensterglas scheint

26. Leiden Sie an Allergien?

- Ja
- Nein

27. Leiden Sie an einer der folgenden Hautkrankheiten?

- neurodermitis
- Sonnenallergie
- Sonstiges _____
- Ich leide an keiner anderen Hautkrankheit.

28. Haben Sie an irgendeiner Form von Hautkrebs gelitten? (z. B. Melanom, Plattenepithelkarzinom, Basalzellkarzinom)

- Melanom
- Scc
- Bcc
- Andere
- Ich habe nie an Hautkrebs gelitten

29. Leiden Sie gerade an irgendeiner Form von Hautkrebs?

- Melanom
- Scc
- Bcc
- Andere
- Ich leide jetzt nicht an Hautkrebs

30. Fitzpatrick Hauttyp-Bewertung

Bitte geben Sie die Punktzahl jeder Bewertung an:

Genetische Disposition		Reaktion auf Sonnenlicht	
Augenfarbe: 0-hellblau, hellgrau, hellgrün 1-blau, grau, grün 2- hellbraun 3-dunkelbraun 4-braun schwarz		Die Reaktion der Haut auf die Sonne: 0-immer Verbrennungen, Blasen und schälende Haut 1-oft Verbrennungen, Blasen und schälende Haut 2-brennt mäßig 3-brennt, selten wenn überhaupt 4-brennt nie	
Natürliche Haarfarbe:		Wird die Haut gebräunt?	

0-rot, hellblond 1-blond 2-dunkelblond, hellbraun 3-dunkelbraun 4-schwarz		0-nie-brennt immer 1-selten 2-manchmal 3-oft 4-immer	
Natürliche Hautfarbe (vor Sonneneinstrahlung): 0-Elfenbein weiß 1-hell, blass 2-hell bis beige mit Olivenuntertönen 3-olive oder hellbraun 4-dunkelbraun, schwarz		Wie tief bräunt die Haut des*der Patienten*Patientin? 0-überhaupt nicht oder sehr wenig 1-leicht gebräunt 2-mäßig 3-tief 4-Haut ist natürlich dunkel	
Wie viele Sommersprossen hat der*die Patient*in (unbelichtete Bereiche)? 0-viele 1-mehrere 2-wenige 3-sehr wenige 4-keine		Wie empfindlich ist das Gesicht des*der Patienten*Patientin auf Sonnenlicht? 0-sehr empfindlich 1-empfindlich 2-manchmal 3-häufig 4-sehr widerstandsfähig	
Summe für genetische Disposition		Summe für Sonneneinstrahlung	
Fitzpatrick Skin Type Score (gesamte genetische Disposition+Gesamtsonneneinstrahlung):			

Please tick one of the categories based on the Fitzpatrick Skin Type Score

<input type="radio"/> 0-6 Hauttyp I	<input type="radio"/> 7-12 Hauttyp II	<input type="radio"/> 13-18 Hauttyp III
<input type="radio"/> 19-24 Hauttyp IV	<input type="radio"/> 25-30 Hauttyp V	<input type="radio"/> 31-32 Hauttyp VI

TEIL 3-Behandlungsfragen

31. Werden Sie mit einer dieser Therapien behandelt??

- Antihistaminika
- Phototherapie
- PUVA Phototherapie (Psoralen+UVA)
- Cortisone (=steroid) Tabletten
- Cortisone (=steroids) Salbe

- Methotrexatinjektionen
- Omalizumab (Xolair) Injektionen
- Afamelanotide (Scenesse)
- Nahrungsergänzungsmittel mit Sonnenschutzwirkung
- Nahrungsergänzungsmittel mit Radikalfangwirkung
- Plasmapherese
- Wurden Sie mit anderen Therapiemaßnahmen behandelt, die hier nicht genannt wurden? Wenn ja, welche _____

Die folgenden Fragen i-vi sollten für jede Therapiemaßnahme beantwortet werden

i. Für wie lange haben Sie diese Therapie durchgeführt?

- < 1 Monat
- < 3 Monate
- < 6 Monate
- < 1 Jahr
- > 1 Jahr

ii. Wie oft wurde die Therapie in dieser Zeit durchgeführt?

iii. Haben sich Ihre Symptome durch die Therapie verbessert?

- Ja, die Symptome haben sich unter der Therapie sehr verbessert.
- Ja, die Symptome haben sich unter der Therapie ein bisschen gebessert.
- Nein, die Symptome haben sich nicht gebessert.
- Ich kann mich an den Effekt nicht mehr erinnern.

iv. War es schwierig, die Therapie von der Krankenversicherung bezahlt zu bekommen, oder haben Sie die Behandlungskosten selbst getragen?

v. Leiden Sie unter Nebenwirkungen aufgrund der Therapie?

vi. Was möchten Sie uns noch über diese Behandlungsmethode mitteilen?

32. Wie würden Sie Ihre Schmerzen und Ihren Juckreiz auf einer 5-Punkte-Likert-Skala bewerten?

Skala 1-5 für Schmerzen

Skala 1-5 für Juckreiz

33. Sind Sie mit Ihrer aktuellen Therapie zufrieden, oder könnte Ihr*e Arzt*Ärztin andere Therapieoptionen vorschlagen?

- Sehr zutreffend
- Eher zutreffend

- Ein wenig zutreffend
- Überhaupt nicht zutreffend

34. Glauben Sie, dass Sie ernst genommen werden, wenn Sie mit Ärzt*innen in Kontakt stehen?

- Immer
- Manchmal
- Selten
- Überhaupt nicht

35. Fühlen Sie sich über Ihre Krankheit ausreichend informiert und aufgeklärt?

- Sehr zutreffend
- Eher zutreffend
- Ein wenig zutreffend
- Überhaupt nicht zutreffend

36. Fühlen Sie sich verstanden und unterstützt?

- Sehr zutreffend
- Eher zutreffend
- Ein wenig zutreffend
- Überhaupt nicht zutreffend

37. Haben Sie in den letzten 2 Monaten Maßnahmen ergriffen, um sich vor Licht und Sonne zu schützen?

- Ja
- Nein

Welche Maßnahmen haben Sie ergriffen?

Schutzkleidung

- Handschuhe
- Hut
- Lange Ärmel
- Lange Hose
- Socken
- Sonstiges

Sonnencreme

- täglich
- einmal pro Woche
- selten

- im Gesicht
- Beine
- Hände
- Füße
- Ganzer Körper
- andere Körperteile

Selbstbräunungscremes

- täglich
- einmal pro Woche
- selten

- im Gesicht
- Beine
- Hände
- Füße
- Ganzer Körper
- andere Körperteile

Umgebungsanpassungen (sichtbare Lichtfilter)

- Visiere
- Autofenster
- Hausfenster
- Andere

TEIL 4-Lifestyle-bezogene Fragen

38. In den letzten 2 Monaten, hat US Ihr Leben beeinflusst?

- Sehr zutreffend
- Eher zutreffend
- Ein wenig zutreffend
- Überhaupt nicht zutreffend

39. Waren Sie in den letzten 2 Monaten an klaren/sonnigen Tagen oder drinnen bei heller Beleuchtung in der Lage, die Aktivitäten in den folgenden Kategorien durchzuführen?

	immer	manchmal	selten	nie	Nicht anwendbar
Zur Arbeit/Schule gehen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Pflege von Familienmitgliedern, Freunden, Haustieren	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Aktivitäten am Arbeitsplatz/in der Schule	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Einkaufen für tägliche Anforderungen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Gartenarbeit	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Spaziergänge	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Sport im Freien	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Sport indoor	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
--------------	-----------------------	-----------------------	-----------------------	-----------------------	-----------------------

40. Hat Ihre Krankheit trotz Therapie einen wesentlichen Einfluss auf Ihre Lebensqualität?

- Sehr zutreffend
- Eher zutreffend
- Ein wenig zutreffend
- Überhaupt nicht zutreffend

41. Glauben Sie, dass Ihre Erkrankung in der Gesellschaft ernst genommen wird?

- Sehr zutreffend
- Eher zutreffend
- Ein wenig zutreffend
- Überhaupt nicht zutreffend

42. Welche der folgenden Aussagen beschreibt, wie Urticaria solaris Ihre Ausbildung und/oder berufliche Berufswahl beeinflusst hat?

- Einschränkung meiner Auswahl an der Universität
- Einschränkung meiner Möglichkeiten in meiner beruflichen Entwicklung
- Berufswechsel war erforderlich
- Einschränkung in der Berufswahl
- Ich habe einen Job wegen Urticaria solaris verloren

43. Wie sehr hat Urticaria solaris Sie in den letzten 2 Monaten an einem sonnigen Tag bei Sozial- oder Freizeitaktivitäten beeinflusst?

- Sehr zutreffend
- Eher zutreffend
- Ein wenig zutreffend
- Überhaupt nicht zutreffend

44. Wie hat Ihre Erkrankung in den letzten 2 Monaten Ihre Planung vor dem Verlassen des Hauses beeinflusst?

- Sehr zutreffend
- Eher zutreffend
- Ein wenig zutreffend
- Überhaupt nicht zutreffend
- Nicht anwendbar

45. Fühlen Sie sich durch Ihre Krankheit sozial ausgegrenzt?

- Sehr zutreffend
- Eher zutreffend
- Ein wenig zutreffend
- Überhaupt nicht zutreffend
- Nicht anwendbar

46. Wie oft haben sich die folgenden Aussagen über Ihre Erkrankung in den letzten 2 Monaten auf Ihr Leben ausgewirkt?

	Immer	Häufig	Manchmal	Selten	Nie
Macht mich weniger selbstbewusst:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Macht mich ängstlicher:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Macht mich depressiv:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Zwingt mich, ein einsames Leben zu führen:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Macht mein Leben enttäuschend:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Macht mich wütend:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Gibt mir das Gefühl anders zu sein:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

47. Wie sehr hat Urticaria solaris in den letzten zwei Monaten Ihre Outdoor-Aktivitäten eingeschränkt?

- Immer
- Oft
- Manchmal
- Selten
- Überhaupt nicht
- Nicht anwendbar

48. Wie sehr hat Urticaria solaris Sie in den letzten zwei Monaten eingeschränkt, spontane Aktivitäten durchzuführen?

- Immer
- Oft
- Selten
- Überhaupt nicht
- Nicht anwendbar

49. Wäre das Angebot von psychologischer Unterstützung für Sie interessant?

- Ja
- Nein

50. Haben Sie psychologische Unterstützung erhalten?

- Ja
- Nein

51. Leidet noch jemand in Ihrer Familie an Urticaria solaris?

- Ja
- Nein
- Nicht anwendbar

i. Welches Familienmitglied leidet an Urticaria solaris?

- Mutter
- Vater
- Bruder/Schwester
- Anderes Familienmitglied
- Nicht anwendbar

52. Hat ihre Krankheit in den letzten 2 Monaten Ihre unmittelbare Familie betroffen?

- Sehr zutreffend
- Eher zutreffend
- Ein wenig zutreffend
- Überhaupt nicht zutreffend
- Nicht anwendbar

53. Beeinflusst Ihre Erkrankung Ihre Kleidungs Auswahl?

- Ja
- Nein

54. Rauchen Sie?

- Ja
- Nein

55. Haben Sie in den letzten 3 Monaten genügend Unterstützung in dieser Gruppe in Bezug auf Ihre Krankheit erhalten?

- Sehr zutreffend
- Eher zutreffend
- Ein wenig zutreffend
- Überhaupt nicht zutreffend
- Nicht anwendbar

56. Was könnte Ihrer Meinung nach der Grund für Ihre Krankheit sein?

- Lange Antibiotika / andere Medikamenteneinnahme
- Umweltfaktoren (Pestizide, Gifte, Schadstoffe)
- Rauchen
- Ich habe nie über einen Grund für meine Krankheit nachgedacht
- Andere Gründe _____
- Nicht anwendbar

57. Wie wahrscheinlich schätzen Sie eine Heilung in den nächsten 5 Jahren ein?

- Sehr wahrscheinlich
- Wahrscheinlich
- Eher unwahrscheinlich
- Sehr unwahrscheinlich

58. Wie könnten Sie von Ihrem*Ihrer Arzt*Ärztin oder vom Gesundheitssystem optimal unterstützt werden?

Anhang 2: Fragebogen Angehörige

1. **In welchem Verhältnis stehen Sie zum*zur Patienten*Patientin?**
 - Partner
 - Kind
 - Freund
 - Anderes Familienmitglied

2. **Welche diagnostizierte Erkrankung hat der*die Patient*in?**
 - Urticaria solaris (=solair urticaria)
 - Sonnenallergie(=polymorphous light eruption)
 - Erythropoietische protoporphyrie
 - Urticaria (=Nesselausschlag) aus anderen Gründen als Sonnenlicht
 - Andere.....

3. **Wie alt war der*die Patient*in, als die Diagnose gestellt wurde?**
.....

4. **Wie lange besteht die Erkrankung?**
.....

5. **Kannten Sie den*die Patienten*Patientin vor der Diagnose?**
 - Ja
 - Nein

6. **Hat sich Ihre Beziehung zum*zur Patienten*Patientin seit der Diagnose in irgendeiner Weise verändert?**
 - Sehr zutreffend
 - Eher zutreffend
 - Wenig zutreffend
 - Nicht zutreffend

7. **Hat sich der*die Patient*in seit der Diagnose verändert?**
 - Sehr zutreffend
 - Eher zutreffend
 - Wenig zutreffend
 - Nicht zutreffend

8. **Leben Sie mit dem*der Patienten*Patientin zusammen?**
 - Ja
 - Nein

9. **Sind Sie in Ihrem Zusammenleben durch die Krankheit eingeschränkt?**
 - Sehr zutreffend
 - Eher zutreffend
 - Wenig zutreffend
 - Nicht zutreffend
 - Wir leben nicht zusammen

10. **Haben Sie das Gefühl, dass der*die Patient*in aufgrund der Krankheit zurückgezogener lebt?**
- Ja
 - Nein
11. **Hat sich Ihr Leben durch die Diagnose Ihres Verwandten verändert?**
- Sehr zutreffend
 - Eher zutreffend
 - Wenig zutreffend
 - Nicht zutreffend
12. **Haben Sie öffentliche Reaktionen bemerkt?**
- Ja
 - Nein
13. **Haben Sie das Gefühl, dass der*die Patient*in eine optimale medizinische Versorgung und Unterstützung erhält?**
- Sehr zutreffend
 - Eher zutreffend
 - Wenig zutreffend
 - Nicht zutreffend
14. **Was möchten Sie uns noch mitteilen? Welche Faktoren machen diese Erkrankung besonders belastend?**
- _____

Anhang 3: LQI Score				
ID		LQI	SCORE	

Wie würden Sie Ihren Juckreiz auf einer 5 Punkte-Likert Skala bewerten?

Skala 1-5 für Juckreiz

1	2	3	4	5

Waren Sie in den letzten 2 Monaten an klaren/sonnigen Tagen oder drinnen bei heller Beleuchtung in der Lage, die Aktivitäten in den folgenden Kategorien durchzuführen?

Pflege von Familienmitgliedern/Freund*innen und Haustieren

0	1	2	3	0
Immer	Manchmal	Selten	Nie	Nicht anwendbar

Aktivitäten am Arbeitsplatz/in der Schule

0	1	2	3	0
Immer	Manchmal	Selten	Nie	Nicht anwendbar

Einkaufen für tägliche Anforderungen

0	1	2	3	0
Immer	Manchmal	Selten	Nie	Nicht anwendbar

Sport im Freien

0	1	2	3	0
Immer	Manchmal	Selten	Nie	Nicht anwendbar

Wie sehr hat Urticaria solaris Sie in den letzten 2 Monaten an einem sonnigen Tag bei Sozial- oder Freizeitaktivitäten beeinflusst?

3	2	1	0
Sehr zutreffend	Eher zutreffend	Ein wenig zutreffend	Überhaupt nicht zutreffend

Wie oft haben Sie sich aufgrund der Erkrankung in den letzten 2 Monaten weniger selbstbewusst gefühlt?

4	3	2	1	0
Immer	Häufig	Manchmal	Selten	Nie

Beeinflusst Ihre Erkrankung Ihre Kleidungs Auswahl?

1	0	0
Ja	Nein	Nicht anwendbar