

Susana Ramirez Valladolid; Natalija Novak

Klinik und Poliklinik für Dermatologie und Allergologie, Universitätsklinikum Bonn, 53127 Bonn, Deutschland

Einleitung

Der aquagener Pruritus ist ein seltenes Krankheitsbild, definiert als intensiver, brennender oder stechender Juckreiz, der wenige Minuten nach Wasserkontakt – unabhängig von dessen Temperatur – auftritt. Charakteristisch ist das Fehlen sichtbarer Hautveränderungen, was die Diagnosestellung erschwert (1).

Gemäß Leitlinie sollte bei aquagenem Pruritus eine stufenweise Diagnostik erfolgen beginnend mit Anamnese und klinischer Untersuchung, gefolgt von Laboruntersuchungen zum Ausschluss internistischer, hämatologischer, endokriner und dermatologischer Ursachen.

Wir berichten über einen Patienten mit aquagenem Pruritus, bei dem die Beschwerden zur Diagnose einer Polycythaemia vera führten. Der aquagene Pruritus stellt somit ein wichtiges klinisches Warnsignal dar und sollte stets eine differenzialdiagnostische Abklärung auf myeloproliferative Neoplasien und myelodysplastische Syndrome nach sich ziehen (2, 3).

Veränderungen von Hämoglobin und Hämatokrit im Verlauf des Pruritus

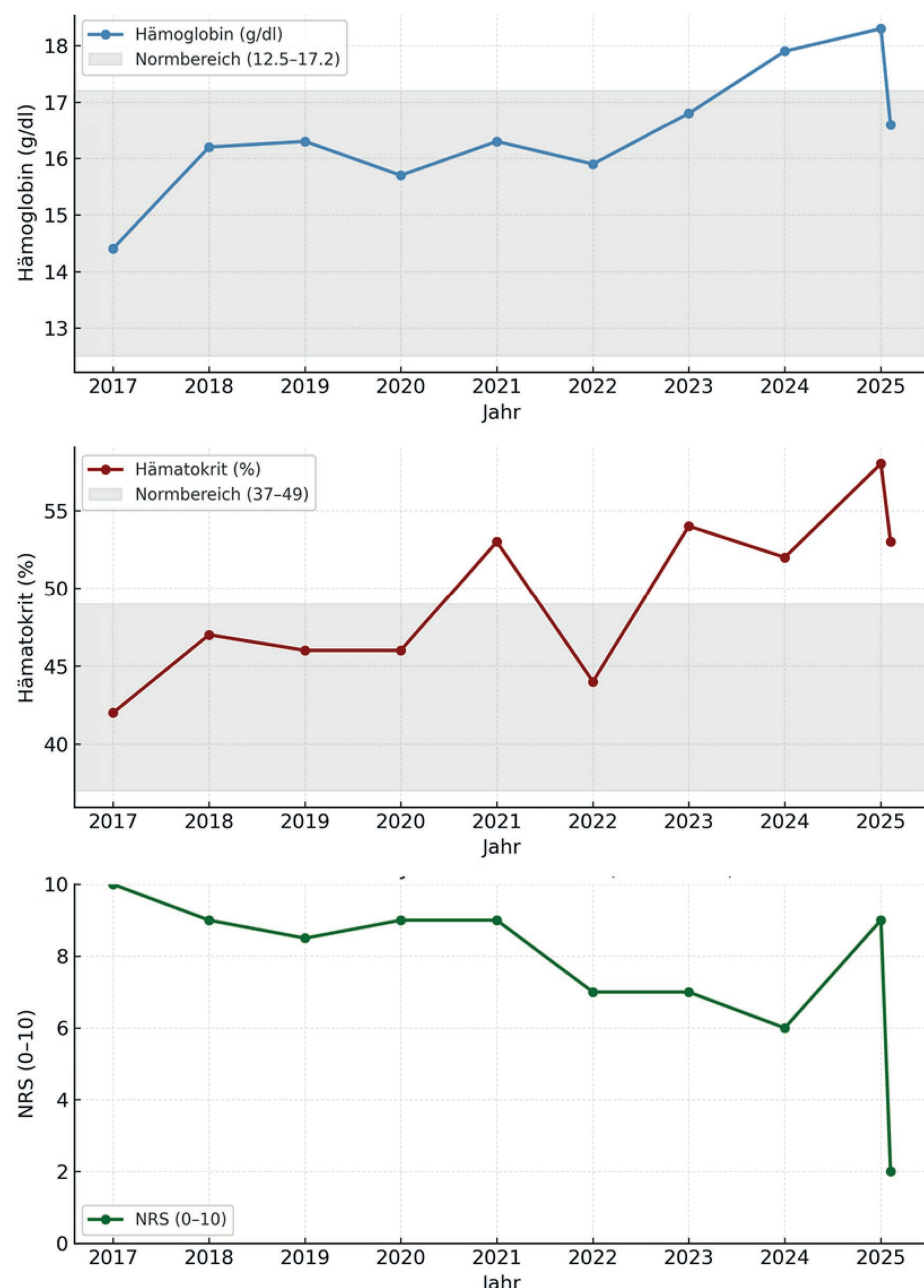


Abb.1: Darstellung des Verlaufs der Hämoglobin- und Hämatokrit Werte im Vergleich zur NRS-Juckreizintensität seit Beginn der Symptomatik.

Verlauf

83-jähriger Patient mit seit ca. 8 Jahren bestehendem Pruritus sine materia, der sich insbesondere bei Wasserkontakt (aquagener Pruritus) deutlich verschlimmerte. Trotz leitliniengerechter dermatologischer Diagnostik fanden sich zunächst keine pathologischen Befunde. Im Verlauf zeigte sich jedoch eine progrediente Erhöhung von Hämoglobin und Hämatokrit. Die molekulargenetische Untersuchung ergab eine JAK2-V617F-Mutation, womit die Diagnose einer Polycythaemia vera gestellt wurde. Unter entsprechender hämatologischer Therapie (Hydroxyurea) sowie begleitender Lokaltherapie kam es zu einer deutlichen Besserung des Pruritus.

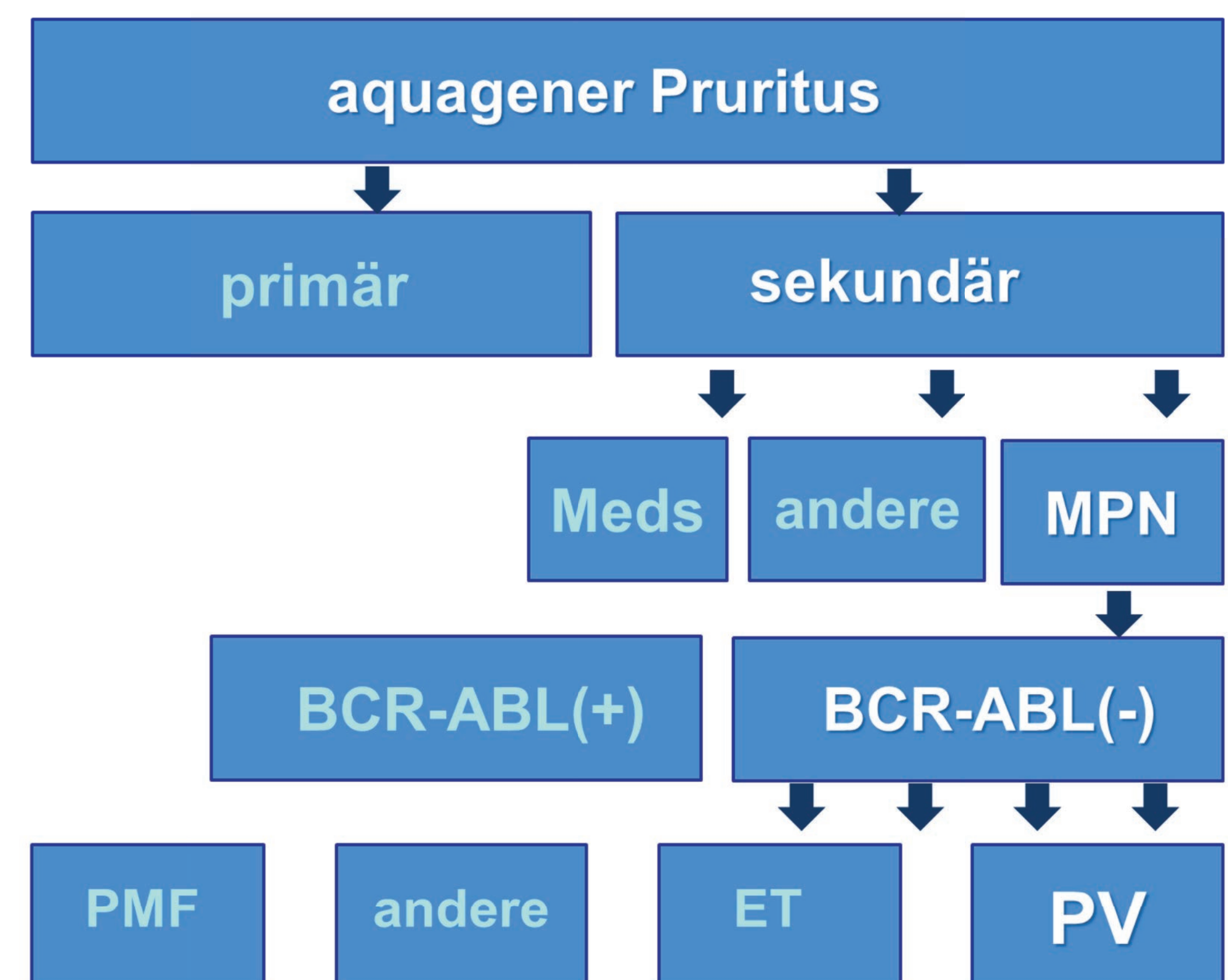


Abb.2: Übersicht über Formen des aquagener Pruritus.

Darstellung der myeloproliferativen Neoplasien (MPN).

PMF= Primäre Myelofibrose; PV= Polycythaemia vera; ET = essenzielle Thrombozythämie; CML = chronisch myeloische Leukämie, BCR-ABL: Nachweis oder kein Nachweis des Philadelphia-Chromosoms oder der entsprechenden Fusionsgenveränderung.

Modifiziert aus Troitzsch et al. Akt Dermatol 2020.

Wirkmechanismus

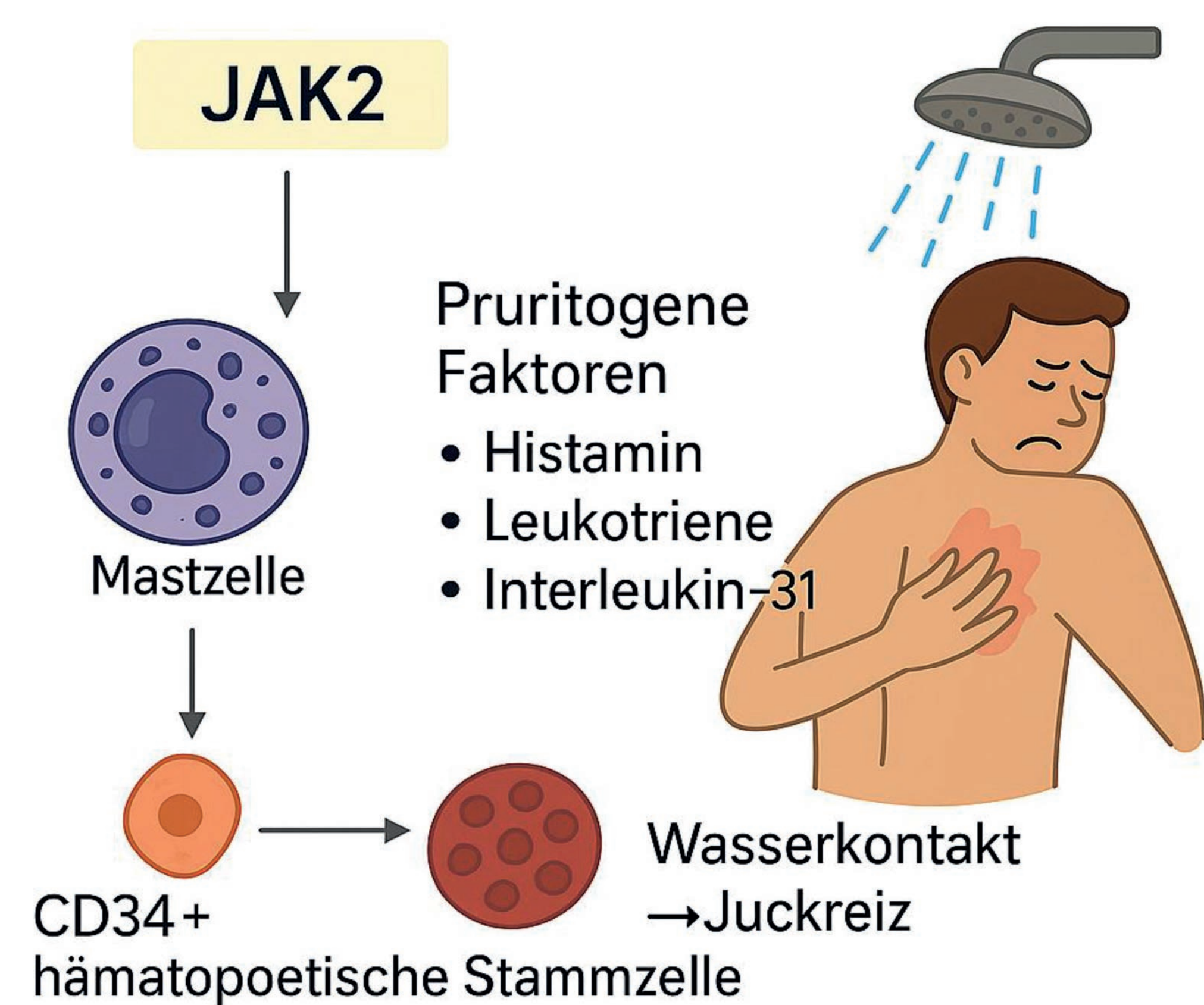


Abb.3: Pathophysiologie des aquagenen Pruritus bei Polycythaemia vera.

Takefumi Ishii et al. Pivotal role of mast cells in pruritogenesis in patients with myeloproliferative disorders. Blood 2009

Diskussion

Der Patient entwickelte bereits 2017 erste Symptome eines aquagenen Pruritus, lange bevor eine hämatologische Grunderkrankung erkennbar war. Ab 2024 zeigten sich hämatologische Veränderungen, und im Mai 2025 wurde ein myeloproliferatives Syndrom mit JAK2-Mutation diagnostiziert. Damit zeigt dieser Fall, dass aquagener Pruritus ein wichtiges Warnsignal für ein myeloproliferatives oder myelodysplastisches Syndrom darstellt. Auch bei initial unauffälligen Laborbefunden sollte konsequent weiter nach einer hämatologischen Ursache gesucht werden, da Pruritus ein sehr frühes Symptom einer solchen Erkrankung sein kann. Eine frühzeitige Abklärung ist entscheidend, um die Diagnose rechtzeitig zu stellen und eine gezielte Therapie einzuleiten.

Literatur

1. S2k-Leitlinie „Diagnostik und Therapie des chronischen Pruritus“, AWMF-Reg. Nr. 013-048, Version 3.0 (2016).
2. Lelonek, E., Matusiak, Łukasz, Wróbel, T., & Szepietowski, J. C. (2018). Aquagenic Pruritus in Polycythemia Vera: Clinical Characteristics. Acta Dermato-Venereologica
3. Siegel, F.P., Tauscher, J. and Petrides, P.E. (2013), Aquagenic pruritus in polycythemia vera: Characteristics and influence on quality of life in 441 patients. Am. J. Hematol.,
4. Takefumi Ishii et al. Pivotal role of mast cells in pruritogenesis in patients with myeloproliferative disorders. Blood 2009

Kontakt

Susana Ramirez Valladolid Susana.Ramirez-Valladolid@ukbonn.de
Klinik und Poliklinik für Dermatologie und Allergologie
Universitätsklinikum Bonn