HYPOCOMPLEMENTAEMIÁS URTICARIÁS VASCULITIS SZINDRÓMA: A KEZELÉS KIHÍVÁSAI

Dr. Kurucz Petra Anna[1], Dr. Prohászka Zoltán[2], Dr. Dobi Deján[3], Dr. Kardos Magdolna[3], Dr. Piróth Zsolt[4], Dr. Tislér András[1]

[1] Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Onkológiai Klinika,
[2] Semmelweis Egyetem, Belgyógyászati és Hematológiai Klinika, Füst György Komplement Diagnosztikai Laboratórium,
[3] Semmelweis Egyetem, Patológiai, Igazságügyi és Biztosítási Orvostani Intézet,
[4] Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet

ÖSSZEFOGLALÁS: ***A hypocomplementaemiás urticariás vasculitis a szisztémás vasculitisek ritka típusa, amelyre a jellegzetes bőrtünetek, a csökkent komplementszintek és az emelkedett anti-C1q szint a jellemző. A betegség kimenetelét elsősorban a vese- és tüdőérintettség határozza meg. Ritka előfordulása miatt a kezelésére nincs egységesen elfogadott irányelv. A szakirodalom többek között szteroid, ciklofoszfamid, mikofenolát-mofetil, rituximab, valamint egyes esetekben plazmaferezis alkalmazását említi. Az 57 éves nőbetegről szóló esetbemutatás célja a kórkép ismertetése, a diagnózis felállításának a nehézségei, a lehetséges terápiás opciók áttekintése, valamint a kezelés során felmerülő nehézségek bemutatása – különösen az immunszupresszív kezelés során fellépő komplikációkra felhívva a figyelmet.***

Kulcsszavak: ***hypocomplementaemiás urticariás vasculitis szindróma, immunszuppresszió, glomerulonephritis***

Kurucz P, Prohászka Z, Kardos M, Dobi D, Piróth Zs, Tislér A: HYPOCOMPLEMENTEMIC URTICARIAL VASCULITIS SYNDROME – CHALLENGES OF TREATMENT

SUMMARY: ***Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) is a rare form of systemic vasculitis, which is characterized by urticarial skin lesions, low complement levels and elevated anti-C1q level, renal and other organ manifestations. The patient's survival is determined by the extent of renal and pulmonary complications. Due to the limited number of reported cases, there is no consensus on the best treatment options – the literature suggests the use of steroids, cyclophosphamide, mycophenolate mofetil, rituximab and plasmapheresis. With our case study, we are to raise awareness to this rare condition, present the available therapeutic avenues, and discuss the challenges associated with its treatment.***

Keywords: ***Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome, immunosuppression, glomerulonephritis***

Magy Belorv Arch 2026; 79: 200–206.

Levelező szerző: Dr. Kurucz Petra Anna
Semmelweis Egyetem Belgyógyászati és Onkológiai Klinika
1083 Budapest, Korányi Sándor utca 2/a.
E-mail: kurucz.petra@semmelweis.hu

DOI: 10.59063/mba.2026.79.4.5

Bevezetés

A hypocomplementaemiás urticariás vasculitis (HUV) a szisztémás vasculitisek egy ritka formája, amelyet jellegzetes bőrtünetek, alacsony komplementszintek és magas anti-C1q szint jellemez.[1, 2] Szervi érintettségei közül a betegek túlélését leginkább a vese- és a tüdőérintettség befolyásolja.[3] Mivel kevés esetszám ismert, a kezelésre nincs egyértelmű konszenzus, az irodalom szteroid, ciklofoszfamid, mikofenolát-mofetil, rituximab és esetleg plazmaferezis alkalmazását javasolja.[4–6]

Esetbemutatásunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet a kórképre, valamint bemutatni a terápiás lehetőségeket, és a kezelés kapcsán felmerülő kihívásokat.

Esetleírás

57 éves nőbetegünk anamnézisében hypertonia, osteo-

Copyright (c) 2026 Authors
(CC-BY 4.0 – Creative Commons)

porosis és bizonytalan diagnózisú arthritis psoriatica miatti gondozás szerepel (mely utóbbi nagy eséllyel már a HUV első klinikai jele volt). Már 2021-ben elkezdődött kivizsgálása immunológiai szakrendelésen erythemás bőrtünetek, ízületi fájdalom miatt. Ekkor alacsony komplement szinteket mértek a laborvizsgálat során, melynek kapcsán hypocomplementaemiás urticariás vasculitis lehetősége is felmerült. Metilprednizolonkezelés indult, amely mellett a beteg panaszai szűntek, azonban gondozásba nem tért vissza. 2024-ben haematuria és hasmenés miatt indult kivizsgálása, előbbi miatt hasi CT-vizsgálat és cisztoszkópia, utóbbi miatt pedig gasztroszkópia és kolonoszkópia történt, melyek egyike sem igazolt kóroki eltérést.

Jelen kivizsgálása 2025 márciusában indult vérnyomáskiugrás, alsó végtagi oedema miatt a Gottsegen György Kardiológia Intézetben. Laborvizsgálat novum beszűkült vesefunkciót és emelkedett NT-proBNP értéket igazolt, a vizeletvizsgálatban pedig haematuria és nephrotikus mértékű proteinuria látszott. Mellkasi röntgenvizsgálat során bal oldali hydrothorax ábrázolódott. Hasi ultrahangon kétoldali krónikus veseparenchymakárosodás, bal oldali simplex vesecysta és kevés ascites volt látható. Kardiológiai osztályon szívultrahang is történt, mely megtarott funkciójú hypertrophiás bal kamrát igazolt, közepes mennyiségű pericardialis folyadékkal. Összességében a kardiológusokban a tünetek hátterében, tekintettel a haematuriára és proteinuriára, glomerulonephritis gyanúja merült fel, ezért klinikánk Nefrológiai Osztályára kérték átvételét.

Osztályunkon rapidan progrediáló glomerulonephritis gyanújával indult a beteg kivizsgálása. Fizikális vizsgálat során az alsó végtagokon erythemás maculákat, nyakon urticariform kiütéseket észleltünk *(1. és 2. ábra)*. A vizeletüledék vizsgálata során dysmorf vörös-

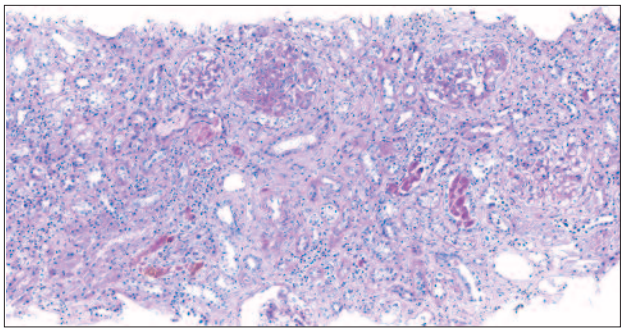


1. ábra. A beteg jellegzetes bőreltérései első hospitalizációja során



2. ábra. A beteg jellegzetes bőreltérései első hospitalizációja során

Rövidítések: ANA: antinukleáris antitest
anti- ds-DNS: anti-double-stranded DNA
anti-C1q: C1q elleni antitest
COPD: krónikus obstruktív tüdőbetegség
C1q: komplement C1q
C3: komplement C3
C4: komplement C4
EHEC: enterohaemorrhagiás E. Coli
HIV: Humán Immundeficiencia Vírus
HUV: hypocomplementaemiás urticariás vasculitis
HUVS: hypocomplementaemiás urticariás vasculitis szindróma
IgA: immunoglobulin A
IgG: immunoglobulin G
IgM: immunoglobulin M
ITP: immun thrombocytopeniás purpura
MMF: mikofenolát-mofetil
NNGYK: Nemzeti Népegészségügyi és Gyógyszerészeti Központ
NEAK EMK: Nemzeti Egészségbiztosítási Alapkezelő Egyedi Méltányossági Kérvény
SLE: szisztémás lupus erythematosus
UACR: urine albumin-to-creatinine ratio
UPCR: urine protein-to-creatinine ratio

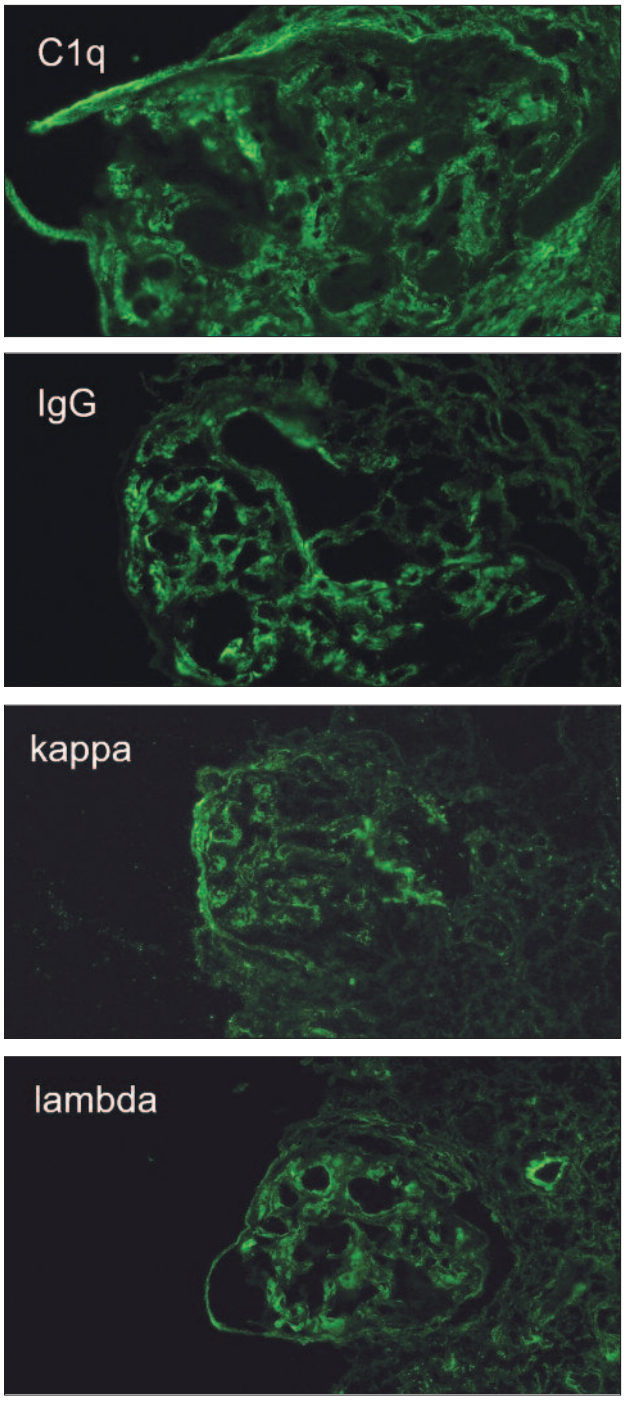


3. ábra. Vesebiopsziás minta szövettani képe
(Dr. Dobi Deján és Dr. Kardos Magdolna anyagából)

vértestek voltak láthatóak, akut tubularis necrosisra utaló cilinderek mellett. Komplement laborvizsgálat alacsony C3-, C4- és C1q-szintet, valamint jelentősen emelkedett anti-C1q-szintet igazolt. Immunszerológiai vizsgálatok negatív eredményt adtak, a lupus immunszerológiai markerei közül az ANA és az anti- ds-DNS negatív volt. A vírusinfekciót kizártuk, a beteg hepatitis-, HIV-szerológiája és Quantiferon-tesztje is negatív eredményű lett.

Tekintettel a glomerulonephritis szindróma fennállására, az aktív vizeletüledékre és az alacsony komplementszintekre, vesebiopsziát végeztünk. A vesebiopszia szövettani feldolgozása során fokális, félholdképződést is mutató mesangioproliferatív glomerulonephritist állapítottunk meg, kiterjedt krónikus tubulointerstitialis nephritis komponenssel. A biopsziás mintán immunfluoreszcens vizsgálattal „full-house" mintázat látszott, IgM és IgA mellett erős IgG, C1q, valamint közepes kappa-, lambda-lánc festődéssel *(3., 4. ábra)*. A bőrtünetek, a szervi érintettségek, a komplementszintek, a vesebiopszia és immunszerológiai eredmények – amelyek lupus nephritisre nem voltak specifikusak – alapján a hypocomplementaemiás urticariás vasculitis szindróma diagnózisát állítottuk fel. Tekintettel a kifejezett veseérintettségre, immunszuppresszív terápiát kezdtünk. A beteg három napon keresztül iv. 250 mg Solu-medrol-kezelésben részesült, melyet *per os* leépítő kortikoszteroid kezelés követett. Emellett 750 mg ciklofoszfamidkezelésben is részesült, majd tekintettel a jelentős aktivitást mutató alapbetegségre, a betegnél három alkalommal plazmaferezis kezelést is végeztünk. Az első ciklofoszfamid kezelést követően kialakult pancytopenia miatt a második kezelést már csökkentett (500 mg) adagban adtuk.

A ciklofoszfamidkezeléseket követően azonban számos infekció alakult ki. 2025 májusában a beteget intenzív osztályon hospitalizálták enterohaemorrhagiás E. Coli (EHEC) fertőzés okozta véres hasmenés, újabb bőrtünetek, illetve thrombocytopenia miatt. Ezt követően került osztályunkra, ahol a fennálló infekció miatt a következő ciklofoszfamidkezelés halasztására kényszerültünk. Thrombocytopenia, újkeletű bőrtünetek miatt *(5. ábra)* felmerült EHEC-fertőzéshez társuló



4. ábra. Full-house mintázat a veséből vett biopsziás minta immunfluoreszcens vizsgálata során
(Dr. Dobi Deján és Dr. Kardos Magdolna anyagából)

thrombotikus microangiopathia lehetősége, amelyet végül kizártunk. Hematológusokkal egyeztetve immun thrombocytopeniás purpura (ITP) lehetősége is felmerült, így a beteg kortikoszteroid dózisát megemeltük. Infektológussal egyeztetve arra a véleményre jutottunk, hogy az EHEC infekció önmagában, tehát thrombotikus microangiopathia fennállása nélkül is okozhat



5. ábra. A beteg alsó végtagján látható újkeletű bőreltérések

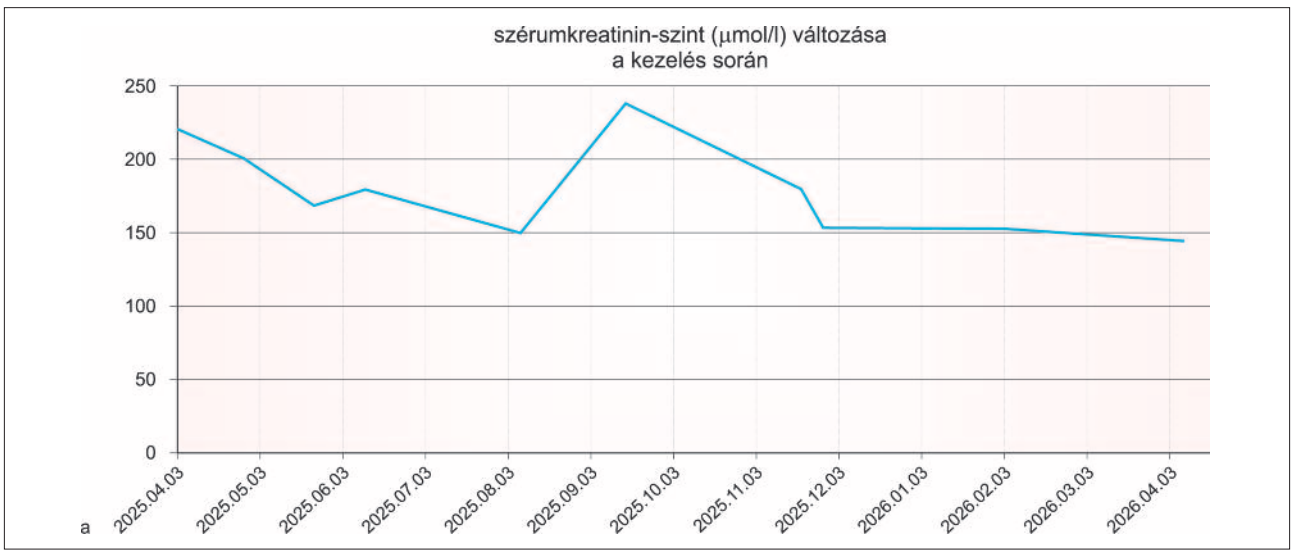
thromobcytopeniát és petechiákat, amelyek hosszú távú szanálódása várható, specifikus kezelést nem igényel. Összességében a beteg immunszuppresszív kezelését halasztottuk, a metilprednizolon dózisán pedig emeltünk részben az esetleges ITP gyanú, illetve az alapbetegség jelentős aktivitása miatt. Júniusra terveztük a harmadik ciklus ciklofoszfamidterápiát, azonban a beteg osztályunkra való megérkezésekor a bal arcfelének jelentős duzzanatát észleltük. Ultrahangvizsgálat parotitis lehetőségét kizárta, fogászati konzílium periodontitis chronica exacerbációját igazolta. A betegnél antibiotikumterápia indult, majd annak komplettálása után romló vesefunkció, emelkedő proteinuria miatt az immunszuppresszió megadása mellett döntöttünk, csökkentett, 500 mg-os dózisban. Ezt követően júliusban ismét lázas állapot miatt hospitalizáltuk a beteget, melynek okaként szívultrahang-vizsgálat során pericarditis, illetve pericardialis folyadék igazolódott. Infektológussal és immunológussal egyeztetve a beteg alapbetegsége már nem magyarázta az újkeletű pericardialis folyadékot, ugyanis az a korábban bevezetett immunszuppresszióra megfelelően reagált. Mindezek alapján leginkább bakteriális eredet merült fel, a beteg intravénás piperacillin/tazobactam-kezelésben, valamint kolhicin terápiában részesült. Alkalmazott terápia mellett a beteg állapota javult, láza szűnt. Tekintettel a halmozódó, hospitalizációt igénylő infekciókra, a beteg ciklofoszfamid kezelését leállítottuk, azonban az aktív alapbetegségre tekintettel mikofenolát-mofetilre (MMF) terveztünk váltani, melyre NNGYK és NEAK EMK kérvényt adtunk be.

Augusztusi kontrollvizsgálat során a betegnél stabilizálódó szérumkreatinin-szint mellett emelkedő vizeletfehérje-ürítést észleltünk – vizelet üledékben aktivitás jelei, dysmorph vörösvértestek látszottak. Mindezek alapján a betegnél MMF kezelést indítottunk ACE-gátló terápia bevezetése mellett. Ezt követő kontrollon ősszel a beteg proteinuriája jelentős javulást mutatott, komplementszintjei és anti-C1q szintje normál tartományba került, így az MMF kezelését folytattuk, metilprednizolon terápiájának leépítését pedig megkezdtük *(6. ábra)*.

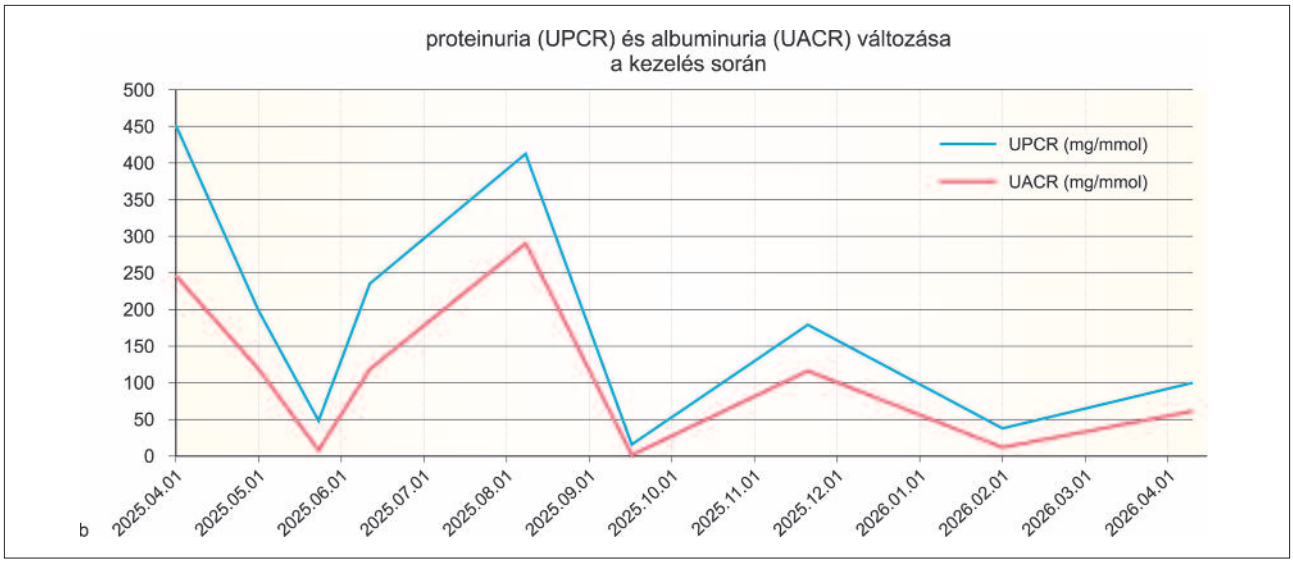
Megbeszélés

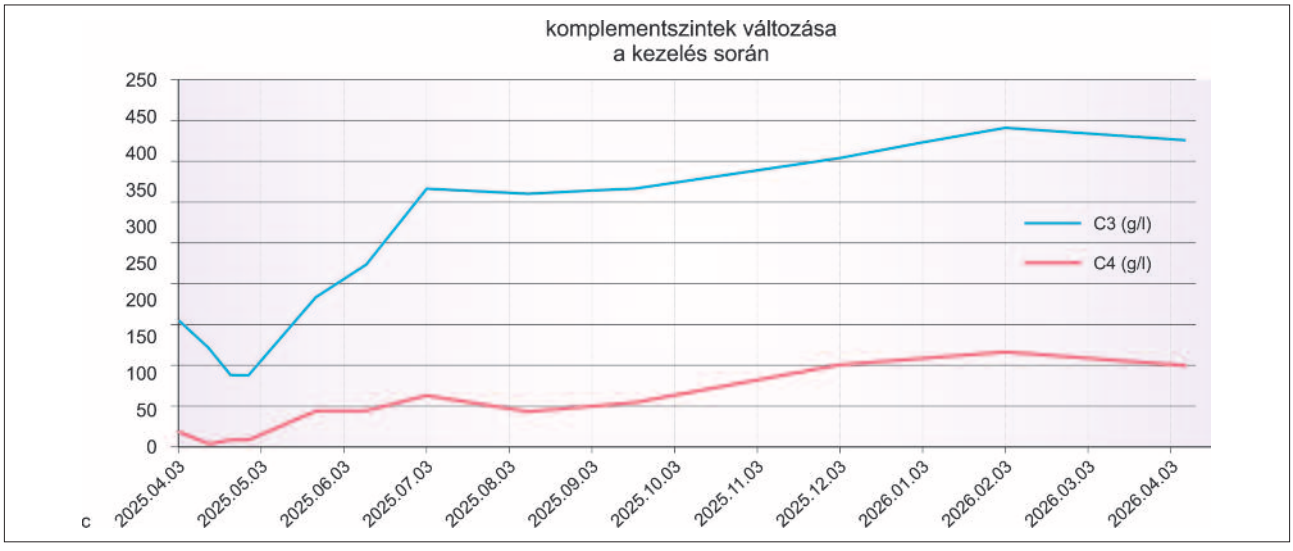
A hypocomplementaemiás urticariás vasculitis a szisztémás kisérvasculitisek egy ritka formája, amelyet urticariform bőrkiütések és alacsony komplement szintek jellemeznek.[1, 2] Egy ritka betegségről van szó, incidenciája 0,5:100 000 fő/évre tehető.[1]

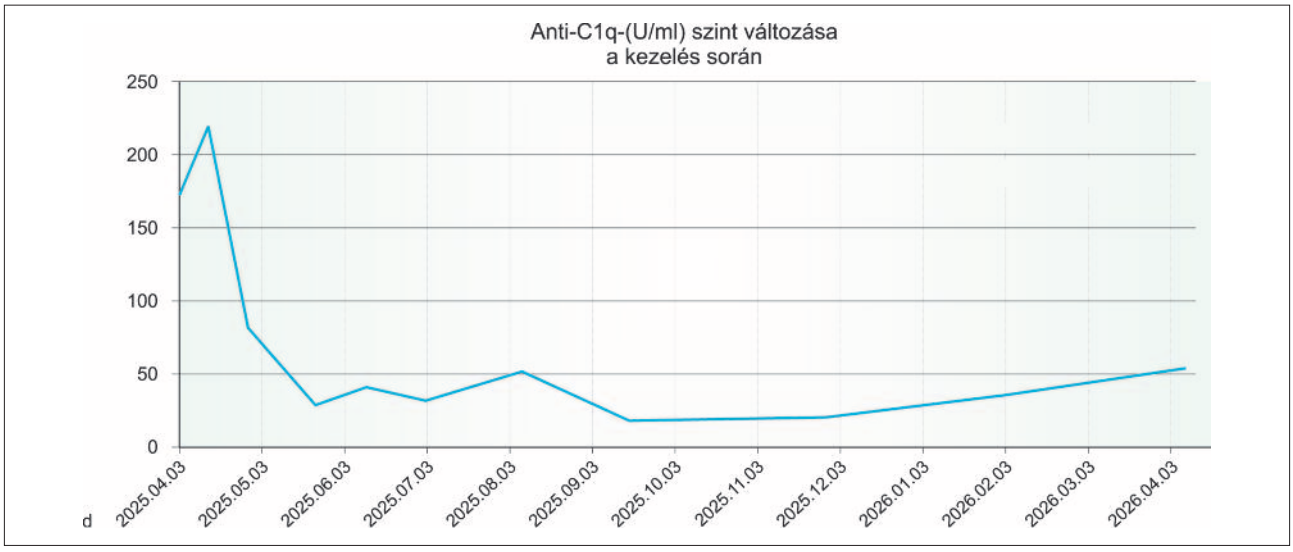
A kórkép leggyakrabban 40–50 éves korban jelentkezik, női dominanciával. A betegség patogenezisében immunkomplex mediált folyamatok játszanak szere-



6. ábra. Szérumkreatinin-szint, proteinuria (UPCR), albuminuria (UACR), komplementszintek és az anti-C1q-szint változása a kezelés során







6. ábra (folytatás)**. Szérumkreatinin-szint, proteinuria (UPCR), albuminuria (UACR), komplementszintek és az anti-C1q-szint változása a kezelés során**

1. táblázat. Schwartz kritériumok[7, 8]

major	krónikus urticaria 6 hónapnál hosszabb időtartamban
	hypocomplementaemia
minor	arthralgia/arthritis
	szemészeti érintettség
	glomerulonephritis
	hasi fájdalom
	alacsony C1q szint vagy pozitív anti-C1q antitestek
	leukocytoclasticus vasculitis bőrbiopszia során

pet. A hypocomplementaemiás urticariás vasculitis számos szisztémás tünettel és szervi érintettséggel járhat. Súlyos többszervi érintettség esetén beszélünk hypocomplementaemiás urticariás vasculitis szindrómáról (HUVS). A betegek arthralgiáról, angiooedemáról számolhatnak be, valamint előfordulhat gastrointestinalis érintettség hasmenés, hányás, hasi fájdalom képében, illetve központi idegrendszeri tünetek és szemtünetek (leginkább uveitis) is megjelenhetnek. A betegség kimenetelét, köztük a halálozást, leginkább a kórkép vese- (glomerulonephritis) és tüdőérintettsége (COPD, asthma bronchiale) befolyásolja.[3] Laborvizsgálat során alacsony szérum komplement szintek, illetve magas anti-C1q szint látható leggyakrabban, az egyéb lupusra utaló immunszerológia negativitása mellett.[3]

A bőreltérésekből vett biopszia során leukocytoclasticus vasculitist látunk.[1] A betegség diagnózisa a Schwartz-kritériumok alapján állítható fel *(1. táblázat*), amelyek közül mindkét major és legalább két minor kritériumnak kell teljesülnie.[7, 8] Betegünk az összes kritériumot teljesítette.

Veseérintettség a betegek 14–50%-ban jelentkezik.[2] Leginkább haematuria illetve subnephroticus proteinuria jelentkezik a betegek többségénél és általában enyhébb lefolyást mutat. Súlyos esetekben azonban rapidan progresszív glomerulonephritis alakulhat ki.[2, 9] A vese szövettani vizsgálata szisztémás lupus erythematosussal (SLE) megegyező eltéréseket mutat, leggyakrabban membranoproliferatív és mesangioproliferatív glomerulonephritis látható, immunfluoreszcens vizsgálaton pedig IgG, IgM, IgA, C3 és C4 mesangialis lerakódás („full house" mintázat) figyelhető meg.[2, 9] Mindezek fényében a hypocomplementaemiás urticariás vasculitisszel diagnosztizált betegeket szűrni kell veseérintettségre, mivel ez jelentősen befolyásolhatja a mortalitásukat.[9] Súlyos veseérintettség esetén immunszuppresszió bevezetése mindenképpen indokolt, azonban irodalmi adatok alapján még így is közel 17%-os gyakoriságú a végstádiumú veseelégtelenség kialakulása.[9]

A betegség kezelésére nincs konszenzus, az enyhébb érintettségű formáknál lokális kezelés szóbajön, azonban súlyos szervi érintettség esetén immunszuppresszió bevezetése javasolt. Az irodalom intravénás szteroidkezelést javasol, azonban az emellett gyakran fellépő relapszusok miatt ennek kombinációja javasolt ciklofoszfamid, azathioprin, MMF, ciklosporin vagy esetleg rituximab egyikével. Kifejezetten súlyos betegség lefolyás esetén plazmaferezis alkalmazása is felmerülhet.[4–6] Sajnos a betegség halálozása HUVS esetén még immunszuppresszió mellett is magas, irodalmi adatok alapján a betegek 25%-a tüdő- vagy veseérintettség, esetleges kialakuló infekciók miatt elhalálozik.[9]

Külön említést érdemel a HUVS szisztémás lupus erythematosusszal való kapcsolata. A HUVS gyakran lép fel SLE-vel együtt és a HUVS-ben szenvedő betegek közel 54%-ában később felállítható lesz SLE diagnózisa.[1] Emellett a HUVS és SLE klinikai tünetei (ízületi fájdalom, bőr és veseérintettség) és immunszerológiai eredményei (alacsony komplement szintek, anti-C1q, ANA pozitivitás) is jelentős átfedést mutatnak. Mindezek alapján felmerül annak is a lehetősége, hogy a HUVS esetleg az SLE előalakja vagy része lenne, azonban nincs konszenzus arról, hogy ezekről vagy két különálló kórképről van-e szó.[1]

Következtetés

A hypocomplementaemiás urticariás vasculitis szindróma ritka betegség, azonban a bőreltérések, a szervi tünetek és a komplementszintek vizsgálata segíthet a diagnózis felállításában. A kis esetszám miatt hiányzó irányelvek kihívás elé állítják a betegeket gondozó klinikusokat, különösen az immunszuppresszió okozta infekciók kialakulása miatt. Fontosnak tartanánk összegyűjteni és elemezni a Magyarországon előforduló hypocomplementaemiás urticariás vasculitisszel diagnosztizált betegek adatait, terápiás lehetőségeit, valamint kimenetelét, hogy javíthassuk a betegek kezelését, akár egy irányelv kidolgozásával. Esetünkkel szeretnénk felhívni a figyelmet erre a ritka betegségre és a terápiás algoritmusok kidolgozásának szükségességé-

re. Emellett figyelemre méltó a kórkép és SLE közti összefüggés is, amely további kutatások tárgyát kell, hogy képezze.

Irodalom

1. **Ouerdani Y, Ben Aochur T, Ben Hmid A és mtsai:** Urticarial hypocomplementemic vasculitis syndrome and systemic lupus erythematosus: a case report and review of the literature. Front Immunol 2025; **16:** 1649699. doi: 10.3389/fimmu.2025.1649699.
2. **Corthier A, Jachiet M, Bertin D és mtsai:** Biopsy-proven kidney involvement in hypocomplementemic urticarial vasculitis. BMC Nephrol 2022; **23:** 67. doi: 10.1186/s12882-022-02689-8.
3. **Singh SK, Gupta M, Rani S és mtsai:** Hypocomplementemic Urticarial Vasculitis Syndrome: A Rare Form of Vasculitis. Cureus 2025; **17:** e78227. doi:10.7759/cureus.78227.
4. **Rothermel ND, Ayala CV, Goncalo M és mtsai:** Managing Urticarial Vasculitis: A Clinical Decision-Making Algorithm Based on Expert Consensus. Am J Clin Dermatol 2025; **26:** 61-75. doi: 10.1007/s40257-024-00902-y.
5. **Groleau AS, Mereniuk A, Makhzoum JP:** Current therapeutic options for adult patients with urticarial vasculitis: A scoping review. J Am Acad Dermatol 2025; **93:** 423-428. doi: 10.1016/j.jaad.2025.03.056.
6. **Maisonobe L, Korganow A-S, Berti A és mtsai:** Off-label use of biologics in urticarial vasculitis: a European retrospective cohort study. Rheumatology (Oxford) 2025; **64:** 4309-4315. doi: 10.1093/rheumatology/keaf039.
7. **Kesarwani V, Phachu D, Trivedi R:** Hypocomplementemic Urticarial Vasculitis Syndrome or Systemic Lupus Erythematosus in Evolution? Cureus 2022; **14:** e23429. doi: 10.7759/cureus. 23429.
8. **Schwartz HR, McDuffie FC, Black LF és mtsai:** Hypocomplementemic urticarial vasculitis: association with chronic obstructive pulmonary disease. Mayo Clin Proc 1982; **57:** 231-238. doi: 10.1016/S0025-6196(25)16637-8.
9. **Ion O, Obriska B, Ismail G és mtsai:** Kidney Involvement in Hypocomplementemic Urticarial Vasculitis Syndrome – A Case-Based Review. J Clin Med 2020; **9:** 2131 doi: 10.3390/jcm9072131.