



WIKIDERM NETZWERK HAUT

LIVEDOVASKULITIS/LIVEDOVASKULOPATHIE

Engl: Livedo racemosa, livedoid vasculitis, livedoid vasculopathy

Syn: idiopathische Atrophie blanche

CV: - "Vaskulitis" ist ein historischer Misnomer und sollte durch "Vaskulopathie" ersetzt werden
- Der Ausdruck "Atrophie blanche" wird im Angloamerikanischen sowohl deskriptiv für die elfenbeinweißen sternförmigen Narben an den unteren Extremitäten bei **CVI** benutzt als auch als diagnostische Bezeichnung synonym zur Livedovaskulopathie.

Ät: Malignome, Kollagenosen (insbes. SLE), Antiphospholipidsyndrom, rheumatoide Arthritis, Tbc, Lues, entzündliche Vaskulitiden, Plasmozytom, Pankreatitis, Embolien, hohe Spiegel an Lipoprotein (a) u. a.

Pg: venöse Okklusion mit Stase und Zyanose


Note: - Die Ursache der Thrombenbildung ist bis dato unbekannt.

- Es existieren Hinweise, dass zum einen eine direkte Wirkung von den Antiphospholipid-Ak ausgeht, zum anderen wird ihnen lediglich eine Markerfunktion für andere Defekte auf Gerinnungsfaktor-, Thrombozyten- oder Endothelbasis zugeschrieben.

Risk: Tabakkonsum

So: intraartikuläre Hyaluronsäure-Injektionen

Lit: Dermatol Online J. 2020 Oct 15;26(10):13030/qt78f4g57m <https://escholarship.org/uc/item/78f4g57m>

KL: blitzschlagartig konfigurierte Erytheme 

CV: - offene Kreissegmente i. G. zu den geschlossenen Kreiselementen bei **Livedo reticularis**

- Diaskopie negativ und Persistenz bei Wärme i. G. zur **Livedo reticularis**

Lok: meist an der Gluteal- und Oberschenkelregion

Kopl: Ulzeration

Lit: 

Di: - Diaskopie

Erg: negativ

- Histologie

Neg: niedrige Sensitivität (Serienschnitte erforderlich)

- Venendoppler

Frag: Ausschluss einer venösen Thrombose

- Ausschluss möglicher Grunderkrankungen

Lab: - Antiphospholipid- bzw. Anticardiolipin-Ak-Titer

- Antithrombin-Ak

- Kälteagglutinin-Ak

- LP(a) erhöht

- ANCA

- ANA

- Protein C + S, Faktor V Leiden, Homocystein-Serumspiegel

Hi: - Okklusion von Venen (ggf. auch einzelner Arterien) durch Fibrinthromben

- ggf. keilförmige Nekrose im abhängigen Gewebsbereich

- typischerweise nur mildes lymphohistiozytäres entzündliches Infiltrat

- Hyalinisierung der Gefäßwände in Spätstadien

DD: - Livedo reticularis = Cutis marmorata

- Vorstadium von Hautnekrosen durch Antikoagulantientherapie

- **Kalziphylaxie**

- **Homozystinurie**

- Oxalose

- Fettembolie

Engl: cholesterol embolization

- Livedo-ähnliche Dermatitis durch Buprenorphin

Lit: Br J Dermatol. 2014 Oct 29. <http://doi.org/10.1111/bjd.13503> (Frankreich)

- retiforme Purpura durch Levamisol oder COVID-19-Infektion

Lit: Arch Dermatol Res. 2021 Nov 22;1-9. <http://doi.org/10.1007/s00403-021-02303-1>

So: - **Sneddon-Syndrom**

- Livedovaskulopathie mit Sommerulzera

DD: Ulcus cruris bei **CVI**, Pyoderma gangraenosum, Panarteriitis nodosa

EbM: Mangel an **CT**

Lit: - ● ● ●

- Am J Dermatopathol. 2022 Jan 1;44(1):78-80. <http://doi.org/10.1097/DAD.0000000000002105>

Th: - Einzelsubstanzen ohne definierten Standard und mit variablem Ansprechen

Allg: - Bettruhe

- Nikotinkarenz

- Absetzen hormoneller Kontrazeptiva

- Therapie ggf. bestehender Grunderkrankungen

Bsp: Hyperhomocysteinämie

Th: Folsäure, Vitamin B6, Vitamin B12 (Co-Faktoren des Homocystein-Metabolismus)

Lit: Eur J Dermatol. 2006 Mar-Apr;16(2):159-62

- symptomatische Gabe von Analgetika

Stoff: - niedermolekulares Heparin

- ASS

Co: Warfarin (low-dose)

Lit: Ann Dermatol. 2015 Oct;27(5):614-5 (Korea) ●

- Anti-TNF-alpha

Note: Anti-IL-17 sind dagegen kontraindiziert

Lit: Clin Cosmet Investig Dermatol. 2024 May 9;17:1043-1048. <http://doi.org/10.2147/CCID.S455903>

- Dipyridamol

- Pentoxifyllin

- Prostacyclin

- rtPA (rtPA = rekombinanter Gewebsplasminogenaktivator)

Syn: Alteplase

Phar: Actilyse®

Def: Fibrinolytikum

Lit: Mayo Clin Proc 1992; 67: 923-33; Angiology 2001; 52: 635-9

- Warfarin

Lit: Arch Dermatol. 2011 May;147(5):621-3

PT: **CR** (Pat. mit Antiphosphatidylserin-Prothrombin-Komplex-Ak)

- Rivaroxaban

Def: oral anwendbares Antikoagulanzen (Faktor Xa-Hemmer)

Lit: - Br J Dermatol. 2014 Sep 25. <http://doi.org/10.1111/bjd.13428> (USA), Clin Exp Dermatol. 2016 Jul;41(5):559-61 (Korea)

- Int J Dermatol. 2018 Apr 16. <http://doi.org/10.1111/ijd.13997>

- Clin Exp Dermatol. 2024 Jan 30;llae023. <http://doi.org/10.1093/ced/llae023>

EbM: **CS**

- Dabigatran

- Def:** oral anwendbarer Thrombinhemmer
- Lit:** Clin Exp Dermatol. 2017 Jan 4. <http://doi.org/10.1111/ced.13022> (Japan)
- PT:** CR
- Nifedipin

Dos: 3x/Tag 5-10 mg
 - Danazol

Def: synthetisches Androgen mit fibrinolytischer Wirkung

Lit: - Dermatology 1997; 194: 251-5

PT: CS (7 Pat.)

- Dermatol Ther. 2015 Mar 30. <http://doi.org/10.1111/dth.12225> (Brasilien)

PT: CS (4 Pat.)

Dos: 200 mg/Tag

Note: Heilung korrelierte mit ca. 70%iger Reduktion des LP(a)-Spiegels.
 - intravenöse Immunglobuline (IVIG)

Lit: - Br J Dermatol 2002; 147: 166-9

- J Am Acad Dermatol 2004; 51: 574-9

PT: CS (9 Pat.)

Dos: 0,5 g/kg/Tag für 2-3 aufeinanderfolgende Tage pro Monat

Erg: Heilung aller Läsionen bei 8 von 9 Pat.

- Int J Dermatol. 2013 Mar 14. [Epub ahead of print]

Erg: Ansprechen bei 4 von 5 Pat. mit ulzeriertem Befund

- J Am Acad Dermatol. 2014 Jul 9. pii: S0190-9622(14)01526-6. <http://doi.org/10.1016/j.jaad.2014.05.039>

PT: retrospektive CS (11 Pat.)

- Dermatol Ther. 2015 Apr 6. <http://doi.org/10.1111/dth.12233> (Korea)

PT: CS
 - Sildenafil

Lit: Ann Dermatol. 2017 Feb;29(1):125-127 (Brasilien)

PT: CR (Erstbeschreibung)
- Note:** Glukokortikoide sollen eher nachteilig sein.
- Co:** - orale PUVA
- Lit:** J Am Acad Dermatol 1999; 40: 204-7
- hyperbare Sauerstofftherapie

Przp: systemische Bereitstellung hoher Konzentrationen von Sauerstoff für hypoxisches Gewebe in einer Druckkabine (Einatmung von 100%igem Sauerstoff über eine Gesichtsmaske bei hyperatmosphärischen Druckverhältnissen)

Kl: positive Anamnese für Brust- oder Ohr-Operationen, Schwangerschaft, Epilepsie, Malignome

Lit: Br J Dermatol 2003; 149: 647-52; Br J Dermatol. 2003 Sep;149(3):647-52
 - Immunsuppressiva

Ind: insbes. bei Ulzeration

Stoff: - Glukokortikoide

 - Hydroxychloroquin
 - Azathioprin
 - Chlorambucil
 - Immunadsorption

Livedovaskulopathie



Livedovaskulopathie, Abb. 2



Livedovaskulopathie, Abb. 3



Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Z.n.:** Zustand nach