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 3

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 Antikoagulanzientherapie

- **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) ◉
  - 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 Antikoagulanz (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
    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**: Procedere **Prog**: Prognose **Prop**: Prophylaxe **Przp**: Prinzip **PT**: Publikationstyp **RCM**: konfokaler Laserscan **Risk**: Risikofaktoren **Rö**: Röntgen **Rp**: Rezeptur **S**: Signa/Beschrifte **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**: FceRII **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 **CNHC**: Chondrodermatitis nodularis chronica helicis **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-Metalloproteinasen **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**: Veneral-Disesase-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