



## WIKIDERM NETZWERK HAUT

### VASKULITIS

**Def:** Die Vaskulitis ist eine durch Entzündung und Zerstörung der Blutgefäße charakterisierte Erkrankung. Die Gefäßlumina sind zumeist verengt; die klinischen Befunde ergeben sich aus den ischämiebedingten Reaktionen im Versorgungsgebiet der Gefäße. Immunologischerseits handelt es sich meist um Typ-III-Reaktionsformen, also humoral vermittelte, verzögertallergische Immunkomplexreaktionen ca. 6-12 h nach Antigenexposition oder um ANCA-assoziierte, komplementunabhängige Vaskulitiden.

**Anat:** anatomische Struktur von Blutgefäßen (von luminal nach peripher):

- Endothel = Tunica intima
- muskuläre Tunica media
- bindegewebige Tunica adventitia

**Pg:** 2 Hauptwege der Aktivierung neutrophiler Granulozyten:

- Bildung von Immunkomplexen aus Antikörpern (IgG, IgM, IgA) und Antigen, Präzipitation an Gefäßendothelien und nachfolgende Aktivierung des Komplementsystems. Vergleichbare Effekte werden durch Präzipitate monoklonaler Paraproteine erzielt.

**Note:** Die Bindung der Immunkomplexe an Endothelien ist Ausdruck einer überschrittenen Clearance-Kapazität durch das RES (Leber, Milz, Makrophagen).

- ANCA-assoziierte Vaskulitiden haben die immunologische Gemeinsamkeit, dass sie sich (i. G. zu den Immunkomplexvaskulitiden) ohne Komplementverbrauch manifestieren und keine Immunkomplexablagerungen zeigen (pauciimmune Vaskulitiden). ANCA führen durch Aktivierung (Degranulation) und Adhäsion neutrophiler Granulozyten an Endothelzellen bzw. ECM zur nekrotisierenden Vaskulitis. ANCA-assoziierte Vaskulitiden neigen ferner zur Granulombildung.
- Daneben treten auch Antikörper auf, die direkt gegen die Endothelien gerichtet sind (AECA, insbes. beim Kawasaki-Syndrom). Neben den Akronymen cANCA und pANCA existieren aANCA (MPO-negative pANCA), deren Zielantigen bisher noch unbekannt sind und die als assoziierte Erkrankungen v. a. Colitis ulcerosa, Morbus Crohn und primär sklerosierende Cholangitis zeigen.

**Note:** Die Ätiopathogenese der lymphozytären Vaskulitis (chronische Pigmentpurpura) ist weitgehend ungeklärt.

**Allg:** Das pathophysiologische Verständnis der Vaskulitiden ist in den letzten Jahren explodiert durch Charakterisierung der Adhäsionsmoleküle, durch deren Aktivierung die Entwicklung einer Vaskulitis in verschiedene Phasen eingeteilt werden kann.

**PPH:** Entzündung: Gefäßdilatation der postkapillären Venolen, dadurch Abnahme der Blutflussgeschwindigkeit, dadurch Verlagerung des Leukozytenstroms vom Mittelpunkt des Gefäßdurchmessers zur Gefäßwand (diese exprimiert Selektine, welche bei Bedarf induzierte Adhäsionsmoleküle darstellen), dadurch Bindung der E- und P-Selektine an verschiedene Derivate der Lewis(a)- und Lewis<sup>x</sup>-Trisaccharide der Leukozyten (diese ersten Protein-Kohlenhydrat-Bindungen zwischen Endothel und Leukozyten sind zunächst noch schwächer als die Scherkräfte des Blutstroms), dadurch Leukozytenrollen an der Gefäßwand, dadurch Aktivierung der Leukozyten durch Faktoren aus Endothel und Gewebe (IL-1, IL-8, TNF: Reagibilität der Leukozyten auf diese Faktoren ist erst durch das langsame Rollen gegeben), dadurch Expressierung von Integrinen (LFA-1, Mac-1, VLA-4) durch die Leukozyten, dadurch Leukozytenadhäsion durch endotheliale Expression von Adhäsionsmolekülen aus der Superimmunglobulinfamilie (ICAM-1, unter Entzündungsbedingungen auch VCAM-1), dadurch Diapedese und Migration zum Entzündungsort

**Merk:** Das Leukozytenrollen ist selektinvermittelt; Adhäsion und Diapedese sind integrinvermittelt.

**Etlg:** Sekundäre Vaskulitiden (im Rahmen von Kollagenosen, Erkrankungen aus dem rheumatischen Formenkreis, Infektionskrankheiten, Neoplasien oder Medikamenteneinnahme) sind wesentlich häufiger als primäre Vaskulitiden. Es existieren verschiedene Möglichkeiten der Klassifizierung nach primär dermatologischen oder rheumatologischen Kriterien.

- Entzündung der großen Arterien (Aorta und von ihr abgehende Gefäße)

**Pa:** Riesenzellerarteritis

**Bsp:** - **Takayasu-Riesenzellerarteriitis**

- Riesenzellerarteriitis temporalis Horton und Polymyalgia rheumatica
- Mesaortitis luetica (Vasa vasorum)

- Entzündung der mittleren Arterien

**Pa:** nekrotisierende Systemvaskulitiden

**Bsp:** - **Wegener Granulomatose**

- Panarteriitis nodosa (und mikroskopische Polyarteriitis)
- Churg-Strauß-Syndrom
- mukokutanes Lymphknotensyndrom Kawasaki
- Entzündung der kleineren Gefäße (Arteriolen, Venolen und Kapillaren)
  - Pa:** leukozytoklastische Vaskulitiden mit variabler Systembeteiligung
  - Bsp:** - **Vasculitis allergica** (inkl. Purpura Schönlein-Henoch)
    - Erythema elevatum et diutinum
    - Urtikariavaskulitis
    - Kryoglobulinämie
  - So:** venöse Vaskulopathie
    - Note:** Vaskulitis ist eher eine Fehlbezeichnung
    - Bsp:** - **Livedo racemosa**
      - Sneddon-Syndrom
- Entzündung von Hautgefäßen ohne Systembeteiligung
  - Pa:** kutane Vaskulitis
  - Bsp:** - lymphozytäre Vaskulitis
    - Syn:** **Pigmentpurpura, chronische**
    - **Erythema induratum Bazin**
    - Syn:** Nodulärvasculitis
- Lab:** - allgemeine Laborparameter
  - BSG erhöht
  - CRP erhöht
  - Thrombozyten erhöht
  - zirkulierende Immunkomplexe
  - ANA
- spezielle Laborparameter
  - cANCA
    - Ass:** - **Wegener Granulomatose**
    - **Churg-Strauss-Syndrom**
  - pANCA
    - Ass:** - diagnostische Relevanz für:
      - mikroskopische Polyarteriitis
      - **Churg-Strauss-Syndrom**
    - Epiphänomen bei:
      - Kollagenosen
      - rheumatoide Vaskulitis (primär chronische Polyarthritiden inkl. Felty-Syndrom)
  - HBs-AG
    - Ass:** Panarteriitis nodosa
  - Eosinophilie
    - Ass:** Churg-Strauß-Syndrom
  - Neutrophilie
    - Ass:** Sweet-Syndrom
  - Kryoglobuline
    - Ass:** Kryoglobulinämie
  - Anti-ds-DNA
    - Ass:** SLE
  - Anticardiolipin-Ak = Antiphospholipid-Ak
    - Ass:** gleichnamiges Syndrom im Rahmen eines SLE, einer Livedo racemosa oder eines Sneddon-Syndroms
  - Komplementfaktoren erniedrigt
    - Ass:** leukozytoklastische Vaskulitiden

- Drogenscreening im Urin

**Note:** insbes. Fälle von Levamisol-kontaminiertem Kokain-Abusus sind beschrieben

**Lit:** 

**Th:** - diverse Immunsuppressiva

- Immunglobulinmischungen

**Hyp:** Interaktion der exogenen Immunglobuline mit antiidiotypischen Autoantikörpern der Pat. und konsekutive Verhinderung der Bildung von Immunkomplexen bzw. der Bindung von ANCA an neutrophile Granulozyten

- Rituximab

**Lit:** Arthritis Rheum. 2009 Jul;60(7):2156-68

**Ind:** ANCA-assoziierte Vaskulitiden

- Avacopan

**Def:** niedermolekularer C5a-Rezeptorantagonist (C5aR = CD88) mit Hemmung der komplementbedingten Neutrophilen-Aktivierung

**Ind:** ANCA-assoziierte Vaskulitiden

**Co:** Rituximab oder Cyclophosphamid

**Appl:** oral

**NW:** Transaminasenanstieg, Leukopenie, Lymphopenie, erhöhte Infektgefahr, erhöhtes kardiovaskuläres Risiko, Cephalgien, gastrointestinale Nebenwirkungen, Angioödem

## 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 **CNHc:** 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