

Hautbeteiligung systemischer Vaskulitiden: Differenzialdiagnose atypischer Hautläsionen

A. Woywodt, M. Haubitz

Zentrum für Innere Medizin und Dermatologie,
Medizinische Hochschule Hannover

ZUSAMMENFASSUNG

Der Begriff der Vaskulitiden charakterisiert eine Gruppe seltener Systemerkrankungen, denen Entzündung und Zerstörung von Blutgefäßen gemeinsam ist. Innerhalb dieser Gruppe unterscheidet ein mögliches Klassifikationssystem nach der Größe der befallenen Gefäße. Vaskulitiden können alle Organsysteme betreffen und sind unter anderem eine seltene, aber wichtige Differenzialdiagnose zahlreicher verschiedener Hautläsionen. Vor allem Purpura und nekrotisierende Hautveränderungen sollten stets an eine Vaskulitis denken lassen, mehr noch, wenn systemische Krankheitszeichen vorhanden sind.

Diagnostisch sollte zunächst das Vorhandensein einer vaskulitischen Hautläsion durch Stanzbiopsie histologisch bewiesen werden. Dann sollte in Zusammenarbeit mit einem ausgewiesenen Vaskulitis-Zentrum anhand von Klinik, immunologischen Laborbefun-

den, Bildgebung und Histologie eine Zuordnung zu einer Krankheitsentität versucht werden. Möglicherweise tritt dann die topische Behandlung gegenüber einer systemischen immunsuppressiven Therapie in den Hintergrund.

EINLEITUNG

Der Begriff Vaskulitis definiert eine ätiologisch und klinisch heterogene Gruppe von Erkrankungen, denen ein entzündliches Infiltrat der Gefäßwand mit Zerstörung verschiedener Wandstrukturen gemeinsam ist. Die einzelnen Krankheitsentitäten dieser Gruppe unterscheiden sich hinsichtlich des Vorliegens oder Fehlens einer Grunderkrankung, der Größe der befallenen Gefäße, der betroffenen Gefäßprovinzen und des histologischen Bildes. Oft ist der klinisch vielgestaltige Befall der Haut ein Leitsymptom, welches dem Befall anderer Organsysteme zeitlich vorangeht. Eine Früherkennung systemischer Vaskulitiden ist von erheb-

licher Bedeutung, da diese Erkrankungen häufig lebensbedrohlich sind, sich jedoch gut behandeln lassen und sich hinsichtlich ihrer Prognose heute nicht mehr wesentlich von anderen chronischen Erkrankungen unterscheiden.

Dieser Artikel gibt eine kurze Übersicht über Klassifikation, Diagnostik und Therapie mit Betonung auf Hautmanifestationen und klinischer Differenzialdiagnose.

KLASSIFIKATION

Historisch betrachtet wurde ein vaskulitisches Krankheitsbild in Form der klassischen Panarteriitis nodosa erstmals 1866 durch Kussmaul und Maier erwähnt. Seither ist der Gruppe der Vaskulitiden eine Vielzahl unterschiedlichster Krankheitsbilder zugeordnet worden, deren Nomenklatur und Klassifikation jedoch bis weit in die 80er-Jahre hinein uneinheitlich blieben.

Unabhängig von einer systematischen Klassifikation ist eine nahe liegende Unterscheidung zunächst die zwischen primären und sekundären Vaskulitiden. Letztere treten im Kontext einer definierten Grunderkrankung auf (Tab. 1).

1990 wurden erstmals Diagnosekriterien für die häufigsten Formen primärer systemischer Vaskulitiden vorgeschlagen. Diese Kriterien gaben letztlich Anstoß zu einer umfassenden Klassifikation systemischer Vaskulitiden, wie sie schließlich in der Konsensuskonferenz von Chapel Hill formuliert wurde. Diese Klassifikation ordnet die einzelnen Krankheitsbilder erstmals nach der Größe der *kleinsten* befallenen Gefäße und unterscheidet so zwischen Vaskulitiden kleiner, mittelgroßer und großer Gefäße (Tab. 2). Aus dieser

URSACHEN SEKUNDÄRER VASKULITIDEN (TAB. 1)

Infektionen

- ▶ Hepatitis B und C (letzte in der Regel mit Kryoglobulinen assoziiert)
- ▶ HIV
- ▶ Rickettsiose
- ▶ Endokarditis
- ▶ Meningokokken
- ▶ Mykobakterien
- ▶ Pilze (rhinocerebrale Mucormykose)

Medikamente (Auswahl)

- ▶ Propylthiouracil
- ▶ Sulfonamide
- ▶ Penicillin
- ▶ Allopurinol

Maligne Erkrankungen

- ▶ Lymphom
- ▶ Haarzelleukämie
- ▶ Solide Tumoren (paraneoplastisch)

Immunologische Grunderkrankungen

- ▶ Chronisch entzündliche Darmerkrankung (Bowel-Dermatitis-Syndrome)
- ▶ Systemischer Lupus Erythematoses (SLE)
- ▶ Rheumatoide Arthritis
- ▶ Dermato-/Polymyositis

Paraproteinämie

- ▶ Kryoglobulinämie
- ▶ Plasmozytom

DEFINITIONEN SYSTEMISCHER VASKULITIDEN (TAB. 2)**VASKULITIDEN GROSSER GEFÄSSE****Riesenzellerteriitis / Arteriitis temporalis**

Granulomatöse Vaskulitis der Aorta und der großen supraaortalen Äste mit präferenziellem Befall der Äste der A. temporalis; häufig bei Patienten über 50 Jahre und oft assoziiert mit Polymyalgia rheumatica.

Takayasu-Arteriitis

Granulomatöse Entzündung der Aorta und ihrer großen Äste, meist bei Patienten unter 50 Jahren.

VASKULITIDEN MITTELGROSSER GEFÄSSE**Panarteriitis nodosa**

Nekrotisierende Entzündung mittelgroßer oder kleiner Arterien ohne Glomerulonephritis und ohne Vaskulitis in Arteriolen, Kapillaren, Venolen.

Kawasaki-Erkrankung

Vaskulitis großer, mittelgroßer und kleiner Arterien mit mukokutanem Lymphknotensyndrom; die Koronarien sind häufig befallen; meistens sind Kinder betroffen.

VASKULITIDEN KLEINER GEFÄSSE**Wegener'sche Granulomatose**

Granulomatöse Entzündung des Respirationstrakts mit nekrotisierender Vaskulitis kleiner und mittelgroßer Gefäße; nekrotisierende Glomerulonephritis ist häufig.

Churg-Strauss Syndrom

Granulomatöse Entzündung des Respirationstrakts und nekrotisierende Vaskulitis kleiner und mittelgroßer Gefäße mit Asthma und Eosinophilie.

Mikroskopische Polyangiitis

Nekrotisierende Vaskulitis kleiner Gefäße (Kapillaren, Venolen, Arteriolen) ohne Nachweis von Immunkomplexen. Nekrotisierende Arteriitis kleiner und mittelgroßer Arterien kann vorhanden sein; nekrotisierende Glomerulonephritis und pulmonale Kapillariitis sind häufig anzutreffen.

Schoenlein-Henoch Purpura

Vaskulitis kleiner Gefäße (Kapillaren, Venolen, Arteriolen) mit Immunkomplexen, in denen IgA dominiert; befällt Haut, Gastrointestinaltrakt und Niere, oft assoziiert mit Arthralgien und/oder Arthritis.

Essenzielle kryoglobulinämische Vaskulitis

Vaskulitis kleiner Gefäße mit Nachweis von Kryoglobulinen in Immunkomplexen und Serum; Haut und Niere sind häufig betroffen.

Kutane leukozytoklastische Vaskulitis

Isolierte leukozytoklastische Vaskulitis der Haut ohne systemische Vaskulitis oder Glomerulonephritis.

Definition ergibt sich folgerichtig, dass etwa eine Kleingefäßvaskulitis auch mittelgroße Gefäße befallen kann (Abb. 1). Die Klassifikation von Chapel Hill dient jedoch in erster Linie der Vereinheitlichung der bis dahin verwirrenden Nomenklatur; sie liefert hingegen keine klinisch nutzbaren Diagnosekriterien für individuelle Patienten.

In Ergänzung zu dieser Klassifikation können Vaskulitiden auch nach den bisher bekannten pathogenetischen Mechanismen gruppiert werden. So lassen sich bei einigen Vaskulitiden wie etwa bei der Schoenlein-Henoch-Purpura und der Kryoglobulinämie Ablagerungen von Immunglobulinen nachweisen. Im Gegensatz dazu ist eine distinkte Gruppe von Vaskulitiden kleiner Gefäße (Wegener'sche Granulomatose, mikroskopische Polyangiitis, Churg-Strauss-Syndrom) nicht mit dem Nachweis von Immunkomplexen verbunden. Diese Erkrankungen werden daher als „pauci-immun“ bezeichnet und sind regelhaft mit Antikörpern gegen Antigene im Zytoplasma neutrophiler Granulozyten (ANCA) assoziiert.

KLINIK SYSTEMISCHER VASKULITIDEN

Die Klinik systemischer Vaskulitiden kann je nach Krankheitsbild außerordentlich vielgestaltig sein und soll hier nur kurz skizziert werden. Fieber, Müdigkeit, Arthralgien, Gewichtsabnahme und Leistungsknick lassen sich bei nahezu allen Patienten mit systemischer Vaskulitis erfragen.

Kleingefäßvaskulitiden gehen häufig mit pulmonaler Kapillariitis einher, deren klinisches Korrelat Husten, Auswurf und Dyspnoe aber auch massive Hämoptysen und respiratorische Insuffizienz sein können. Ebenso häufig befallen die Vaskulitiden kleiner Gefäße die Niere; diese Manifestation ist oftmals völlig asymptomatisch. Ebenfalls typisch für die Kleingefäßvaskulitiden ist der Befall des peripheren Nervensystems mit Polyneuritis.

Typisch für die Wegener'sche Granulomatose, eine Kleingefäßvaskulitis mit Granulomen, ist der Befall des oberen Respirationstraktes mit chronischer, blutiger Rhinitis und Sattelnase, Bronchitis und Otitis.

Das Churg-Strauss-Syndrom, eine ebenfalls granulomatöse Vaskulitis kleiner Gefäße, geht in der Regel mit Sinusitis und allergischem Asthma einher. Charakteristisch ist der Nachweis zahl-

reicher eosinophiler Granulozyten in der Biopsie betroffener Organe und im peripheren Blut.

Die klassische Form der Panarteriitis nodosa als Vaskulitis mittelgroßer Gefäße imponiert oftmals mit gastrointestinaler Klinik und sehr ausgeprägter B-Symptomatik.

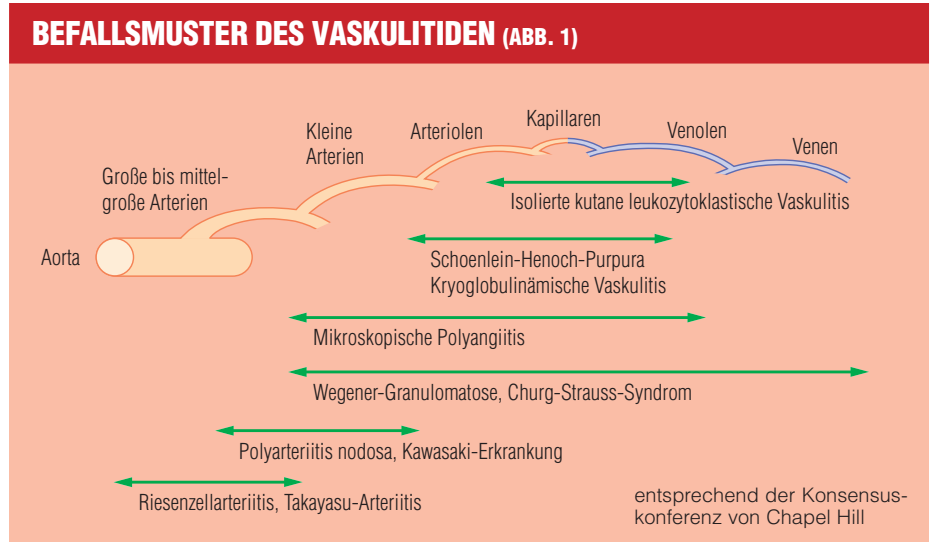
Patienten mit Riesenzellarteriitis als der häufigsten Vaskulitis großer Gefäße bieten häufig eine tastbare Arteria temporalis und klagen über Muskelschmerzen, Schmerzen beim Kauen und Dysästhesien im Gesicht.

Neben diesen klassischen Merkmalen der einzelnen Krankheitsbilder können Vaskulitiden nahezu jedes Organsystem betreffen. Hier sind neben der Vaskulitis des ZNS und der Meningen mit der entsprechenden Klinik auch die Augenbeteiligung und der Befall des Gastrointestinaltraktes mit blutigen Diarrhöen zu nennen.

Auf die Hautbeteiligung systemischer Vaskulitiden soll nun näher eingegangen werden.

HAUTMANIFESTATIONEN SYSTEMISCHER VASKULITIDEN

Das klinische Bild eines Vaskulitisbefalls an der Haut ist oft vielgestaltig, eine separate Klassifikation für kutane Vaskulitiden ist bereits vorgeschlagen worden. Klinisch finden sich in der Regel die folgenden Effloreszenzen allein oder in Kombination:



- ▶ Purpura und hämorrhagische Bullae
- ▶ Ulkus und Nekrose
- ▶ Noduläre Veränderungen
- ▶ Livedo

Purpura ist die häufigste vaskulitische Hautmanifestation. Eine Purpura liegt vor, wenn größere Hautgebiete in symmetrischer Aussaat von kleinflächigen Blutaussparungen übersät sind. Die Farbe der Effloreszenzen lässt sich mit dem Glaspatel nicht wegdrücken (Abb. 2/3).

Nach dem Tastbefund unterscheidet man zwischen palpabler und nicht palpabler Purpura. Das histologische Korrelat der Purpura ist ein entzündliches

Infiltrat kleiner postkapillärer Venolen. Abhängig von der Ätiologie und dem Stadium der Erkrankung finden sich eine fibrinoide Nekrose der Gefäßwand, Zerfall neutrophiler Granulozyten (Leukozytoklasie) mit Nachweis von Kernrümmern (Karyorrhexis, „nuclear dust“) oder auch ein lympho-monozytäres Infiltrat.

Purpura ist ein klassischer Befund bei allen Kleingefäßvaskulitiden; bei der Schoenlein-Henoch-Purpura ist sie sogar das Leitsymptom und gibt der Erkrankung ihren Namen.

Bei der Wegener'schen Granulomatose und dem Churg-Strauss-Syndrom können Granulome nachweisbar sein,



Abb. 2
Kleinfleckige, braunrote Purpura an den Beinen als Korrelat einer Hepatitis-B-assoziierten kutanen Vaskulitis. Die Histologie zeigte eine typische leukozytoklastische Vaskulitis.

Abb. 3
Typische klein- bis mittelfleckige Purpura mit zentralen Nekrosen am Unterarm bei mikroskopischer Polyangiitis.



Abb. 4
Hämorrhagische Bullae und Purpura an den Unterschenkeln bei einer schweren Verlaufsform von Schoenlein-Henoch-Purpura.

Abb. 5
Flächige Nekrosen an den Beinen bei mikroskopischer Polyangiitis.

DIFFERENZIALDIAGNOSTISCHE MERKMALE (TAB. 3)**ERKRANKUNGEN, DIE DAS KLINISCHE BILD EINES VASKULITISBEFALLS DER HAUT IMITIEREN KÖNNEN, HISTOLOGISCH JEDOCH KEINE VASKULITIS AUFWEISEN****Erkrankungen mit Purpura**

- ▶ Rickettsiose (z. B. Rocky mountain spotted fever)
- ▶ Thrombopenie und andere Gerinnungsstörungen
- ▶ Vitamin C-Mangel

Erkrankungen mit Ulzera, peripherer Gangrän und Nekrose

- ▶ Endangiitis obliterans (M. von Winiwarter-Buerger)
- ▶ pAVK
- ▶ Chronisch-venöse Insuffizienz
- ▶ Endokarditis
- ▶ Atriales Myxom
- ▶ Atheroembolien
- ▶ Cholesterinembolien
- ▶ Markumarnekrosen
- ▶ Antiphospholipidantikörper-Syndrom

ERKRANKUNGEN, DIE HISTOLOGISCH MERKMALE EINER VASKULITIS BESITZEN, NICHT ABER DAS TYPISCHE KLINISCHE BILD EINER VASKULITIS AN DER HAUT AUFWEISEN

- ▶ Akute febrile neutrophile Dermatose (Sweet-Syndrom)
- ▶ Urtikaria-Vaskulitis
- ▶ M. Behçet
- ▶ Pyoderma gangraenosum
- ▶ Papulosis maligna atrophicans (Köhlmeier-Degos-Erkrankung)
- ▶ Erythema elevatum diutinum
- ▶ Lymphomatoide Granulomatose

die letztgenannte Erkrankung geht ferner mit Infiltration von Eosinophilen einher. Im dermatologischen Schriftgut wird die leukozytoklastische Vaskulitis auch als Vaskulitis allergica oder Hypersensitivitätsangiitis bezeichnet, wenn ein auslösendes Agens identifizierbar ist. Nach der Klassifikation von Chapel Hill handelt es sich bei isoliertem Hautbefall um die kutane leukozytoklastische Vaskulitis, eine Vaskulitis kleiner Gefäße. Diese Zuordnung ist gegenwärtig jedoch noch kontrovers. Die Erkrankung weist im Vergleich zu systemischen Vaskulitiden eine bessere Prognose auf und lässt sich oft durch Monotherapie mit Glukokortikoiden gut beherrschen.

Hämorrhagische Bullae

sind nicht so typisch für Vaskulitis wie das Auftreten einer Purpura (Abb. 4), treten aber gelegentlich, etwa bei Schoenlein-Henoch-Purpura, mit dieser zusammen auf.

Ulzera

an atypischer Lokalisation sind eine dagegen häufige Manifestation einer Vaskulitis an der Haut. Schließlich können auch eine periphere Gangrän und Nekrose beobachtet werden. Letztere kann erhebliche Ausmaße erreichen (Abb. 5) und allein durch die Masse nekrotischen Gewebes und nachfolgende Infekte den Patienten vital bedrohen.

Noduläre Veränderungen

entstehen durch entzündlichen Verschluss eines arteriellen Gefäßes, welches größer ist als eine Arteriole, und sind daher ein typisches Phänomen der klassischen Panarteriitis nodosa. Hier finden sich druckdolente dermale oder subkutane Knötchen an Knie, Unterschenkelstreckseiten und Fußrücken in einer Größe zwischen 0,2 und 1 cm. Auch Bildung von Aneurysmen und periphere Embolisierung kommen vor. Purpura und Gangrän werden bei Pan-

arteriitis nodosa ebenfalls beobachtet. Schließlich findet sich bei einem Teil der Patienten eine *Livedo* als blitzfigurenartige livide Zeichnung der Haut. Diese beobachtet man auch als Zeichen eines Antiphospholipid-Antikörpersyndroms und bei Livedovaskulitis als eigenständiger Erkrankung. Noduläre Veränderungen können gelegentlich auch bei Kleingefäßvaskulitiden auftreten, wenn diese auch mittelgroße Gefäße befallen.

Läsionen am Kopf sind eher selten anzutreffen. Die Riesenzellerarteriitis als Vaskulitis großer Gefäße verursacht neben einer dolent palpablen Arteria temporalis gelegentlich Ödem, Erosionen und Ulzera der Kopfhaut. Tiefe Ulzerationen am Kopf kommen selten auch bei Kleingefäßvaskulitiden vor.

Abschließend soll noch einmal betont werden, dass kein klinisches Bild an der Haut spezifisch ist für eine der Vaskulitis-Entitäten. Das klinische Bild einer Purpura der unteren Extremitäten kann bei mikroskopischer Polyangiitis ebenso auftreten wie beispielsweise im Rahmen einer Schoenlein-Henoch-Purpura.

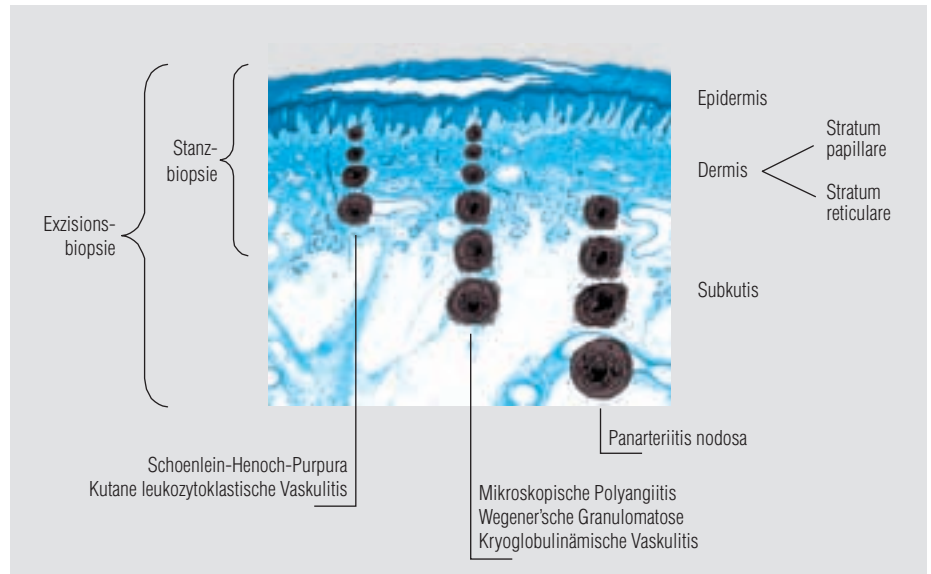
DIFFERENZIALDIAGNOSE

Die Differenzialdiagnose eines Vaskulitisbefalls der Haut ist umfassend. Die in Betracht kommenden Krankheitsbilder können in zwei Kategorien eingeteilt werden:

Es handelt sich zum einen um Erkrankungen, die das klinische Bild einer Vaskulitis an der Haut imitieren, histologisch jedoch keine Vaskulitis aufweisen. Die Erkrankungen dieser Kategorie gehen klinisch entweder mit Purpura oder mit Ulzera, peripherer Gangrän und Nekrose einher. Besonders letztere sind wenig spezifisch für das Vorliegen einer Vaskulitis, da sie erheblich häufiger bei nicht-vaskulitischen Krankheitsbildern als bei Vaskulitis selbst auftreten. Tabelle 3 gibt einen Überblick über die Erkrankungen dieser Kategorie. In aller Regel wird bereits die klinische Präsentation (etwa bei einer Cholesterinembolie) gegen eine Vaskulitis sprechen; in Zweifelsfällen kann die Diagnose histologisch geklärt werden.

Eine zweite Kategorie umfasst Erkrankungen, die histologisch Merkmale einer Vaskulitis besitzen, aber nicht das klinische Bild einer Vaskulitis aufweisen. Diese Erkrankungen, für die in

Abb. 6
Lokalisation der befallenen
Gefäße bei den häufigsten
Vaskulitiden mit Hautbefall
in Relation zu den in der
Stanz- und Exzisionsbiopsie
erfassten Hautschichten.



der Regel die Histologie wegweisend ist, sind differenzialdiagnostisch oft schwerer fassbar als die oben genannten Krankheitsbilder. Tabelle 3 gibt auch einen Überblick über diese Erkrankungen.

HAUTBIOPSIE

Die Differenzialdiagnostik vaskulitischer Krankheitsbilder ist wegen der Vielfalt klinischer Manifestationen auch für den Erfahrenen häufig schwierig und langwierig. Verglichen mit allen anderen Organmanifestationen ergibt sich bei Befall der Haut jedoch eine ausgesprochen risikoarme Möglichkeit, das Vorliegen einer Vaskulitis histologisch zu beweisen. Nicht selten erbringt die Biopsie auch eine überraschende Diagnose wie etwa den Nachweis einer Cholesterinembolie, sodass dem Patienten weitere aufwendige Untersuchungen erspart werden können.

Sobald also das Vorliegen einer Vaskulitis an der Haut erwogen wird, sollte eine adäquate Biopsie am Anfang des diagnostischen Procedere stehen. Eine Ausnahme von diesem Vorgehen kann sich allerdings beispielsweise bei Kindern ergeben, wenn etwa der klinische Befund einer Schoenlein-Henoch-Purpura eindeutig ist und nicht das Trauma einer Biopsie rechtfertigt.

Technisch ist in den meisten Fällen eine konventionelle Stanzbiopsie in Lokalanästhesie völlig ausreichend. Es sollte zunächst darauf geachtet werden, dass möglichst frische Veränderungen biopsiert werden. Bei Vorliegen von Ulzera ist eine Biopsie aus dem

nekrotischen Zentrum in der Regel nicht hilfreich, hier muss der Randbereich der Läsionen biopsiert werden.

Eine weitere Besonderheit ergibt sich beim Vorliegen von Livedo und tieferen nodulären Veränderungen wie bei klassischer Panarteriitis nodosa. Hier wird nur eine tiefe Exzisionsbiopsie, nicht jedoch eine oberflächliche Stanze vorgenommen, die die Veränderungen tieferer Gefäße erfasst. Abbildung 6 zeigt diesen Sachverhalt noch einmal schematisch.

Die weitere Aufarbeitung des Biopsiematerials sollte durch einen versierten Dermatopathologen erfolgen und neben Lichtmikroskopie und Fibrinfärbung auch eine direkte Immunfluoreszenz mit Nachweis von Immunglobulinen und C3 beinhalten. Diese Untersuchung ergibt nicht selten Aufschluss über die Ätiologie der Veränderungen; so ist beispielsweise der Nachweis von Immunglobulin A in der Immunfluoreszenz diagnostisch wegweisend für die häufig vorkommende Schoenlein-Henoch-Purpura.

INTERDISZIPLINÄRE DIAGNOSTIK

Nachdem eine Vaskulitis histologisch bewiesen ist, sollte Kontakt mit einem in der Betreuung von Vaskulitispatienten erfahrenen Zentrum aufgenommen werden. Die weitere Aufarbeitung dieser Erkrankungen erfordert neben Erfahrung oft auch erhebliche logistische Voraussetzungen mit Zusammenarbeit von Internisten, Dermatologen, Ophthalmologen, Neurologen, Hals-Nasen-Ohren-Ärzten, Radiologen und Pathologen.

Die Strategie der weiteren Diagnostik soll hier nur kurz skizziert werden. Ausgehend vom klinischen Bild wird man unter Zuhilfenahme bildgebender Verfahren zunächst versuchen, Ausmaß und Muster der Organbeteiligung einzuschätzen und lebensbedrohlichen Organbefall ebenfalls histologisch zu dokumentieren. Serologische Diagnostik kann eine infektiöse oder immunologische Grunderkrankung aufdecken. Nach Abschluss dieser Untersuchungen wird in der Regel eine Zuordnung zu einer Krankheitsentität möglich sein. Diese Zuordnung, die Zahl der befallenen Organsysteme und das Verhältnis zwischen akut entzündlichen und chronisch-irreversiblen Veränderungen werden dann die Grundlage einer stadienadaptierten Therapie darstellen.

THERAPIE

Bis etwa 1960 waren systemische Vaskulitiden durch einen rasch progredienten Verlauf mit tödlichem Ausgang gekennzeichnet. Erst mit Beginn der 60er-Jahre und den ersten Therapieversuchen systemischer Vaskulitiden durch Immunsuppression konnte erstmals ein längerfristiges Überleben der Patienten erreicht werden. Am Beispiel der ANCA-assoziierten Vaskulitiden lässt sich diese Entwicklung gut verfolgen. Hier muss jedoch zunächst zwischen Therapien zur Remissionsinduktion und solchen zum Remissionserhalt unterschieden werden. Die seinerzeit von Fauci entwickelte Therapie mit Cyclophosphamid und Steroiden stellt bei lebensbedrohlicher Er-

krankung auch heute noch den Goldstandard zur Remissionsinduktion dar. Diese Therapie geht jedoch mit einer alarmierenden Rate gravierender Nebenwirkungen einher. Daher wurde versucht, Patienten mit der weniger toxischen monatlichen Bolusgabe von Cyclophosphamid oder mit Azathioprin zu behandeln.

Patienten ohne lebensbedrohliche Erkrankung und mit normaler Nierenfunktion werden zunehmend mit dem weniger toxischen Methothrexat therapiert. Bei Versagen der Standardtherapie können Immunglobuline oder, insbesondere bei dialysepflichtiger Niereninsuffizienz und Hämoptysen, Plasmapherese eingesetzt werden. Darüber hinaus werden aktuell zahlreiche immunsuppressive und immunmodulierende Substanzen wie Mycophenolatmofetil, Deoxyspergualin, Leflunomid sowie Antikörper gegen Tumor-Nekrose-Faktor erprobt.

Die lokale Therapie vaskulitischer Hautläsionen folgt den Grundsätzen dermatologischer Therapie.

Zur systemischen Therapie einer isolierten Vaskulitis der Haut werden neben den etablierten immunsuppressiven Therapieoptionen noch andere Substanzen wie Dapsone (4,4'-Diamino-diphenylsulfon) diskutiert. Thalidomid wurde bei Patienten mit M. Behçet bereits erfolgreich eingesetzt, ein Einsatz bei ähnlichen Krankheitsbildern erscheint ebenfalls denkbar.

Danksagung

Wir danken Frau Dr. K. de Groot und cand. med. Frank Streiber für hilfreiche Diskussion und Anregungen bei der Erstellung des Manuskriptes.

*PD Dr. med. Marion Haubitz
Abteilung Nephrologie
Zentrum für Innere Medizin und
Dermatologie
Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
E-mail: Haubitz.Marion@MH-
Hannover.de*

Abdruck mit freundlicher Genehmigung der Deutschen Gesellschaft für Wundheilung und Wundbehandlung e.V.

Literatur bei der Redaktion