

Interdisziplinäre Differenzialdiagnosen in der Phlebologie: Vaskulitiden

E. Valesky, Universitätsklinikum Frankfurt, Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie

▲ Häufig finden sich die Erstsymptome einer Vaskulitis an der Haut. Die Verteilung und die Art der Hautmanifestationen können Hinweise auf die Form der Vaskulitis liefern. Die klinischen Manifestationen reichen von den vermeintlich auf die Haut begrenzten Formen bis zu den systemischen Vaskulitiden. In der phlebologischen Praxis ist Kenntnis dieser Differenzialdiagnosen von besonderer Bedeutung, da sich die Effloreszenzen oder Ulzerationen häufig an den Unterschenkeln manifestieren und manchmal fälschlicherweise eine venöse Genese der

Hautveränderungen vermutet wird. Prinzipiell kann man primäre von sekundären Vaskulitiden unterscheiden (Tab.1) (2). Gemeinsames Charakteristikum ist die morphologisch nachweisbare Entzündung von Gefäßwänden. Die Ätiologie der meisten Vaskulitiden ist noch nicht geklärt, daher stellt die Einteilung eine große Herausforderung dar. Im Rahmen der Chapel-Hill-Consensus-Conference (CHCC) wurden Namen und Definitionen der Vaskulitiden festgelegt (1). Die Einteilung erfolgt nach der Größe der bevorzugt befallenen Gefäße (Tab. 2).

Die Vaskulitiden der kleinen Gefäße (Arteriolen, Kapillaren, Venolen) umfassen die Immunkomplex- und ANCA-assoziierten Vaskulitiden.

Das typische klinische Bild einer Immunkomplexvaskulitis mit scharf begrenzten roten Makulae und Papeln kann sowohl bei einer schweren Vaskulitis mit Beteiligung innerer Organe wie auch bei einer auf die Haut beschränkten Vaskulitis vorkommen (5). Hier kann die direkte Immunfluoreszenzuntersuchung von Gewebe helfen, das Risiko einer Systembeteiligung abzuschätzen (3). Die Anwesenheit von IgA in den perivaskulären Immunkomplexen macht eine systemische Beteiligung wahrscheinlicher (5, 6). Die Immunkomplexvaskulitiden spielen sich in der Haut fast nur in den postkapillären Venolen ab (5). Nekrotisierende Verläufe mit anschließenden Ulzerationen der Haut sind ebenfalls möglich und häufig mit Systemerkrankungen assoziiert.

Die ANCA-assoziierten Vaskulitiden befallen hauptsächlich die kleinen Gefäße. Daher ist beim Vorliegen einer kutanen Vaskulitis auch immer an eine ANCA-assoziierte Vaskulitis zu denken, vor allem wenn neben den hämorrhagischen Papeln zusätzlich Knoten und Ulzerationen auftreten und das Allgemeinbefinden des Patienten eingeschränkt ist (5).

Zu den Vaskulitiden der mittelgroßen Arterien zählen die Polyarteriitis nodosa (PAN) mit ihrer klassischen systemischen Form und die kutane Polyarteriitis nodosa. Hier imponiert das intra- und perimurale Infiltrat als Knoten, welcher ebenfalls ulzerieren kann (5). In der Histologie zeigt sich der Befall einer mittelgroßen Arterie in der tiefen Dermis und Subkutis, vorausgesetzt die Biopsie ist ausreichend tief genug entnommen worden (4). Die Differenzierung zwischen einer rein kutanen und einer systemischen Form der PAN kann nur über den angiographischen Ausschluss weiterer befallener Gefäßabschnitte (z.B. abdominelle Gefäße) erfolgen.

Die Großgefäßvaskulitiden mit der Riesenzell- und Takayasu-Arteriitis spielen in der phlebologischen Praxis eher eine untergeordnete Rolle. Beim Morbus Behçet hingegen fehlt die Prädominanz einer von der Vaskulitis betroffenen Gefäßregion. Klinisch können sich eine Arteriitis ebenso wie eine Kleingefäßvaskulitis und Thrombangiitis manifestieren (1).

Fazit für die Praxis:

- Die Haut ist ein bedeutendes Manifestationsorgan von Vaskulitiden.
- Neben den Ulzerationen können auch Effloreszenzen wie Papeln, Knoten, Livedo racemosa etwas über die Form der Vaskulitis verraten.
- Circa 5-10% der chronischen Ulzerationen am Unterschenkel liegt eine Vaskulitis zugrunde.

primäre Vaskulitiden	sekundäre Vaskulitiden
• IgA-Vaskulitis (Henoch-Schönlein)	• bei Infektionen
• kutane leukozytoklastische Vaskulitis	• medikamenteninduziert
• essentielle Kryoglobulinämie	• bei Autoimmunerkrankungen
• Granulomatose mit Polyangiitis (Wegener)	• bei malignen Erkrankungen
• mikroskopische Polyangiitis	
• eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (Churg-Strauss)	
• Polyarteriitis nodosa	
• Kawasaki-Erkrankung	
• Riesenzellarteriitis	
• Takayasu-Arteriitis	

Tab. 1: Unterscheidung der primären von den sekundären Vaskulitiden.

Größe der hauptsächlich betroffenen Gefäße	Klassifikation
Vaskulitis kleiner Gefäße	Immunkomplex-assoziiert <ul style="list-style-type: none"> • Anti-GBM-Erkrankung • Kryoglobulinämische Vaskulitis • IgA-Vaskulitis • hypokomplementämische Urtikaria-Vaskulitis ANCA-assoziiert <ul style="list-style-type: none"> • Granulomatose mit Polyangiitis • mikroskopische Polyangiitis • eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis
Vaskulitis mittelgroßer Gefäße	<ul style="list-style-type: none"> • Polyarteriitis nodosa • Kawasaki Erkrankung
Großgefäßvaskulitiden	<ul style="list-style-type: none"> • Riesenzellarteriitis • Takayasu-Arteriitis
Vaskulitis variabler Gefäßgrößen	<ul style="list-style-type: none"> • Morbus Behçet • Cogan-Syndrom

Tab. 2: Einteilung der Vaskulitiden nach der Größe der bevorzugt befallenen Gefäße.

- Die Kenntnis dieser Differenzialdiagnosen ist von großer Bedeutung, da sich hieraus wegweisende therapeutische Konsequenzen für die Patienten ergeben.

Literatur bei der Autorin.

Korrespondenzadresse

Dr. med. Eva Valesky
 Universitätsklinikum Frankfurt
 Klinik für Dermatologie, Venerologie
 und Allergologie
 Theodor-Stern-Kai 7, Haus 28
 60590 Frankfurt am Main
 E-Mail: Eva.Valesky@kgu.de

