

## Das persistierende schmerzhaftes Ulcus cruris – wichtige Differenzialdiagnosen im klinischen Alltag

E. Valesky

Universitätsklinikum Frankfurt, Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie

▲ Chronische Wunden, wie das Ulcus cruris, stellen ein zunehmendes medizinisches Problem dar. Die Genese der Ulzerationen ist oft multifaktoriell. Neben den häufigen vaskulären Ursachen (venös und arteriell), die im klinischen Alltag meist wenig Probleme in der diagnostischen Abklärung bereiten, existieren auch seltenere Ursachen. Diese seltenen Diagnosen können nur dann ursächlich behandelt werden, wenn zuvor eine zielgerichtete Diagnostik durchgeführt wurde. Leitsymptome dieser Ulzerationen sind häufig ihre Persistenz und die ausgeprägten Schmerzen.

Neben den Vaskulitiden, die sich oft mit ihren Erstsymptomen an der Haut manifestieren, kommen auch Vaskulopathien, das Pyoderma gangraenosum, das Ulcus cruris hypertonicum Martorell, die Kalziphylaxie sowie hämatologische Grunderkrankungen in Betracht. In der phle-

bologischen Praxis ist Kenntnis dieser Differenzialdiagnosen von besonderer Bedeutung, da sich die Effloreszenzen oder Ulzerationen häufig an den Unterschenkeln manifestieren und manchmal fälschlicherweise eine venöse oder arterielle Genese der Hautveränderungen vermutet wird.

Die Verteilung und Art der Hautmanifestationen liefern wichtige Informationen und erlauben vor allem bei den Vaskulitiden erste Rückschlüsse. Die klinischen Manifestationen der Vaskulitiden reichen von den vermeintlich auf die Haut begrenzten Formen bis zu den systemischen Verlaufsformen. Grundsätzlich können primäre von sekundären Vaskulitiden unterschieden werden (1, 2). Gemeinsames Charakteristikum ist die morphologisch nachweisbare Entzündung von Gefäßwänden. Die Einteilung der Vaskulitiden erfolgt nach der Chapel-Hill-Consensus-Conference (CHCC) anhand der Größe der bevorzugt befallenen Gefäße (Tab. 1) (1). Von den Vaskulitiden abzugrenzen ist die Livedovaskulopathie, die als eine thrombembolische Verschlusskrankheit des kutanen Gefäßplexus verstanden wird und vor allem im Knöchelbereich lokalisiert ist. Therapeutisches Regime ist hier die Antikoagulation und nicht die Immunsuppression (3).

Eine weitere bedeutsame Differenzialdiagnose stellt das Pyoderma gangraenosum dar. Es ist eine plötzlich auftretende, neutrophilenreiche, stark schmerzhaftes Hautnekrose mit lividen und zum Teil unterminierten Wundrändern. Häufig ist diese Manifestation mit Erkrankungen wie dem Diabetes mellitus, chronisch entzündlichen Darmerkrankungen, einer rheumatoiden Arthritis oder Malignomen assoziiert, was auch im Hinblick auf die Therapien berücksichtigt werden muss (4). Das Ulcus cruris hypertonicum Martorell hingegen ist ein rasch progressives, ischämisches, meist an den distalen Unterschenkeln lokalisiertes, hochschmerzhaftes Ulcus cruris (5). In einer ausreichend tief geführten Exzisionsbiopsie aus dem Randbereich kann häufig die Kalzifikation der subkutanen Arteriolen nachgewiesen werden.

Weitaus seltener kommt es zu schmerzhaften Ulzerationen im Rahmen von hämatologischen und internistischen Grunderkrankungen und als medikamentenassoziierte Ulzerationen. Dennoch sollten auch sie in das weite Spektrum möglicher seltener Ursachen aufgenommen werden.

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

Tab. 1: Einteilung der Vaskulitiden nach der Chapel-Hill-Consensus-Conference von 2012 (1).

## Fazit für die Praxis:

- Circa 5-10 % der chronischen Ulzerationen am Unterschenkel liegt eine Vaskulitis zugrunde.
- Die Kenntnis seltener Differenzialdiagnosen ist von großer Bedeutung, da sich daraus wegweisende diagnostische und therapeutische Konsequenzen für die Patienten ergeben.
- Exzisionsbiopsien sind eine risikoarme Möglichkeit, sich diesen seltenen Differenzialdiagnosen zu nähern.

## Literatur

1. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65:1-11.
2. Lamprecht P. Systemische Vaskulitiden: Revidierte Nomenklatur, neue Therapiestrategien. *Dtsch Med Wochenschr* 2013;138:651-654.

3. Weishaupt C, Strölin A, Kahle B et al. Anticoagulation with rivaroxaban for livedoid vasculopathy (RILVA): a multicentre, single-arm, open-label, phase 2a, proof-of-concept trial. *Lancet Haematol* 2016;3:e72-79.
4. Herberger K, Dissemond J, Hohaus K et al. Treatment of pyoderma gangrenosum-retrospective multicenter analysis of 121 patients. *Br J Dermatol* 2016 Apr 5 (Epub ahead of print).
5. Hafner J, Nobbe S, Partsch H et al. Martorell hypertensive ischemic leg ulcer: a model of ischemic subcutaneous arteriosclerosis. *Arch Dermatol* 2010;146:961-968.

---

### Korrespondenzadresse

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

