

Update Necrobiosis lipoidica

C. Erfurt-Berge

Wundzentrum Dermatologie, Hautklinik, Universitätsklinikum Erlangen

▲ Necrobiosis lipoidica (NL) ist eine seltene granulomatöse Erkrankung unklarer Ätiologie, welche mit Hautveränderungen vorwiegend beidseitig an den Streckseiten der Unterschenkel einhergeht. Klinisch finden sich großflächige, oft schmerzhafte, scharf begrenzte Plaques mit gelbbraunem, sklerotischem Zentrum (7). Erschwert wird der klinische Verlauf durch Auftreten therapieresistenter Ulzerationen innerhalb dieser Läsionen, was bei etwa 30% der Patienten mit Betonung des männlichen Geschlechts beobachtet werden kann (2). Die Diagnose wird durch den erfahrenen Dermatologen anhand des klinischen Bildes, der Anamnese und des typischen histologischen Befundes gestellt. Dieser zeigt palisadenförmig angeordnete granulomatöse Infiltrate aus Histiozyten und multinukleären Riesenzellen, perivaskuläre Infiltrate aus Lymphozyten und Plasmazellen sowie horizontal ausgerichtetes sklerotisch degeneriertes Bindegewebe (7).

Der immunhistochemische Nachweis von Adipophilin-Expression in der Nekrobiose-Zone kann dabei die Diagnose unterstützen (6). Entscheidend sind klinisch zudem Assoziationen mit bestimmten Grunderkrankungen, allen voran Diabetes mellitus. In einer retrospektiven Analyse der Daten von 100 NL-Patienten im Alter von 15-95 Jahren aus drei verschiedenen dermatologischen Zentren konnte nicht nur die bereits in der Literatur beschriebene Assoziation der Erkrankung mit Diabetes mellitus bestätigt werden (43 %), sondern es fiel zudem ein gehäuftes Auftreten von Schilddrüsenstörungen auf (15 %) (2). Assoziationen mit Erkrankungen des metabolischen Syndroms werden ebenfalls diskutiert (3). Interessanterweise zeigte sich das Risiko einer Komplikation des Krankheitsverlaufes durch Auftreten ulzerierender Läsionen beim männlichen Geschlecht deutlich erhöht (43,5 %), auch wenn insgesamt mehr Frauen als Männer von NL betroffen sind (77 %).

Hinsichtlich der Therapieoptionen fehlen derzeit klinische Leitlinien. Eine Optimierung der diabetischen Stoffwechsellage bei Assoziation der NL zu Diabetes mellitus kann zu einer Befundbesserung führen (4). Unter Experten ste-

hen topische Therapieansätze wie lokal applizierte Kortikosteroide, Anwendung von Lichttherapie oder topische

Calcineurininhibitoren sowie eine Kompressionstherapie im Vordergrund (2), auch wenn Daten großer Studien hier weitgehend fehlen. Insgesamt existieren wenig effiziente Therapieoptionen. Gemessen an der Studienlage liegen die meisten Erkenntnisse für topische PUVA-Therapie, photodynamische Therapie und Anwendung von Fumarsäureestern vor (5). Jedoch handelt es sich hierbei auch meist nur um sehr kleine Patientenkollektive. Viele systemische Ansätze wie z.B. der Einsatz von Biologika sind oft nur in Fallberichten beschrieben. Dennoch ist ein gutes Ansprechen, gerade auf TNF- α -Inhibitoren, zu bemerken (1). Bei Auftreten von ulzerierten Läsionen sollte die Therapie durch Basismaßnahmen der hydroaktiven Wundversorgung ergänzt werden. Vergleichende Untersuchungen hinsichtlich des Therapieansprechens

von ulzerierten Läsionen gegenüber nicht-ulzerierten Veränderungen fehlen aufgrund der geringen Patientenzahl bislang. Im Rahmen eines Projektes der AG Wunde der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft werden Daten zu Patienten mit Necrobiosis lipoidica von den Kollegen der Hautklinik Erlangen zentral gesammelt (Fragebogen-Anforderung bei der Autorin). Randomisierte multizentrische Studien sind erforderlich, um die verschiedenen Therapieansätze beurteilen zu können.

Literatur

1. Basoulis D, Fragiadaki K, Tentolouris N, et al. Anti-TNF- α treatment for recalcitrant ulcerative necrobiosis lipoidica diabetorum: A case report and review of the literature. *Metabolism*. 2016;65(4):569-573.
2. Erfurt-Berge C, Dissemond J, Schwede K, et al. Updated results of 100 patients on clinical features and therapeutic options in necrobiosis lipoidica in a retrospective multicentre study. *Eur J Dermatol* 2015;25(6):595-601.
3. Jockenhöfer F, Kröger K, Klode J, et al. Cofactors and comorbidities of necrobiosis lipoidica: analysis of the German DRG data from 2012. *J Dtsch Dermatol Ges* 2016;14(3):277-284.
4. Mistry BD, Alavi A, Ali S, Mistry N. A systematic review of the relationship between glycemic control and necrobiosis lipoidica



Abb. 1: Scharf begrenzte, gelbliche, teils ulzerierte Plaques an den Streckseiten der unteren Extremitäten.

59. Jahrestagung der DGP

diabeticorum in patients with diabetes mellitus. *Int J Dermatol*. 2017; doi: 10.1111/ijd.13610.

5. Peckruhn M, Tittelbach J, Elsner P. Update: Treatment of necrobiosis lipoidica.

J Dtsch Dermatol Ges 2017;15(2):151-157.

6. Schulman JM, LeBoit PE. Adipophilin expression in necrobiosis lipoidica, granuloma annulare, and sarcoidosis. *Am J Dermatopathol* 2015;37(3):203-209.

7. Weidenthaler-Barth B. [Clinical and histological spectrum of palisaded granulomatous dermatitides: Granuloma annulare, necrobiosis lipoidica, rheumatoid nodules, and necrobiotic xanthogranuloma]. *Hautarzt* 2017;68(7):536-541.

Korrespondenzadresse

Dr. med. Cornelia Erfurt-Berge

Wundzentrum Dermatologie

Hautklinik

Universitätsklinikum Erlangen

Ulmenweg 18, 91054 Erlangen

E-Mail: Cornelia.Erfurt-Berge@uk-erlangen.de

