


Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Knestele

Livedovaskulopathie

Dr. M. Knestele
Wundzentrum Allgäu
Kliniken Ostallgäu-Kaufbeuren
m-a-knestele@t-online.de
www.wundnetz-allgaeu.info



1

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Knestele

Synonyme

- Livedo reticularis mit Sommerulzerationen
- hyalinisierende Vaskulitis
- PPURPLE („painful purpuric ulcers with reticular pattern of lower extremities“)
- Livedovaskulitis
- idiopathische Atrophie blanche

4

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Knestele

Leitlinie

- Diagnostik und Therapie der Livedovaskulopathie
 - AWMF-Register-Nr.: 013-098, 2020
- ICD-10 Code: L95.0 Livedo-Vaskulitis
Inkl.: Capillaritis alba



2

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Knestele

Geschichte

- erste Beschreibung aus den 50er Jahren des vergangenen Jahrhunderts von Feldaker
 - Auftreten neuer schmerzhafter Ulzerationen im Sommer, so genannte „Sommerulzerationen“.
 - Diese traten in Assoziation mit einer Livedozeichnung auf
 - Endothelproliferation mit Gefäßokklusionen

5

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Knestele

Definition

- chronisch rezidivierende Gefäßerkrankung
- durch Thrombosierung kommt es in der Mikrozirkulation zu einer Minderperfusion und anschließenden Ulzeration der Haut
- Ulzerationen betreffen ausschließlich die untere Extremität, insbesondere die Malleolarregion

3

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Knestele

Geschichte

- hyalinisierende Vaskulitis wegen des histologischen Bildes
- Durch den Begriff der Vaskulitis wird der Fokus allerdings fälschlicherweise auf einen entzündlichen Pathomechanismus gelegt
- Lange Livedovaskulitis, obwohl es sich primär nicht um eine Vaskulitis, also eine primär entzündliche Gefäßerkrankung handelt

6

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Geschichte

- in der englischsprachigen Literatur „painful purpuric ulcers with reticular pattern of lower extremities“ (PPURPLE) hebt die untere Extremität als Manifestationsort hervor
- Als Resultat von narbigen Umbauprozessen entsteht die Atrophie blanche
 - blitz- oder sternförmige, porzellanfarbene Narbe
 - Synonym Capillaritis alba

7

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Kofaktoren

- erhöhter Body-Mass-Index
- arterielle Hypertonie
- im höheren Alter Komorbiditäten wie pAVK oder Diabetes mellitus - Verschlechtert die Durchblutung

10

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Genese

- Früher als Vaskulitis heute als Gerinnungserkrankung eingestuft

8

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Kofaktoren

- Oft treten exogene aggravierende Faktoren hinzu
 - Traumen
 - Hitze- oder Kälteexposition
 - Stasis

11

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Epidemiologie

- häufiger bei Frauen als bei Männern
- Frauen : Männer Verhältnis 3:1
- 1:100.000 Personen pro Jahr
- Alter bei Erstdiagnose schwanken zwischen einem Median von 32 und 53 Jahren
- aber auch Fälle bei jungen Patientinnen beschrieben

9

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Pathogenese

- Pathomechanismen aktuell noch nicht geklärt

12

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Pathogenese

- Gesichert ist:
- Durch Übergewicht von prokoagulatorischen Faktoren kommt es zu einer Thrombusbildung in der Mikrozirkulation der oberen und mittleren Dermis mit einer konsekutiven kutanen Ischämie
- = **Hautinfarkt**



13

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Pathogenese

- erhöhte Inzidenz von Antikardiolipinantikörpern, Lupus Antikoagulans, erhöhte Spiegel des Plasminogenaktivator-Inhibitors (PAI-1-4G/5G Polymorphismus)
- verminderte Aktivität des gewebespezifischen Plasminogenaktivators (tissue-type plasminogen activator, t-PA)
- Thromboseneigung durch Antithrombin-III Mangel, Protein C- oder S-Mangel begünstigt

16

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Pathogenese

- Defekte der endothelialen Plasminogen-Aktivierung, Thrombozytenfunktionsstörungen und eine erhöhte Fibrinbildung
- Fibrinablagerungen und Thrombusbildung führen zu einer Gewebsischämie und in der Folge zur Ulzeration
- durch die eingeschränkte Perfusion Wundheilung sowie die transendotheliale Leukozytenmigration eingeschränkt, was wiederum Wundinfektionen begünstigt

14

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle


Pathogenese

- Selten besteht eine Assoziation mit der Prothrombin-G20210A Mutation, Kryoglobulinen oder der Faktor V Leiden Mutation
- Beeinträchtigung des Homozysteinestoffwechsels erhöht ebenfalls die Thromboseneigung

17

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Pathogenese



15


Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Pathogenese

- erhöhter Spiegel von Lipoprotein A, besitzt antifibrinolytische Eigenschaften, was die Thromboseneigung erhöht

18

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




Pathogenese

- umfassende Untersuchungen an größeren Patientenkollektiven haben gezeigt, dass sich **in weniger als der Hälfte der Fälle** pathologische Veränderungen bekannter prokoagulatorischer Faktoren identifizieren lassen

19

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




Klinik

- Einige Patienten berichten, dass vor dem Auftreten der offenen Hautstellen ein akuter Schmerz wahrnehmbar ist, die Haut sich anschliessend an dieser Stelle rötet und sich langsam violett verfärbt, um dann zu einer dunklen (bis schwarzen) Wunde wird, aus der dann die offene Hautläsion entsteht

22

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




Manifestationsort

- Aufgrund des erhöhten Perfusionsdrucks und der niedrigeren Temperatur an der unteren Extremität liegt hier eine geringere Konzentration von thrombolytischen Faktoren vor
- Dies führt zu einer erhöhten Thromboseneigung

20

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




Erstes Stadium

- Livedo racemosa
 - livide, unregelmäßig begrenzte, netzförmige Maculae - Flecken
 - Maculae sind verursacht durch eine Minderperfusion des Stratum reticulare der Dermis
 - netzförmige Zeichnung entsteht durch eine segmentüberlappende Perfusion, wobei die, an das minderperfundierte Areal, angrenzenden Gefäße die Versorgung bis auf Restzonen kompensieren

23

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




Klinik und Verlauf

- verläuft in drei, typischerweise rezidivierenden Stadien, die daher bei einem Patienten oft gemeinsam beobachtet werden können

21

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle



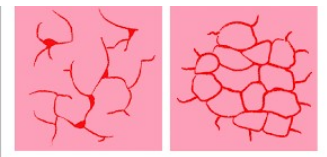
Erstes Stadium

- Abzugrenzen von der **Livedo racemosa** ist die durch Hypoxygenierung und Strömungsverlangsamung funktionell bedingte **Livedo reticularis**
 - regelmäßige und geschlossene livide Ringstrukturen
 - z.B. nach Kälteexposition

24

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Livedo racemosa	Livedo reticularis
Minderperfusion	Strömungsverlangsamung
pathologisch	physiologisch



25

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Zweites Stadium

- Manifestation von Nekrosen und zum Teil hämorrhagischen Blasen als Ausdruck der ischämisch verursachten Nekrolyse der Epidermis
- Im Verlauf entsteht eine Ulzeration mit Krustenbildung



28

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Zweites Stadium

- aus der Minderperfusion entsteht eine Gewebsischämie – **der Hautinfarkt**
- Typischerweise geht neuen Ulzerationen ein brennender Schmerz, auf die betroffene Region begrenzt, voraus - **Angina cutis**
- Zwischen der Angina cutis (Prodromalphase) und dem Auftreten von Nekrosen liegen meist 1-3 Tage

26

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Drittes Stadium

- Als chronische Manifestation und Endpunkt narbiger Umbauprozesse entsteht die Atrophie blanche
- Hierbei handelt es sich um eine blitz- oder sternförmige, porzellanfarbene bis weisse Narbe, meist eingesunken
- Ebenso postinflammatorische Hyperpigmentierungen



29

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Zweites Stadium

- Kann mit Papeln, Petechien oder flachen Plaques anfangen
- Ulcera mit unregelmäßiger Kontur und einem lividen Randsaum




27

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Stadium	Kenzeichen
1	Livedo racemosa (Disposition)
2	Ischämie mit Angina cutis (Prodromalphase)
3	Nekrose und Ulzeration (Manifestation)

30

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle



Klinik

- Trias aus
 - Livedo racemosa
 - Ulzerationen mit starken Schmerzen
 - Atrophie blanche
- Keines dieser Kardinalsymptome ist pathognomonisch

31

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




Klinik

- Neigen zu Rezidiven
- treten aber so gut wie nie mehrfach an gleicher Stelle auf
- sondern „grasen“ die Malleolarregion und gelegentlich auch nahezu den ganzen Unterschenkel ab

34

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




Klinik

- Der Verlauf ist chronisch
- Phasen der Abheilung und eines neuen Schubes können sich überlappen
- Die Symptomatik schwankt saisonal, bei einigen Patienten kommt es zu einer Verschlechterung in den Sommermonaten, aber grundsätzlich ganzjährig

32

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle



Manifestationsort

- untere Extremität
- insbesondere die Malleolarregion (Innen- und Außenknöchel)
- aber auch am Fußrücken und dem Unterschenkel
- Oberhalb des Knies tritt die Erkrankung in der Regel nicht auf

35

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




Klinik

- Auch eine neurologische Beteiligung ist möglich
 - Dys- und Hypoästhesie

33

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle



Einschränkung der Lebensqualität

- Dermatology Life Quality Index (DLQI)
 - Wert von bis zu 30
 - Ein DLQI größer 10 zeigt bereits einen starken negativen Einfluss auf die Lebensqualität an

36

DLQI: Auswertung

Der DermatoLogische Lebensqualitäts-Index (Dermatology Life Quality Index (DLQI)) misst die Einschränkung der Lebensqualität von Menschen mit Schuppenflechte in den vorangegangenen sieben Tagen. Er ist für Personen ab 16 Jahren konzipiert worden.

Auswertung:

- sehr 3 Punkte
- ziemlich 2 Punkte
- ein bisschen 1 Punkt
- überhaupt nicht 0 Punkte

Die Punkte werden addiert. Am Ende steht ein Ergebnis zwischen 0 und 30 Punkten, wobei 0 für keine und 30 für eine sehr starke Beeinträchtigung der Lebensqualität durch Psoriasis steht.

Interpretation der Punktzahl:

- 0 – 1 Punkte Die Schuppenflechte hat **keinen Einfluss** auf die Lebensqualität.
- 2 – 5 Punkte Die Schuppenflechte hat einen **kleinen Einfluss** auf die Lebensqualität. Es besteht keine Notwendigkeit, einen Arzt oder Hautarzt aufzusuchen, solange keine Verschlechterungen eintreffen.
- 6 – 10 Punkte Schuppenflechte hat einen **mäßigen Einfluss** auf die Lebensqualität. Manche Dinge beeinträchtigen die Lebensqualität zwar schon, manche nicht. Es ist hilfreich, mit der Ärztin/ dem Arzt oder der Hautärztin/ dem Hautarzt zu sprechen. Sie können dabei helfen, die einzelnen Symptome besser zu kontrollieren.
- 11 – 20 Punkte Schuppenflechte hat einen **starken Einfluss** auf die Lebensqualität. Es ist wichtig, mit der Ärztin/ dem Arzt oder der Hautärztin/ dem Hautarzt darüber zu sprechen.
- 21 – 30 Punkte Schuppenflechte hat einen **sehr starken Einfluss** auf die Lebensqualität. Es ist sehr wichtig, mit der Ärztin/ dem Arzt oder der Hautärztin/ dem Hautarzt darüber zu sprechen.

Diagnose

- Das Intervall zwischen den ersten Symptomen und der Diagnosestellung liegt laut Literatur zwischen 4 Monaten und über 7 Jahren

40

Diagnostik

- Zusammenschau von typischer Klinik und Histologie
- Anamnese
 - streng auf den Manifestationsort lokalisierte brennende Schmerzen (Angina cutis), die ganzjährig auftreten
- fortgeschrittene narbige Umwandlung der Haut im Bereich des Manifestationsorts

38

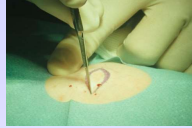
Hauptkriterien	Nebenkriterien
<ul style="list-style-type: none"> Ulzeration (Malleolarregion, Fußrücken, Unterschenkel) Angina cutis (lokalisierte stechende oder brennende Schmerzen) Atrophie blanche Livedo racemosa Histologie: <ul style="list-style-type: none"> intraluminaler Fibrin-Thrombi subintimale hyaline Ablagerungen keine primär entzündlichen Veränderungen endotheliale Proliferation 	<ul style="list-style-type: none"> Prothrombotische Parameter <ul style="list-style-type: none"> Häufig (bei LV): <ul style="list-style-type: none"> Lipoprotein (a) Erhöhung Antithrombin III Erhöhung Hyperhomocysteinaemia Selten (bei LV): <ul style="list-style-type: none"> Faktor V Mutation Prothrombin G20210A Mutation Plasminogenaktivator-Inhibitor Defizienz Protein C und Protein S Defizienz Komorbiditäten (BMI > 25 kg/m², Hypertonie) weibliches Geschlecht therapeutisches Ansprechen auf Antikoagulation beide Beine betroffen

„time is skin“

- Ziel sollte ein früher Therapiebeginn und somit die Vermeidung der irreversiblen Vernarbungen sein

39

Histologie



- gelingt sicher nur im Akutstadium der Ischämie
- ausreichend großes Präparat (möglichst eine Spindelbiopsie) - ausreichende Tiefe, optimalerweise bis zur Faszie
- stets mehrere Biopsien sowohl aus lividen als auch aus klinisch unauffälligen Arealen im Randbereich der Ulzera

42

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaezle

Histologie

- Fibrinablagerungen in den Gefäßwänden
- Fibrinthromben vor allem in Gefäßen der oberen und mittleren Dermis
- Reorganisation der Thromben mit subintimaler Proliferation mit segmentaler Hyalinisierung der Gefäßwände
- Perivaskuläre entzündliche Infiltrate sind für die Erkrankung nicht charakteristisch und finden sich im Akutstadium allenfalls in geringem Maße

43

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaezle

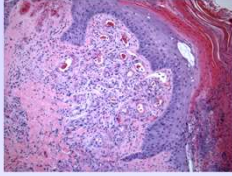
Labor

- Parameter, die eine Hyperkoagulation bedingen
- Parameter, die die Fibrinolyse beeinträchtigen – Kooperation mit spezialisierten Zentren
- **Auch bei Nachweis einer dieser Parameter kann die Diagnose nur in Zusammenschau von Klinik und Histologie gesichert werden**

46

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaezle

Histologie



- Bei Entnahme der Probe zu einem späteren Zeitpunkt kann ein sekundäres entzündliches Infiltrat vorhanden sein
- Stadium der Atrophie blanche ist gekennzeichnet durch eine gefäßarme Narbe mit atropher Epidermis

44

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaezle

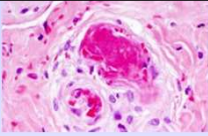
Empfehlung der Leitlinie

- Gerinnungsdiagnostik mit Screening nach prokoagulatorischen Parametern
- **Trotz fehlendem Nachweis von prokoagulatorischen Parametern ist die Diagnose möglich**

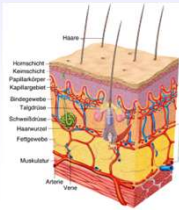
47

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaezle

Histologie gesamt



- intraluminale Thromben der oberen und mittleren Dermis
- keine primär entzündlichen Veränderungen wie bei Vaskulitiden
- subintimale hyaline Ablagerungen
- endotheliale Proliferation



45

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaezle

initiale Labordiagnostik

- Antiphospholipid-Antikörper
- (Lupus-Antikoagulans, Antikardiolipin-Antikörper, β_2 -Glykoprotein-1-Antikörper)
- Protein C
- Protein S
- Homozystein (nüchtern)
- Lipoprotein (a)

48

Tabelle 3: Laborparameter

Laborparameter	Genetische Untersuchungen *
- Lipoprotein (a)	- Faktor-V-G1691A Mutation
- Kryoglobulin	- Prothrombin-G20210A Mutation
- Kryofibrinogen	- MTHFR-C677T Polymorphismus (Methylentetrahydrofolatreduktase)
- Kälteagglutinin	- PAI-1-4G/5G Polymorphismus (Plasminogenaktivator-Inhibitor)
- Homozystein (nüchtern)	
- Vitamin B6	
- Vitamin B12	
- Folsäure	* Gendiagnostik bedarf nach GenDG einer Aufklärung durch einen entsprechend qualifizierten Arzt/Ärztin.
- Protein C	
- Protein S	
- Antithrombin	
- Antinukleäre Antikörper	
- Lupus-Antikoagulans	
- Antikardiolipin vom IgG-/IgM-Typ	
- β 2-Glykoprotein-1-Antikörper vom IgG-/IgM-Typ	

Differentialdiagnosen

- Kryoglobulinämie assoziierte Vaskulitis
- Sneddon-Syndrom (nur Livedo racemosa, jedoch keine Ulzera!)
- Kalziphylaxie
- Ulcus Martorell – Ulcus hypertonicum
- Hydroxyurea bedingte Ulcera

52

Differentialdiagnose

- Sekundäre livedovaskulopathieartige Läsionen können im Rahmen von Autoimmunerkrankungen oder Malignomen auftreten
 - kausale Therapie und weitere Diagnostik erforderlich

50

Therapie

9.1 Reihenfolge der Therapie-Empfehlung entsprechend dem Expertenkonsens (EK)

Tabelle 5: Therapieempfehlung (alle genannten Therapien sind off label für die LV)

1st line EK +2 bis +1	2nd line EK +0,9 bis 0	Keine klare Empfehlung aus Sicht der Leitlinien-Autoren EK -0,1 bis -2
1. Niedermolekulares Heparin	- Phenprocoumon/ Warfarin	- NSAR
2. Rivaroxaban/ DOAK	- Iloprost	- Glukokortikoide
	- Vitamin B6, B12 und Folsäure (bei Hyperhomozysteinämie)	- Fibrinolytika
3. Intravenöse Immunglobuline (IVIg)*		- Hyperbare Sauerstofftherapie
		- PUVA
		- Danazol
		- Blutegel

*Trotz guter Wirksamkeit aufgrund der Wirtschaftlichkeit andere 1st line Therapien vorrangig prüfen

Differentialdiagnosen

- Ulcus cruris arteriosum bei peripherer arterieller Verschlusskrankheit
- Ulcus cruris venosum bei chronisch venöser Insuffizienz
- kutane Polyarteriitis nodosa (PAN)
- Pyoderma gangraenosum
- kutan manifestierende Vaskulitiden


51

Off label use

- Gemeint ist damit, dass ein Arzneimittel gegen eine Krankheit eingesetzt wird, für die es von den Zulassungsbehörden keine Genehmigung hat
- Eine Off-Label-Anwendung ist kein Behandlungsfehler und auch nicht strafbar, wenn sie das standardgemäße ärztliche Vorgehen darstellt und der Arzt sorgfältig Vor- und Nachteile abwägt.

54

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




Off label use

- ausführlich mit dem Patienten zu besprechen
- Zustimmung des Patienten
- Aufklärung, dass die Wirkungen und Nebenwirkungen bei einem „Off-Label-Use“ noch nicht ausreichend geprüft sind

55

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




KV

- Die Verordnung eines Arzneimittels außerhalb des Zulassungsgebiets (Off-Label-Use) zulasten der gesetzlichen Krankenkassen ist grundsätzlich unzulässig. Nur ausnahmsweise kommt nach dem Urteil des Bundessozialgerichts vom 19. März 2002 eine solche Verordnung zulasten der gesetzlichen Krankenkassen in Betracht.

58

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




Off label use

- Die gesetzlichen Krankenkassen sind nur in bestimmten Ausnahmesituationen verpflichtet, die Kosten für Medikamente im „Off-Label-Use“ zu übernehmen.
- Sie können den MD Bayern in solchen Fällen mit einem Gutachten beauftragen, um zu überprüfen, ob die Anwendung eines Medikamentes außerhalb der Zulassung gerechtfertigt ist

56

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




KV - ausnahmsweise

- um die Behandlung einer schwerwiegenden (lebensbedrohlichen oder die Lebensqualität auf Dauer nachhaltig beeinträchtigenden) Erkrankung geht und keine andere Therapie verfügbar ist und aufgrund der Datenlage die begründete Aussicht besteht, dass mit dem betreffenden Präparat ein Behandlungserfolg (kurativ oder palliativ) erzielt werden kann

59

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle




Prüfung

- Wirksamkeit indikationsbezogen anhand einer für die sichere Beurteilung ausreichenden Zahl von Fällen aufgrund wissenschaftlich einwandfrei geführter Statistiken nachgewiesen?

57

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle



KV

- Aufgrund zunehmender Regressanträge vor einer Off-Label-Use-Verordnung von der zuständigen Krankenkasse eine schriftliche Erklärung einholen, dass diese im vorliegenden Fall die Voraussetzungen für eine Verordnung im Off-Label-Use zu Lasten der Krankenkasse für gegeben ansieht

60

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

KV

- Sofern kein Antragsweg über die Krankenkasse oder die Krankenkasse die Kostenübernahme ablehnt, kommt nur eine Privatverordnung in Betracht

61

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Therapie

- Hilfreich zum Monitoring der Schmerzen ist ein Schmerztagebuch



65

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Haftung

- Die Herstellerhaftung nach § 84 Abs. 1 Arzneimittelgesetz entfällt bei Off-Label-Einsatz, so dass der verordnende Arzt, in vollem Umfang für eventuelle Schäden haftet.
- Die ohnehin bestehende Aufklärungspflicht des Arztes über mögliche Nebenwirkungen und Risiken ist somit erweitert.
- Zur eigenen Absicherung ist es sinnvoll, diese erweiterte Aufklärung zu dokumentieren und vom Patienten unterschreiben zu lassen

62

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Niedermolekulares Heparin

- führt in den meisten Fällen zu einem schnellen Therapieansprechen

65

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Therapie

9.1 Reihenfolge der Therapie-Empfehlung entsprechend dem Expertenkonsens (EK)

Abbildung 5: Therapieempfehlung (alle genannten Therapien sind off label für die LV)


1st line EK +2 bis +1	2nd line EK +0,9 bis 0	Keine klare Empfehlung aus Sicht der Leitlinien-Autoren EK -0,1 bis -2
1. Niedermolekulares Heparin	- Phenprocoumon/ Warfarin	- NSAR
2. Rivaroxaban/ DOAK	- Iloprost	- Glukokortikoide
3. Intravenöse Immunglobuline (IVIg)*	- Vitamin B6, B12 und Folsäure (bei Hyperhomozysteinämie)	- Fibrinolytika
		- Hyperbare Sauerstofftherapie
		- PUVA
		- Danazol
		- Bluteigel

* trotz guter Wirksamkeit aufgrund der Wirtschaftlichkeit andere 1st line Therapien vorrangig prüfen

66

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Initiale Therapie



- volltherapeutische Dosis (z.B. 1 mg/kgKG s.c. 2 x täglich morgens und abends bei Enoxaparin (off label))
- Das Ansprechen zwischen Therapiebeginn oder Dosissteigerung und einem Rückgang der Schmerzen liegt bei 2-4 Tagen

66

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Erhaltungstherapie


- Bei stabilem Befund Dosisreduktion auf die halbtherapeutische Dosis als Erhaltungstherapie erfolgen (z.B. 1 mg/kgKG s.c. 1 x tägl. bei Enoxaparin (off label))
 - Therapiekosten ca. 260 € pro Monat
- Bei Schmerzzunahme sollte eine Dosissteigerung erfolgen

67

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Direkte orale Antikoagulantien (DOAK)

- 10 mg 1x täglich zur Erhaltungstherapie
 - Therapiekosten ca. 160 € pro Monat
- In diesen Fällen konnte eine rasche Schmerzreduktion nachgewiesen werden



70

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

möglichen Nebenwirkungen der Heparintherapie


- Heparin-induzierte Thrombozytopenie (HIT).
 - in den ersten 4 Wochen 2x/Woche eine Thrombozytenkontrolle
- Eine Dosisreduktion ist bei schwerer Niereninsuffizienz erforderlich, da anderenfalls das Blutungsrisiko erhöht ist
- Anstieg der Leberwerte
- Risiko einer Osteoporose gering

68

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Intravenöse Immunglobuline (IVIG)

- Intravenöse Immunglobuline (IVIG) stellen eine sinnvolle therapeutische Maßnahme dar
- Dosis von 2g/kgKG (off label) intravenös
 - zur Verbesserung der Verträglichkeit auf 2-5 Tage aufgeteilt



71

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Direkte orale Antikoagulantien (DOAK)


- Eine Umstellung der Therapie mit niedermolekularem Heparin auf Rivaroxaban bis zu 15 mg 2x tägl. ist möglich (off label)
- Anschließend kann eine Therapie mit Rivaroxaban 20 mg 1xtägl. erfolgen (off label)

69

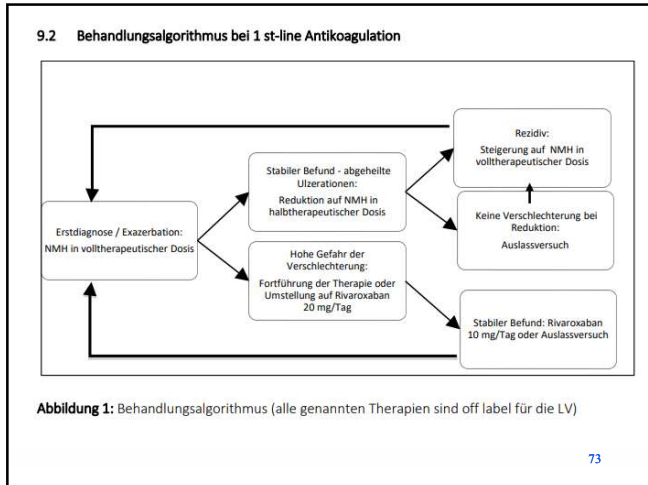
Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Kaestle

Intravenöse Immunglobuline (IVIG)

- gutes Therapieansprechen, insbesondere bei therapierefraktären Ulzerationen
- hohe Therapiekosten
 - Bei einer monatlichen Gabe über den Zeitraum von einem Jahr würden sich die Kosten auf ca. 35.000-45.000 € belaufen



72



Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Koestle

Selbsttest:

UKM
Universitätsklinikum
Münster

- Habe ich offene Stellen auf der Haut im Bereich Fußrücken, Knöchel, Unterschenkel?
- Zeigen sich diese Hautveränderungen besonders im Sommer?
- Sprechen die Hautveränderungen nur sehr schlecht auf herkömmliche Wundtherapie an?
- Bessern sich diese Hautveränderungen auch nicht deutlich nach Gabe von Kortison?
- Habe ich Flecken auf der Haut die „marmoriert“ oder „wie Giraffenfell“ aussehen?
- Gibt es Phasen der Erkrankung in der „alles gut ist“, und später treten doch wieder neue Läsionen auf?
- Geht von der Hautveränderung ein starker Schmerz aus, der sehr genau in das Areal der sichtbaren Hautveränderung fällt?
- Lässt sich eine Hautveränderung bereits erspüren, bevor sie sichtbar wird?
- Bessern sich die Hautveränderungen durch den Einsatz von gerinnungshemmenden Medikamenten?

76

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Koestle

Glukokortikoide

- Glukokortikoide haben keinen direkten therapeutischen Nutzen
- Bei assoziierten Autoimmunerkrankungen sollte der Einsatz von Glukokortikoiden zur Therapie dieser Autoimmunerkrankung erfolgen

74

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Koestle

Auswertung

UKM
Universitätsklinikum
Münster

- 0-2 Fragen mit Ja beantwortet – Livedovaskulopathie unwahrscheinlich
- 3-5 Fragen mit Ja beantwortet – Livedovaskulopathie sehr wahrscheinlich
- > 5 Fragen mit Ja beantwortet – Livedovaskulopathie ziemlich sicher

77

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Koestle

Wundtherapie und Schmerztherapie

- Schmerztherapie nach WHO-Stufenschema
- Wundtherapie S3-Leitlinie zur Wundtherapie (DGfW 2014,
- Im seltenen Fall einer bakteriellen Superinfektion wird eine entsprechende antibiotische Therapie empfohlen

75

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Koestle

Therapie

- Die Therapie der Livedovaskulopathie ist häufig frustan und langwierig

78

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Koenigle



Lokaltherapie

- Kompression angeraten
- phasenadaptierte Lokaltherapie der Ulzera
 - Nicht zu feucht
 - Wenig Adhesivkräfte

79

Wundnetz Allgäu e.V. Dr. M. Koenigle



Lokaltherapie

- chirurgische Abtragung der oft festhaftenden Nekrosen möglichst erst wenn die Erkrankung zum Stillstand gekommen ist
- Versuch der Defektdeckung mittels Spalthauttransplantation möglich

80