

Dr. M. Knestele
Wundzentrum Allgäu
Chirurgische Abteilung
Kliniken Ostallgäu-Kaufbeuren
Klinik Marktberdorf
m-a-knestele@t-online.de

**Calciphylaxie
eine seltene Ursache für
Hautnekrosen**

 Kliniken
Ostallgäu - Kaufbeuren

1

Dr. M. Knestele
Wundzentrum Allgäu
Chirurgische Abteilung
Kliniken Ostallgäu-Kaufbeuren
Klinik Marktberdorf
m-a-knestele@t-online.de

**1898 von Bryant und White im
Guys Hospital in London**

- Erstmals beschrieben bei einem Kind mit Hydronephrose

4

1

4

Dr. M. Knestele
Wundzentrum Allgäu
Chirurgische Abteilung
Kliniken Ostallgäu-Kaufbeuren
Klinik Marktberdorf
m-a-knestele@t-online.de

Calciphylaxie

- Ein Zusammenspiel verschiedener, noch unvollständig verstandener lokaler und systemischer Risikofaktoren ist notwendig, um die Entwicklung einer Calciphylaxie herbeizuführen.
- Die Ätiologie der CUA ist noch nicht vollständig verstanden.

2

2

Dr. M. Knestele
Wundzentrum Allgäu
Chirurgische Abteilung
Kliniken Ostallgäu-Kaufbeuren
Klinik Marktberdorf
m-a-knestele@t-online.de

Geschichte

- Der Begriff der Calciphylaxie wurde in den 50er und 60er Jahren des 20. Jahrhunderts von Hans Selye geprägt, der damit den Reaktionsablauf einer pathologischen Kalkablagerung beschrieb.

5

5

Dr. M. Knestele
Wundzentrum Allgäu
Chirurgische Abteilung
Kliniken Ostallgäu-Kaufbeuren
Klinik Marktberdorf
m-a-knestele@t-online.de

Definition

- Calciphylaxie ist ein seltenes, potentiell lebensbedrohliches Syndrom, das durch eine kalzifizierende Dermatitis und Pannikulitis gekennzeichnet ist. Dabei kommt es zur Okklusion von kleinen und mittleren Arterien des subkutanen Fettgewebes und der Haut.

3

3

Dr. M. Knestele
Wundzentrum Allgäu
Chirurgische Abteilung
Kliniken Ostallgäu-Kaufbeuren
Klinik Marktberdorf
m-a-knestele@t-online.de

- Experimentell konnte er nach Applikation von Parathormon eine hyperkalzämische Stoffwechsellage in Ratten induzieren.
- 1961 Entdeckung von induzierter Weichteilverkalkung bei Ratten, Calciphylaxie benannt

6

6

Dr. M. Kneistel | Wundetz Alpha e.V.

- Dieser Terminus wurde für das menschliche Krankheitsbild übernommen obwohl, wie man heute weiß, das humane Modell der Calciphylaxie nur sehr wenig mit den Tierversuchen Selyes aus den frühen 60er Jahren zu tun hat.

7

7

Dr. M. Kneistel | Wundetz Alpha e.V.

Calciphylaxie

- Einlagerungen führen zur schweren Schädigung und Entzündung der betroffenen Blutgefäße (Vaskulitis) und des Unterhautfettgewebes (Pannikulitis) und können ein Absterben (Nekrose) der betroffenen Gewebe und Gefäße nach sich ziehen.

10

10

Dr. M. Kneistel | Wundetz Alpha e.V.

Calciphylaxie H.Selye

- Reaktionsablauf einer pathologischen Kalkablagerung
- kalzifizierende, urämische Arteriopathie - metastatische Kalzifizierung:
 - Ablagerung von Calcium- und Phosphatkristallen in der Media von Gefäßwänden und Subkutis mit Folge einer Vaskulitis und Pannikulitis

Fettuin A
Bild: Willi Jahnen-Dechent, RWTH Aachen

8

8

Dr. M. Kneistel | Wundetz Alpha e.V.

Ursachen

- fast ausschließlich bei Dialysepatienten und Patienten nach Nierentransplantation
- in den meisten Fällen eine schwere Erkrankung der Nieren mit Niereninsuffizienz

11

11

Dr. M. Kneistel | Wundetz Alpha e.V.

Calciphylaxie

- besonders schwere und schmerzhafte Verlaufsform des nierenschadenbedingten Knochenabbaus.
- Sie wird durch krankhafte Einlagerungen von Calcium- und Phosphat-Salzen in die Blutgefäßwände und in das Unterhautfettgewebe geprägt.

9

9

Dr. M. Kneistel | Wundetz Alpha e.V.

Calciphylaxie ohne Nierenerkrankung

- Primärer Hyperparathyreoidismus
- Krebserkrankungen
- alkoholische Leberzirrhose
- Kollagenosen
- Therapie mit Glucocorticoiden
- Warfarin
- Protein-C-Mangel und Protein-S-Mangel

12

12

2006

- Genaue Zahlen zur Inzidenz liegen derzeit nicht vor, schätzungsweise handelt es sich um ca. 50 Fälle in Deutschland pro Jahr, aber es mag auch eine Dunkelziffer existieren, die durch klinisch mildere oder fehlinterpretierte Verläufe bedingt ist.

13

13

Register

- Zwischen 2006 und 2015 wurden 253 Patienten erfasst
- medianes Alter 70 Jahre
- Hautläsionen waren bei 71% an den Beinen oder der Gesäßregion lokalisiert
- Wunddebridement - 29 % der Fälle

16

16

Deutsche Gesellschaft für Nephrologie 

Suchbegriff eingeben

DDN / Ärzte und Fachpersonal / Nephrologische Register / Calciphylaxie-Register

Calciphylaxie Register

Immer wieder taucht dieses recht seltene, schwerwiegende Krankheitsbild unter unseren Augen auf, und Therapien sind letztlich oft nur ganz individualisiert festzulegen. Daher erscheint es umso bedeutsamer, so viele Fälle wie möglich prospektiv zu erfassen, um einerseits umfassende pathophysiologische Kenntnisse zu erlangen, und andererseits zukünftig u.U. auch prospektive Therapiestudien planen zu können.

KONTAKT

Bei Fragen stehen Ihnen PD Dr. Vincent Brandenburg und Prof. Floege in Aachen, sowie Prof. Kettler in Stuttgart jederzeit zu dem Krankheitsbild zur Verfügung.

[Webseite besuchen](#)

Deutsches Calciphylaxie-Register - eingebunden in das internationale Calciphylaxie-Register EuCalNet

German calciphylaxis registry -contributes to the international calciphylaxis registry EuCalNet

14

14

Calciphylaxie

Begünstigend für die Kalzifizierung :

- Terminale Niereninsuffizienz
- Adipositas
- Weibliches Geschlecht
- Diabetes mellitus
- Marcumartherapie
- Malnutrition
- Vit.-D-Überdosierung
- Chronische Inflammation

17

17

Epidemiologie

- In Deutschland beträgt die Inzidenz der Calciphylaxie ca. 4/10.000 Hämodialysepatienten pro Jahr.

15

15

Calciphylaxie

- Sekundärer Hyperparathyreoidismus durch Nephropathie
 - Eingeschränkte Nierenfunktion
 - Dialysepflichtigkeit
 - Nierentransplantation
- Selten bei prim. HP, Tumorleiden, alkoholische Leberzirrhose, Kollagenose, chronische Polyarthrit

18

18

Urämische Verkalkung

- Die Mönckeberg-artige Verkalkung großer, elastischer Arterien
- häufig die beiden „Hochdruckklappen“ Mitral- und Aortenklappe betroffen
- Weichteilkalzifikationen

19

19

Kurze Zwischenmeldung

- Bitte alle mit **Name, Vorname** und falls die Sozialstation **Mitglied im Wundnetz** ist mit der Sozialstation – einer **Emailadresse** für den Rückversand für das Zertifikat im **Chat eintragen**.
- Ärztliche Kollegen bitte die **EFN** angeben, dann geht die Punktemeldung gleich online.
- Danke!!! Macht es für mich einfacher!

22

22

Klassifikation

- Bein-Bauch-Typ
 - Häufigste Form
 - Meist symmetrisch
- Extremitätentyp
 - Finger, Zehen
- subkutane, nicht-nekrosenbildende Form
- Kutane Nekrosen bildende Form
- akrale, akral nekrotisierende Form
- systemischer Verlauf mit Beteiligung innerer Organe

20

20

Klinik

- Das erste Symptom ist zumeist Juckreiz, was auf eine Einlagerung von Calcium-Salzen in das Bindegewebe hindeuten kann.
- Das Symptom Juckreiz ist aber nicht sonderlich spezifisch für eine Calciphylaxie und kann selbst im Rahmen einer schweren Nierenerkrankungen auch andere Ursachen haben

23

23

Klassifikationen

- Die Unterscheidung zwischen Bein-Bauch-Typ und Extremitäten-Typ ist von untergeordneter Bedeutung.
- Auftreten an Körperstellen mit höherem Fettgewebsanteil, z.B. im Abdominal-, Gluteal- und Oberschenkelbereich typisch.
- Lediglich die lokale operative Therapie von Nekrosen kann sich entsprechend der Lokalisation unterscheiden

21

21

Klinik

- Die Calciphylaxie beginnt mit einer schmerzhaften Livedo
- Anschließend bilden sich subkutane indurierte Plaques.
- Die Gefäßverschlüsse führen zu plötzlich auftretenden, v.a. nächtlichen Hautnekrosen
- massive Schmerzen
- Insbesondere bei den Fingern und Zehen kann die Nekrose zur Mumifizierung der betroffenen Gewebe führen.

24

24

Dr. M. Kaestli Wundnetz Alpha e.V.

Klinik

- aber auch extrakutane Manifestationen bis hin zur Rhabdomyolyse können auftreten.

25

25

Dr. M. Kaestli Wundnetz Alpha e.V.

Diagnose

- Die Diagnose der Calciphylaxie wird i.d.R. klinisch gestellt.
- Bei atypischen Läsionen kann eine Hautbiopsie durchgeführt werden.

28

28

Dr. M. Kaestli Wundnetz Alpha e.V.

Komplikation

- Die schwerste Komplikation der Calciphylaxie ist die Superinfektion der Hautgeschwüre und Nekrosen und bakterielle Sepsis
 - Oft auch als Fournier'sche Gangrän

26

26

Dr. M. Kaestli Wundnetz Alpha e.V.

Diagnostik

- Tief subcutane Biopsie, oft mehrfach notwendig – Pathergie!
- Knochenszinti
- Entgleisung des Calcium-Phosphatproduktes

29

29

Dr. M. Kaestli Wundnetz Alpha e.V.

Diagnostik

27

27

Dr. M. Kaestli Wundnetz Alpha e.V.

- Abwägung des Risikos der Probengewinnung durch mögliche Induktion einer massiven Nekrose im Kontext des Biopsie-Gewebe-traumas

30

30

Dr. M. Kaestli Wundnetz Algha e.V.

Histologie

- Die Gewebentnahme sollte aus der Umgebung der floriden Ulzeration erfolgen, so dass jeweils entzündliche und intakte Haut- bzw. Gewebsareale zur Begutachtung zur Verfügung stehen.

31

31

Dr. M. Kaestli Wundnetz Algha e.V.

Differentialdiagnose

- Pyoderma gangraenosum
- Thrombangitis obliterans
- Calcinosis cutis
- Cholesterinembolien

34

34

Dr. M. Kaestli Wundnetz Algha e.V.

Histologie

- Verkalkungen und fibrointimale Hyperplasie kleiner cutaner Arteriolen
- Thrombosen der kleinen Gefäße im subkutanen Fettgewebe und in der Dermis
- Verkalkungen von Nervenscheiden
- Verkalkungen des subkutanen Fettgewebes
 - Silbernitratfärbung nach von Kossa
 - Alizarin-Rot-Färbung

32

32

Dr. M. Kaestli Wundnetz Algha e.V.

Differentialdiagnose

- Vaskulitis bei Autoimmunerkrankung wie beispielsweise Sklerodermie
- Kryoglobulinämie
- Marcumar- Warfarinnekrosen
- Periphere arterielle Verschlusskrankheit
- Gefäßschädigung bei Diabetes mellitus

35

35

Dr. M. Kaestli Wundnetz Algha e.V.

Radiologie

- mittels Weichstrahltechnik, ähnlich der Mammographie, bei einer sehr geringen Strahlenbelastung
- Knochenszintigraphie
- Sonographie - Verkalkungen in kutanen und subkutanen Gefäßen

33

33

Dr. M. Kaestli Wundnetz Algha e.V.

Comorbidität

- Einige der vorgenannten Erkrankungen können gleichzeitig mit einer Calciphylaxie auftreten oder zu dieser beitragen.
- Eine Calciphylaxie kann durch eine Vaskulitis infolge Autoimmunerkrankung erschwert oder beschleunigt werden, vor allem wenn die Niere durch die Autoimmunerkrankung ebenfalls geschädigt ist

36

36

Dr. M. Kaeztele Wundetz Alpha e.V.

Comorbidität

- Viele Patienten mit einer diabetischen Angiopathie weisen auch zum Teil schwere bis schwerste Schädigungen der Niere auf
- Die Schädigung der Nieren und die daraus resultierende Calciphylaxie bewirkt eine Erschwerung der zumeist bereits bestehenden diabetes-bedingten Gefäßschädigung

37

37

Dr. M. Kaeztele Wundetz Alpha e.V.

Therapie

- Normalisierung des Mineralstoffwechsels
- Intensivierung der Dialyse, auch täglich
- Verzicht auf Cumarine und Ersatz durch Heparin
- Gabe von Calcimimetika, Bisphosphonaten und Natriumthiosulfat
- hyperbare Sauerstofftherapie
- Vitamin K Gabe

40

40

Dr. M. Kaeztele Wundetz Alpha e.V.

Therapie

38

38

Dr. M. Kaeztele

A-K-028 Therapie der Calciphylaxie mit Natrium Thiosulfate

Geltungsbereich: Nephrologie/ Dialyse Baden	Herausgeber: Nephrologie/ Dialyse Baden
Erstellt am: 21.03.2012	Freigegeben am: 17.02.2015

Indikation:
Calcifizierende urämische Arteriopathie mit schmerzhaften Hautläsionen (Calciphylaxie)

Medikament:
– Natriumthiosulfat. Die von der Apotheke des KSA gelieferten Ampullen enthalten 10g Na-Thiosulfat gelöst in 100ml Aqua. Das ist eine hyperosmolare Lösung von 1300 mosmol/kg.

Dosis:
– 25g i.v. pro 1.73m² Körperoberfläche

Applikation:
– Gelierte Ampullen unverdünnt über Shunt oder zentralvenösen Katheter während der letzten Stunde der Dialyse über 60 min i.v. infundieren.

Applikationsfrequenz:
– 3x pro Woche bzw. bei jeder Hämodialyse

Applikationsdauer:
– i.d.R. mindestens 6 Monate

Evtl. Nebenwirkungen:
– Nausea, Erbrechen
– Kopfschmerzen
– Metabolische Azidose mit verbreiteter Anionenlücke und erniedrigtem Bikarbonat
– Selten: Rhinorrhoe, Sinus Congestion, schlechter Geschmack, Hörstörungen, periorbitales Kribbeln, Hypocalcämie mit QT-Verlängerung, Hunger, allgemeine Schwäche

Überwachung:
– BD, Puls, Atmung nach 30 min, nach 60 min sowie nach 75 min (es sind keine Hypotonien beschrieben, aber eine leichte Azidose)

41

41

Dr. M. Kaeztele Wundetz Alpha e.V.

Therapie

- Derzeit (2020) existiert keine kausale Therapie der Calciphylaxie.

39

39

Dr. M. Kaeztele Wundetz Alpha e.V.

Natriumthiosulfat

- Salz der Schwefelsäure
- auch endogen produziert
- bei Zyanidvergiftungen und bei Cisplatintherapie als chemoprotektives Mittel eingesetzt
- off-label- use

42

42

Natriumthiosulfat

- Eigenschaft mit Kalzium gut lösliche Komplexe zu bilden
- antioxidative Wirkung
- Schmerzreduktion, dieser Effekt beruht wahrscheinlich auf einer Vasodilatation der betroffenen Gefäße

43

43

unterstützende Maßnahmen

- Analgetika
- Antibiotika
- Wundversorgung

46

46

Natriumthiosulfat

- Die am meisten beobachtete Nebenwirkung ist Übelkeit, in selteneren Fällen auch mit Erbrechen.
 - durch Dosisreduktion oder Antiemetika meistens gut beherrschbar.
- Eine weitere Nebenwirkung ist die metabolische Azidose, mit Bikarbonatgabe behandelt oder ihr mit erhöhtem Dialysatbikarbonat vorgebeugt werden
- bei einer längeren Anwendung zu einer Reduktion der Knochendichte

44

44

Therapie

- Normalisierung erhöhter Calcium- und Phosphat-Wert
 - Phosphatbinder, Reduktion der Calciumzufuhr, Calciumchelatbildner
- Absetzen einer Vit. D-Therapie und Eisentherapie
- Im Initialstadium Immunsuppression

47

47

Natriumthiosulfat

- milde Phlebitis bei peripherer Infusionsstelle
- Hypertonus in erster Linie durch die zugeführte Natriummenge
- Hungergefühl
- frontaler Kopfschmerz
- Rhinorrhö und Nasennebenhöhlenverstopfung

45

45

Diät und Meidung phosphathaltiger Medikamente

- Fleisch, Fisch und Milchprodukte
- Die tägliche Zufuhr beträgt normalerweise 1-2g.
- Durch restriktive Ernährungsmaßnahmen kann man diese auf 0,8-1g/Tag reduzieren.
- iatrogene Phosphataufnahme durch Medikamente - Laxantien

48

48

Diät

- Kalziumarm
- Tagesmenge an Kalzium bei Erwachsenen 1000mg pro Tag.
- Milch und Milchprodukte, aber auch Gemüse, wie Brokkoli und Rucolasalat, Nüsse und Mineralwässer
- Die Restriktion dieser Lebensmittel

49

49

Therapie

- Überproduktion von Parathormon soll beendet werden
- Falls eine Beseitigung des Hyperparathyreoidismus allein mit Medikamenten nicht gelingt – vor allem bei massiver Vergrößerung der Nebenschilddrüsen – ist deren operative Teilentfernung angezeigt.
- Bei aufgetretener Calciphylaxie ist die teilweise Entfernung der Nebenschilddrüsen meist angezeigt.

52

52

Diät

- Vitamin D Präparate egal ob als Vitamin D3, Calcitriol oder Vitamin D Analoga wie Alfacalcidol abgesetzt
- Durch aktives Vitamin D wird nicht nur die Kalziumresorbtion, sondern auch die Phosphataufnahme im Darm gesteigert.
- Vitamin K - Mangel durch Substitution ausgleichen

50

50

Cinacalcet

- Calcimimetikum
- bindet an den Kalzium-sensitiven Rezeptor (CaSR), der an den Hauptzellen der Epithelkörperchen zu finden ist.
- Parathormonausschüttung direkt gehemmt

53

53

- Bei subkutanen Spritzen bei mit niedermolekularem Heparin sollte die Subkutis an Bauch und Oberschenkeln geschont werden.

51

51

Indikation zur NSD-Operation:

- PTH > 800pg/ml länger als 6 Monate trotz Therapie
- Gewebe- und/oder Gefäßverkalkungen und/oder Kalziphylaxie
- anhaltende Hyperkalzämie und/oder Hyperphosphatämie
- Verschlechterung der Osteodystrophie
- Unverträglichkeit von Cinacalcet (Mimpara®)

54

54

Therapie

- Die Bekämpfung bakterieller Superinfektionen ist schwierig, weil das Gewebe schwer geschädigt und die Wundheilung daher eingeschränkt ist.
- Systemische Antibiotika sind oftmals aufgrund der Gefährlichkeit der bakteriellen Superinfektion angezeigt, sind jedoch durch die schlechte Durchblutung der betroffenen Gewebe in ihrer Wirksamkeit eingeschränkt.

55

55

Therapie

- Antibiose
- Optimale lokale Wundtherapie
 - Infekttherapie
 - Infektverhütung
- Hyperbare Sauerstofftherapie

58

58

Therapie

- Lokale Maßnahmen zur verbesserten Wundheilung wie beispielsweise Vakuumdrainagen oder spezielle Wundverbände werden zur Behandlung der betroffenen Gewebe eingesetzt.
- Kann eine Superinfektion nicht unter Kontrolle gebracht werden oder ist das entsprechende Gewebe bereits abgestorben, verbleibt meist nichts außer der Amputation oder der Entfernung des betroffenen Areal.

56

56

Klinik

- Die Ulzerationen verlaufen häufig unaufhaltsam progredient, die Superinfektionen münden nicht selten in nicht mehr beherrschbare septische Krankheitsbilder.

59

59

Lokaltherapie

- Antisepsis steht im Vordergrund
- Keine Wundirritation
- Semiokklusion nur sehr zurückhaltend wegen erhöhter Infektgefahr
- Wundmanagement ist prognoserelevant – Sepsis!

57

57

Stabilisierung des KalziumxPhosphat-Produktes:
freies Ca ²⁺ im subnormalen Bereich und PO ₄ ³⁻ im unteren Normbereich halten
Vitamin D absetzen
kalziumhaltige Phosphatbinder absetzen, Renvela® oder Fosrenol® einleiten
kalzium- und phosphorarme Diät
keine phosphathaltigen Laxantien wie Klysmol®, Klistier® oder Fleet®
Mimpara® bei unkontrolliertem sekundärem Hyperparathyreoidismus
Parathyreoidektomie (Adenomentfernung) bei primärem Hyperparathyreoidismus
Antikoagulation modifizieren
Cumarine absetzen
Konaktion® 10mg/1ml Ampulle 3x/Woche p.o. oder i.v.
niedermolekulare Heparine s.c. falls indiziert (alternative Antikoagulation)
Auslöser von Läsionen meiden
Punktionen, Gewebstraumata auf ein Minimum reduzieren
s.c. Injektionen nicht in die Bauchdecke sondern proximal an den Extremitäten
Wundmanagement
sanfte Nekrektomie ohne Wundrandauffrischung
Emla®-Salbe 30 min. vor Debridement auftragen (Lokalanästhesie)
schmerzärmer Verbandwechsel

60

ev. Madentherapie als Biochirurgie
ggf. chirurgische Therapie der Läsionen mit plastischer Deckung
Antinfektive Therapie
Dauerantibiose mit z.B. Augmentin® bei großflächigen Läsionen
begleitend Probiotika wie z.B. Omniflora® oder Antibiohilus®
Schmerztherapie
Schmerztherapie mit Novalgin®, Opiaten (z.B. Hydral®), begleitend Laxantien
bei mass. Schmerzen Ketanest-S® 1-8mg/h i.v., per Perfusor, 10mg 3-4x/Tag p.o.
Antioxidative Therapie
Natriumthiosulfat 25g 3x/Woche i.v. in der letzten Stunde der Dialyse
Natriumthiosulfat 10g 3x/Woche i.v. über 1 h bei non CKD 5D per Port-a-Cath
bei Übelkeit und Erbrechen Paspertin®
Dialysemifikationen
Peritonealdialyse auf Hämodialyse umstellen
Intensivierung auf bis zu 5x/Woche HDF,
Dialysatnatrium reduzieren, Dialysatbikarbonat erhöhen, Dialysatkalzium auf 1,0
Weitere Maßnahmen
Eisentherapie i.v. p.o. beenden
Intensivierung pflegerischer Maßnahmen

61



64

Dr. M. Kocostic | Wundnetz Alpha e.V.

Prognose

- Die Prognose der Calciphylaxie ist ernst und die Sterblichkeit hoch (bis zu 80 %).
- Insbesondere die bakteriellen Superinfektionen der betroffenen Gebiete entziehen sich oft einer effektiven Kontrolle.
- Mehr als 50 % der Patienten versterben innerhalb von 12 Monaten nach Diagnosestellung.
- Haupttodesursache ist eine Sepsis.

62

62

Dr. M. Kocostic | Wundnetz Alpha e.V.

2007 Dtsch Arztebl 2007 Calciphylaxie Ketteler, Markus

- Es gibt klassische, zum Beispiel die Parathyreoidektomie, und neue therapeutische Ansatzpunkte, wie die Gabe von Cinacalcet, Bisphosphonate oder Thiosulfat. Die Therapie muss individuell sorgfältig abgewogen werden.

65

65

Dr. M. Kocostic | Wundnetz Alpha e.V.

Prognose

- An Calciphylaxie zu leiden erhöht das Mortalitätsrisiko um das 8-fache.
- Leidet man zusätzlich an Diabetes mellitus erhöht es sich um das 4-fache
- erhält eine Patientin oder ein Patient eine Nierenersatztherapie steigt das Mortalitätsrisiko um 21% für jedes weitere Jahr der Dialysebehandlung
- Weitere Faktoren, welche die Prognose signifikant verschlechtern sind weibliches Geschlecht und Übergewicht.

63

63

Dr. M. Kocostic | Wundnetz Alpha e.V.

2011 Wirksamkeit von Natriumthiosulfat zur Behandlung von Calciphylaxie L Noureddine

- STS ist eine wirksame Behandlung für die Schmerzen und Hautläsionen der Calciphylaxie ist, wenn sie in den frühen Stadien der Krankheit und über einen konsistenten Zeitraum verabreicht wird. Es gibt jedoch nur einen geringen Einfluss auf die Gesamtmortalität im Vergleich zu historisch veröffentlichten Kohorten.

66

66

Dr. M. Kneistl Waiders Alpha e.V.

2011 Kalziphylaxie: eine noch ungelöste Herausforderung. Vincent M Brandenburg

- Die Therapieschwerpunkte liegen in der optimierten Dialysebehandlung, der Kontrolle der Parameter chronischer Nierenerkrankungen – Mineral- und Knochenerkrankungen, experimentellen Antikalzifikationsstrategien und der Wundversorgung.

67

Dr. M. Kneistl Waiders Alpha e.V.

2014 Schmerzhaftes Hautgeschwür bei einem Hämodialysepatienten Stuart M. Sprague

- Eine erfolgreiche Behandlung führt in der Regel innerhalb von 2-4 Wochen zu einer Besserung der Schmerzen und einer Heilung der Läsionen, aber es dauert in der Regel viele Monate, bis die Störung vollständig abgeklungen ist.

70

Dr. M. Kneistl Waiders Alpha e.V.

2013 Kalziphylaxie: eine seltene Komplikation bei alkoholischen Lebererkrankungen E Sermijn

- Kalziphylaxie wurde auch extrem selten bei Patienten ohne ESRD und/oder Hyperparathyreoidismus berichtet. Wir berichten über einen ungewöhnlichen Fall von Kalziphylaxie bei einem Patienten mit alkoholischer Leberzirrhose und normaler Nierenfunktion, ohne dass sich der Stoffwechsel von Phosphokalika und Parathormon (PTH) verändert hat.

68

Dr. M. Kneistl Waiders Alpha e.V.

2014 Kalk-urämische Arteriopathie: eine seltene Erkrankung mit potenziell hohem Einfluss auf chronische Nierenerkrankungen – Mineral- und Knochenerkrankungen Vincent M Brandenburg

- Die Ätiologie der CUA ist multifaktoriell, wobei Ungleichgewichte zwischen Pro- und Anti-Kalzifikationsfaktoren, insbesondere bei terminaler Niereninsuffizienz, eine herausragende Rolle spielen.
- Die orale gerinnungshemmende Behandlung mit Vitamin-K-Antagonisten ist ein vorherrschender CUA-Triggerfaktor.

71

Dr. M. Kneistl Waiders Alpha e.V.

2013 Einsatz von Natriumthiosulfat in einem multiinterventionellen Setting zur Behandlung von Calciphylaxie bei Dialysepatienten Emanuel Zitt

- Kalziphylaxie ist nach wie vor eine schwerwiegende Komplikation mit hoher Mortalität. Eine frühzeitige und konsequente Therapie, einschließlich STS, kann dazu beitragen, das Krankheitsergebnis zu verbessern.

69

Dr. M. Kneistl Waiders Alpha e.V.

2015 Gastrointestinale Blutungen als Folge einer Calciphylaxie Nancy Gupta

- Eine viszerale Beteiligung ist selten.
- Eine Kalziphylaxe, die zu einer intestinalen Ischämie/Perforation führt, sollte bei der Differentialdiagnose mit Bauchschmerzen oder gastrointestinalen Blutungen in Betracht gezogen werden.

72

2017 Klinische Merkmale und Risikofaktoren im Zusammenhang mit der Mortalität bei kalzifischer urämischer Arteriopathie
Peter W. Santos

- In der klinischen Praxis gibt es erhebliche Unterschiede bei der Diagnose und Behandlung von CUA. Zum Zeitpunkt der Diagnose kommt es in der Regel nur zu einer geringfügigen Störung der Knochen- und Mineralparameter. Der Tod ist an der Tagesordnung. Das Vorhandensein von kardiovaskulären Erkrankungen und die Anwendung von Warfarin können das klinische Ergebnis nach der Diagnose einer CUA beeinflussen.

73

2018 Systematische Überprüfung von Natriumthiosulfat bei der Behandlung von Calciphylaxie bei Patienten mit chronischer Nierenerkrankung
Ting Peng

- Obwohl die Studie nicht in der Lage war, die Wirksamkeit von Natriumthiosulfat allein bei der Behandlung von Calciphylaxie zu bewerten, zeigt sie dennoch eine vielversprechende Rolle von STS als wirksame Therapie für Calciphylaxie.

76

2017 Kalziphylaxie
Sagar U Nigwekar

- Die jüngste Schätzung beziffert die Inzidenz der Calciphylaxie auf 3,5 neue Fälle/1000 Patientenjahre bei Patienten mit ESRD unter chronischer Hämodialyse.
- Es gibt Hinweise darauf, dass die Inzidenz bei Peritonealdialysepatienten höher ist als bei Patienten mit Hämodialyse.
- durch Vitamin-K-Mangel vermittelten Beeinträchtigung der Matrix-Gla-Protein-Carboxylierung

74

2018 Ein Update zur Kalziphylaxie
José Alberto García-Lozano

- Aufgrund des fehlenden Konsenses über die optimale Herangehensweise und Behandlung dieser Störung kann ein hohes Maß an klinischem Verdacht, eine frühzeitige Diagnose und eine multimodale und multidisziplinäre Behandlung in Zusammenarbeit mit Dermatologie, Nephrologie, Wundversorgung, Ernährung und Schmerztherapie das Überleben von Patienten mit Kalziphylaxie verbessern.

77

2017 Ecto-5'-Nukleotidase CD73 (NTSE), Vitamin-D-Rezeptor und FGF23-Genpolymorphismen könnten bei der Entstehung einer kalzifischen urämischen Arteriopathie bei Dialysepatienten eine Rolle spielen - Daten aus dem Deutschen Calciphylaxie-Register
Hansjörg Rothe

- Polymorphismen in den Genen, die für CD73, Vitamin-D-Rezeptor und FGF23 kodieren, könnten eine Rolle bei der Entwicklung von Calciphylaxie spielen.

75

2019 Die Antikoagulation auf Phenprocoumon-Basis ist ein unterschätzter Faktor in der Pathogenese der Calciphylaxie
Philipp Russ

- Die Auswertung der durch Biopsien nachgewiesenen Calciphylaxie zeigt, dass insbesondere die Behandlung mit Vitamin-K-Antagonisten und Leberfunktionsstörungen die wichtigsten Begleitfaktoren bei der Entstehung einer Calciphylaxie sind. Da das Fortschreiten und die Entwicklung der Calciphylaxie eher chronische als akute Prozesse sind, könnte die frühzeitige Anwendung von DOAKs anstelle von VKA von Vorteil sein und die Inzidenz von Calciphylaxie reduzieren.

78

2019 Kalziphylaxie nach Nierentransplantation
Michael P. Ryan

- am häufigsten bei Patienten mit terminaler Niereninsuffizienz (ESRD), können aber auch bei Patienten mit normaler Elektrolyt- und Nierenfunktion auftreten.
- Der Zusammenhang zwischen Nierentransplantation und Kalziphylaxie ist nach wie vor unklar.
- Es gibt eine Handvoll Fälle, in denen eine Kalziphylaxie durch eine erfolgreiche Nierentransplantation behandelt wurde, es wurden jedoch auch andere Fälle berichtet, in denen sich eine Kalziphylaxie nach einer Nierentransplantation entwickelte.

79

2021 Das australische Calciphylaxie-Register: Berichterstattung über klinische Merkmale und Ergebnisse von Patienten mit Calciphylaxie
Irene Ruderman

- Das australische Calciphylaxie-Register hebt Risikofaktoren für Calciphylaxie hervor, darunter Diabetes, Fettleibigkeit und VKA-Konsum. Das Abklingen der Kalziphylaxie ist trotz multimodaler Therapie selten und die Mortalität durch Kalziphylaxie im ersten Jahr nach der Diagnose bleibt hoch.

82

2020 Behandlung der kutanen Kalziphylaxie
Vijay Kodumudi

- Die Diagnose kann schwierig sein, und der Zustand kann klinisch ähnlich wie bei anderen dermatologischen Erkrankungen erscheinen, insbesondere bei nicht-urämischen Patienten.
- Derzeit ist die Hautbiopsie mit histologischer Analyse die zuverlässigste Methode, um die Erkrankung zu diagnostizieren.

80

2022 Einsatz des optimierten Natriumthiosulfat-Regimes zur Behandlung von Calciphylaxie bei chinesischen Patienten
Xin Yang

- Das optimierte STS-Schema ist relativ sicher, mit zufriedenstellenden Ergebnissen verbunden und wird von den Patienten über eine kurze bis mittlere Behandlungsdauer gut vertragen. Daher ist es ein vielversprechender Ansatz für die Behandlung von Patienten, bei denen eine Kalziphylaxie diagnostiziert wurde.

83

2021 Calciphylaxie bei Niereninsuffizienz im Endstadium: Ergebnisdaten der britischen Calciphylaxie-Studie
Rajkumar C

- Diese britische Studie untermauert die Beweise, dass Calciphylaxie ein starker und unabhängiger Risikofaktor ist, der mit der Gesamtmortalität assoziiert ist.
- Bei keiner einzelnen Behandlungsmodalität konnte ein signifikanter Nutzen gezeigt werden.

81

2023 Klinische Merkmale und Ergebnisse der Calciphylaxie bei chinesischen Patienten mit chronischer Nierenerkrankung
Yongyi Jiao

- Unter den therapeutischen Strategien war nur die Verwendung von Natriumthiosulfat (STS) ≥ 3 Zyklen (14 Injektionen) signifikant mit einem verringerten Sterberisiko sowohl bei der frühen als auch bei der Gesamtmortalität assoziiert.

84

Dr. M. Kaezler | Wunderr Alpha e.V.

2023 Früherkennungsstrategie der Kalziphylaxie bei Dialysepatienten Yuqiu Liu

- Die frühzeitige Diagnose von Kalziphylaxie ist eine wichtige Maßnahme, um eine hohe Behinderung und Mortalität zu reduzieren.
- Derzeit gibt es keinen einheitlichen diagnostischen Standard für Calciphylaxie, und es fehlt an effektiven Früherkennungsstrategien.

85

85

Dr. M. Kaezler | Wunderr Alpha e.V.

2023 Kalziphylaxie, eine Fallserie: Die Bedeutung der Früherkennung Nikita Sijapati

- Bei Patienten mit Niereninsuffizienz mit schmerzhaften Hautverhärtungen sollte eine Kalziphylaxie vermutet werden, und die frühzeitige Erkennung dieser Befunde ermöglicht eine sofortige Diagnose und Behandlung.

86

86

Dr. M. Kaezler | Wunderr Alpha e.V.

Take Home Message

- Calciphylaxie ist ein seltenes, aber mitunter lebensbedrohliches Krankheitsbild
- Verkalkungen kleiner Gefäße in der Haut und im Weichteilgewebe
- Typisches klinisches Bild!!
- Häufig mit Niereninsuffizienz und Dialyse assoziiert

87

87