

Livedovaskulopathie

AZW Ausbildungszentrum West

Projektarbeit zur
Weiterbildung

„Wundmanagement“

BetreuerIn:

Fr. Dr. Niescher-Lüftl Karin

vorgelegt von

Obwaller Marion, DGKP

Innsbruck, Oktober 2020

Vorwort

Die Livedovaskulopathie ist eine eminent chronisch rezidivierende Erkrankung, die mit einer Inzidenz von $< 1/100.000$ zu den sehr seltenen Erkrankungen zählt.^{T.Goerge / 2011}

Ich habe in meinem Berufsalltag sehr oft mit chronischen Wunden zu tun. Und es fasziniert mich, wie mannigfaltig nicht nur die Ursachen sondern auch die Therapie- und Heilungsverläufe sind.

Mit dieser Arbeit möchte ich anregen, wie ausschlaggebend eine genaue Diagnostik für den Therapieverlauf ist, vor allem wenn sich die Heilung langwierig, kompliziert und oft auch frustrierend gestaltet. Insbesondere möchte ich auch auf die Wichtigkeit einer genauen Anamnese in Zusammenhang mit der sogenannten Blickdiagnostik hinweisen.

Die Behandlung chronischer Wunden erfordert eine gute Zusammenarbeit. Die Kommunikation zwischen Patient, Arzt und Pflegepersonal sowie die Compliance sind äußerst wichtig. Nur so können chronische Wunden erfolgreich behandelt werden.

Der Weg ist das Ziel!

Mit diesem Motto gehe ich nicht nur in meiner Arbeit als diplomierte Krankenpflegerin in einer dermatologischen Praxis an Problemstellungen heran, sondern auch in meiner Projektarbeit über die Livedovaskulopathie.

Inhaltsverzeichnis

1 Einleitung

1.1 Problemdarstellung.....1

1.2 Ziel.....1

2 Methodik

2.1 Beschreibung der Datenerhebung.....2

2.2 Forschungsfragen.....2

2.3 Begriffsbestimmungen.....2

3 Hauptteil/Fallbeschreibung

3.1 Pathophysiologie.....3

3.2 Klinisches Bild.....5

3.3 Epidemiologie.....8

3.4 Differentialdiagnosen.....8

3.5 Diagnostik.....10

3.5.1 Anamnese.....10

3.5.2 Ätiopathogenese.....10

3.5.3 Klinik / Verlauf.....11

3.5.4 Labor / Gerinnung.....11

3.5.5 Biopsie / Histologie.....12

3.5.6 Gefäßabklärung.....12

3.5.7 Therapie.....13

4	Diskussion/Resumee.....	16
4.1	Pflegerische Aspekte einer Livedovaskulopathie.....	16
4.2	Kompressionstherapie.....	16
4.3	MOIST-Schema.....	19
4.4	sozialer Aspekt.....	20
5	Zusammenfassung.....	21
6	Literaturverzeichnis.....	22

1 Einleitung

In der Praxis wurde ich immer wieder mit der Diagnose Livedovaskulopathie konfrontiert. Aus diesem Grund und weil es mir ein persönliches Anliegen ist den Leidensdruck der PatientInnen zu verringern, habe ich mich für dieses Thema entschieden.

1.1 Problemdarstellung

„Die Livedovaskulopathie als chronisch rezidivierende Erkrankung der Mikrozirkulation der Hautgefäße gehört zu den selteneren Erkrankungen und stellt den behandelnden Dermatologen vor eine große Herausforderung. Die Diagnosefindung erfordert klinische Erfahrung und die Therapie basiert auf systemisch eingesetzten Antikoagulantien- eine Therapieform, die nicht jeder Dermatologe routinemäßig durchführt. Wissenschaftliche Erkenntnisse der letzten Jahre haben das Krankheitsbild von den entzündlichen Vaskulitiden abgegrenzt und als eigenständige Vaskulopathie definiert.“ Goerge T./ 2011 / S 628

„Theoretisch kann jedwede Form des Ulcus cruris einer Livedovaskulopathie ähneln und somit ist die Liste der Differentialdiagnosen der Livedovaskulopathie lang. Zur sicheren Diagnose der Livedovaskulopathie tragen die genaue Anamnese des Krankheitsverlaufs, der rezidivierende Charakter mit zwischenzeitigen Remissionsphasen sowie die Biopsie einer Hautläsion im akuten Stadium bei.

Ergänzt durch die Laboruntersuchung assoziierter prothrombotischer Risikofaktoren lässt sich die Erkrankung gut abgrenzen.“ Goerge T. / 2011/ S 632

1.2 Ziel

Die vorliegende Arbeit soll zu einer Verbesserung der Versorgung der betroffenen Patienten durch frühzeitige zielgerichtete Diagnostik und entsprechende zeitnahe Therapieeinleitung führen.

2 Methodik

2.1 Beschreibung der Datenerhebung

Für diese Arbeit erhielt ich freundlicherweise Unterlagen aus dem Internet von Fr. Dr. Karin Niescher-Lüftl, niedergelassene Fachärztin für Dermatologie. Weiters unterstützte mich OA Dr. Georg Weinlich von der Hautklinik Innsbruck mit Literatur aus dem JDDG (Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft).

Außerdem wurden Informationen aus Fachbüchern, Fachzeitschriften und dem Internet verwendet.

2.2 Forschungsfragen

Welche Möglichkeiten gibt es in der medizinischen Versorgung um die Behandlung von PatientInnen mit Livedovaskulopathie zu optimieren?

Wie ist die Anamnese, wie ist das klinische Bild einer Livedovaskulopathie? Welche Komorbiditäten sind vorhanden?

Welche Kriterien führen letztendlich zur Diagnose? Ist eine Hautbiopsie in der Akutphase wirklich indiziert bzw. dem Patienten zumutbar?

Welche Therapie bringt letztendlich den entscheidenden Erfolg?

2.3 Begriffsbestimmungen

Ulceration: tiefliegender Substanzdefekt der Haut

Angina cutis: stechender Schmerz der betroffenen Haut

Ulcus cruris: tief liegender Substanzdefekt der Haut am Unterschenkel „Geschwür am Unterschenkel“

3 Hauptteil

3.1 Pathophysiologie

Was ist die Livedovaskulopathie?

„Die Livedovaskulopathie ist eine dauerhaft wiederkehrende Erkrankung der Haut, welche durch schmerzhafte Hautdefekte (Ulcerationen) und Narbenbildung gekennzeichnet ist. Nach aktuellem Stand der Wissenschaft wird davon ausgegangen, dass Störungen des Blutflusses in den kleinsten Versorgungsgefäßen der Haut zu Gefäßverstopfungen führen und somit die Versorgung der Haut mit Sauerstoff und Nährstoffen unterbunden wird. Ähnlich wie bei einem Herzinfarkt, wo der Herzmuskel nicht mehr ausreichend mit Blut versorgt wird, kann die Livedovaskulopathie auch als Hautinfarkt bezeichnet werden. Charakteristisch ist ein stechender Schmerz der betroffenen Haut (Angina cutis) und die anschließende Ausbildung von Hautdefekten/Ulcerationen, welche zu einem sogenannten offenen Bein führen können. 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.“ Goerge T. / 2018 / S 1

Wo tritt die Livedovaskulopathie auf?

„Die Veränderungen treten am häufigsten in der Knöchelregion (innen und außen) auf, werden aber auch am Fußrücken und dem Unterschenkel gefunden. Bisher gibt es noch keine Hinweise, dass die Livedovaskulopathie auch innere Organe betrifft und wird daher als Erkrankung der Haut angesehen. Für eine umfassende Untersuchung und Diagnosefindung sollte eine Beteiligung weiterer Organe ausgeschlossen werden.“ Goerge T. / 2018 / S 1

Wann tritt die Livedovaskulopathie auf?

„In früheren Schriften wurde die Livedovaskulopathie auch als Sommer-Vaskulitis bezeichnet. Dieser Begriff folgt der Beobachtung, dass die Livedovaskulopathie verstärkt in den Sommermonaten auftritt. Insbesondere warme Wetterlagen machen PatientInnen mit Livedovaskulopathie zu schaffen.“ Goerge T. / 2018 / S 1

Wer erkrankt an Livedovaskulopathie?

„Die Livedovaskulopathie betrifft Frauen gegenüber Männern in einem Verhältnis von ungefähr 3:1. Hierbei sind zwei Erkrankungshöhepunkte zu beobachten. Eine Gruppe von Patienten erkrankt in jungen Jahren (17-25), eine zweite Erkrankungswelle scheint Patienten um das 50. Lebensjahr zu betreffen. Eine gesicherte Erklärung dafür gibt es noch nicht.“ Goerge T. / 2018 / S 1

Es gilt als gesichert, dass es sich um eine Okklusionserkrankung mit konsekutiver Ischämie der kutanen Mikrozirkulation handelt. „Die thrombotischen Verschlüsse liegen dabei in den Gefäßen der oberen und mittleren Dermis, welche die Versorgungsgrundlage der kutanen Mikrozirkulation darstellen. „In der Folge kommt es dann zur kutanen Ischämie und Infarzierung.“ Goerge T./2011/ S 631

„Bei einer Großzahl der PatientInnen lassen sich nach intensivierter Diagnostik dementsprechend auch abnorme Gerinnungsparameter detektieren, die eine überschießende Thrombosierung begünstigen.“ Goerge T. / 2011 / S 631

Prothrombotische Marker, die mit einer Livedovaskulopathie assoziiert werden können, sind unter anderem Moleküle, die direkt die Gerinnungsbereitschaft erhöhen (z.B. Protein-C-Mangel) als auch die physiologische Thrombolyse (PAI-1-Polymorphismus).

„Die Herausforderung der Diagnostik besteht darin, dass die prothrombotischen Marker allein die Diagnose Livedovaskulopathie nicht erlauben und nur in der klinischen Zusammenschau valide sind. Bezüglich der Mikrothrombosierung gilt auch bei der Livedovaskulopathie die Virchow-Trias aus:

- Änderung der Blutzusammensetzung,
- Änderung der Gefäßwand,
- Änderung des Strömungsverhaltens.

Der Kombination aus Perfusionsdruck und Temperatur im Bereich der unteren Extremität scheint eine besondere Bedeutsamkeit zuzukommen, da sich die Erkrankung nur in dieser Region manifestiert, die Blutzusammensetzung aber selbstverständlich systemisch dieselbe ist. Ein Erklärungsmodell belegt, dass im Gewebe der unteren Extremität eine geringere Konzentration von thrombolytischen Faktoren vorliegt und daraus eine erhöhte Thromboseneigung resultiert. Bezüglich der assoziierten Risikofaktoren gilt anzumerken, dass individuelle Triggerfaktoren ebenfalls auftreten müssen, da nur ein geringer Anteil der PatientInnen mit z.B. Protein-C-Mangel eine manifeste Livedovaskulopathie erfährt.“ ^{Goerge T. / 2011 / S 631}

3.2 Klinisches Bild

Das Vollbild der Erkrankung wird durch die Trias **Livedo racemosa**, **Ulzerationen** an den Unterschenkeln und **Atrophie blanche** charakterisiert (Abbildungen 1, 2). Diese typischen Merkmale müssen allerdings nicht immer gleichzeitig vorhanden sein. ^{Goerge T. / 2011 / S 629}

„Die **Livedo racemosa** ist eine unregelmäßige blitzfigurenartige Zeichnung der Haut mit dunkelroter bis livider Färbung. Diese Hautzeichnung ist Folge einer lokalen Hypoxie, bedingt durch die Störung der Mikrozirkulation.“ ^{Dissemond / 2013 / S 1460}

Sie ist das Resultat einer gestörten Perfusion der kutanen Mikrozirkulation und kann als Disposition zur möglichen Ulzeration gesehen werden. Die Ausprägung der Livedo racemosa zeigt einen wechselhaften Verlauf während der Krankheitsdauer und ist bei einigen Patienten sehr schwach ausgeprägt. Betroffen sind vorwiegend die Knöchelregion, oft auch die Sohlen und reicht selten bis über die Kniehöhe hinaus.

Die Intensität ist von der Umgebungstemperatur und der Krankheitsaktivität abhängig, bei Ödem oder Sklerose der Haut ist sie nicht nachweisbar. ^{Fritsch P./ 2009 / S 335}

Ulzerationen treten im akuten Stadium als Folge von kutanen Ischämien mit konsekutiver Unterversorgung der darüber liegenden Hautschichten auf. Sie entstehen durch Minderperfusion der betroffenen Hautareale. Der Prozess vom Ischämieschmerz bis zum Infarkt dauert 1-3 Tage und wird vom Patienten als brennender Dauerschmerz erlebt. In diesem Fenster ist es noch möglich, die Infarzierung therapeutisch zu verhindern. „Wird die kritische Ischämiephase überschritten, kommt es zur Nekrose, z.T. auch mit hämorrhagischen Blasen, deren epidermales Dach sich fetzig ablöst. Durch Kontraktion des Wundrandes wird ein ulzerativer Krater sichtbar, dessen Randwall die Trennung zum gesunden Gewebe darstellt. Eine schorfige Kruste belegt die Ulzeration, die im Zuge des Gewebeumbaus abgestoßen wird und das reorganisierte Gewebe freilegt.“ Goerge T. / 2011 / S 630

Die **Atrophie blanche** als weiße, porzellanartige Narbe stellt das Residuum des Hautinfarkts am Ende des Umbauprozesses dar und ist irreversibel. Sie zeigt sich als sternförmig porzellanartige Läsion und ist typisch, aber nicht spezifisch für Patienten mit Livedovaskulopathie. Es handelt sich hierbei um das narbige Endstadium der Umbauprozesse der kutanen Ulzerationen. Goerge T. / 2011 / S 630

Begleitende postinflammatorische Hyperpigmentierungen können im weiteren Zeitverlauf teilresorbiert werden. Die Atrophie blanche wird auch als Capillaritis alba bezeichnet und ist nicht spezifisch für die Livedovaskulopathie, sondern kommt z. B. auch bei chronisch venöser Insuffizienz vor. Goerge T. / 2013 / S 408



Abbildung 1: „Charakteristische Trias als Vollbild der Livedovaskulopathie nach multiplen Schüben: Livedo-racemosa Zeichnung, frische, krustös belegte Ulzerationen und Atrophie blanche sowie begleitend postinflammatorische Hyperpigmentierungen. Zeitraum von Symptombeginn bis zur Diagnosestellung etwa 10 Jahre. Unter systemischer Antikoagulation sind keine neuen Hautinfarkte mehr aufgetreten.“ Goerge T. / 2013 / S 408



Abbildung 2: „Detailaufnahme der Malleolarregion eines Patienten mit typischer porzellanfarbener, sternförmiger Atrophie blanche als Residuum eines schmerzhaften Hautinfarkts. In der Umgebung Livedo-racemosa-Zeichnung erkennbar.“ Goerge T. / 2013 / S 408

3.3 Epidemiologie

„Die Livedovaskulopathie als Gerinnungsleiden wurde erstmalig in den 50er Jahren des vergangenen Jahrhunderts von Feldaker beschrieben und als Livedo reticularis mit Sommerulzerationen bezeichnet. Der spätere Begriff der segmentalen hyalinisierenden Vaskulitis berücksichtigt histologische Erscheinungen der Erkrankung, stellt jedoch irreführend den entzündlichen Aspekt in den Vordergrund.“ Goerge T./ 2011 / S 628

„Der Begriff Livedovaskulitis ist unzutreffend, da primär keine Vaskulitis vorliegt. Die ebenfalls mitunter gebrauchte Bezeichnung „idiopathische Atrophie blanche“ trägt nur dem Endbild der Erkrankung Rechnung.“ Goerge T./ 2011/ S 628

„In der englischsprachigen Literatur findet sich das Akronym PURPLE („painful purpuric ulcers with reticular pattern of lower extremities“), das der klinischen Beobachtung der Manifestation der Livedovaskulopathie an der unteren Extremität Rechnung trägt.

Neuere englischsprachige Veröffentlichungen nutzen den Begriff „livedoid vasculopathy“, wobei auch weiterhin Publikationen mit dem Begriff „Livedo vasculitis“ existieren, die bei näherer Betrachtung das Krankheitsbild der Livedovaskulopathie beschreiben.“ Goerge T./ 2011 / S 628

3.4 Differentialdiagnosen

„Die Livedovaskulopathie ist ein Reaktionsmuster der Haut, das bei voller Ausprägung zwar eine Blickdiagnose darstellt, insgesamt jedoch weder klinisch noch ätiopathogenetisch gut definiert ist. Dies hat zur Folge, dass sie in manchen Zentren häufig, in anderen selten diagnostiziert wird, außerdem dass sie immer wieder mit anderen Krankheiten in Verbindung gebracht bzw. gleichgesetzt wird. (z.B Sneddon-Syndrom, Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom).“ Fritsch P./ 2018 / S 619

	Livedovaskulopathie	Venöse Ulzera	Pyoderma gangraenosum	Kutane Panarteriitis nodosa
Livedo racemosa	+++	o	o	++/+++
Atrophie blanche	+++	+	o	+++
Ulzera				
• Häorrhagische Nekrose	ja	nein	+ / ++	++ / +++
• Periphere Ausbreitung	anfangs	wenig, langsam	ständig	nein
• Polyzykl. Begrenzung	nein	nein	ja	nein
• Matschiger Randsaum	nein	nein	ja	nein
• Schmerzhaftigkeit	+++	+ / ++	+++	+++
Zeichen chron. venöser Insuffizienz	+	+++	o	o
Allgemeinsymptome	o	o	o	++

Fritsch P. / 2018 / S 621

Die wichtigsten Differentialdiagnosen sind venöse Ulzera, die schwierigste das Pyoderma gangraenosum und die kutane Panarteriitis nodosa. Zu bedenken sind ferner alle anderen Ursachen von Unterschenkelgeschwüren.“ Fritsch P. / 2018 / S 621

„Klinische Differentialdiagnosen der Livedovaskulopathie können sein:

- Ulzera bei pAVK oder CVI,
- Ulzera bei Vaskulitis, z.B Polyarteriitis nodosa oder leukozytoklastische Vaskulitis,
- Ulzera durch langjährige Einnahme von Hydroxycarbamid,
- Pyoderma gangraenosum,
- Antiphospholipidsyndrom,
- Sjögren-Syndrom“ . Dissemond J. / 2013 / S 1460

„Mit dem Begriff Ulcus cruris beschreibt man eine an den Unterschenkeln lokalisierte Wunde, die viele verschiedene Ursachen haben kann. Bei ca. 80 % der Patienten kann eine chronisch venöse Insuffizienz und / oder eine periphere arterielle Verschlusskrankheit diagnostiziert werden. Bei den verbleibenden 20% können neben autoimmunologischen oder metabolischen Krankheitsbildern auch Störungen des Gerinnungssystems pathophysiologisch relevant sein.

Patienten mit chronischem Ulcus cruris stellen eine interdisziplinäre Herausforderung dar. Eine erfolgreiche Behandlung ist aber nur dann möglich, wenn die zugrundeliegenden Ursachen erkannt und behandelt werden.“ Dissemond J./ 2013 / S 1458

3.5 Diagnostik

3.5.1 Anamnese:

- Seit wann besteht die Hautveränderung? Tritt sie immer wieder auf, wenn ja, zu einer bestimmten Jahreszeit? Wie hat es angefangen?
- Alter der PatientInnen
- Vorerkrankungen, Gefäßleiden
- Schmerzen
- Medikamenteneinnahme

3.5.2 Ätiopathogenese:

Hr. Prof. Dr. med. Peter Altmeyer beschreibt in Altmeyers Enzyklopädie im Jahr 2017 dass es oftmals idiopathische Krankheitsverläufe sind und eine genetische Disposition zu hinterfragen sei. Weiters befindet sich eine Beziehung zu Lupus erythematoses, Polyarteriitis nodosa, Antiphospholipidsyndrom, Gerinnungsstörungen bzw. Hyperkoagulabilität, Hyperhomocysteinämie, Venöse Insuffizienz. Altmeyer P. / 2017 / S 2/8

„Als weiterer Risikofaktor für die Entstehung von gefäßbedingten Hautulzerationen gilt der Konsum von Kokain. Aufgrund der vasokonstriktorischen Wirkung kann Kokain Ulzerationen und Hautnekrosen auslösen. Insbesondere die Beimischung von Levamisol als Streckmittel zum Kokain gilt als potenzieller zusätzlicher Faktor für die Entwicklung einer Livedovaskulopathie. Levamisol ist ein Antihelminthikum aus der Tiermedizin und potenziert die Kokainwirkung um ein Vielfaches. In der Literatur wurden Fälle von Levamisol-induzierten Livedovaskulopathien beschrieben.“ Goerge T. / 2015 / S 627-634

3.5.3 Klinik/ Verlauf

Die Trias aus Livedo Racemosa, sehr schmerzhaften Ulzera (akute Phase) und Atrophie blanche (Regeneration mit Vernarbung) ist charakteristisch. Ratzinger G. / 2019 / S 900

„Das Erscheinungsbild ist dynamisch und muss nicht stetig alle drei Charakteristika aufweisen.“ Goerge T. / 2011 / S 629

„Abgeschlagenheit oder generelles Unwohlsein werden von betroffenen Patienten nicht angegeben.“ Goerge T. / 2011 / S 629

3.5.4 Labor / Gerinnung

„Eine Umfeld-Analyse zeigt häufig pathologische Gerinnungsparameter mit prothrombotischen Eigenschaften wie:

Antiphospholipid-Antikörper und einen Protein-C- Mangel.“ Altmeyers P. / 2017 / 3/8

„Bei der idiopathischen Livedovaskulopathie ist das Labor unauffällig; die symptomatische zeigt Laborzeichen der Grundkrankheit und häufig nur subtile Defekte im Gerinnungs-bzw. fibrinolytischen System (z.B. Fibrinopeptid A, ein Fibrinogen-Spaltprodukt bei vermehrter Generation von Thrombin).“ Fritsch / 2009 / S 335

„Aus früheren Arbeiten wurde zwischen der idiopathischen und symptomatischen Livedovaskulopathie unterschieden, wobei Erstere unbekannter Ursache ist und Letzere einer bekannten Ursache zugeordnet werden konnte. Es setzt sich jedoch zunehmend das Verständnis durch, dass die meisten idiopathischen Fälle aller Wahrscheinlichkeit nach auf eine, wenn auch nicht immer definierbare oder noch nicht bekannte, prokoagulatorische Gerinnungsstörung zurückgeht.“ George T. / 2011 / S 628

3.5.5 Biopsie/ Histologie

Die Indikation zur Hautbiopsie muss kritisch gesehen werden.

Die Problematik besteht darin, dass eine Biopsie, die aus dem Randbereich des Ulcus und aus dem Zentrum der Livedozeichnung entnommen werden muss, ein weiteres Risiko einer Wundheilungsstörung und daraus resultierender Ulzeration in sich birgt.

Ist die Indikation zur Biopsie dennoch gegeben, sollte eine tiefe Spindelexzision korrekterweise aus der Livedo racemosa erfolgen. Röcken M./ 2016 / S 957

„Histologie: Okkludierende Thromben der Kapillaren und postkapillären Venolen sind in geringem Maß von Lymphozyten umgeben. Typisch sind sogenannte „hyalinisierende“ Gefäße in der obersten Schicht der Dermis mit Thromben sowie Fibrin in den und um die Gefäßwände herum (überwiegend ohne Beteiligung der muskulären Gefäße).“ Ratzinger G. / 2019 / S 901

„Direkte Immunfluoreszenz:

Ablagerungen von IgG, IgA, C₃ und Fibrin in den Gefäßwänden.“ Altmeyer P. / 2017 / S 3/8

3.5.6 Gefäßabklärung

Da wie bereits unter Absatz 3.4 erwähnt, stellt das venöse Ulcus cruris die häufigste klinische Differentialdiagnose dar. Daher ist eine allgemeine Gefäßabklärung zwingend notwendig. Durch die Duplex-Sonographie erfolgt die genaue phlebologische Abklärung. Dissemond J. / 2013 / S 1461

Eine arterielle Ausschussdiagnostik ist ebenfalls anzustreben.

3.5.7 Therapie

Die Therapie der Livedovaskulopathie sollte möglichst frühzeitig erfolgen. Insbesondere im Prodromalstadium lässt sich die Manifestation eines Hautinfarktes, wenn rechtzeitig erkannt, stoppen. Goerge T. / 2011 / S 632

Vor Therapiebeginn sollte eine Abklärung einer zugrundeliegenden Systemerkrankung erfolgen. Insbesondere bei oftmals nachweisbaren Gerinnungs- oder Stasesstörungen stellt die Antikoagulation mit niedermolekularen Heparinen die Therapie der ersten Wahl dar. Diese hemmen die Thrombusbildung durch eine Interaktion mit Anti-Thrombin-III. Wird die Behandlung bereits während der Akutphase begonnen, kann die Entwicklung eines Schubes verhindert werden. Die multiplen Angriffspunkte der Heparine in die Thrombinsynthese rechtfertigen ihren Einsatz bei der Livedovaskulopathie unterschiedlicher Genese. Dissemond J. / 2013 / S 1461

„In einer prospektiven Studie mit 34 Patienten mit Livedovaskulopathie wurden bei 18 Patienten serologisch prokoagulatorische Veränderungen festgestellt. Ein Therapieansprechen konnte bei 11 der 13 mittels Heparin oder Warfarin behandelten Patienten beobachtet werden, eine vollständige Abheilung nach durchschnittlich 2–3 Monaten; Rezidive traten im Mittel nach 7–8 Monaten auf.

Für die klinische Praxis empfiehlt sich eine Dosierung des niedermolekularen Heparin von 1 mg/kg KG 1 ×/d bzw. in Phasen gesteigerter ischämischer Attacken auch 2 ×/d. Die Antikoagulation sollte zunächst für mindestens 4 Wochen beibehalten werden, bevor ein Auslassversuch durchgeführt werden kann. Im Falle einer wiedereinsetzenden Schmerzsymptomatik muss die Therapie fortgeführt werden.“ Dissemond J. / 2013/ S 1461

Den PatientInnen wird empfohlen ein Schmerztagebuch zu führen. Bei dokumentiertem Anstieg der Schmerzen in einem Schmerztagebuch wird die Antikoagulation forciert, in Ruhephasen kann die Therapie vorübergehend ausgesetzt werden.

„Das Nebenwirkungsprofil der niedermolekularen Heparine ist günstig und die Gefahr z.B. einer Osteoporose gering.

Die Möglichkeit einer Heparin-induzierten Thrombozytopenie muss genauso bedacht werden wie eine Dosisadaptation bei Niereninsuffizienz. Leberwertentgleisungen können ebenfalls zur Therapiepause zwingen“.^{Goerge T./ 2011 / S 633}

In aktuellen Studien konnten bei der Livedovaskulopathie erfolgreich orale antikoagulative Therapien mit Faktor-Xa-Antagonisten durchgeführt werden.

Auch die Wirksamkeit einer oralen Antikoagulation mit Sintrom® oder Marcumar® ist in der Literatur belegt. Dies gilt allerdings nur im Falle einer nachgewiesenen Störung im Vitamin-K abhängigen Gerinnungssystem. Die Notwendigkeit einer Therapieüberwachung muss bedacht werden.^{Dissemond /2013/ S 1461}

„Einige Patienten geben an, dass begleitende Maßnahmen wie Kompressionstherapie und Meidung massiver Temperaturwechsel den Staseaspekt positiv beeinflussen.“^{Goerge T./ 2011 / S 632}

Das erklärt sich dadurch, dass der Livedovaskulopathie oftmals auch eine chronisch venöse Insuffizienz zugrunde liegt.

Begleitend sollte den PatientInnen eine Nikotinkarenz nahegelegt werden.^{Dissemond J. / 2013 / S 1460}

„Lassen sich andere auslösende Faktoren eruieren, erfolgt eine jeweils spezifische Behandlung. Dies kann beispielsweise eine Therapie mit Folsäure und Vitamin B₁₂ bei einer Störung der Methylentetrahydrofolat-Reduktase mit konsekutiver Beeinträchtigung des Homocysteinestoffwechsel sein.“^{Dissemond J. / 2013 / S 1462}

„Nach inzwischen bestätigten Erfahrungen können prompte und langzeitige Besserungen (v.a. bei der fast immer vorhandenen gravierenden Schmerzsymptomatik!) unter repetitiver (4 Wochen Intervalle) Immunadsorption und/oder IVIG allein (hochdosierte Immunglobulintherapie: 0,5-1,0g-2,0/kgKG aufgeteilt auf drei aufeinander folgende Tage i.v.) erzielt werden:

- Alternativ: Heparin 2-3mal/Tag 5000-7500IE s.c.,
- Alternativ: Enoxaprin 1mg/kgKG/ Tag. Symptomadaptierte Therapiedauer, meist etwa 4 Wochen lang,
- Alternativ: Wenn es unter diesen Therapieregimen zu keiner überzeugenden Besserung der Erkrankung kommt, kann eine immunsuppressive Therapie mit Prednisolon 100mg/Tag p.o. angesetzt werden. Steroiddosis je nach Klinik reduzieren, Erhaltungsdosis von 5-10mg/ Tag. Es empfiehlt sich eine Kombinationstherapie mit Azathioprin 100mg/Tag p.o.,
- Wenig überzeugend: Acetylsalicylsäure,
- Wenig überzeugend: Sulfasalazin“ Altmeyer P./ 2017/ S 5/8

Lokale Therapie: Wenn sich Geschwüre entwickelt haben, ist die Therapie der Wahl die feuchte Wundbehandlung. Da eine mechanische Reinigung mit Skalpell oder Kürette oft sehr schmerzhaft ist, wird eine Vorbehandlung mit einem lokalen Anästhetikum empfohlen. Bei verkeimten Wunden sollte mit einem geeigneten Antiseptikum wie Octenidin oder Polihexanid (keinesfalls jodhaltige Lösungen) eine Desinfektion (Nassphase) durchgeführt werden. In weiterer Folge kann die Wunde dann mit einem granulationsfördernden Wundfüller ausgekleidet und anschließend mit einem nicht okkludierenden Verband verbunden werden, wie z.B. gut saugender Polyurethanschaumstoff. Bei Wunden an den unteren Extremitäten wird begleitend eine Kompressionstherapie mit Kurzzugbandagen zur Förderung des Lymphabflusses empfohlen. Altmeyer Online Enzyklopädie vom 25-03-2019

4 Resümee

Die Diagnose und Therapie stellt selbst erfahrene Kliniker vor eine große Herausforderung. Die Diagnosestellung erfolgt in erster Linie durch das klinische Bild, den chronisch rezidivierenden Verlauf und der Schmerzhaftigkeit in der Akutphase. Die Therapie muss der zugrundeliegenden Ursache angepasst werden. Bei der systemischen Therapie stehen die niedermolekularen Heparine im Vordergrund, lokaltherapeutisch kommt neben einer Kompression die phasengerechte Wundtherapie zum Einsatz.

4.1 Pflegerische Aspekte einer Livedovaskulopathie

Eine phasengerechte Wundversorgung mit silikonbeschichteten Wundauflagen und bei kritischer Kolonisation silberhaltigen Wundauflagen unter regelmäßiger Wundkürettage wird beschrieben.

Aufgrund der meist sehr starken Schmerzen ist eine adäquate Schmerztherapie unumgänglich. Lt. Literatur wurde Folgendes beschrieben: topisch mit Morphingel und systemisch mit Morphinderivaten. Winter C.M / 2014 / S 729

4.2 Kompressionstherapie

In der Praxis war ich immer wieder mit der Diagnose Livedovaskulopathie konfrontiert. Da die begleitende Maßnahme einer Kompressionstherapie in der Literatur beschrieben wird, und die PatientInnen diese als besonders angenehm empfanden, gehe ich näher auf das Thema ein.

Die Kompressionstherapie reduziert Ödem und Schmerzen, unterstützt die venöse Beinpumpe und verbessert die Mikrozirkulation.

Das Therapieziel ist die Einengung der insuffizienten Venen durch Kompression um den Rückstrom des venösen Blutes durch Druck von außen zu fördern.

Kontraindikationen der Kompressionstherapie:

- Fortgeschrittene PAVK/ Allgemeine Arteriosklerose,
- Ankle brachial Index < 0,7,
- akute tiefe Beinvenenthrombose,
- Erysipel,
- septische Phlebitis
- Lungenödem,
- akuter Myokardinfarkt,
- schwere dekompensierte Herzinsuffizienz NYHA IV.

Es gibt verschiedene Möglichkeiten der Kompression:

- Elastische Verbände,
- Unelastische Verbände (Zinkleimverband,)
- Vierlagenverbände,
- Klebende Bandagen,
- Kompressionsstrümpfe unterschiedlicher Klassen, speziell auch Ulcus Strumpfsysteme.

Druckarten der Kompression:

- Ruhedruck: ständiger Druck von außen bei ruhender Muskulatur,
- Arbeitsdruck: aktiver Druck des Muskels von innen gegen den Widerstand der Bandage.

Da die Livedovaskulopathie meist mit Schmerzen verbunden ist, muss zusammen mit dem Patienten die geeignete Kompressionstherapie gefunden werden. Manche Patienten empfinden die Kompression als angenehm, manche ertragen sie nur am Tag und manche sind komplett dagegen. Weiters ist zu bedenken, dass viele PatientInnen aufgrund einer Bewegungseinschränkung sich nicht selbstständig die Strümpfe anziehen können und auf Hilfe angewiesen sind.

In der Folge erkläre ich hier die die Kompression mit Kurzzugbandagen.

Vorbereitung:

- Schlauchmull dreimal die Länge von den Zehenspitzen bis unter das Knie messen, diesen dann zur Hälfte bis unters Knie stülpen.,
- Wattebandagen
- Die Bindenbreite dem Durchmesser des Körperteils anpassen.
- Klebestreifen zum Fixieren der Bandagen

Durchführung:

- Vor dem Anlegen der Bandage sollte der Patient 30 min. liegen.
- Schlauchmull bis zur Hälfte bis unter das Knie stülpen.
- Unterpolsterung gewährleistet bessere Druckverteilung und verhindert das Abrutschen der Bandage.
- Vorspringende Sehnen, Knöchel und die Tibiakante mit Wattepolster vor Druckschäden schützen.
- Fuß in 90 Grad Stellung (Spitzfußprophylaxe)
- Kurzzugbinden bis zur Hälfte ausdehnen und unter Zug bandagieren.
- Wickelrichtung ist zweitrangig. (spiral, zirkulär, Kornähre)
- Immer mit konstanten Zug bandagieren.
- Schichten sollen sich 30-50% überlappen.
- Unterschenkel bis unters Knie bandagieren
- Fixierung der Ferse mittels Klebestreifen
- In Absprache mit dem Patienten klären ob die Zehen freibleiben oder geschlossen sein sollen.
- Dementsprechend den Schlauchmull mit leicht drehenden Bewegungen über den Unterschenkel bis zum Knie stülpen.

Achtung: Druckstellen vermeiden (vor allem im Zehenbereich, Achillessehne, Fibulaköpfchen) Schlögl H./ 2019 / Der Kompressionsverband

4.3 MOIST- Schema

Da die Versorgung der Livedovaskulopathie für den modernen Wundmanager eine besondere Herausforderung darstellt, bin ich in meiner Literaturrecherche auf das innovative MOIST- Schema gestoßen, welches von der Wund DACH empfohlen wird.

„M.O.I.S.T. – Ist ein neuer Standard für die Lokalthherapie chronischer Wunden.

Die Diagnostik und Therapie von PatientInnen mit chronischen Wunden fordert den Wundmanager weil ein effektives Behandlungskonzept unabdingbar ist. Die Grundlage der Lokalthherapie chronischer Wunden basierte bislang auf dem gängigen T.I.M.E.-Konzept – doch damit lassen sich nicht alle zur Verfügung stehenden Behandlungsoptionen abdecken. Über den Wund-DACH wurde daher mit M.O.I.S.T. ein neues Konzept für die Lokalthherapie chronischer Wunden entwickelt. Als Weiterentwicklung des T.I.M.E.-Konzepts gedacht, übernimmt M.O.I.S.T. die mit „T“, „I“ und „M“ beschriebenen Faktoren und ergänzt sie um neue, innovative Therapieoptionen, die mit „O“ und „S“ beschrieben werden.

Das innovative M.O.I.S.T.-Konzept soll Therapeuten, Praktikern und angehenden Wundmanagern eine Hilfestellung bei der systematischen Planung der Lokalthherapie für PatientInnen mit chronischen Wunden bieten. Dabei helfen die modernen Standards der Wundbehandlung, die M.O.I.S.T. in sich vereint, aktuelle Diagnostik- und Behandlungsstrategien zu optimieren – für die bessere Versorgung von PatientInnen mit chronischen Wunden.

M – Moisture balance (Exsudatmanagement)

Die Feuchtigkeitsbalance (“moist” = feucht) ist der Goldstandard für die Behandlung chronischer Wunden. Dabei ist besonders darauf zu achten, dass die Wunden weder zu feucht noch zu trocken sind – hierbei können Superabsorber bzw. Hydrogele helfen.

O – Oxygen balance (Sauerstoffbalance)

Die Hypoxie, also der Sauerstoffmangel in Wunden, spielt bei nahezu allen schlechtheilenden Wundarten eine entscheidende Rolle. Für die Lokalthherapie können daher Behandlungsoptionen eingesetzt werden, die die Sauerstoffbalance wiederherstellen.

I – Infection control (Infektionskontrolle)

Die Infektionskontrolle beschreibt sämtliche antimikrobiellen Strategien. Für die Infektionsprophylaxe oder die Behandlung lokaler Infektionen werden in der Lokalthherapie chronischer Wunden Antiseptika oder spezielle Wundverbände eingesetzt.

S – Support (Unterstützung des Heilungsprozesses)

Wenn Wunden trotz scheinbar adäquater Therapie nicht heilen, können temporär spezifische Wundtherapeutika zum Einsatz kommen, die aktiv in den gestörten Wundheilungsprozess eingreifen.

T – Tissue management (Gewebemanagement)

Das Gewebemanagement beschreibt alle Maßnahmen der Wundgrundkonditionierung. Der Einsatz kann, in Abhängigkeit von der Methode, die Prozesse des Debridements, der Wundreinigung, der Granulation oder der Reepithelisation unterstützen“. J. Dtsch. Dermatol. Gesell. / 2017

4.4 sozialer Aspekt

PatientInnen mit einer Livedovaskulopathie erleben oft jahrelang eine Odyssee von Arzt zu Arzt bis endlich die richtige Diagnose gestellt wird. In der Zeit bis zur adäquaten Diagnosestellung durchleben sie Ängste durch die Unsicherheiten - immer andere Diagnosen, immer andere Therapien, häufige Arztbesuche. Sie fühlen sich isoliert und allein gelassen. Goerge T./ 2012 /

Ein wichtiger Aspekt sind die Schmerzen, „die sind manchmal höllisch“ sagt eine Patientin. „An Gehen ist dann nicht zu denken, an Sport niemals. Da hilft- im wahrsten Sinne des Worts nur eins; die Füße hochlagern, damit der Druck nachlässt, Beine und Füße kühlen.“

Ein weiterer Aspekt sind die Einschränkungen im Berufsleben und Alltag. Krankenstände sind häufig. Die Betroffenen ziehen sich zurück bis hin zur Isolation. Es ist für die Familie und das Umfeld eine belastende Situation, welche viel Geduld und Verständnis erfordert. Zusätzlich für die Betroffenen selber eine psychische Belastung bis hin zur Depression.

5 Zusammenfassung

„Die Livedovaskulopathie ist eine seltene, chronisch rezidivierende Erkrankung der kutanen Mikrozirkulation. Klinisch manifestiert sie sich typischerweise als Trias aus Livedo racemosa der Haut, episodischem Auftreten von schmerzhaften Ulzerationen an der unteren Extremität und Abheilung dieser Ulzerationen unter Ausbildung von kleinen porzellanartigen Narben, der sogenannte Atrophie blanche.

Forschungsbemühungen der letzten Jahre haben gezeigt, dass die Livedovaskulopathie als Gerinnungsleiden von den primär entzündlichen Vaskulitiden abzugrenzen ist.

Diese Differenzierung trägt zum besseren pathophysiologischen Verständnis bei und stützt zudem die therapeutischen Überlegungen im Hinblick auf den Einsatz neuer systemischer Antikoagulantien. Die Verhinderung irreversibler Narbenbildung und die Verbesserung der Lebensqualität der betroffenen Patienten sind Hauptziele der Therapie des Hautinfarktes und erfordern frühzeitiges konsequentes Vorgehen.“ Goerge T./ 2013 / S 407

6 Literaturverzeichnis

Altmeyer P. / 2017 / Altmeyers Enzyklopädie / Livedovaskulopathie , Fachbereich Dermatologie

Altmeyer P. Online Enzyklopädie <https://www.enzyklopaedie-dermatologie.de/gefaessmedizin/wundbehandlung-4364>

Dissemond P. / 2013 / Kasuistik Case report / Rezidivierende Ulzerationen bei Livedovaskulopathie / Universitätsklinikum Essen / Dtsch. Med.Wochenschr.2013 / A. Becker, M. Stoeffels-Weindorf, T. Schimming- J. Dissemond

Dissemond J., P. Engels, V. Gerber, K. Kröger, P. Kurz, S. Läuchli, S. Probst, K-Protz, J. Trabe, S. Uttenweiler, R. Strohal/ 2017 / J. Dtsch. Dermatol. Gesell. 15: S 443-445

Fritsch P./ 2009 / Dermatologie und Venerologie für das Studium / Springer Verlag

Fritsch P./ 2018 / Dermatologie und Venerologie / 3. Auflage / Springer Verlag Peter Fritsch und Thomas Schwarz

Goerge T./ 2011 / CME / Livedovaskulopathie, Pathogenese, Diagnostik und Therapie des Hautinfarkts. / Hautklinik, Universitätsklinikum Münster / Springer Verlag

Goerge T./ 2012 / Artikel der Westfälischen Nachrichten / Forschen und Heilen

Goerge T./ 2013 / JDDG / Livedovaskulopathie- Aktuelles zur Diagnostik und Therapie des Hautinfarkts / Hautklinik des Universitätsklinikum Münster / Nina Kerk, Tobias Goerge

Goerge T. / 2015 / Thieme Verlag / aktuelle Dermatologie / Frankfurter Dermatologentagung / Livedovaskulopathie mit fulminantem Verlauf – gestrecktes Kokain als möglicher Auslöser

Goerge T. / 2018 / Livedovaskulopathieforum Universitätsklinikum Münster

Ratzinger G. / 2019 / JDDG / Barcodeleser-ein algorithmischer Ansatz für okkludierende kutane Vaskulopathien? Teil I Vaskulopathien kleiner Gefäße / Gudrun Ratzinger-Bettina G. Zelger-Bernhard Zelger

Röcken M. / 2016 / Springer Verlag / Der Hautarzt 12 / Berlin, Heidelberg / Hauterkrankungen durch systemische Vaskulitiden und Vaskulopathien / S.Volc- J.C. Maier- M. Röcken/ Universitäts-Hautklinik Tübingen

Winter C.M. – N. Hehl- K. Gethöffer- C. Pfeiffer- K. Scharffetter-Kochanek / 2014 / Springer Verlag / Netzförmige Nekrosen am Unterschenkel / Berlin, Heidelberg, Universitätsklinikum Ulm.

Eidesstattliche Erklärung und Einverständniserklärung

Ich erkläre, dass ich meine Abschlussarbeit selbständig verfasst und alle in ihr verwendeten Unterlagen, Hilfsmittel und die zugrunde gelegte Literatur genannt habe.

Ich, als alleinige Inhaberin aller Rechte am genannten Werk und dem Verfügungsrecht über eventuell beiliegende selbst erstellte Graphiken, Tabellen etc., räume dem Ausbildungszentrum West (AZW) das zeitlich unbegrenzte, unentgeltliche Recht ein, meine Abschlussarbeit den jeweiligen technischen Standards angepasst, elektronisch im Dateiformat „pdf“ ohne Kennwortschutz, zu archivieren und online im Internet einem unbestimmten Personenkreis unentgeltlich und zeitlich unbefristet zur Verfügung zu stellen.

Es ist mir bewusst, dass bei einer Datenmigration eine etwaige Änderung von Form, Umfang oder Darstellung des Werks aus technischen Gründen nicht von vornherein ausgeschlossen werden kann und ich habe diesbezüglich keine Einwände.

Ich nehme zur Kenntnis, dass die vorgelegte Arbeit mit geeigneten und dem derzeitigen Stand der Technik entsprechenden Mitteln (Plagiat-Erkennungssoftware) elektronisch überprüft wird. Zu diesem Zweck wird die vorne genannte Arbeit auf dem Server des Softwareanbieters gespeichert und zum Vergleich mit anderen Arbeiten herangezogen.

Ebenso nehme ich zur Kenntnis, dass auch bei auszugsweiser Veröffentlichung meiner Abschlussarbeit das Ausbildungszentrum West und die BetreuerInnen zu nennen sind.

Dieses Einverständnis kann jederzeit, auch teilweise, widerrufen werden und gilt ansonsten zeitlich unbeschränkt.

Innsbruck, am 1.10.2020