

6.5. Leukozytoklastische Vaskulitis

von <[Cord Sunderkötter](#)>

Inhalt

Einleitung: Vaskulitis (Definition, Einteilungskriterien)

Leukozytoklastische Vaskulitis:

Purpura Schoenlein-Henoch des Kindesalters (IgA-Immunkomplexe)

Purpura Schoenlein-Henoch des Erwachsenenalters (IgA-Immunkomplexe)

Leukozytoklastische Vaskulitis mit IgG/IgM-haltigen Immunkomplexen

Übersichtstabelle: Einteilung der Vaskulitiden nach Größe und Art der betroffenen Gefäße

Der Begriff Vaskulitis bezeichnet eine Entzündung und nachfolgende Schädigung der Gefäßwand. Das klinische Bild der verschiedenen Vaskulitiden an der Haut und an den inneren Organen wird durch Kaliber oder Größe der hauptsächlich betroffenen Gefäße bestimmt. Sie sind daher ein Hauptkriterium für die Einteilung der Vaskulitiden. Zur weiteren Charakterisierung werden sekundär klinische und histologische Merkmale hinzugezogen (Tabelle 1) (Sunderkötter 2006).

Histologisch ist eine Vaskulitis durch ein Infiltrat in der Gefäßwand gekennzeichnet. Allerdings ist dieses typische Zeichen erst bei Gefäßen mit einer Tunica media (Muskelschicht) eindeutig zu erkennen. Bei der Vaskulitis der kleineren Gefäße (z.B. postkapilläre Venolen im subpapillären Gefäßplexus) ist die Wand zu schmal für eine größere Ansammlung von Infiltratzellen, so dass histologisch andere Kriterien herangezogen werden wie fibrinoide Verquellung der Gefäßwände und Erythrozytenextravasate. Im Rahmen einer Vaskulitis der mittelgroßen Gefäße (Arteriolen, kleinkalibrige Arterien und Venen) entsteht als Folge des intramuralen und perivaskulären Infiltrates im subkutanen Gefäßplexus ein Knoten. Aus thrombotischer Verlegung des Gefäßlumens resultieren Nekrosen und Ulzera. Eine Hämorrhagie ist seltener, da die Gefäßwand in der Regel nicht vollständig zerstört wird. Bei einer Vaskulitis der kleineren Gefäße hingegen entstehen schärfer begrenzte Makulae und Papeln, die wegen der schnell eintretenden vollständigen Zerstörung der Gefäßwand hämorrhagisch werden. In frühen Läsionen lassen sich mit der Methode der direkten Immunfluoreszenz (DIF) Ablagerungen von Immunglobulinen und Komplement nachweisen.

Die Vaskulitis der kleineren Gefäße umfasst mit der leukozytoklastischen Vaskulitis auch die häufigste Form der Vaskulitis an der Haut.

Leukozytoklastische Vaskulitis

Synonyme: Immunkomplex Vaskulitis, Vasculitis allergica (Sonderform: Purpura Schoenlein-Henoch)

Der Begriff leukozytoklastische Vaskulitis (LcV) bezieht sich auf das histologische Bild, steht aber synonym für die Untergruppe der sogenannten Immunkomplexvaskulitiden, der häufigsten Form der Vaskulitis an der Haut.

Je nach Klasse der beteiligten Immunglobuline ergeben sich unterschiedliche klinische Verläufe. Wenn primär IgA beteiligt ist, liegt meist eine systemische Beteiligung vor im Sinne einer **Purpura Schoenlein-Henoch** (PSH). Sie gilt primär als

Erkrankung des Kindesalters, tritt aber auch bei Erwachsenen auf und ist dann eher mit schweren Komplikationen belastet. Vaskulitiden, bei denen eher IgG- oder IgM-haltige Immunkomplexe (statt IgA) involviert sind, sind klinisch oft auf die Haut beschränkt, können aber auch eine systemische Beteiligung aufweisen, dann allerdings mit günstigerer Prognose als die PSH 1-4 (siehe Tabelle 1).

Bei weiteren Formen der LcV gesellen sich zu den Immunkomplexen zusätzliche pathophysiologische Faktoren hinzu (Sunderkötter, 2004a,b, Sunderkötter 2006):

Bei der **kryoglobulinämischen Vaskulitis** die bei Kälte gelierenden Kryoglobuline Typ II und Typ III (= Immunkomplexe mit Antikörpern gegen humane Immunglobuline).

Bei der **urtikariellen Vaskulitis** ist die Ursache für die Urticae nicht genau bekannt; sie kann mit normalen oder verminderten Komplementspiegeln einhergehen und ist in letzterem Fall mit einer höheren Komplikationsrate verknüpft.

Die gelegentlich im Verlauf des Lupus erythematoses auftretende **hämorrhagische Vaskulitis mit Vaskulopathien** offenbart zusätzlich Ähnlichkeit mit einer Livedo-vaskulopathie bzw mit Zeichen einer Gerinnungsstörung.

Einer **LcV im Rahmen einer Bakteriämie oder Sepsis** liegt eine manifeste prokoagulatorische Komponente zugrunde, einhergehend mit einer pathologischen Aktivierung von Endothelzellen und Granulozyten.

Außerdem kann die LcV ein initiales oder begleitendes Symptom der schweren **systemischen ANCA-assoziierten Vaskulitiden** sein. Sie stellt bei der Wegener-Granulomatose die häufigste Form der kutanen Beteiligung dar (Daoud 1994).

Gefäßschäden durch direkte **Infektion der Endothelzelle** (z.B: Rickettsiosen) werden von manchen Autoren nicht zu den primären Vaskulitiden gerechnet.

Ätiologie

Die LcV verläuft in der Regel an den postkapillären Venolen, also in dem Gefäßabschnitt, in dem Leukozyten aus dem Blut in Entzündungsherde einwandern. Entscheidend für alle Immunkomplex-bedingten LcVs ist die Ablagerung großer zirkulierender Immunkomplexe an der Gefäßwand. Eine solche Ablagerung wird begünstigt, wenn die Immunkomplexe groß sind (bei hohen und nahezu äquimolaren Konzentrationen an Antigenen und Antikörpern), und die Gefäße weitgestellt sind. Letzteres ist eine Erklärung für die bevorzugte Lokalisation der LcV an den abhängigen Körperpartien (z.B. Unterschenkel). IgA aktiviert allgemein schlechter Komplement und mag daher häufiger an Immunglobulinvermittelten Erkrankungen beteiligt sein. Die großen, an den Gefäßwänden abgelagerten Immunkomplexe lösen über Aktivierung des Komplementsystems (erkennbar in der DIF) und über die Aktivierung von Mastzellen eine Entzündung aus. In deren Folge setzen eingewanderte Granulozyten bei dem vergeblichen Versuch, die fest haftenden Immunkomplexe zu phagozytieren, Proteasen und Sauerstoffradikale frei, welche in einem komplexen Wechselspiel das Endothel schädigen (Lentsch 200, Sindrilaru, 2007, Sunderkötter, 2004a).

Klinik

Leitsymptom der LcV ist die distal betonte und nach proximal aufsteigende palpable Purpura. In schweren Fällen entwickeln sich im Zentrum der Papeln hämorrhagische Blasen oder Nekrosen, welche sich durch eine gräuliche Verfärbung der absterbenden Epidermis ankündigen. Typischerweise finden sich simultan verschiedene Stadien, von frischen, geröteten Herden bis zu abheilenden, livid-bräunlichen Efflores-

zenzen. Die Läsionen machen oft keine Beschwerden, manchmal jucken oder brennen sie leicht, die seltenen nekrotischen Ulzera sind hingegen mitunter sehr schmerzhaft.



Abb. 1 Palpable Purpura am Fußrücken (IgA-positive LcV)
(Fotoabteilung UKM und Hautklinik Münster)



Abb. 2 Palpable Purpura mit beginnenden Nekrosen bei kryoglobulinämischer Vaskulitis
(Fotoabteilung UKM und Hautklinik Münster)

Purpura Schönlein-Henoch (PSH)

Vaskulitis mit IgA-haltigen Immunkomplexen

Purpura Schönlein-Henoch des Kindesalters

Bei der PSH des Kindesalters sind schwerwiegende Organkomplikationen selten. An der Haut präsentiert sich die PSH mit der pathognomonischen palpablen Purpura. Viele Kinder zeigen außerdem eine Gelenkbeteiligung in Form von Arthralgien und periartikulären Weichteilschwellungen, meist im Bereich der Purpura, so dass am häufigsten die Sprunggelenke betroffen sind, gefolgt von Knie- und Ellenbogengelenken. Seltener finden sich arthritische Erscheinungen in Form einer Synovitis mit Schwellung und Gelenksteife. Die Gelenkmanifestationen sistieren spontan und hinterlassen fast nie funktionelle Einschränkungen. Eine gastrointestinale Beteiligung mit leichter Blutung und rezidivierenden, diffusen Bauchschmerzen tritt bei über zwei Drittel der Kinder auf. Schwerere Komplikationen wie eine Invagination, Gangrän oder Perforation der Darmwand sind selten, an die Möglichkeit ihres Auftretens sollte aber gedacht werden. Eine renale Beteiligung in Form einer Glomerulonephritis mit Erythrozyt- und Proteinurie haben bis zu 20-50% der Kinder (Cassidy 1995). Allerdings kommt es bei weniger als 5% der Patienten langfristig zu schweren Funktionsstörungen wie einem chronischen Nierenversagen.

Purpura Schönlein-Henoch des Erwachsenenalters

Bei Erwachsenen ist die Inzidenz der PSH insgesamt 10fach geringer als bei Kindern, die Aussicht auf klinische Remission – je nach Studie - insgesamt nicht schlechter (94% versus 89%) (Blanco 1997). Die Rate und die Schwere einzelner Komplikationen ist jedoch deutlich höher und geht mit deutlicher Verschlechterung der Prognose einher (Tancrede-Bohin 1997, Blanco 1997, Garcia-Porrua 2002). Häufigkeit und Schwere von Komplikationen sind bei der PSH des Erwachsenen auch höher als bei der nicht IgA-assoziierten LcV mit systemischer Beteiligung (sog. Hypersensitivitäts-Vaskulitis) (Michel 1992).

An der Haut zeigen Erwachsene mit PSH in über 50% Blasen und Nekrosen – im Gegensatz zu Kindern (Tancrede-Bohin 1997, Pillebout 2002). Eine Arthritis der Knie- und Sprunggelenke ist häufig (61%). Wenn bereits initial eine Nierenbeteiligung eingetreten ist, liegen die Chancen für eine langfristige Remission nur bei 20% (Pillebout 2002). Abdominelle Beschwerden haben knapp 50% und Darmblutungen 25% der Erwachsenen, z.T. mit tödlichem Ausgang.

Das Risiko einer Nierenbeteiligung ist höher bei:

- Ausbreitung der palpablen Purpura oberhalb der Gürtellinie
- Fieber
- Hohen Entzündungsmarkern
- Kürzlich vorausgegangenem Infekt (Tancrede-Bohin 1997)

Prognostisch ungünstige Faktoren für eine chronische Niereninsuffizienz sind:

- Das Ausmaß der Proteinurie
- Der Grad der interstitiellen Fibrose und glomerulären Sklerose in der Nierenbiopsie (Pillebout 2002)
- Alter über 50 Jahre

Todesursache bei Erwachsenen mit PSH und Nierenbeteiligung war aber häufiger eine gleichzeitig vorliegende Neoplasie (Lunge und Magen-Darmtrakt) als die Folgen der renalen Erkrankung. Das Risiko eines malignen Tumors scheint somit bei Erwachsenen mit einer PSH erhöht zu sein.

Die PSH ist eine von mehreren Ursachen für die IgA-Nephropathie, welche weltweit die häufigste Form der Glomerulonephritiden und Ursache von 10% der behandelten terminalen Niereninsuffizienzen darstellt (Julian 1988).

Leukozytoklastische Vaskulitis mit IgG/IgM-haltigen Immunkomplexen

Bei Erwachsenen liegt häufig (ca 80%), bei Kindern selten (<10%) eine LcV vor, bei der nicht IgA, sondern IgG oder IgM perivaskulär abgelagert sind. Da IgM und v.a. IgG schneller abgebaut werden als das länger persistierende IgA, findet man häufig immunhistochemisch perivaskulär gar keine Immunglobuline und kein Komplement mehr, obwohl histologisch eindeutig eine LcV vorliegt. Es finden sich klinisch und laborchemisch keine Zeichen für eine PSH des Erwachsenen, eine systemische ANCA-assoziierte Vaskulitis oder eine kryoglobulinämische Vaskulitis. Die Prognose ist günstiger als bei der PSH (Tancrede-Bohin 1997, Blanco 1998, Michel 1992, Sunderkötter 2006). Diese Form scheint häufig auf die Haut beschränkt zu sein. Allerdings kann sie auch mit systemischer Beteiligung in Gestalt von Arthralgien, Glomerulonephritis oder abdominalen Beschwerden einhergehen (Piette 2004). Für diese Form einer nicht IgA-assoziierten LcV mit systemischer Beteiligung gibt es in den bisherigen Klassifikationen keine klare Zuordnung.

Ursachen sind (in abnehmender Häufigkeit:

1. Medikamente (mit ca. 10-15% aller Fälle am häufigsten) wie NSAID, Sulfonamide, Penizilline, Cephaclor, Diuretika wie Hydrochlorothiazid oder Furosemid, Allopurinol, Chinolone, Hydralazin, Methotrexat (v.a. bei Rheumatoider Arthritis) und auch Ovulationshemmer (Piette 2002, tenHolder 2002, Jessop 1995, Fiorentino 2003, Somer 1995).
2. Infektionen: Infekte der oberen Atemwege, Pharyngitis durch hämolysierende Streptokokken oder Adenoviren, Hepatitis B oder C, Infektion mit Parvovirus B19, Enteroviren (tenHolder 2002, Jessop 1995, Fiorentino 2003, Somer 1995, Calabrese 1996)
3. Kollagenosen
4. Maligne Tumoren bzw. myeloproliferative oder lymphoproliferative Erkrankungen, Paraproteinämien (Piette 2004) . Die geringere Assoziation mit soliden Tumoren ist neben der geringen Komplikationsrate ein wichtiger Unterschied zur PSH des Erwachsenen (Tancrede-Bohin 1997, Blanco 1997, Michel 1992).

Differenzialdiagnosen

- LcV bei ANCA-assoziierten systemischen Vaskulitiden, Sepsis oder Infektion der Endothelzelle
- Petechien bei Thrombozytopenie
- Purpura bei Gerinnungsstörungen
- Purpura pigmentosa
- Livedo Vaskulopathie und andere okklusive Vaskulopathien
- Perniones
- Arthropodenreaktion

- Septische Emboli, v.a. bei gramnegativen Erregern
- Pityriasis lichenoides acuta
- Hämorrhagischer Herpes zoster
- Leukämische Infiltrate
- Intravaskuläres Lymphom
- Hämorrhagische Amyloidose

Diagnostik

Die Diagnostik soll (Sunderkötter 2005, 2004b):

- Die Diagnose sichern (Histologie und DIF)
- Die genaue Form und damit einhergehend das Ausmaß einer möglichen systemischen Beteiligung abklären
- Mögliche Ursachen aufdecken

Diese Bedürfnisse gilt es, mit der Wirtschaftlichkeit in Einklang zu bringen.

Zuerst sollten daher akute ernste Ursachen ausgeschlossen werden wie eine Bakteriämie oder Sepsis.

Wenn in der DIF perivaskuläres IgA entdeckt wird, besteht der dringende Verdacht auf eine PSH und entsprechende Verlaufskontrollen werden notwendig. Im Erwachsenenalter ist bei PSH auch eine Tumorsuche gerechtfertigt (Pillebout 2002).

Eine Untersuchung auf Kryoglobuline sollte bei entsprechender klinischer Symptomatik durchgeführt werden, also bei schneller Entwicklung von Nekrosen (durch die Gelierung der Kryoglobuline = Immunkomplexe) zusätzlich zur Vaskulitis, und Zunahme bei Kälte. Ebenso ist sie indiziert bei allen rezidivierenden und chronischen Formen, da bei negativem Ausfall bestimmte Diagnosen unwahrscheinlich werden, und bei positivem Ausfall die weitere Diagnostik zielgerichtet weiter betrieben werden kann (→ Screening auf HCV, HIV, ANA, Ro-SS/A-, La-SS/B-Antikörper, Rheumafaktor, Differentialblutbild, Paraproteine).

Die Bestimmung von Komplementfaktoren ist bei klinischem Verdacht auf urtikarielle Vaskulitis erforderlich, bei verminderten Komplementfaktoren (Hypokomplementämische Vaskulitis) sollte ein SLE ausgeschlossen werden.

Bei Verdacht auf systemische Beteiligung gilt es, zuerst eine systemische ANCA-assoziierte Vaskulitis auszuschließen (ANCA, Rö-Thorax, Ausschluß Sinusitis).

Auf eine mit einer Panarteriitis nodosa assoziierte Livedo racemosa ist bei der körperlichen Untersuchung besonders zu achten.

Therapie und Prognose

Ein akuter Schub ist häufig selbstlimitierend und dauert oft nur wenige Tage bis Wochen, insbesondere wenn das auslösende Agens nicht mehr zirkuliert (Infektionserreger, Medikament).

Wenn möglich sollte bei allen Immunkomplex-Vaskulitiden:

- das auslösende Agens gesucht und ausgeschaltet,
- eine assoziierte Grunderkrankung behandelt,
- Komplikationen erkannt und therapiert werden.

Wegen des häufig günstigen Spontanverlaufes ist bei unkomplizierter LcV eine abwartende Haltung oder eine milde symptomatische Therapie ausreichend. Maßnahmen wie Kortikosteroidgaben und relative Bettruhe sind oft nicht notwendig und ggfs. sogar schädlich (Piette 2004, Fiorentino 2003, Swerlick 1989, Sunderkötter 2005) (“Primum nihil nocere“).

Therapeutische Maßnahmen bei PSH beschränken sich auf die Behandlung von Symptomen und bestehen in Schmerzstillung, Hydrierung, Ausgleich des Elektrolythaushaltes und gegebenenfalls in einer antihypertensiven Therapie.

Elastische Verbände an den Beinen können durch Kompression der kleinen Gefäße die Ablagerung weiterer Immunkomplexe und damit weitere Vaskulitisherde verhindern.

Antihistaminika in den üblichen Dosierungen (z.B. 1 Tbl Loratadin) mögen über Unterdrückung der Gefäßdilatation die Ablagerung von Immunkomplexen verringern. Die Indikation kann auch ohne das Vorliegen einer diesbezüglichen Studie wegen des geringen Risikos an Nebenwirkungen leicht gestellt werden.

Therapien mit [Colchizin](#) und [Dapson](#) haben sich nach unserer Erfahrung und in Einzelfallbeschreibungen bewährt (siehe auch Piette 2004, Fiorentino 2003). Eine randomisierte kontrollierte Studie zu Colchizin hat dagegen keinen Vorteil für die mit Colchizin behandelten Patienten dargelegt (Sais 1995), hat aber eine sehr heterogene Gruppe von Vaskulitiden mit verschiedenen Formen eingeschlossen. V.a. bei PSH erscheint uns eine Therapie mit Dapson sinnvoll, da es gut bei anderen mit IgA-Ablagerungen einhergehenden Erkrankungen wirkt. Bei LcV tritt die Wirkung unter 50-150mg nach ca 1 Woche ein (Piette 2004), allerdings weniger verlässlich und deutlich als beim Morbus Duhring oder dem Erythema elevatum et diutinum. Eine Kombination mit Pentoxifyllin oder ein kombinierter Einsatz von Colchizin und Dapson sind ebenfalls möglich.

Der Einsatz systemischer Kortikosteroide bei LcV an der Haut ist dann gerechtfertigt, wenn sich über Blasenbildung die Entstehung von Nekrosen und Ulzera andeutet. Blasen und ihre Sekundäreffloreszenzen heilen nur langsam ab und können über Superinfektionen zu Komplikationen führen (Piette 2004, Fiorentino 2003, Sais 1995). Die schlechte Heilungstendenz ist durch die anatomischen Gegebenheiten an den Prädilektionsstellen (Knöchel) und v.a. durch den Gefäßschaden erklärbar. Wenn systemische Kortikosteroide hierfür eingesetzt werden, dann sollten sie nach einer Woche versuchsweise abgesetzt werden, damit sich keine Nebenniereninsuffizienz bildet und damit beurteilt werden kann, ob Eliminierung oder mögliche Behandlung eines Auslösers erfolgreich waren.

Wenn Zeichen einer deutlichen systemischen Beteiligung auftreten wie Arthritis, starke Bauchschmerzen und Hämaturie oder Proteinurie, kann der Einsatz systemischer Kortikosteroide erwogen werden (Sunderkötter 2005, 2004b, Swerlick 1989). Obgleich sie bei Kindern mit PSH Arthritis und abdominelle Schmerzen schnell lindern können, wurde eine anhaltende Wirkung auf gastrointestinale Blutungen bislang nicht nachgewiesen (Saulsbury 1999). Wegen der höheren Nebenwirkungsrate bei Kindern sind Pädiater sehr zurückhaltend mit der Anwendung von Kortikosteroiden. Schwere abdominale Symptomatik, persistierende Purpura und verminderte Aktivität von Faktor XIII sind Risikofaktoren für die Entwicklung einer schwereren Nierenbeteiligung (Sano 2002, Kaku 1998). In solchen Fällen mag der systemische Einsatz von Kortikosteroiden zu einer geringeren Rate an Nephritiden oder Nierenschäden führen. Dieses Ergebnis zweier prospektiver Studien (Buchane

1988; Koskimies 1981) blieb allerdings nicht unwidersprochen (Saulsbury 1993, Cassidy 1995, Wyatt 2001).

Auch bei Erwachsenen mit PSH und schwerer Nierenbeteiligung gibt es keine klaren Evidenzen für einen therapeutischen Effekt der Kortikosteroide, da auch eine Verschlechterung beobachtet wurde (Sano 2002).

Der Verzicht auf Kortikosteroide erlaubt es

- bestimmte Untersuchungen, deren Ergebnis durch Kortikosteroide verändert würden (Autoantikörper, Differentialblutbild, Infektionsserologien) auch noch während einer LcV durchzuführen, um somit bei chronisch werdendem Verlauf weiter nach Ursachen zu fahnden
- zu überprüfen, ob ein Schub sistiert bzw. ob die Entfernung oder Behandlung eines möglichen Auslösers erfolgreich war
- Nebenwirkungen zu vermeiden. Diese wiegen im Kindesalter schwerer, z.B. durch die zusätzliche Wachstumshemmung. Daher sind Pädiater beim Einsatz von Kortikosteroiden noch zurückhaltender als Dermatologen es sein sollten.

Für die verschiedenen Therapiemöglichkeiten der anderen Formen wie urtikarielle Vaskulitis oder Vaskulitis bei Kryoglobulinämie bzw. SLE verweisen wir auf die entsprechenden Abschnitte und auf die Literatur.

Tabelle 1: Einteilung der Vaskulitiden nach Größe und Art der betroffenen Gefäße (Sunderkötter 2005)

Hauptsächlich oder ausschließlich befallene Gefäße	Vaskulitis
Aorta (und von ihr abgehende Gefäße)	Riesenzell-Arteriitis Takayasu-Arteriitis (Mesaortitis luetica, direkte Infektion der Vasa vasorum)
Mittelgroße Gefäße (mittelgroße und kleine Arterien und Venen)	Polyarteriitis nodosa (PAN) Gruppe Kawasaki Syndrom Klassische (systemische) PAN Kutane PAN (ohne systemische Beteiligung) Nodöse Vaskulitis bei Pannikulitis Erythema induratum Bazin Erythema nodosum leprosum
Kleine Gefäße (postkapilläre Venolen, Arteriolen, selten Kapillaren)	Systemische (ANCA-assoziierte) Vaskulitiden Wegener'sche Granulomatose Mikroskopische Polyangiitis Churg-Strauss Syndrom ----- Immunkomplex-Vaskulitiden (LcV im engeren Sinn) - LcV mit vornehmlich perivaskulärer IgA-Ablagerung - Purpura Schönlein Henoch (PSH) - PSH des Erwachsenen - Hämorrhagisches Ödem der Kindheit (≤ 2 Jahre) - LcV mit vornehmlich perivaskulärer IgG/IgM-Ablagerung ... - LcV mit systemischer Beteiligung (Synonyme: u.a. Hypersensitivitätsvaskulitis, nekrotisierende oder allergische Vaskulitis) - Kutane leukozytoklastische Vaskulitis Serum-Krankheit Kryoglobulinämische Vaskulitis Urtikarielle Vaskulitis - Normokomplementämische urtikarielle Vaskulitis (NUV) - Hypokomplementämische urtikarielle Vaskulitis (HUV) / - Syndrom der hypokomplementämischen urtikariellen Vaskulitis (HUVS) Komplexe Formen / Sonderformen der LcV (Immunkomplexe vorhanden, Mitbeteiligung anderer pathogener Faktoren) - LcV bei Kollagenosen (Sjögren Syndrom, SLE, RA) - Akrale LcV und Vaskulopathie bei SLE - LcV bei neutrophiler Dermatose (M. Behcet) - Erythema elevatum et diutinum - Granuloma faciale Vaskulitis und Koagulopathie bei Bakteriämie, Sepsis, Pupura fulminans (Shwartzman-Reaktion) - (Vaskulitis bei direkter Infektion des Endothels, u.a. Infektion mit Rickettsien)

Literatur

- Blanco R, Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V, Garcia-Fuentes M. Cutaneous vasculitis in children and adults. Associated diseases and etiologic factors in 303 patients. *Medicine (Baltimore)* 1998; 77:403-18
- Blanco R, Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V, Garcia-Fuentes M, Gonzalez-Gay MA. Henoch-Schonlein purpura in adulthood and childhood: two different expressions of the same syndrome. *Arthritis Rheum* 1997; 40:859-64
- Calabrese LH, Duna GF. Drug-induced vasculitis. *Curr Opin Rheumatol* 1996; 8:34-40
- Calabrese LH, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of hypersensitivity vasculitis. *Arthritis Rheum* 1990; 33:1108-13
- Cassidy JT, Petty RE. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 3rd ed: WB Saunders Co 1995
- Daoud MS, Gibson LE, DeRemee RA, Specks U, el-Azhary RA, Su WP. Cutaneous Wegener's granulomatosis: clinical, histopathologic, and immunopathologic features of thirty patients. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:605-12
- Fiorentino DF. Cutaneous vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48:311-40
- Garcia-Porrúa C, Calvino MC, Llorca J, Coucelo JM, Gonzalez-Gay MA. Henoch-Schonlein purpura in children and adults: clinical differences in a de-fined population. *Semin Arthritis Rheum* 2002; 32:149-56
- Jessop SJ. Cutaneous leucocytoclastic vasculitis: a clinical and aetiological study. *Br J Rheumatol* 1995; 34:942-5
- Julian BA, Waldo FB, Rifai A, Mestecky J. IgA nephropathy, the most common glomerulonephritis worldwide. A neglected disease in the United States? *Am J Med* 1988; 84:129-32
- Lentsch AB, Ward PA. Regulation of inflammatory vascular damage. *J Pathol* 2000; 190:343-8
- Michel BA, Hunder GG, Bloch DA, Calabrese LH. Hypersensitivity vasculitis and Henoch-Schonlein purpura: a comparison between the 2 disorders. *J Rheumatol* 1992; 19(5):721-8.
- Piette W. Primary Systemic Vasculitis. In: Sontheimer RD, Provost T, eds. *Cutaneous Manifestations of Rheumatic Diseases*. 2nd ed. Philadelphia: WILLIAMS & WILKINS CO; 2004:159-96
- Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy D. Henoch-Schonlein Purpura in adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol* 2002; 13:1271-8
- Sais G, Vidaller A, Jucgla A, Gallardo F, Peyri J. Colchicine in the treatment of cutaneous leukocytoclastic vasculitis. Results of a prospective, randomized controlled trial. *Arch Dermatol* 1995; 131:1399-402
- Sano H, Izumida M, Shimizu H, Ogawa Y. Risk factors of renal involvement and significant proteinuria in Henoch-Schonlein purpura. *Eur J Pediatr* 2002; 161:196-201.
- Sindrilaru A, Seeliger S, Ehrchen JM, Peters T, Roth J, Scharffetter-Kochanek K, Sunderkötter C. Site of Blood Vessel Damage and Relevance of CD18 in a Murine Model of Immune Complex-Mediated Vasculitis. *J Invest Dermatol* 2007;127: 447-454
- Somer T, Finegold SM. Vasculitides associated with infections, immunization, and antimicrobial drugs. *Clin Infect Dis* 1995; 20:1010-36
- Sunderkötter C, Kolde, G. Cutaneous vasculitis. In: Bos J, ed. *Skin Immune System (SIS) Cutaneous Immunology and Clinical Immunodermatology*. 3rd ed. 553-563 Boca Raton New York: CRC Press; 2004a
- Sunderkötter C, Roth J, Bonsmann G. Leukozytoklastische Vaskulitis. *Hautarzt* 2004b; 55: 759-785
- Sunderkötter C, Sindrilaru A. Classification of vasculitis. *Europ J Dermatol* 2006;16:114-24
- Sunderkötter C, Bonsmann G, Sindrilaru A, Luger TA (2005): Management of leukocytoclastic vasculitis. *J Dermatolog Treat* 2005; 16:193-206
- Swerlick RA, Lawley TJ. Cutaneous vasculitis: its relationship to systemic disease. *Med Clin North Am* 1989; 73:1221-35
- Tancrede-Bohin E, Ochonisky S, Vignon-Pennamen MD, Flageul B, Morel P, Rybojad M. Schonlein-Henoch purpura in adult patients. Predictive factors for IgA glomerulonephritis in a retrospective study of 57 cases. *Arch Dermatol* 1997; 133:438-42

ten Holder SM, Joy MS, Falk RJ. Cutaneous and systemic manifestations of drug-induced vasculitis. *Ann Pharmacother* 2002;36(1):130-47

Zurück zum Inhaltsverzeichnis: [DNO](#)

© BBS-Verlag Wiesbaden