

Ulcus cruris in differential dermatological diagnosis

M. Zabel

Haut-, Allergie- und Venenzentrum am Prosper Hospital, Recklinghausen

Keywords

Leg ulcer, non-venous or vascular ulcers of the leg, differential diagnosis

Summary

The leg ulcer is mostly caused by vascular or venous diseases. About 1% of the German population suffer from a leg ulcer. 50–80% of the leg ulcers are caused by chronic venous insufficiency. Besides, there are many other diseases which can develop a leg ulcer. If a leg ulcer does not heal over months of therapy there are many other differential diagnosis possible. The ulcer is only a symptom, not a diagnosis.

Following diseases can induce leg ulcer: vasculitis, rheumatoid arthritis, cryoglobulinemia, livedo vasculitis, polyarthritis nodosa, haematological, neuropathic, infectious and metabolic disorders, necrobiosis lipoidica (diabeticorum), pyoderma gangraenosum, calciphylaxis, arterial hypertension, chemical and physical injuries. The different diseases are discussed. For the diagnosis it is important that a detailed anamnesis, a typical statement, laboratory and histological findings

exist. Sometimes the cooperation between several medical disciplines is necessary. Only an exact diagnosis can induce a differentiated therapy and in many cases the leg ulcer heal up. The aim of this paper is a survey of various non venous or vascular reasons for the development of leg ulcer. However the survey is not completed. But the main causes are mentioned.

Schlüsselwörter

Ulcus cruris, nicht venöse vaskuläre Beinulzera, Differenzialdiagnose

Zusammenfassung

Das Ulcus cruris ist in der Mehrheit venös und vaskulär bedingt. Daneben gibt es zahlreiche Erkrankungen, die ebenfalls ein Ulcus cruris hervorrufen können. Ist ein Ulcus cruris über Monate therapieresistent, sollten differenzialdiagnostische Überlegungen angestellt werden. Das Ziel dieser Arbeit ist auf die möglichen Ursachen für ein Ulcus cruris aufmerksam zu machen und im Einzelnen zu darzulegen.

Correspondence to:

Prof. Dr. med. Maria Zabel
Haut-, Allergie- und Venenzentrum
am Prosper Hospital, Mühlenstraße 29
45659 Recklinghausen, Germany

Dermatologische Differenzialdiagnosen des venösen Ulkus

Phlebologie 2010; 39: 163-166
Received: February 16, 2010
accepted: February 16, 2010



Prof. Dr. Maria Zabel,
Recklinghausen

Persönliche Widmung

Lieber Herr Hach,

ich erinnere mich sehr gerne an unsere gemeinsame Vorstandsarbeit.

Eine besondere Erinnerung habe ich aber an die von mir durchgeführte Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phlebologie 1994 in Recklinghausen, bei der Sie damals mit einigen Kongressteilnehmern eine Grubenfahrt in 1000 Meter Tiefe unternommen haben. Wir Über-Tage-Geblienen warteten sehr lange auf unseren Präsidenten und erst danach konnten wir gemeinsam den Gesellschaftsabend eröffnen. Wie Sie mir später erzählten, war diese Grubenfahrt für Sie ein bleibendes Erlebnis.

Ad multos annos und ein herzliches Glückauf aus Recklinghausen!

Ihre Maria Zabel

Ein Ulcus cruris kommt bei ca. 1% der deutschen Bevölkerung vor. Zumeist, d. h. bei etwa 50–80% liegt eine chronisch-venöse Insuffizienz vor (1). Grundsätzlich handelt es sich bei einem Ulkus um einen tiefen Substanzdefekt, insbesondere an den Unterschenkeln und Füßen. Wenn trotz optimaler Therapie das Ulkus keine Abheilungstendenz aufweist bzw. nicht innerhalb von etwa 12 Monaten heilt, sollte daran gedacht werden, dass das Ulkus wahrscheinlich nicht venös oder auch vaskulär bedingt ist.

Die Bezeichnung Ulcus cruris beinhaltet lediglich ein Symptom, jedoch keine Diagnose. Auch wenn es differenzierte und studiengerechte Lokalbehandlungen in Form von zahlreichen Wundaufgaben gibt, ist eine Diagnosesicherung für die kausale Therapie notwendig. Nur eine genaue Diagnose entscheidet über die nachfolgende Therapie.

Neben den vaskulären Ursachen gibt es zahlreiche andere Erkrankungen, die zu einem Ulcus cruris führen können (2, 3).

Diese sollen im Einzelnen hier aufgeführt werden. Allerdings erhebt diese Zusammenstellung nicht den Anspruch auf Vollständigkeit. Jedoch werden die wesentlichen Krankheitsbilder besprochen.

Vaskulitis

Es handelt sich um eine Entzündung der Gefäße mit Schädigung der Gefäßwand. Es können sowohl große, mittelgroße und auch

kleine Gefäße beteiligt sein (►Abb. 1). Grundsätzlich unterscheidet man zwischen den primären systemischen Vaskulitiden und den sekundären Vaskulitiden, die im Rahmen von anderen Erkrankungen, insbesondere von Kollagenosen, auftreten können.

Den Dermatologen gut bekannt ist die kutane, leukozytoklastische Vaskulitis, die synonym auch als Vasculitis allergica oder Immunkomplex-Vaskulitis bezeichnet wird. Klinisch sieht man eine Purpura mit roten Papeln und Makulae. Teilweise treten aber auch Bläschen und Blasen sowie Pusteln, Erosionen und Ulzerationen auf. Die erythematösen Makulae sind mit der Diaskopie nicht wegzudrücken. Der Rumpel-Leede-Test ist immer positiv. Die Thrombozytenzahl ist im Referenzbereich. Häufig tritt diese Erkrankung bei Frauen im Bereich der Unterschenkel auf. Am häufigsten sind ursächlich medikamentöse und bakterielle Antigene (Streptokokken) anzuschuldigen. Bei den Medikamenten sind es vor allem Antiphlogistika, Antibiotika und Diuretika (Thiazide). Die Ursache ist zumeist nicht zu klären. Eine Begleitvaskulitis mit Ulkusbildung tritt aber auch bei verschiedenen Kollagenosen auf, z. B. der Sklerodermie bzw. beim systemischen Lupus erythematodes. Beim kutanen Lupus erythematodes profundus kommt es zu vielen schmerzhaften Knoten, die ulzerieren können.

Rheumatoide Arthritis

Hautulzerationen bzw. ein Ulcus cruris können auch im Rahmen einer rheumatoiden Arthritis auftreten. Etwa 10% ent-

wickeln im Laufe ihrer Erkrankung ein Ulcus cruris, das messerscharf begrenzt, bizarr gestaltet ist und zumeist einen geringen Randsaum aufweist. Die Dauer der Erkrankung und die Höhe der Rheumafaktoren spielen bei der Ulkusbildung keine Rolle. Ursache ist die Bildung und Ablagerung von Immunkomplexen an der Gefäßwand.

Kryoglobulinämie

Die Kryoglobulinämie kann auf Grund einer Vaskulitis mit der Ablagerung von Immunkomplexen in den Gefäßwänden ebenfalls zu Ulzerationen führen, etwa in 25 % der Fälle. Die Ulzera treten zumeist bei feucht kaltem Wetter auf, sind sehr schmerzhaft und zeigen immer eine livid-rote Verfärbung.

Livedo-Vasculopathie

Die frühere Livedo-Vaskulitis – inzwischen als Livedo-Vasculopathie bezeichnet – wurde 1967 erstmalig als eigenständiges Krankheitsbild von Bard und Winkelmann herausgestellt. Die Klinik zeichnet sich durch drei typische Symptome aus und zwar durch eine

- Livedo racemosa,
- Ulzera und
- Atrophie blanche.

Histologisch finden sich verschlossene Gefäße im mittleren Korium, jedoch ohne Nekrose. Häufig tritt diese Erkrankung schubweise auf. Im englischen Sprachraum wird diese Erkrankung auch als Akronym

PURPLE (painful purpuric ulcers with reticular pattering of the lower extremities) dargestellt. Das Krankheitsbild betrifft vor allem junge Frauen.

Polyarthrititis nodosa

Die Polyarthrititis nodosa ist ein seit längerem bekanntes Krankheitsbild, das erstmalig 1866 durch Kussmaul und Maier beschrieben wurde und meistens nach dem 50. Lebensjahr auftritt. Es handelt sich um eine seltene, schwer verlaufende nekrotisierende Vaskulitis. Die Patienten zeigen ein allgemeines Krankheitsgefühl mit Tachykardie, Fieber, Arthralgien, Myalgien und Gewichtsverlust. Klinisch sieht man eine Livedo racemosa mit entzündlichen Knoten, die ulzerieren können. Die Knoten sind subkutan gelegen, aber auch in der Muskulatur und manchmal entlang der Arterien tastbar. Die Ätiologie ist nicht sicher bekannt.

Hämatologische Erkrankungen

Hämatologische Ursachen der Ulcera cruris sind bei verschiedenen Erkrankungen bekannt. Ursächlich werden Störungen in der Mikrozirkulation durch Störungen der Hämoglobin-Biosynthese und der Erythrozyten angeschuldigt. Folgende Erkrankungen können zu Ulzerationen an den Beinen führen:

- Sichelzellanämie,
- Sphärozytose.
- Thalassämie,
- sideroblastische Anämie.

Myeloproliferative Erkrankungen

Auch myeloproliferative Erkrankungen können Geschwüre oder offene Stellen im Bereich der Beine hervorrufen. Hier sind vor allem die Polyzythaemia vera und die Thrombozytämie zu erwähnen.

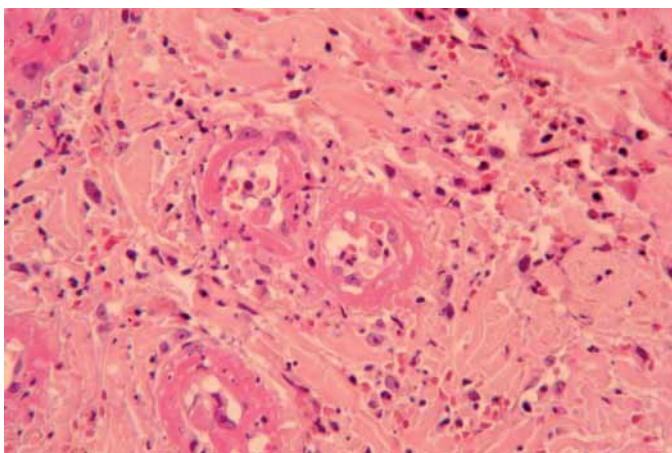


Abb. 1
Histologie einer
Vasculitis leukocyto-
clastica

Hämostaseologische Erkrankungen

Blutgerinnungsstörungen können ebenfalls zu einem Ulcus cruris führen. Insbesondere bei jungen Patienten mit einer Thrombose ist an eine Störung des Gerinnungssystems zu denken. Es sind mehrere Zustände bzw. Defekte der Gerinnung für die Ulzerationen verantwortlich. Folgende Störungen bzw. Erkrankungen sind hier zu nennen:

- Protein-C- und -S-Mangel,
- APC-Resistenz,
- Antithrombin-III-Mangel,
- PAI(Plasminogen-Aktivator-Inhibitor)-Erhöhung/Mangel,
- Homozysteinämie/Homozystinurie,
- Antiphospholipid-Syndrom,
- Hypofibrinogenämie und
- Afibrinogenämie.

Besonders zu erwähnen ist in dieser Gruppe das Antiphospholipid-Syndrom. Es ist charakterisiert durch Kardiolipin-Antikörper, Lupus-Antikoagulans, venöse Thrombosen, arterielle Embolien, Livedo racemosa, rezidivierende Aborte und/oder Thrombozytopenie. Es wird unterschieden zwischen einem primären und sekundären Antiphospholipid-Syndrom, das häufig mit systemischen Autoimmunerkrankungen assoziiert ist.

Pyoderma gangraenosum

Ein seltenes, oft lange nicht erkanntes Krankheitsbild ist das Pyoderma gangraenosum. Es wurde schon 1930 von Brunsting, Goeckermann und O'Leary beschrieben.

Die Ulzerationen sind meistens polyzyklisch und zeigen häufig livide, teils untermirierte Randsäume. Der bakteriologische Abstrich ist immer negativ. Histologisch sieht man auch kein spezifisches Bild. Die Ätiologie ist unklar. Man vermutet einen Zusammenhang mit Minimaltraumen wie Insektenstiche, Exkoriationen oder auch nach durchgeführten Operationen. Häufig besteht auch eine Assoziation mit internistischen Grunderkrankungen.

Infektionen

Infektionen wie Mykosen, Pyodermien (Ecthyma-Streptokokken) und virale Infektionen sind differenzialdiagnostisch in Betracht zu ziehen. Dabei sind für die Diagnose Abstriche, Antikörperbestimmung und Histologie zumeist entscheidend. Auch Infektionen durch Protozoen (wie Leishmanien) können ein Ulkus hervorrufen, wobei zunächst Papeln entstehen, die ulzerös zerfallen.

Metabolische Erkrankungen

Metabolische Ursachen können Nekrosen und danach Ulzerationen hervorrufen. Dazu zählen Amyloidosen, Gicht in Form von Gichttophi, Diabetes mellitus und Porphyrinen.

Neuropathien

Neuropathien führen auch zu Ulzerationen. Ursächlich sind der Diabetes mellitus, Thiaminmangel, Alkohol oder auch die Lepra zu nennen. Am häufigsten tritt die diabetische Neuropathie auf. Es kommt vor al-



Abb. 2 Neurotrophische Ulzerationen (Malum perforans)



Abb. 3 Necrobiosis lipoidica diabetorum

lem an den Vorfußballen durch die fehlende Sensibilität durch Druck und Fehlbelastung zu offenen Stellen (►Abb. 2).

Necrobiosis lipoidica/diabetorum

Eine Erkrankung, die häufig bei Diabetikern vorkommt, ist die Necrobiosis lipoidica (4). Sie lokalisiert sich vorwiegend im Bereich der Unterschenkelstreckseiten und zeigt gelblich bräunliche Plaques mit Teleangiectasien (►Abb. 3). Im Bereich dieser Herde können Ulzerationen auftreten, die meistens sehr schmerzhaft sind und wenig Abheilungstendenz aufweisen.

Kalziphylaxie

Ein Krankheitsbild, das nicht sehr bekannt ist, ist die Kalziphylaxie. Es sind Patienten mit terminaler Niereninsuffizienz unter Dialyse-Therapie betroffen. Obwohl die Ursache nicht völlig geklärt ist, sind Störungen im Kalziumphosphatstoffwechsel vorhanden. Die Erkrankung zeigt ein typisches histologisches Bild. Klinisch zeigen sich rötliche, sehr schmerzhaft Ulzerationen an den Unterschenkeln. Allerdings können auch Ulzerationen an anderen Lokalisationen (z. B. im Bereich des Abdomens) auftreten. Die Patienten sind lebensbedrohlich erkrankt.

Ulcus cruris hypertonicum Martorell

Bei Patienten mit einer Hypertonie muss man auch an das Ulcus cruris hypertoni-



Abb. 4 Metastasierendes malignes Melanom



Abb. 5 Kaposi-Sarkom

Abb. 6
Artefakt

cum Martorell gedacht werden. Es wurde 1945 vom Angiologen Martorell beschrieben. Noch immer ist allerdings der Zusammenhang nicht ganz geklärt. Besonders betroffen sind Frauen im vierten bis siebten Lebensjahrzehnt. Zunächst treten blau rötliche Flecke auf, die meistens nach kleinen Verletzungen geschwürig werden. Das Ulcus ist zumeist sehr schmerzhaft.

Tumore

Tumore, insbesondere die Hautkarzinome wie Basalzellkarzinome, Spinaliome und maligne Melanome führen zwar selten, aber gelegentlich doch zu Ulcera cruris. Wegweisend für die Diagnose sind die lange Persistenz und die Therapieresistenz. Zudem können die ulzerierenden Melanome wenig Pigment aufweisen (►Abb. 4). Nur die histologische Untersuchung einer Exzision bzw. einer Probeexzision kann zur

Diagnose führen. Auch das Kaposi Sarkom kann Ulzerationen bilden (►Abb. 5).

Artefakte

Artifizielle Schädigungen sind nicht immer sofort erkennbar. Es handelt sich immer um psychisch erkrankte Patienten, die sich manchmal sehr große Verletzungen zufügen (►Abb. 6). Okklusivverbände führen oft zur Abheilung. Diese Patienten müssen immer einer psychologischen und psychiatrischen Therapie zugeführt werden.

Chemische und physikalische Schädigungen

Chemische und physikalische Einwirkungen können die Haut so schädigen, dass es auch zur Ulkusbildung kommt. Neben

Wärme und Kälte sind in diesem Zusammenhang Dekubital-Ulzera, Röntgen-Ulzera und Ulzera durch Verätzungen aufzuführen. In allen Fällen ist die Anamnese für die Diagnose wichtig. Beim Radioulkus können Jahre bis Jahrzehnte vergehen, bis aus einem Radioderm ein Ulkus entstehen kann. Insgesamt heilen diese Ulzerationen sehr schlecht. Auch hier ist eine Histologie notwendig.

Schlussfolgerung

Zahlreiche Krankheiten können ein Ulcus cruris verursachen. Neben der detaillierten Anamnese sind das klinische Bild sowie Labor- und histologische Untersuchungen für die Diagnosesicherung erforderlich. Manchmal ist zudem eine Zusammenarbeit verschiedener medizinischer Fachdisziplinen notwendig.

Ist die Diagnose gesichert, kann die kausale Therapie fast immer zur Abheilung des Ulcus cruris führen.

Literatur

1. Altmeyer P. Enzyklopädie Dermatologie Ulcus cruris venosum. Heidelberg: Springer 2008; 183.0
2. Dissemond J. Differenzialdiagnostische Aspekte des Ulcus cruris. Hartmann WundForum 2006; 2: 10–17.
3. Miller A, Ruzicka Th. Differentialdiagnose des Ulcus cruris. Hautarzt 2001; 52: 593–603.
4. Thiede R, Zabel M, Findeisen E. Ulcus cruris bei Necrobiosis lipoidica. Diagnostische und therapeutische Möglichkeiten. 43. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phlebologie Bad Krozingen, 10.–13. Oktober 2001.