



Leitlinienimplementierungshilfe

S1-Leitlinie „Diagnostik und Therapie der Livedovaskulopathie“

AWMF-Registernr. 013-013-098, 2020 (<https://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/013-098.html>)

Kommission für die Qualitätssicherung
in der Dermatologie

Die LV ist eine chronisch rezidivierende Gefäßerkrankung bei der es durch Thrombosierung in der Mikrozirkulation zu einer Minderperfusion und anschließenden Ulzeration der Haut kommt. Die Ulzerationen betreffen ausschließlich die untere Extremität, insbesondere die Malleolarregion.



- Bei Ulzerationen der unteren Extremität soll das Vorliegen einer LV differentialdiagnostisch erwogen werden. (EK +1,8)
- Von Ulzerationen durch die LV ist ausschließlich die untere Extremität betroffen. (EK +1,7)

Für die Diagnosestellung sollten folgende klinische Aspekte beachtet werden:

- o Schmerzhaftes, rezidivierendes Ulzeration (EK +1,9)
- o Trias: Livedo racemosa, Ulzerationen, Atrophie blanche (EK +1,9)
- o Die LV kommt **ganzjährig** vor (EK +1,7)
- o Die LV tritt häufiger bei Frauen als bei Männern auf (EK +1,6)
- o Typischerweise geht neuen Ulzerationen ein brennender Schmerz, der entsprechend auf die betroffene Region (Manifestationsort) begrenzt ist, voraus. (EK +1,6)

Ein Score zur sicheren Diagnosestellung ist gegenwärtig noch nicht validiert

Hauptkriterien

- Ulzeration
(Malleolarregion, Fußrücken, Unterschenkel)
- Angina cutis
(lokalisierte stechende oder brennende Schmerzen)
- Atrophie blanche
- Livedo racemosa
- Histologie:
 - intraluminale Fibrin-Thrombi
 - subintimale hyaline Ablagerungen
 - *keine* primär entzündlichen Veränderungen
 - endotheliale Proliferation

Nebenkriterien

- Prothrombotische Parameter
Häufig (bei LV):
 - Lipoprotein (a) Erhöhung
 - Antithrombin III Erhöhung
 - Hyperhomocysteinaemia
- *Selten (bei LV):*
 - Faktor V Mutation
 - Prothrombin G20210A Mutation
 - Plasminogenaktivator-Inhibitor Defizienz
 - Protein C und Protein S Defizienz
- Komorbiditäten
(BMI > 25 kg/m², Hypertonie)
- weibliches Geschlecht
- therapeutisches Ansprechen auf Antikoagulation
- beide Beine betroffen

Folgende histologische Kriterien sollten beachtet werden:

- intraluminale Thromben der oberen und mittleren Dermis (EK +2)
- keine primär entzündlichen Veränderungen wie bei Vaskulitiden (EK +1,8)
- subintimale hyaline Ablagerungen (EK +1,6)
- endotheliale Proliferation (EK +0,9)

- Bei Patienten mit LV wird eine Gerinnungsdiagnostik mit Screening nach prokoagulatorischen Parametern empfohlen. (EK +1,6)
- Trotz fehlendem Nachweis von prokoagulatorischen Parametern ist die Diagnose LV möglich. (EK +1,9)

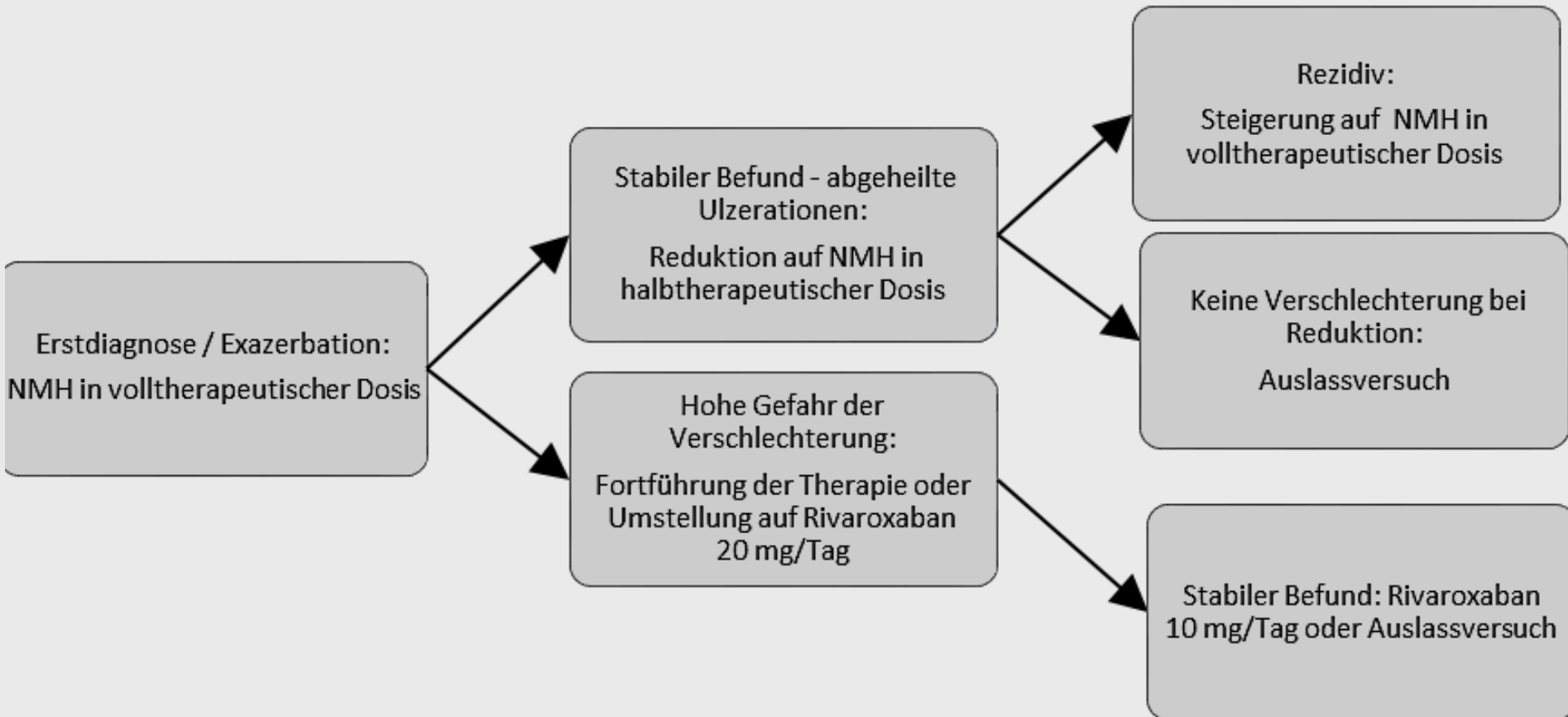
Die *initiale* Labordiagnostik sollte folgende Parameter beinhalten:

- Antiphospholipid-Antikörper (EK +1,7)
(Lupus-Antikoagulans, Antikardiolipin-Antikörper, β 2-Glykoprotein-1-Antikörper)
- Protein C (EK +1,3)
- Protein S (EK +1,3)
- Homozystein (nüchtern) (EK +1,2)
- Lipoprotein (a) (EK +1,1)

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

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

(Alle genannten Therapien sind off label für die LV)



- Einer klinischen Verschlechterung der Wunden geht meist eine Phase mit zunehmenden Schmerzen voraus, daher soll bereits bei deutlicher Schmerzzunahme eine Dosissteigerung der Antikoagulation erwogen werden. (EK +1,9)
- Hilfreich zum Monitoring der Schmerzen ist ein Schmerztagebuch. (EK +1,9)
- Die initiale Therapie soll mit niedermolekularem Heparin in volltherapeutischer Dosis erfolgen (z.B. 1 mg/kgKG s.c. 2 xtägl. bei Enoxaparin (off label)) (EK +1,4)
- Bei stabilem Befund soll eine Dosisreduktion auf die halbtherapeutische Dosis als Erhaltungstherapie erfolgen (z.B. 1 mg/kgKG s.c. 1 xtägl. bei Enoxaparin (off label)). (EK +1,3)

- Vorteil der DOAKs gegenüber der subkutanen Applikation ist die orale Einnahme, was auch die Compliance/Adhärenz verbessert. (EK +2)
- Eine Umstellung der Therapie mit niedermolekularem Heparin auf Rivaroxaban bis zu 15 mg 2x tägl. ist möglich (off label). (EK + 1,8)
- Anschließend kann eine Therapie mit Rivaroxaban 20 mg 1xtägl. erfolgen (off label). (EK +1,9)
- Eine Reduktion auf 10 mg/Tag kann bei stabilem Befund erfolgen (off label). (EK +1,9)

- Die Indikationsstellung obliegt – unabhängig von den erfolgten Vortherapien – dem behandelnden Arzt (EK +1,9)
- In therapierefraktären Fällen soll eine Therapie mit intravenösen Immunglobulinen erfolgen (off label). (EK +1,6)
- Die Autoren empfehlen eine Dosis von 2g/kg KG, diese Therapie kann auf 2-5 Tage aufgeteilt werden (off label) (EK +1,6)

- Eine ergänzende oder alleinige Therapie mit Iloprost kann in therapierefraktären Fällen erwogen werden (off label). (EK +0,1)
- Bei assoziierten Autoimmunerkrankungen sollte der Einsatz von Glukokortikoiden zur Therapie dieser Autoimmunerkrankung erfolgen. (EK +1)
- Bei Hyperhomozysteinämie sollte zusätzlich eine Therapie mit Vitamin B6, B12 und Folsäure erfolgen (off label). (EK +1,4)

Aktualisierung

Die vorliegende Leitlinie hat eine Gültigkeit bis zum 01.01.2025

Beteiligte Experten und Fachgesellschaften

Koordination: Prof. Dr. Tobias Görge und Dr. Marie-Luise Schiffmann

Name

Prof. Dr. Joachim Dissemond
PD Dr. habil. Cornelia Erfurt-Berge
Prof. Dr. Tobias Görge
Prof. Dr. Jürg Hafner
Dr. Babak Alexander Itzlinger-Monshi
Dr. Hans Wilfried Jungkunz
Prof. Dr. Birgit Kahle
Prof. Dr. Alexander Kreuter
Prof. Dr. Karin Scharffetter-Kochanek
Dr. Stine Lutze
Prof. Dr. med. Oliver Müller
Prof. Dr. Klemens Rappersberger
Dr. Marie-Luise Schiffmann
Prof. Dr. Stefan W. Schneider
Prof. Dr. Anke Strölin
Prof. Dr. Cord Sunderkötter

Organisation

Deutsche Gesellschaft für Phlebologie
Schweizerische Gesellschaft für Dermatologie und Venerologie
Österreichische Gesellschaft für Dermatologie und Venerologie
Deutsche Dermatologische Gesellschaft
Deutsche Dermatologische Gesellschaft
Deutsche Dermatologische Gesellschaft

Deutsche Gesellschaft für Angiologie (DGA)
Österreichische Gesellschaft für Dermatologie und Venerologie

Versions-Nummer: 1.0

Erstveröffentlichung: 01/2021

Nächste Überprüfung geplant: 01/2025

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online