

Livedovaskulopathie – eine Erkrankung seltener Blutgruppenmerkmale?

M. Ahmed¹, S. Lutze¹, A. Herrmann², G. Daeschlein¹, M. Jünger¹

¹ Klinik- und Poliklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten, Universitätsmedizin Greifswald;

² Hautarztpraxis, Greifswald

▲ Einleitung

Die Livedovaskulopathie (LV) wurde erstmalig im Jahre 1955 von *Feldacker et al.* (3) als Livedo reticularis mit Sommerulzerationen beschrieben und bis in die 1990er-Jahre als Vaskulitis eingeordnet. Die LV ist ein seltenes thrombo-okklusives, primär nicht entzündliches Krankheitsbild, welches die kleinen Gefäße in der Dermis, betont an den unteren Extremitäten, affektiert. Die Pathogenese ist bisher wenig erforscht, wobei eine Hyperkoagulabilität sowie eine pathologische Fibrinolyse in der Mikrozirkulation vorbeschrieben sind. Neben der bekannten Häufung der Erkrankung bei Frauen und einem gehäuften Auftreten in den wärmeren Monaten konnte in dem hier beschriebenen Patientenkollektiv eine bisher nicht vor-

beschriebene Häufung seltener Blutgruppenmerkmale aufgezeigt werden.

Patientenauswahl

Insgesamt wurden 2016 fünf Patienten (drei Männer, zwei Frauen) mit einer LV an unserer Klinik behandelt. Allen fünf Patienten gemeinsam ist das über Jahre hinweg rezidivierende Auftreten von stark schmerzenden Ulzerationen an beiden Unterschenkeln begleitet von einer Livedo racemosa, die im Verlauf mit porzellanfarbenen Narben abheilt. Diese beschriebene Klinik stellt die klassische Trias der Erkrankung dar.

Alle Patienten wurden zunächst mit niedermolekularem Heparin (NMH) und im Verlauf je nach Co-Morbiditäten-

59. Jahrestagung der DGP

Profil auch auf eine Therapie mit Rivaroxaban (Xarelto®) eingestellt. Zusätzlich erfolgte eine intensive Lokaltherapie und eine adjuvante Entstauungstherapie.

Diagnostik

Das Thrombophilie-Screening war bei allen Patienten unauffällig, insbesondere wurde bei allen Patienten ein Antiphospholipid-Syndrom ausgeschlossen. Bei den Patienten fiel jedoch eine für Europa seltene Blutgruppenmerkmalskonstellation auf.

Diskussion

In der hier aufgeführten Gruppe von fünf Patienten mit einer klinisch sicheren Livedovaskulopathie zeigt sich eine überdurchschnittliche Häufung von seltenen Blutgruppenmerkmalen des ABO- und Rhesus-Systems. Diverse Studien konnten ein erhöhtes Risiko verschiedener Erkrankungen bei bestimmten Blutgruppenmerkmalen nachweisen.

Die weltweit mit 4 % auftretende sehr seltene Blutgruppe AB soll mit erhöhtem Risiko für Entzündungen einhergehen und somit das Risiko für Demenz (1) und Herzerkrankungen steigern. Ebenso wurde diese Blutgruppe als Risikofaktor für Thrombosen identifiziert. Auch bei der seltenen Blutgruppe B (11 % weltweit) wurde ein erhöhtes entzündungsbedingtes Risiko für Herzerkrankungen festgestellt (4). Drei der fünf Patienten wiesen die Blutgruppen B und AB auf.

Zudem waren drei Patienten Rhesusfaktor negativ, ein Merkmal, das in der weltweiten Bevölkerung zu 15 % vorkommt. Die eigentliche Funktion des Rhesusfaktors als Erythrozyten-Oberflächenprotein ist bis heute noch nicht bekannt. Dem Rhesusfaktor verwandte Proteine in Tubuluszellen der Niere haben wichtige Funktionen beim Transport von Ammonium-Ionen und Ammoniak, der Ausscheidung stickstoffhaltiger Stoffwechsellendprodukte sowie der Aufrechterhaltung eines konstanten pH-Wertes im Blut. Bei entsprechenden Knock-out-Mäusen (Rhcg negativ) zeigte sich der Blut-pH-Wert in den azidotischen Bereich verschoben (2).



Abb. 1: Schmerzhaftes Ulzerationen an beiden Unterschenkeln begleitet von einer Livedo racemosa bei Livedovaskulopathie.

Erythrozyten verlieren ihre Elastizität durch eine Azidose, die Fließfähigkeit des Blutes nimmt ab, die lokale Sauerstoffversorgung reduziert sich, es entsteht eine lokale Ischämie. Dies könnte ein Hinweis in der Aufklärung des Pathomechanismus der Livedovaskulopathie sein.

Literatur

- Alexander KS, Zakai NA, Gillett S et al. ABO blood type, factor VIII, and incident cognitive impairment in the REGARDS cohort. *Neurology* 2014;83(14):1271-1276.
- Biver S, Belge H, Bourgeois S et al. A role for Rhesus factor Rhcg in renal ammonium excretion and male fertility. *Nature*. 2008 Nov 20;456(7220):339-343.
- Feldecker M, Hines EA Jr, Kierland RR et al. Livedo reticularis with summer ulcerations. *AMA Arch Derm* 1955;72(1):31-42.
- He M, Wolpin B, Rexrode K et al. ABO Blood Group and Risk of Coronary Heart Disease in Two Prospective Cohort Studies. *Arteriosclerosis, thrombosis, and vascular biology* 2012;32(9):2314-2320.

Patient	Geschlecht	Blutgruppe	Rhesusfaktor
1	weiblich	A	negativ
2	weiblich	B	positiv
3	männlich	AB	positiv
4	männlich	A1	negativ
5	männlich	B	negativ

Tab. 1: Blutgruppenmerkmale der Patienten.

Korrespondenzadresse

Misbah Shireen Ahmed
Dr. med. Stine Lutze
Klinik- und Poliklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
Universitätsmedizin Greifswald
Ferdinand-Sauerbruchstraße
17475 Greifswald
E-Mail: misbahshireen.ahmed@uni-greifswald.de
stine.lutze@uni-greifswald.de



M. S. Ahmed