



WIKIDERM NETZWERK HAUT

NECROBIOSIS LIPOIDICA (NL)

Histr: Erstbeschreibung durch Erich Urbach (1893-1946) im Jahre 1932

Def: chronisch-atrophisierende, granulomatöse Dermatose mit gelblichen, teleangiektatischen, unregelmäßig und scharf begrenzten Herden an den Unterschenkelstreckseiten

Ass: - Diabetes mellitus

Vork: bei 70% d. F. von NL (manifest oder Manifestation im Verlauf)

CV: nur 0,3% aller Diabetiker mit Necrobiosis lipoidica, deshalb keine Komplikation des Diabetes

- ferner: chronisch entzündliche Darmerkrankungen, arterielle Hypertonie


Pg: - initial: Kollagendegeneration aufgrund korialer Vaskulitis

- später: granulomatöse Entzündung um die nekrotischen Kollagenherde mit Epitheloidzellen und vielkernigen Langerhans-Riesenzellen

Vork: meist Frauen mittleren Alters

KL: - initial: runde, derbe, dunkelrote, schmerzlose Papeln oder Plaques, die sich langsam im Verlauf von Monaten ausbreiten oder konfluieren

- später: Atrophisierung, vom Zentrum ausgehend nach peripher werden die Herde glänzend-gelblich und teleangiektatisch mit rotbraunen, unregelmäßig-serpiginösen und scharf begrenzten Rändern

Lok: meist symmetrisch an den Unterschenkelstreckseiten 

Note: Begünstigung durch vorangegangene Traumata

So: faciale NL

Vork: sehr selten

Kopl: Entwicklung schmerzhafter Ulzera 


Di: - Klinik: Die Veränderungen sind relativ charakteristisch, sodass meist keine Biopsie benötigt wird.

- Auflichtmikroskopie: ALM, Necrobiosis lipoidica

- Biopsie

Meth: - Histologie  

Bef: - Atrophie der Epidermis

- Kollagendegeneration in der Dermis im Sinne einer Nekrobiose des Bindegewebes mit granulomatöser Infiltration und Mikroangiopathie (Endothelzellschwellung, Lumeneinengung, PAS-positive Ablagerungen), teils schichtkuchenartiger Aspekt ("layer cake pattern") 

- fettthaltige Schaumzellen sind für die gelbe Farbe der Läsionen verantwortlich

Meth: Spezialfärbung (Sudan)

- transepitheliale Elimination von degeneriertem Kollagen durch die Haarfollikel

Bef: komedoartige Pfröpfe (comede-like plugs)

Vork: selten

DD: Histologisch ist die Necrobiosis lipoidica nicht eindeutig vom Granuloma anulare unterscheidbar. Eher für Necrobiosis lipoidica sprechen:

- Vorkommen von Plasmazellen

- tief reichende entzündliche Infiltrate (bis ins subkutane Fettgewebe)

- Gefäßbeteiligung im Sinne einer milden lymphozytären Vaskulitis

- Immunfluoreszenz (DIF)

Erg: ggf. Immunglobulin- und C3-Ablagerungen in den Gefäßwänden

- regelmäßige Nüchternblutzucker- und ggf. auch oraler Glukosetoleranztest unter Glukokortikoiden bei Pat. ohne bekannten Diabetes mellitus

So: - ulzerierende Necrobiosis lipoidica

Vork: 25% d. F.

KL: herdbegrenzte Ulzera

Prog: schlechte Heilungstendenz

- Granulomatosis disciformis chronica et progressiva Miescher

Def: disseminierte Necrobiosis lipoidica

- aktinisches Granulom

- anuläres elastolytisches Riesenzellgranulom

Engl: giant cell elastolytic granuloma, annular elastolytic giant cell granuloma, actinic granuloma

Histr: Erstbeschreibung durch Hanke im Jahre 1979

Lok: oft Kopf-Hals-Bereich

Lit: ● ●

Th: - Minocyclin

Lit: Acta Derm Venereol. 2015 Jan 29. <http://doi.org/10.2340/00015555-2056> (Japan), Eur J Dermatol. 2016 Nov 21. [Epub ahead of print]

PT: CR

- Hydroxychloroquin

Lit: - Int J Dermatol. 2013 Apr;52(4):509-11

PT: CR

- Indian Dermatol Online J. 2015 Dec;6(Suppl 1):S17-20

PT: CS (10 Pat.)

- Adalimumab

Lit: Dermatol Ther. 2016 Sep 29. <http://doi.org/10.1111/dth.12432> (USA), J Drugs Dermatol. 2017 Feb 1;16(2):169-171

- Cyclosporin A (low-dose)

Lit: Eur J Dermatol. 2019 Sep 30. <http://doi.org/10.1684/ejd.2019.3631>

Co: Dapson

- Methotrexat (MTX)

Lit: Dermatol Ther. 2021 Jan;34(1):e14705. <http://doi.org/10.1111/dth.14705>

- Pimecrolimus topisch (s. unten)

DD: - Stasisdermatitis (unscharfe Begrenzung)

- Sarkoidose

- tuberoserpiginöse bzw. gummatöse Syphilis (bei Ulzeration)

- Morphea

EbM: Mangel an **CT**; alle Empfehlungen beruhen auf **CR** oder **CS**

Lit: - ● ● ●

- Case Rep Dermatol. 2021 Nov 30;13(3):547-552. <http://doi.org/10.1159/000520588>

Th: - Behandlung möglicher Grunderkrankungen

Wirk: Einfluss auf die NL umstritten

- systemische Therapie

- ASS

EbM: In 2 **RCT** konnte kein signifikanter Effekt auf die NL nachgewiesen werden.

Dos: 1,5-3,0 g/Tag

- Glukokortikoide

Bed: **GS** der Systemtherapeutika insbes. bei Ulzeration

Ind: insbes. bei Ulzeration

CV: BZ-Kontrollen bei Diabetikern

- Dapson

Bed: empirisch

- Colchicin

Bed: empirisch

- Clofazimine
 - Phar:** Lamprene®
 - Dos:** 200 mg/Tag p.o.
 - NW:** dosisabhängige rotbräunliche Verfärbung von Haut, ggf. auch Haaren und Nägeln
 - Lit:** Hautarzt 1989; 40: 88-103
 - PT:** CS (10 Pat.)
- **Chloroquin/Hydroxychloroquin**
 - Lit:** J Am Acad Dermatol 2002; 46: S34-6
 - PT:** CR (Erstbeschreibung)
- Vasodilatoren
 - Stoff:** - Pentoxifyllin
 - EbM:** CS
 - Phar:** Trental® 400 ret
 - Lit:** - Clin Exp Dermatol 1993; 18: 78-9
 - PT:** CR
 - Dos:** 2x400 mg/Tag für 8 Wochen
 - J Endocrinol Invest 2003; 26: 1037-40
 - PT:** CR
 - Dos:** 3x400 mg/Tag für mind. 6 Monate
 - Australas J Dermatol. 2015 Nov 12. <http://doi.org/10.1111/ajd.12420>
 - PT:** CS (3 Pat.)
 - Dipyridamol
 - Phar:** Curantyl® N 75 mg
 - Dos:** 3x/Tag
- Nicotinsäureamid
 - Lit:** Br J Dermatol 1988; 118: 693-6
 - PT:** CS (13 Pat.)
 - Dos:** 3x500 mg/Tag p.o.
- Doxycyclin
 - Lit:** Pediatr Dermatol. 2020 Jul 18. <http://doi.org/10.1111/pde.14295>
- Anti-TNF-alpha
 - Stoff:** - Infliximab
 - Phar:** Remicade®
 - Lit:** - Dermatology 2003; 206: 180-1
 - J Cutan Med Surg 2003; 382-6
 - Dos:** 5 mg/kg i.v. (im Abstand von mehreren Wochen)
 - Etanercept
 - Phar:** Enbrel®
 - Appl:** s.c.
 - Dos:** 2x/Woche 25 mg für 16 Monate
 - Lit:** Int J Dermatol 2004; 43: 852-4
 - PT:** CR (Erstbeschreibung)
 - Co:** syst. Glukokortikoide und Spalthauttransplantation
 - Adalimumab
 - Lit:** Hautarzt. 2013 Apr 19. [Epub ahead of print]
 - PT:** CR (ulzerierte, nicht-diabetische Form)
- Ustekinumab
 - Lit:** - Dermatol Online J. 2017 Jul 15;23(7). pii: 13030/qt3k32k916
 - PT:** CR (ulzerierte Necrobiosis lipoidica)
 - Dermatol Online J. 2019 Aug 15;25(8). pii: 13030/qt2q05z4rw

- JAAD Case Rep. 2023 Jul 7;41:52-56. <http://doi.org/10.1016/j.jdc.2023.06.040>
- Secukinumab
 - Lit: Int J Dermatol. 2023 Jul 1. <http://doi.org/10.1111/ijd.16780>
- Thalidomid
 - Lit: Indian Dermatol Online J. 2016 Jan-Feb;7(1):43-5 (Indien)
 - PT: CR (ulzerierte, therapieresistente NL)
- **Fumarsäure**
 - Phar: Fumaderm®
 - Lit: Dermatology 2003; 207: 422-4; Acta Derm Venereol 2010; 90: 104-6
 - PT: CR (Erstbeschreibung)
- Cyclosporin A
 - EbM: CS
 - Lit: - Australas J Dermatol 2004; 45: 119-22
 - PT: CR
 - Dos: 2,5 mg/kg/Tag für 8 Monate
 - G Ital Dermatol Venereol. 2013 Dec;148(6):703-4 (Italien)
 - PT: CR (juvenile Form ulzerierter NL)
- Mycophenolat mofetil
 - Lit: Acta Derm Venereol 2000; 80: 312-3
 - PT: CR
 - Dos: 2x500 mg/Tag für 4 Wochen, dann 500 mg/Tag für 4 Monate
- Tofacitinib
 - Def: JAK 1/3-Inhibitor
 - Lit: - JAAD Case Rep. 2020 Jan 24;6(2):133-135
 - Co: Triamcinolon intraläsional
 - Int J Dermatol. 2021 Nov 16. <http://doi.org/10.1111/ijd.15960>
- Externa
 - Glukokortikoide
 - Bed: häufigste Therapieform, aber nicht unproblematisch
 - Appl: Folienokklusion oder Triamcinolon-Injektion
 - CV: atrophische Herde sprechen auf keine Therapie mehr an
 - Tacrolimus 0,1%
 - Lit: Br J Dermatol 2004; 150: 792-4
 - PT: CR
 - Appl: 2x/Tag für 8 Wochen
 - Altn: Pimecrolimus
 - Lit: Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2014 Sep-Oct;80(5):475-6 (Italien)
 - PT: CR (bei anulärem elastolytischem Riesenzellgranulom)
 - GMCSF
 - Engl: Granulocyte-macrophage colony stimulating factor
 - Lit: Br J Dermatol 2002; 147: 1023-5
 - Appl: topisch
 - Ind: ulzerierende NL
 - Ruxolitinib
 - Appl: topisch
 - Lit: J Invest Dermatol. 2024 Feb 26:S0022-202X(24)00159-3. <http://doi.org/10.1016/j.jid.2023.11.027>
 - Becaplermin
 - Def: PDGF
 - Lit: Clin Exp Dermatol. 2013 Aug 21. <http://doi.org/10.1111/ced.12123> (Frankreich)
 - Ind: ulzerierende NL (2. Fallbeschreibung weltweit)

- Platelet-rich plasma (PRP)
 - Ind:** ulzerierte NL
 - Lit:** Clin Exp Dermatol. 2014 Sep 30. <http://doi.org/10.1111/ced.12474>
 - PT:** CS (15 Pat.)
- physikalische Therapie
 - Kryotherapie
 - Kompressionsverbände
 - topische PUVA
 - Lit:** Br J Dermatol 2002; 147: 743-7
 - PT:** CS
 - Ind:** auch bei ulzerierten Formen
 - Lit:** Br J Dermatol 2000; 143: 668-9
 - PT:** CR
 - photodynamische Therapie
 - Lit:** Dermatology. 2009;218(2):136-9
 - PT:** CS (18 Pat.)
 - Erg:** 40% Ansprechen, aber keine Empfehlung zur first-line-Therapie
 - gepulster Farbstoff-Laser
 - Lit:** J Cosmet Laser Ther. 2018 Feb 20:1-2. <http://doi.org/10.1080/14764172.2018.1439966>
 - Exzision und Deckung mit Spalthaut
 - Ind:** bei nicht heilenden Ulzera

Necrobiosis lipoidica, Unterschenkel



Necrobiosis lipoidica, krustös belegt, Unterschenkel



Necrobiosis lipoidica, lateraler Unterschenkel



Necrobiosis lipoidica, ulzeriert, Unterschenkel



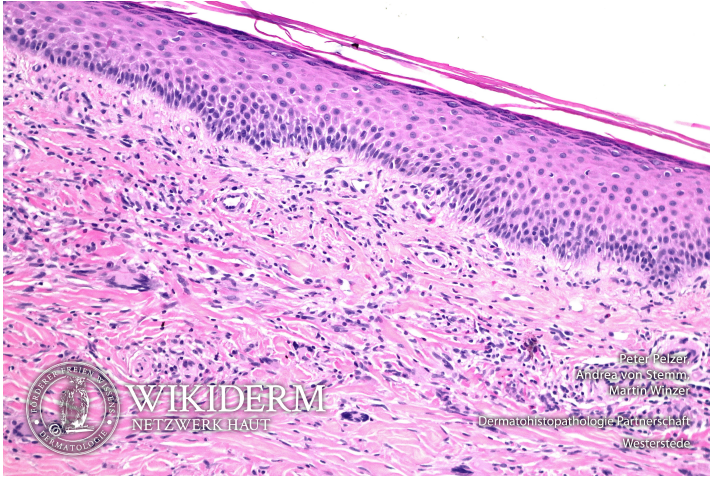
Necrobiosis lipoidica, ulzeriert, Unterschenkel, Abb. 2



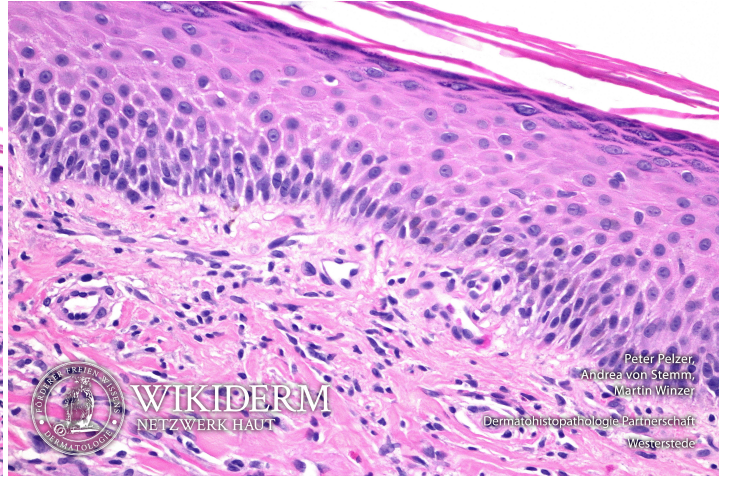
Necrobiosis lipoidica, ulzeriert, Unterschenkel, Abb. 3



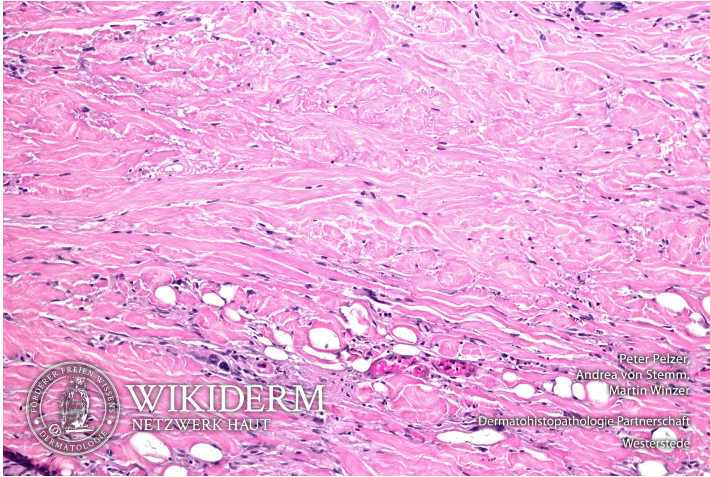
🔗 Necrobiosis lipoidica, Abb. 1



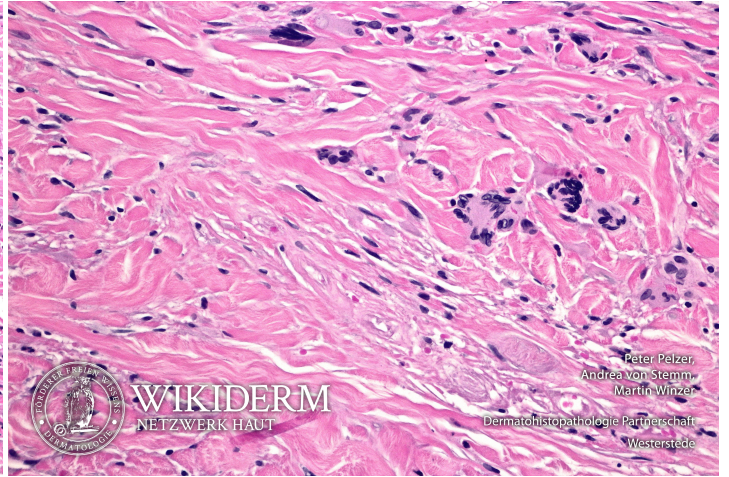
🔗 Necrobiosis lipoidica, Abb. 2



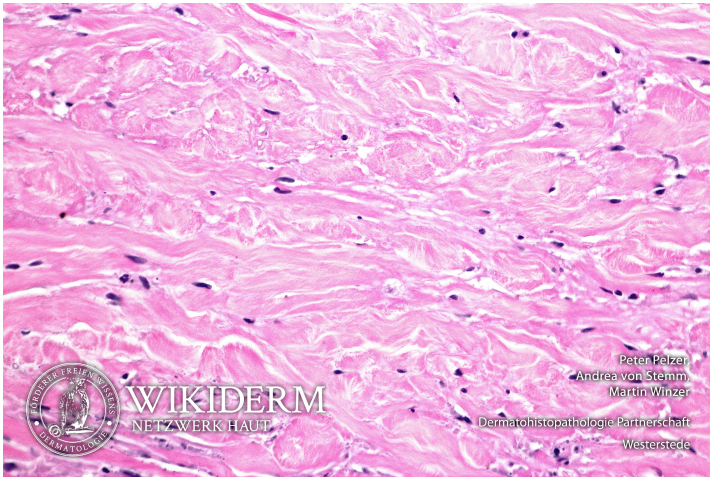
🔗 Necrobiosis lipoidica, Abb. 3



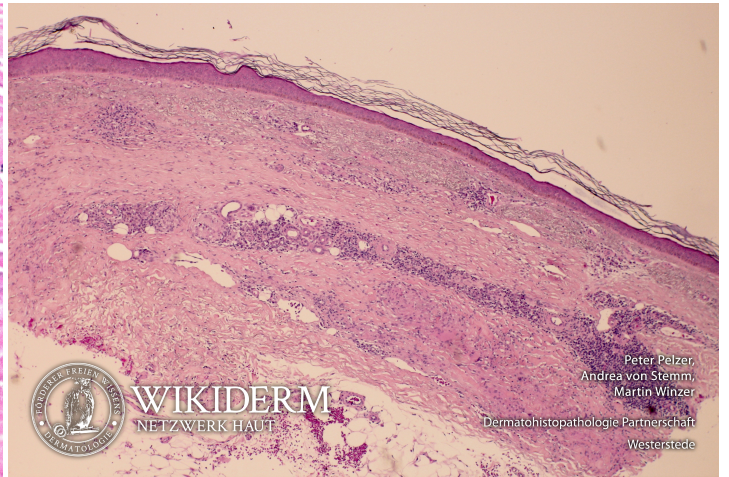
🔗 Necrobiosis lipoidica, Abb. 4



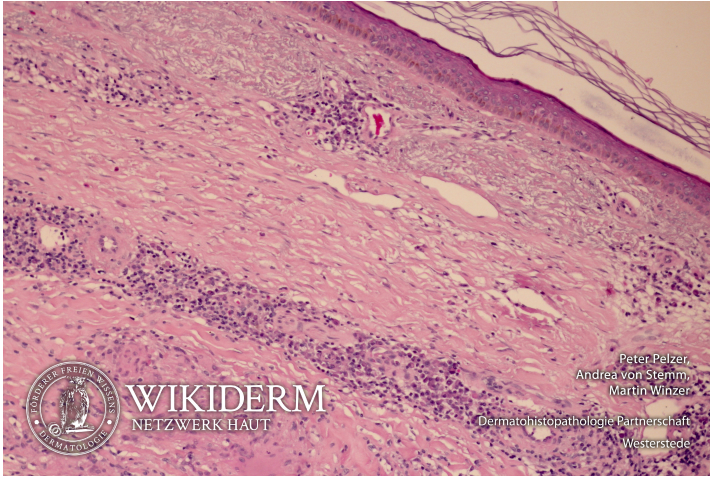
🔗 Necrobiosis lipoidica, Abb. 5



🔗 Necrobiosis lipoidica, Fall 2, Abb. 1



📄 Necrobiosis lipoidica, Fall 2, Abb. 2



Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNHc:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Z.n.:** Zustand nach