

Seltene Gefäßerkrankung bei Patienten mit Niereninsuffizienz Bei Kalziphylaxie droht Lebensgefahr

CURT DIEHM, HOLGER LAWALL, UWE ZWETTLER UND THOMAS VOLLMER

Die Kalziphylaxie ist eine sehr seltene vaskuläre Erkrankung, die in der Regel bei Patienten mit Niereninsuffizienz und insbesondere nach einer längeren Dialysebehandlung auftritt. Die krankhafte Ablagerung von Kalzium- und Phosphatsalzen führt zu einer Vaskulitis und Pannikulitis (Entzündung des Unterhautfettgewebes).

Die Mortalitätsraten bei einer Kalziphylaxie sind hoch und liegen bei 60–80%. In Deutschland treten maximal 50 bis 60 Krankheitsfälle jährlich auf.

Bei der klinischen Untersuchung imponieren schmerzhafte Nekrosen auf meist bläulich lividen Verfärbungen der Haut (Abb. 1). Wenn die Nekrosen superinfiziert werden, besteht die Gefahr einer Sepsis. Die Grunderkrankung und die oft auftretenden Komplikationen sind die Basis für die hohe Mortalität.

Risikofaktoren

Die wichtigsten bekannten Risikofaktoren sind eine eingeschränkte Nierenfunktion bei Dialysepflicht mit einer meist parallel verlaufenden Störung des Kalziumstoffwechsels. Eine zusätzliche Gerinnungsstörung und ein erhöhtes Körpergewicht haben offensichtlich Risikocharakter. Ein Hyperparathyreoidismus spielt ebenfalls eine wichtige Rolle.

Pathophysiologisch kommt es über derzeit noch unklare Mechanismen zu einer Kalzifizierung der Media – wie bei einer klassischen Mediasklerose bzw. Mediakalzinose.

Differenzialdiagnosen

- Pyoderma gangränosum
- Periphere arterielle Verschlusskrankheit
- Chronisch venöse Insuffizienz
- Erysipel (nekrotisierend)
- Vaskulitis



© C. Diehm

Abb. 1 Typische Läsionen bei Kalziphylaxie bei einem 73-jährigen Patienten mit seit acht Jahren bestehender Niereninsuffizienz auf dem Boden einer malignen arteriellen Hypertonie und seit zwei Jahren bestehender Dialysepflichtigkeit. Die Hautläsionen waren stark schmerzhaft, sodass eine Mobilisierung unmöglich war.

- Diabetische Ulzerationen
- Cholesterinkristallembolie
- Marcumar-Nekrosen

Therapiemöglichkeiten

Wichtig sind Allgemeinmaßnahmen wie Hautschutz zur Vermeidung von neuen Hautläsionen. Vorsicht auch vor Bagateltraumen. Ggf. sollte eine (sparsame) Nekroektomie durchgeführt werden. Wichtig sind ein standardisiertes Wundmanagement und eine adäquate Schmerztherapie. Es empfiehlt sich eine begleitende Heparintherapie.

Selbstverständlich sollte eine Normalisierung der erhöhten Kalzium- und Phosphatwerte über eine optimierte Dialyse angestrebt werden.

In angiologischen Zentren werden zusätzlich Infusionen mit Prostaglandin-E1 (Alprostadil) bzw. Iloprost (stabiles Prostaglandinanalogen) durchgeführt. Verschiedent-

lich wurde auch die Gabe von Vitamin K empfohlen. Versuche einer Therapie mit Steroiden sind beschrieben worden. In einzelnen Fällen wurde eine hyperbare Sauerstofftherapie durchgeführt. Nephrologen haben auch Pamidronat eingesetzt (Cave: GFR < 30 ml/min!). Aber auch diese Therapie ist nicht evidenzbasiert.

Der Einschluss der Patienten in ein Kalziphylaxieregister (z.B. Kalziphylaxieregister Coburg, Kontakt per E-Mail: markus.ketteler@klinikum-coburg.de) ist wegen der Seltenheit des Syndroms ratsam.

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. med. Curt Diehm
SRH Klinikum Karlsbad-Langensteinbach
Akademisches Lehrkrankenhaus der
Universität Heidelberg
Guttmanstr. 1,
76307 Karlsbad
E-Mail: curt.diehm@kkl.srh.de