

Differentialdiagnose Ulcus cruris, Ursachen und Therapie

Differential Diagnosis, Causes and Therapy of Leg Ulcers

Autoren

Carmen Klingelhöller, Stefan W. Schneider

Institut

Klinik und Poliklinik für Dermatologie, Andrologie und Venerologie, Universitätsklinikum Hamburg Eppendorf, Hamburg, Deutschland

Schlüsselwörter

Ulcus cruris, chronische Wunde, Kalziphylaxie, Livedovaskulopathie

Key words

leg ulcer, chronic wound, calciphylaxis, livedo vasculopathy

online publiziert 08.10.2021

Bibliografie

Phlebologie 2022; 51: 31–36

DOI 10.1055/a-1584-5841

ISSN 0939-978X

© 2021. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Rüdigerstraße 14, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Dr. Carmen Klingelhöller

Universitätsklinikum Hamburg Eppendorf

Klinik und Poliklinik für Dermatologie, Andrologie und

Venerologie, Martinistraße 52, 20246 Hamburg, Deutschland

c.klingelhoeller@uke.de

ZUSAMMENFASSUNG

Die ätiologisch korrekte Diagnose eines Ulcus cruris zu stellen ist nicht immer einfach und sollte insbesondere bei chronischen progredienten Wunden differenzialdiagnostisch gut überlegt sein. Neben den häufigsten Ursachen des Ulcus cruris, den Gefäßerkrankungen sind auch z. B. autoimmunologische, infektiöse, metabolische, exogene und neoplastische Ursachen in die differenzialdiagnostischen Überlegungen mit einzubeziehen. Für eine erfolgreiche Behandlung der Patienten mit chronischen Wunden mit gleichzeitiger, deutlich reduzierter Lebensqualität ist eine kausale Therapie zwingend notwendig.

ABSTRACT

The exact diagnosis of a leg ulcer in particular in cases of chronic progressive wounds is not easy. Besides vascular diseases as the major causes of leg ulcers, e. g. autoimmune, infections, metabolic and neoplastic causes must be considered. For a successful treatment of patients with chronic wounds and hence significantly reduced quality of life a causal therapy is mandatory.

Einleitung

Als Grenzorgan zur Umwelt dient die Haut dem Schutz des Organismus vor exogenen Einwirkungen. Die Funktion der Haut als neuroendokrines Organ wird bei Verwundung und anschließender komplexer Regeneration des zerstörten Gewebes umso deutlicher. Bei der Wundheilung handelt es sich um einen dynamischen interaktiven Prozess, der aus 3 Phasen besteht, die sich zeitlich überlappen: Inflamationsphase, Regenerations- und Remodellierungsphase [1]. Von einer chronischen Wunde spricht man bei einem über 8 Wochen persistierenden nicht heilenden Defekts der Haut und ihrer Anhangsgebilde. Es wird angenommen, dass in Deutschland ca. 2–4 Millionen Menschen an chronischen Wunden unterschiedlicher Genese leiden. Die Gefäßerkrankungen als Ursache des Ulcus cruris nehmen den größten Anteil mit einer Inzidenz von ca. 75 % ein. Die restlichen 15 % gehen auf Erkrankungen wie Vaskulitiden, posttraumatische Ulzerationen, Pyoderma

gangraenosum, Lymphödeme, Neoplasien oder letztlich unklare Ursachen zurück [2].

Durch die Erhebung einer ausführlichen Anamnese (Dauer, Schmerzen, Medikamente, Erkrankungen etc.), körperliche Untersuchung (Wundcharakter, Wundumgebung, Lymphknoten, Pulse), apparative Diagnostik (Doppler, Knöchel-Arm-Index), Laboruntersuchung (Blutbild, Urinstatus, Nüchterblutzucker, Wundabstrich) lässt sich basisdiagnostisch eine Verdachtsdiagnose hinsichtlich der Genese des Ulcus stellen [3]. Eine Übersicht der verschiedenen Differenzialdiagnosen des Ulcus cruris findet sich in ► **Tab. 1**. Bei nicht heilenden und/oder stark schmerzenden Wunden trotz suffizienter Wundtherapie sollte die Diagnose erneut überdacht und eine erweiterte befundabhängige Diagnostik eingeleitet werden. Die Kenntnis der Differenzialdiagnosen ist essenziell, um eine Abheilung der Ulzerationen zu gewährleisten. Dieser Artikel soll eine Übersicht über einige ausgewählte Diagnosen und die spezifischen Therapien des Ulcus cruris geben.

► **Tab. 1** Ursachen eines Ulcus cruris [4].

Chronische venöse Insuffizienz	primäre, sekundäre, kongenitale Veneninsuffizienz, postthrombotisches Syndrom
Lymphabflussstörungen	Lymphödem, Dysplasie
Arterielle Erkrankungen	Atherosklerose, Thrombangiitis obliterans, Diabetische Angiopathie, Arteriovenöse Anastomosen, Aneurysmen, Embolien (arteriell, Cholesterin), Hypertonie (Martorell-Ulkus)
Vaskulitiden	Polyarteriitis nodosa, ANCA-assoziierte Vaskulitis (Granulomatose mit Polyangiitis, Eosinophilie, Granulomatose mit Polyangiitis, Mikroskopische Polyangiitis), Kleingefäßvaskulitiden (IgA-Vaskulitis, Non-IgA-Vaskulitis, Kryoglobulinämische Vaskulitis Typ II und III)
Hämopathien	Livedovaskulopathie, Kryoglobulinämie Typ I, Thrombophilien, Hämolytische Anämien (Sichelzellanämie), Myeloproliferative Syndrome
Neurologische Erkrankungen	Querschnittslähmung, Poliomyelitisfolgen, Amyloidose, periphere Nervenläsionen (Trauma, Diabetes)
Infektionen	Ekthyma, Osteomyelitis, Buruli-Ulkus, Mykobakteriosen, Parasitosen
Traumata	Bisswunden, Artefakte, posttraumatische Narben
Autoimmunologisch	Pyoderma gangraenosum, Necrobiosis lipoidica, GvHD, Sklerodermie, Sarkoidose, Lupus erythematodes profundus, bullöse Dermatosen
Neoplasien	Basalzellkarzinom, Plattenepithelkarzinom (Marjolin-Ulkus), Papillomatosis cutis carcinoides, Melanom, Kaposi-Sarkom, (Angio-)Sarkome, maligne Lymphome
Metabolisch	Diabetes mellitus, Gicht, Amyloidose, Kalziphylaxie, Porphyrinen, Hyperhomocysteinämie
Medikamente	Hydroxycarbamid, Leflunomid, Phenprocoumon, Ergotamin
Genetische Defekte	Klinefelter-Syndrom, Werner-Syndrom, Felty-Syndrom, Faktor-V-Mutation

Ulcus cruris venosum

Die chronische venöse Insuffizienz (CVI) ist die häufigste Ursache eines Ulcus cruris. Die CVI ist meist Folge eines postthrombotischen Syndroms, einer Varikosis mit Stammveneninsuffizienz oder einer Gefäßmalformation wie des Klippel-Trenaunay-Syndroms. Klinisch imponieren sichtbare Hautveränderungen (Corona phlebectatica, Atrophie blanche, Dermatoliposklerose, Purpura jean d'ocre und/oder Stauungsdermatitis, Unterschenkelödeme) an den Beinen, die sich aus der Dilatation der Venen, ihren Klappeninsuffizienzen und der daraus resultierenden venösen Hypertension ergeben [5].

Die Risikofaktoren sind eine erbliche Prädisposition, ein zunehmendes Lebensalter, Schwangerschaft, Bewegungsmangel, stehende/sitzende Tätigkeiten und Adipositas. Ca. 1–2 % der Patien-



► **Abb. 1** Ulcus cruris venosum am medialen distalen Unterschenkel.

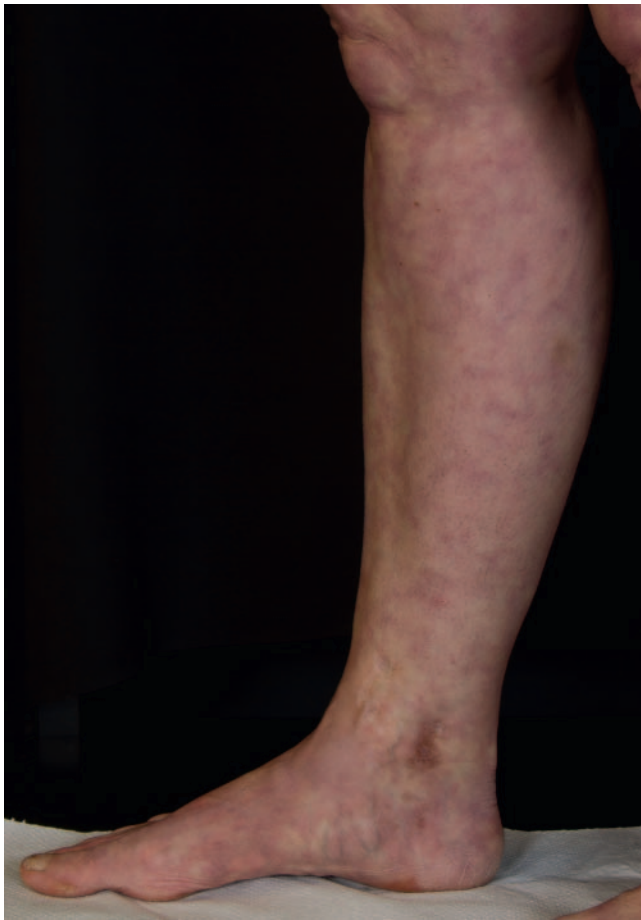
ten mit einer CVI entwickeln im Lauf ihres Lebens ein Ulcus cruris venosum [4]. Die typische Lokalisation eines Ulcus cruris venosum befindet sich am distalen medialen Unterschenkel (► **Abb. 1**). In der Wundumgebung kommt es durch die Wundsekrete häufig zu einer Ekzematisierung, die sich rasch ausbreiten und ebenfalls ulzerieren kann. Eine allergische Kontaktdermatitis sollte als möglicher Auslöser in Betracht gezogen werden und verlangt gegebenenfalls eine allergologische Abklärung.

Das therapeutische Ziel bei venösen Ulzera besteht in einer Verbesserung des gestörten venösen Rückflusses und somit der venösen Hypertonie. Dazu können die Venenabschnitte mit Klappeninsuffizienzen entweder operativ („Venenstripping“) oder mittels endoluminaler Verfahren hämodynamisch ausgeschaltet werden [5]. Eine Schaumsklerosierung insuffizienter Venen im Bereich der Ulzeration hat sich ebenfalls bewährt, insbesondere bei OP-Kontraindikationen [6]. Konservative Therapien umfassen die konsequente Kompressionstherapie, manuelle Lymphdrainage und die phasengerechte Lokaltherapie des Ulcus [7]. Zudem sollten Begleiterkrankungen (Herzinsuffizienz, Diabetes mellitus, chronische Niereninsuffizienz, arterielle Hypertonie) behandelt werden, um begleitende, nicht lymphatisch bedingte Ödeme zu reduzieren.

Livedovaskulopathie

Abzugrenzen von den primär und sekundär entzündlichen Vaskulitiden sind die nicht entzündlichen Vaskulopathien/Koagulopathien mit partieller oder vollständiger Okklusion des Gefäßlumens etwa bei Livedovaskulopathie, Livedo racemosa und Kalziphylaxie [8]. Die typische Klinik der Livedovaskulopathie besteht aus der Trias Livedo racemosa, schmerzhafte Ulzerationen im Knöchelbereich und der nachfolgenden porzellanweißen Narbe (Atrophie blanche) (► **Abb. 2**).

Frauen sind häufiger betroffen als Männer [9]. Die Ulzerationen treten gehäuft in den Sommermonaten auf. Die ursächliche überschießende Gerinnungsneigung führt zu einer Gefäßokklusion der postkapillären Venolen mit Minderperfusion der oberen und mittleren Dermis. Die Therapie besteht aus der Antikoagulation mit niedermolekularen Heparinen in therapeutischer Dosis, z. B. mit Tinzaparin 175 IU/kg Körpergewicht 1 × täglich oder Enoxaparin 1 mg/kg Körpergewicht 2 × täglich. Im Verlauf ist eine Umstellung



► **Abb. 2** Livedovaskulopathie mit Livedo racemosa, Atrophie blanche und abheilender Ulzeration.

auf Rivaroxaban 10 mg 1 × täglich möglich. Bei fehlendem Ansprechen ist eine regelmäßige Infusionstherapie mit Prostazyklin-Analogen (Iloprost) 20 µg/Tag über 4–5 Tage ratsam. Als 3. Eskalationsstufe können intravenöse Immunglobuline eingesetzt werden [10, 11, 12, 13].

Pyoderma gangraenosum

Das Pyoderma gangraenosum (PG) ist eine seltene Erkrankung mit einer Prävalenz von 0,3–1/100 000 mit möglichem Auftreten in jedem Lebensalter und enger Assoziation zu rheumatischen Grunderkrankungen, chronisch entzündlichen Darmerkrankungen und hämatoonkologischen Erkrankungen [14]. Pathogenetisch wird eine fehlgeleitete Aktivierung entzündlicher und gewebedestruierender Signalkaskaden diskutiert. Eine wichtige Rolle scheint die Überexpression von Interleukinen (IL), insbesondere IL-36 und IL-8, zu spielen. Des Weiteren führt die Gain-of-Function-Mutation im Prolin-Serin-Threonin-Phosphatase-interagierenden Protein-1 (PSTPIP1, früher CD2-bindendes Protein 1 genannt)-Gen auf Chromosom 15 zur Ausschüttung von proinflammatorischem Interleukin IL-1β [15]. In läsionalen Proben von PG und auch bei chronisch entzündlichen Darmerkrankungen



► **Abb. 3** Pyoderma gangraenosum am Abdomen/Flanke rechts nach OP (siehe Narbe).

konnte immunhistochemisch eine erhöhte Expression von Tumornekrosefaktor TNF-α und NFκB nachgewiesen werden [16].

Klinisch zeigt sich eine druckschmerzhafte, schnell wachsende nekrotische Ulzeration der Haut, die aus einzelnen, sterilen, oft auch folliculären Pusteln hervorgeht. Charakteristisch ist die Entstehung nach Bagateltraumen oder Operationen (Pathergie-Phänomen, siehe ► **Abb. 3**). Die lividen Wundränder sind meist ödematös aufgeworfen und/oder unterminiert mit umgebendem lividrotten Erythem [17]. Die Lokalisation an den Beinen beträgt ca. 70%; das PG kann aber auch an anderen Körperregionen auftreten.

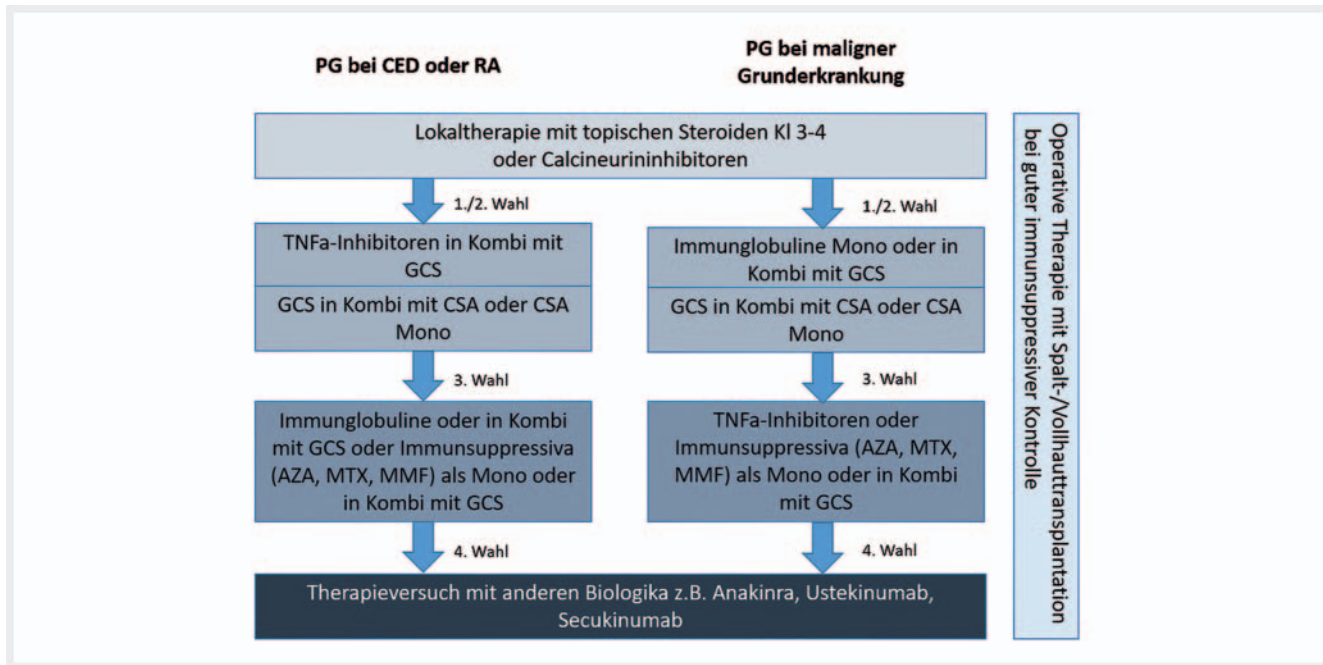
Diagnostisch ist der Paracelsus-Score hilfreich. Er umfasst das klinische Bild, den Krankheitsverlauf, die Histopathologie, die Assoziation der Systemerkrankungen sowie den Ausschluss von relevanten Differenzialdiagnosen [18].

Die Empfehlungen zur Behandlung des Pyoderma gangraenosum sind in der ► **Abb. 4** dargestellt.

Ulcus cruris bei Sichelzellanämie

Das Ulcus cruris haematopathogenicum entsteht im Rahmen von hämatologischen Erkrankungen, bei denen meist eine Störung der Mikrozirkulation vorliegt. Bei der autosomal rezessiv vererbten Sichelzellanämie kommt es durch einen genetischen Defekt zur Bildung von irregulärem Hämoglobin, dem sogenannten Sichelzelloxyhämoglobin (Hämoglobin S, HbS) [19]. Bei ca. 15% der meist männlichen Patienten mit einer Sichelzellanämie (zwischen dem 10. und 50. Lebensjahr) entwickeln sich schmerzhafte Ulzerationen am Unterschenkel, typischerweise über dem medialen oder lateralen Knöchel (► **Abb. 5**), gelegentlich auch im Bereich der Tibia oder des Fußrückens [20]. Im Verlauf besteht ein Verlust von Unterhautfettgewebe und Haarfollikeln. Risikofaktoren für Ulzerationen sind Trauma, Infektion, ausgeprägte Anämie und hohe Umgebungstemperaturen.

Einen Therapieleitfaden für die Behandlung der Ulzera bei Sichelzellanämie gibt es nicht, aber neben einer wundadaptierten



► **Abb. 4** Therapiealgorithmus zur Behandlung eines PG. [14] GKS: Glukokortikoide; CSA: Ciclosporin; AZA: Azathioprin; MTX: Methotrexat; MMF: Mycophenolatmofetil; CED: Chronisch entzündliche Darmerkrankung; TCI: Topische Calcineurininhibitoren; RA: Rheumatoide Arthritis.



► **Abb. 5** Ulcus cruris rechter medialer Unterschenkel.

Lokalthherapie kommen Zink, Antikoagulation (niedermolekulare Heparine, NMH), Hydroxyurea, Bosentan, Prostazyklin-Analoga und Pentoxifyllin zum Einsatz [20, 21].

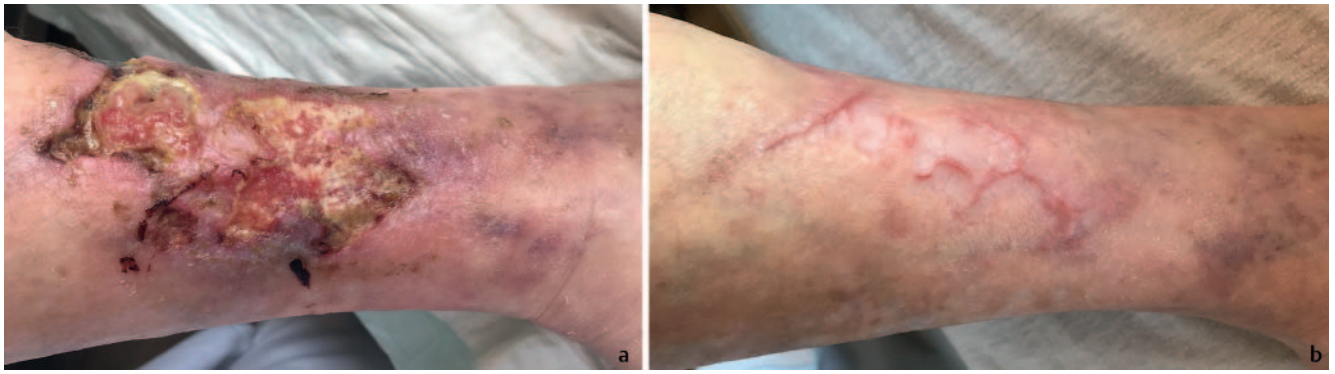
Kalziphylaxie

Die Kalziphylaxie ist eine seltene, mit hoher Morbidität und Mortalität assoziierte Erkrankung, die durch schmerzhafte, ischämiebedingte, teils nekrotische Ulzerationen der Haut gekennzeichnet ist. Pathogenetisch besteht eine Störung im Kalzium-Phosphat-Stoffwechsel, in deren Folge es zu Verkalkungen der Media kutaner Arteriolen und des umgebenden Fettgewebes kommt. Die thrombotischen Gefäßverschlüsse führen zu den ischämischen Nekrosen. Betroffen sind bevorzugt Patienten mit dialysepflichtiger Niereninsuffizienz, seltener Patienten mit normaler Nierenfunktion und Vorliegen eines primären Hyperparathyreoidismus,

Malignomen, alkoholbedingten Lebererkrankungen oder Autoimmunerkrankungen. Initial zeigen sich klinisch livide blitzfigurenartige Erytheme oder subkutane Knoten, die sich rasch zu schmerzhaften Ulzerationen mit festhaftenden schwarzen Nekrosen vor allem im Bereich der Unterschenkel (► **Abb. 6a**), aber auch weiter proximal an Gesäß, Flanke und Bauchwand manifestieren. Therapeutisch stehen die Behandlung der assoziierten Grunderkrankung und die Schmerztherapie im Vordergrund sowie das Absetzen einer Therapie mit einem Vitamin-K-Antagonisten und Umstellung auf ein NMH oder DOAK. Weitere Maßnahmen sind Optimierung der Elektrolytspiegel, intensivierte Dialyseprotokolle, Phosphatbinder und Behandlung eines Hyperparathyreoidismus. Ein zentraler Therapiebaustein ist die intravenöse Gabe von Natrium-Thiosulfat-Infusionen (► **Abb. 6b**). Natrium-Thiosulfat wirkt vasodilatatorisch, antioxidativ und hemmt die Kalzifizierung der Gefäßwand [22]. Neben dem klassischen Wundmanagement sollten die Nekrosen großzügig chirurgisch debridiert werden [23].

Ulzerationen anderer Genese

Weitere wichtige Differenzialdiagnosen sind das Ulcus hypertonicum (Martorell), vaskulitische Ulzerationen, die Necrobiosis lipoidica sowie neoplastische Ulzerationen. Das Ulcus cruris hypertonicum besteht aus sehr schmerzhaften symmetrischen Ulzerationen im Bereich der distalen laterodorsalen Unterschenkel sowie über den Achillessehnen und dem Vorliegen einer manifesten arteriellen Hypertonie und zeigt große Ähnlichkeit zur Kalziphylaxie [24]. Eine vaskulitische Ulzeration entsteht meist aus einer kutan begrenzten Variante einer systemischen Vaskulitis oder einer Einzelorganvaskulitis, die auf die Haut beschränkt ist



► **Abb. 6** Kalziphylaxie (nicht nephrogen bedingt) a) Ulcus cruris Unterschenkel links lateral b) selber Patient nach einer Therapie mit Natrium-Thiosulfat.

[25]. Die häufigste Kleingefäßvaskulitis ist die IgG-/IgM-Immunkomplexvaskulitis oder auch IgA-negative Vaskulitis (entspricht einer kutanen leukozytoklastischen Vaskulitis) mit der typischen Klinik einer palpablen Purpura, erythematösen Makulae und hämorrhagischen Blasen, die im Verlauf ulcerieren können, beginnend an der distalen Extremität. Die Necrobiosis lipoidica ist eine granulomatöse Erkrankung, die sich klinisch als gelb-braune Makulae/Papeln/Plaques mit atrophem Zentrum an den Beinen, meist prätibial (ca. 85 %), darstellt. Im Verlauf können zu ca. 30 % schmerzarme Ulzerationen auftreten, wobei eine begleitende Periostitis sehr schmerzhaft sein kann. Neoplastische Ulzerationen können auf dem Boden einer chronischen Wunde entstehen, etwa das sogenannte Marjolin-Ulkus. Dabei handelt es sich meist um ein Plattenepithelkarzinom, seltener um Basalzellkarzinome. Dies verlangt eine besondere Aufmerksamkeit, da der neoplastische Prozess auf einem lange bestehenden Ulkus leicht übersehen oder fehlinterpretiert werden kann. Aber natürlich können auch primäre Neoplasien der Haut die Ursache einer chronischen Wunde sein, etwa bei einem Angiosarkom, Lymphom, Melanom, Plattenepithelkarzinom, Basalzellkarzinom u.v.m.

Fazit

Zur Diagnosestellung eines Ulcus cruris sind die umfassende Anamnese, die Klinik, die Diagnostik und die Kenntnis der Differenzialdiagnosen erforderlich. Die selteneren Diagnosen sollten in speziellen Zentren mit Möglichkeit der interdisziplinären Zusammenarbeit mit anderen Fachabteilungen behandelt werden.

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Klingelhöller C. Der Einfluss von Östrogen auf die Wundheilung im porcinen System (Hamburg 2014). <https://ediss.sub.uni-hamburg.de/handle/ediss/5415>
- [2] Jockenhöfer F, Herberger K, Dissemond J et al. Aetiology, comorbidities and cofactors of chronic leg ulcers: retrospective evaluation of 1 000 patients from 10 specialised dermatological wound care centers in Germany. *Int Wound J* 2016; 13: 821–828. doi:10.1111/iwj.12387
- [3] Plewig G, Ruzicka T, Kaufmann R et al. *Braun-Falco's Dermatologie, Venerologie und Allergologie*. 7 Aufl Heidelberg: Springer; 2018
- [4] Dissemond J, Körber A, Grabbe S. Differenzialdiagnosen des Ulcus cruris. *JDDG* 2006; 4: 627–634
- [5] S2k-Leitlinie AWMF-Registernummer 037–018, Diagnostik und Therapie der Varikose.
- [6] Heck M, Faulhaber J, Schneider SW et al. Schaumsklerosierung, Anwendung und Indikation in der Dermatologie und Phlebologie. *Der Hautarzt* 2012; 63: 493–505
- [7] S3-Leitlinie AWMF-Registernummer 091–001, Lokalthherapie chronischer Wunden bei Patienten mit den Risiken periphere arterielle Verschlusskrankheit, Diabetes mellitus, chronische venöse Insuffizienz.
- [8] Mitschang C, Goerge T. Diagnostik und Behandlung vaskulitischer Ulzerationen. *Hautarzt* 2020; 71: 870–879
- [9] Renner R, Dissemond J, Goerge T et al. Analysis of the German DRG data for livedoid vasculopathy and calciphylaxis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2017; 31: 1884–1889. doi:10.1111/jdv.14190
- [10] S1 Leitlinie AWMF-Registernummer: 013–098, Diagnostik und Therapie der Livedovaskulopathie.
- [11] Weishaupt C, Strölin A, Kahle B et al. Characteristics, risk factors and treatment reality in livedoid vasculopathy – a multicentre analysis. *J EADV* 2019; 33 (9): 1784–1791. doi:10.1111/jdv.15639
- [12] Kirsner R. New hope for patients with livedoid vasculopathy. *Lancet Haematol* 2016; 3 (2): e56–e57. doi:10.1016/S2352-3026(15)00288-4
- [13] Goerge T, Weishaupt C, Metze D et al. Livedoid vasculopathy in a pediatric patient with elevated lipoprotein(a) levels: prompt response to continuous low-molecular-weight heparin. *Arch Dermatol* 2010; 146 (8): 927–928
- [14] S1-Leitlinie AWMF-Registernummer: 013–091, Pyoderma gangrenosum.
- [15] Mavarakis E, Marzano A, Le S et al. Pyoderma gangrenosum. *Nat Rev Dis Primers* 2020; 6 (1): 81. doi:10.1038/s41572-020-0213-x
- [16] Vavricka SR, Galvan JA, Dawson H et al. Expression Patterns of TNFalpha, MAdCAM1, and STAT3 in Intestinal and Skin Manifestations of Inflammatory Bowel Disease. *J Crohns Colitis* 2018; 12: 347–354. doi:10.1093/ecco-jcc/jjx158
- [17] Al Ghazal P, Klode J, Dissemond J. Diagnostic criteria for pyoderma gangrenosum: results of a survey among dermatologic wound experts in Germany. *JDDG* 2014; 12: 1129–1131. doi:10.1111/ddg.12401
- [18] Jockenhöfer F, Wollina U, Salva KA et al. The PARACELSUS score: a novel diagnostic tool for pyoderma gangrenosum. *Br J Dermatol* 2019; 180 (3): 615–620. doi:10.1111/bjd.16401

- [19] Eckman JR. Leg ulcers in sickle cell disease. *Hematol Oncol Clin North Am* 1996; 10: 1333–1344. doi:10.1002/ajh.21838
- [20] Monfort JB, Senet S. Leg Ulcers in Sickle-Cell Disease: Treatment Update. *Adv Wound Care* 2020; 9 (6): 348–356. doi:10.1089/wound.2018.0918
- [21] Altman I, Kleinfelder R, Quigley J et al. A treatment algorithm to identify therapeutic approaches for leg ulcers in patients with sickle cell disease. *Int Wound J* 2016; 13 (6): 1315–1324. doi:10.1111/iwj.12522
- [22] Nigwekar S, Thadhan R, Goverman J et al. Calciphylaxis. *N Engl J Med* 2018; 378: 1704–1714
- [23] Hafner J. Calciphylaxis and Martorell Hypertensive Ischemic Leg Ulcer. *Dermatology* 2016; 232: 523–533. doi:10.1159/000448245
- [24] Nobbe S, Hafner J. Ulcus hypertonicum Martorell. *Zentralbl Chir* 2015; 140 (5): 542–546
- [25] Sunderkötter C, Zelger B, Chen K et al. Dermatologic Addendum to the 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheumatol* 2018; 70: 171–184