

## **Patientenorientierte Krankheitsbeschreibung aus dem ACHSE Netzwerk**

Mitgliedsorganisation:	Deutscher Rheuma-Liga Bundesverband e. V.
Autoren:	Dr. med. Wolfgang Brückle, Klinik Der Fürstenhof Bad Pyrmont Prof. Dr. med. Ulf Müller-Ladner, Kerckhoff-Klinik Bad Nauheim
Beratung:	Emma Margarete Reil, Sklerodermie Selbsthilfe e.V.
Bearbeitungsstand:	2011

---

### **Systemische Sklerose**

Die Systemische Sklerose ist eine seltene Erkrankung, die zu den klassischen immunologischen Bindegewebserkrankungen (Kollagenosen) zählt. Im Vordergrund des Krankheitsbildes steht die Verhärtung der Haut und des Bindegewebes, wobei auch weitere Organe, insbesondere Blutgefäße, Lungen, Verdauungstrakt und Niere, betroffen sein können. Zusätzlich treten Gelenksymptome (Arthritis) auf.

An Stelle des altbekannten Namens Sklerodermie (Verhärtung der Haut) wird heute zunehmend der Begriff Systemische-Sklerose (SSc) verwendet, da hierbei die systemische (den ganzen Körper betreffende) Sklerose zum Ausdruck kommt. Unterschieden werden muss die so genannte zirkumskripte Sklerodermie, bei der es sich um eine örtlich begrenzte Hautveränderung ohne Organbefall handelt, die in aller Regel vom Dermatologen behandelt wird.

#### **Wer erkrankt?**

Die SSc gehört zu den seltenen Erkrankungen. Unter einer Million Menschen finden sich 100 bis 140 Erkrankte. Frauen erkranken dreimal häufiger als Männer, meist im mittleren Lebensalter. Die Ursache der Erkrankung liegt im Dunklen. Das Immunsystem arbeitet falsch und stimuliert die Fibroblasten, Zellen die Bindegewebsfasern bilden. Zusätzlich wird das Endothel, die Innenschicht der Gefäße, geschädigt. In der Folge kommt es zur Bindegewebsvermehrung in der Haut und inneren Organen sowie Blutgefäßverengungen. Als Ursache können sehr selten Chemikalien (z. B. Vinylchlorid) und Silikate in Frage kommen. Berühmtester Patient mit SSc war vermutlich der Schweizer Maler Paul Klee (1879-1940), der diese Erkrankung in vielen seiner Bilder künstlerisch darstellte.

#### **Welche Symptome treten auf?**

Die typische Hautbeteiligung fängt meist an den Händen mit leichter diffuser Schwellung und manchmal bläulicher Verfärbung, Hautverdickung und dem Hautgefühl eines zu engen Handschuhs an. Die Haut wird straffer, Hautfalten lassen sich schwerer abheben, im Extremfall bildet sich ein »Hautpanzer« aus. Gelegentlich treten an den Fingerspitzen kleine Geschwüre, so genannte digitale Ulzera, auf. Später und in geringerer Häufigkeit finden sich diese Symptome auch an den Füßen. Oft ist auch das Gesicht betroffen. Hier kann die Hautverdickung die Mimik einschränken. Auch eine verminderte Mundöffnung und Verkürzung des Zungenbändchens wird beobachtet. Prinzipiell können die Veränderungen überall an der Haut auftreten. Manchmal treten im Bindegewebe der Haut auch schmerzhafte Verkalkungen auf, die teilweise als harte Knoten ertastbar sind.

Sehr häufig tritt auch vor der eigentlichen Hautverdickung ein Raynaud-Syndrom auf. Es handelt sich um kurzzeitige Verkrampfungen der Blutgefäße, die zu einer bläulichen oder schneeweißen Verfärbung einzelner Finger führen, wenn sich die Gefäße dann unter Schmerzen wieder öffnen.

In der Mehrzahl finden sich auch Gelenkbeschwerden in Form von Steifigkeit, Gelenkschmerzen und -schwellungen (selten). Gelegentlich ist auch die Muskulatur selbst beteiligt. Dies wirkt sich in Form von Schwäche oder Muskelschmerzen aus. Wenn der Herzmuskel beteiligt ist, kann eine Herzbeutelentzündung auftreten, auch Herzschwäche und Herzrhythmusstörungen. Durchblutungsstörungen treten bevorzugt im Bereich von Fingern und Zehen auf und sind auch die Ursache von Hautverletzungen (Läsionen) an den Fingerspitzen. Sie können aber auch innere Organe, etwa die Niere mit der Folge eines Bluthochdrucks oder eines raschen Nierenausfalls (Notfall!) betreffen. Am Verdauungstrakt kann eine Bewegungsstarre im Bereich der Speiseröhre mit häufigem Sodbrennen, des Magens oder einzelner Darmabschnitte auftreten. Die Lunge ist bei etwa 2/3 der Sklerodermiepatienten befallen. Hier kann es durch Lungenfunktionseinschränkung zu Atemnot und Husten kommen. Sehr selten treten Krankheitssymptome an Leber, an den Gallenwegen oder am Nervensystem auf. Die Augen können, wie auch der Mund und alle Schleimhäute, sehr trocken sein.

### **Wie lässt sich die Krankheit nachweisen?**

Wegweisend sind die Symptome an der Haut oft verbunden mit der Raynaud-Symptomatik (s. o.). Je nach Entzündungsaktivität der Erkrankung lassen sich eine erhöhte Blutsenkung und CRP nachweisen. Fast alle Betroffenen weisen erhöhte Kernantikörper (ANA) auf. Typisch ist der Nachweis von speziellen Antikörpern, den Anti-Scl-70 oder Anti-Zentromer-Antikörpern. Sie sind nicht in allen Fällen nachweisbar. Laborwerte weisen auch auf Organbeteiligung hin, z. B. veränderte Nierenwerte oder Muskelenzyme. Röntgenuntersuchungen können auf Knochenveränderungen an den Fingerspitzen und Verkalkungen im Bindegewebe hinweisen. Röntgenbilder können bei einer Lungenbeteiligung Aufschluss geben.

Je nach Organbefall sind auch Ultraschalluntersuchungen des Herzens und der Gelenke, EKG, Lungenfunktionsprüfung, Rechtsherzkatheter, Kontrastmitteldarstellung von Speiseröhre oder Darm, etc. notwendig.

### **Welche Therapien gibt es?**

Die Therapie der SSc ist schwierig und richtet sich in erster Linie nach den betroffenen Organen. Eine Therapie der gesamten Erkrankung gibt es leider noch nicht. In hochaktiven frühen Fällen kann MTX versucht werden.

- Lokal bei Hautsklerose: Hautpflege, absolute Nikotinabstinenz, CO<sub>2</sub>-Bäder, leichte Massagen
- Bei Hautverletzungen: Schutzverband, ggf. desinfizierende Salben
- Raynaud-Syndrom: Blutgefäßerweiternde Substanzen, z. B. Nifedipin, in schweren Fällen Ilomedin-Infusionen
- Lungenbeteiligung (Alveolitis): Cyclophosphamid
- Lungenhochdruck: Sauerstoff, Prostaglandine, Antikoagulation, Calciumantagonisten, Endothelinantagonisten
- Herz- und Muskelbeteiligung: Kortison-präparate (in Ausnahmen)
- Ateriitis: Methotrexat und andere Rheumamedikamente
- Magenbeteiligung, Sodbrennen: Protonenpumpenhemmer, bewegungsfördernde Medikamente
- Nierenbeteiligung: spezielle Blutdruckmedikamente

### **Formen der Systemischen Sklerose**

#### 1. Systemische-Form:

Hautsklerose an allen Körperpartien möglich, meist mit Anti-ScL-70 Antikörpern vergesellschaftet.

#### 2. Limitierte-Form:

Hautsklerose nicht über Ellbogen oder Knie hinaus- reichend. Gesicht kann mit betroffen sein. Meist mit Anti- Zentromer-Antikörpern vergesellschaftet. Zur limitierten Form gehört auch das CREST-Syndrom:

- Calcinose (= Verkalkung), meist kleine Knötchen an den Fingern

- Raynaud-Symptomatik (s.o.)
- Ösophagus (Speiseröhre) mit Schluckstörungen
- Sklerodaktylie, Bindegewebsveränderungen der Finger
- Teleangiektasien, erweiterte, rot durch die Haut schimmernde Äderchen

Bei beiden Formen kann eine schwere Beteiligung aller inneren Organe auftreten. Diese sollten daher von internistischen Rheumatologen sowie spezialisierten Zentren ([www.sklerodermie.info](http://www.sklerodermie.info); [www.eustar.org](http://www.eustar.org); [www.sklero-dermie-sh.de](http://www.sklero-dermie-sh.de)) mindestens einmal pro Jahr kontrolliert werden. Der Verlauf der limitierten Form ist in der Regel günstiger als der systemischen.

Die Eosinophile Fasziitis ist eine äußerst seltene Erkrankung, bei der insbesondere die Muskelfaszien, Umscheidungen der Muskelbündel durch die Bindegewebserkrankung betroffen sind. Die Erkrankung beginnt mit Schmerzen, Schwellungen und Druckschmerz an Händen, Unterarmen, gelegentlich auch Unterschenkeln. Später stehen Verhärtungen in den beschriebenen Regionen im Vordergrund. Zur Diagnose trägt die hohe Zahl eosinophiler Blutzellen bei unbehandelten Erkrankten bei, die der Erkrankung auch den Namen gab. Die Behandlung erfolgt in erster Linie mit Kortisonpräparaten, aber auch mit Immunsuppressiva wie Methotrexat.

### **Was können Sie und Ihr Arzt noch tun?**

Vor allem in relativ frühen Stadien der SSc empfiehlt sich prophylaktisch Hautpflege, Gymnastik, Atemgymnastik, Inhalationen, Lymphdrainage, Ergotherapie und zur Intensivierung der physikalischen Therapie wenn möglich die Rehabilitation. Um mit der Krankheit vertraut zu werden und sie zu verstehen, sollte man den Kontakt zu anderen Betroffenen suchen. Die Sklerodermie Selbsthilfe e.V., Mitgliedsverband der Deutschen Rheuma-Liga Bundesverband e.V., bietet Beratung und Austausch und informiert ihre Mitglieder in einer eigenen Zeitschrift über Fortentwicklungen in Therapie und Forschung.

### **Selbsthilfeorganisation**

Die Rheuma-Liga ist die größte Gemeinschaft und Interessenvertretung rheumakranker Menschen in Deutschland. Wir informieren und beraten fachkompetent und frei von kommerziellen Interessen. Weitere Informationen: Info-Hotline 01804 – 60 00 00

[www.rheuma-liga.de/seltene](http://www.rheuma-liga.de/seltene)