

Systemische Sklerodermie

Zirkumskripte Sklerodermie

Raynaud-Phänomen

Sjögren-Syndrom

Einleitung

Die Erkrankungen mit Hautverhärtung, "Sklerodermie" (griechisch skleros = hart, derma = Haut) gehören zu den seltensten in der Kinderrheumatologie. In der Bevölkerung sind sie weitgehend unbekannt, ja die meisten Kinderärzte kennen oder sehen Kinder mit Sklerodermie nur ausnahmsweise und selbst in Kinderrheuma-Spezialkliniken oder -Ambulanzen gehören diese Erkrankungen zu den Seltenheiten. Eltern und betroffene Kinder haben deshalb oft erhebliche Schwierigkeiten, kompetente Ansprechpartner zu finden und eine bestmögliche Behandlung für ihr Kind zu bekommen. Hier sollen diese Informationen eine Lücke füllen.

Die verschiedenen Sklerodermieformen

Der Begriff "Sklerodermie" beschreibt das Symptom "Verhärtung der Haut". Darüber hinaus bezeichnet man mit Sklerodermie die Gruppe von Allgemeinerkrankungen, die mit einer Hautverhärtung einhergehen. Die Hautverhärtung selbst kann ganz unterschiedlich ausgeprägt sein: groß oder klein, regelmäßig oder unregelmäßig begrenzt, symmetrisch oder asymmetrisch über den Körper verteilt, von bräunlicher oder weißlicher Färbung, die Arme, die Beine, die Brust, den Bauch, den Rücken oder das Gesicht betreffend. Sehr unterschiedliche Erkrankungen können mit Hautverhärtung einhergehen. Die Tabelle 1 und Abbildung 1 geben einen Überblick. Abbildung 2 zeigt schematisch, welche Teile der Haut bei den wichtigsten Sklerodermie-Erkrankungen betroffen sind.

Zunächst muss der Arzt feststellen, ob überhaupt eine "Sklerodermie" vorliegt. Danach muss er herausfinden, welcher Erkrankungsgruppe sie zuzuordnen ist (Tab.1, Abb.1). Je nach Ausprägung und Art der Erkrankung können Behandlung und Verlauf sehr unterschiedlich sein, wobei das Spektrum von harmloser Besonderheit ohne Krankheitswert bis zur lebensbedrohenden

Erkrankung reicht. Der Schwerpunkt der vorliegenden Broschüre liegt bei den entzündlich-rheumatischen Sklerodermien, die den so genannten Bindegewebserkrankungen oder Kollagenosen zugerechnet werden. Besprochen werden in diesem Rahmen die systemische Sklerodermie mit diffusem und mit limitiertem Hautbefall, die Sklerodermien bei den so genannten Mischkollagenosen, die zirkumskripten Sklerodermien sowie die Begleiterkrankungen Raynaud-Phänomen und Sjögren-Syndrom. Wer sich über andere noch seltenere Formen informieren will, kann sich an einen Kinderrheumatologen wenden bzw. über die Deutsche Rheumaliga mit ihren Elternverbänden sowie über deren Mitgliedsverband "Sklerodermie Selbsthilfegruppe in Deutschland e.V." Auskunft und weiterführende Anschriften einholen.

Warum bekommt ein Kind eine Sklerodermie?

Auf diese Frage gibt es noch keine endgültige Antwort. Schicksalhaft kommen offenbar mehrere Faktoren zusammen, die für sich allein genommen keinen Krankheitswert besitzen müssen und nicht ausreichen würden, eine Sklerodermie auszulösen: Das Kind muss eine gewisse Veranlagung haben, auf noch weitgehend unbekannte äußere Faktoren aus der Umgebung/Umwelt mit einer Sklerodermie zu reagieren (Abb. 3). Diese äußeren Faktoren sind noch nicht bekannt. Erste Hinweise lassen insbesondere an Viren denken, infrage kommen aber auch Substanzen aus der Umwelt, z.B. bestimmte Chemikalien. Ein Hinweis für eine solche Veranlagung kann das Vorkommen anderer oder ähnlicher entzündlich-rheumatischer Erkrankungen in der Verwandtschaft sein. An den weißen Blutkörperchen (= Leukozyten) kann der Laborarzt die so genannten HLA-Faktoren bestimmen (von Humanes Leukozyten-Antigen). Sie sind von den Eltern ererbt. HLA-DR3 oder HLA-DR5 etwa finden sich bei erkrankten XQG gesunden Menschen, kommen aber etwas häufiger bei Sklerodermie-Patienten vor. Für sich genommen, haben die HLA-Faktoren in der Sklerodermie-Diagnostik deshalb nur "Mosaiksteinchen"-Charakter, reichen für eine Diagnosestellung also nicht aus, sondern können lediglich einen zusätzlichen Hinweis geben.

Wie kann man sich die Entstehung der Sklerodermie vorstellen?

Die Entstehung der Sklerodermie ist ein sehr kompliziertes Geschehen, das auch die Spezialisten bislang nur teilweise verstehen. Man weiß aber, dass bei der Entstehung der Sklerodermie das Blutgefäßsystem, das Immunsystem und die Bindegewebszellen mitwirken (Abb. 3). Folgendes

könnte sich abspielen: Aus bislang noch ungeklärter Ursache kommt es in den kleinen Blutgefäßen der Haut zu Durchblutungsstörungen und Schädigung der die Blutgefäßwand bildenden Zellen (= "Endothelzellen"). Dadurch werden, ganz ähnlich wie bei einer Verletzung, Blutplättchen und Entzündungszellen angezogen, die den Schaden beheben sollen. Die Entzündungszellen wandern in das umgebende Gewebe ein. Hormon-ähnliche Stoffe, Wachstumsfaktoren, regen die Bindegewebszellen zur Bildung von Bindegewebsfasern ("Kollagenfasern") und anderen Bestandteilen des Bindegewebes an. Bis zu diesem Punkt handelt es sich um ein der normalen Reaktion des Körpers ähnliches Geschehen, wie es uns von Verletzungen mit nachfolgender "Reparatur" und Narbenbildung her wohlbekannt ist. Die Ärzte wissen bislang noch nicht, warum bei den Sklerodermie-Patienten die Bindegewebszellen mit der Bildung von Kollagenfasern und weiteren Bindegewebsbestandteilen nicht wieder aufhören, sondern unvermindert weiter produzieren bis schließlich die Haut fest und hart wird, also eine "Sklerodermie" entstanden ist. Hier spielt möglicherweise das Immunsystem eine Rolle. Im Sinne eines Autoimmunprozesses wird es in Reaktion auf eigene Gewebsbestandteile, z.B. auf Kollagenfasern, permanent aktiviert. Dabei werden Wachstumsfaktoren gebildet, die die Bindegewebszellen zur Tätigkeit, d.h. zur Produktion von Kollagenfasern, zwingen. Je nach Ausprägung dieser geschilderten Vorgänge und abhängig von noch unbekanntem weiteren Faktoren kommt es zu symmetrischem Befall von Händen mit Fingern, Füßen und Gesicht (systemische Sklerodermie mit begrenztem Hautbefall) oder auch zusätzlich des Rumpfes mit Brust, Bauch und Rücken (systemische Sklerodermie mit diffusem Hautbefall) (Tab. 2). In unterschiedlichem Ausmaß können auch innere Organe in den Krankheitsablauf einbezogen werden. Bei den Kindern mit lokalisierter oder zirkumskripter Sklerodermie spielen sich diese Vorgänge mehr umschrieben, unregelmäßiger und asymmetrisch ab, und die inneren Organe sind fast nie betroffen.

Die systemische Sklerodermie

Der Zusatz "systemisch" soll aussagen, dass die zur Verhärtung führenden geweblichen Veränderungen sich nicht nur in der Haut, sondern auch in den inneren Organen, in der Muskulatur oder in den Gelenken abspielen können. In der Altersgruppe bis 15 Jahren rechnet man in jedem Jahr mit etwa einem neu an systemischer Sklerodermie erkrankten Kind auf 2.000.000 Kinder (so genannte Inzidenz der Erkrankung), d.h. diese Erkrankung ist im Kindesalter sehr selten. Für Deutschland müssen wir bei ca. 16 Millionen Kindern mit etwa 8

Neuerkrankungen rechnen. Zum Vergleich: die juvenile chronische Arthritis (JCA) tritt je nach Untersuchung 100- bis 200-mal häufiger auf. Je nach Haut- und Organbefall werden zwei Hauptformen unterschieden, die systemische Sklerodermie mit begrenztem Hautbefall und die systemische Sklerodermie mit diffusem Hautbefall (Tab.2). Beiden Formen sind der symmetrische Hautbefall, Mitbefall der Mundpartie ("Tabaksbeutelmund"), verkürztes Zungenbändchen, anfallsweises Weißwerden von Fingern und/oder Zehen (sog. "Raynaud-Phänomen", s. dort) und die mögliche Mitbeteiligung innerer Organe gemein. Dadurch unterscheiden sie sich von den zirkumskripten bzw. lokalisierten Sklerodermien (s.u.).

Bei der systemischen Sklerodermie mit begrenztem Hautbefall kann ein Raynaud-Phänomen den Sklerodermie-Hautverhärtungen um Jahre vorausgehen. Für den Arzt ist es deshalb wichtig, dass er bei Kindern mit Raynaud-Phänomen daran denkt und das Kind in regelmäßigen Abständen "von Kopf bis Fuß" untersucht. Dabei müssen die verschiedenen Organe wie Lunge, Nieren oder Magen-Darm-Trakt überprüft und gegebenenfalls auch einer zusätzlichen Diagnostik unterzogen werden. Im Frühstadium der Erkrankung kann der Arzt mit Hilfe zusätzlicher Spezialuntersuchungen nicht selten doch abschätzen, ob ein Kind mit Raynaud-Phänomen tatsächlich später eine Sklerodermie entwickeln wird. Dazu dienen ihm vor allem die Kapillarmikroskopie und die Bestimmung der sogenannten antinuklearen Antikörper („ANA“ aus dem Blut (anti= gegen, nucleus= Zellkern -> gegen den Zellkern gerichtete Antikörper). Bei der einfach und schmerzfrei durchführbaren Kapillarmikroskopie betrachtet der Arzt den Nagelfalz, das ist der kleine Hautbereich an der Basis der Fingernägel, durch ein Spezialmikroskop. Dort sieht er die kleinen Haarblutgefäße ("Kapillaren") der Haut. Bei systemischer Sklerodermie sind deren Zahl, Anordnung und Aussehen verändert: u.A. ist die Zahl der Kapillaren vermindert, sie sind unregelmäßiger angeordnet und erscheinen vermehrt geschlängelt und verdickt.

Bei den ANA handelt es sich um Immunglobuline, Eiweißstoffe, die eigentlich der Körperabwehr dienen, die sich hier aber nicht gegen Bakterien oder Viren richten, sondern gegen die Zellkerne der körpereigenen Zellen. Man bezeichnet solche, gegen körpereigenes Gewebe gerichteten Immunglobuline als Autoantikörper (autos= griech. - selbst). Autoantikörper finden sich bei praktisch allen Autoimmunerkrankungen und können deshalb zu deren Diagnosestellung mitherrangezogen werden. Im Fall der Sklerodermie kann der Laborarzt mit Hilfe von Spezialmethoden die ANAs noch weiter in Untergruppen aufgliedern. Diese ANA-Untergruppen

geben dem Kinderrheumatologen Hinweise auf die Art und eventuell sogar auf die Prognose der systemischen Sklerodermie. Bei der systemischen Sklerodermie mit begrenztem Hautbefall findet man z.B. häufig sogenannte Anti-Centromer-Antikörper (Abkürzung ACA), bei der systemischen Sklerodermie mit diffusem Hautbefall Anti-Topoisomerase I-Antikörper (Abkürzung Anti-Topo I, anderer Name: Anti-Scl-70) (s.Tab.2.) Im Verlauf von Jahren entwickelt sich bei den Kindern mit systemischer Sklerodermie mit begrenztem Hautbefall eine Hautverhärtung vor allem an den Händen/Fingern, an den Füßen/Zehen und im Gesicht, während der Körper mit Brust und Rücken frei bleibt (s.Tab.2). Seltener kommt es auch zu einem Organbefall, wobei insbesondere die Speiseröhre (Schluckstörungen, Sodbrennen u.a.) und gelegentlich die Blutgefäße der Lunge betroffen sein können („pulmonale Hypertonie“ = erhöhter Blutdruck in den Lungenblutgefäßen). Nicht selten findet sich auch eine Gelenkentzündung (Arthritis). Kinder mit Raynaud-Phänomen und Anti-Topo I-Antikörpern entwickeln ziemlich rasch, d.h. innerhalb eines Jahres eine diffuse Ausbreitung des Hautbefalls ("Sklerodermie mit diffusem Hautbefall", Tab. 2).

Dabei sind nicht nur Arme, Beine und Gesicht, sondern auch der Rumpf mit Brust, Bauch und Rücken betroffen. Im Laufe der folgenden Jahre kommt es zu einer Mitbeteiligung innerer Organe wie Speiseröhre, Magen-Darm-Trakt, Lunge, Niere oder Herz (s. Tab. 3). Im Gewebe dieser Organe spielen sich ähnliche Entzündungsprozesse wie in der Haut ab und führen zu einer Organverhärtung. Bei Andauern dieser Prozesse können die betreffenden Organe ihre Funktion nicht mehr ausreichend gut ausführen, so dass sich z.B. bei Nierenbefall ein Nierenversagen oder bei Lungenbefall Atemprobleme entwickeln können.

Wie wird die systemische Sklerodermie behandelt?

"Die Sklerodermie ist nicht heilbar, aber sie ist behandelbar" (C.M. Black). Bei Fehlen einer ursächlichen Behandlung werden die besten Ergebnisse durch einen mehrstufigen Therapieansatz erzielt. Neben Medikamenten (Tab.4) haben allgemeine, physikalisch-krankengymnastische und ergotherapeutische Maßnahmen einen hohen Stellenwert im Behandlungsplan. Hierzu gehören der gewissenhafte Schutz vor Kälte, dosierte Wärmeanwendungen, Hautpflege, Lymphdrainage, Bindegewebsmassage, Unterwasser-Bewegungstherapie, Kohlendioxid-(CO₂-) Bäder sowie die Vermeidung bzw. Behandlung von Gelenkversteifungen. Wesentlich sind zudem die psychosoziale Betreuung der betroffenen Kinder, Hilfen in der Schule, bei der Berufswahl und in der Ausbildung

sowie familienunterstützende Maßnahmen. Die medikamentöse Therapie orientiert sich an der Krankheitsentstehung und den vorliegenden Beschwerden, so dass je nach Erkrankungsstadium und -Schwerpunkt Immunsystem-dämpfende und/oder Blutgefäß-erweiternde und/oder Bindegewebshemmende Medikamente eingesetzt werden (Tab.4). Bislang gibt es allerdings keine für alle Patienten gleich wirksame medikamentöse Therapie, vielmehr muss für jeden Patienten der individuell für ihn beste Weg gesucht werden. Vermutlich spielt für Erfolg oder Mißerfolg neben anderen Faktoren die zeitgerechte Behandlung eine wichtige Rolle. So wird von Immunsuppressiva nur eine Wirkung zu erwarten sein, solange Immunvorgänge stattfinden, während die Empfindlichkeit der Bindegewebszellen (s. Anhang) gegenüber solchen Medikamenten nicht ausgeprägt ist. Fortschritte sind bei der Behandlung verschiedener Organbezogener Probleme erzielt worden, wobei die sogenannten ACE-Hemmer bei Nierenbeteiligung und die Prostaglandine bei der Behandlung von Durchblutungsstörungen hervorgehoben seien (Tab.4).

In einzelnen lebensbedrohlich verlaufenden Fällen ist die so genannte autologe Stammzelltransplantation offenbar mit einigem Erfolg versucht worden. Diese Behandlung geht von der Annahme aus, dass das Immunsystem eine wichtige Rolle bei der Entstehung und Aufrechterhaltung der systemischen Sklerodermie spielt. Zunächst werden so genannte Stammzellen aus dem Knochenmark oder aus dem Blut des Patienten gewonnen. Dann wird das Immunsystem durch Medikamente und gegebenenfalls Bestrahlung quasi zerstört. Anschließend werden die zuvor gewonnenen Stammzellen zurücktransplantiert, damit ein neues Immunsystem aufgebaut werden kann. Da diese Behandlung selbst, wenigstens zur Zeit noch (Januar 2000), erhebliche Risiken in sich birgt, kommt sie nur bei schweren, lebensbedrohlichen Erkrankungsverläufen in Frage.

Wie sind die Langzeitaussichten bei systemischer Sklerodermie?

Prognostische Bedeutung haben Verteilung ("diffuser" oder "begrenzter" Hautbefall?, vgl. Tab. 2) und Entwicklung des Hautbefalls (Geschwindigkeit u.a.) sowie die Art der gegebenenfalls nachgewiesenen antinukleären Antikörper. Wichtig sind vor allem das Vorhandensein und das Ausmaß einer Organbeteiligung. Vermutlich hängt der Verlauf auch vom Zeitpunkt der Diagnosestellung und damit des Therapiebeginns ab. Bei Kindern scheint die Prognose insgesamt günstiger zu sein als bei Erwachsenen.

Sklerodermie bei Mischkollagenosen

Die Rheumatologen sprechen vom Mischkollagenosen wenn die drei rheumatisch-entzündlichen Bindegewebserkrankungen ("Kollagenosen") systemischer Lupus erythematodes (SLE), Dermatomyositis und systemische Sklerodermie beim selben Patienten vorkommen. Bei der Sklerodermie-Komponente dieser Patienten handelt es sich um die systemische Sklerodermie. Bei den zirkumskripten Formen kommen Überlappungen mit dem systemischen Lupus erythematodes vor. Die systemische Sklerodermie kann, abhängig von der Art der Mischkollagenose, mit begrenztem oder mit diffusem Hautbefall auftreten (vgl. Tab. 2). Oft findet man bei diesen Kindern spezielle Eiweiße im Blut, Autoantikörper, die gegen den Zellkern der eigenen Zellen gerichtet sind ("ANA", vgl. oben), die mit einem bestimmten HLA-Muster (vgl. Anhang) kombiniert sind. Die Behandlung der Sklerodermie bei Mischkollagenosen entspricht der der systemischen Sklerodermie.

Zirkumskripte bzw. lokalisierte Sklerodermie

Hier läuft der Krankheitsprozess nur in der Haut und nicht in den inneren Organen ab. Die zirkumskripte (lat. =umschriebene) Sklerodermie ist im Kindesalter zwar auch selten, kommt aber häufiger vor als die systemische Form (Tab. 1). Je nach Art des Hautbefalls können zwei Hauptgruppen unterschieden werden, die fleckförmige zirkumskripte Sklerodermie (Morphea) und die band- bzw. streifenförmige zirkumskripte Sklerodermie (lineare zirkumskripte Sklerodermie) (Abb. 1, Abb.2). Während die Morphea sich vorwiegend in der Lederhaut abspielt, werden bei der linearen Form auch tiefere Schichten einschließlich Muskulatur, und Knochen miteingefasst, wodurch es zu, teils schwerwiegenden, Wachstumsstörungen kommen kann (Abb.2). Beide Formen können beim selben Patienten auftreten. Bei der Morphea bleibt das Gesicht im Allgemeinen ausgespart. Als Sonderform der linearen Sklerodermie kommen "Säbelhieb-artige" Veränderungen im Stirn-, eventuell auch Gesichtsbereich vor.

Dies wird als Säbelhieb-Sklerodermie oder unter Ärzten französisch als "en coup de sabre"-Sklerodermie bezeichnet. Dabei können Wachstumsstörungen der unterliegenden Muskeln und Knochen entstehen und zu kosmetisch ungünstigen Veränderungen führen (die nach Wachstumsabschluss aber chirurgisch-kosmetisch korrigierbar sind).

Welche weiteren Probleme kann es bei der zirkumskripten Sklerodermie geben?

- Nicht selten spielen sich auch leichte Entzündungsvorgänge an den Gelenken ab, so daß als Begleitsymptomatik eine "Arthritis" (Gelenkentzündung) möglich ist.
- Auch ohne Arthritis können die unter den Hautverhärtungen liegenden Gelenke versteifen.
- Bei der linearen Sklerodermie können die unter der verhärteten Haut liegenden Gewebe, also vor allem Muskeln und Knochen, miterfasst werden (vgl. oben; Abb. 2). So können sich mehr oder weniger ausgeprägte Wachstumsstörungen entwickeln: etwa kann das betroffene Bein kürzer bleiben oder die betroffene Hand oder der betroffene Fuß können verformt werden.
- Ausnahmsweise können bei der linearen Sklerodermie unter der verhärteten Haut liegende Organe mitbetroffen sein.
- Die fleckförmige Sklerodermie, die Morphea, kann sich gelegentlich so ausbreiten, dass größere Hautbereiche betroffen sind. Man spricht dann von "generalisierter Morphea".
- Ganz ausnahmsweise ist ein Übergang in eine systemische Sklerodermie möglich.
- Ausnahmsweise ist ein gleichzeitiges Vorkommen eines systemischen Lupus erythematoses (SLE) (s.dort) möglich. Meist zeigt sich dies aber nicht in der Erkrankungssymptomatik, sondern es sind lediglich die für den SLE charakteristischen Doppelstrang-DNS-Antikörper im Blut nachweisbar.

Wie wird die zirkumskripte Sklerodermie behandelt?

Es gibt keine für alle Patienten sicher wirksame medikamentöse Therapie der juvenilen zirkumskripten Sklerodermie. Die Auswahl der Medikamente muss dem Schweregrad der Erkrankung angepasst sein, d.h. mögliche unerwünschte Wirkungen der Medikamente dürfen bei fraglicher Wirksamkeit nicht ausgeprägter sein als die Symptome der Erkrankung selbst. Versucht wurden und werden u. a. Chloroquin, systemisch und lokal verabreichte Cortisonpräparate, Dimethylsulfoxid, D-Penicillamin, lokale Hyaluronidase-Injektionen, Immunsuppressiva, Penicillin (während der letzten Jahre auch auf der Grundlage der Diskussion einer Borrelien-Verursachung der zirkumskripten Sklerodermie), Phenytoin oder Vitamin E. Besserungen sind auch durch Behandlung mit UV-Lichttherapie (340–400 nm) möglich. Gerade bei Kindern ist aber ein Hautkrebs begünstigendes Risiko einer UV-Lichttherapie zu berücksichtigen. Die Durchführung einer solchen Behandlung sollte deshalb spezialisierten Hautärzten vorbehalten bleiben.

Entstellende und funktionseinschränkende Wachstumsstörungen oder Gelenkversteifungen können chirurgische Eingriffe erforderlich machen. Mit Hilfe der Beinverlängerungs-Operationstechnik nach Ilisarow können Beinverkürzungen bis zu 10 cm und mehr wettgemacht werden. Hinzu kommen Lokalmaßnahmen wie Massagen oder Salbeneinreibungen. Die Krankengymnastik und Schienenbehandlung sind wichtig zur Prophylaxe und Behandlung von Gelenkversteifungen. Bei nicht korrigierbaren Fußveränderungen kann mittels geeigneter orthopädischer Schuhe das Gangbild verbessert werden. Die Therapie wird durch fachpsychologischen Rat sowie durch staatliche, schulische oder Berufs-unterstützende Hilfen abgerundet.

Wie verläuft die zirkumskripte Sklerodermie?

Die zirkumskripte Sklerodermie kann im Verlauf von drei bis fünf Jahren zum Stillstand kommen. Neue Erkrankungsherde bilden sich dann nicht mehr aus. Die bis zu diesem Zeitpunkt entstandenen Hautverhärtungen können eine gewisse Besserungstendenz zeigen: Verkleinerung der betroffenen Hautbezirke, Weicherwerden der verhärteten Haut, Rückbildung einer eventuell entstandenen bräunlichen Verfärbung. Die meisten Kinder können dann ein völlig normales Leben führen. Bei anderen Kindern verbleiben jedoch die entstandenen Probleme, etwa ein verkürztes Bein oder eine Gelenkversteifung oder eine Verformung von Gesichtsknochen. Durch spezielle Behandlungen (s. o.) kann auch diesen Kindern meist geholfen werden.

Raynaud-Phänomen und Sjögren-Syndrom

Diese beiden Erkrankungen kommen häufig in Begleitung einer systemischen Sklerodermie, aber auch eines SLE oder einer Mischkollagenose (s. dort) vor und werden deshalb hier als Ergänzung aufgeführt. Treten sie in Begleitung anderer Erkrankungen auf, zum Beispiel im Rahmen einer systemischen Sklerodermie, so spricht man von sekundärem Raynaud-Phänomen bzw. von sekundärem Sjögren-Syndrom. Beide Erkrankungen kommen aber auch isoliert als eigenständige Erkrankungen vor. Dann werden sie als primäres Raynaud-Phänomen bzw. primäres Sjögren-Syndrom bezeichnet.

Raynaud-Phänomen

Beim Raynaud-Phänomen handelt es sich um eine akute Durchblutungsstörung von Fingern und/oder Zehen. Dabei kommt es zu einer Hautverfärbung in drei Phasen: weiß - blau - rot (Merkhilfe: "französische Trikolore"): Am Anfang steht die plötzliche Weißverfärbung einzelner oder mehrerer Finger/ Zehen. Ursache ist eine plötzliche "krampfartige" Verengung kleiner arterieller Blutgefäße. Im Krankheitsverlauf kann eine Einengung der Blutgefäße durch Bindegewebsvermehrung hinzukommen. Als Reaktion darauf erweitern sich die Haarblutgefäße (Kapillaren) und kleinsten Venen. Dies führt zu einem verlangsamten Blutfluss. Dadurch entsteht eine vorübergehende Blauverfärbung der betroffenen Finger/Zehen. Infolge dieser Durchblutungsstörung entwickelt sich ein vorübergehender Sauerstoffmangel in den betreffenden Geweben der Finger/Zehen. Dies gibt Anlass zur Bildung Blutgefäß-erweiternder Substanzen. Die Arterien erweitern sich deshalb wieder, so dass Finger/Zehen nun übermäßig durchblutet werden. Dadurch kommt eine Rotverfärbung der Finger/Zehen zustande. Im Einzelfall kann der Verlauf nach der Weißverfärbung etwas unterschiedlich ablaufen. Die Dauer eines solchen Raynaud-Phänomens beträgt zwischen mehreren Minuten bis 15-20 Minuten und kann von Schmerzen, Kribbeln und anderen Mißempfindungen begleitet sein. Tritt ein Raynaud-Phänomen erstmals bei einem bis dahin gesunden Kind auf, so hat der Arzt die Aufgabe, herauszufinden, ob es sich um ein isoliertes, also primäres Raynaud-Phänomen handelt oder ob es Vorbote einer Kollagenose, vor allem einer Sklerodermie oder einer Mischkollagenose ist. Eine solche Unterscheidung ist u.U. erst durch eine monate- ja sogar jahrelange Verlaufsbeobachtung möglich. Hilfreich sind hier die Kapillarmikroskopie und die Bestimmung der ANA (s. "Systemische Sklerodermie"). Für die Behandlung ist vor allem das Warmhalten von Händen und Füßen wichtig (dicke Handschuhe, Muff etc.). Eine medikamentöse Therapie ist möglich, bleibt aber schweren Fällen vorbehalten (vgl. Tab.3). Handelt es sich um ein sekundäres Raynaud-Phänomen, so muss die Grundkrankheit entsprechend behandelt werden.

Sjögren-Syndrom

Beim Sjögren-Syndrom (nach dem schwedischen Arzt H. Sjögren) handelt es sich um eine rheumatisch-entzündliche Erkrankung der Speicheldrüsen bzw. der sogenannten exokrinen Drüsen. Exokrine Drüsen bzw. Speicheldrüsen finden sich überall dort, wo Schleimhäute sind, also im Bereich der Mundschleimhaut, aber auch im Bereich des gesamten Magen-Darm-Traktes, im

Bereich der Luftwege (Nasenschleimhaut, Luftröhre, Bronchien) und im Bereich des Auges ("Bindehaut"). Zu den größten und allgemein bekannten exokrinen Drüsen gehören die Ohrspeicheldrüse (das ist die große Speicheldrüse vor der Ohrmuschel, die bei Mumps schmerzhaft anschwillt), die Tränendrüse und die Bauchspeicheldrüse (lateinisch Pankreas; die Bauchspeicheldrüse ist nicht nur eine exokrine Drüse und produziert den Bauchspeichel, sondern ist gleichzeitig eine endokrine Drüse, die die Hormone Insulin und Glukagon herstellt).

Im Erkrankungsverlauf wird das Drüsengewebe der betroffenen Speicheldrüsen zunehmend durch Bindegewebe ersetzt, so dass die Speicheldrüsen dann nicht mehr ausreichend Speichel produzieren können. Die daraus entstehenden Krankheitserscheinungen und die mögliche Behandlung sind in Tabelle 5 zusammengefasst. Die Leitsymptome des Sjögren-Syndroms sind die Mundtrockenheit und die Trockenheit der Augenbindehaut mit Fremdkörpergefühl in den Augen, eventuell einhergehend mit einer Schwellung der betroffenen Drüsen (Ohrspeicheldrüse, Tränendrüse). Wegen des fehlenden Mundspeichels besteht eine außerordentliche Gefährdung hinsichtlich Zahnkaries, die sich nur durch eine optimale Mundhygiene und Zahnpflege vermindern lässt. Rauchen ist in dieser Situation besonders schädlich. Bei den Kindern mit Sjögren-Syndrom fällt neben den in Tabelle 5 aufgelisteten Symptomen u.a. oft eine ausgesprochene Müdigkeit auf. Von seiten der Laborbefunde sind die Antikörper Anti-SS-A (= Anti-Sjögren-Syndrom A) und Anti-SS-B (= Anti-Sjögren-Syndrom B) charakteristisch und für die Diagnosestellung wichtig.

CA Dr. Hartmut Michels

Deutsches Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie

Gehfeldstraße 24

82467 Garmisch-Partenkirchen

Telefon: 08821-7010

Telefax: 08821-73916

E-Mail: info@rheuma-kinderklinik.de

Homepage: www.rheuma-kinderklinik.de