



Systemische Sklerose (Sklerodermie)

4. Auflage

Die Systemische Sklerose ist eine seltene Erkrankung, die zu den klassischen immunologischen Bindegeweserkrankungen (**Kollagenosen**) zählt. Im Vordergrund steht die Verdickung und Verhärtung der Haut mit Vermehrung des Bindegewebes und eine Gefäßentzündung, von der weitere Organe wie die Lungen, der Verdauungstrakt und die Nieren betroffen sein können. Zusätzlich können Gelenk- und Muskelbeschwerden auftreten.

sich die Gefäße unter Schmerzen wieder öffnen, können sie rot sein. Manche Patienten bekommen an den Fingerspitzen **oder Zehen** kleine Geschwüre, digitale Ulzera. Nach der Abheilung hinterlassen sie kleine Narben.

Neben der Haut ist die Lunge das zweithäufigst betroffene Organ. Die häufigsten Lungenkrankheiten bei SSc sind eine Lungenfibrose (Vermehrung von Bindegewebe in der Lunge), ein pulmonal arterieller Hochdruck (Der Blutdruck im Lungenkreislauf steigt und kann eine Schädigung des Herzens zur Folge haben), Atemnot und Husten. Ein Organbefall am **Herz** (etwa 15 Prozent) tritt als Muskelentzündung (Myositis) oder Herzbeutelentzündung (Perikarditis) auf. Folgen sind Herzschwäche und Herzrhythmusstörungen. Durch eine **Nierenbeteiligung** kann es zu Bluthochdruck oder in seltenen Fällen – auch zu einem raschen Nierenversagen, der renalen Krise, kommen.

Wer erkrankt?

Die SSc gehört zu den seltenen Erkrankungen, das heißt weniger als 50 Menschen sind auf 100.000 Einwohner erkrankt. Frauen erkranken viermal häufiger als Männer, meist im mittleren Lebensalter.

Die **Ursache** der Erkrankung ist unbekannt. Das **Immunsystem** arbeitet fehlerhaft 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 den inneren Organen sowie zu Blutgefäßverengungen.

Ist der **Verdauungstrakt** betroffen, kommt es durch nervliche und bindegewebliche Umbauprozesse zu einer verminderten Beweglichkeit (Peristaltik). An der Speiseröhre tritt Sodbrennen (Reflux), am Magen Völlegefühl und am Darm Blähungen und Verstopfung auf. Sehr selten finden sich Krankheitssymptome an der **Leber**, den **Gallenwegen** oder am **Nervensystem**. Die **Augen** können, wie auch der **Mund** und alle **Schleimhäute**, sehr trocken sein.

Welche Symptome treten auf?

Die typische **Hautbeteiligung** fängt meist an den Händen mit diffuser Schwellung, manchmal bläulicher Verfärbung, Hautverdickung und dem Gefühl eines zu engen Handschuhs an. Die Haut wird straffer, Hautfältelungen lassen sich schwer abheben. Oft ist auch das Gesicht betroffen. Dort kann die Hautverdickung die Mimik einschränken. Zudem können im Gesicht und im Dekolleté Teleangiektasien, kleine rot scheinende harmlose Gefäßchen, erscheinen. Auch eine verminderte Mundöffnung und Verkürzung des **Zungenbändchens** wird beobachtet. Prinzipiell können die Veränderungen überall an der Haut auftreten. Manchmal treten, vorwiegend in der Nähe der kleinen Gelenke, auch schmerzhaft Verkalkungen (Calcinosen) auf, die teilweise als harte Knoten tastbar sind.

An den **Gefäßen** beginnt die Erkrankung in den allermeisten Fällen mit einem Raynaud-Syndrom. Es handelt sich um durch Kälte oder auch Stress angeregte Verkrampfungen von Blutgefäßen, die zu einer bläulichen oder weißen Verfärbung einzelner Finger führen. Wenn

Wie lässt sich die Krankheit nachweisen?

Wegweisend sind die Symptome an der Haut, oft verbunden mit der Raynaud-Symptomatik. Im Labor lässt sich häufig eine Erhöhung der Blutsenkung und des CRP nachweisen. Fast alle Betroffenen weisen erhöhte Kernantikörper (ANA) auf. Typisch ist der Nachweis von speziellen Antikörpern, den Anti-Scl-70 (Anti-Topoisomerase-I) oder den Anti-Zentromer-Antikörpern, der aber nicht bei allen Betroffenen gelingt. Laborwerte weisen auch auf Organbeteiligung hin, zum Beispiel veränderte Nierenwerte oder Muskelenzyme. **Röntgenuntersuchungen** können auf Knochenveränderungen an den Fingerspitzen und Verkalkungen im Bindegewebe hinweisen. Eine Lungenbeteiligung ist am besten durch CT nachweisbar. Je nach Organbefall sind auch Ultraschalluntersuchungen, EKG, Lungenfunktionsprüfung, Rechtsherzkatheter und Kontrastmitteldarstellungen notwendig.

Welche Therapien gibt es?

Die Therapie der SSc richtet sich in erster Linie nach den betroffenen Organen. Eine Therapie der gesamten Erkrankung gibt es leider noch nicht. In hochaktiven frühen Fällen können Medikamente, die das Immunsystem modulieren beziehungsweise supprimieren (zum Beispiel Methotrexat MTX), versucht werden.

- Allgemein: Hautpflege, sorgsame Behandlungen von Hautverletzungen, Nikotinabstinenz, CO₂-Bäder, regelmäßige Bewegungstherapie, auch Ergotherapie, Lymphdrainage und leichte Massagen.
- Augen und Schleimhäute: regelmäßig mit entsprechenden Präparaten befeuchten
- Raynaud-Syndrom und Gefäßentzündungen: Blutgefäß erweiternde Substanzen, z. B. Nifedipin, in schweren Fällen Ilomedin-Infusionen
- Lungenbeteiligung (Lungenfibrose): Immunsuppressiva
- Lungenhochdruck: Sauerstoff, Antikoagulation, Endothelin-Antagonisten (zum Beispiel Bosentan)
- Verdauungstrakt: Protonenpumpenhemmer und bewegungsfördernde Medikamente (Prokinetika)
- Nierenbeteiligung: spezielle Blutdruckmedikamente

Formen der systemischen Sklerose

1. Diffuse Form: Die Hautsklerose ist an allen Körperpartien möglich und oft sind Anti-Scl-70 Antikörper nachweisbar.

2. Limitierte Form: Bei dieser meist langsamer fortschreitenden Form reicht die Hautsklerose nicht über die Ellbogen und Knie hinaus, der Körperstamm wird nicht, der Kopf selten befallen. Oft können Anti-Zentromer-Antikörper nachgewiesen werden. Zur limitierten Form gehört auch das CREST-Syndrom.

Bei beiden Formen kann eine schwere Beteiligung aller inneren Organe auftreten. Diese sollten daher von internistischen Rheumatologen sowie spezialisierten Zentren mindestens einmal pro Jahr kontrolliert werden.

Die Eosinophile Fasziitis ist eine äußerst seltene Erkrankung, die nicht mehr zur SSc gezählt wird. Hier sind insbesondere die Muskelfasziien betroffen. Zur Diagnose trägt die hohe Zahl eosinophiler Blutzellen bei unbehandelten Erkrankten bei, die der Erkrankung auch den Namen gab.

Von allen oben genannten Erkrankungen muss die zirkumskripte Sklerodermie, die in verschiedenen Varianten (zum Beispiel Morphea, generalisierte ZS, lineare ZS) auftreten kann, unterschieden werden. Bei ihr handelt es sich um eine örtlich begrenzte Hautveränderung ohne Raynaud-Symptomatik, ohne Organbefall und ohne Antikörper-Nachweis, die in aller Regel vom Dermatologen behandelt wird.

Was können Sie und Ihr Arzt noch tun?

Vor allem in relativ frühen Stadien der SSc empfiehlt sich prophylaktisch Hautpflege, Gymnastik, Atemgymnastik, Inhalationen, Lymphdrainage 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.

www.sklerodermie-selbsthilfe.de
seltene.rheuma-liga.de
www.sklerodermie.info

Autor: Dr. Wolfgang Brücke, Internistischer Rheumatologe und Facharzt für Physikalische und Rehabilitative Medizin

Expertin aus Betroffenen-sicht: Emma Margarete Reil, ehemalige Vorsitzende und Ehrenmitglied des Sklerodermie Selbsthilfe e.V.

Bei allen Bezeichnungen, die sich auf Personen beziehen, haben wir aus Gründen der leichteren Lesbarkeit die männliche Form gewählt. Mit der gewählten Formulierung sprechen wir aber ausdrücklich alle Geschlechter an.

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 0800 6002525

Deutsche Vereinigung Morbus Bechterew e.V.
www.bechterew.de • Telefon 09721 22033

Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.
www.lupus.rheumanet.org • Telefon 0202 4968797

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.
www.sklerodermie-sh.de • Telefon 07131 3902425

Herausgeber:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.
Welschnonnenstraße 7 • 53111 Bonn

www.rheuma-liga.de • E-Mail: bv@rheuma-liga.de

4. Auflage 2020 – 10.000 Exemplare
Drucknummer: MB 3.7/BV/05/2020

