



Sklerodermie - Systemische Sklerose

Die Sklerodermie ist eine chronische Entzündungskrankheit, die vorwiegend Frauen im mittleren Lebensalter betrifft. Sie bezieht in erster Linie die Haut (Skleroderma bedeutet harte Haut) und die Blutgefäße ein, bei einem Teil der Betroffenen aber auch innere Organe. Man spricht dann von einer systemischen Sklerose. Die Sklerodermie / systemische Sklerose wird den Kollagenosen zugerechnet, Erkrankungen, die auf dem Boden fehlregulierter Immunreaktionen entstehen.

Stadienhafter Verlauf: Das erste Symptom der Sklerodermie ist im Regelfall das Raynaud-Syndrom, eine vor allem durch Kälte oder emotionale Belastung ausgelöste Durchblutungsstörung der Hände. Es kommt dabei zur anfallsweisen weiß → blau- oder blau → weiß-Verfärbung der Finger, oft gefolgt von einer vorübergehenden Rötung. Begleitend kann ein abgeschwächtes Berührungsempfinden oder Schmerzen der betroffenen Finger auftreten. Seltener tritt diese abnorme Gefäßreaktion an den Zehen, den Ohrmuscheln oder der Nase auf.



Im Abstand von Monaten bis Jahren folgt das zweite Stadium mit einer diffusen Schwellung der betroffenen Hautabschnitte, Spannungsgefühl und Steife. Im Unterschied zu Gelenkentzündungen ist diese Schwellung aber nicht schmerzhaft.



Diese Veränderungen beginnen üblicherweise an den Händen und Füßen und entwickeln sich weiter in Richtung auf den Körperstamm, meist ist die Gesichtshaut einbezogen. Nach der Ausdehnung der Hautveränderungen wird zwischen der limitierten kutanen Sklerodermie unterschieden, bei der die Veränderungen nicht über die Hände und Unterarme hinausgehen, und der diffusen Sklerodermie, bei der neben den Oberarmen und Oberschenkeln auch der Körperstamm betroffen sein kann. Diese beiden Formen unterscheiden sich auch in der Beteiligung innerer Organe.

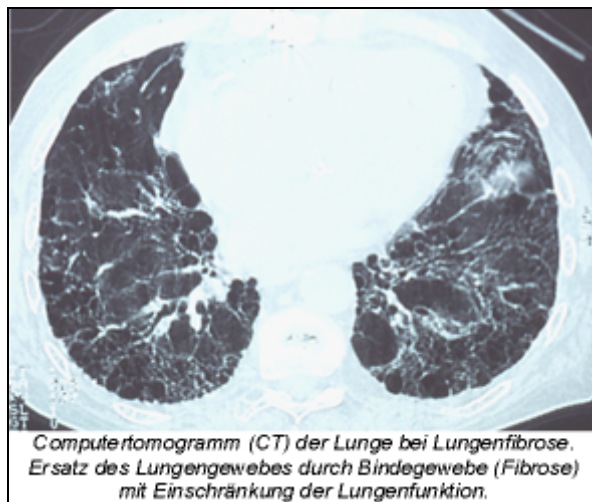
Nach einer Laufzeit von Monaten bis Jahren entwickelt sich schließlich die diffuse Hautschwellung zurück, die Haut wird hart und unelastisch, durch den Verlust der Hautdrüsen oft trocken und rissig, sie heilt schlecht nach Verletzungen. Durch ihre

Neigung zur Schrumpfung kann die zu eng gewordene Haut insbesondere die Beweglichkeit der Finger beeinträchtigen. Versuche, die Hautverhärtung mit medikamentöser Therapie aufzuhalten, verlaufen sehr unterschiedlich. Betroffene mit rasch voranschreitenden und sehr ausgedehnten Hautveränderungen können von immunsuppressiver Therapie profitieren, die mit den Medikamenten erfolgt, die auch bei der entzündlichen Beteiligung innerer Organe eingesetzt werden. Andere sprechen besser auf bestimmte durchblutungsfördernde Medikamente an.

Hautprobleme: In jedem Fall können gute Hautpflege, Wärmeanwendung und Bewegungsübungen viele Beeinträchtigungen abmildern. Wichtig ist regelmäßiges Einfetten, um die ausgefallene Funktion der Hautdrüsen zu ersetzen. Jede Art von durchblutungsfördernden Maßnahmen ist günstig, besonders bewährt haben sich hier Handbäder und Bewegungsübungen in warmem Paraffin oder angewärmtem Rapssamen. Bei Tätigkeiten mit Verletzungsgefahr (z.B. Gartenarbeit) oder der Möglichkeit von Hautreizungen (z.B. durch Reinigungsmittel) sollten Handschuhe getragen werden. Der Bewegungsbeeinträchtigung durch die Hautverhärtung kann mit regelmäßigen Bewegungsübungen und Massagetechniken entgegen gewirkt werden, die das Verkleben der Haut mit der Unterlage vermindert.

Einige Patienten entwickeln Weichteilverkalkungen, die an druckbelasteten Stellen schmerzhaft sein oder zu örtlichen Entzündungen führen können. Versuche, bereits eingetretene Verkalkungen medikamentös zu beseitigen, sind leider nicht sehr erfolgreich. Unter bestimmten Bedingungen können störende Kalkdepots mikrochirurgisch entfernt werden. Von Versuchen, hier mit Nadeln oder Ähnlichem selbst tätig zu werden, kann nur abgeraten werden, das Risiko von Wundheilungsstörungen oder Infektionen ist dabei groß.

Kritisches Raynaud-Syndrom: In der Mehrzahl der Fälle bleibt das Raynaud-Syndrom eine anfallartig auftretende Störung, die sich mit gutem Schutz vor Kälte beherrschen lässt.



Bei einigen Betroffenen entwickeln sich aber fixierte Verengungen der Fingerarterien mit einer dauerhaften Beeinträchtigung der Durchblutung. Schlimmstenfalls können daraus heftige Schmerzen und Geschwüre an den Fingerspitzen entstehen, die eine intensive durchblutungsfördernde Therapie erfordern. Dafür stehen mehrere wirksame Medikamente zur Verfügung, die je nach Ausgangsbefund entweder als Infusion oder in Tablettenform angewandt werden.

Lungenbeteiligung: Unter den inneren Organen, die bei der systemischen Sklerose einbezogen sein können, spielen die Lunge, das Herz, die Nieren, und der Magen-Darmtrakt eine besondere Rolle. An der Lunge kann eine interstitielle Lungenkrankheit entstehen, eine immunologisch vermittelte chronische Entzündung, die zur Bindegewebsvermehrung (Fibrose) und Beeinträchtigung der Lungenfunktion führt. Da das Frühstadium dieser Erkrankung oft nur geringe Beschwerden wie Atemnot bei Belastung und Hustenreiz verursacht, sind für die Frühdiagnose regelmäßige Untersuchungen der Lungenfunktion wichtig. Im Frühstadium lässt sich die Entzündung mit immunsuppressiver Therapie unterbrechen und die Fibrose verhindern. Die einmal eingetretene Fibrose ist im Unterschied dazu nicht mehr rückbildungsfähig.

Atemnot ist auch das führende Symptom des Bluthochdrucks in der Lunge (pulmonal arterielle Hypertonie), einer weiteren wichtigen Organbeteiligung. Zur Frühdiagnose dieses Problems sind regelmäßige Ultraschalluntersuchungen des Herzens wichtig. Neue Medikamente haben die Behandlung deutlich verbessert. Sie wirken der Herzüberlastung entgegen, mildern die Atemnot, verbessern die körperliche Leistungsfähigkeit und den Aktionsradius.

Herzbeteiligung: Ultraschalluntersuchung und EKG sind auch die wichtigsten Suchtests für die Diagnose der Herzmuskelentzündung oder -fibrose. Glücklicherweise spielen diese aber nur bei wenigen Betroffenen eine gravierende Rolle. Ihre Behandlung erfordert eine enge Zusammenarbeit des Rheumatologen mit dem Kardiologen.

Nierenbeteiligung: Eine glücklicherweise auch seltene aber für die Betroffenen schwerwiegende Organbeteiligung ist die Nierenbeteiligung in Form der Sklerodermiekrise. Durch eine Störung der Nierendurchblutung entwickeln sich dabei ein akutes Nierenversagen und ein schnell voranschreitender Bluthochdruck. Mit dem frühen Einsatz bestimmter blutdrucksenkender und die Nierenfunktion unterstützender Medikamente (ACE-Hemmer) lassen sich heute schwere Verläufe mit dem endgültigen Verlust der Nierenfunktion mehrheitlich aufhalten, so dass auch hier die Frühdiagnose den Behandlungserfolg bestimmt.

Magen-Darmtrakt: Die Beteiligung des Magen-Darmtrakts bei der systemischen Sklerose reicht von geringen Beeinträchtigungen des Schluckvorgangs infolge einer Fibrose der Speiseröhrenwand bis zu schweren Funktionsstörungen des Dünn- und Dickdarms mit Mangelernährung, chronischem Untergewicht und schmerzhaften Einschränkungen der Peristaltik. Anders als bei den zuvor genannten Organbeteiligungen lassen hier nachhaltige Therapiefortschritte noch auf sich warten. Beschwerdebesserung lässt sich vielfach mit Medikamenten erreichen, die die Transportfunktion des Magen-Darmtrakts verbessern, den Rückfluß von Mageninhalt in die Speiseröhre verhindern und die Fehlbesiedlung des Dünndarms mit Bakterien aus dem Dickdarm vermindern.

Aktivitätsbeurteilung: Wie bei vielen anderen entzündlichen rheumatischen Krankheiten gibt es auch bei der Sklerodermie/systemischen Sklerose Aktivitätsphasen, in denen bestehende Veränderungen voran schreiten oder neue Organbeteiligungen entstehen, und Phasen mit fehlender oder geringer Krankheitsaktivität mit einem stabilen klinischen Bild. In letzteren Phasen stehen symptomatische Maßnahmen im Vordergrund der Behandlung, d.h. Maßnahmen zur Besserung von Beschwerden und zur Stabilisierung von Organfunktionen. Verschlechtern sich vorbestehende Symptome oder kommen neue Symptome hinzu, muß stets geklärt werden, ob zusätzlich eine immunsuppressive Therapie einzuleiten ist, d.h. eine Therapie, die eine immunologisch vermittelte weitere Organschädigung aufhält. Immunsuppressive Therapie ist umso wirksamer, je früher die Immunaktivität diagnostiziert wird und je aktiver der Immunprozeß ist. Erfahrungsgemäß ist die Immunaktivität in den ersten 3-5 Krankheitsjahren besonders hoch. Deshalb hat es sich bewährt, in dieser Phase und auch während weiterer Aktivitätsphasen mindestens 3 mal pro Jahr Kontrolluntersuchungen durchzuführen mit Beurteilung des Hautbefunds, der Gelenkbeweglichkeit, der Durchblutung an den Händen und Vorfüßen sowie Labordiagnostik, Lungenfunktionsprüfung, Ultraschalluntersuchung des Herzens und EKG. In Inaktivitätsphasen können die technischen Untersuchungen in größeren Abständen erfolgen. In jedem Fall ist es wichtig, den Kontakt mit einem Arzt zu halten, der die

Krankheit über längere Zeitabschnitte mit beobachtet und den Verlauf aus eigener Anschauung beurteilen kann.

Priv.-Doz. Dr. A. Schnabel

Sana Rheumazentrum Baden-Württemberg

Klinik für Internistische Rheumatologie und klinische Immunologie

Bad Wildbad

www.sana-wildbad.de

Wir danken Herrn Dr. Schnabel für diesen Beitrag