

## **Patientenmerkblatt Sklerodermie**

### **Was ist Sklerodermie?**

Die Sklerodermie ("harte Haut") ist eine Erkrankung des Bindegewebes, die durch einen sehr variantenreichen Verlauf gekennzeichnet ist. Das Bindegewebe kommt in allen Organen vor. Es wird auch als Stütz- oder Gerüstgewebe bezeichnet. Es sorgt quasi für den inneren Zusammenhalt der Organe. Eine spezifische Funktion, wie z.B. der Gasaustausch in der Lunge, die Filterfunktion der Niere oder das Zusammenziehen des Herzens, hat das Bindegewebe nicht. Diese Funktionen werden von organotypischen Strukturen, z.B. den Alveolen der Lunge, den kleinen Filterstrukturen der Niere oder den Muskelzügen des Herzens bewerkstelligt. Insofern ist das Bindegewebe der Haut mit der Karosserie des Autos vergleichbar. Es hat keine besondere Funktion wie der Motor, das Getriebe oder das Fahrwerk, aber alle Autoteile sind an einer Karosserie befestigt. Das Auto könnte sich ohne Karosserie nicht fortbewegen.

### **Wie sieht die Sklerodermie aus?**

Die zirkumskripte Sklerodermie (ZS) beschränkt sich nur auf das Bindegewebe der Haut und hautnahen Strukturen die Fettgewebe, Muskel, Faszie, und Knochen. Das Bindegewebe, das in anderen Organen vorkommt, ist von den krankhaften Veränderungen ausgespart. Insofern handelt es sich zwar um eine für den Patienten sehr störende und bisweilen auch einschränkende Erkrankung, z.B. wenn die Verhärtung der Haut im Bereich von Gelenken vorkommt und die Beweglichkeit dadurch behindert wird, die Erkrankung ist aber nicht lebensbedrohlich. Ein Befall innerer Organe und Übergänge in die systemische Sklerodermie treten nicht auf. Die systemische Sklerodermie (SSc) bezieht auch das Bindegewebe innerer Organe mit ein. Dies geschieht in sehr unterschiedlichem Ausmaß. Dabei müssen nicht alle Organe betroffen sein. Das Spektrum der Veränderung reicht von nur mit technischen Gerätschaften messbaren Veränderungen, die der Patient selbst nicht wahrnimmt, bis zur deutlich einschränkenden Erkrankung mit Multiorganbefall

### **Wie wird die Sklerodermie diagnostiziert und behandelt?**

Die Diagnose Sklerodermie wird oftmals rein klinisch gestellt, nur in Ausnahmefällen muss eine Hautbiopsie entnommen werden. Bei der systemischen Sklerodermie existieren wie auch beim systemischen Lupus erythematoses feste Kriterien (ARA-Kriterien), die vorhanden sein müssen, um die Diagnose sicher stellen zu können. Daneben können im Blut hochspezifische Antikörper nachgewiesen werden, die praktisch nur bei der systemischen Sklerodermie vorkommen.

### **Zirkumskripte Sklerodermie**

Die häufigste "Hautform" der Sklerodermie, genannt Morphea, beginnt meist unmerklich als kleiner roter Fleck an unterschiedlichen Körperregionen, meist an den Extremitäten oder am Stamm, nur

in sehr seltenen Ausnahmen im Gesichtsbereich. Sehr langsam vergrößern sich die roten Flecken und werden erst vom Patienten registriert, wenn sie etwa münzgroß geworden sind. Später tritt im Zentrum der Flecken eine Verhärtung der Haut auf, die wie eine elfenbeinfarbene glatte Platte aussieht. Diese Platte wird als "Sklerose" (Verhärtung) bezeichnet. Die Rötung bleibt als roter Ring um die Platte erhalten und wird als Lilacring bezeichnet. Solange ein sehr tieferer Lilacring besteht, schreitet die Erkrankung voran. In einem Endzustand der Erkrankung, bei dem kein weiteres Fortschreiten erwartet wird, verfärben sich die Herde braun, der Lilacring verschwindet. Meist verliert sich die Erkrankung allmählich. Die verhärteten Plaques bleiben zurück, schränken aber in der Regel den Patienten nicht ein. Nur in sehr seltenen Fällen schreitet die Erkrankung soweit voran, dass die einzelnen Plaques zusammenfließen und große girlandenartige Hautbilder hervorrufen. Es ist interessant, dass die zirkumskripte Sklerodermie sich immer wieder Hautstellen aussucht, an denen Druck einwirkt. So sieht man die Herde im Bereich von BH-Trägern, im Leistenbereich, wo die enge Hose drückt, oder über Krampfadern an den Beinen, die von innen einen Druck ausüben. Insofern gehört die Vermeidung von Druck, z.B. durch leichte lockere Kleidung, Verwendung breiter BH-Träger oder die Therapie von Krampfadern zu den wesentlichen Voraussetzungen, ein Fortschreiten der Erkrankung zu verhindern. Daneben existieren jedoch auch sogenannte lineare Formen der zirkumskripten Sklerodermie, die häufiger im Kindesalter auftreten und dort die Stirn und Kopfhaut (zirkumskripte Sklerodermie „en coup de sabre“) oder die Extremitäten (Arme und Beine) befallen können. Diese Formen führen im Gegensatz zu der Morphea oftmals zu einer schweren bleibenden Behinderung.

## **Systemische Sklerodermie**

Bei dieser Erkrankung sind neben der Haut auch andere Organe in den Krankheitsprozess einbezogen. Die systemische Sklerodermie verläuft von Patient zu Patient verschieden. So gibt es Formen, die von Störungen der Blutgefäße (Durchblutungsstörung, Gefäßkrämpfe) dominiert sind und eine Verhärtung der Haut oder andere Symptome ganz zurückstehen. Andere Formen äußern sich in Schluckstörungen und Verdauungsstörungen. Bei manchen Patienten ist Atemnot ein erstes Symptom der Erkrankung. Aus diesem Grund vergehen oft Monate oder Jahre, bis bei einem Patienten die richtige Diagnose gestellt werden kann. Die wichtigsten Symptome der systemischen Sklerodermie sind:

**Raynaud-Syndrom** Dieses Syndrom tritt bei mehr als 90 % der Patienten auf und ist häufig ein Frühsymptom der Erkrankung. Bei Kälte oder auch emotionalen Einflüssen (Stress) werden ein oder mehrere Finger weiß, weil sich die Blutgefäße zusammenziehen und keine Blutversorgung mehr zulassen. Ähnliche Phänomene können auch an den Ohren, an der Nase oder im Mundbereich beobachtet werden. Die Finger der Sklerodermie-Patienten zeigen ein recht charakteristisches Aussehen und sind an der Spitze oft verdünnt (Madonnenfinger). Nicht selten ist das Nagelhäutchen verdickt und auch schmerzempfindlich. Manchmal treten Einblutungen im Nagelhäutchen auf.

Bei Sklerodermie-Patienten fällt nicht selten eine Verengung des Mundes und eine straffe Fältelung der Haut im Mundbereich auf. Diese Fältelung wird als Tabaksbeutelmund bezeichnet. Durch die Verengung der Haut kann der Mund nicht mehr ausreichend weit geöffnet werden, was Schwierigkeiten bei zahnärztlichen Eingriffen bereiten kann. Das Zungenbändchen, ein kleiner Schleimhautstrang am Unterrand der Zunge, kann verdickt sein. Dies ist ein sicherer Hinweis für eine Beteiligung des Magen- und Darmtraktes. Im Gesichts- und Kopfbereich gibt es weitere Hinweise für das Vorliegen einer progressiven systemischen Sklerodermie: Gefäßerweiterungen, flächiger Haarausfall, spitze Ohren, spitze helle Nase. Auch bei diesen Symptomen besteht eine große Schwankungsbreite von kaum wahrnehmbar bis deutlich ausgeprägt.

Die systemische Sklerodermie kann neben der Haut auch andere Organe befallen:

### **Speiseröhre, Magen- und Darmtrakt**

Nicht selten bestehen bei Sklerodermie-Patienten Schluckbeschwerden. Feste Speisen, z.B. ein trockenes Brötchen, können nur schlecht geschluckt werden. Es kann Sodbrennen entstehen. In selteneren Fällen tritt auch Durchfall oder Verstopfung auf. Dies sind Hinweise für eine Beteiligung des Magen- und Darmtraktes. Durch moderne diagnostische Verfahren, z.B. die Messung der Beweglichkeit der Speiseröhre, lassen sich diese Befunde erhärten. Manchmal ist auch die Aufnahme von Nährstoffen aus dem Darm beeinträchtigt. Meist jedoch kann durch therapeutische Maßnahmen ein Mangel an Nährstoffen ausgeglichen werden.

**Lunge** Ein häufiges Leitsymptom der systemischen Sklerodermie ist die Kurzatmigkeit bei Belastung, z.B. beim Treppensteigen. Durch Röntgenverfahren, aber auch durch moderne Lungenfunktionsdiagnostik und hochauflösende Computertomographie, lässt sich das Ausmaß der Lungenbeteiligung feststellen. Ursache für die Kurzatmigkeit ist zumeist eine Verminderung der eigentlichen Lungenstrukturen (Lungenbläschen), weil sich das Bindegewebe vermehrt. In der Behandlung dieser Bindegewebsvermehrung spielen Kortisonpräparate eine wichtige Rolle, die, als Spray eingenommen, weniger in den Körperkreislauf gelangen und damit weniger nebenwirkungsreich sind. In jedem Fall muss beim Symptom Kurzatmigkeit eine umfangreichere Diagnostik erfolgen, die auch andere mögliche Ursachen (z.B. Blutstau vor dem Herzen, Herzschwäche) ausschließt. Besteht eine akute Entzündung der Lunge im Rahmen der Sklerodermie (floride Alveolitis), wird in der Regel mit einer besonderen Form einer Chemotherapie (Endoxan, Wirkstoff Cyclophosphamid) behandelt.

**Niere** Bei einem geringen Anteil der Sklerodermie-Patienten kommen Veränderungen an der Niere vor. Es kann passieren, dass die Niere ihre Filterfunktion nicht mehr richtig wahrnehmen kann; Ausscheidungssubstanzen, z.B. Kreatinin, steigen im Blut an. Darüber hinaus spielt die Niere in der Regulation des Blutdruckes eine wichtige Rolle. Schon kleine Störungen im System "Niere" können zu Bluthochdruck führen. Der Blutdruck wird deshalb bei Sklerodermie-Patienten engmaschig kontrolliert werden. Eine mittlerweile sehr gut bekannte Substanzklasse, die sogenannten ACE-Hemmer, sind in der Lage, die Filterfunktion der Niere zu verbessern. Sie haben zudem einen äußerst günstigen Einfluss auf den Bluthochdruck, so dass sie sich zu den wichtigsten Therapeutika in der Behandlung der sklerodermiebedingten Nierenstörung entwickelt haben.

**Herz** Auch das Herz kann bei Sklerodermie-Patienten betroffen sein. Dabei wird das Muskelgewebe des Herzens teilweise durch Vermehrung des Bindegewebes geschwächt oder durch eine Verhärtung des Herzbeutels in seiner Pumpleistung eingeschränkt. Meist sind diese Veränderungen jedoch eher diskret. Nur selten treten echte Störungen der Herzfunktion, u.a. Herzrhythmusstörungen, auf. Mit der Echokardiographie (Ultraschalluntersuchung des Herzens) lassen sich Aussagen über die Herzbeteiligung und die Herzfunktion gewinnen.

#### **Mund- und Augentrockenheit**

Durch eine Beteiligung von Drüsen, die die Speichelbildung bzw. die Tränenproduktion bewerkstelligen, kann es zur Trockenheit im Mundraum und am Auge kommen. Dies bezeichnet man als Sicca-Syndrom. Im Mundbereich ist die Trockenheit subjektiv für den Patienten sehr unangenehm und kann die mitunter ohnehin vorhandene Schluckstörung verschlimmern, da die Nahrung nicht ausreichend rutschfähig gemacht werden kann. Das Auge reagiert auf Trockenheit mit Entzündung, zumeist Bindehautentzündungen. Durch Anwendung von "künstlichem Speichel" oder "künstlichen Tränen" lassen sich diese Symptome lindern. Besser wirken jedoch Maßnahmen, die die noch vorhandene Restaktivität der Drüsen ausnutzen. So verbessern pfefferminzhaltige, zuckerfreie Kaugummis die Aktivität der Drüsen.

#### **Muskel- und Skelettsystem**

Während die Muskulatur nur selten (6 - 12 %) betroffen ist, kommen rheumatische Beschwerden bei etwa 2/3 der Patienten vor. Dabei ähneln die aufgetretenen Beschwerden und die erhobenen röntgenologischen Befunde der rheumatoiden Arthritis mit Ruhe- und Bewegungsschmerz, Morgensteifigkeit der Gelenke u.a. Moderne, nicht steroidale Antirheumatika zeigen meist eine gute Wirksamkeit, wobei auf mögliche Unverträglichkeiten vonseiten des Magens und der Niere geachtet werden muss. Treten Muskelveränderungen auf, äußern sie sich zumeist in Muskelschwäche und Abgeschlagenheit. Dabei können nicht selten auch Muskelstoffe (Kreatininkinase, Aldolase) im Blut erhöht nachgewiesen werden.

**Antikörper** Der Nachweis bestimmter Autoantikörper, das sind gegen Strukturen des eigenen Körpers gerichtete Eiweiße, spielt für die Diagnostik der systemischen Sklerodermie eine wichtige Rolle. Häufig ist der Nachweis besonderer Antikörper der entscheidende diagnostische Hinweis. Es kann sogar die Konzentration der Antikörper im Blut durch eine sogenannte Titration bestimmt werden. Dieser Antikörpertiter sagt jedoch nur wenig über die Aktivität der Erkrankung aus.

**Zusammenfassung** Zusammenfassend spiegelt die voranstehende Auflistung nur mögliche Symptome wider, die selten alle auf einmal oder in vollständiger Ausprägung vorkommen. Immer wieder muss sich der Betroffene vor Augen halten, dass er eine besondere, wahrscheinlich für ihn typische Form der Sklerodermie mit typischem Befallsmuster hat. Es ist empfehlenswert, zu Beginn der Erkrankung eine aufwändigere Untersuchung durchzuführen, um dieses

charakteristische Befallsmuster verschiedener Organe richtig zu erkennen. Anhand dieser Grundbefunde lässt sich dann eine angemessene Therapie einleiten und eine sinnvolle Zusammenstellung von Kontrolluntersuchungen realisieren. Die systemische Sklerodermie ist auch heute noch nicht endgültig heilbar. Doch stehen eine Reihe hochwirksamer Therapeutika zur Verfügung, die den Verlauf der Erkrankung sehr günstig beeinflussen.