



**PROF. DR. MED. CURT DIEHM - INTERNIST - KARDIOLOGE - ANGIOLOGE - PHLEBOLOGE**  
**Chefarzt Innere Medizin - SRH Klinikum Karlsbad-Langensteinbach gGmbH**

Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Heidelberg,  
76307 Karlsbad - Guttmannstr. 1

Telefon: +49 (0) 72 02 / 61 - 33 40 - Telefax: +49 (0) 72 02 / 61 - 61 67

Email: Curt.Diehm@kkl.srh.de

## SKLERODERMIE:

### Verhärtung der Haut mit schweren Durchblutungsstörungen

Syn.: Systemsklerose, Progressive systemische Sklerose (PSS)

#### Was ist Sklerodermie?

Es handelt sich um eine relativ seltene chronische Systemerkrankung, eine Bindegewebserkrankung, bei der es zu einer Verhärtung und Verdickung der Haut kommt. Auch innere Organe können befallen sein. Es kommt zu einer vermehrten Bindegewebseinlagerung in die Haut und in die inneren Organe, **Fibrose** oder **Sklerose** genannt. Die Krankheitsverläufe können sehr unterschiedlich sein und die Schwere der Erkrankung kann erheblich variieren. Meist sind Frauen mittleren Alters betroffen. Die **Ursache** der Sklerodermie ist noch nicht geklärt (Autoimmunkrankheit? primäre Durchblutungsstörung? Genetische Disposition? Toxische Wirkung von Chemikalien?).

#### Welche Symptome treten bei der Sklerodermie auf?

Es werden unterschiedliche Krankheitsformen unterschieden:

##### **Sklerodermie der Akren**

Unter Akren verstehen wir Körperteile, die vom Rumpf abgehen. Dazu gehört also der Befall von Finger, Zehen, Hände, Füße, Kinn, Nase.

##### **Diffuse Sklerodermie**

Die Erkrankung breitet sich langsam von den Händen zum Rumpf hin aufsteigend aus. Auch innere Organe können beteiligt sein.

##### **Stammsklerodermie**

Die Erkrankung beginnt am Rumpf und breitet sich von hier aus.

#### Allgemeines Krankheitsgefühl

Die betroffenen Patienten klagen oft über Müdigkeit und Abgeschlagenheit. Vielfach liegt eine Blutarmut vor (Anämie).

#### Weiße, kalte Finger: Durchblutungsstörungen als Frühsymptom

Das sog. Raynaud-Syndrom ist als frühes Krankheitszeichen typisch. Es kommt dabei durch Krämpfe in den Finger-Blutgefäßen zu schweren Durchblutungsstörungen in den Fingern. Aber auch die größeren Schlagadern der Arme und der Beine können befallen sein. Es kommt dann zu Gefäßverschlüssen und Amputationen drohen.

Sog. »Sklerodaktylie«. Durch das Fortschreiten der Sklerose schrumpft die Haut. Die Endglieder der Finger werden immer schmaler (»Krallenfinger« oder »Madonnenfinger«). Durch die Hautschrumpfung werden die Finger in Beugestellung fixiert und verschmälert. Die Fingerkuppen können absterben, sog. »Rattenbißnekrosen«).

#### Welche Organsysteme können befallen sein?

##### **Blutgefäße**

- Kalte, weiße Finger (sog. »Raynaud-Syndrom«) mit Durchblutungsstörungen an Fingern, Zehen, Ohren, Nase. Gefahr des Absterben der Akren und Amputationen.
- Durchblutungsstörungen an inneren Organen können auftreten (Nieren, Herz, Lunge).

##### **Augen**

- Durch mangelhafte Tränenproduktion kommt es zu Bindehaut- und Hornhautentzündungen.



## Haut

- Die Haut schwillt im Frühstadium an, später kommt es zur Verhärtung und Verdickung. Die Haut wird wachsartig dünn.
- Kalkablagerungen unter der Haut.
- Haare sind trocken und strohig.

## Muskulatur und Gelenke

- Muskelschmerzen, Verhärtungen und Verkürzungen der Muskeln führen zur Bewegungseinschränkung und zur Muskelschwäche.
- Gelenkschmerzen in mehreren Gelenken (Sehnen- und Gelenkentzündung).

## Lunge

- Verhärtung des Lungengewebes (Lungenfibrose),
- Atemnot, Husten.

## Herz

- Veränderungen des Herzmuskels führt zur Herzleistungsschwäche,
- Herzrhythmusstörungen,
- Herzbeutelerguß.

## Niere

- Nierenversagen,
- Entstehung eines Bluthochdrucks.

## Verdauungstrakt

- Die Speiseröhre wird starr. Schluckbeschwerden und Speiseröhrentzündungen (Sodbrennen) können die Folge sein, auch Schmerzen hinter dem Brustbein.
- Verschlechterung der Dünndarmfunktion-Gewichtsabnahme.
- Ausstülpungen des Dickdarms (»Pseudodivertikel«). Es resultieren auch Durchfall, Verstopfung oder krampfartige Bauchschmerzen.

## Nervensystem

- Neuralgien in verschiedenen Nerven.

## Laborwerte helfen bei der Diagnose

In über 95% aller Fälle lassen sich besondere Antikörper im Blut nachweisen. Oft sind die antinukleären Antikörper (ANA) und SCL70 positiv (Antikörper gegen Zellen des eigenen Körpers).

## Das »CREST-Syndrom«

Es handelt sich um eine besondere Verlaufsform der progressiven systemischen Sklerodermie mit Calcinosi cutis (Einlagerung von Kalk unter die Haut), Raynaud-Syndrom, oesophagealer (engl. esophageal) Dysfunktion (Schluckstörung), Sklerodaktylie (dünne, blasse verhärtete Finger) und Teleangiectasien. Zur Diagnostik steht ein Antikörper zur Verfügung der gegen besondere Strukturen der sich teilenden Zellen gerichtet ist (Nachweis von Anticentromeren-Antikörper). Die Prognose dieses Syndroms ist etwas günstiger als bei der progressiven systemischen Sklerodermie, weil Organbeteiligungen später auftreten.

## Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es?

Wichtig ist die lokale Hautpflege mit rückfettenden Salben, regelmäßige **Krankengymnastik** und **Ergotherapie** sollen die Beweglichkeit der Haut und des Bindegewebes erhalten bzw. verbessern. Wichtig sind physikalische Maßnahmen wie Wärmeanwendungen, Massagen und Elektrotherapie. Auch Akupunktur kann hilfreich sein.

## Welche Medikamente setzt der Arzt ein?

Zur Behandlung von Patienten mit systemischer Sklerodermie gibt es derzeit noch keine zuverlässige Basistherapie.

Kortisonhaltige Medikamente und Immunsuppressiva können das Fortschreiten oft zumindest vorübergehend aufhalten.

Kortisonhaltige Präparate werden nur bei massiven Schwellneigungen der Haut und bei Beteiligung von Herz, Lunge und Nieren angewendet. Spezielle, das Immunsystem beeinflussende Medikamente sind D-Penicillamin (DPA), Azathioprin (z.B. Imurek®), Methothrexat (z.B. Lantarel®), Cyclophosphamid (Endoxan®) und Cyclosporin.

Ein völlig neues Therapiekonzept wird im Moment untersucht: Eine Kombination von Zellabtötender Behandlung mit Medikamenten (Zytostatika) mit anschließender Stammzelltherapie. Es bleibt abzuwarten wie diese aufwendige Therapie in den wissenschaftlichen Untersuchungen abschneidet. Auch ein völlig neues Medikament wird geprüft: Das Medikament heißt Tracleer TM®. Als Tablette eingenommen soll es bei Sklerodermie-Patienten Lungen- und Gefäßkomplikationen verhindern.



Bei schweren Durchblutungsstörungen, insbesondere beim sog. sekundären »Raynaud-Syndrom« sind erhebliche Fortschritte gemacht worden. Infusionen mit Prostaglandinen wie Iloprost (Ilomedin®) und Alprostadil (Prostvasin®) helfen drohende Amputationen zu verhindern. Exzellente Erfahrungen machen wir mit der sog. retrograden Perfusion, einer speziellen neuen Methode zur Verbesserung der Hand/Finger- bzw. Fuß/Zehen-Durchblutung. Heute gelingt es erfahrenen Spezialisten selbst bei fortgeschrittenen Durchblutungsstörungen Extremitäten zu retten.

## Wie ist die Prognose?

Der Verlauf und die Ausprägung der Beschwerden und Krankheitszeichen variiert erheblich. Erfreulicherweise liegt nur selten eine Organbeteiligung von Herz, Nieren und Lunge vor. In solchen Fällen liegt die Überlebensrate nach 5 Jahren bei 35 bis 70%.

## Einige wichtige Ratschläge für betroffene Patienten

- Wichtig für den Betroffenen ist eine sorgfältige Hautpflege mit rückfettenden Salben.
- Zur Erhaltung der Handbeweglichkeit dienen regelmäßige Bewegungsübungen (z. B. Kneten).
- Eine Austrocknung des Auges kann mit konsequenter Pflege durch Augengels und -Salben begegnet werden.
- Durchblutungsstörungen lassen sich durch Vermeiden von Kälte und Verzicht auf Nikotin bessern. Durchblutungsfördernd ist das Einreiben mit nitroglyzerinhaltiger Creme bzw. Nitrospray.
- Regelmäßige krankengymnastische Übungen halten die Gelenke beweglich.