

# Systemische Sklerose

Bei dieser Erkrankung werden vor allem in der Haut der Patienten, aber auch in inneren Organen im Übermaß **unelastische Bindegewebsfasern** produziert. Die Folgen sind Verhärtungen und Funktionsstörungen.

**D**iese Erkrankung wurde früher auch als Sklerodermie bezeichnet. Der Name kommt aus dem Alt-Griechischen und setzt sich zusammen aus „skleros“ für hart und „dermie“ für Haut. Da aber vielfach nicht nur die Haut, sondern auch verschiedene innere Organe betroffen sind, werden heute zunehmend die Begriffe „Systemische Sklerose“ oder „Systemische Sklerodermie“ verwendet. Die

Krankheit gehört zu den rheumatischen Erkrankungen und dort zur Gruppe der Kollagenosen. Sie ist mit einer Häufigkeit von einem Betroffenen pro 10 000 Einwohner sehr selten. Meist tritt die systemische Sklerose im mittleren Lebensalter zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr auf. Frauen sind zwischen drei- und achtmal so häufig betroffen wie Männer. Abzugrenzen von der systemischen Sklerose ist die zirkumskripte Sklerodermie, auch

Morphea genannt, bei der ausschließlich die Haut betroffen ist.

**Einteilung** Die systemische Sklerose lässt sich wiederum in zwei Typen einteilen: die diffuse Form, bei der der gesamte Körper betroffen ist, und die limitiert kutane Form, die sich auf die Hände und Füße beschränkt. Zu der letzteren wird auch das CREST-Syndrom gezählt. Dabei steht CREST für Calcinosis cutis (Hautverkal-

kung), Raynaud-Syndrom, Ösophagus-Bewegungsstörung (englisch: Esophagus), Sklerodaktylie (Verhärtung der Finger) und Teleangiektasie (erweiterte Hautgefäße).

Die Ursache der systemischen Sklerose ist unklar. Sicher ist, dass es sich um eine Autoimmunerkrankung handelt, die mit einer erhöhten Entzündungsaktivität im Körper einhergeht. In der Folge kommt es zu einer Schädigung der kleinen Gefäße und einer übermäßigen Produktion von steifen Bindegewebsfasern.

**Symptome** Zu den ersten Symptomen zählt bei den meisten Patienten das Raynaud-Syndrom, also kurzzeitige Durchblutungsstörungen der Hände, wobei dieses allerdings auch andere Ursachen haben kann als eine systemische Sklerose. An der Haut entwickeln sich durch die Überproduktion der Bindegewebsfasern Schwellungen und Verdickungen, die zunehmend verhärtet. Typischerweise treten sie zuerst an den Händen, Fingern und Unterarmen, aber auch am Rumpf und im Gesicht auf; später breiten sie sich weiter aus. An den Fingerspitzen kann es zu Ulzerationen kommen. Gelegentlich können im Bindegewebe der Haut auch schmerzhafte Verkalkungen auftreten. Die Hautverdickungen im Gesicht können die Mimik einschränken, Patienten können den Mund weniger weit öffnen, das Zungenbändchen kann sich verkürzen.



© Ploychan / iStock / Thinkstock



Zusätzlich zur Haut können innere Organe beteiligt sein, vor allem die Lunge, der Verdauungstrakt, das Herz und die Niere. Auch hier kommt es zu einer Überproduktion von Bindegewebsfasern und Einlagerung in die Organe. In der Lunge führt dies dazu, dass die Elastizität abnimmt und der Gasaustauschweg länger wird. Als Folge kann der Körper letztendlich schlechter mit Sauerstoff versorgt werden. Beim Verdauungstrakt ist meist zuerst der Ösophagus betroffen, der durch die Einlagerung von Bindegewebsfasern versteift. Aber auch weitere Abschnitte können beteiligt sein. Mögliche Folgen umfassen Schluckbeschwerden, Sodbrennen, Schmerzen, eine gestörte Verdauung und Nahrungsaufnahme sowie Verstopfung. Werden die Bindegewebsfasern ins Herz eingelagert, kommt es zu einer Verdickung und Verhärtung des Organs, was letztendlich zu einer Herzinsuffizienz führen kann. Bei einer Einlagerung in die Niere wird deren Funktion gestört, was sich durch eine verringerte Nierenfunktion und Bluthochdruck bemerkbar machen kann. Schließlich können auch Muskeln und Gelenke betroffen sein. Generell gilt: Die Verläufe können individuell sehr unterschiedlich ausfallen.

**Diagnose** Für die Diagnose wird das Blut auf ANA (antinukleäre Antikörper) untersucht. Ihr Nachweis stellt einen Hinweis auf eine systemische Sklerose dar. Zudem wird im Blut nach Hinweisen auf Funktionsstörungen der beteiligten Organe gefahndet, zum Beispiel in Form von pathologischen Nierenwerten oder Muskelenzymen. Dazu kommen die Untersuchungen der Organe selbst mittels Lungenfunk-

tionstest, Röntgen-Aufnahmen oder EKG.

**Behandlung** Vom Verlauf und den Symptomen, die beim einzelnen Patienten im Vordergrund stehen, hängt die Therapie ab. Wichtig ist in jedem Fall ein absoluter Rauchstopp, da Nikotin die Gefäße weiter schädigt. Viele Patienten benötigen gefäßerweiternde Substanzen wie etwa Kalziumkanalblocker, Prostaglandinderivate oder Entothelinrezeptorantagonisten; in schweren Fällen können auch Infusionen nötig sein. Eine Alveolitis wird mit Cyclophosphamid behandelt. Bei einer Herz- und/oder Muskelbeteiligung können in seltenen Fällen Kortisonpräparate notwendig sein. Gegen Hautverhärtungen kann eine Lichttherapie mit PUVA eingesetzt werden. Manchmal ist eine Behandlung mit Methotrexat (MTX) oder anderen Rheumamedikamenten sinnvoll. Bei einer Magenbeteiligung oder Sodbrennen können Protonenpumpenhemmer angewendet werden. Im Falle einer Nierenbeteiligung werden häufig ACE-Hemmer verschrieben, bei einer Herzbeteiligung Medikamente gegen Herzrhythmusstörungen.

Generell ist Hautpflege sehr wichtig, zumal die Haut und auch die Schleimhäute sehr trocken werden können. Ergänzende Maßnahmen wie Physiotherapie, um die (Finger)gelenke beweglich zu halten, Lymphdrainagen und Atemgymnastik haben ebenfalls einen hohen Stellenwert. Betroffene sollten vor allem in den kälteren Jahreszeiten auf warme Kleidung, insbesondere der Hände und der Füße, achten. ■

Dr. rer. nat. Anne Benckendorff,  
Medizinjournalistin

## Basica Vital® pur Energie pur ohne Zusatzstoffe

Das reine Basenpulver  
in praktischen Sticks

NEU

- ✓ neutralisiert überschüssige Säure
- ✓ sorgt für mehr Energie



Ab sofort große Werbekampagne. Jetzt bevorraten!

Protina Pharm. GmbH · Tel. 089 / 99 65 53 137 · Fax 089 / 99 65 53-888

Basica®