

Sklerodermie

Stiller Beginn verzögert die Diagnose

Die Sklerodermie ist eine inzwischen besser bekannte, dennoch sehr seltene Krankheit des Bindegewebes, der neben einer genetischen Ursache auch ein Autoimmungeschehen zugrunde liegen kann. Sie gehört zu den rheumatischen Erkrankungen und zur Gruppe der Kollagenosen. Sie betrifft Frauen viermal häufiger als Männer und tritt gehäuft mit dem Erreichen der Lebensmitte auf. Der folgende Artikel gibt einen Überblick zur Diagnostik, Therapie und Forschung in diesem Bereich.

■ Es gibt zwei Ausprägungen der Sklerose. Die systemische Form mit progressivem Verlauf und Organbeteiligung (Herz, Lunge, Niere, Verdauungstrakt) wird von einer lokal begrenzten, die Haut und Unterhaut, gelegentlich auch Muskeln und Knochen betreffenden (Morphea) Form unterschieden. Die lineare Form als Unterform (zirkumskripte) tritt bereits auch bei Kindern auf. Die lokale Form ist häufiger beim weiblichen Geschlecht zu finden und zeigt einen milderen Verlauf. Bei einigen wenigen Patienten ist die Krankheit auch selbstlimitierend. Bekannt ist die lokale Form auch aufgrund des Raynaud-Syndroms (Weissfingerkrankheit), welches durch Vasospasmen zum Erblässen der Finger und Zehen führt.

Diagnostisch wird neben einem auch für den Laien erkennbaren Hautbild mit akutem Ödem der Finger und anschliessender Atrophie des Hautgewebes (im Gesicht als sog. Tabaksbeutelmund beschrieben) eine Verkürzung des unteren Zungenbändchens bemerkt.

Das Erscheinungsbild der Haut stellt sich im Anschluss der Ödemphase wachstartig dar, wobei die Haut zunehmend dünner wird mit schmalen Fingern (Madonnenfinger) bis zu stark verformten Gliedern. Die Ursache hierfür sind Mikrozirkulationsstörungen. Die Mimik wird durch das sich verändernde Bindegewebe zunehmend eingeschränkt und erscheint maskenartig.

Die Sklerodermie breitet sich sehr unterschiedlich aus, was eine frühe Diagnose erschwert. Neben einem langsamen Verlauf bei der lokalen Form gibt es einen progressiven Verlauf der systematischen Form, der in kurzer Zeit zum Tod führen kann.

Sehr oft verläuft die Sklerodermie anfangs asymptomatisch und ohne Schmerzen, sie kann jedoch auch von starken Myalgien beglei-

tet werden. Der stille Beginn der Krankheit verzögert eine rechtzeitige Diagnose und verringert den Erfolg anschliessender therapeutischer Massnahmen.

Inzwischen wird die Diagnose der Sklerodermie aber durch zuverlässige Laborparameter (Autoantikörper) unterstützt.

Kombinations-Therapie zur Lebensverlängerung

Da die Ursachen bisher nicht geklärt sind, existiert keine Heilung. Behandelt wird deshalb symptomatisch mit Physiotherapie, Phototherapie (UVA-Licht), Massagen, Lymphdrainage und Wärmetherapie. Die Vermeidung einer Kälteexposition ist für Patienten besonders wichtig.

Bosentan ist bislang für die Vermeidung der digitalen Ulzerationen bei der systemischen Form zugelassen und wird oft in Kombination mit anderen Therapeutika je nach Verlauf und Organbeteiligung eingesetzt. Lange Zeit galten steroidale Entzündungshemmer (Glukokortikoid) als adäquate Therapie, sie werden aber wegen der negativen Wirkung auf die Nierenfunktion bei der systematischen Form sehr restriktiv eingesetzt. Cyclophosphamid kann bei einer Lungenbeteiligung eine Verlangsamung des Verlaufs bewirken.

Forschung und Kompetenz

Die bislang wenigen Studien zeigen, dass Kombinationstherapien mit individueller Anpassung (personalisierte Medizin) die besten Erfolge verzeichnen. Eine Knochenmarktransplantation ist zurzeit als mögliche Alternative zu symptomatischen Therapien in der klinischen Erprobung. Studien mit Interferon zeigen eine positive Wirkung, da hiermit die Bindegewebsneubildung unterdrückt wird. In der Schweiz gibt es bislang noch kein ausgewiesenes Kompetenzzentrum.

Infos für Ärzte und Patienten

www.orpha.net

www.scleroderma.ch

www.sklerodermie-selbsthilfe.de

Patienten können aktiv werden

Der Patient sollte eng in die Therapiegestaltung einbezogen werden und kann viel zur Verbesserung beitragen. Eine sehr sorgfältige Hautpflege mit rückfettenden Salben ist wichtig. Rauchen sollte eingestellt werden, um die Mikrozirkulation zu verbessern. Bewegung und moderater Sport verbessern die Hautdurchblutung und aktive Beschäftigungen mit den Händen lindern Beschwerden. Im Winter helfen warme Bäder, Sauna oder der Aufenthalt in warmen Regionen.



Dr. Frank Grossmann

Stiftung Orphanbiotec

Founder & CEO

Einsiedlerstrasse 31a

8820 Wädenswil

www.orphanbiotec-foundation.com