



# Systemische Sklerose

Unterstützt durch eine ungebundene Förderung von Actelion.

## Impressum

Gesamtleitung: PD Dr. O. Distler

Koordination und ärztlicher Teil: Dr. M. Toniolo

Physiotherapie: K. Paepke

Mundtherapieformen/Kommunikation: D. Mayer

Ergotherapie: U. Dietz

Wundversorgung: D. Verner-Ruckstuhl

Rheumaklinik, UniversitätsSpital Zürich

<b>Vorwort</b>	5		
<b>1. Die Systemische Sklerose</b>	7	<b>4. Medikamentöse Behandlung</b>	34
Einleitung		Organbezogene medikamentöse Therapiemöglichkeiten	
<b>2. Systemische Sklerose</b>	10	Gefässe/Wunden	35
Wie sehen die Krankheitsmerkmale aus?	10	Haut	37
Raynaud-Syndrom (Blutgefässe)	10	Muskulatur und Gelenke	38
Wunden (Ulzerationen)	12	Knochen	39
Haut	14	Verdauungstrakt	40
Muskulatur und Gelenke	16	Herz/Lungen	42
Knochen	17	Renale Krise	44
Verdauungstrakt	18	Psyche	45
Herz	20	Sexualfunktion	45
Lungen	21	<b>5. Verschiedene nicht- medikamentöse Therapieformen</b>	46
Nieren	22	Physiotherapie	46
Psyche	23	Behandlung im Gesichts- und Mundbereich	50
Sexualfunktion	23	Ergotherapie	55
<b>3. Abklärungen/Diagnosestellung</b>	24	Haut-Wundpflege	62
Wie wird die Systemische Sklerose erkannt?	26	<b>6. Weiterführende Informationen</b>	68
Befragung / Untersuchung	26		
Labor	28		
Kapillarmikroskopie	28		
Überprüfung der Lungen- beteiligung	30		
Überprüfung der Herzbeteiligung	31		
Überprüfung der Nierenfunktion	32		
Überprüfung des Darmes	32		
Zusammenfassung	33		

## Liebe Patientin, lieber Patient, liebe Angehörige und Interessierte

Mit diesem Ratgeber versuchen verschiedene Fachleute (Physiotherapeuten, Ergotherapeuten, Wundspezialisten und Ärzte) gemeinsam, Ihnen möglichst umfassend und verständlich Antworten über die seltene Erkrankung «Systemische Sklerose» und deren Behandlungsmöglichkeiten zu geben.

Wir möchten Ihnen gerne eine Hilfestellung bieten, sich mit der Systemischen Sklerose auseinanderzusetzen und die Erkrankung und deren Beschwerden besser zu verstehen sowie Ihnen aktuelle Therapiemöglichkeiten aufzeigen.

Da die Erkrankung individuell sehr unterschiedlich ausgeprägt sein kann, ist eine auf den jeweiligen Patienten zugeschnittene Behandlung / Betreuung sehr wichtig. Aufgrund dieser individuellen Unterschiede benötigen einige Patienten «nur» regelmässige Kontrollen durch Spezialisten, andere Patienten eine umfassende Behandlung (Medikamente, nicht-medikamentöse Therapien). Es ist heute möglich – auch wenn die Systemische Sklerose als chronische Erkrankung gilt – die Beschwerden durch sich ergänzende Therapien günstig zu beeinflussen und dadurch die Lebensqualität wesentlich zu bessern. Die Erkrankung gilt zwar noch nicht als heilbar, aber als behandelbar, was für die Betroffenen einen grossen Fortschritt bedeutet. Um diesen zu realisieren ist aber eine sorgsame und umfassende Abklärung und Betreuung der Patienten besonders wichtig.

Gerne versuchen wir, Ihnen nach dieser Lektüre noch offene Fragen zu beantworten. Die Kontaktadressen sowie weitere nützliche Adressen (z.B. von Selbsthilfegruppen) finden sie am Ende der Broschüre.

Schweizerische Sklerodermie-Interessensgruppe  
Juni 2012

Prof. Dr. med.  
F. Spertini

Prof. Dr. med.  
C. Chizzolini

Prof. Dr. med.  
U. Walker

Prof. Dr. med.  
P. Villiger

PD Dr.  
O. Distler

# Die Systemische Sklerose

Bei der Sklerodermie (heute meist «Systemische Sklerose» genannt) handelt es sich um eine seltene Erkrankung, bei der es zu einer fortschreitenden Verhärtung des Bindegewebes und Veränderungen an den Blutgefässen mit Durchblutungsstörungen kommt. Zu Erkrankungsbeginn scheint zusätzlich eine unkontrollierte Entzündung im Gewebe abzulaufen.

1753 wurde in der Geschichte erstmals glaubhaft von einem Patienten mit systemischer Sklerose berichtet. Bei diesem handelte es sich um einen damals 17-jährigen Jungen, welcher eine «extreme Spannung und Härte der Haut über dem gesamten Körper hatte». Trotzdem dauerte es bis zur Mitte des neunzehnten Jahrhunderts, bis der Krankheitsbegriff «Sklerodermie» geprägt wurde. **Maurice Raynaud** war der erste, der 1865 ein Charakteristikum der Systemischen Sklerose beschrieb: Die Hautveränderungen der Finger durch eine anfallsweise

Durchblutungsstörung (sog. Vasospasmen) mit Weissverfärbung, violetter Verfärbung und Rötung. Diese Veränderungen heissen seither **«Raynaud-Syndrom»**.

Die Ursache der Systemischen Sklerose ist nach wie vor nicht bekannt. Als Auslöser wird ein Zusammenreffen verschiedener Faktoren vermutet:

Dabei führt einerseits eine **Fehlreaktion** des Immunsystems dazu, dass körpereigene Zellen oder Stoffe fälschlicherweise als körperfremd oder fehlerhaft erkannt werden. Der Körper versucht folglich durch verschiedene Vorgänge des Immunsystems, diese zu bekämpfen.

Am Anfang entsteht so eine unkontrollierte Entzündungsreaktion (ähnlich wie bei einer Infektion mit Krankheitserregern, nur dass die Entzündung gegen körpereigene Stoffe und nicht gegen Krankheitserreger gerichtet ist). Als Zeichen dieser Immunreaktion lassen sich im Blut der Patienten sogenannte **Auto-Antikörper** messen.

Im weiteren Verlauf vermehren sich Bindegewebszellen übermässig, so dass es zu einer sogenannten **Fibrose** (Bindegewebszellanhäufung) mit einer hohen Produktion von Kollagen

kommt. Diese wiederum führt zu einer Verhärtung des Gewebes (z.B. der Haut) und auch zur Verengung von Blutgefässen, da deren Wand dicker wird.

Zusätzlich entstehen verschiedene Botenstoffe, mittels welcher die Zellen untereinander kommunizieren und welche zu unterschiedlichen Körperreaktionen führen. Diese können unter anderem Blutgefässe schädigen und verengen. Diese Botenstoffe können als **Angriffspunkte für Medikamente** genutzt werden und werden intensiv studiert. Man

diskutiert neben einer gewissen genetischen Veranlagung Ursachen in der Umwelt, unbekannt Infektionen, Geschlechtshormone, Medikamente- und Tumoren. Beim Grossteil der Patienten konnte bisher allerdings keine klare Ursache gefunden werden.

Frauen erkranken öfter als Männer. Zu ersten Symptomen kommt es am häufigsten im Alter zwischen 30 und 50 Jahren. Die systemische Sklerose kann aber bereits bei jungen Patienten auftreten.

## Table 1

*Verschiedene Ursachen, welche bei der Entstehung einer Systemischen Sklerose nach heutigem Wissen zusammenspielen*

- krankhafte Vermehrung des Bindegewebes und Kollagenbildung (Fibrose)
- Schädigung der Blutgefässe (Vaskulopathie)
- Autoimmunreaktionen / Autoimmunerkrankung mit Entzündungsreaktion
- vermehrte Bildung von Botenstoffen
- erbliche Veranlagung

Da Bindegewebe in der Haut und überall im Körper vorkommt, kann die Bindegewebsverhärtung prinzipiell in jedem Organ auftreten. Zudem sind nahezu alle Organe gut mit Blutgefäßen versorgt, weshalb sich Veränderungen an den Blutgefäßen mit Veränderungen der einzelnen Organfunktionen bemerkbar machen.

Deshalb wird heute eher der Name «Systemische Sklerose» statt Sklerodermie verwendet. Damit kommt zum Ausdruck, dass die Erkrankung meist nicht nur isoliert ein Organ

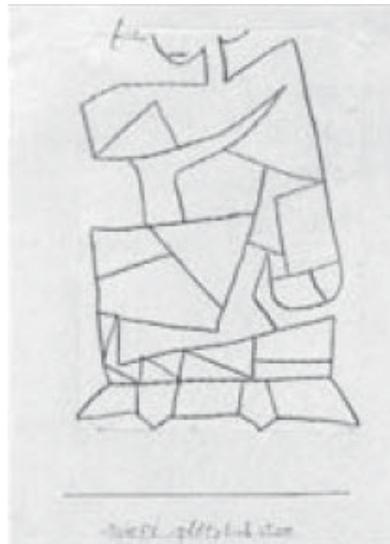
(z.B. die Lunge oder die Haut), sondern im gesamten System des Körpers verschiedene Organe befallen kann.

Im Krankheitsverlauf können eine gestörte Blutversorgung durch schadhafte Blutgefäße sowie die zunehmende Verhärtung der Gewebe zu einer Funktionsstörung / einem Funktionsverlust der betroffenen Organe führen.

Als bekannter Sklerodermiepatient gilt der Maler **Paul Klee** (1879 – 1940).

**Abbildung 1:**

Paul Klee und sein Werk «plötzlich starr», 1940. Paul Klee illustriert in «plötzlich starr» vermutlich seine steife und verdickte Haut



Je nachdem wie ausgebreitet die Hautverdickung ist, kann die Erkrankung in eine sogenannte «limitierte Form» (nur die Haut unterhalb der Ellenbogen oder Kniegelenke ist betroffen) oder in eine «diffuse Form» (zusätzliche Beteiligung der Haut näher am Körper und am Rumpf) eingeteilt werden. Die Haut im Gesicht kann bei dieser Einteilung in beiden Fällen verdickt sein.

**Tabella 2**

Einteilung der systemischen Sklerose nach Befall der Hautregion

Limitierte Form	Diffuse Form
Hautverdickung unterhalb der Ellenbogen- und Kniegelenke	Hautverdickung auch an den Oberarmen, Oberschenkeln und am Rumpf
Hautverdickung am Gesicht kann bei beiden Formen auftreten.	

Zusätzlich sind im Blut Auto-Antikörper messbar, welche öfter bei der limitierten (Anti-Centromer-Antikörper) oder bei der diffusen Form (Anti-Topoisomerase-Antikörper, auch Anti-Scl70-Antikörper genannt) vorkommen.

Die Einteilung der Systemischen Sklerose hilft den Ärzten dabei, die mögliche Prognose und die verschiedenen Organmanifestationen besser abzuschätzen.

## Wie sehen die Krankheitsmerkmale aus? **Raynaud-Syndrom (Blutgefäße)**

Im Allgemeinen ist das früheste Symptom bei der Systemischen Sklerose das **Raynaud-Syndrom**. Dieses kann der eigentlichen Erkrankung um Jahre vorausgehen. Die Patienten, welche eine diffuse Hautbeteiligung (s.o.) entwickeln, leiden zu Anfang meist unter Fingerschwellungen. Diese Finger werden «puffy fingers» genannt. Auch treten bei diesen Patienten vermehrt Sensibilitätsstörungen durch eine schwellungsbedingte Druckschädigung von Nerven – zum Beispiel ein sogenanntes «Karpaltunnelsyndrom» mit Gefühlsstörungen in den ersten drei Fingern der Hand – auf.

Im Folgenden möchten wir die verschiedenen Symptome der einzelnen Organe vorstellen. Dazu möchten wir mit dem meist frühesten und häufigsten beginnen:

Viele Patienten (mehr als 90%) spüren die Gefäßveränderungen durch ein sogenanntes «Raynaud-Syndrom». Man spricht von einem Raynaud-Syndrom, wenn es zu einem anfallsweisen Blasswerden der Finger oder Zehen kommt. Auch andere kälteexponierte Stellen wie die Nase, der Mundbereich und Ohren können davon betroffen sein. Ursache ist ein anfallsweiser Muskelkrampf der Blutgefäße, wobei sich die Blutgefäße rasch zusammenziehen und der Blutfluss zum Stillstand kommt.

Das Raynaud-Syndrom wird häufig durch Kälte oder auch emotionalen Stress ausgelöst und kann mit Schmerzen in den betroffenen Gliedmassen verbunden sein. Meist kommt es zu Beginn zu einem Weisswerden der Finger (durch die verminderte Durchblutung), dann zu einer Blauverfärbung (durch die Sauerstoffarmut im Gewebe) und im Anschluss zu einer Rotverfärbung durch die nachfolgende vermehrte Durchblutung. Es kann einige Sekunden bis (selten) Stunden andauern. In der **Kapillarmikroskopie** (Untersuchung der Blutgefäße am

Nagelbett unter dem Mikroskop) lassen sich bei der Systemischen Sklerose charakteristische Veränderungen der kleinen Blutgefäße (Mikroangiopathie) finden.

Ein Raynaud-Syndrom alleine (sogenanntes «primäres» Raynaud-Syndrom) kommt in der Bevölkerung relativ häufig vor und bedeutet nicht automatisch, dass man an einer Systemischen Sklerose oder einer anderen rheumatologischen Erkrankung leidet. Häufig sind jüngere Frauen davon betroffen und das

Raynaud-Syndrom ist milder ausgeprägt, als bei Patienten mit Systemischer Sklerose.

Neben dem Raynaud-Syndrom macht die seltene «kritische Ischämie» – d.h. eine zu lange andauernde Blutarmut mit drohendem Gewebeschaden – den behandelnden Ärzten und Patienten Sorgen. Diese kann einerseits durch den anhaltenden Krampf (Spasmus) der Blutgefäße, andererseits durch die Strukturveränderungen in der Gefäßwand auftreten und benötigt eine rasche Behandlung.

### Abbildung 2:

*Raynaud-Syndrom mit Weissfärbung der Fingerspitzen*



## Wunden (Ulzerationen)

Aufgrund der Gefäß- und Hautveränderungen können gerade an den Finger- und Zehenspitzen, aber auch an anderen Stellen wie z.B. am Ellbogen, Wunden auftreten. Diese heilen nur langsam. Die Wunden können sehr schmerzhaft sein und die Lebensqualität beeinträchtigen. Bis zu 2/3 aller Patienten mit Systemischer Sklerose leiden mindestens einmal im Leben unter Finger- und seltener Zehenwunden. Die mangelnde Durchblutung mit Sauerstoffarmut im Gewebe ist die Hauptursache für das Auftreten dieser Ulzera. Dabei können mehrere Gründe zu einer verminderten Durchblutung führen:

### **Table 3**

*Gründe für die Durchblutungsstörung bei Systemischer Sklerose*

- Entzündung / Strukturveränderung der Gefäßwand
- Gefäßverengung durch Botenstoffe
- Gefäßkrampf (Vasospasmus beim Raynaud-Syndrom)
- kleine Blutgerinnsel

Neben der mangelnden Durchblutung kann es durch andere, meist mechanische Ursachen zu Wunden in der Haut kommen:

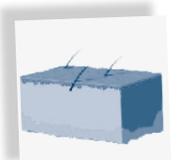
### **Table 4**

*Mechanische Ursachen für Hautwunden*

- über Gelenkversteifungen und verformten Gelenken durch Verletzungen und Druck
- bei Kalkeinlagerungen in den Hautschichten

Tritt solch eine Wunde auf, sollte schnell ein Arzt aufgesucht werden, damit eine entsprechende Abklärung und Behandlung eingeleitet werden kann und Komplikationen (besonders Infektionen) möglichst vermieden werden können.

# Haut



**Die Haut** ist das vielseitigste Organ im menschlichen Körper. Sie dient der Abgrenzung des Körperinneren vom -äusseren, schützt vor Umwelteinflüssen, dient der Kommunikation und Wahrnehmung und ermöglicht die sogenannte Homöostase (Erhaltung des inneren Gleichgewichtes). Sie hat zudem wichtige Funktionen im Stoffwechsel und bei der Abwehr von Krankheitserregern.

Für die systemische Sklerose ist die Verdickung und Verhärtung der Haut kennzeichnend. Diese kommt normalerweise bei jeder Form der Systemischen Sklerose vor. Ausnahmen bilden sehr frühe Formen oder eine Unterform, welche durch einen Befall der inneren Organe und Gefässe ohne Hautbefall gekennzeichnet ist («Systemische Sklerose sine scleroderma»).

Meist beginnt die Hautsklerose an den Fingern und im Gesicht. Bei Erkrankungsbeginn geht der eigentlichen Verdickung und Verhärtung

oft eine Schwellung, teilweise mit Hautrötung voraus. Durch die Hautsklerose wirkt die Haut straffer und glänzender. Die Haut wird schlechter verschiebbar. Die normalerweise vorhandenen kleinen Falten verschwinden. Meist ist die Haut allgemein eher trocken. Besonders kleinere Gelenke können durch die steife, schlecht gleitende Haut nicht mehr so gut bewegt werden.

In der Haut – besonders des Gesichtes und des Décolleté`s – können kleine «rote Punkte» auftreten. Diese bezeichnen Gefässveränderungen (sogenannten Teleangiectasien) und können kosmetisch störend sein. Patienten machen sich bei deren Auftreten oft Sorgen, ob die Krankheit «aktiver» geworden sei. Das Auftreten der Teleangiectasien zeigt aber nicht eine erhöhte Krankheitsaktivität an. Treten diese Teleangiectasien in Schleimhäuten auf, kann es zu Blutungen (besonders im Verdauungstrakt) kommen, was gefährlich sein kann. Diese müssen dann speziell behandelt werden.

Das Nagelhäutchen kann verdickt und das Nagelwachstum gestört sein. Manchmal treten in diesem Bereich kleine punktförmige Blutungen auf.

Durch die Hautverdickung kann die Mundöffnung beeinträchtigt sein, was das Essen, die Mundhygiene und die Kommunikation stört.

Wenn die Krankheit fortschreitet, wird die Haut meist wieder dünner und das Fettgewebe unter der Haut nimmt ab.

Verhärtungen im Unterhautgewebe können Kalkeinlagerungen entsprechen, welche lokale Beschwerden (Wunden, Entzündungen, mechanische Störungen) auslösen können. Es ist nicht klar, warum und wo diese Verkalkungen auftreten.

### Abbildung 3:

*Verhärtung der Haut an den Fingern mit vermindertem Unterhautfettgewebe und eingeschränkter Fingerbeweglichkeit, Einblutungen am Nagelfalz, Nagelstörungen*



# Muskulatur und Gelenke



Viele Patienten berichten über Beschwerden am Bewegungsapparat. Dazu gehören Schmerzen sowie eine gewisse Steifigkeit der Gelenke/Sehnen und gelegentlich ein Nervenengpass am Handgelenk (Karpaltunnelsyndrom). Gelenkentzündungen (sog. **«Arthritiden»**) können auftreten, sind aber eher selten. Am häufigsten bestehen Beschwerden in den Fingergelenken, Handgelenken und Sprunggelenken. Beim Auftreten von ausgeprägten Arthritiden sollte der behandelnde Arzt auch an Krankheitsmischbildern mit anderen rheumatologischen Erkrankungen denken.

Durch die Hautverdickung lassen sich kleine Gelenke nicht mehr in vollem Umfang bewegen, was den Patienten meist an den Fingergelenken zuerst auffällt.

Gerade bei der diffusen Systemischen Sklerose können diese Gelenkveränderungen rasch zu einem Funktionsverlust v.a. im Bereich der

Finger- und Handgelenke führen, weshalb eine konsequente und rasche Therapie angezeigt ist. Mit dieser soll vor allem das Entstehen von Kontrakturen (Einsteifen der Gelenke) verhindert oder aufgehalten werden.

Auch die Muskeln können betroffen sein. Dabei kann man einerseits eine echte Entzündung der Muskulatur (Myositis), andererseits eine Myopathie – ein nicht entzündlicher Abbau/ eine Schwäche der Muskulatur – auftreten. Zu einer Muskelschwäche kann es auch aufgrund der schlechteren Gelenkbeweglichkeit und durch Bewegungsmangel kommen. Für die Therapie ist es wichtig abzugrenzen, ob eine Myositis oder eine Myopathie vorliegt. In manchen Fällen sind beide Muskelveränderungen gleichzeitig vorhanden.

# Knochen



In Untersuchungen konnte man feststellen, dass Patienten mit systemischer Sklerose ein erhöhtes Risiko für das Auftreten einer Osteoporose haben. Dies mag verschiedene Gründe haben. Einerseits kann die Nährstoffaufnahme bei Befall des Magen-Darm-Traktes vermindert sein (siehe Verdauungstrakt), wobei weniger Kalzium und Vitamin D auf-

genommen werden. Andererseits ist häufig das Körpergewicht tief, was die Entwicklung einer Osteoporose begünstigt. Tritt eine dauerhafte, ausgeprägte Nierenfunktionsstörung auf, kommt es zusätzlich zu einer Veränderung des Knochenstoffwechsels. Knochenschmerzen können die Folge sein.

# Verdauungstrakt



Bei der Systemischen Sklerose kommt es häufig zu Störungen der Verdauung. Oft sind Verdauungsbeschwerden neben dem Raynaud-Syndrom das erste Symptom der Erkrankung. Auch bei beschwerdefreien Patienten lassen sich in Spezialuntersuchungen bei ca. 70% Veränderungen feststellen.

Probleme können in jedem Abschnitt des Verdauungstraktes auftreten. Am häufigsten ist jedoch die Speiseröhre betroffen. Die Ursache der Verdauungsbeschwerden liegt in einer Reihe von Faktoren: Die kleinen Muskeln in der Darmwand nehmen Schaden, da sie einerseits schlechter mit Blut versorgt werden, andererseits die Nervenversorgung nicht richtig funktioniert. Zudem kann die Darmwand verdicken (Fibrose), was sie weniger elastisch macht. Durch kleine Gefäßneubildungen (Teleangiektasien) kann es zu Blutungen in den Darm kommen. Die Störung im Verdauungstrakt kann ganz unterschiedlich stark ausgeprägt sein, und ist nicht besonders mit einer speziellen Form (limitiert oder diffus)

der Systemischen Sklerose vergesellschaftet.

Im Mund und Rachen kann zusätzlich die Trockenheit durch eine Störung der Speicheldrüsenfunktion (sekundäres Sjögren-Syndrom) das Kauen und Schlucken erschweren. Die Mundöffnung und die Beweglichkeit der Zunge können beeinträchtigt sein. Durch die Trockenheit im Mund ist einerseits die natürliche Zahnhygiene erschwert (häufigeres Auftreten von Karies), andererseits können trockene Speisen schlecht gekaut und geschluckt werden. Auch im Bereich der Speiseröhre kann es zu Verhärtungen und einer eingeschränkten Beweglichkeit kommen. Die Nahrung wird dann nicht richtig in den Magen transportiert. Der Mageneingang kann nicht mehr optimal verschlossen werden, so dass der saure Magensaft in die Speiseröhre fließt und dort die Schleimhaut entzündet. Dies kann Sodbrennen verursachen und, wenn Anteile des Magensaftes in die Luftröhre/Lungen gelangen, dort das Gewebe schädigen.

Der Magen selber kann ebenfalls in seiner Beweglichkeit gestört sein. Die Speisen verbleiben länger dort und führen zu einem schnellen Sättigungsgefühl. Durch Gefäßveränderungen in der Magenschleimhaut können Blutungen auftreten.

Auch der Dünndarm kann beteiligt sein. Dies äussert sich dadurch, dass die normale Passagezeit der Nahrung im Darm meist verlängert wird. Es kann zu Stuhlunregelmäßigkeiten, Unwohlsein und Blähungen kommen. Die normale Bakterienflora im Darm gerät in ein Ungleichgewicht und die Nährstoffaufnahme wird vermindert. Bei schwereren Verläufen ist eine Mangelernährung möglich. Sind der Enddarm und Darmausgang betroffen, kann ein ungewollter Stuhlabgang auftreten.

# Herz



Man weiss, dass auch der Herzmuskel und das Nervensystem des Herzens durch die Systemische Sklerose betroffen sein können. Auch im Herzmuskel gibt es Bindegewebe, welches verhärtet kann. Eine Herzbeteiligung spricht insgesamt eher für einen ungünstigen Krankheitsverlauf.

Insgesamt sind schwere Herzmuskelentzündungen selten, können aber zusammen mit einer schweren Nierenbeteiligung oder Muskelentzündung auftreten. Ein Herzbeutelerguss (häufig ohne Symptome),

Rhythmusstörungen und eine milde Herzmuskelstörung (diastolische Dysfunktion) treten relativ häufig auf. Vor allem eine Lungenbeteiligung oder Gefässwandveränderungen der kleinen Lungenarterien können zu einer vermehrten Belastung des rechten Herzens führen und müssen erkannt und behandelt werden. Spät im Verlauf kann eine beidseitige Herzschwäche auftreten (meist bei Patienten mit diffuser Form). Zur Kontrolle der Herzfunktion sind neben der Untersuchung durch den Arzt und Ultraschalluntersuchungen und Bluttests sinnvoll.

# Lungen



Die Lungen können bei allen Formen der Systemischen Sklerose betroffen sein und eine Lungenbeteiligung ist entscheidend für den Krankheitsverlauf. Typischerweise können das Lungengewebe (interstitielle Lungenerkrankung) oder die Blutgefässe der Lungen (pulmonal arterielle Hypertonie, pulmonale Hypertonie) betroffen sein.

Die Veränderungen des Lungengewebes beginnen meist im unteren Abschnitt der Lungen und können bei beiden Krankheitsformen (limitiert und diffus) auftreten. Es besteht allerdings eine Tendenz zu ernsteren Verläufen bei der diffusen Systemischen Sklerose. Das höchste Risiko für das Auftreten einer interstitiellen Lungenerkrankung besteht innerhalb der ersten 4 Jahre.

Zu Beginn können in den Lungenbläschen Entzündungszellen nachgewiesen werden. Die Patienten spüren dies in der Anfangsphase grösstenteils nicht. Die meisten Patienten, welche eine Lungenerkrankung entwickeln, berichten über Atemnot bei Anstrengung und trockenen Husten.

Wenn die Erkrankung fortschreitet und das Bindegewebe in der Lunge dicker wird, kann es zu einem gestörten Sauerstoffaustausch kommen. Gelegentlich liegt dann auch eine Veränderung der Blutgefässe in den Lungen vor und das Herz braucht mehr Kraft, das Blut durch den Lungenkreislauf zu pumpen. Der Patient bemerkt die vermehrte Anstrengung des Herzens zunächst nicht, bei zunehmender Herzschwäche können sich später aber Wassereinlagerungen in den Beinen entwickeln.

Daher ist es wichtig, Veränderungen im Lungengewebe früh zu erkennen (auch wenn der Patient noch keine Beschwerden hat) und bei Bedarf eine Therapie einzuleiten, um grössere Schäden zu verhindern.

# Nieren



Wenn sich die kleinen Gefässe der Nieren verändern, kann dies zu Störungen der Nierenfunktion führen. Die Niere kann ihre Filterfunktion nicht mehr voll erfüllen. Eine Entzündung der Niere – wie zum Beispiel bei anderen entzündlich rheumatischen Erkrankungen – tritt dabei aber nicht auf.

Diese wichtigste Komplikation der Systemischen Sklerose nennt man «renale Krise», die sich häufig rasch entwickelt. Der Patient und die behandelnden Ärzte sollten die Symptome unbedingt kennen, da eine Therapie umgehend durchgeführt werden muss, um die Nieren zu schützen.

In verschiedenen Untersuchungen konnte gezeigt werden, dass eine Kortisoneinnahme (z.B. >15 mg Prednison / Tag) das Risiko für eine renale Krise erhöht.

Besondere Zeichen der «renalen Krise» sind eine für den Patienten untypische, teilweise sehr starke Erhöhung des Blutdruckes, mögliche Sehstörungen, Atemnot, Kopfschmerzen, Beinschwellungen, sowie ein Schäumen des Urins (als Ausdruck vermehrter Eiweissausscheidung im Urin). Daher ist es wichtig, dass Patienten mit erhöhten Risikofaktoren lernen, regelmässig ihren Blutdruck zu kontrollieren und bei Auffälligkeiten sofort einen Arzt aufsuchen.

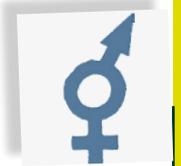
# Psyche



Leider wird oft das seelische Empfinden der Patienten bei chronischen Erkrankungen wie der Systemischen Sklerose vernachlässigt. Man weiss, dass bis zu 50% der betroffenen Patienten Zeichen einer milden **Depression** zeigen. Von diesen leiden 17% unter einer ernsthaften Depression. Eine niedergeschlagene Stimmungslage wirkt sich dabei negativ auf alle anderen Symptome

(z.B. Leistungsfähigkeit, Verdauungsbeschwerden) aus. Zudem schränkt eine depressive Stimmung die Lebensqualität sehr ein. Patienten, Angehörige und Fachpersonen sollten sich daher über das gehäufte Auftreten von depressiven Gemütslagen bei Patienten mit Systemischer Sklerose bewusst sein und bei Bedarf entsprechende Therapien beginnen.

# Sexualfunktion

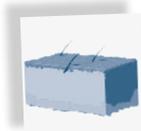


Störungen der Sexualfunktion treten bei Männern und bei Frauen mit Systemischer Sklerose auf. Impotenz (**erectile Dysfunktion**) ist bei bis zu 80% der Patienten beschrieben und tritt meist ca. 3 Jahre nach Erkrankungsbeginn auf. Ursächlich sind Durchblutungsstörungen im Geschlechtsorgan. Bei Frauen sind die Störungen weniger gut untersucht. Man nimmt aber an, dass die

Trockenheit der Scheide oder Wunden der Schleimhäute zu einer Störung der Sexualfunktion beitragen. Auch wenn das Thema oft unangenehm zu besprechen ist, trägt die Sexualfunktion doch einen wichtigen Teil zur Lebensqualität bei. Patienten und Fachpersonen sollten offen über Beschwerden sprechen und diese so gut wie möglich behandeln.



Lungenfibrose



Hautverdickung



Herzbeteiligung  
Pulmonale Hypertonie



Osteoporose



Psyche



Nierenbeteiligung



Darmbeteiligung  
Refluxerkrankung



Finger- und  
Zehnwunden



Sexualfunktion

Zwischen diesen beiden Extremen lassen sich nahezu alle Variationen finden. Zudem sind Mischformen mit anderen rheumatologischen Erkrankungen möglich, besonders zu nennen sind der Systemische Lupus erythematodes, Muskelentzündungen (Polymyositis), Polyarthritiden (Rheumatoide Arthritis) und das Sjögren-Syndrom.

Aufgrund oben genannter Unterschiede steht eine individuelle Betreuung des Patienten im Vordergrund. Es gibt Patienten mit Systemischer Sklerose, welche teil-

weise über viele Jahre keine medikamentöse Therapie benötigen, wohingegen andere Patienten mit raschem Auftreten und schnellem Fortschreiten der Erkrankung von Anfang an intensiv behandelt werden müssen. Da die Erkrankung auch im Verlauf plötzlich an Dynamik gewinnen kann, werden für alle Patienten regelmässige, mindestens einmal jährliche, standardisierte Verlaufskontrollen empfohlen.

Ein **optimales Management** betroffener Patienten sollte beinhalten:

#### **Table 5**

*Ziele eines optimalen Managements bei Patienten mit Diagnose einer Systemischen Sklerose*

- korrekte Diagnosestellung so früh wie möglich
- Einteilung («Staging») der Erkrankung
- Organuntersuchungen, umfassende Laboruntersuchung inkl. der typischen Auto-Antikörper
- Erstellung eines individuellen Therapiekonzeptes, Planung regelmässiger Kontrollen (Therapieansprechen, Anpassung der Therapie)
- umfassende Krankheitsaufklärung des Patienten
- Erkennen von Risikofaktoren
- aktiver Einbezug des Patienten in die Therapie
- «Lifestyle»-Modifikation (z.B. Nikotinstop, Kälteschutz)

#### **Abbildung 4:**

Bei der Systemischen Sklerose kann eine Reihe von Symptomen vorkommen, welche vor allem zu Erkrankungsbeginn im Sinne einer Standortbestimmung umfassend abgeklärt und im weiteren Verlauf regelmässig kontrolliert werden sollten

#### **Abklärungen / Diagnosestellung**

Da die Erkrankung sehr unterschiedlich mit unterschiedlichen Organbeteiligungen verlaufen kann, ist die Diagnosestellung mitunter schwer. Bei der Systemischen Sklerose reichen die Erscheinungs-

formen von einer Frühform («nur» Raynaud-Phänomen und für die Systemische Sklerose typische Autoantikörper ohne weitere Auffälligkeiten) bis zur schnell fortschreitenden diffusen Systemischen Sklerose.

## Wie wird die Systemische Sklerose erkannt?

Gerade zu Beginn ist die Diagnose oft schwierig, da die Erkrankung einerseits unterschiedlichste Erscheinungsformen hat und andererseits so selten ist, dass manche Ärzte noch nie einen Patienten mit Systemischer Sklerose behandelt haben.

Die Diagnose sollte daher im Allgemeinen von Spezialisten gestellt werden, welche über eine gute Erfahrung mit dem Krankheitsbild der Systemischen Sklerose verfügen.

Es können, wie oben genannt, verschiedene Organe auf unterschiedlich starke Art befallen sein. Gerade zu Beginn fallen oft Durchblutungsstörungen und Gelenksbeschwerden auf. Dabei sind meist symmetrische Weichteilschwellun-

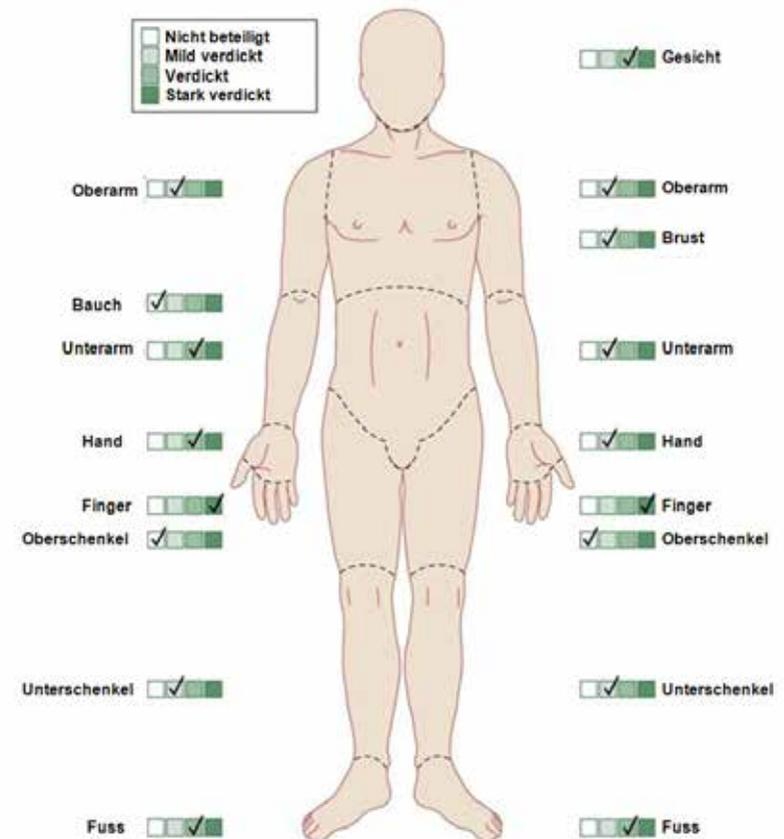
gen der Hände und Finger anzutreffen. Diese Beschwerden treten aber auch bei anderen Erkrankungen auf. Patienten mit einem ausgeprägtem Raynaud-Syndrom, einer zunehmenden Hautverdickung, Auftreten von schlecht heilenden Wunden an den Fingern oder auch mit Atemproblemen oder ausgeprägter Leistungsintoleranz sollten umgehend weiter durch einen Spezialisten abgeklärt werden.

### Befragung / Untersuchung

Der Arzt wird den Patienten zunächst nach seinen Symptomen befragen und körperlich genau untersuchen. Dabei wird er darauf achten, wo und wie stark die Hautverhärtungen vorhanden sind und diese in einem standardisierten Verfahren messen (modifizierter Rodnan Skin Score).

### Abbildung 5:

Modifizierter Rodnan Skin Score. Je nach Ausmass der Hautverdickung wird dem jeweiligen Areal eine Zahl zugeordnet (0: nicht beteiligt bis 3: stark verdickt) und am Schluss alle Zahlen addiert (minimal 0, maximal 51 Punkte)



Bei der Befragung und Untersuchung vermuteten Erkrankung (limitiert oder diffus) und einen möglichen Rückschlüsse auf die Einteilung der Organbefall zu ziehen.

## Labor

Bei der Systemischen Sklerose treten bei einem Grossteil der Patienten im Blut typische Substanzen auf, deren Menge / Vorhandensein sich mittels einer Blutentnahme messen lässt.

Diese Substanzen sind meistens Antikörper. Einerseits helfen diese Antikörper, die Diagnose zu stellen – andererseits konnte in Untersuchungen festgestellt werden, dass gewisse Antikörper mit der Krankheitseinteilung, dem Organbefall und dem Fortschreiten der Erkrankung zusammenhängen. Dabei ist wichtig zu wissen, dass ein gemessener Antikörper dem Arzt Hinweise gibt, in welche Richtung sich die Erkrankung entwickeln könnte – individuell aber grosse Unterschiede beim tatsächlichen Krankheitsverlauf bestehen.

Neben den Antikörpern werden im Labor Entzündungswerte und die Funktion verschiedener Organsysteme bestimmt. Auch für eine mögliche Herzbeteiligung oder Lungenbeteiligung lassen sich im Blut Stoffe messen und sowohl zur Diagnosestellung als auch zur Verlaufskontrolle unter Therapie verwenden.

## Kapillarmikroskopie

Eine ganz wichtige und dabei einfach durchzuführende, schmerzfreie Untersuchungsmethode ist die Kapillarmikroskopie. Dabei kann man mittels Mikroskop die Durchblutung und Zustand kleinster Blutgefässe am Nagelbett untersuchen. Dies ist am Nagelbett besonders gut möglich, da hier die kleinsten Blutgefässe dicht unter der Oberfläche liegen und in ihrer gesamten Struktur erkennbar sind. Diese werden gezählt, vermessen und gemäss ihrer Form beurteilt. Auch kleinste Einblutungen sind erkennbar.

## Abbildung 6:

Kapillarmikroskopisches Bild eines Patienten mit Systemischer Sklerose mit vergrösserten Blutgefässen (Pfeil blau) und einer kleinen Einblutung (Pfeil dunkel).



## Abbildung 7:

Zum Vergleich ein unauffälliges kapillarmikroskopisches Bild einer gesunden Person



## Überprüfung der Lungenbeteiligung

Die Kontrolle der Lungenbeteiligung ist sehr wichtig, da bei mehr als 70% der Patienten Veränderungen in der Lunge gefunden werden können und vor allem in der Vergangenheit die Lungenbeteiligung zu den meisten krankheitsbezogenen Todesursachen zählte. Dabei muss unterschieden werden, ob es sich um Veränderungen im Blutkreislauf der Lungen (pulmonal arterielle Hypertonie) handelt oder um eine Verhärtung des Lungengewebes. Auch Patienten, die keine Beschwerden wie Husten, Atemnot oder verminderte Belastbarkeit haben, sollten sich auf eine Lungenbeteiligung untersuchen und nachkontrollieren lassen, da eine Therapie bei Lungenbeteiligung möglichst früh begonnen werden sollte.

Am genauesten lässt sich die Architektur des Lungengewebes mit einer hochauflösenden **Computertomographie (CT)** beurteilen. Auch Hinweise für Entzündungen v.a. beim Krankheitsbeginn lassen sich in der Computertomographie sehen. Ein normales Röntgenbild zeigt Lungenveränderungen erst (zu) spät.

Die Lungenfunktion lässt sich heute sehr genau mit einer **Spirometrie** und der **CO-Diffusionskapazität** messen. In dieser Untersuchung werden die verschiedenen Lungenvolumina und Fluss der Luft beim Ein- und Ausatmen, der und auch der Widerstand im Bronchialsystem gemessen. Zusätzlich lässt sich die Fähigkeit der Lungenbläschen, Sauerstoff auszutauschen, bestimmen. Gerade Veränderungen im Sauerstoffaustausch geben den Ärzten Hinweise für eine mögliche Lungenbeteiligung.

In den Belastungstests kann die individuelle Leistungsfähigkeit bestimmt und dann mit Verlaufskontrollen verglichen werden. Dazu hat sich der **6-Minuten-Gehtest** bewährt. Der Patient geht auf ebenem Boden in 6 Minuten möglichst weit. Die Wegstrecke wird in Metern gemessen und parallel die Sauerstoffsättigung, der Blutdruck und der Puls vor und nach der Belastung dokumentiert.

## Überprüfung der Herzbeteiligung

Einerseits kann v.a. das rechte Herz betroffen sein, falls es das Blut gegen einen erhöhten Widerstand in den Lungenkreislauf pumpen muss (bei Lungenhochdruck), andererseits kann auch im Herz eine Bindegewebsverdickung, Herzbeutelentzündung oder Muskelentzündung auftreten.

Zu Beginn wird ein **Elektrokardiogramm (EKG)** durchgeführt, in welchem der Arzt den Herzrhythmus, die -frequenz und Störungen der Erregungsleitung des Herzens untersuchen kann. Zudem kann das EKG Hinweise für weitere Veränderungen am Herzen geben (Sauerstoffarmut, Entzündung, Herzgrösse, Herzbelastung). Diese müssen allerdings mit genaueren Methoden weiter abgeklärt werden.

Die **Echokardiographie** hat sich als Diagnoseuntersuchung bewährt. Dabei wird das Herz mittels Ultraschall von aussen untersucht. Man kann die Herzgrösse, die Dicke der Herzwände, die Klappen und deren Funktion messen. Gut beurteilbar ist auch, wie sich das Herz zusammenzieht und entspannt und ob sich im

Herzbeutel Flüssigkeit befindet oder nicht. Der Blutdruck lässt sich in der Lungenarterie abschätzen. Besteht der Verdacht auf einen Lungenhochdruck in der Echokardiographie muss ein **Rechtsherzkatheter** durchgeführt werden. In diesem kann mittels Messsonde der Druck in der Lungenarterie exakt bestimmt werden.

Da der Lungenhochdruck bei Patienten mit Systemischer Sklerose relativ häufig vorkommt und mit Medikamenten heute sehr gut zu behandeln ist, werden regelmässige Kontrollen des Herzens (im Allgemeinen einmal im Jahr, bei Beschwerden früher) dringend empfohlen.

## Überprüfung der Nierenfunktion

Eine diffuse Systemische Sklerose in den ersten Erkrankungsjahren oder eine hochdosierte Kortison-einnahme sind mit einem erhöhten Risiko für eine Nierenschädigung verbunden. Diese kann sehr gefährlich sein. Heute stehen wirksame Medikamente zur Verfügung, dennoch handelt es sich um eine lebensbedrohliche Komplikation der Systemischen Sklerose.

Die Nierenfunktion lässt sich im Allgemeinen sehr einfach im Blut und Urin bestimmen. Als typisches Zeichen einer gestörten Nierenfunktion tritt eine plötzliche Blutdruck-erhöhung auf.

Betäubung wird dabei eine Sonde mit Kamera eingeführt, mittels welcher sogar gezielt Gewebeproben entnommen werden können. Mit der Kamera lassen sich Veränderungen der Schleimhäute (Entzündungen, Wunden) oder Aussackungen sehen. Die Gewebeproben geben Aufschluss über die Ursachen und helfen dem Arzt bei der weiteren Behandlung und Nachkontrolle. Die Beweglichkeit der Speiseröhre beim Schlucken und das Schliessen des Magens kann man mit einer Röntgenuntersuchung oder einer Sondenmessung (Oesophagusmanometrie) abklären. Den Rückfluss von Magensäure in die Speiseröhre misst man ebenfalls mit einer Sonde (**Oesophagus-24-Stunden-pH-Metrie**).

Bestehen Hinweise für eine gestörte Darmbeweglichkeit mit Vermehrung einer unnatürlichen Bakterienflora und Episoden von Durchfall oder Verstopfung kann man diese mittels eines speziellen Tests (z.B. **H2-Atemtest**) abklären. Im Allgemeinen wird man bei neu aufgetretenen anhaltenden Stuhlnunregelmässigkeiten mittels **Darmspiegelung** zusätzlich die Dickdarmschleimhaut beurteilen.

## Zusammenfassung

Gerade weil die Systemische Sklerose eine seltene rheumatische Erkrankung ist, handelt es sich bei ihr um eine sehr ernst zu nehmende Krankheit. Unbehandelt / unkontrolliert ist die Sterblichkeit über den gesamten Krankheitsverlauf bei bestimmten Formen sehr hoch. Auch wenn die Erkrankung heute noch als «chronisch» und «unheilbar» gilt, ist sie mittlerweile zum Glück «behandelbar» und die Behandlungserfolge sind in den letzten 25 Jahren durch die verschiedenen, zielgerichteten Therapiemöglichkeiten deutlich gestiegen. Da die Erkrankung sehr komplex ist und da betroffene Patienten einer dauerhaften, langjährigen Betreuung bedürfen, ist ein gutes Verhältnis und Vertrauen zwischen Patient, den Therapeuten und dem behandelnden Arzt sehr wichtig. Für eine Bereitschaft der Patienten, an Studien teilzunehmen und dadurch neue Erkenntnisse und Therapiemöglichkeiten der Erkrankung zu gewinnen, sind sowohl die betroffenen Mitpatienten als auch die behandelnden und forschenden Ärzte/Therapeuten sehr dankbar.

## Überprüfung des Darmes

Eine Beteiligung des Verdauungstraktes kommt bei der Systemischen Sklerose häufig vor und führt unbehandelt oft zu einer Einschränkung der Lebensqualität. Der obere Verdauungstrakt (inkl. Speiseröhre, Magen und einem kleinen Stück des Dünndarmes) lässt sich ausgezeichnet mit einer **Magenspiegelung** untersuchen. Unter leichter

# Organbezogene medikamentöse Therapiemöglichkeiten



## Medikamentöse Behandlung

Leidet ein Patient unter einer systemischen Sklerose, bedeutet dies, dass er langfristig eine medizinische Behandlung oder zumindest regelmäßige Kontrollen benötigt.

Dazu ist zu Beginn wichtig, dass die Diagnose korrekt gestellt wird. Dies sollte so früh als möglich geschehen. Wenn die Diagnose klar ist, sollte der Patient und auf Wunsch auch seine Angehörigen oder vertrauten Personen über die Erkrankung aufgeklärt werden. Meist stellen sich erst viele Fragen, wenn man vom Arzt auf dem Nachhauseweg ist. Dabei hilft es, wenn man sich Fragen für den nächsten Besuch notiert. Zur weiteren Planung der Behandlung ist es nötig, dass man die individuelle Ausprägung/Aktivität der Erkrankung kennt. Dazu sind oben genannte Untersuchungen nötig. Nach dieser Standortbestimmung kann man entscheiden, welche Therapien erforderlich oder anzuraten sind, was für Probleme auftreten können und wie man am besten mit diesen umgehen kann. Sehr wichtig ist, dass der Patient in

die Behandlung aktiv eingebunden ist und vor allem die geplanten Massnahmen versteht und innerlich unterstützt.

Die Therapie besteht nicht nur aus Medikamenten – diese stellen nur einen Teil des Behandlungskonzeptes dar. Dieser Teil kann aber je nach Krankheitsausprägung/-aktivität sehr wichtig sein.

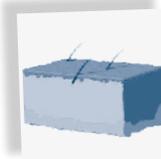
Eine Behandlung mit Medikamenten hat zum Ziel, im Rahmen der systemischen Sklerose gestörte Funktionen von Organen oder Botenstoffen so zu beeinflussen, dass die ursprüngliche Funktion möglichst wieder erfüllt werden kann. In Folge dessen sollten sich die damit verbundenen Beschwerden, welche der Patient im Alltag spürt, verbessern, im optimalen Fall vollständig verschwinden, oder sich zumindest nicht verschlechtern. Da die meisten Medikamente neben der gewünschten Wirkung auch Nebenwirkungen haben, ist es immer wichtig, die zu erwartenden Nebenwirkungen gegenüber dem positiven Nutzen abzuwägen.

## Gefässe (Vaskulopathie, Raynaud-Syndrom)/Wunden (Ulzera)

Ziel der Gefäßtherapie ist die Verbesserung der Durchblutung. Dazu gehört auch, dass rauchende Patienten möglichst rasch mit dem Rauchen aufhören, da jede Zigarette zu einer starken Gefäßverengung und Verschlechterung der Durchblutung führt. Der Kontakt mit Kälte sollte vermieden werden.

Eine Blutverdünnung mit Aspirin wird bei allen Patienten mit systemischer Sklerose und Raynaud-Syndrom empfohlen.

Zusätzlich gibt es verschiedene medikamentöse und nicht medikamentöse Massnahmen, welche eingesetzt werden und in wissenschaftlichen Untersuchungen (Studien) getestet wurden (siehe Tabelle auf der nächsten Seite)



**Tabelle 6:**

Medikamentöse und zusätzliche Massnahmen zur Behandlung der Vaskulopathie

Behandlung	Beispiel	Kommentar
nicht medikamentös	Handschuhe/-wärmer, Schutzkleidung	universal einsetzbar/hilfreich
Nahrung	Nachtkerzenöl	in einigen Untersuchungen Beschwerdelinderung
	antioxidative Vitamine, z.B. Vitamin E	theoretisch günstig, wurde aber nicht bewiesen
<b>Medikamente</b>		
Calciumkanalblocker	Nifedipine, Amlodipine	unterschiedlich starkes Ansprechen, oft gut wirksam, in vielen Studien untersucht
ACE-Hemmer	Captopril, Lisinopril	kein sicheres Ansprechen
Angiotensin-Rezeptor-Blocker	Losartan	in kleinen Studien effektiv, in der Praxis unterschiedlich gut wirksam
5-HT-Antagonisten	Fluoxetine	eigentlich ein Antidepressivum – in kleinen Studien Wirkung fast so gut wie Calciumantagonisten
<b>Therapie zur Wundbehandlung</b>		
intravenöse Vasodilatoren	Iloprost	effektiv zu schnellen Abheilung und Verbesserung des Raynaud-Syndroms, Ansprechdauer individuell
Phosphodiesterase-hemmer	Sildenafil	oft Besserung des Raynaud-Syndroms und bessere Wundheilung
Cholesterinsenker	«Statine»	eine Studie mit weniger neuen Wunden
lokale Behandlung		Wundbehandlung gem. Wundstadium (s.u.)
<b>Therapie zur Vorbeugung vor neuen Wunden</b>		
Endothelinrezeptorantagonisten	Bosentan	Vermeidung neuer Wunden, sehr gut durch Studien belegt

## Die Haut

Die meisten Patienten mit Systemischer Sklerose leiden unter einer mehr oder minder stark ausgeprägten Hautverdickung. Dabei ist es nicht ungewöhnlich, dass Patienten auch mit einer starken Hautverdickung im Durchschnitt ca. 5 Jahre nach der Diagnosestellung eine Stabilisierung und ein Weicherwerden der Haut bemerken, ohne dass spezifische Massnahmen erfolgt sind. Wahrscheinlich kommt dies durch eine Abnahme des Unterhautfettgewebes zu Stande.

Wenn zu Beginn, besonders bei aktiver Erkrankung, ein starker **Juckreiz** vorliegt, kann ein Therapieversuch mit **Antihistaminika** gemacht werden. Brennt die Haut (möglicherweise durch einen Druck auf kleine sensible Hautnerven) kann man mit Medikamenten gegen «Nervenschmerzen» (z.B. Pregabalin) versuchen, die Beschwerden zu lindern.

Zum jetzigen Zeitpunkt gibt es leider noch keine wirklich effiziente und gut verträgliche Therapie zur Behandlung der Hautsklerose. In schweren Fällen kann man einen Therapieversuch mit Medikamenten (**Imm-**

**suppressiva**) gegen das überaktivierte Immunsystem durchführen. Als Beispiel ist hier Methotrexat zu nennen. Auch andere Immunsuppressiva werden zur Behandlung der Hautverdickung verwendet und untersucht. Es laufen Studien zur Untersuchung neuer Medikamente für die Behandlung der Hautverdickung, für die Betroffenen für eine Teilnahme gesucht werden.

Die Ursache und auch die Therapie der Verkalkungen der Haut (**Calcinosis**) werfen weiterhin Fragen auf. Bei ausgedehnten Befunden oder Infekten kann eine chirurgische Entfernung nötig werden. Medikamentöse Therapien werden untersucht und beispielsweise auch die lokale Stosswellentherapie wird zur Behandlung der Hautverkalkungen studiert.

Teleangiektasien können, wenn sie kosmetisch störend sind, lokal mittels Laser behandelt werden. Oft sind allerdings mehrere Sitzungen nötig.



## Die Muskulatur und Gelenke

Viele Patienten mit Systemischer Sklerose bemerken im Verlauf der Erkrankung muskuläre Beschwerden. Gelenkschmerzen, Steifheit und Karpaltunnelsyndrome treten gehäuft zu Erkrankungsbeginn auf. Ausgeprägte Gelenkentzündungen (Arthritiden) können ebenfalls vorkommen.

Patienten, welche unter Arthritiden leiden, können mit **«Basismedikamenten»**, welche man von anderen rheumatologischen Erkrankungen kennt, behandelt werden. Dazu zählen v.a. Hydroxychloroquin und Methotrexat.

Bei «mechanischen» Beschwerden aufgrund der Bindegewebsverhärtung spielen Medikamente eine untergeordnete Rolle. Im Vordergrund stehen individuelle aktive physiotherapeutische und ergotherapeutische Therapieprogramme (s.u.).

Die Behandlung der Muskelbeschwerden hängt von ihrer Hauptursache ab. Es wird dabei zwischen einer Muskelentzündung (**Myositis**) und einer nicht entzündlichen, fibrotischen Muskelschädigung (**Myopathie**) unterschieden. Die Myositis wird immunsuppressiv/entzündungshemmend behandelt. Je nach Ausprägung kommen verschiedene Medikamente wie Methotrexat, Azathioprin oder tief dosiertes Kortison in Frage. Muss hoch dosiertes Kortison eingesetzt werden, ist eine strenge Kontrolle der Patienten inklusive regelmässiger Blutdruckmessungen nötig, da dadurch das Auftreten einer lebensgefährlichen Nierenschädigung (renale Krise) begünstigt werden kann. Ob zum Kortison Medikamente wie z.B. ACE-Hemmer zum Vorbeugen vor einer renalen Krise eingesetzt werden sollten, ist zum jetzigen Zeitpunkt nicht klar und wird untersucht.



## Die Knochen

Eine gute Versorgung mit **Calcium** und **Vitamin D** ist für die Knochen und Muskeln wichtig. Daher sollte bei Patientin mit Systemischer Sklerose ein Mangel der beiden Stoffe erfragt und im Labor abgeklärt werden. Kalzium und Vitamin D kann man einfach einnehmen. Bei Bestätigung einer verminderten Knochendichte (**Osteoporoseuntersuchung**) mit einem erhöhten Risiko für Knochenbrüche ist eine zusätzliche

Behandlung zur Stärkung der Knochen sinnvoll. Der Arzt wird dazu abklären, ob primär ein erhöhter Abbau oder ein verminderter Knochenaufbau vorliegt und entsprechende Medikamente einsetzen. Zur Verminderung des Knochenabbaues werden sogenannte Bisphosphonate eingesetzt. Zur Steigerung des Knochenaufbaues gibt es in der Schweiz ein Medikament (Teriparatid).



## Der Verdauungstrakt

Eine Beteiligung des Verdauungstraktes kommt bei der Systemischen Sklerose häufig vor. Bei ca. 70% der Patienten lassen sich in Spezialuntersuchungen Störungen feststellen – am häufigsten bestehen Veränderungen der Speiseröhre. Einfache Massnahmen wie die Hochlagerung des Oberkörpers beim Schlafen, z.B. durch Holzklötzchen unter dem Kopfteil des Bettes, können bereits zu einer guten Besserung dieser Refluxbeschwerden führen. **Protonen-Pumpen-Blocker** sind ausgezeichnet wirksame Medikamente und sehr gut verträglich, so dass diese heutzutage früh bei Refluxerkrankungen eingesetzt werden. Zusätzlich kann die Darmperistaltik durch den

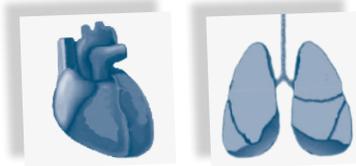
Einsatz von **Prokinetika** (z.B. Metoclopramid) verbessert werden. Bei Störungen der Darmbeweglichkeit mit Überwucherung der normalen Bakterienflora im Dünndarm können Antibiotika-«Kuren» nötig werden.

Bei wiederholten **Magenblutungen** (durch Veränderungen der Gefässe im Magen, «Wassermelonenmagen») kann es einerseits zu einem Eisenmangel, andererseits zu gefährlichen Blutungen kommen. Diese Gefässveränderungen können beispielsweise durch eine **Laser-Photokoagulation** behandelt werden. Regelmässige Kontrollen sind bei Patienten mit Nachweis dieser Gefässveränderungen nötig.

**Tabelle 7:**

Therapiemöglichkeiten bei Beteiligung des Magen-Darm-Traktes

	Störung	Symptom	Behandlung
Mund	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ trockene Haut</li> <li>■ Karies</li> <li>■ trockene Schleimhäute</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Kosmetisch</li> <li>■ Zahnschmerzen,</li> <li>■ Kau-/Schluckprobleme</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Dehnübungen</li> <li>■ Zahnpflege</li> <li>■ künstlicher Speichel</li> </ul>
Speiseröhre	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ verminderte Beweglichkeit</li> <li>■ Entzündung</li> <li>■ Vernarbungen</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Schluckstörung</li> <li>■ Sodbrennen</li> <li>■ Übelkeit</li> <li>■ Würgen</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Protonenpumpenhemmer</li> <li>■ Prokinetika</li> <li>■ Logopädie</li> </ul>
Magen	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ verminderte Beweglichkeit</li> <li>■ «Wassermelonenmagen»</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Übelkeit</li> <li>■ Erbrechen</li> <li>■ frühes Sättigungsgefühl</li> <li>■ Blutung</li> <li>■ Schwäche</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Protonenpumpenblocker</li> <li>■ Prokinetika</li> <li>■ Laserbehandlung</li> </ul>
Dünndarm	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Störung der Nahrungsaufnahme</li> <li>■ Motilitätsstörung</li> <li>■ Pseudoverschluss</li> <li>■ Störung der Darmflora</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Gewichtsverlust</li> <li>■ Blähungen nach dem Essen</li> <li>■ Bauchschmerzen</li> <li>■ Durchfall</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Antibiotikakuren</li> <li>■ Prokinetika</li> <li>■ Nahrungsergänzungstoffe</li> <li>■ Ernährung anpassen</li> </ul>
Dickdarm	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Motilitätsstörung</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Verstopfung und Durchfall</li> <li>■ Bauchschmerzen</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Anpassung der Ernährung</li> <li>■ ggf. Abführmittel, ggf. Mittel gegen Durchfall</li> </ul>
Anus	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Störung des Verschlussmuskels</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ ungewollter Stuhlabgang</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Biofeedback, Beckenbodentraining Sakralnervstimulation</li> </ul>



## Das Herz/die Lungen

Das Herz und die Lungen arbeiten eng zusammen, da das rechte Herz das Blut in den Lungenkreislauf pumpt. Bei der Systemischen Sklerose können sich im Lungenkreislauf einerseits die Druckverhältnisse durch Veränderungen an den Gefäßen selber ändern, andererseits kann sich der Druck durch Veränderungen des Lungengewebes erhöhen.

Regelmässige Vorsorgeuntersuchungen zur Erkennung einer Blutdruckerhöhung im Lungenkreislauf sind dringend empfohlen, zumal heutzutage effektive medikamentöse Therapien verfügbar sind.

Die wichtigsten Medikamente und mögliche Nebenwirkungen zur Behandlung des Lungenhochdrucks sind in der nachfolgenden Tabelle aufgelistet.

Bei Patienten mit bestätigtem Lungenhochdruck ist auch eine **Blutverdünnung** mit **Marcoumar** zu evaluieren, da das Risiko von Blutgerinnseln besonders der kleinen Lungengefäße erhöht zu sein scheint.

Obwohl die Lungenverhärtung (**Lungenfibrose**) – wenn sie rasch fort-

schreitet – eine ernste Komplikation der Systemischen Sklerose ist, ist die Therapie auch heute noch nicht ausreichend. Für den Arzt stellt es eine besondere Herausforderung dar, den Patienten zu erkennen, bei welchem die Lungenfibrose rasch fortschreitet und welcher eine Behandlung benötigt.

Die Behandlung ist heute im Allgemeinen eine **immunsuppressive Therapie** mit Cyclophosphamid, welches als Infusion alle 3-4 Wochen für 6 bis 9 Mal verabreicht wird.

Andere Medikamente (wie z.B. Mycophenolatmofetil) werden zurzeit untersucht und bereits jetzt im Anschluss an die Cyclophosphamidbehandlung zur Stabilisierung der Lungenfibrose eingesetzt. Auch N-Acetylcystein kann sich bei der Lungenfibrose günstig auswirken, die Einnahme ist einfach und hat keine ernsten Nebenwirkungen. Bei schwerer und rasch progredienter Lungenfibrose kann bei manchen Patienten eine Lungentransplantation nötig sein, wobei die Eignung für eine Transplantation im Einzelfall überprüft werden muss.

**Tabelle 8:**

Medikamente zur Therapie des Lungenhochdrucks (pulmonalen Hypertonie)

Medikamentenart	Wirkstoff	Einnahmeart	Hauptnebenwirkungen
Endothelinrezeptorantagonist	Bosentan	als Tablette	Leberwerterhöhung, selten Flüssigkeitseinlagerung im Bindegewebe
	Ambrisentan	als Tablette	seltene Erhöhung der Leberwerte, Flüssigkeitseinlagerung
Phosphodiesterase-Hemmer	Sildenafil	als Tablette	Kopfschmerzen, Blutdrucksenkung
	Tadalafil	als Tablette	wie Sildenafil
Prostacyclin-Analoga	Iloprost	kontinuierlich als Infusion in die Vene oder inhalativ	Kopfschmerzen, Magen-Darm-Symptome, Verschlechterung des Lungenblutdruckes bei Unterbruch der Infusion, Infektion (durch die kontinuierliche Infusion)
	Treprostinil	Infusion (Infusion oder implantierte Hautspritze)	Kopfschmerzen, Muskelkrämpfe, Magen-Darm-Symptome, Verschlechterung bei Unterbruch der Infusion – aber weniger stark ausgeprägt als bei Epoprostenol, Infektion, lokale Reaktionen bei Infusion

Eine reine Herzbeteiligung im Sinne einer Entzündung/Fibrose kann zwar bei Patienten mit Systemischer Sklerose festgestellt werden, es ist aber nicht ganz klar, in wieweit dies die Lebensqualität und den gesamten Krankheitsverlauf beeinflusst. Über die jeweilige Behandlung muss im

Einzelfall entschieden werden. Werden Verengungen der Herzkranzgefäße durch Arteriosklerose festgestellt, werden diese wie bei anderen Patienten mit Arterienverkalkung (Gefahr eines Herzinfarktes) behandelt.



## Renale Krise

Die wichtigste renale Beteiligung stellt die **Renale Krise** dar. In vielen Untersuchungen konnte gezeigt werden, dass diese eher unter einer **höher dosierten Kortisonbehandlung** auftritt – daher sollte eine Kortisonbehandlung wenn immer möglich so tief dosiert und so kurz wie möglich durchgeführt werden.

Sollte doch eine renale Krise auftreten, besteht heute die Möglichkeit, diese mit speziellen blutdrucksenkenden Medikamenten (**ACE-Hemmern**) hochdosiert zu behandeln. Die Patienten sollten allerdings engmaschig überwacht werden (besonders **Blutdruck** und **Nierenfunktion**), und müssen dazu im Allgemeinen im Spital hospitalisiert werden. Meist verschlechtert sich am Anfang die Nierenfunktion trotz der ACE-Hemmer-Gabe und Kon-

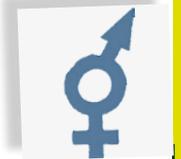
trolle des Blutdruckes. Der ACE-Hemmer muss aber zwingend hochdosiert weiter verabreicht werden. Die Nierenfunktion kann sich bis zu einer Dauer von 2 Jahren wieder erholen. Öfters ist eine Dialyse notwendig. Sollten die Nieren trotz einer intensiven Behandlung nach 2 Jahren keine ausreichende Funktion mehr erreichen, kann eine Nierentransplantation erwogen werden.



## Die Psyche

Je nach individueller Ausprägung der Erkrankung und den vorhandenen persönlichen Möglichkeiten, mit der Erkrankung umzugehen und diese zu verarbeiten, kann sich eine depressive Stimmungslage entwickeln. Neben **medikamentösen Behandlungsmöglichkeiten** (z. B. Fluoxetin,

welches ebenfalls positive Auswirkungen auf das Raynaud-Syndrom hat) steht eine **psychotherapeutische Behandlung** möglichst unter Einbezug der Angehörigen und der Austausch mit Betroffenen im Vordergrund.



## Die Sexualfunktion

Die Sexualfunktion und das sexuelle Empfinden bestehen aus einem komplexen Zusammenspiel verschiedener Faktoren. **Medikamentös** lassen sich die Durchblutung, die lokale Trockenheit und die Stimmungslage günstig beeinflussen. Insgesamt ist

dieses Gebiet aber noch zu wenig erforscht und es besteht die Hoffnung, dass im Austausch mit Betroffenen in Zukunft weitere Erkenntnisse und Therapiemöglichkeiten gewonnen werden.

# Verschiedene nicht-medikamentöse Therapieformen

## Physiotherapie

### Allgemeines

Die Physiotherapie beschäftigt sich mit der Behandlung körperlicher Funktions- oder Bewegungseinschränkungen, sowie mit Schmerzen verschiedenster Ursachen.

Mögliche Therapieinhalte und -massnahmen:

- manuelle Lymphdrainage
- moderate Dehnungen
- Bindegewebstechniken/-massage
- aktive Bewegungsübungen
- Mobilisation von Gelenken
- aAusdauer- und medizinische Trainingstherapie
- moderater Kraftaufbau der Rumpfmuskulatur
- Atemtherapie, Erhalt der Beweglichkeit des Brustkorbes
- Beratung/Coaching
- Erarbeitung eines Heimprogrammes

### Therapie

Da die Systemische Sklerose eine Erkrankung mit ganz unterschiedlichen Gesichtern ist und die Symptome in ihrer Ausprägung stark variieren, werden auch in der physiotherapeutischen Behandlung verschiedene Schwerpunkte gesetzt.

Um die funktionellen Einschränkungen, sowohl den Körper, als auch den Alltag betreffend, individuell zu erfassen steht ein ausführliches Erstgespräch am Anfang jeder Therapie.

Die Häufigkeit der Therapie wird, abhängig von den Bedürfnissen und Krankheitsverlauf, zusammen mit dem Arzt und Therapeuten festgelegt.

Häufige Symptome der Systemischen Sklerose, werden in der physiotherapeutischen Behandlung individuell berücksichtigt. Diese sind z.B.

**Steifigkeitsgefühl** und **Beweglichkeitseinschränkungen** in den Gelenken, **Hautverhärtungen, Schwellungen** an den Armen/Beinen, **Krafteinbussen/-verlust** der Muskulatur, **Verminderung der Ausdauer, Einschränkung der Mundöffnung** oder auch **Schmerzen**.

Sind die inneren Organe (speziell die Lunge und/oder Herz) mitbetroffen, kann auch die allgemeine Leistungsfähigkeit vermindert sein.

### Kraft

Eine Kraftminderung der Muskulatur kann durch verschiedene Gründe hervorgerufen werden (siehe Kapitel Muskulatur). Je nach Ursache sind unterschiedliche Muskelgruppen betroffen.

Ein regelmässiges, moderates Krafttraining, z.B. in Form einer **Medizinischen Trainingstherapie** (Training

an Geräten, Abb.8) oder aktiven Übungen, auch zu Hause, kann einem Kraftverlust entgegenwirken und unterstützt die Leistungsfähigkeit im Alltag.

Gemeinsam mit dem(r) Physiotherapeuten(in) werden gezielte Übungen erarbeitet.

### Abbildung 8:

Medizinische Trainingstherapie



## Schwellung

Besonders zu Beginn der Erkrankung leiden die Betroffenen häufig an **Schwellungen** an den Händen/ Armen und an den Beinen. Eine temporäre Funktionseinschränkung kann die Folge sein.

Mit Hilfe von **Manueller Lymphdrainage** werden Flüssigkeitsansammlungen mobilisiert und die Entstauung unterstützt. Ein zusätzlicher Effekt dieser Therapie ist auch die **Lockerung** von verhärtetem Gewebe.

Speziell in der Krankheitsphase hilft die Manuelle Lymphdrainage, Schwellungen zu vermindern, sowie die Handfunktion zu steigern.

## Beweglichkeit

Ein Hauptschwerpunkt in der Physiotherapie ist die **Erhaltung der Gelenkbeweglichkeit**. Bei der Systemischen Sklerose kann es aufgrund der Haut- und Gelenkveränderungen zu einer Bewegungseinschränkung kommen. Häufig betroffene Gelenke sind die Schulter-, Ellenbogen- und Handgelenke. Aber auch die Gelenke der Beine wie z.B. Knie- und Fussgelenke können in ihrem Bewegungsausmass verringert sein.

**Aktive Übungen, Dehnungen** und auch **manuelle Techniken** können helfen, die Beweglichkeit zu erhalten und Funktionseinschränkungen zu reduzieren.

## Ausdauertraining

Ein regelmässiges Ausdauertraining hat viele positive Effekte auf die Gesundheit und ist auch für Patienten, die an einer Systemischen Sklerose leiden, empfehlenswert. Das Herzkreislaufsystem wird trainiert, der Stoffwechsel angeregt und die Sauerstoffversorgung der Organe verbessert sich.

In welcher Form ein Training durchgeführt wird, ist individuell und hängt von der persönlichen Belastungstoleranz, sowie von bevorzugten Aktivitäten ab. Geeignete Sportarten können z.B. Walking oder Velofahren sein.

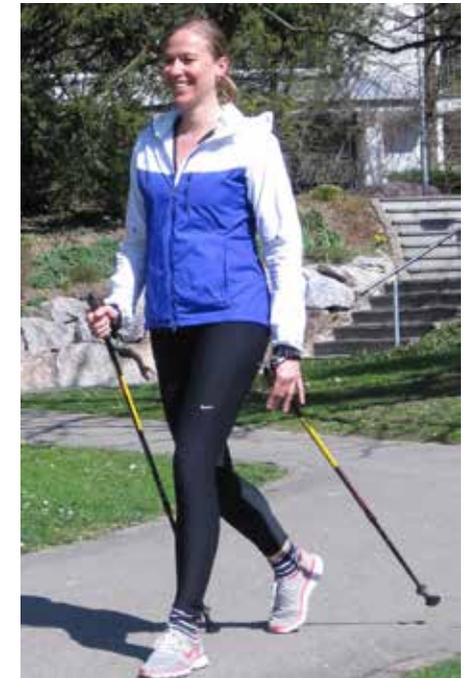
Die Physiotherapeuten helfen bei der Wahl einer geeigneten Sportart oder Aktivität.

Bei der Durchführung eines Ausdauertrainings gilt es einige Besonderheiten beachten:

- Einhalten der körperlichen Belastungs- und Schmerzgrenze
- Anpassen der körperlichen Aktivität an die aktuelle Tagesform
- nur langsame Belastungssteigerung, wenn Sie ein Training nicht gewöhnt sind

**Abbildung 9:**

*Walking als Form des regelmässigen Ausdauertrainings*



## Lungenhochdruck (Pulmonale Hypertonie)

Wie aktuelle Untersuchungen zeigen nimmt das Ausdauertraining bei Patienten mit Lungenhochdruck eine besondere Rolle ein.

In diesem Fall hängt ein Training vom Ausmass der Erkrankung und von Nebenerkrankungen ab. Um die Verstärkung der Symptome (z.B. Atemnot) zu vermeiden, muss die Belastbarkeit vor Trainingsbeginn in Zusammenarbeit mit einem Arzt und Physiotherapeuten überprüft werden.

Damit ein optimal abgestimmtes und betreutes Training gewährleistet ist, sollte es durch dafür spezialisierte Fachpersonen begleitet werden.

## Was kann der Patient selbst tun?

1. Tägliche Bewegung unterstützt die Erhaltung der Lebensqualität. Am besten mit einer Aktivität, die Spass macht.
2. Regelmässige Bewegungs- und Dehnungsübungen, auch zu Hause, helfen die Gelenkbeweglichkeit zu erhalten.
3. Entspannungsübungen tragen zur Stressreduktion bei.
4. Anpassung der Aktivitäten an die jeweilige Tagesform, um Überlastungen zu vermeiden.
5. Atemübungen unterstützen die Atemvertiefung.

## Behandlung im Gesichts- und Mundbereich

Veränderungen im Gesichts und Mundbereich führen zu erheblichen Schwierigkeiten in Bezug auf

1. Kommunikation
2. Nahrungsaufnahme (Essen und Trinken)
3. Mundhygiene

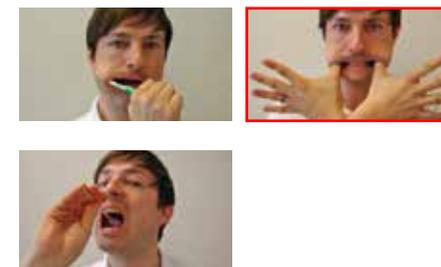
### Kommunikation

Die verminderte Mimik erschwert die nonverbale Kommunikation erheblich. Durch Bindegewebsmassagen und Übungen für die Beweglichkeit im Gesichtsbereich kann die Mimik verbessert resp. so lange als möglich erhalten werden.

Die verbale Kommunikation wird durch eine verminderte Mundöffnung und/oder durch eine Verhärtung und Verdickung des Zungenbändchens (kleiner Schleimhautstrang am Unterrand der Zunge) erschwert.

### Abbildung 10:

Übungen zum Erhalt der Mundöffnung und der Mundschleimhauthygiene



Mit einem logopädischen Training kann dem entgegengewirkt werden.

Um eine gute Mundöffnung so lange wie möglich zu erhalten, können tägliche Übungen, wie z.B. manuelle Dehnungen oder angepasste Bindegewebsstechniken, helfen.

Es gibt viele einfache Übungen, die sich bequem zu Hause durchführen lassen, um die Mimik zu erhalten und zu verbessern.

Zum Beispiel:

- Nase rümpfen, kräuseln
- Stirn runzeln
- Augen schliessen/öffnen, Augenbrauen hochziehen
- Zunge herausstrecken
- Wangen aufblasen und die Luft hin und herschieben
- Lippen spitz und wieder schmal werden lassen
- Mund weit öffnen

Eine Durchführung der Übungen vor dem Spiegel, ermöglicht sich selbst zu beobachten und sich gegebenenfalls zu korrigieren.

## Nahrungsaufnahme

Durch die verminderte Mundöffnung kann das (Ab-)Beissen und Kauen eingeschränkt sein. Mundtrockenheit und eine Verhärtung des Zungenbändchens können die Handhabung der Speisen im Mund erschweren. Trockene und krümelige Nahrungsmittel können nicht mehr so gut zu einem Speisebrei, der leicht geschluckt werden kann, verarbeitet werden.

Deshalb empfiehlt es sich

- auf trockene und krümelige Speisen zu verzichten
- oder (z.B. in Restaurants oder bei Essenseinladungen) zusätzlich Sauce dazu zu bestellen
- ausreichend während des Essens zu trinken
- häufiger und dafür kleinere Mahlzeiten zu sich zu nehmen

Bei **Sodbrennen** und **Säurerückfluss** in die Speiseröhre kann helfen

- mit höher gelagertem Oberkörper zu schlafen, um den Rückfluss vom Speisebrei aus dem Magen in die Speiseröhre zu reduzieren
- keine späten Abendmahlzeiten zu sich nehmen

Eine **ausgewogene Ernährungsform** ist sehr wichtig. Damit dies trotz Einschränkungen beim Essen möglich ist, kann eine Ernährungsberatung hilfreich sein.

## Mundhygiene

Durch Mundtrockenheit und eingeschränkte Zungenbeweglichkeit können Essensreste schlechter von den Zähnen und aus den Wangentaschen entfernt werden. Das macht eine regelmässige und gründliche Entfernung von Speiseresten und Zahnbelägen besonders wichtig, um Karies, Zahnfleisch-Erkrankungen und Mundgeruch vorzubeugen. Durch die verminderte Mundöffnung ist es teilweise sehr schwierig, die hinteren

Zähne mit der Zahnbürste zu erreichen.

Ein regelmässiger Gang zum Zahnarzt oder zur Dentalhygiene ist empfohlen. Dort gibt es auch weitere Tipps zu Mundhygiene. Die Krankenkasse übernimmt üblicherweise die Kosten für Karies-Folgeschäden und zusätzliche Dentalhygiene, da sie krankheitsbedingt sind.

### Abbildung 11:

Hilfsmittel zur Erhaltung der Mundhygiene

*Hilfreich kann dabei eine Kinderzahnbürste sein. Sie hat einen kleineren Bürstenkopf mit sehr weichen Borsten und einen dickeren Haltegriff. Kinderzahnbürsten sind auch in elektrischer Form erhältlich, falls die Putzbewegung Mühe bereitet. Benutzen Sie eine fluorhaltige Zahnpasta und antibakterielle Mundspülungen.*



*Um die Zahnzwischenräume zu reinigen, sollten Zwischenraumbürsten (Interdentalbürstchen) oder Zahnseide benutzt werden. Da die Handhabung der Zahnseide Mühe bereiten kann, empfiehlt es sich auf Zahnseide-Sticks zurückzugreifen. Sollte auch dies schwierig sein, stellt auch die Munddusche eine Alternative dar.*



*Eine Ergänzung zur üblichen Mundpflege stellen die Dentaswab Reinigungsstäbchen dar, die eine vereinfachte und gründlichere Mundhygiene ermöglichen. Besonders bei schmerzhaften, offenen Stellen minimieren sie die Verletzungsgefahr im Mundbereich und säubern ihn besonders schonend. Diese können in Apotheken bezogen werden.*



## Mundtrockenheit

Die Speicheldrüsen produzieren bei einem gesunden Menschen etwa einen bis anderthalb Liter Speichel pro Tag. Er ermöglicht das Schlucken und Sprechen, fördert die Verdauung und Geschmackswahrnehmung, schützt das Zahnfleisch vor Entzündungen und die Zähne vor Entkalkung.

Um die Mundhöhle feucht zu halten gibt es folgende Möglichkeiten:

- **Mund- und Rachenspray**, eine Ersatzflüssigkeit, die in ihrer Zusammensetzung dem menschlichen Speichel ähnlich ist.
- Pfefferminzhaltige (zuckerfreie) **Bonbons oder Kaugummis** können die Speichelproduktion anregen. Gelegentlich können jedoch Beschwerden wie Sodbrennen mit starkem Säurerückfluss in die Speiseröhre durch Pfefferminze verstärkt werden.
- **Cassis**-Bonbons oder -Pastillen auf Glycerinbasis. Ebenso wie die Pfefferminze wirkt Cassis desinfizierend und hilft die Mundflora zu erhalten.
- Vermeiden von scharfen Gewürzen und sehr sauren Nahrungsmitteln.
- Ausreichend **trinken** (ca. 2 Liter pro Tag).

- Jedoch nicht ständig trinken! Die Schleimhaut der Mundhöhle wird (neben den Speicheldrüsen) von Schleimzellen feucht gehalten. Durch das ständige Trinken wird die schützende Schleimschicht weggespült und die Austrocknung der Schleimhaut wird verstärkt. Deshalb lieber seltener trinken, dafür grössere Mengen. Bei aufkommendem Durstgefühl zwischendurch besser auf Bonbons oder Spray zurückgreifen.

- **Lippen** mit fettenden Lippenstiften **pfliegen**

- **Nase pflegen**

- Da **Mundatmung** die Austrocknung des Mundes noch weiter verstärkt, die **Nase frei halten** und gut pflegen. Keine abschwellenden Nasensprays benutzen, da diese die Austrocknung der Nasenschleimhaut nur noch weiter verstärken. Besser sind Meeressalzsprays und Nasenspülungen mit Salzlösungen (einen Teelöffel auf einen halben Liter destilliertes Wasser). Weiterhin kann man mit Nasensalbe trockene Krusten im Naseninneren aufweichen und sanft entfernen

- Einige Medikamente können die Mundtrockenheit verstärken. Unbedingt den Beipackzettel aufmerksam durchlesen

## Ergotherapie

### Allgemeines

Die Ergotherapie beschäftigt sich mit Betätigungen und Einschränkungen, die das tägliche Leben betreffen. Dabei wird auf die persönlichen Anforderungen im Alltag Rücksicht genommen.

In der Ergotherapie werden die Bereiche Selbstversorgung (z.B. Essen, sich anziehen), Freizeit (z.B. Freunde treffen, Handarbeiten) und Leistungsfähigkeit (z.B. Fenster putzen) je nach Bedürfnis unterstützt. Als Grundlage hierfür beschäftigt sich die Ergotherapie mit dem Erhalt oder dem Verbessern der Beweglichkeit und der Kraft vor allem der Hände und Arme.

Ein weiterer Aspekt der Ergotherapie bei Systemischer Sklerose ist die Vorbeugung und Behandlung des Raynaud-Syndroms (Mangeldurchblutung der Finger), sowie der Schutz vor Verletzungen an den Händen.

### Behandlung

Der Ergotherapeut/die Ergotherapeutin wird nach einem ausführlichen Gespräch eine Therapieplanung anhand der Bedürfnisse festlegen. Häufig kommen in der Ergotherapie folgende Massnahmen zum Tragen:

- Bindegewebssmassage an Händen, Armen und Gesicht
- Anleitung für Dehnungsübungen
- Anleitung für kraftaufbauende Übungen
- Wärmebehandlungen (z.B. durch Paraffinbad)
- Anleitung zu gelenkschonendem Verhalten im Alltag
- Anleitung und Hilfsmittlempfehlungen zum Schutz vor Kälte und Verletzungen

Im Folgenden einige Anregungen und Tipps für zu Hause, den Beruf und die Freizeit

## Warme Hände

Über 90% der Menschen mit einer Systemischen Sklerose leiden an einem Raynaud-Syndrom. Dieses äussert sich vor allem bei direktem Kontakt mit kalten oder feuchten Gegenständen, kalten Aussentemperaturen und bei physischem, wie auch psychischem Stress (auch positivem). Der Körper kann mit einem Weisswerden eines oder mehrerer Finger und Schmerzen der nicht ausreichend durchbluteten kleinen Körperteilen reagieren.

Was der Patient selbst tun kann:

- den Körper, insbesondere die Hände, aber auch Füsse, Nase und Ohren **vor Kälte schützen** (durch warme Kleidung in Lagen, oder auch Handwärmer oder Heizkissen)
- in den kühlen Monaten Handschuhe tragen (evtl. elektrisch beheizte **Handschuhe** oder Fäustlinge)
- Kontakt mit **Wasser und Reinigungsmitteln meiden** (Gummihandschuhe)
- nicht Rauchen
- durch leichte aktive körperliche Bewegung den **Kreislauf und die Durchblutung «ankurbeln»**
- **Entspannungsmethoden** (z.B. Autogenes Training oder Progressive Muskelrelaxation nach Jacobson) erlernen

## Bewegung

Hautverhärtungen können zu einer Verschlechterung der Beweglichkeit führen. Manchmal sind auch Gelenkstrukturen und die Muskulatur von der Verhärtung betroffen.

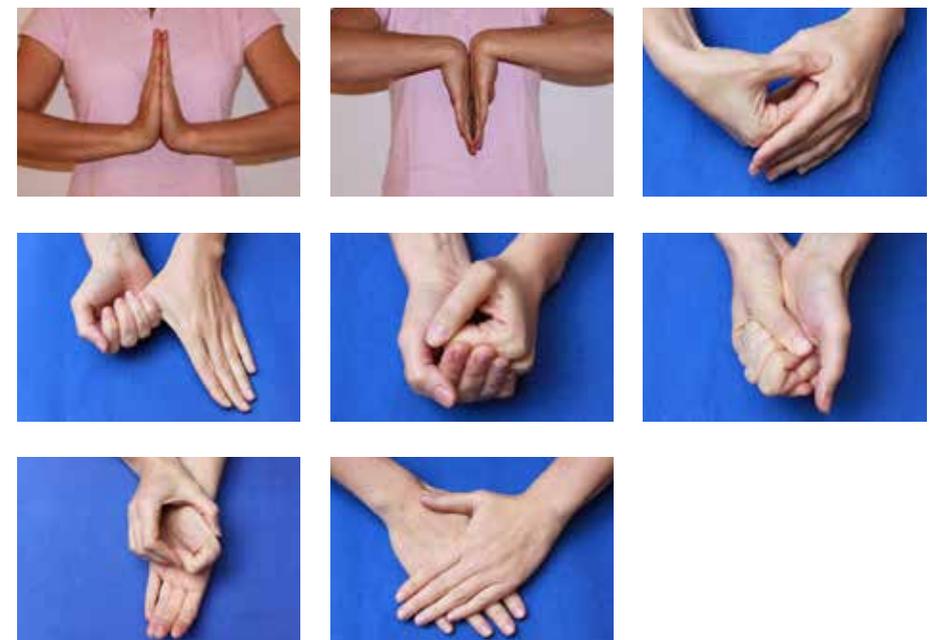
Diese Einschränkungen haben Einfluss in die Ausübung von Alltagsaktivitäten und können die Lebensqualität der Betroffenen mindern.

Was der Patient selbst tun kann:

- leichte regelmässige Dehnübungen durchführen
- körperliche Aktivitäten an ihre aktuelle Tagesform anpassen
- Sport und aktive Hobbies so weit wie möglich erhalten
- körperliche Belastungs- und Schmerzgrenze einhalten

### Abbildung 12:

Beispiele für regelmässige Übungen



## Gesunde Haut

Einige Menschen mit Systemischer Sklerose leiden unter Wunden oder offenen Stellen an den Fingerkuppen oder Fingergelenken. Durch die verminderte Durchblutung dauert die Heilung länger.

Was der Patient selbst tun kann:

- die Hände vor **Kälte, Nässe und Schnittverletzungen schützen**
- sorgfältige **Hautpflege** mit fettigen Cremes
- die Hände immer wieder bewegen, um die **Durchblutung** zu verbessern
- **Paraffinbäder:** Durch die Wärme und rückfettende Wirkung des Paraffins erreicht man kurzfristig eine erhöhte Handbeweglichkeit, Blutzirkulation und das Gewebe wird elastischer. Dies kann bei regelmässiger Anwendung neuen Wunden vorbeugen

Es wurde beobachtet, dass Wunden besonders dort entstehen können, wo regelmässig Druck auf die Körperoberfläche ausgeübt wird (etwa im Bereich von engen Hosen, am Zeigefinger beim Halten von Stiften oder auf dem Nasenrücken durch das Tragen einer Brille). Das Tragen genug weicher Kleider und die Benutzung von Griffverdickungen und breiteren Auflageflächen kann dieses Problem mindern.

Genauere Informationen zur Haut- und Wundpflege sind im Kapitel «Wundpflege» beschrieben.

## Müdigkeit

Auch chronische Müdigkeit (Fachbegriff: «Fatigue»), Abgeschlagenheit und das Gefühl, weniger Energie zu haben kann ein Teil der Erkrankung sein. In diesem Fall ist es wichtig, den Alltag gut zu strukturieren und zu überlegen, welche Alltagsaktivitäten besonders viel Energie verlangen. Körperlich sehr anstrengende Tätigkeiten evtl. an ein Familienmitglied oder eine Haushaltshilfe/Putzkraft übergeben. Dadurch steht für gern gemachte Tätigkeiten mehr Energie zur Verfügung.

Was der Patient selbst tun kann:

- körperliche Aktivitäten an aktuelle Tagesform anpassen
- anstrengende Tätigkeiten nach Möglichkeit in Teilschritten über den Tag verteilen
- regelmässig kurze Ruhepausen einlegen
- «aktive» Pausen einlegen, indem Aktivitäten, welche viel Energie benötigen mit solchen abgewechselt werden, die weniger Energie benötigen, oder auch andere Körperbereiche betreffen

## Belastung und Verantwortung

Die Systemische Sklerose ist eine seltene Erkrankung. Zu Beginn der Krankheit oder mit einer neuen Diagnose können viele Fragen und auch eine gewisse psychische Belastung auftreten.

Häufige Belastungsfaktoren bei chronischen Erkrankungen können sein:

- Irrwege von den ersten Symptomen bis zur endgültigen Diagnose
- das Gefühl von «Endgültigkeit» – nie wieder gesund zu werden
- geringes Wissen zu Beginn – Ursachen, Verlauf und Therapie der Krankheit
- Beschwerden: Erschöpfung, Müdigkeit, Schmerzen, Kältegefühl
- das Gefühl «Pech» zu haben, eine seltene Krankheit zu bekommen
- Unverständnis im sozialen Umfeld
- Rückzug von Freunden
- Hemmungen um Hilfe zu bitten, Hilfe anzunehmen

Jeder Betroffene kann seinen eigenen Weg zur erfolgreichen Krankheitsbewältigung gehen. Nützlich beim Umgang mit einer chronischen Erkrankung wie der Systemischen Sklerose ist:

1. Akzeptieren zu können, was sich an der Krankheit nicht verändern lässt.
2. Die Verantwortung für die eigene Gesundheit zu übernehmen.

Andere positive Einflussfaktoren können sein:

- soziale Unterstützung suchen (Partner, Familie, Freunde, Selbsthilfegruppen)
- das Selbstbewusstsein fördern (z.B. durch Aktivitäten, die nichts mit der Krankheit zu tun haben)
- das Bewusstsein, nicht allein zu sein: 1'700 Krankheiten sind seltener als die Systemische Sklerose. In der Schweiz sind ca. 400'000 Menschen von einer seltenen Krankheit betroffen
- konstruktives, zielgerichtetes Nachdenken statt «Grübeln» (z.B. «Was brauche ich, damit es mir besser geht?» – «Was kann ich heute für meine Gesundheit tun?» – oder auch: «Wem will ich heute mal eine Freude machen?»)
- der Gesundheit Sorge tragen: Medikamente nach Plan einnehmen, Ausdauer und Kraft regelmässig trainieren, Entspannungstechniken erlernen, Stress vermeiden
- das «Steuer mit in der Hand» zu haben, ist ein wichtiger Schutzfaktor vor Niedergeschlagenheit und Ohnmachtsgefühlen

## Haut-Wundpflege

### Hautpflege

Bei der Systemischen Sklerose verändert sich das Hautbild. Es kommt zu einer starken Vermehrung des Bindegewebes vor allem in der Lederhaut, so dass sich die Haut verdickt und verhärtet, beginnend bei den Fingern, Händen, Füßen und im Gesicht.

Speziell die Haut über hervorstehende Stellen z.B. am Ellenbogen, den Fingergelenken, der Ohrmuscheln, am Steissbein, haben eine dünnere Fettschicht und sind durch die zusätzliche Minderdurchblutung schneller gefährdet für Hautverletzungen. Bei Brillenträgern können Druckstellen am Nasenrücken und hinter den Ohren entstehen.

Ölhaltige Duschmittel (nach dem Duschen nur abtupfen, nicht abreiben) und die Rückfettung mit Lipolotionen fördern die Elastizität und schützen die Haut vor Austrocknung und Hautrissen (Fissuren).

Empfohlen werden Produkte mit 30-40% Fettanteil und 4-5% Urea-Gehalt.

Die Hände sind den Umwelteinflüssen besonders ausgesetzt. Auch sehr kleine Verletzungen durch alltägliche Verrichtungen sind nicht selten. Deshalb sollte man besondere Aufmerksamkeit der Handpflege und dem Schutz vor Verletzungen schenken. Mehrmaliges eincremen am Tag mit einer wohltuenden, leicht fettenden und nachts mit einer stark fettenden Handcreme schützt die Haut und dient somit als vorbeugende Massnahme gegen offene Hautstellen. Bei handwerklichen Tätigkeiten und Arbeitsaufgaben wird das Tragen von schützenden Handschuhen empfohlen.

## Was tun, wenn offene Stellen zum Beispiel an den Fingerspitzen auftreten?

### Wundpflege

Als Komplikation der Erkrankung können schmerzhaft Wunden an den Fingern und Zehen bei Patienten mit Systemischer Sklerose vorkommen. Seltener sind auch andere Stellen wie Ellbogen, Ohrmuscheln und Unterschenkel betroffen. Die Ursache dafür ist eine mangelnde Durchblutung (Ischämie) der Fingerarterien aufgrund einer krankhaften Veränderung und Fehlfunktion der Blutgefässe. Manchmal können Wunden auch durch Kalkablagerungen in der Haut entstehen, wenn die Kalkablagerungen nach aussen durch die Haut durchbrechen.

Beim Auftreten dieser Fingerschwüre ist es wichtig, sich mit dem behandelnden Spezialisten möglichst rasch in Verbindung zu setzen. Umgehend sollte dies erfolgen, wenn Zeichen einer Wundinfektion bestehen. Warnzeichen hierfür sind Rötung, Überwärmung, pulsierende Schmerzen und Eiteraustritt. Der Arzt leitet dann eine situationsgerechte Behandlung ein und setzt sich mit dem Wundexpertenteam in Kontakt. Im Falle einer bestehenden Wunde wird eine feuchte Wundversorgung bevorzugt. Patient/-Innen und oder Angehörige können auf Wunsch durch das Fachpersonal zur

selbständigen Wundpflege angeleitet werden. Die Häufigkeit dieser Verbandswechsel wird durch die Wundsituation bestimmt, meist 2-3mal wöchentlich. Eine kontinuierliche Wundversorgung unter regelmässiger Kontrolle durch eine Fachperson ist dabei empfehlenswert.

### Abbildung 13:

*Verschiedene Formen von Wunden bei Systemischer Sklerose*



## Ernährung und Wundheilung

Die Ernährung spielt allgemein im Betreuungskonzept von Patienten mit chronischen Erkrankungen und Hautdefekten eine wichtige Rolle. Eine optimale Ernährung kann mit-helfen die Entstehung von Wunden zu verringern bzw. eine raschere Abheilung bestehender Wunden zu unterstützen. Die Ernährung sollte deshalb als wichtiger Bestandteil der medizinischen Gesamttherapie gesehen werden.

Durch die Magen-Darm-Beteiligung bei Systemischer Sklerose kann es zu einer gestörten Aufnahme von Vitaminen und Mineralstoffen kommen, die für eine geregelte Wundheilung nötig sind.

**Vitamin A** ist wichtig beim Aufbau der Haut und Schleimhaut. Milch und Milchprodukte, vor allem Käse, sowie Eier decken den grössten Bedarf an Vitamin A.

Eine entzündungshemmende Eigenschaft von **Vitamin E** kann die Wunde bei Wundinfektionen während der Heilung positiv unterstützen. Es wird in natürlicher Form besonders durch pflanzliche Öle wie Weizenkeim-, Distel-, Rapsöl zugeführt.

**Vitamin C** ist unter anderem ein essentielles Vitamin für die Kollagenbildung.

Das Spurenelement **Eisen** ist für die Kollagensynthese und in Form von Hämoglobin für den Sauerstofftransport zu den regenerierenden Wundgebieten von Wichtigkeit. Eisenmangel kann den Wundheilungsprozess behindern. Den täglichen Bedarf kann durch die Nahrung über Fleisch und grüne Gemüsesorten gedeckt werden.

**Zink** stabilisiert die Zellmembranen. Niedrige Zinkspiegel verzögern den Wundverschluss. Zink kann besonders über die natürliche Zufuhr von Fleisch, Nüssen und Getreideprodukte zugeführt werden.

Eine ausreichende **Eiweiss** Versorgung ist die Grundbedingung sämtlicher Reparationsvorgänge.

Zusammenfassend kann gesagt werden, dass eine ausgewogene Vollkost und das Ergänzen von Nährstoffen, Vitamine und Spurenelemente neben der Verbesserung des Allgemeinzustandes auch zu einer Begünstigung der Wundheilung führt.

# Weiterführende Informationen

## **Schweizerische Vereinigung der Sklerodermie-Betroffenen (SVS)**

Tel. 077 406 09 58 (de)  
Tel. 024 406 32 64 (fr)  
Tel. 062 777 22 34 (it)  
info@sclerodermie.ch  
www.sclerodermie.ch

Umfassende Informationen von Patient zu Patient. Weiterführende Links zu Regionalgruppen

## **Rheumaliga Schweiz**

Josephstrasse 92  
8005 Zürich  
Tel. 044 487 40 00  
info@rheumaliga.ch  
www.rheumaliga.ch

Informationen, Beratungsangebote und Hilfsmittel. Weiterführende Links zu den kantonalen Ligen

## **Lungenliga Schweiz**

Südbahnhofstrasse 14c  
3000 Bern 14  
Tel. 031 378 20 50  
info@lung.ch  
www.lungenliga.ch

Informationen u.a. zur pulmonalen Hypertonie. Rauchstopp-Beratung.

## **Schweizerische Gesellschaft für Pulmonale Hypertonie (SGPH)**

c/o IMK Institut für Medizin und Kommunikation  
Münsterberg 1  
4001 Basel  
Tel. 061 271 35 51  
Fax 061 271 33 38  
ssph@imk.ch  
www.sgph.ch

Vereinigung von Fachärzten, die im Austausch mit Patienten stehen.

## **Internationale Links**

[www.worldsclerodermafoundation.net](http://www.worldsclerodermafoundation.net)  
[www.fesca-scleroderma.eu](http://www.fesca-scleroderma.eu)

# Behandlungszentren und Mitglieder der Schweizerischen Sklerodermie-Interessensgruppe:

## **UniversitätsSpital Basel**

Spitalstrasse 21  
Petersgraben 4  
4031 Basel  
Tel. 061 265 25 25  
Fax 061 265 26 50  
Kontakt: Prof. U. Walker

## **CHUV Lausanne**

CHUV – Centre hospitalier universitaire vaudois  
Service d'Immunologie et Allergie  
Rue du Bugnon 2146  
1011 Lausanne  
Tel. 021 314 11 11/0802  
Kontakt: Prof. F. Spertini

## **Inselspital Bern**

Universitätsklinik für Rheumatologie, Klinische Immunologie und Allergologie  
3010 Bern  
Tel. 031 632 31 70/8015  
Fax 031 632 97 45  
Kontakt: Dr. S. Adler/Prof. P. Villiger

## **UniversitätsSpital Zürich**

Rheumaklinik  
Gloriastrasse 25  
8091 Zürich  
Tel. 044 255 29 77  
Fax 044 255 89 79  
Kontakt: PD Dr. O. Distler

## **Hôpitaux Universitaires de Genève (HUG)**

Service d'Immunologie Clinique et Allergologie  
Rue Gabrielle-Perret-Gentil 4  
1211 Geneve  
Tel. 022 372 33 11  
Kontakt: Prof. C. Chizzolini

