

1. Hamburger Sklerodermie-Patiententag 2011

# Systemische Sklerose (Sklerodermie)



Herausgeber: Asklepios Rheumazentrum Hamburg

## Grußwort

Eigentlich kann man nur sagen: Herzlichen Glückwunsch! Zum einen gebühren die Glückwünsche Herrn Dr. K. Ahmadi-Simab für die gelungene Veranstaltung. Und zum anderen muss man auch den Betroffenen gratulieren, dass sich Herr Dr. Ahmadi-Simab und die vielen „hochkarätigen“ Referenten so intensiv und ausführlich mit dieser seltenen Krankheit beschäftigen.

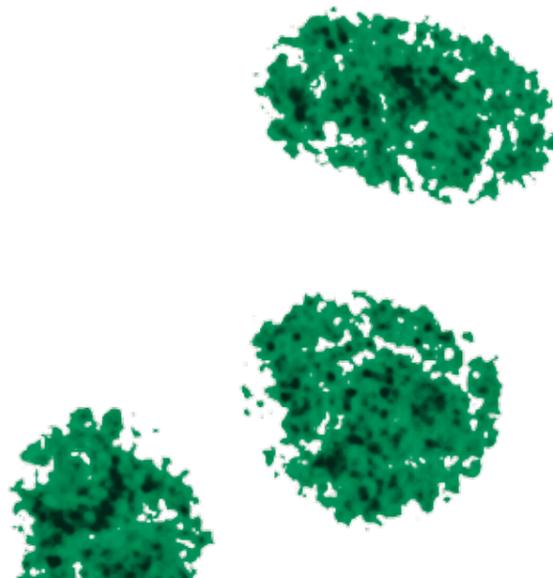
Es ist absolut nicht selbstverständlich, dass Ärzte für eine so kleine Gruppe mit einer seltenen Krankheit so viel Zeit investieren, wo man doch mit den „Volkskrankheiten“ wesentlich schneller viele Menschen erreichen und schneller Erfolge verbuchen könnte. Dafür kann und muss ich als Vorsitzende unseres Vereins einen besonderen Dank an alle Referenten aussprechen.

Besonders wertvoll finde ich aber, dass sich durch so eine Veranstaltung das Sklerodermie-Netzwerk der Spezialisten verdichtet und stabilisiert. Nicht nur, dass man den einen oder anderen Referenten schon über 15 Jahre kennt, man trifft auch Referenten, die bei Kongressen über unsere seltene Krankheit exzellente Vorträge halten und sich harten Diskussionen stellen. Und dies ist mehr als beruhigend für eine Vorsitzende, die täglich mit den Sorgen der Betroffenen konfrontiert wird.

Dass alle diese Referenten nicht „unter sich“ bleiben, sondern ihr Wissen in Patienten verständlicher Sprache zur Verfügung stellen, ist mehr als lobenswert. Zumal es sicherlich nicht ganz einfach ist, auf der einen Seite die Wissenschaft und auf der anderen den Patientenalltag inhaltlich und sprachlich so zusammenzuführen, dass wir keine Angst bekommen, uns nicht als Forschungsopfer oder Waisen fühlen und realistische Hoffnungen auf einen „leichteren“ Sklerodermiealltag hegen können.

Sicherlich dürfen wir gespannt sein, wie sich das Netzwerk im „Norden“ weiter ausbauen wird und sich dadurch die Betreuung der Sklerodermiepatienten von Bremen über Niedersachsen bis Schleswig-Holstein, Hamburg und Mecklenburg-Vorpommern weiter verbessern wird. Wobei bei einem guten Netzwerk auch die Betroffenen gefordert sind und die Spezialisten mit ihrer Betroffenenkompetenz und ihrem Wissen unterstützen.

Mit einem herzlichen Dank an die Veranstalter, die Referenten und allen Engagierten  
Emma Margarete Reil  
Vorstandsvorsitzende  
Sklerodermie Selbsthilfe e. V.



## Einleitung

Der 1. Hamburger Sklerodermie-Patiententag fand am 26.06.2011 in der Asklepios Klinik Altona statt. Das Asklepios Rheumazentrum Hamburg durfte über 100 Teilnehmer begrüßen. Der Tag hat sich dem neuesten Stand der Sklerodermie-Forschung gewidmet. Patienten und Angehörige sollten dabei alles Wichtige und Notwendige zur interdisziplinären Akut- und Verlaufsuntersuchung sowie zu neuesten Therapieoptionen bei der Sklerodermie erfahren.

Kompetente und ausgewiesene Referentinnen und Referenten aus verschiedenen Fachgebieten der Medizin informierten die Patienten über den aktuellen Stand der Diagnostik und Therapie der Sklerodermie. Dabei wurde insbesondere auf neue Diagnosekriterien, Haut-, Gefäß- und Lungenbeteiligung, zahnärztliche Prophylaxe und Therapie sowie die physikalische Behandlung eingegangen.

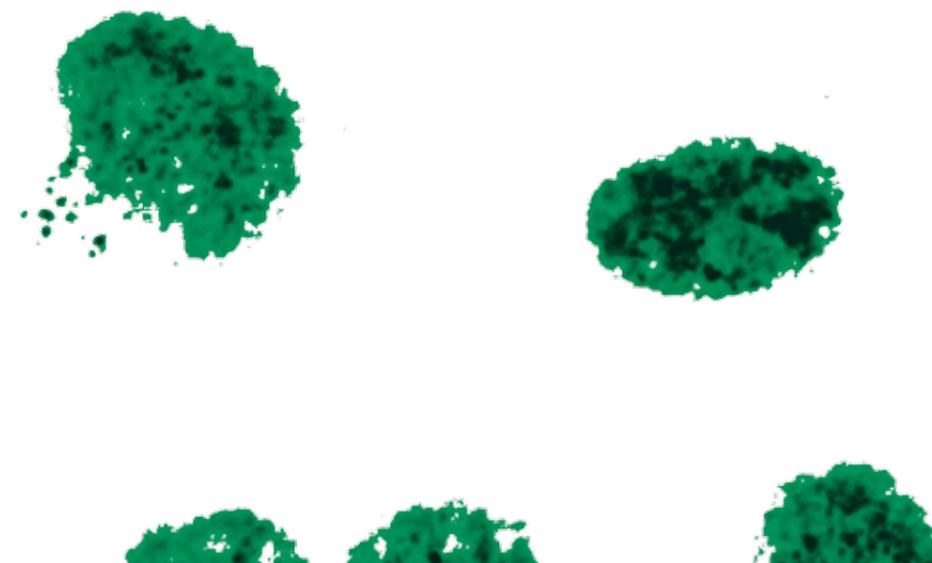
Zudem hatten Interessierte die Möglichkeit zur Durchführung von Kapillarmikroskopie. Diese Methode spielt eine zunehmend wichtige Rolle in der Frühdiagnostik der Sklerodermie.

Nur eine enge und gute interdisziplinäre Zusammenarbeit der verschiedenen Fachdisziplinen in der Medizin kann eine optimale Betreuung der Sklerodermie-Patienten ermöglichen. Um dieses Ziel zu erreichen, wurde im November 2009 das Asklepios Rheumazentrum Hamburg in der AK Altona, einem Haus der Maximalversorgung, gegründet. Unser Zentrum, das sich zunehmend auf die Versorgung von Patienten mit Kollagenosen, insbesondere Sklerodermie spezialisiert hat, konnte während der Patiententagung die Patienten über das eigene umfassende Diagnostik- und Therapiekonzept informieren.

Wir freuen uns sehr, dass unser Angebot von zahlreichen Patienten und ihren Angehörigen in Anspruch genommen wurde und bedanken uns bei allen Teilnehmern, insbesondere bei der Sklerodermie Selbsthilfe e. V. und allen Referenten.

Mit freundlichen Grüßen

Dr. K. Ahmadi-Simab  
Chefarzt



## Inhalt

<b>Die Sklerodermie oder systemische Sklerose – Übersicht</b>	6
<b>Dr. K. Ahmadi-Simab</b> Asklepios Rheumazentrum Hamburg	
1. Definition der systemischen Sklerose	6
2. Einteilung: Zirkumskripte Sklerodermie und systemische Sklerose	6
3. Ursachen der Sklerodermie	7
4. Die Diagnosestellung	8
5. Organ- und Gefäßbeteiligung im Überblick	11
6. Therapieoptionen	14
7. Was Sie selbst tun können!	17
<b>Sklerodermie und Lunge, Lungenhochdruck/Pulmonale Hypertonie</b>	18
<b>Dr. H. Klose</b> Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf	
<b>Systemsklerose und Kauorgan</b>	24
<b>Prof. Dr. med. dent. Jochen Jackowski</b> Department für Zahnärztliche Chirurgie und Poliklinische Ambulanz, Fakultät für Gesundheit, Universität Witten/Herdecke	
<b>Physikalische Therapie bei Sklerodermie</b>	28
<b>B. Lessat</b> Leitende Physiotherapeutin, Asklepios Klinik Altona	
<b>Hautveränderungen bei Sklerodermie</b>	30
<b>Prof. Dr. Mensing</b> Dermatologisches Ambulatorium Hamburg-Alstertal	
<b>Anhang</b>	
Selbsthilfegruppen und Organisationen	32
Das Asklepios Rheumazentrum Hamburg	34

# Die Sklerodermie oder systemische Sklerose – Übersicht

Anlässlich des 1. Hamburger Sklerodermie Patiententags am 25.06.2011

Dr. K. Ahmadi-Simab, Asklepios Rheumazentrum Hamburg, Asklepios Klinik Altona, Klinik für Rheumatologie, klinische Immunologie und Nephrologie

## 1. Definition

Derzeit leiden etwa 10.000 Deutsche an einer systemischen Sklerose (Sklerodermie), weltweit sind es schätzungsweise 200.000 Patienten. Man rechnet mit 1 bis 2 Neuerkrankungen pro 100.000 Menschen pro Jahr. Frauen sind etwa vier Mal häufiger betroffen als Männer. Die Erkrankung tritt meist im Alter von 30 bis 50 Jahren auf, Verlauf und Schwere können von Patient zu Patient sehr unterschiedlich sein.

Der Begriff Sklerodermie leitet sich vom Griechischen ab und bedeutet übersetzt „harte Haut“: skleros (= hart), derma (= Haut). Die Sklerodermie ist von verschiedenen Verlaufsvarianten gekennzeichnet. Aber alle haben sie eines gemeinsam: Es kommt zu einer Verhärtung des **Bindegewebes**.

Anstelle des altbekannten Begriffs der Sklerodermie (Verhärtung der Haut) sollte heute der Begriff systemische Sklerose verwendet werden, da damit die systemische (den ganzen Körper betreffende) Sklerose mit Beteiligung innerer Organe zum Ausdruck kommt.

Bei der systemischen Sklerose kommt es zu einer starken Vermehrung des Bindegewebes, sodass sich die Haut oder Schleimhaut verdickt und verhärtet. Die Bindegewebsverhärtung kann entweder nur die Haut allein oder aber die Haut und innere Organe wie Lunge, Verdauungstrakt und Niere betreffen.

## 2. Einteilung

Es gibt zwei Grundvarianten der Sklerodermie: die zirkumskripte Sklerodermie und die systemische Sklerose.

### A) Die zirkumskripte Sklerodermie

Die lokalisierte zirkumskripte (= umschriebene) Sklerodermie (CS), auch **Morphea** genannt, besteht in begrenzten Arealen. Sie beginnt mit kleinen roten Flecken an Gliedmaßen und Rumpf, die sich langsam vergrößern und verhärten. Die Verhärtung beschränkt sich nur auf das Bindegewebe der Haut. Sie ist nicht lebensbedrohlich. Meist verliert diese Krankheit über die Jahre an Aktivität und „brennt aus“. Die CS breitet sich oft an Stellen aus, an denen viel Druck auf die Haut ausgeübt wird. z. B. im Bereich von BH-Trägern oder im Leistenbereich, wenn hier enge Hosen permanent beim Sitzen drücken.

### B) Systemische Sklerose

#### Formen der systemischen Sklerose nach der Hauptsymptomatik

##### B.1. Die limitierte (oder lokalisierte) systemische Sklerose (LSSc)

Sind nur die Hände oder Füße unterhalb der Ellenbogen- oder Kniegelenke betroffen, spricht man von einer limitierten Form der systemischen Sklerose. Die Verdickung der Haut bezieht sich auf die so genannten Akren. Hauptsächlich sind Finger, Zehen, Nase, Kinn und Ohrmuscheln betroffen. Eine Organbeteiligung ist bei dieser Form seltener oder tritt später auf.

Eine Unterform der limitierten Sklerodermie ist das **CREST-Syndrom**. Der Begriff leitet sich aus den Anfangsbuchstaben der Symptombezeichnungen ab. Denn bei CREST kommt es zu einer Hautverkalkung (Calcinosis Cutis = verkalkte Haut), zu einem Raynaud-Syndrom (siehe weiter unten) und zu einer Minderfunktion oder gestörten Beweglichkeit der Speiseröhre (Ösophagusmotilitätsstörung (Esophagus = Speiseröhre)). Außerdem sind die Finger verhärtet, dünn und blass (Sklerodaktylie) und die oberflächigen Hautgefäße bleiben krankhaft erweitert (Teleangiektasien).

##### B.2. Die diffuse systemische Sklerose

Breiten sich die Sklerosen über den ganzen Körper aus, wird von einer diffusen systemischen Sklerodermie gesprochen. Sie schreitet schnell voran und führt relativ schnell zu einer schweren Fibrosierung der Haut mit Beteiligung innerer Organe.

##### B.3. Sine Sklerodermie

Wenn nur innere Organe betroffen sind und die äußeren typischen Merkmale fehlen, spricht man von einer „Sine (ohne) Sklerodermie“.

##### Sharp-Syndrom, Mischkollagenose (MCTD)

Beim Sharp-Syndrom (auch „Overlap“-Syndrom genannt) überlappen sich verschiedene Bindegewebserkrankungen (Kollagenosen): In der Regel ist eine Symptom-Kombination von verschiedenen Diagnosen (systemischer Lupus erythematodes, Polymyositis, Rheumatoide Arthritis, Sklerodermie) zu finden.

## 3. Ursachen der Sklerodermie

Die genauen Ursachen der Sklerodermie sind nach wie vor unbekannt. Als Auslöser der Sklerodermie wird eine Fehlreaktion des Immunsystems (Autoimmunerkrankung) vermutet: Körpereigene Zellen (hier des Bindegewebes) werden als fremd oder fehlerhaft erkannt. Die Folge ist eine Entzündungsreaktion, bei der sich die Bindegewebszellen (Fibroblasten) übermäßig vermehren, sodass es zu einer Fibrose (Bindegewebszellenanhäufung) mit einer hohen Produktion an Kollagen kommt. Die Kollagenanhäufung führt zur Sklerose (Verhärtung) der Haut, innerer Organe und zur Verengung von Blutgefäßen.

Fest steht, dass bei der Entwicklung einer Sklerodermie folgende Gegebenheiten wichtig sind:

- Krankhafte Vermehrung des Bindegewebes (Fibrose)
- Schädigung der Blutgefäße (Vaskulopathie)
- Autoimmunerkrankung
- Genetische Veranlagung

Dabei spielt die Vermehrung von Endothelin eine wichtige Rolle. Endothelin ist ein Stoff mit starker gefäßverengender Wirkung, der in der Innenauskleidung von Blutgefäßen (Endothel) gebildet wird. Endothelin spielt eine wichtige Rolle bei der Entstehung von Gefäßschäden: Es verursacht Gefäßverengungen und trägt außerdem zur Entstehung von Fibrosen und Entzündungen bei. Aus verschiedenen wissenschaftlichen Untersuchungen ist bekannt, dass bei SSC-Patienten die Endothelin-Konzentrationen im Blut erhöht sind.

## 4. Die Diagnosestellung

Die Frühdiagnose von entzündlich-rheumatischen Erkrankungen ist ein zentrales Ziel der Rheumatologie. Durch einen frühestmöglichen Therapiebeginn sind erheblich bessere Behandlungseffekte zu erzielen. Den Patienten können nicht nur Schmerzen und Funktionseinschränkungen erspart, sondern auch die Arbeitsfähigkeit erhalten und Arbeitsunfähigkeitszeiten verkürzt werden. Auch bei der systemischen Sklerose ist die frühe Diagnose Voraussetzung, um den Krankheitsverlauf der Sklerodermie durch geeignete Therapie frühzeitig zu stoppen oder zu kontrollieren. Immer noch wird die systemische Sklerose zu spät erkannt und werden notwendige Therapien verzögert eingeleitet. Bislang existierten weltweit keine Kriterien für die Frühdiagnose der systemischen Sklerodermie. Diese Kriterien zu vereinbaren, war das Ziel der EUSTAR-Initiative VEDOSS (Very Early Diagnosis Of Systemic Sclerosis). An der Abstimmung beteiligten sich 110 Sklerodermie-Experten aus 85 Ländern.

Hier die abgestimmten Kriterien:

### Klinische Veränderungen

- Raynaud-Phänomen
- Schwellungen der Finger

### Der Nachweis von Autoantikörpern im Blut

- Antinukleäre Antikörper (ANA)
- Antizentromer Antikörper (ACA)
- Anti Topoisomerase 1 Antikörper (Scl70 Antikörper)

### Kapillarmikroskopische Veränderungen am Nagelfalz

- Megakapillaren
- Mikroblutungen

Diese Kriterien erlauben nun den Ärzten, die Diagnose der systemischen Sklerose früh zu stellen, bevor strukturelle Veränderungen an der Haut und an den Organen, insbesondere an der Lunge zu finden sind. Wenn die o. g. Kriterien erfüllt sind, muss unmittelbar ein Organscreening erfolgen, damit frühzeitig die Beteiligung der inneren Organe diagnostiziert werden kann.

Insbesondere im Anfangsstadium ist die Diagnose nicht immer einfach, und nicht selten haben die Patienten eine wahre Odyssee hinter sich, bis die Erkrankung erkannt wird.

**VEDOSS**  
**Very Early Diagnosis Of SSc**

**Warnzeichen für frühe SSc**

- Raynaud Phänomen
- Geschwollene Finger (puffy fingers)
- Positive Antinukleäre Antikörper (ANA+)

Arnaud J, et al. Ann Rheum Dis 2011; 70:476-81.



Diagnose und Therapie sollten deshalb von einem Facharzt für Rheumatologie durchgeführt werden, denn es handelt sich nicht um ein klares Krankheitsbild, zumal verschiedene Organe auf unterschiedliche Weise betroffen sein können und es wenig typische Erkennungsmerkmale gibt. Außerdem ist die Sklerodermie eine seltene Krankheit, an die, selbst wenn es Hinweise gibt, nicht sofort gedacht wird. Dabei ist eine möglichst frühzeitige Erkennung wichtig, damit eine angemessene Therapie eingesetzt werden und ein Übergang auf andere Organe vermieden oder zumindest verlangsamt werden kann.

Die frühen Anzeichen der Erkrankung sind Veränderungen in der Farbe der Finger und Zehen, verbunden mit Veränderungen der Hauttemperatur von warm zu kalt (Raynaud-Syndrom). Zusätzlich kommt es zu Schmerzen und Geschwüren an den Spitzen der Finger. Die Haut der Finger- und Zehenspitzen wird oft rasch hart und glänzt im Licht. Die Verhärtung der Haut breitet sich immer weiter aus. Geschwollene Finger und Gelenkschmerzen können früh in der Erkrankung auftreten und die inneren Organe in Mitleidenschaft gezogen werden.

Die Langzeitprognose hängt von der Art und dem Ausmaß des Befalls der inneren Organe ab. Es ist wichtig, dass alle inneren Organe auf Sklerodermie untersucht werden, sowohl durch Laboruntersuchungen als auch durch Funktionstests.

Die Diagnose der systemischen Sklerose wird anhand der klinischen Symptome, der Untersuchung der Haut und Blutuntersuchungen, vor allem über Antikörper-Nachweise gestellt. Hilfreich ist auch die Untersuchung der Blutgefäße im Nagelbett mittels Lichtmikroskop (Kapillarmikroskopie).

### Kapillarmikroskopie: Untersuchung des Nagelbetts

Die Beurteilung der Durchblutung der kleinsten Gefäße, also der Mikrozirkulation, gelingt nicht mit den üblicherweise in der Angiologie verwendeten Untersuchungsgeräten (Ultraschall-Doppler, Duplexsonographie, Oszillographie). Daher haben andere Verfahren zur Beurteilung der Mikrozirkulation in den letzten Jahren ihren Platz in der Diagnostik gefunden.

Bei der Kapillarmikroskopie wird durch eine lichtmikroskopische Einrichtung der Aufbau und der Blutdurchfluss der Kapillaren und in der Haut betrachtet und beurteilt. Dazu eignet sich besonders die Nagelfalz bzw. das Nagelhäutchen der Finger, aber auch der Füße, denn hier sind die kleinsten Blutgefäße (Kapillare) in ihrer gesamten Struktur erkennbar. So können organische Kapillarschädigungen oder -erkrankungen erkannt werden. Über den Aufbau und die räumliche Verteilung dieser kleinsten Gefäße sowie aus dem erkennbaren Blutfluss lassen sich Aussagen über Störungen der Mikrozirkulation (Mikroangiopathie) treffen. Auch der Schweregrad einer Hautdurchblutungsstörung ist mit dieser Methode erfassbar und macht es möglich, das Risiko und die Prognose von Hautschädigungen abzuschätzen.

**VEDOSS**  
**Very Early Diagnosis Of SSc**

VEDOSS  
Verdacht auf sehr frühe SSc

1. Ebene: Verdacht

1. Kapillarmikroskopie  
2. Serologie (Scl 70, Centromer)

2. Ebene: Diagnose

Ist einer von beiden positiv:  
Diagnose sehr frühe SSc

1. Oesophagusmanometrie  
2. HRCT der Lunge  
3. Lungenfunktionstests

Organ-diagnostik



## Die ACR-Klassifikation

**American College of Rheumatology (ACR)**  
**Klassifikation der SSc**



- **Hauptkriterium**
  - Sklerodermie proximal der Fingergrundgelenke
- **Nebenkriterien**
  - Sklerodaktylie (Verhärtung der Fingerhaut, Madonnenfinger)
  - Grübchenförmige Narben oder Substanzverlust der Fingerweichteile (digitale Ulzerationen)
  - Bilaterale basale Lungenfibrose
- **Beurteilung:**
  - Eine SSc liegt vor, wenn entweder das Hauptkriterium oder mindestens 2 der Nebenkriterien erfüllt sind

ACR = American College of Rheumatology

**Limitationen der ACR Kriterien bei der frühen Diagnose der SSc**



- Nur zur Klassifikation von SSc entwickelt, nicht zur Diagnose
- Berücksichtigt Fortschritte der letzten 30 Jahre nicht
- Die "Canadian Scleroderma Research Group", zeigte, dass 66% der Patienten mit limitierter SSc die ACR-Kriterien nicht erfüllen
- Erkennung der frühen Form der SSc nicht möglich
- **Aktualisierung ist erforderlich!!**

## 5. Organ- und Gefäßbeteiligung im Überblick

**Welche inneren Organe sind betroffen?**

Über die Hälfte der an systemischer Sklerose Erkrankten entwickelt eine Beteiligung der inneren Organe. Der Verlauf der Erkrankung hängt eng mit dem Verlauf und dem Ausmaß der Organbeteiligung zusammen. Deswegen ist eine regelmäßige Kontrolle der Organsysteme wichtig.

**Gelenke und Muskulatur**

Schon durch die Hautverhärtung um die Gelenke herum ist die Beweglichkeit eingeschränkt. Zusätzlich kommt es zu Entzündungen der Muskulatur (Myositis) und der Gelenke (Arthritis). Die Gelenkschmerzen sind recht häufig und ähneln den Beschwerden einer rheumatischen Krankheit: Insbesondere in Ruhe, aber auch in Bewegung tun die Gelenke weh und sind am Morgen steif.

**Verdauungstrakt (Mund, Speiseröhre, Magen- und Darmtrakt)**

Ungefähr die Hälfte der Patienten mit systemischer Sklerose hat auch Symptome am Verdauungstrakt, das heißt es können verringerter Tränen- Speichelfluss, Schluckbeschwerden, Verdauungsstörungen oder reduzierte Nährstoffaufnahme im Darm auftreten:

- Wenn die Speichel-Tränendrüsen von der Sklerodermie betroffen sind, kann es zur Trockenheit im Mund, im Verdauungstrakt und auch in den Augen kommen. Teilweise fällt es dann z. B. schwer oder ist gar nicht mehr möglich, trockene Speisen wie Brot zu schlucken. In Verbindung mit einem verhärteten Zungenbändchen wird das Schlucken zusätzlich erschwert.
- Oft ist auch die Speiseröhre nicht vor einer Verhärtung verschont. Die Speiseröhre kann dann die Nahrung nicht mehr richtig transportieren (Ösophagusmotilitätsstörung). Außerdem kann der Magenpförtner (Mageneingang) von der Sklerodermie betroffen sein und nicht mehr richtig schließen, sodass Magensäure in die Speiseröhre zurückläuft und Sodbrennen entsteht. Die Folge sind Schluckbeschwerden und eine Speiseröhrenentzündung durch den Rücklauf des Magensaftes.
- Auch der Darm kann beteiligt sein und es kommt zu Durchfall oder Verstopfung und die Nährstoffaufnahme über den Darm kann beeinträchtigt sein. Aufgrund der Störungen im Magendarmbereich verliert der Patient an Körpergewicht und -masse.

**Lunge**

Neben der Magen- und Darmbeeinträchtigung ist die Lunge am zweithäufigsten von der Krankheit betroffen. Die zwei wichtigsten Formen der Lungenbeteiligung sind die Lungenfibrose (auch fibrosierende Alveolitis genannt) und die Erkrankung der Lungengefäße, welche zu Lungenhochdruck (pulmonal arterielle Hypertonie) führt.

- Die Lungenfibrose tritt bei ca. 40 Prozent der Patienten mit systemischer Sklerose auf. Bei der Lungenfibrose kommt es zu einer vermehrten Bindegewebe-Ablagerung in den sonst sehr feinen Wänden der Lungenbläschen, ebenso lagert sich Bindegewebe um diese und um die kleinen Luftwege herum ab und führt so zu Kurzatmigkeit und Atemnot.
- Lungenhochdruck (s. u.)

**Überprüfung der Lungenbeteiligung**

In den letzten zehn Jahren sind die meisten krankheitsbezogenen Todesursachen auf eine Lungenbeteiligung zurückzuführen gewesen. Je länger ein Patient von Sklerodermie betroffen ist, desto größer wird das Risiko, dass seine Lunge von der Krankheit beeinflusst wird. Atemnot, eine verminderte Belastbarkeit und Husten treten auf. Allerdings treten diese Beschwerden oft erst recht spät auf, wenn die Lungengefäße schon geschädigt sind.

Eine Lungenbeteiligung kommt bei mehr als 70 Prozent der Patienten mit systemischer Sklerose vor, wobei die Art und das Ausmaß des Lungenbefalls unterschiedlich sind. Bei Diagnosestellung einer Sklerodermie sollte der Patient deswegen auf eine Lungenbeteiligung untersucht werden. Es ist wichtig, die Therapie in einem möglichst frühen Stadium des Lungenbefalls zu beginnen.

Deswegen sollten auch Sklerodermiepatienten, die keine Beschwerden in der Lunge haben, diese regelmäßig untersuchen lassen. Ihnen wird empfohlen, bereits nach 6 Monaten eine klinische (Symptome, körperliche Untersuchung) und lungenfunktionelle Kontrolle zu machen.

Gibt es auch dann keine Hinweise auf Lungenbeteiligung, wird empfohlen, weiterhin jährlich die Lunge untersuchen zu lassen.

Weitere Untersuchungen sind in vielen Fällen: Röntgen-Thorax; Lungenfunktionsuntersuchung mittels Spirometrie; Belastungstests z. B. mit Spiroergometrie; mit einem Laufbandbelastungstest oder 6-Minuten-Gehtest; Computertomographie; Lungenspiegelung (Bronchoskopie).

### Herz

Bei 30 bis 50 Prozent der Sklerodermiepatienten ist auch das Herz in Mitleidenschaft gezogen: Entweder ist die Muskulatur teilweise durch die Sklerosierung geschwächt oder der Herzbeutel ist verhärtet und somit die Pumpfunktion des Herzens vermindert, auch die Herzklappen können betroffen sein. Eine Myokarditis (Herzmuskelerkrankung) ist eher selten. Selten ist auch die Herzreizeleitungsstörung mit Herzrhythmusstörungen.

### Niere

Bei etwa 45 Prozent der Patienten mit systemischer Sklerose ist die Niere mit betroffen und kann z. B. ihre Filterfunktion nicht mehr vollständig ausüben (Niereninsuffizienz). Nur noch bei wenigen Patienten kommt es heute zu einer renalen Krise, also zu einer akuten Verschlechterung, die mit einem steilen Anstieg des Bluthochdrucks und Folgeschäden in anderen Organen (z. B. dem Herzen) verbunden sind.

### Digitale Ulzerationen

Digitale Ulzerationen sind schwer heilende, schmerzhafte Geschwüre an den Fingern und/oder Zehen, die als Komplikation bei Patienten mit systemischer Sklerose (SSc) auftreten können.

Digitale Ulzerationen sind eine häufige Komplikation bei SSc, unter der ca. 30 % bis 60 % der Patienten mindestens ein Mal im Krankheitsverlauf leiden. Dabei gilt: Je jünger ein Patient ist und je früher ein Raynaud-Syndrom aufgetreten ist, desto früher entsteht das erste digitale Ulkus.

Die Ursache für die Entwicklung von digitalen Ulzerationen ist eine mangelnde Durchblutung (Ischämie) der Fingerarterien aufgrund einer krankhaften Veränderung und Fehlfunktion der Blutgefäße (Vaskulopathie).

Die folgenden Faktoren spielen ursächlich dabei eine wichtige Rolle:

- Entzündung der Gefäßwand
- Verengung kleiner Arterien durch eine erhöhte Bildung von Endothelin
- Gefäßkrampf durch das Raynaud-Syndrom
- Blutgerinnsel (Thrombosen) in den Fingerarterien

Als Folge entzündet sich das umliegende Gewebe und aktiviert das Immunsystem, bis so genannte Fresszellen die sterbenden Gewebezellen abbauen (Nekrose). Auch die Knochen können durch die Entzündung betroffen sein und werden porös, u. a., weil das Kalzium aus den Knochen ins Gewebe zu den Entzündungsherden wandert. Dort sammelt es sich in Kalkablagerungen, die deswegen gehäuft an den Entzündungsstellen zu sehen sind.

### Lungenhochdruck (Pulmonal Arterielle Hypertonie, PAH)

Die pulmonal arterielle Hypertonie (PAH) ist eine seltene Erkrankung, die durch schwere Verlaufsformen die Patienten in ihrer Lebensqualität und Lebenserwartung erheblich beeinträchtigt. Die pulmonale Hypertonie ist eine krankhafte Druckerhöhung in den Lungengefäßen.

Symptomatik: In der Frühphase der Erkrankung sind zunehmende Dyspnoe, rasche Erschöpfbarkeit und verminderte Leistungsfähigkeit meist die ersten Anzeichen für das Vorliegen einer PAH.

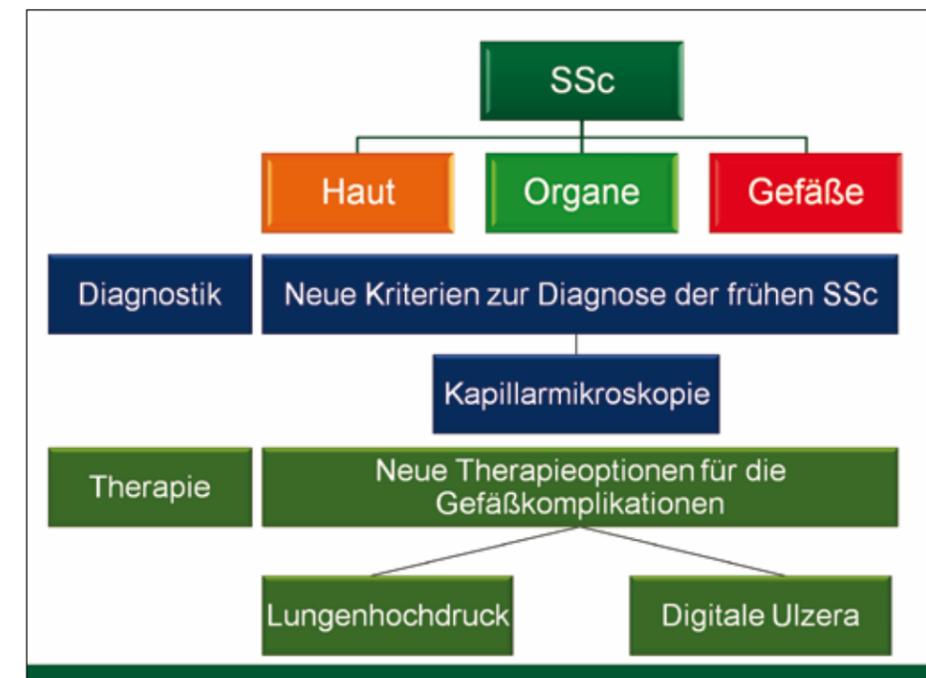
Symptome können sein:

- Dyspnoe
- Müdigkeit
- Rasche Erschöpfbarkeit (je nach Krankheitsstadium unter Belastung oder bereits in Ruhe)
- Angina-pectoris-ähnliche Beschwerden bei Belastung
- Sinustachykardie, evtl. Rhythmusstörungen
- Schwindel (besonders bei Lagewechsel und starker körperlicher Belastung)

Für den Arzt ist es relativ schwierig, aus diesen häufig diskreten und unspezifischen Beschwerden auf die Diagnose PAH zu schließen bzw. sie überhaupt differenzialdiagnostisch zu berücksichtigen. So vergehen im Mittel drei Jahre nach dem ersten Auftreten der Symptome, bis die richtige Diagnose gestellt wird und mit einer effektiven Therapie begonnen werden kann.

Im weiteren Verlauf der Erkrankung können folgende Symptome hinzukommen:

- Weiter abnehmende Belastbarkeit
- Synkopen während oder nach körperlicher Belastung
- Palpitationen, Tachykardie
- Starke Brustschmerzen, ähnlich wie bei einem Herzinfarkt
- Typische Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz: z. B. Ödeme, gestaute Halsvenen
- Blaufärbung der Lippen
- Reizhusten, evtl. mit Blutbeimengung
- Niedriger Blutdruck im Körperkreislauf



Dyspnoe = Luftnot; HR-CT = Hochauflösende CT; Palpitationen = Herzstolpern; Tachykardie = beschleunigter Puls, Herzrasen; SSc = systemische Sklerose

## 6. Therapieoptionen

Die Sklerodermie kann man nicht heilen, aber den Verlauf wesentlich beeinflussen, die lebensbedrohlichen Komplikationen behandeln und die Lebensqualität verbessern.

Das Erkrankungsbild ist bei jedem Patienten anders und tritt meist nur mit einzelnen Symptomen auf, die sich relativ leicht „in den Griff“ kriegen lassen. In der Regel wird nur wenig von dem, was Sie von der Krankheit gelesen haben, auf Sie zutreffen.

Auch wenn Sie nicht mehr alle Dinge im Leben tun können, wie Sie es bisher gemacht haben, oder unter Umständen Ihre Arbeit nicht mehr ausüben können: Aus Berichten vieler Betroffener wissen wir durch die Selbsthilfegruppen, dass Sie mit der Sklerodermie sehr gut lebensbejahend leben können. Eine gute Möglichkeit, sich mit anderen Betroffenen auszutauschen, sind die Selbsthilfegruppen. Nicht nur, dass Sie hier von Ihren Erfahrungen berichten und andere fragen und Sie wertvolle Informationen erhalten können. Vor allem sind Sie unter anderen Menschen, die auch die seltene Krankheit Sklerodermie haben. Dort sind Sie nicht mehr ein besonderer Fall, der seine schwer verständliche Krankheit Außenstehenden erklären muss, sondern Sie sind genauso „normal“ wie die anderen Betroffenen.

### Die Therapie der SS richtet sich in erster Linie nach den Symptomen

Hautsklerose:	Hautpflege, kein Nikotin, Paraffinöl-Bäder, leichte Bindegewebsmassagen
Raynaud-Syndrom:	Die Blutgefäße erweiternde Substanzen z. B. Calciumantagonisten, Prostanoiden usw.
Digitale Ulzerationen	Wundbehandlung, Förderung der Abheilung, Iloprost-Infusionen, Reduktion der Anzahl neuer Digitaler Ulzerationen mit Bosentan
Lungenbeteiligung:	eventuell Cyclophosphamid, weitere Immunsuppressiva Lungenhochdruck (PAH): z. B. Iloprost oder Phosphodiesterase-Hemmer oder Endothelin-Rezeptor-Antagonisten + unterstützende Maßnahmen
Herzbeteiligung:	Immunsuppressiva
Muskel- und Gelenkbeteiligung:	Immunsuppressiva
Magen-Darm - Beteiligung:	Protonenpumpenhemmer, Prokinetika
Nierenbeteiligung:	Spezielle Bluthochdruckmedikamente

### Therapie digitaler Ulzerationen

Digitale Ulzerationen werden in erster Linie mit Prostazyklinen wie Iloprost-Infusionen in bestimmten Abständen behandelt. Zur Verminderung der Anzahl neuer digitaler Ulzerationen (offene Wunden an Finger- und Zehenspitzen), die sehr schmerzhaft sind und im Extremfall bis zum Verlust der betroffenen Gliedmaßen führen können, ist seit 2008 in Deutschland ein erstes Medikament zugelassen worden. Bosentan, ein so genannter dualer Endothelin-Rezeptor-Antagonist, der bereits seit 2002 zur Behandlung von Lungenhochdruck PAH Schweregrad II und III eingesetzt wird, kann seitdem auch zur Reduktion neuer digitaler Ulzerationen und zur Rezidivprophylaxe bei Sklerodermiepatienten, die an digitalen Ulzerationen leiden, verwendet werden.

Der Wirkstoff Bosentan hemmt den natürlich vorkommenden Botenstoff Endothelin (ET). Diese Substanz bewirkt eine Verengung der Blutgefäße, eine chronische Entzündungsreaktion und auf Dauer einen Umbau in den Gefäßen. Das bewirkt Endothelin, indem es zunächst an zwei bestimmte Bindungsstellen an den Zellen (so genannte ETA- und ETB-Rezeptoren) andockt. Im gesunden Organismus gibt es ein Zusammenspiel zwischen gefäßerweiternden und gefäßverengenden Stoffen, sodass der Körper je nach Bedarf die Blutzufuhr in den Gefäßen verringern oder erhöhen kann. Im Krankheitsfall kann dieses Gleichgewicht jedoch gestört sein. Es gibt verschiedene Strategien, um dieses Gleichgewicht wiederherzustellen. Eine ist, zu verhindern, dass Endothelin an die Rezeptoren andockt und seine Wirkung entfalten kann. Das passiert z. B. durch Bosentan, den so genannten dualen Endothelin-Rezeptor-Antagonisten. Anstatt des Endothelins bindet dann Bosentan an die Rezeptoren. Anders als beim Andocken von Endothelin kommt es beim Andocken von Bosentan jedoch zu keiner Reaktion. Da die Rezeptoren nun besetzt sind, ist die Wirkung von Endothelin blockiert.



### Allgemeine und präventive Maßnahmen bei Patienten mit Raynaud-Phänomen



<b>Aufklärung des Patienten</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Verhaltensmaßnahmen:</b></li> <li>• Meiden von Kältereizen und Traumen</li> <li>• Nikotinkarenz</li> </ul>
<b>Textiler Schutz</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Handschuhe (ev. beheizbar)</li> <li>- Beheizbare Sohlen</li> </ul>
<b>Prophylaktische wärmende Maßnahmen</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Taschenofen</li> <li>- Hirse, Therapiebälle (in der Mikrowelle erwärmbar)</li> </ul>
<b>Physikalische Therapie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Zu Hause:</b></li> <li>- Therapiebälle, Hirse (zum Kneten)</li> <li>- Paraffinbäder</li> <li>• <b>In der Physiotherapie-Praxis :</b></li> <li>- manuelle Lymphdrainage</li> <li>- Paraffinbäder</li> </ul>

### Prostazyklinderivate DU-Therapie

#### Ilprost (Ilomedin®):



- Als Infusion unter Kreislaufüberwachung, stationär
- 6-8 Stunden/Tag (20-40 µg/Tag)
- Ein Zyklus: 5-21 Tage (in meisten Studien 5 Tage)
- Wiederholung je nach Größe, Anzahl und Schwere der Ulzera
- Intervall 3-12 Wochen

Scorza R, Caronni M, Mascagni B, et al. Clin Exp Rheumatol 2001;19: 503-8

## 7. Was Sie selbst tun können. Wie geht es weiter?

Die Ursachen der systemischen Sklerose sind unbekannt. Daher gibt es keine erprobten, prophylaktisch wirkenden Maßnahmen. Die Symptome der einmal entstandenen systemischen Sklerose lassen sich jedoch durch einige Maßnahmen mildern:

- Bewegungstherapie bei Versteifung der Finger
- Leichte regelmäßige Bewegungsübungen lindern die Beschwerden.
- Sorgfältige Hautpflege mit fettigen Cremes
- Gegen die Beschwerden seitens des Raynaud-Syndroms: Schutz vor Kälte durch warme Handschuhe und Schuhe, gute Hautpflege. Während eines Raynaud-Anfalls: Die Hände und Zehen wärmen. Aktive körperliche Betätigung lindert Kältegefühl und Schmerz. Taschenöfen und Wärmepackungen können helfen.
- Pfefferminzhaltige Bonbons oder Kaugummis und häufige kleine Mahlzeiten sowie eine höhere Lagerung des Oberkörpers beim Schlafen bessern die Mundtrockenheit und die Schluckbeschwerden.
- Bei der „Hautform“ wurde beobachtet, dass die Verhärtungen besonders dort entstehen, wo Druck auf die Körperoberfläche ausgeübt wird, etwa im Bereich von engen Hosen oder beim BH. Das Tragen ausreichend weiter Kleidung kann das Voranschreiten der zirkumskripten Sklerodermie an diesen Stellen aufhalten.

#### Zusammengefasst:

- Kälte meiden (Handschuhe, „Handschuhöfen“!)
- Rauchen: NEIN!
- Haut- und Schleimhautpflege
- Gefäßerweiternde Salben/Gele für Hände und Füße
- Physiotherapie, Krankengymnastik, Massagen
- Atemtherapie

### Wie geht es dann weiter?



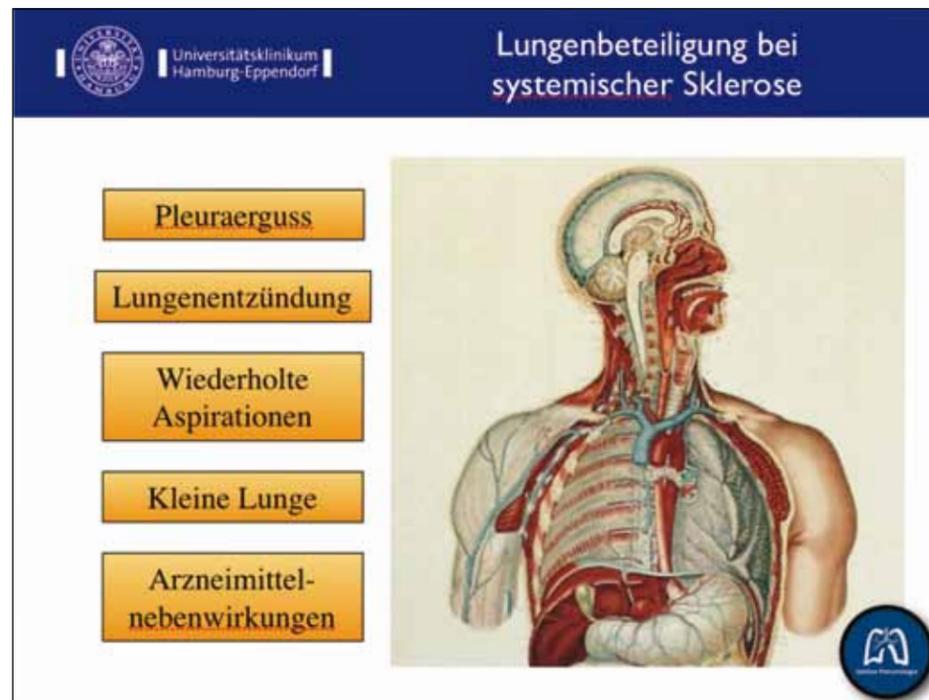
- Rheumatologische Betreuung im spezialisierten Zentrum
- Regelmäßige Labor- und Urin-Kontrollen
- Regelmäßige Blutdruckmessung
- Regelmäßige Lungenfunktionsprüfung (LUFU mit Diff.-Kap.)
- Röntgen bzw. HRCT der Lunge (n. Bedarf)
- Echokardiografie (mind. 1x Jahr)
- **Frühe Erkennung der Komplikationen und frühe Einleitung der Therapie: deutliche Verbesserung der Prognose!!**

# Übersicht über die Vorträge bei der Sklerodermie-Tagung

## Sklerodermie und Lunge, Lungenhochdruck/ Pulmonale Hypertonie

1. Norddeutscher Sklerodermie-Patiententag am 25.06.2011  
Dr. H. Klose, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

Mitbeteiligungen der Lunge bei der systemischen Sklerose sind häufig und für den Krankheitsverlauf bedeutsam. Im Rahmen einer systemischen Sklerose kann es zu einem Pleuraerguss (Flüssigkeit zwischen Lunge und Rippenfell), einer Lungenentzündung und bei Befall der Speiseröhre auch zu wiederholten Aspirationen (Verschlucken) kommen. Die größte prognostische und therapeutische Bedeutung haben sicherlich die Lungenfibrose (Vernarbung des Lungengewebes) und der pulmonale Hypertonus (Lungenhochdruck). Nicht vergessen werden sollte jedoch, dass auch Medikamente, die gegen die systemische Sklerose eingesetzt werden, in Form von Nebenwirkungen die Lunge schädigen können.



Im Zentrum des Patiententages 2011 soll als Beispiel einer Mitbeteiligung der Lunge bei Sklerodermie der Lungenhochdruck stehen.

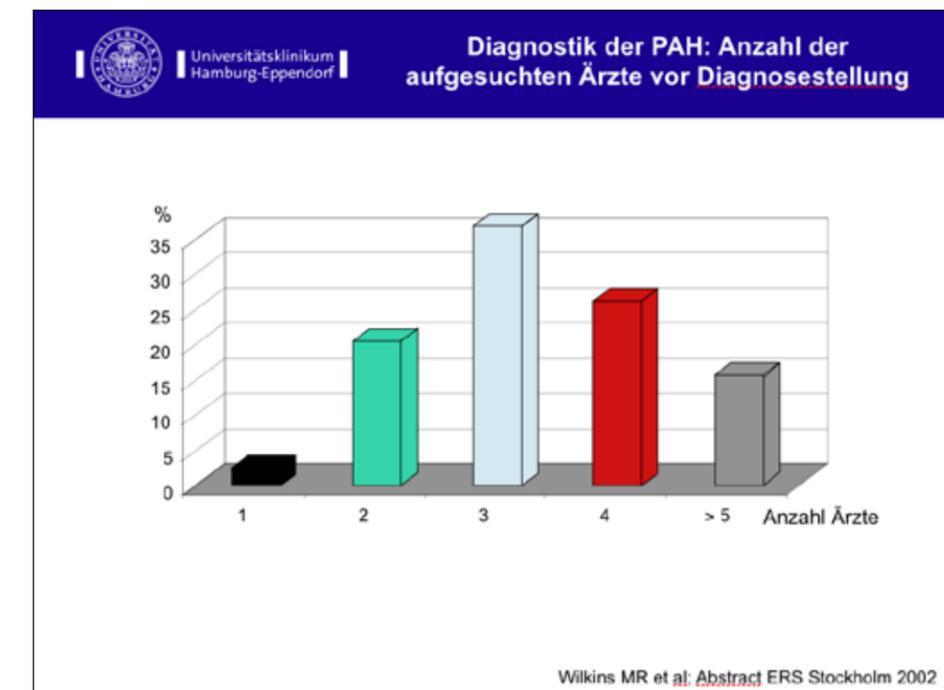
Erstmals wurde bereits im Jahre 1865 diese Erkrankung durch den österreichischen Arzt und Pathologen Prof. Klob beschrieben. Er nannte sie damals Enderarteriitis pulmonalis deformans (deformierende Entzündung der Lungengefäße). In seinen Ausführungen weist er darauf hin, dass der Erkrankung ein Wachstum der Gefäßwand (Proliferation) mit konsekutiver Enge des Gefäßes zugrunde liegt.

Der Lungenhochdruck ist definiert als eine mittlere Blutdruckerhöhung im Lungenkreislauf auf  $\geq 25$  mmHg. Normalerweise liegt dieser Wert um 15 mmHg. Um die Diagnose zu stellen und den mittleren Druck messen zu können, muss ein so genannter Rechtsherzkatheter durchgeführt werden. Eine Echokardiographie (Ultraschall des Herzens) ist zwar eine gute Screeninguntersuchung, ist jedoch zur definitiven Diagnosestellung aufgrund von möglichen Fehlmessungen nicht ausreichend.

**Definition der pulmonalen arteriellen Hypertonie (PAH)**

- **Systolischer arterieller Druck in den Lungengefäßen (sog. "kleiner Kreislauf" zur Aufsättigung des Blutes mit Sauerstoff)**
- > 25 mmHg
- **Zum Vergleich:**
- **Systolischer arterieller Druck in den Blutgefäßen des "großen Kreislaufs",**
- 1. Wert der "üblichen" Blutdruckmessung
- z.B. 120 mmHg

Die typischen Symptome eines pulmonalen Hypertonus sind: Luftnot bei Belastung, Schwindel, Flüssigkeitsansammlungen in den Beinen (Ödeme), Herzschmerz (Angina pectoris) und in fortgeschrittenen Stadien auch Bewusstlosigkeiten (Synkopen). Leider sind insbesondere die Erstsymptome unspezifisch und daher dauert es auch heute noch relativ lange von den Erstsymptomen zur definitiven Diagnose. Patienten müssen bis es zur Diagnosestellung meist mehrere Ärzte konsultieren. Hierdurch kommt es zu Verzögerungen der notwendigen Therapieeinleitung.





Bedingt durch die unspezifischen Erstsymptome und den sicherlich noch nicht optimalen Wissensstand in der Ärzteschaft wird die Diagnose eines Lungenhochdruck in der Regel erst in einem fortgeschrittenen Krankheitsstadium gestellt.

Unbehandelt hat der Lungenhochdruck insbesondere bei Patienten mit systemischer Sklerose eine sehr ernste und kurze Prognose.

Aufgrund dieser Tatsachen (Seltenheit der Erkrankung insgesamt, problematische Differentialdiagnostik, Schwere und Lebensbedrohlichkeit des Leidens) sollten Patienten mit Lungenhochdruck möglichst in Expertenzentren versorgt werden.

Zur Differentialdiagnose und Diagnosesicherung sind eine Menge Untersuchungen notwendig. Am Anfang stehen weniger invasive Verfahren wie Röntgen der Lunge, Lungenfunktion, Ultraschall des Herzens und bestimmte Blutabnahmen.

Aufgrund des relativen Risikos der Entwicklung eines Lungenhochdrucks (bis zu 20% der Patienten) ist ein jährliches Screening bei Patienten mit systemischer Sklerose mittels Herzecho sinnvoll und in den Leitlinienempfehlungen vorgesehen.

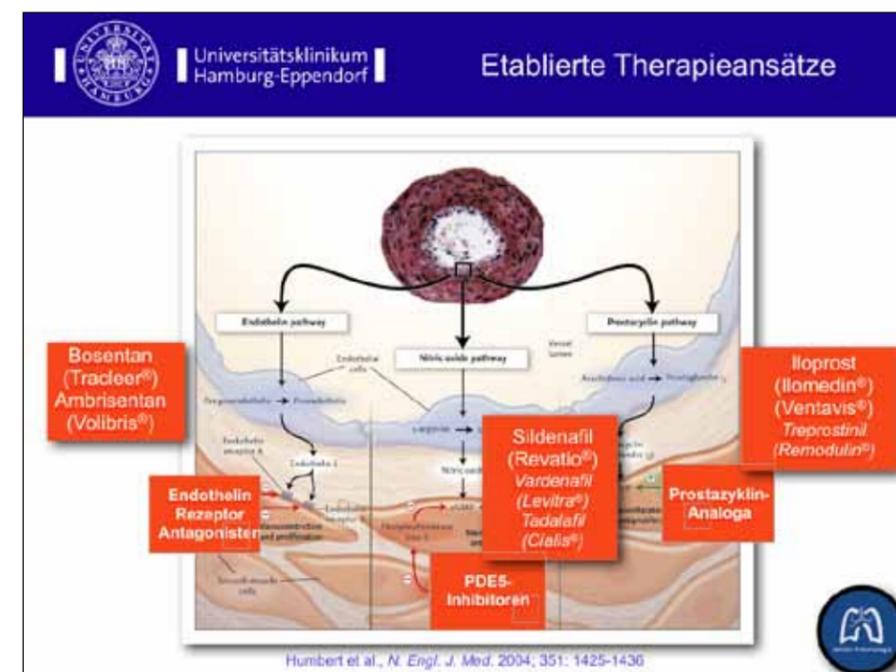
Eine weitere zentrale Rolle in der initialen Diagnostik stellt der Ausschluss einer ursächlichen Lungenembolie durch Lungen-CT und eine so genannte Ventilations-/ Perfusions-Szintigraphie dar. Grund hierfür ist die Möglichkeit, einer operativen Heilung durch Entfernung des Blutgerinnsels aus dem Lungengefäß, sollte eine Lungenembolie Ursache des Lungenhochdrucks sein

Wie bereits oben angedeutet, reicht eine Ultraschalluntersuchung des Herzens (Herz-Echo) nicht zur abschließenden Diagnosestellung aus. Der Lungenhochdruck muss invasiv durch eine Rechtsherzkathetermessung bestätigt werden. Gleichzeitig können durch diese Untersuchung noch spezielle medikamentöse Therapiemöglichkeiten getestet und eine Erkrankung des linken Herzens erkannt und ausgeschlossen werden.



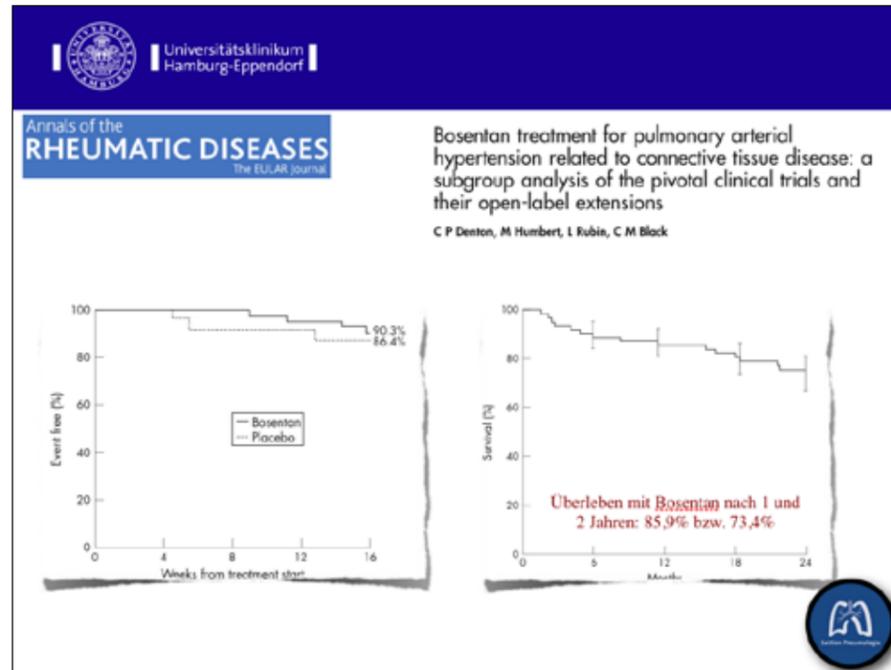
Glücklicherweise bestehen heute gute Therapiemöglichkeiten des Lungenhochdrucks im Allgemeinen und bei systemischer Sklerose.

Drei wichtige Stoffwechselwege, die zu einer Gefäßenge führen, können heute erfolgreich medikamentös adressiert werden. Hierzu zählen die so genannten Phosphodiesterase 5-Hemmer (z. B. Viagra), die Endothelin-Rezeptor-Blocker (z. B. Tracleer) und Prostaglandine (z. B. Ventavis).



Insbesondere für den Endothelin-Rezeptor-Blocker Tracleer/ Bosentan besteht eine gute Datenlage und Erfahrung in der Therapie des Lungenhochdrucks bei systemischer Sklerose.

Auch für die anderen beiden medikamentösen Therapieoptionen gibt es Erfahrungen bei Patienten mit systemischer Sklerose.



Der Therapieerfolg wird engmaschig (mindestens alle 3 Monate) anhand von so genannten Prognoseparametern überprüft. Hierzu zählen z. B. der 6 Minuten-Gehtest, spezielle Blutuntersuchungen (NT-pro BNP) und die Echokardiographie. Bei bestimmten Fragestellungen muss auch eine Rechtsherzkatheteruntersuchung durchgeführt werden.

Kommt es unter einer Therapie mit einem Medikament (z. B. Bosentan) nicht zu einer ausreichenden Stabilisierung des Patienten, wird im Regelfall ein weiteres, zusätzliches Medikament eingesetzt (Kombinationstherapie). In der Entwicklung stehen neue, wachstumshemmende (anti-vasoproliferative) Substanzen. Zu der „Pioniersubstanz“ gehört der Tyrosinkinase-Inhibitor Imatinib, der bereits erfolgreich bei Tumorerkrankungen als so genannte „Ziel-Therapie“ eingesetzt wurde.

**ESC/ERS GUIDELINES**

**Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension**

Better prognosis	Determinants of prognosis	Worse prognosis
No	Clinical evidence of RV failure	Yes
Slow	Rate of progression of symptoms	Rapid
No	Syncope	Yes
I, II	WHO-FC	IV
Longer (>500 m) <sup>a</sup>	6MWT	Shorter (<300 m)
Peak O <sub>2</sub> consumption >11 mL/min/kg	Cardio-pulmonary exercise testing	Peak O <sub>2</sub> consumption <11 mL/min/kg
Normal or near-normal	BNP/NT-proBNP plasma levels	Very elevated and rising
No peripheral dilation TAPSE <sup>b</sup> >2.0 cm	Echocardiographic findings <sup>b</sup>	Peripheral dilation TAPSE <sup>b</sup> <1.5 cm
RAP <8 mmHg and CI >1.5 L/min/m <sup>2</sup>	Haemodynamics	RAP >11 mmHg or CI <1.5 L/min/m <sup>2</sup>
HR <110 bpm, SpO <sub>2</sub> >95% at rest	Spontaneous hypoxemia	HR >110 bpm, SpO <sub>2</sub> <95% at rest
PPHd <1.5 mmHg	Systemic hypertension	PPHd >1.5 mmHg

Zur Optimierung der Patientenversorgung hat sich in Hamburg ein Lungenhochdrucknetzwerk gebildet. Dabei handelt es sich um einen Zusammenschluss von Experten bei der Behandlung des Lungenhochdrucks zum Wohle des Patienten.

Ziele sind eine optimale Verzahnung von ambulanter und stationärer Versorgung, gemeinsame Fort- und Weiterbildungen, gemeinsame wissenschaftliche Aktivitäten und letztlich auch ein gemeinsamer Internet-Auftritt. Hierbei sind Querverbindungen zu Patienten- / und Selbsthilfeorganisationen gewünscht und gewollt.

**sGC-Stimulatoren**

**vasoaktives intestinales Peptid**

**Tyrosinkinase-Hemmer (Imatinib)**

**Rho-Kinase-Inhibitoren**

**Serotonin-Rezeptor-Antagonisten**

**Serum Elastase-Inhibitoren**

**Kalium-Kanal-Modulatoren**

**Angiotensin-1**

**Tetrahydrobiopterin**

**Genterapie**

Zusammenfassend handelt es sich beim Lungenhochdruck um eine relativ häufige und bedrohliche Komplikation der systemischen Sklerose. Jährliche Screeninguntersuchungen mittels Herzecho sind sinnvoll und in den Leitlinienempfehlungen vorgesehen. Die Diagnosesicherung kann schwierig sein und erfordert immer einen Rechtsherzkatheter als Bestätigungstest. Erfreulicherweise gibt es seit einigen Jahren effektive Medikamente, die die Krankheitsprogression bremsen und so auch zu einem längeren Überleben der Patienten beitragen. Aufgrund der Komplexität und Schwere der Erkrankung sollte die Therapie in einem Zentrum für Lungenhochdruck erfolgen. Zur Optimierung der Patientenversorgung und der Verzahnung der einzelnen an der Behandlung beteiligten Ärzte hat sich in Hamburg ein Netzwerk für Lungenhochdruck gebildet. In Zukunft stehen höchstwahrscheinlich neue, wachstumshemmende Medikamente im Kampf gegen den Lungenhochdruck zur Verfügung.

Intensive wissenschaftliche Anstrengungen, auch unter Mithilfe der Patienten, haben in den letzten Jahren zu großartigen Erfolgen im Kampf gegen diese schwere Erkrankung geführt. Auch in Zukunft werden gemeinsame Anstrengungen notwendig sein, um die Therapie des Lungenhochdrucks weiter zu optimieren und gegebenenfalls zu einer echten Heilungsmöglichkeit der Erkrankung zu kommen.

## Systemsklerose und Kauorgan

**Prof. Dr. med. dent. Jochen Jackowski,**  
**Department für Zahnärztliche Chirurgie und Poliklinische Ambulanz,**  
**Fakultät für Gesundheit, Universität Witten/Herdecke, Alfred-Herrhausen-Straße 45, 58448 Witten**

Als Systemerkrankung des Bindegewebes mit Kollagenanhäufung und Fibrose werden auch im Mund-, Kiefer- und Gesichtsbereich charakteristische Veränderungen beobachtet. Die Mundschleimhautveränderungen durchlaufen ebenfalls die drei Stadien Ödem – Induration – Atrophie. Die Schleimhaut des Mundvorhofes und der Mundhöhle besteht aus einem mehrschichtigen, nicht verhornenden Plattenepithel und einer bindegewebigen Lamina propria, die ohne eine exakt lokalisierbare Grenzlinie in die tiefergelegenen Bindegewebsanteile übergeht. Gefäßreichtum und eine pigmentbeladene Basalzellschicht geben der Mundschleimhaut ihre typische makroskopische Färbung. Der Zahnhalteapparat bzw. das Stützgewebe des Zahnes wird als Parodontium bezeichnet und stellt eine funktionelle Einheit dar, die aus dem Alveolarknochen, dem Wurzelzement, dem Desmodont und der Gingiva besteht. Strukturell ist die gesunde Gingiva aus dem Saumepithel, dem oralen Gingivaepithel und Bindegewebe aufgebaut. Das innere Saumepithel ist über Hemidesmosomen und eine Basallamina mit der Schmelzoberfläche verbunden (epitheliales Attachement). Im Bindegewebe sind einerseits nervale Strukturen und Gefäße lokalisiert, andererseits findet hier primär die Bereitstellung aller an einer Entzündungs- und Abwehrreaktion beteiligten Zellen und Moleküle statt.

### Extraorale Veränderungen

Mit fortschreitendem Verlust der Mimik (Amimie) ist der Lidschluss erschwert, Stirnrunzeln und Pfeifen werden unter Umständen unmöglich. Klinisch geht diese mimische Starre des Gesichtes einher mit einer Verringerung der Mundöffnung (Mikrostomie) und radiärer Faltenbildung um den Mund herum („Tabakbeutelmund“, Abb. 1). Ein blasses Lippenrot und fakultativ Pigmentstreifung über der Oberlippe kennzeichnen die periorale Symptomatik. Wenn sich das Lippenrot verengt (Mikrocheilie) oder vollkommen zusammenzieht, wird ein Lippenschluss unmöglich. Die Inzisalkanten bzw. die Labialflächen der oberen und unteren Schneidezähne werden sichtbar. Die permanente Erweiterung kleiner, oberflächlicher Hautgefäße (Teleangiektasien) im Lippenrot ist ein ergänzender Befund. Die straffe, fahle oder glänzende Haut kann zu einer Ebenmäßigkeit des Gesichtes mit fast jugendlicher Physiognomie führen.

### Intraorale Veränderungen

Ein intraorales Frühsymptom ist das verdickte und verkürzte Zungenbändchen (Skleroglosson, Abb. 2) mit eingeschränkter Mobilität der Zunge. Der Zungenkörper selbst kann schrumpfen (Mikroglossie), aufgrund der Atrophie der Papillen erscheint die Oberfläche glatt und trocken. Teleangiektasien sind häufig auch an der Zungenspitze lokalisiert. Da die Zunge an der Bildung der verschiedenen Sprechlaute beteiligt ist, kann die Artikulation erheblich beeinträchtigt sein. Mit Beginn des Schluckaktes wird die Zunge nach hinten oben gegen den weichen Gaumen gepresst, sodass die Speise gegen den Racheneingang geschoben wird. Dieser Vorgang löst den reflektorisch ablaufenden, komplizierten Schluckvorgang aus, der durch die Mobilitätseinschränkung der Zunge erschwert sein kann. Asphyktische und anämische Schleimhautreaktionen zeigen sich unter Umständen bei der Applikation von Eis auf der Zunge oder dem Mundboden. Beim plötzlichen Herausstrecken der Zunge sind angiospastische Reaktionen für das Erblässen von Zungenarealen verantwortlich. Die fortschreitende Sklerosierung kann das hochspezialisierte Gewebe der paarig angelegten Glandula parotis, submandibularis und sublingualis befallen, sodass die Produktion und Sekretion des enzymhaltigen serösen Verdauungs- und Verdünnungsspeichels und des schleimhaltigen, mukösen Gleitspeichels unmöglich wird. Die dadurch auftretende Mundtrockenheit (Xerostomie) reduziert drastisch die intraorale Selbstreinigung und die Saughaftung von Totalprothesen mithilfe eines Speichelfilms. Primäre Veränderungen der Mundschleimhaut imponieren als umschriebene Ödeme. Diffuse Hautverfärbungen (Dyschromien) mit bleibender Erweiterung kleiner, oberflächlicher Gefäße (Teleangiektasien) werden ebenfalls beobachtet. Die Gaumenbögen können sich sehnig-weißlich darstellen, die Uvula ist in vielen Fällen verkürzt, während die Pharynxhinterwand feinnarbig erscheinen kann. Mithilfe der Kapillar-Mikroskopie lassen sich extrem erweiterte Kapillaren nachweisen. Ein röntgenologisches Charakteristikum ist das Stafne-Zeichen. Der

Parodontalspalt ist durch eine syndesmale Verdickung der Periodontalmembran erweitert, ohne dass klinisch sofort eine Lockerung der Zähne vorliegt. Durch eine Verringerung der Schneidekantendistanz (SKD) auf Werte von weniger als 30 mm werden Patient und Therapeut vor große, oft schon behandlungstechnische Schwierigkeiten gestellt (Abb. 3). Die Atrophie der Öffnungs- und Schließmuskulatur sowie eine Beweglichkeitseinschränkung des Kiefergelenkes kennzeichnen unter anderem die Progredienz der Erkrankung.

### Behandlungsstrategien

Die Funktionsfähigkeit des stomatognathen Systems ist abhängig von einer konsequent durchgeführten Prophylaxe und Erhaltungstherapie. Die permanente Instruktion des Patienten zu einer effizienten Mundhygiene und die Motivation unter Berücksichtigung der oralen Manifestation des Krankheitsverlaufes sind die Primäraufgaben des Zahnarztes. Die praktische Demonstration individueller Pflegehilfsmittel durch eine Zahnmedizinische Fachhelferin (ZMF) hilft dem Patienten, seine tägliche Mundhygiene zu optimieren. Die zahnärztliche Erstuntersuchung beinhaltet eine extra- und intraorale Befunderhebung, die eine Parodontal- und Kariesdiagnose sowie eine funktionelle Erstdiagnose erlaubt. Diese Befundung wird ergänzt durch die Anfertigung einer Panoramaschichtaufnahme (OPG), die eine radiologische Beurteilung der Mandibula, der Maxilla, des Processus alveolaris als zahntragendem Teil im Ober- und Unterkiefer, der Kiefergelenke sowie der Kieferhöhlenregion ermöglicht. Eine dezidierte Parodontal- und Kariesdiagnostik erfolgt nur durch die Erstellung von Einzelzahnfilmen in Rechtwinkeltechnik. Das Ausmaß von Resorptionen im Kieferwinkelbereich kann mithilfe der Digitalen Volumetomographie (DVT) dargestellt werden. Alle radiologischen Aufnahmetechniken ergänzen sich. Ziel einer zahnärztlichen Behandlungsstrategie ist die vollständige Entzündungsfreiheit des Parodontiums und die Versorgung kariöser Defekte mit hygienefähig konturierten Füllungen, aber auch die Entfernung von aus klinischen und radiologischen Aspekten heraus nicht erhaltungsfähigen Zähnen. In Abhängigkeit von der klinischen Gesamtsituation eines PSS-Patienten sollte die technisch leicht durchzuführende Abänderbarkeit von Zahnersatz schon bei der prothetischen Planung mit berücksichtigt werden. Wenn Zahnersatz in Form von Kronen- und Brückenprothetik indiziert ist, muss die parodontale Situation der Pfeilerzähne analysiert werden. Lange Brückenspannen können aus statischen Gründen zu einer unphysiologischen Belastung dieser Pfeilerzähne führen. Alternative Therapiemöglichkeiten bestehen dann in der Erstellung von kombiniert festsitzend-herausnehmbarem Ersatz. Da der physiologische Speichelfluss zur Selbstreinigung beiträgt und die klinische Situation einer Verminderung der Speichelproduktion bis hin zur Xerostomie eintreten kann, ist auf die Anfertigung von hygienefähigem Zahnersatz zu achten. Die Versorgung zahnloser PSS-Patienten mit Totalprothesen kann in Abhängigkeit von der knöchernen, weichgeweblichen und muskulären Situation unmöglich werden. Im Einzelfall sollte dann in Abhängigkeit vom Verteilungsmuster der PSS die Insertion von Implantaten als ultima ratio in Erwägung gezogen werden. Klinisch kontrollierte Studien zur prothetischen Versorgung mithilfe von Implantaten bei Sklerodermie-Patienten sind allerdings bisher nicht durchgeführt worden.

Zur Erfassung orofazialer Veränderungen bei Patienten mit systemischer Sklerodermie wurden die vier Kategorien „Mimik“, „Lippen“, „Zunge“ und „Mundschleimhaut“ aufgestellt und in drei befundbezogene Ausprägungsgrade eingeteilt (Jackowski et al., 2003), um die Dokumentation von Veränderungen im Mund- und Gesichtsbereich zu unterstützen.

## Systemische Sklerodermie

## Mimik

Befund	1	2	3
SKD	normal		vermindert
Spannungsgefühl Gesicht	nein	leicht	ausgeprägt
Extraorale Teleangiektasien	keine	vereinzelt	viele
Pfeifen	ja	eingeschränkt	nein
Stimrunzeln	ja	eingeschränkt	nein
Augenlidschluß	ja	eingeschränkt	nein
Periorale Fältelung	nein	vermehrt	stark ausgeprägt
Mundwinkel	normal	verschmälert	schlitzförmig

Jackowski et al., 2003

## Systemische Sklerodermie

## Zunge

Befund	1	2	3
Sprechstörung	nein		ja
Schluckstörung	nein		ja
Skleroglosson	nein	kurz	nicht abgrenzbar von Umgebung
Bewegungsstörung Zunge	nein	leicht	ja
Zungenkörper-Atrophie	nein	leicht	schwer
Zungenverformbarkeit	normal	eingeschränkt	aufgehoben
Zungenschleimhaut-Farbe	normal	blaß	sehr blaß
Zungenschleimhaut-Konsistenz	normal	ödematös	induriert
Angiospastische Attacken	nein		ja

Jackowski et al., 2003

## Systemische Sklerodermie

## Lippen

Befund	1	2	3
Mikrocheilie	nein	angedeutet	deutlich
Lippensaumeinkerbung	nein	vereinzelt	viele
Lippenrot	normal	blaß	sehr blaß
Lippenpigmentierung	nein	vermehrt	Hyperpigmentierung
Lippenschleimhaut-Farbe	normal	blaß	gelblich
Lippenschleimhaut-Konsistenz	normal	induriert	derb
Inzisalimpressionen der Lippen	keine	angedeutet	ausgeprägt
Ulzerationen	keine	lokalisiert	ausgedehnt

Jackowski et al., 2003

## Systemische Sklerodermie

## Mundschleimhaut

Befund	1	2	3
Mundschleimhaut	normal	ödematös	induriert
Frenula labiorum	normal	verkürzt	atrophiert
Rugae palatinae	prominent	abgeflacht	nicht erkennbar
Betonung Gaumenraphe	nein	angedeutet	ja
Gaumenbogenform	normal	flach	keine Wölbung
Gaumenbogenfarbe	normal	weißlich	gelblich
Uvula	normal	verkürzt	zurückgebildet
Xerostomie	nein	manchmal	permanent
OK-Vestibulum-Verhärtung	nein	leicht	ja
UK-Vestibulum-Verhärtung	nein	leicht	ja
Intraorale Teleangiektasien	keine	vereinzelt	viele

Jackowski et al., 2003

## Physikalische Therapie bei Sklerodermie

B. Lessat, Leitende Physiotherapeutin, Asklepios Klinik Altona

Wie bisher leider keine der medizinischen Disziplinen, kann auch die Physikalische Therapie die Sklerodermie nicht heilen. Es gibt jedoch therapeutische Maßnahmen, die erfahrungsgemäß zu einer erheblichen **Verbesserung der Symptome** an Haut, Bewegungsapparat und Lunge führen können.

Ziel einer Behandlung der Haut ist es, die Ödembildung zu reduzieren, die Durchblutung anzuregen und die Dehnfähigkeit zu erhöhen.

In der akuten ödematösen Phase der Sklerodermie ist eine **manuelle Lymphdrainage** indiziert. Dabei handelt es sich um eine sehr sanfte Massagetechnik, die mit langsamen kreisenden Bewegungen in lymphatischer Abflussrichtung eine Ödemreduktion bewirkt. Diese Behandlung sollte zwei bis drei Mal wöchentlich erfolgen und kann nur von speziell dafür ausgebildeten Therapeuten durchgeführt werden. Die bei anderen Krankheitsbildern erforderliche Kompressionstherapie darf bei der gestörten Durchblutungssituation einer Sklerodermie nicht durchgeführt werden. Sobald es zu Indurationen gekommen ist, tritt die manuelle Lymphdrainage in den Hintergrund, kann jedoch in modifizierter Form mittels gewebe mobilisierender Techniken dazu beitragen, eine Gewebelockering zu erwirken.

Ebenfalls zur Normalisierung der lokalen Gewebespannung, aber auch zur allgemeinen Durchblutungsverbesserung dienen **Bindegewebsmassagen**. Dazu werden Zugreißgriffe in das subkutane Bindegewebe appliziert. Wird diese Technik auf reflektorische Art genutzt, so behandelt der Therapeut segmental, entlang der Wirbelsäule, um Einfluss auf die inneren Organe zu nehmen.

Eine sehr große Bedeutung in der physikalischen Therapie bei Sklerodermie haben verschiedene Formen der **Wärmeanwendung**. Kältetherapie, die bei sonstigen rheumatologischen Erkrankungen häufig angewendet wird, kann eine Ischämie im Gewebe erheblich verstärken und zu Nekrosen führen. Allerdings bedeutet dies nicht, dass Wärme stets hilfreich ist. Hier kommt es auf die Dosierung an und milde Packungen oder Bäder haben sich bewährt. Insbesondere das **Paraffintauchbad** zeigt gute Wirkung. Dabei werden die betroffenen Körperteile mehrfach hintereinander in warmes Paraffinöl getaucht, sodass mit dem Erkalten ein „wärmender Paraffinhandschuh“ entsteht. Dieser fördert die Durchblutung und pflegt die Haut. Nach Abstreifen des Paraffins kann dieses noch für Knetübungen genutzt werden. Paraffinbad-Tischgeräte gibt es zum häuslichen Gebrauch schon für ca. 200,00 € im Versandhandel.

Auch ein **Kohlensäurebad** ist zu empfehlen und lässt sich sehr gut zuhause durchführen. Zusätze für das warme Wasser gibt es in der Apotheke und in Sanitätshäusern. Untersuchungen zur Wirkung der Kohlensäure belegen eine erhöhte Vasomotion und damit verbesserte Durchblutung der kleinen peripheren Gefäße.

Im Bereich der **Elektrotherapie** gibt es zwei erwähnenswerte Maßnahmen. Der biomechanischen Muskelstimulation (BMS) und der Tiefen-Oszillation (Hivamat 200) werden insbesondere für sklerotische Hautproblematiken gewebe lockernde und durchblutungsfördernde Eigenschaften zugeschrieben. Dies ist zurzeit jedoch noch nicht wissenschaftlich belegt.

Bei Beteiligung der **Lungen** ist eine gezielte Physiotherapie zu empfehlen.

Ziele einer solchen **Atemtherapie** sind die Förderung der physiologischen Atmung, die Vergrößerung des Atemvolumens, die Verbesserung der Thoraxmobilität und das Erlernen von Atemtechniken zur Selbsthilfe. In der Therapie werden Reiz- und Packgriffe aus der Bindegewebsmassage, Wärmeapplikationen, Dehnlagerungen, bewusste Atemlenkung und Entspannungstechniken genutzt. Gemeinsam mit dem Therapeuten sollte ein tägliches Eigenübungsprogramm erarbeitet werden. Liegt eine vermehrte Sekretproduktion vor, so ist es Ziel der Atemtherapie, durch Vibrationen, Klopfungen und Drainagelagerungen einen Abtransport zu fördern und so mittels schonender Hustentechniken das Sekret zu entfernen. Auch Inhalationen mit und ohne Medikamenteneinsatz, wie z. B. Sole oder Dexpanthenol, können zur Verbesserung der Atmung hilfreich sein.

Besonders großen Einfluss kann Physiotherapie durch gezielte Übungen und Manuelle Therapie auf Funktionseinschränkungen am **Bewegungsapparat** nehmen. Gerade an den kleinen Gelenken wie Kiefer und Finger lässt sich nach eingehender Befunderhebung durch passiv mobilisierende Techniken eine Verbesserung entstandener Bewegungsstörungen erreichen. Aktive Bewegungstherapie mit Dehnung und Kräftigung der betroffenen Gelenke, Sehnen und Muskeln ist eine weitere sehr wichtige Säule in der Therapie der Sklerodermie. Jeder Betroffene sollte in Einzeltherapie mit einem erfahrenen Therapeuten ein spezielles Eigenübungsprogramm erarbeiten und dieses täglich durchführen.

Da jedes Behandlungskonzept leider kostenverursachend ist, bedarf es für langfristige ambulante Therapien einer **Heilmittelverordnung außerhalb des Regelfalles**. Es ist ratsam, diese Möglichkeit mit dem behandelnden Arzt zu besprechen.

## Hautveränderungen bei Sklerodermie

Prof. Dr. med. Mensing

Sklerodermie ist eine beschreibende Krankheitsbezeichnung, die sich aus den beiden Wörtern skleros = hart und derma = die Haut zusammensetzt. Es handelt sich somit nicht um ein definiertes Krankheitsbild, sondern um die Beschreibung eines Zustandes, der ganz unterschiedliche Ursachen haben kann. Insofern ist es wichtig, den Begriff Sklerodermie nicht gleichzusetzen mit einer zum Tode führenden Systemerkrankung – wie dieses in manchen allgemein gehaltenen Veröffentlichungen immer noch passiert –, sondern es kommt entscheidend darauf an, die Erkrankung zu erkennen, die zu einer Sklerose = Verhärtung der Haut führt. Diese Erkrankungen haben z. T. völlig unterschiedliche Prognosen, die überwiegend sogar als günstig und gut einzustufen sind. Insofern ist hier die Aufklärung für den betroffenen Patienten über das bei ihm vorliegende Geschehen von entscheidender Bedeutung, um die richtige Einstellung zu seiner Erkrankung zu bekommen.

Weitgehend gutartige Veränderungen, die mit Verhärtung der Haut einhergehen, sind die sogenannte zirkumskripte Sklerodermie in ihren vielfältigen klinischen Varianten sowie die durch Zeckenbiss hervorgerufenen Verhärtungen der Haut und des Weiteren die so genannte eosinophile Fasziitis, die eine mehr sich in der Tiefe im Bereich der Muskelfaszie abspielende Entzündung und Verdickung der Haut darstellt. Darüber hinaus können Umwelteinflüsse zu z. T. katastrophalen negativen Ergebnissen an der Haut führen, wie z. B. die Vinylchlorid-Erkrankung, die Rapsölverpanschung in Spanien vor einigen Jahren oder auch das Eosinophilie-Myalgie-Syndrom durch Einnahme von biogenetisch verändertem Melatonin.

Ganz bekannt ist auch die vor allen Dingen in der ehemaligen DDR durch Kohlenstaubexposition aufgetretene Sklerodermie, die sich aber in diesen Fällen wie eine systemische Sklerose verhält und von dieser nicht unterscheidbar ist.

Die progressive systemische Sklerose stellt ein ganz eigenes Krankheitsbild dar, welches wiederum zwei auch prognostisch ganz unterschiedliche Verlaufsvarianten kennt. Die akral limitierte Form ist gekennzeichnet durch ein bestimmtes Antikörperprofil (Antizentromer-Antikörper) und eine sich vor allen Dingen an den Händen abspielenden Verhärtung, Kalzinose, Fingerkuppennekrosebildung sowie Veränderungen im Bereich des Ösophagus. Als Erstsymptom findet sich, wie auch bei der diffus verlaufenden Sklerodermie, fast immer eine Raynaud-Symptomatik (Durchblutungsstörung), die bei fast allen Patienten einen entscheidenden Fingerzeig auf diese Erkrankung darstellt. Gerade in solchen Frühformen ist die zusätzliche Kapillarmikroskopie zusammen mit dem Antikörperprofil die entscheidende Weichenstellung für die Diagnose. Im Gegensatz zur limitierten Form zeigt die diffuse systemische Sklerose frühzeitiges Übergreifen der Sklerose auf Extremitäten und Stamm. Dazu kommen häufig recht frühzeitig Beteiligungen innerer Organe, vor allem der Lunge, des Herzens, der Niere und des Magen-Darmkanals. Bei den Multiorgan-Manifestationen ist eine interdisziplinäre Zusammenarbeit von größter Wichtigkeit, um die genaue Ausdehnung des Krankheitsbildes festzustellen und um symptomatisch die Schäden bzw. Beeinträchtigungen an den einzelnen Organen durch entsprechende Medikamente zu verbessern.

Um ein genaueres Bild der Verbreitung der systemischen Sklerose (Sklerodermie) in Deutschland bzw. im deutschsprachigen Raum zu bekommen, hat sich mithilfe und Beteiligung der Selbsthilfegruppe Sklerodermie das „Deutsche Netzwerk für Systemische Sklerose“ etabliert. In mittlerweile über 40 Zentren, verteilt über ganz Deutschland sowie Österreich und der Schweiz, werden Daten über Sklerodermiepatienten gesammelt, sodass mittlerweile zu über 3000 registrierten Patienten Informationen über die Ausdehnung des Krankheitsbildes vorliegen. Danach kann man von ca. 50% der akral lokalisierten Verläufe der systemischen Sklerose ausgehen, ca. 30% leiden unter einer diffusen, damit bedrohlicheren Verlaufsform, während die restlichen 20% sich auf seltenerer Untersyndrome verteilen. Der Aufbau dieses Registers und die Teilnahme bzw. Erfassung so vieler betroffener Patienten wie möglich sind von entscheidender Bedeutung für die sozial-medizinische Bedeutung des Krankheitsbildes, d.h. für Gelder, die bereitgestellt werden sowohl für die Therapie als auch für die Betreuung von betroffenen Patienten.

Ohne solche Informationen sind letztlich seltene Erkrankungen wie die systemische Sklerose im Gesundheitssystem unterrepräsentiert und werden demzufolge auch nur mit schlechteren Behandlungskonditionen versehen.

Die Behandlungsmöglichkeiten an der Haut sind letztlich meist eher unspezifischer Natur. Prinzipiell sollte versucht werden, die Durchblutungsstörungen durch entsprechende durchblutungsfördernde Substanzen zu verbessern. Hierzu sind wiederkehrende Infusionstherapien möglich (Ilomedin), aber auch in neuerer Zeit die Einnahme von Tabletten mit Wirkstoffen, die sich auch bei schwerer Lungenbeteiligung als sehr hilfreich erwiesen haben (Bosentan, 5-Phosphodiesterasehemmer). Die Beeinflussung der einmal eingetretenen Sklerose ist wesentlich schwieriger, hier haben sich Lichtbehandlungen (Bade-PUVA) als relativ hilfreich bei Verhärtungen der Haut, insbesondere im Bereich des Stammes erwiesen. Ein neueres Medikament (Imatinib) scheint auch auf die Fibrose Einfluss zu nehmen, muss sich aber noch in entsprechenden Untersuchungen als wirklich wirksam erweisen, zumal die Substanz auch nicht ohne unerwünschte Wirkung ist.

## Anhang

### Selbsthilfegruppen:

#### ■ Sklerodermie Selbsthilfe e. V.

Am Wollhaus 2  
74072 Heilbronn  
Tel.: (07 131) 39 02 425  
Fax: (07 131) 39 02 426  
E-Mail: sklerodermie@t-online.de  
www.sklerodermie-sh.de

#### ■ Scleroderma Liga e. V.

Kelterstraße 23  
76227 Karlsruhe  
Tel.: (07 21) 40 48 44  
Fax: (07 21) 94 15 515  
E-Mail: scl@scleroliga.de  
www.scleroliga.de

#### ■ Pulmonale Hypertonie (PH) e. V.

Bruno Kopp  
Wormser Straße 20  
76287 Rheinstetten  
Tel.: (07 242) 95 26 66  
Fax: (07 242) 95 26 67  
E-Mail: Info@phev.de  
Internet: www.phev.de

#### ■ International Scleroderma Network (ISN)

A major worldwide resource for scleroderma medical and support information,  
with 550+ pages in 14 languages.  
www.sclero.org  
<http://www.sclero.org/lang/german/a-to-z.html>

#### ■ Deutsches Netzwerk für Systemische Sklerodermie (DNSS) Koordinierungszentrale

Klinik für Dermatologie und Venerologie,  
Universitätsklinikum Köln  
Kerpener Str. 62  
50937 Köln  
Tel.: (02 21) 47 88-67 57/-61 82  
Fax: (02 21) 47 84 549  
E-Mail: Sklerodermie-Netzwerk@uk-koeln.de

#### ■ [www.sklerodermie.info](http://www.sklerodermie.info)



## Das Asklepios Rheumazentrum Hamburg

Mit der Eröffnung unserer Abteilung ist die erste rheumatologische Abteilung der Asklepios Kliniken in Hamburg entstanden.

Wir engagieren uns in der Behandlung der entzündlich-rheumatischen Erkrankungen und Autoimmunerkrankungen sowie in der Behandlung der Nierenerkrankungen. Außerdem widmen wir uns als akademisches Lehrkrankenhaus der Studentenausbildung und ärztlichen Weiterbildung.

Unsere Schwerpunkte sind schwere rheumatische Krankheitsbilder, die nicht ausreichend ambulant versorgt werden können bzw. einer aufwendigen Diagnostik und ggf. komplexen Therapie zugeführt werden müssen.

Ferner werden unklare internistische Erkrankungen mit Fieberschüben, Muskel- und Gelenksbeschwerden sowie einer autoimmunen Beteiligung innerer Organe behandelt. Die entzündlich-rheumatischen Systemerkrankungen können eine Vielzahl von Organen befallen und durch chronische Entzündung schädigen. Das macht sie zu einer großen Herausforderung in der Diagnostik und Therapie.

### Unsere Behandlungsschwerpunkte

- Adultes Still-Syndrom
- Entzündlich-rheumatische Systemerkrankungen
- Hereditäre Periodische Fiebersyndrome (HPF)
- Hypereosinophiles Syndrom
- Immundefekt-Syndrome
- Kinder- und Jugendrheumatologie
- Kinderwunsch bei Rheuma
- Nephrologie
- Kollagenosen (Systemischer Lupus erythematodes, systemische Sklerose, Sjögren-Syndrom, Polymyositis, Dermatomyositis, Mischkollagenose)
- Pulmonal-arterielle Hypertonie (Lungenhochdruck)
- Raynaud-Syndrom
- Rheumatoide Arthritis
- Psoriasisarthritis
- Sarkoidose
- Spondylarthropathien
- Thrombangiitis obliterans
- Uveitis-Zentrum
- Vaskulitiden (Riesenzellarteriitis, Wegener, Churg-Strauss-Syndrom usw.)
- Zentrum für Sklerodermie
- Zentrum für seltene Erkrankungen

Die Asklepios Klinik Altona ist ein Haus der Maximalversorgung, das selbstverständlich das gesamte diagnostische und therapeutische Spektrum der Rheumatologie anbietet. Wir können daher unter einem Dach durch regelmäßige interdisziplinäre Konferenzen unter Teilnahme aller an der Behandlung des Patienten beteiligten medizinischen Disziplinen zur optimalen Versorgung der rheumatologischen Patienten erheblich beitragen.

**Asklepios Rheumazentrum Hamburg**

**Asklepios Klinik Altona**

Klinik für Rheumatologie, klinische Immunologie, Nephrologie

Sekretariat Frau C. Möller

Tel.: (0 40) 18 18-81 11 24

Fax: (0 40) 18 18-81 48 00

Paul-Ehrlich-Str. 1

22763 Hamburg

c.moeller@asklepios.com

www.asklepios.com/altona

**Terminvergabe für die Rheumaambulanz**

Tel.: (0 40) 18 18-81 11 25