www.printo.it/pediatric-rheumatology/AT/intro

Sklerodermie

Version von 2016

2. UNTERSCHIEDLICHE FORMEN DER SKLERODERMIE

2.1 Lokalisierte Sklerodermie

2.1.1 Wie wird lokalisierte Sklerodermie diagnostiziert?

Das Auftreten von harter Haut weist auf eine lokalisierte Sklerodermie hin. Am Anfang sind häufig rote oder violette oder depigmentierte (entfärbte) Ränder an den betroffenen Hautarealen zu finden. Dies weist auf eine Entzündung der Haut hin. Später wird die Haut braun oder bei Menschen mit weißer Hautfarbe auch weiß. Bei dunkelhäutigen Menschen kann die Haut wie bei einem blauen Fleck aussehen, bevor sie ebenfalls weiß wird. Die Diagnose wird anhand der typischen Hauterscheinungen gestellt.
Die lineare Sklerodermie tritt an Armen, Beinen oder Rumpf in Form von Verhärtungen mit Verlauf in Längsrichtung auf. Der Prozess kann sich auf das Gewebe unter der Haut einschließlich Muskeln und Knochen auswirken. Gelegentlich können Gesicht und Kopfhaut von der linearen Sklerodermie befallen sein. Patienten, bei denen es zu einer Beteiligung des Gesichts oder der Kopfhaut kommt, haben ein höheres Risiko für eine Uveitis. Die Blutuntersuchungen sind in der Regel unauffällig. Bei der lokalisierten Sklerodermie kommt es zu keiner wesentlichen Beteiligung der inneren Organe. Häufig wird eine Hautbiopsie durchgeführt, um die Diagnosestellung zu stützen.

2.1.2 Wie wird die lokalisierte Sklerodermie behandelt?

Die Behandlung zielt darauf ab, die Entzündung so schnell wie möglich zu stoppen. Die verfügbaren Therapien haben keine Wirkung auf

Narbengewebe, das sich bereits gebildet hat. Das Narbengewebe stellt den Endzustand der Entzündung dar. Ziel der Behandlung ist es, die Entzündung unter Kontrolle zu bringen und auf diese Weise die Bildung von Narbengewebe zu reduzieren. Ist die Entzündung erst einmal abgeklungen, kann der Körper einen Teil des Narbengewebes beseitigen, so dass die Haut wieder weich werden kann.
Die Therapie erstreckt sich von reiner klinischer Beobachtung und keiner spezifischen Behandlung bis hin zur Gabe von Kortikosteroiden und /oder Methotrexat oder anderen immunmodulierenden Medikamenten. In Studien wurden die heilsamen Effekte (Wirksamkeit) sowie die Unbedenklichkeit dieser Medikamente bei Langzeitanwendung nachgewiesen. Die Behandlung muss von einem Kinderrheumatologen bzw. einem Kinderhautarzt überwacht und verschrieben werden.
Bei vielen Patienten bildet sich der entzündliche Prozess von selbst zurück; dies kann jedoch einige Jahre dauern. Bei einigen Betroffenen kann der entzündliche Prozess über mehrere Jahre anhalten, und bei wieder anderen kann er erst einmal inaktiv werden und dann zurückkehren. Wenn die Erkrankung einen schwereren Verlauf nimmt, kann eine aggressivere Therapie notwendig sein.
Physiotherapie ist eine wichtige Komponente der Behandlung, insbesondere bei linearer Sklerodermie. Wenn sich die harte Haut über einem Gelenk befindet, ist es wichtig, das Gelenk durch Dehnung in Bewegung zu halten und gegebenenfalls eine Bindegewebsmassage durchzuführen. Ist ein Bein betroffen, können Beinlängenunterschiede auftreten, was zu Humpeln oder zusätzlicher Belastung von Rücken, Hüfte oder Knien führt. Durch das Tragen einer Einlage im Schuh des kürzeren Beins wird der Längenunterschied ausgeglichen und eine Belastung beim Laufen, Stehen oder Rennen verhindert. Eine Massage der betroffenen Regionen mit Feuchtigkeitscremes hilft, das Fortschreiten der Hautverhärtung zu verlangsamen.
Mithilfe von Gesichtsschminke (Kosmetika und Farben) können die störenden Erscheinungen (Veränderung der Hautpigmentierung), insbesondere im Gesicht, überdeckt werden.

2.1.3 Wie sieht die Langzeitentwicklung der lokalisierten Sklerodermie aus?

Der fortschreitende Verlauf der lokalisierten Sklerodermie ist in der

Regel auf einige Jahre begrenzt. Die Hautverhärtung endet häufig einige Jahre nach Ausbruch der Erkrankung, kann jedoch mehrere Jahre lang aktiv sein. Die zirkumskripte Morphea hinterlässt in der Regel nur kosmetische Hautschäden (Pigmentveränderungen) und nach einiger Zeit kann die verhärtete Haut sogar wieder weich werden und ein normales Aussehen annehmen. Aufgrund der Farbveränderungen können einige Flecken erst nach Abklingen des entzündlichen Prozesses noch deutlicher hervortreten.
Bei der linearen Sklerodermie kann das betroffene Kind unter Problemen aufgrund eines unterschiedlichen Längenwachstums der betroffenen und nicht betroffenen Körperteile leiden, das sich aus dem Verlust von Muskelmasse und einer Hemmung des Knochenwachstums ergibt. Eine lineare Hautveränderung über einem Gelenk kann eine Arthritis hervorrufen, die, wenn sie nicht unter Kontrolle gebracht wird, zu Muskelverkürzungen führen kann.

2.2 Die systemische Sklerodermie

2.2.1 Wie wird die systemische Sklerodermie diagnostiziert? Welches sind die Hauptsymptome?

Die Diagnose der Sklerodermie erfolgt hauptsächlich anhand von klinischen Merkmalen. Das bedeutet, dass die Beschwerden des Patienten und die körperliche Untersuchung die wichtigsten Diagnoseinstrumente sind. Es gibt keine einzelne Laboruntersuchung, die zur Diagnose der Sklerodermie durchgeführt werden kann. Laboruntersuchungen dienen dem Ausschluss anderer Erkrankungen, die sich auf ähnliche Weise äußern. Außerdem helfen sie, die Aktivität der Sklerodermie zu beurteilen und herauszufinden, ob neben der Haut noch andere Organe beteiligt sind. Die Frühzeichen der Erkrankung sind Veränderungen der Farbe der Finger und Zehen mit einhergehenden Veränderungen der Hauttemperatur von heiß zu kalt (Raynaud-Syndrom) sowie Geschwüre an den Fingerspitzen. Die Haut der Finger- und Zehenspitzen wird häufig rasch hart und glänzt im Licht. Dieses Phänomen kann auch an der Haut über der Nase auftreten. Die Verhärtung der Haut breitet sich dann immer weiter aus und kann in schweren Fällen den gesamten Körper betreffen. Im Frühstadium der Erkrankung können geschwollene Finger und Gelenkschmerzen auftreten.

Im Krankheitsverlauf kann es bei den Patienten zu weiteren Hautveränderungen kommen. Diese umfassen sichtbare Erweiterungen der kleinen Blutgefäße (Teleangiektasie), Schwund von Haut und Unterhautgewebe (Atrophie) sowie Kalziumablagerungen unter der Haut (Kalkeinlagerungen). Die inneren Organe können in Mitleidenschaft gezogen werden, und die Langzeitprognose hängt von Art und Schweregrad der Organbeteiligung ab. Es ist wichtig, dass alle inneren Organe (Lunge, Darm, Herz usw.) im Hinblick darauf untersucht werden, ob eine Beteiligung vorliegt und dass die Funktion jedes Organs durch weitere Tests geprüft wird.
Bei den meisten Kindern kommt es bereits zu einem frühen Zeitpunkt der Erkrankung zu einer Beteiligung der Speiseröhre. Eine Folge ist Sodbrennen aufgrund der Tatsache, dass Magensäure in die Speiseröhre gelangt und Probleme beim Verschlucken von bestimmten Nahrungsmitteln. Später kann der gesamte Verdauungstrakt betroffen sein, und es können Blähungen und Verdauungsprobleme auftreten. Darüber hinaus kommt es häufig zu einer Beteiligung der Lunge, was ein entscheidender Faktor für die Prognose ist. Auch die Beteiligung anderer Organe wie Herz und Niere spielt eine große Rolle bei der Prognose. Es gibt jedoch keine spezielle Blutuntersuchung zum Nachweis der Sklerodermie. Der behandelnde Arzt untersucht die Funktion der Organe in regelmäßigen Abständen, um zu prüfen, ob sich die Sklerodermie bis in die Organe ausgebreitet hat oder ob die Beteiligung mehr oder weniger geworden ist.

2.2.2 Wie wird die systemische Sklerodermie im Kindes- und Jugendalter behandelt?

Die Entscheidung über die beste Behandlung trifft ein Kinderrheumatologe, der in der Behandlung von Sklerodermie Erfahrungen hat, in Absprache mit anderen Fachärzten, die die einzelnen Organsysteme wie Herz und Niere untersuchen. Zum Einsatz kommen Kortikosteroide und Methotrexat oder Mycophenolat mofetil. Bei Lungen- oder Nierenbeteiligung kann Cyclophosphamid verabreicht werden. Liegt ein Raynaud-Syndrom vor, muss auf eine gute Durchblutung geachtet werden, indem der Patient jederzeit warm gehalten wird, um Einrisse und Geschwüre der Haut zu verhindern. Gelegentlich müssen Medikamente zur Erweiterung der Blutgefäße verabreicht werden. Es gibt keine Therapie, die nachweislich bei allen

Patienten mit systemischer Sklerodermie wirksam ist. Das wirksamste Behandlungsprogramm für jeden Betroffenen muss herausgefunden werden, indem Medikamente eingesetzt werden, die sich bei anderen Patienten mit systemischer Sklerose als wirksam erwiesen haben, um herauszufinden, ob sie auch bei diesem Patienten funktionieren. Aktuell werden in klinischen Studien andere Therapien untersucht, und es gibt die begründete Hoffnung, dass zukünftig wirksamere Therapien gefunden werden. In sehr schweren Fällen kann eine autologe Knochenmarktransplantation in Erwägung gezogen werden.
Im Verlauf der Erkrankung sind Physiotherapie und die Pflege der verhärteten Haut wichtige Komponenten, um die Gelenke und die Brustwand beweglich zu halten.

2.2.3 Wie sieht die Langzeitentwicklung der systemischen Sklerodermie aus?

Die systemische Sklerodermie ist eine potenziell lebensbedrohliche Erkrankung. Das Ausmaß der Beteiligung der inneren Organe (Herz, Niere und Atemwege) ist von Patient zu Patient unterschiedlich und stellt den wichtigsten Faktor für die Langzeitentwicklung der Erkrankung dar. Bei einigen Patienten kann die Erkrankung über einen langen Zeitraum stabil sein.