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

Sklerodermie

Version von 2016

1. ÜBER SKLERODERMIE

1.1 Was ist das?

Der Name Sklerodermie stammt aus dem Griechischen und heißt übersetzt „harte Haut". Die Haut glänzt im Licht und wird hart. Es gibt zwei verschiedene Arten von Sklerodermie: lokalisierte Sklerodermie und systemische Sklerodermie.
Bei der lokalisierten Sklerodermie ist die Erkrankung auf die Haut und das darunter liegende Gewebe beschränkt. Sie kann die Augen befallen und eine Uveitis verursachen. Außerdem kann es zu einer Gelenkbeteiligung kommen, die zu Arthritis führt. Die lokalisierte Sklerodermie kann sich durch Flecken (Morphea) oder bandförmige Verhärtungen (lineare Sklerodermie) darstellen.
Bei der systemischen Sklerodermie breitet sich der Prozess mehr aus und betrifft nicht nur die Haut sondern auch innere Organe.

1.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?

Sklerodermie ist eine seltene Erkrankung. Schätzungen gehen von maximal 3 Neuerkrankungen pro 100.000 Menschen pro Jahr aus. Die lokalisierte Sklerodermie ist die häufigste Form bei Kindern und betrifft hauptsächlich Mädchen. Maximal 10 % der Kinder mit Sklerodermie sind von systemischer Sklerose betroffen.

1.3 Was sind die Ursachen der Erkrankung?

Sklerodermie ist eine entzündliche Erkrankung, doch die Ursache der Entzündung wurde noch nicht herausgefunden. Höchstwahrscheinlich

handelt es sich um eine Autoimmunerkrankung, was bedeutet, dass das Immunsystem des Kindes sich gegen sich selbst richtet. Die Entzündung führt zu Schwelllungen, Überwärmung und einer Überproduktion von fibrösem Gewebe (Narbengewebe).

1.4 Ist die Erkrankung vererbbar?

Nein, aktuell gibt es keine Hinweise darauf, dass Sklerodermie genetisch bedingt ist, obwohl es einige Berichte über familiäre Häufungen gibt.

1.5 Kann der Erkrankung vorgebeugt werden?

Diese Erkrankung kann nicht verhindert werden. Das bedeutet, dass Sie als Elternteil oder Patient nichts hätten tun können, um das Auftreten der Erkrankung zu verhindern.

1.6 Ist es ansteckend?

Nein. Einige Infektionen können die Sklerodermie auslösen, doch die Erkrankung selbst ist nicht ansteckend und die betroffenen Kinder müssen nicht von den anderen Kindern isoliert werden.

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 keiner Behandlung bis hin zur Gabe von Kortikosteroiden, 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. 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 Sklerodermie 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.

3. ALLTAG

3.1 Wie lange dauert die Erkrankung?

Der fortschreitende Verlauf der lokalisierten Sklerodermie ist in der Regel auf einige Jahre begrenzt. Die Verhärtung der Haut endet häufig einige Jahre nach Beginn der Krankheit. Manchmal dauert dieser Prozess bis zu 5 - 6 Jahre und die Flecken können nach dem entzündlichen Prozess aufgrund von Farbveränderungen sogar stärker zu sehen sein. Für die Betroffenen können die Längenunterschiede der betroffenen und nicht betroffenen Körperteile anhaltende Probleme darstellen. Die systemische Sklerodermie ist eine Langzeiterkrankung, die über viele Jahre andauern kann. Doch die Krankheitsdauer kann durch eine frühe und wirkungsvolle Behandlung verkürzt werden.

3.2 Kann der Patient wieder vollständig gesund werden?

Kinder mit lokalisierter Sklerodermie werden in der Regel wieder gesund. Nach einiger Zeit kann sogar die verhärtete Haut wieder weich werden und nur die stark verfärbten (hyperpigmentierten) Areale bleiben bestehen. Bei der systemischen Sklerodermie ist eine Genesung weniger wahrscheinlich. Es können jedoch erhebliche Verbesserungen oder zumindest eine Stabilisierung der Erkrankung erzielt werden, die den Patienten eine gute Lebensqualität ermöglichen.

3.3 Gibt es alternative/ergänzende Therapien?

Es gibt zahlreiche ergänzende und alternative Therapien, so dass dies ein verwirrendes Thema für Patienten und ihre Angehörigen sein kann. Sie sollten sorgfältig über die Risiken und Nutzen solcher Therapien nachdenken, da deren Nutzen nur unzureichend nachgewiesen wurde und sie sowohl in Bezug auf den zeitlichen Aufwand, die Belastung für das Kind und auch die Kosten unverhältnismäßig sein können. Wenn Sie ergänzende und alternative Therapien ausprobieren möchten, besprechen Sie diese Möglichkeiten bitte mit Ihrem Kinderrheumatologen. Bei einigen dieser Therapien können Wechselwirkungen mit den konventionellen Medikamenten auftreten. Die meisten Ärzte stehen alternativen Therapien nicht ablehnend gegenüber, sofern Sie sich an die ärztlichen Anweisungen halten. Es ist sehr wichtig, dass Ihr Kind die verschriebenen Medikamente nicht absetzt. Wenn Medikamente notwendig sind, um die Erkrankung zu kontrollieren, kann es sehr gefährlich sein diese abzusetzen während die Krankheit noch aktiv ist. Bitte besprechen Sie alle Fragen zu

Medikamenten mit dem behandelnden Arzt Ihres Kindes.

3.4 Wie wirkt sich die Erkrankung auf das Alltagsleben des Kindes und seiner Angehörigen aus? Welche regelmäßigen Kontrollen sind notwendig?

Wie jede chronische Erkrankung wirkt sich auch Sklerodermie auf das Alltagsleben des Kindes und seiner Angehörigen aus. Wenn die Erkrankung einen leichten Verlauf ohne Beteiligung eines wichtigen Organs nimmt, können das Kind und seine Angehörigen in der Regel ein normales Leben führen. Es darf jedoch nicht vergessen werden, dass Kinder mit Sklerodermie oft müde sind und aufgrund der schlechten Durchblutung häufige Positionswechsel vornehmen müssen.
Regelmäßige Kontrolluntersuchungen sind notwendig, um das Fortschreiten der Erkrankung und die Notwendigkeit einer Anpassung der Therapie zu beurteilen. Da wichtige innere Organe (Lunge, Magen-Darm-Trakt, Niere, Herz) zu verschiedenen Zeitpunkten im Krankheitsverlauf beteiligt sein können, ist eine regelmäßige Untersuchung der Organfunktion wichtig, damit ein möglicher Befall frühzeitig aufgedeckt wird.
Wenn bestimmte Medikamente verabreicht werden, müssen auch deren mögliche Nebenwirkungen durch regelmäßige Kontrolluntersuchungen überwacht werden.

3.5 Was ist mit der Schule?

Es ist sehr wichtig, dass die schulische Ausbildung von Kindern mit chronischen Erkrankungen nicht unterbrochen wird. Es gibt einige Faktoren, die in der Schule zu Problemen führen können. Daher ist es wichtig, die Lehrer über die möglichen Bedürfnisse des Kindes aufzuklären. Sofern möglich sollten die Patienten am Sportunterricht teilnehmen. In diesem Fall sollten dieselben Aspekte bedacht werden, die nachfolgend in Bezug auf sportliche Aktivitäten besprochen werden. Wurde die Erkrankung erst einmal unter Kontrolle gebracht, was bei Verabreichung der aktuell verfügbaren Medikamente im Allgemeinen gelingt, müsste es dem Kind möglich sein, ohne Probleme an den Aktivitäten der gesunden Altersgenossen teilzunehmen. Die Schule ist für ein Kind dasselbe wie die Arbeit für einen Erwachsenen: ein Ort, an dem es lernt, sich zu einer selbstständigen und produktiven

Persönlichkeit zu entwickeln. Eltern und Lehrer müssen alles in ihrer Macht Stehende tun, um es dem betroffenen Kind zu ermöglichen, normal an den schulischen Aktivitäten teilzunehmen, damit das Kind nicht nur schulische Erfolge erzielen kann, sondern es auch die Möglichkeit erhält, von seinen Altersgenossen und den Erwachsenen anerkannt und geschätzt zu werden.

3.6 Was ist mit Sport?

Sportliche Aktivitäten gehören zu den elementaren Dingen im Alltag jedes Kindes. Ein Ziel der Therapie besteht darin, dem Kind ein weitestgehend normales Leben zu ermöglichen, damit es sich nicht als Außenseiter fühlen muss. Die allgemeinen Empfehlungen sehen es daher vor, den Patienten die Teilnahme an allen sportlichen Aktivitäten zu gestatten, die sie sich wünschen und darauf zu vertrauen, dass sie aufhören, wenn es zu Einschränkungen aufgrund von Schmerzen oder Unwohlsein kommt. Diese Empfehlung steht im Zusammenhang mit einer allgemeineren Herangehensweise, die dazu tendiert, das Kind psychologisch zur Selbstständigkeit zu ermuntern und es in die Lage zu versetzen, die Einschränkungen, die ihm durch die Erkrankung auferlegt werden, selbstständig zu meistern.

3.7 Was ist mit der Ernährung?

Es liegen keine Hinweise vor, dass die Ernährung einen Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung hat. Im Allgemeinen sollte sich das Kind ausgewogen, normal und altersentsprechend ernähren. Der Ernährungsplan eines heranwachsenden Kindes sollte gesund und ausgewogen sein und eine ausreichende Zufuhr an Proteinen, Calcium und Vitaminen gewährleisten. Patienten, die mit Kortikosteroiden behandelt werden, sollten darauf achten, nicht zu viel zu essen, da diese Medikamente appetitanregend sind.

3.8 Kann das Klima den Verlauf der Erkrankung beeinflussen?

Es liegen keine Hinweise vor, dass das Kllima einen Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung hat.

3.9 Darf das Kind geimpft werden?

Sklerodermie-Patienten müssen immer mit ihrem behandelnden Arzt Rücksprache halten, bevor sie sich impfen lassen. Der Arzt entscheidet im Einzelfall darüber, welche Impfungen das betroffene Kind erhalten darf. Insgesamt scheinen Impfungen die Krankheitsaktivität nicht zu verstärken und keine schweren Nebenwirkungen bei Sklerodermie-Patienten hervorzurufen.

3.10 Was ist hinsichtlich Sexualleben, Schwangerschaft und Empfängnisverhütung zu beachten?

Die Erkrankung bringt keine Einschränkungen in Bezug auf das Sexualleben oder Schwangerschaften mit sich. Dennoch sollten Patientinnen, die Medikamente einnehmen, stets sehr vorsichtig wegen der möglichen Wirkungen der Arzneimittel auf das Ungeborene sein. Die Patienten sollten den Rat ihres Arztes bei Fragen zu Verhütungsmethoden und Schwangerschaft einholen.