

---

## 2 Die Sklerodermie

### Was bedeutet Sklerodermie?

Der Name Sklerodermie bezeichnet eine Verhärtung und bindegewebige Durchbauung der Haut. Von der Sklerodermie existieren zwei Varianten. Zum einen die auf die Haut beschränkte, so genannte zirkumskripte Sklerodermie, zum anderen die fortschreitende, auf die Haut, aber auch auf innere Organe ausgedehnte progressive systemische Sklerodermie.

### 2.1 Die zirkumskripte Sklerodermie

#### Was ist die zirkumskripte Sklerodermie?

Bei der zirkumskripten Sklerodermie handelt es sich um ein Spektrum sklerotischer Haut- und Bindegewebserkrankungen mit unterschiedlich ausgeprägtem Befall von Unterhaut, Unterhautfettgewebe und tiefer liegenden Strukturen. Die zirkumskripte Sklerodermie verläuft in Schüben.

#### Welche Organe sind von der zirkumskripten Sklerodermie betroffen?

Im Gegensatz zur progressiven systemischen Sklerodermie bleibt die zirkumskripte Sklerodermie meist auf die Haut beschränkt. In sehr seltenen Fällen ist eine Beteiligung innerer Organe möglich:

- **Skelett:** Polyarthritits, Osteoporose,
  - **Muskel:** Myopathie (Schwächegefühl), Schmerzen,
-

- **Gelenke:** Schmerzen, Bewegungseinschränkungen,
- **ZNS:** Krampfanfälle, Nervenschmerzen, Kopfschmerzen,
- **Augenbeteiligung:** Sehstörungen, Unbeweglichkeit der Pupille.

### **Gibt es unterschiedliche Verlaufsformen der zirkumskripten Sklerodermie?**

Entsprechend einer international akzeptierten Klassifikation (nach Peterson und Mitarbeitern 1995) wird die zirkumskripte Sklerodermie in fünf Haupttypen eingeteilt:

#### **1 Plaque-Typ (Morphea)**

Der Plaque-Typ (siehe Abb. 2-2, S. 49) ist die häufigste Form der zirkumskripten Sklerodermie. Meist ist der Rumpf, seltener sind Arme und/ oder Beine betroffen. Das Gesicht ist in der Regel ausgespart. In den Anfangsstadien fallen meist nur kleine fleckförmige Rötungen auf, die sich zunehmend vergrößern. In der Mitte der Veränderung kann es dann zu einer gelblich-weißlichen, harten mit der Unterlage verbackenen Platte kommen. Sie ist häufig umgeben von einem blauvioletten bis fliederfarbenen Ring (sog. Lilac-Ring). Schreitet die Erkrankung weiter fort, kommt es zu einer Ausdünnung der Haut einerseits, Pigmentstörungen und zu einer bindegewebigen Durchbauung andererseits. Neben der Haut selbst sind häufig auch die Hautanhangsgebilde betroffen. Als Sonderformen der Morphea kennt man die Morphea guttata (begrenzt auf die obere Schicht der Unterhaut), die Atrophodermia idiopathica Pasini and Pierini (im amerikanischen Schrifttum »superficial morphea«; siehe Abb. 2-3, S. 49; keine Verhärtung) und die Keloid-Morphea.

#### **2 Generalisierte zirkumskripte Sklerodermie**

Von einer generalisierten zirkumskripten Sklerodermie (siehe Abb. 2-4, S. 50) spricht man bei einem Befall von

---

mindestens zwei anatomischen Regionen (z.B: Rücken und Arme, Gesicht und Nacken etc.), wobei in der Regel zunächst umschriebene Plaques zu einer großflächigen Skleroseplatte zusammen wachsen. Nicht selten entstehen daraus Bewegungseinschränkungen.

### **3 Bullöse zirkumskripte Sklerodermie**

Bei der bullösen Form handelt es sich eigentlich um eine Obstruktion der Lymphgefäße im Rahmen der bindegewebigen Durchbauung (Sklerose). In der Folge kommt es durch die Lymphabflussstörung zur Ausbildung von Blasen. Sie ist damit eigentlich kein richtiger Subtyp, sondern eine Verlaufsform, die bei allen anderen Typen der zirkumskripten Sklerodermie auftreten kann.

### **4 Lineare zirkumskripte Sklerodermie**

Die lineare zirkumskripte Sklerodermie (siehe Abb. 2-8, S. 52) kommt überwiegend im Kindesalter vor und tritt meist einseitig an Armen und/oder Beinen auf. Bei tiefreichenden Verlaufsformen kann es durch die Beteiligung von Knochen und Muskulatur zu Fehlstellungen und Verkürzungen des betroffenen Armes/ Beines sowie zu erheblichen psychischen und körperlichen Konsequenzen kommen. Eine Sonderform der linearen zirkumskripten Sklerodermie ist die Sklerodermie »en coup de sabre« (siehe Abb. 2-5, S. 51). Sie zieht meist einseitig mit einem rillenförmigen Gewebeuntergang (Atrophie) von der Kopfhaut zur Augenbraue. Als schwere Verlaufsform dieses Subtyps kennt man die progressive faciale Hemiatrophia (Parry-Romberg-Syndrom; siehe Abb. 2-9, S. 53), bei der eine Gesichtshälfte großflächig in den Krankheitsprozess einbezogen ist. Bei diesen Formen ist ein begleitender Hirnbefall mit eventuellem Krampfleiden keine Seltenheit.

### **5 Morphea profunda**

Bei der Morphea profunda (siehe Abb. 2-6, S. 51), der tiefen Form der zirkumskripten Sklerodermie, betrifft der

Krankheitsprozess v. a. das unter der Haut liegende Fettgewebe, Muskeln, Knochen und Gefäße. Sonderformen sind die Eosinophile Fasziitis, die Pansclerotic disabling morphea of children und die subkutane Morphea.

### **Wie kommt es zur zirkumskripten Sklerodermie?**

Der Ursprung der Erkrankung ist weiter unbekannt. Es gibt Hinweise auf eine vererbte Komponente. Außerdem werden verschiedene Faktoren des Immun- oder Hormonsystems, Viren, Gifte, Verletzungen und Veränderungen des Gefäß- oder Nervensystems als mögliche Auslöser diskutiert. In seltenen Fällen kann auch eine Infektion mit bestimmten Bakterien, den Borrelien, eine zirkumskripte Sklerodermie anstoßen oder vortäuschen.

### **Wer ist besonders von der zirkumskripten Sklerodermie betroffen?**

Die Sklerodermie betrifft bei den Erwachsenen v. a. Frauen zwischen dem 20. und 50. Lebensjahr. Daneben kann sie aber auch bei Kindern auftreten. Hier beginnt sie ab dem 2. Lebensjahr. Der Erkrankungsgipfel bei Kindern liegt im 7. Lebensjahr.

### **An welchen Körperstellen finden sich Veränderungen der zirkumskripten Sklerodermie?**

Meist fallen die ersten Veränderungen am Stamm (58%) oder den Armen (12%) und Beinen (24%) auf. Sehr selten sind der Kopf (6%) oder die Schleimhäute betroffen. Charakteristischerweise werden die Umgebung der Brustwarzen und der Pofalte ausgespart.

---

---

**Gibt es sehr initiale Veränderungen der Haut, die auf eine zirkumskripte Sklerodermie hinweisen können?**

In seltenen Fällen tritt der Schub der Entzündungsaktivität unvermittelt und heftig ein. Meist sieht man an der Haut in den Anfangsstadien der Erkrankung Fehlpigmentierungen oder kleine derbe runde Herde mit glänzender Oberfläche (siehe Abb. 2-7, S. 51).

**Kann man die Diagnose durch die Untersuchung einer Hautprobe stellen?**

Die betroffenen Hautstellen weisen abhängig vom Stadium der Erkrankung bestimmte Veränderungen auf, welche die Diagnosestellung ermöglichen.

Im eher entzündlichen Stadium sieht man dicht zusammengedrängt eine Ansammlung von speziellen weißen Blutkörperchen (Lymphozyten) sowie eine Aufquellung der bindegewebigen Fasern in der Haut. Es kann zu einer Entzündung des Fettgewebes durchsetzt mit Entzündungszellen kommen.

Im fortgeschrittenen, vernarbenden (sklerotischen) Stadium kommt es zu einer breiten Vermehrung des Bindegewebes in der Unterhaut zu Lasten des Unterhautfettgewebes. Die Bündel der Bindegewebsfaser werden in Form, Konsistenz und Verlauf verändert. Hautanhangsgebilde (z.B. Haarfollikel) und Schweißdrüsen gehen unter, Gefäße werden schlitzförmig verengt.

**Gibt es Veränderungen im Blut, die Hinweise auf die zirkumskripte Sklerodermie geben können?**

In vielen Fällen finden sich unspezifische Entzündungszeichen. Das bedeutet, dass Parameter wie die sog. Blut-

---

senkungsgeschwindigkeit (BSG) oder das C-reaktive Protein (CRP) als Zeichen einer im Körper ablaufenden Entzündungsreaktion erhöht sein können. Die Erhöhung dieser Werte weist zwar darauf hin, dass etwas im Körper nicht stimmt, ist aber nicht spezifisch für diese Erkrankung. Sie sind genauso erhöht z.B. bei einer Erkältung, bei einem Rheuma oder bei einem Harnwegsinfekt.

Daneben gibt es in einzelnen Fällen noch die antinukleären Antikörper (ANA), Einweiße, die durch das körpereigene Abwehrsystem gebildet werden, sich aber nicht gegen »Eindringlinge« von außen (z.B. Bakterien, Viren) richten, sondern gegen Elemente im Kern der körpereigenen Zellen. Man spricht in diesem Fall von einer so genannten Autoimmunreaktion. Aber auch diese ANAs können bei ganz verschiedenen autoimmun bedingten Erkrankungen erhöht sein. Sie sind kein sicherer Hinweis auf eine Sklerodermie.

### **Mit welchen Komplikationen ist bei der zirkumskripten Sklerodermie zu rechnen?**

Normalerweise bleibt die zirkumskripte Sklerodermie streng auf die Haut und das darunter liegende Bindegewebe beschränkt. Innere Organe sind nicht durch die Erkrankung betroffen. Es kann jedoch v.a. bei einem gelenkübergreifenden Wachstum der zirkumskripten Sklerodermie zu einer Wachstumsstörung der Knorpel, Knochen und Gelenke im betroffenen Areal kommen. Man spricht von einer Atrophie, einer Gewebsverminderung (siehe Abb. 2-8, S. 52).

Insbesondere bei der progressiven hemifacialen Atrophie (Parry-Romberg-Syndrom; (siehe Abb. 2-9, S. 53) können durch die Einbeziehung von Fettgewebe, Muskulatur und Knochen diverse Komplikationen auftreten: Dazu gehören ein scheinbares Hervortreten des Augapfels (Exophthalmus) durch den Rückgang des umliegenden Fettgewebes, Störung

---

der Augenmuskulatur, herabhängendes Augenlid, erweiterte und/ oder fixierte Pupillen. Ist der Kieferbereich betroffen, können ein fehlerhafter oder unvollständiger Mundschluss sowie Zahnanomalien auftreten. Auch Schädigungen und Störungen des Gehirns sind möglich. Die Symptome können hier von einfachen EEG-Abnormalitäten über Migräneanfälle bis hin zu Nervenschmerzen (Neuralgien), Sensibilitätsstörungen (Parästhesien) und Krampfanfällen reichen.

### **Welche Therapien können helfen, die Erkrankung zur begrenzen oder zu heilen?**

Die zirkumskripte Sklerodermie ist nicht heilbar, d.h., die durch sie verursachten Veränderungen sind, wenn sie einmal ins narbige (sklerotische) Stadium übergegangen sind, nicht mehr vollständig umkehrbar. Häufig bleiben Pigmentverschiebungen der Haut (= Hyperpigmentierungen) oder eine »Verdünnung des Gewebes« (Atrophie) zurück (siehe Abb. 2-10, S. 54). Das Ziel der Therapie muss also sein, die Erkrankung in möglich frühem Stadium aufzuhalten und zum Stillstand zu bringen. Dafür stehen verschiedene Ansätze abhängig von der Größe der betroffenen Hautfläche, der Aktivität der Erkrankung und der Gesamtverfassung der betroffenen Patienten zur Verfügung.

### **Gibt es Medikamente die äußerlich angewandt werden können?**

Bei sehr lokalisierten Formen der zirkumskripten Sklerodermie kann eine rein äußerliche Therapie versucht werden. Bei großflächigen Formen oder bei Beteiligung verschiedener, auseinander liegender Hautstellen sollte die äußerliche Therapie immer nur als Ergänzung einer inneren Behandlung oder Bestrahlungstherapie erfolgen.

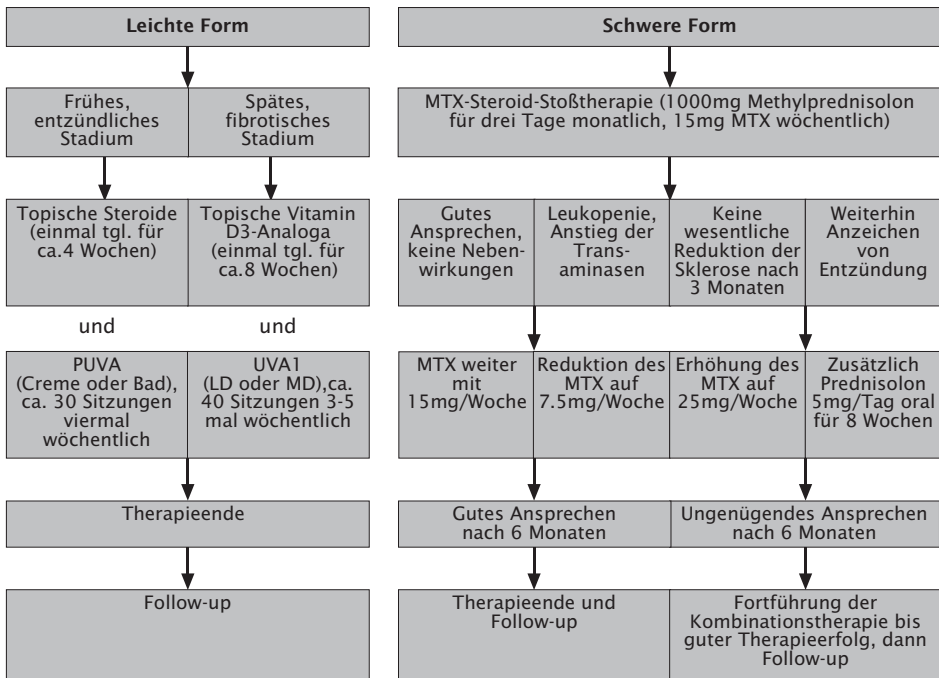


Abb. 2-1: Übersicht zur Behandlung der zirkumskripten Sklerodermie.

Vitamin-D3-Abkömmlinge wie z.B. das Calcipotriol oder das Tacalcitol können einen Gewebe erweichenden und antientzündlichen Effekt erwirken. Außerdem können für einen begrenzten Zeitraum kortisonhaltige Cremes/ Salben aufgetragen werden, die ebenso wie die Vitamin-D3-Abkömmlinge einen antientzündlichen und Gewebe erweichenden Effekt haben. Aufgrund der Nebenwirkungen einer lang anhaltenden und hoch dosierten Kortisontherapie sollten kortisonhaltige Präparate immer nur in Rücksprache mit dem behandelnden Arzt und über einen begrenzten Zeitraum eingesetzt werden.



---

Gleichzeitig können Hautpflegeprodukte eingesetzt werden, um die Haut geschmeidig zu halten, vor Austrocknung zu schützen und damit auch eine erhöhte Verletzlichkeit der Haut zu verringern. Besonders empfehlenswert sind hier Produkte, die Harnstoff (Urea) oder Nachtkerzenöl (z.B. Eucerin Omega 12%, Lipoderm Omega) enthalten.

### **Wie sollte eine Bestrahlungstherapie bei der zirkumskripten Sklerodermie aussehen?**

Empfohlen wird eine Bestrahlung mit einer speziellen Wellenlänge. Man nutzt das langwellige (340-400nm) UVA1-Licht. Die Behandlung sollte mit niedrigen Dosierungen (kurze Bestrahlungszeiten, geringe Energie) eingeleitet und dann langsam gesteigert werden (Zielenergie bis zu 20 J/cm<sup>2</sup>). Die entzündlichen Herde der zirkumskripten Sklerodermie lassen sich so bereits nach 10-15 Behandlungen beherrschen. Bei bereits eingetretener Sklerose sollte die UVA1-Bestrahlung in der erreichten Dosis beibehalten werden, bis das Gewebe weicher geworden ist. Neben der antientzündlichen Wirkung kommt es unter der UVA1-Bestrahlung zur Freisetzung von Kollagenase (Faser auflösenden Enzymen) mit entsprechender Erweichung des faserigen Bindegewebes.

Im Kindesalter sollten die Dosen der UV-Therapie streng kontrolliert werden. Angesichts des Risikos einer vorzeitigen Hautalterungs- und Hautkrebsentstehung sollte die Anwendung nur über einen begrenzten Zeitraum durchgeführt werden.

---

**Welche Möglichkeiten gibt es, wenn eine Bestrahlungstherapie nicht ausreichend ist?**

Lässt sich die Erkrankung weder durch eine äußere Behandlung noch durch eine Bestrahlungstherapie kontrollieren, bleiben innerlich anzuwendende Medikationen. Über viele Jahre wurde eine Therapie mit Penicillin (10 Mega IE/Tag i.v. über 10 Tage; 3 Zyklen im Abstand von 4 Wo.) verabreicht. Die Therapieerfolge waren sehr unterschiedlich. Heute hat man diese Therapiemöglichkeit weitgehend verlassen.

Erfolg versprechend sind Behandlungen mit immununterdrückenden und antifibrotischen Medikamenten wie z.B. Methotrexat, die allein oder in Kombination mit Kortisonpräparaten eingesetzt werden. Ermutigende Resultate wurden mit der Low-dose Methotrexat-Therapie (15 mg/Woche MTX p.o. über einen Zeitraum von 24 Wochen) erzielt.

Bei einem generalisierten Befall der zirkumskripten Sklerodermie (Morphaea generalisata) sind derzeit hoch dosierte Therapien mit einer Kortisonpulstherapie (1,0 g Prednisolon/Tag i.v. über 3 Tage) in Kombination mit einer MTX-Dauertherapie (15 mg/Woche MTX p.o.) in klinischer Erprobung.

**Welche Therapien stehen neben Medikamenten zur Verfügung?**

Neben der medikamentösen Therapie sind physikalische und manuelle Therapien sehr sinnvoll, um das Gewebe geschmeidig zu halten. Dazu gehören zum einen die Physiotherapie, Lymphdrainagen, Massagen und Krankengymnastik. Insbesondere bei gelenkübergreifender Ausdehnung der Sklerodermie sind gymnastische Übungen zur Erhaltung der Gelenkbeweglichkeit und zur Verhinderung einer Atrophie von Muskulatur und Knochen unter der geschädigten Haut unverzichtbar. Des Weiteren kann die BMS (Biomechanische

---

Stimulation) die Durchblutung fördern und zur Lockerung des Gewebes in der Tiefe beitragen.

**Sollte im Alltag etwas Besonderes beachtet werden, wenn eine zirkumskripte Sklerodermie vorliegt?**

Lokaler Druck und Verletzungen im Bereich der betroffenen Haut sollten unbedingt vermieden werden. Ein eng andrückender Hosenbund oder der BH können manchmal Anlass genug für die Entstehung eines neuen Sklerodermieherdes an der Haut sein, so lange sich die Erkrankung im Schub befindet. Verletzungen heilen an der Sklerodermie-geschädigten Haut deutlich schlechter und mit höherem Infektionsrisiko ab als an gesunder Haut.

**Könnte man nicht die betroffenen Herde einfach herausschneiden, so lange sie noch klein sind?**

Eine operative Intervention ist bei der zirkumskripten Sklerodermie nur bei sklerotisch bedingten Wachstumsstörungen, durch die Schrumpfung der Haut bedingten Gelenkverziehungen oder narbigem Haarverlust angezeigt. Die Durchführung dieser Eingriffe sollte jedoch nur von in der Behandlung der Sklerodermie erfahrenen, spezialisierten Zentren durchgeführt werden. In Frage kommen hier Spezialisten der Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie, Kinderchirurgen oder Orthopäden.

Das Herausschneiden eines einzelnen Sklerodermieherdes würde zum einen nicht die Ursache der Erkrankung, nämlich eine Autoimmunreaktion (siehe Kapitel »Grundlagen« (S. 1)) bekämpfen und wäre zum anderen verbunden mit dem Risiko einer schlecht heilenden Wunde.

**Wie ist die Prognose der Erkrankung einzuschätzen?**

Meist verläuft die zirkumskripte Sklerodermie mit mehreren Aktivitätsschüben über Jahre. Anschließend kommt es zu einem Ausbrennen der Erkrankungen. Die einmal entstandenen Skleroseherde (Narbenzustände) können jedoch lebenslang bleiben. Zum Teil ist unter entsprechender Therapie jedoch auch eine Rückbildung möglich, es bleiben dann aber meist Pigmentverschiebungen und/ oder eine Ausdünnung des Gewebes (Atrophie).

**Welche Möglichkeiten bieten alternative Verfahren oder die Naturheilkunde?**

In der Naturheilkunde konnte für einige äußerlich anwendbare Produkte (z.B. Dulcamaris-Produkte, z.B. Cefabene Salbe oder auch Dermatodoron) eine antientzündliche Wirkung festgestellt werden. Deren Wirksamkeit wurde jedoch bisher noch nicht in klinisch-kontrollierten Studien nachgewiesen.

## **2.2 Die Progressive Systemische Sklerodermie (PSS)**

**Was ist die Progressive Systemische Sklerodermie?**

Bei der PSS handelt es sich um eine chronische Erkrankung aus dem rheumatischen Formenkreis, die mit einer Sklerosierung (Durchbauung des Gewebes mit Bindegewebe) einhergeht. Betroffen sein können die Haut, Unterhaut, Gefäße und verschiedene innere Organe.

---