

## **SKLERODERMIE**

### **Was ist das?**

Sklerodermie ist ein griechisches Wort und bedeutet harte Haut. Die Haut wird bei der Erkrankung in der Tat hart und wirft das Licht hell zurück. Es gibt eine Reihe von Erkrankungen, bei denen die Verhärtung der Haut das hervorstechende Merkmal ist. Es gibt zwei wichtige Typen der Sklerodermie, die örtlich begrenzte und die ausgebreitete Form der Sklerodermie.

Bei der örtlich begrenzten Sklerodermie ist die Erkrankung begrenzt auf die Haut und Gewebe, die direkt unterhalb der betroffenen Haut liegen. Sie kann in Flecken auftreten und wird dann Morphea genannt oder sie kann lange schmale Bereiche des Körpers betreffen und wird dann lineare Sklerodermie genannt.

Bei der ausgebreiteten Sklerodermie, auch systemische Sklerose genannt, ist die Krankheit im Körper weit ausgebreitet und betrifft nicht nur die Haut, sondern auch innere Organe. Das kann zu unterschiedlichen Symptomen führen wie Sodbrennen, Atemproblemen und hohem Blutdruck.

### **Wie häufig ist die Erkrankung?**

Die Sklerodermie ist eine seltene Erkrankung. Man schätzt, dass nicht mehr als 3 neue Fälle pro 100.000 Kinder und Jahr auftreten. Die meisten Formen sind örtlich begrenzt und betreffen überwiegend Mädchen. Nur ungefähr 10 % oder weniger aller Sklerodermien bei Kindern sind ausgebreitete Sklerodermien.

### **Was sind die Ursachen der Erkrankung?**

Die Sklerodermie ist eine entzündliche Erkrankung, aber die Ursache der Entzündung ist unbekannt. Es ist vermutlich eine Autoimmunerkrankung, was bedeutet, dass das Abwehrsystem des Kindes fehlgeleitet ist und gegen den eigenen Körper reagiert. Die Entzündung bewirkt Schwellung, Überwärmung und produziert am Ende zuviel Bindegewebe, wodurch es zur Verhärtung der Haut kommt.

### **Ist die Erkrankung vererbt?**

Nein, es gibt keinen Hinweis für eine Vererbung der Sklerodermie. Es gibt jedoch einige Berichte über das Auftreten in Familien.

### **Kann die Erkrankung verhütet werden?**

Es gibt bisher keine Möglichkeit der Verhinderung der Erkrankung.

### **Ist sie ansteckend?**

Nein. Einige Infektionen können möglicherweise den Beginn der Erkrankung auslösen, aber die Erkrankung selber ist nicht ansteckend und betroffene Kinder brauchen nicht von anderen isoliert werden.

## **A) Örtlich begrenzte Sklerodermie**

### **1. Wie wird die örtlich begrenzte Sklerodermie festgestellt?**

Das Auftreten von harter Haut weist auf die Diagnose hin. Oft finden sich rote oder violette Ränder des betroffenen Hautareals am Beginn. Dies zeigt die Entzündung der Haut an. Später wird die Haut braun und schließlich bei Weißen auch weiß. Bei farbigen Menschen kann die Haut wie bei einer Verletzung aussehen, bevor sie ebenfalls weiß wird. Die Diagnose wird anhand der typischen Hautbefunde gestellt.

Bei der linearen Sklerodermie zeigt sich ein länglicher Streifen auf einem Arm oder Bein. Die Veränderung betrifft auch das Gewebe unter der Haut einschließlich Muskeln, Sehnen und Knochen. Manchmal kann die lineare Sklerodermie auch das Gesicht und die behaarte Kopfhaut betreffen. Die Blutteste sind meist normal. Innere Organe sind bei der örtlich begrenzten Sklerodermie nicht betroffen.

### **2. Wie sieht die Behandlung der örtlich begrenzten Sklerodermie aus?**

Die Behandlung versucht, die Entzündung so früh wie möglich zu beenden. Diese Behandlung hat keine Wirkung auf bereits erfolgte Narbenbildung. Wenn die Entzündung zu Ende ist, kann der Körper einen Teil des Narbengewebes zum Verschwinden bringen, wodurch die Haut wieder weicher werden kann. Die Behandlung ist unterschiedlich, evtl. ist keine Behandlung notwendig oder aber man gibt

Steroide oder Methotrexat. Es gibt keine Studien, die nachgewiesen haben, ob ein Medikament wirksam ist oder nicht. Diese Behandlung muss überwacht werden und von jemandem verschrieben werden, der sich tatsächlich mit der Erkrankung auskennt.

Der Krankheitsprozess verschwindet gewöhnlich am Ende von selbst, dies kann jedoch Jahre dauern und es kann Rückfälle geben.

Bei der linearen Sklerodermie kann eine eingreifendere Therapie notwendig sein. Krankengymnastik ist bedeutsam bei Fällen von linearer Sklerodermie. Wenn die Haut über Gelenken durch Verhärtung eng geworden ist, ist es wichtig, die Gelenkbeweglichkeit durch Streckübungen zu erhalten. Evtl. kann auch tiefe Bindegewebsmassage notwendig werden. In Fällen, in denen das Bein betroffen ist, kann es zu einer Beinlängendifferenz kommen, die zum Humpeln führen kann oder zu Rückenschmerzen. Deshalb sollte evtl. in solchen Fällen eine Absatzerhöhung durchgeführt werden. Die Hautverhärtung kann verbessert werden durch Einreiben mit Feuchtigkeitscremes. Kosmetische Maßnahmen können helfen, die betroffenen Hautpartien, insbesondere im Gesicht, abzudecken. Bei weißen Menschen sollte die Haut durch entsprechende Mittel vor zu viel Sonneneinstrahlung geschützt werden, weil durch die Bräunung der umgebenden Haut die Morphea besonders deutlich wird.

## **B) Systemische Sklerose**

### **1. Wie wird die systemische Sklerose festgestellt? Was sind die Haupterscheinungen?**

Die frühen Anzeichen der Erkrankung sind Veränderungen in der Farbe der Finger und Zehen verbunden mit Veränderungen der Hauttemperatur von warm zu kalt (Raynaud's Zeichen). Zusätzlich kommt es zu Schmerzen und Geschwüren an den Spitzen der Finger. Die Haut der Finger- und Zehenspitzen wird oft rasch hart und wirft das Licht zurück wie z. B. auch die Haut über der Nase. Die Verhärtung der Haut breitet sich dann aus und kann evtl. den gesamten Körper betreffen. Geschwollene Finger und Gelenkschmerzen können früh in der Erkrankung auftreten.

Während des Verlaufs der Erkrankung können auch innere Organe betroffen sein und die Langzeitprognose hängt von der Art und dem Ausmaß des Befalls der inneren Organe ab. Es ist wichtig, dass alle inneren Organe auf das Vorhandensein von Krankheit untersucht werden, sowohl durch Laboruntersuchungen als auch durch Funktionsteste.

Es gibt jedoch keinen spezifischen Labortest für die Sklerodermie. Die Speiseröhre ist bei der Mehrheit der Kinder betroffen, häufig auch bereits im frühen Krankheitsverlauf. Das kann zu Sodbrennen führen, was durch das Aufsteigen von Magensäure in die Speiseröhre bedingt ist. Später kann der gesamte Magen-Darmtrakt betroffen sein mit aufgetriebenem Bauch und schlechter Verdauung. Die Beteiligung der Lunge ist häufig und bestimmt wesentlich die Langzeitprognose. Die Beteiligung anderer Organe wie des Herzens und der Nieren ist ebenfalls sehr bedeutsam für die Prognose.

### **2. Wie sieht die Behandlung der systemischen Sklerose bei Kindern aus?**

Die Entscheidung, welche Behandlung notwendig ist, muss durch den Kinderrheumatologen getroffen werden, der Erfahrung in der Behandlung hat, zusammen mit anderen Spezialisten, die sich besonders gut in der Behandlung bestimmter Organerkrankungen wie des Herzens und der Niere auskennen. Steroide werden angewandt ebenso wie Methotrexat oder D-Penicillamin. Wenn eine Beteiligung von Lungen oder Nieren vorliegt, wird oft auch Cyclophosphamid eingesetzt. Zur Behandlung des Raynaud-Phänomens sollte die Durchblutung der Finger erhalten bleiben, indem sie immer warm gehalten werden. Zudem sollten Verletzungen der Fingerhaut vermieden werden. Manchmal können auch Medikamente zur Erweiterung der Blutgefäße eingesetzt werden. Es gibt keine Therapie, deren Wirksamkeit nachgewiesen worden ist bei systemischer Sklerose. Einige Behandlungen werden zurzeit in Studien untersucht. Es gibt konkrete Hoffnungen, dass bessere Therapien in den nächsten Jahren gefunden werden.

Krankengymnastik und die Pflege der verhärteten Haut sind wichtig während der Krankheitsphasen, um die Gelenke und die Lunge beweglich zu halten.

### **Welche Kontrollen sind notwendig?**

Regelmäßige Kontrollen sind notwendig, um ein Fortschreiten der Erkrankung festzustellen und evtl. die Therapie zu verändern. Weil bei der Sklerodermie wichtige innere Organe beteiligt sein können wie Lungen, Magen-Darmtrakt, Nieren und Herz sind auch regelmäßige Untersuchungen der Organfunktion notwendig, um ihre Beteiligung frühzeitig zu entdecken. Wenn bestimmte Medikamente angewandt werden, müssen Untersuchungen zur Kontrolle auf Nebenwirkung regelmäßig durchgeführt werden.

### **Wie lange dauert die Erkrankung?**

Ein Fortschreiten der lokalisierten Sklerodermie ist meist auf wenige Jahre begrenzt. Meist endet die Verhärtung der Haut nach zwei Jahren, selten kann es fünf bis sechs Jahre dauern. Einzelne Flecken können sehr deutlich werden, auch wenn der Entzündungsprozess überstanden ist und Veränderungen der Farbe und der Größe können zu Veränderungen führen, weil das Wachstum der ehemals betroffenen Haut und der gesunden Haut drum herum unterschiedlich ist. Die systemische Sklerose ist eine langfristige Erkrankung und kann lebenslang dauern.

### **Wie sieht die langfristige Entwicklung der Krankheit aus?**

Die Morphea lässt gewöhnlich nur kosmetische Hautdefekte zurück. Die lineare Sklerodermie kann dem Kind leider schwere Probleme bereiten durch den Verlust von Muskel- oder Knochengewebe und entsprechend zu einem verkürzten Glied oder zu einem eingeschränkt beweglichen Gelenk führen.

Die systemische Sklerose ist bei einigen Patienten lebensbedrohlich. Das Ausmaß des Befalls der inneren Organe, insbesondere Herz, Niere und Lunge ist unterschiedlich von Patient zu Patient und bestimmt im Wesentlichen die Langzeitprognose. Die Erkrankung kann bei einigen Patienten für lange Zeiten zur Ruhe kommen.

### **Ist es möglich, vollständig wieder gesund zu werden?**

Kinder mit lokalisierter Sklerodermie werden wieder vollständig gesund, bis auf die oben aufgeführten Schäden. Aber nach einer gewissen Zeit kann auch die verhärtete Haut wieder weicher werden und normal erscheinen. Heilung ist bei der systemischen Sklerose viel seltener, aber bedeutsame Verbesserungen oder zumindest ein Vermeiden weiteren Fortschreitens ist möglich.