



# SCLERODERMA LIGA e.V.

Anlage zum Scleroderma INFOBRIEF Nr. 83

## Die Sklerodermie-Hand

Die progressive systemische Sklerodermie (PSS) manifestiert sich regelmäßig zuerst an den Händen, besonders den Fingern, greift dann über die Arme auf das Gesicht über und befällt später schrittweise Beine und Körperstamm.

Die Hand ist deshalb wegweisend für die frühzeitige Diagnose der PSS. Ist die Hand nicht mitbetroffen, wird man in der Regel die Diagnose PSS nur schwer stellen können bzw. wird sie völlig ausschließen.

An der menschlichen Hand manifestiert sich die gesamte Tragik der PSS vom Früh- bis zum Endstadium. An ihr kann man schrittweise verfolgen, wie am Anfang eine erhöhte Produktion von kollagenem Bindegewebe, begleitet von einer erhöhten Synthese von sauren Mukopolysacchariden, einsetzt, schmerzhafte Gelenkbeeinträchtigungen hinzutreten, Durchblutungsstörungen zu einem Gewebsuntergang führen, die Fibrose schließlich in eine harte Sklerose übergeht, die nach Jahren ein atrophisches Stadium, bei der sog. „Madonnenfinger“ imponieren, erreicht.

### **Frühzeichen der Sklerodermie an der Hand**

Überwiegend setzt die PSS mit einer Raynaud-Symptomatik der Finger ein. Während das Raynaud-Phänomen typischerweise phasenhaft mit drei Farben (blau-weiß-rot) abläuft, sind bei manchen Patienten auch nur Blauverfärbungen bzw. Blau- und/oder Weißverfärbungen möglich.

Schon frühzeitig nach der Manifestation der funktionellen Durchblutungsstörung, die anfänglich noch nicht zu einem Gewebsuntergang führt, entwickeln sich Schwellungen im Bereich der Finger und Handrücken, die die Extremitäten prall-gespannt erscheinen lassen. Zu den Fingerschwellungen treten Einschränkungen der Gelenkbeweglichkeit hinzu und es entwickeln sich Gelenkschmerzen begleitet von einer Funktionsbeeinträchtigung der Greiffunktion der Finger. Die Patienten können kaum noch Knöpfe öffnen oder schließen, das Einfädeln von Garn in eine Stopfnadel ist nahezu unmöglich geworden. Sehr unangenehm wird von den Patienten die enorme Kälteempfindlichkeit empfunden, die am stärksten bei etwa plus sechs bis acht Grad und zugigem, kaltem Wind empfunden wird. Beißende Kälte mit Frosttemperaturen wird von den Patienten meist besser vertragen als eine feuchtkalte, windige Witterung.

In diesem Stadium erleichtern zusätzliche, subtile Hautveränderungen besonders am Nagelfalz und im Nagelbett die Diagnose der PSS. Nagelfalzhyperkeratosen mit feingeschnittenen Splitterblutungen, Verringerung der Kapillarschlingen im Nagelbett mit gleichzeitiger Erweiterung der verbleibenden Gefäßbahnen sind typisch für eine Kollagenose, zu der die PSS zählt.

### **Der Übergang der Fibrose in eine Sklerose der Haut**

Durch das ständig sich wiederholende und oft über Stunden anhaltende Raynaud Phänomen kommt es allmählich zu einer konzentrischen Wandverdickung der kleinen Gefäße, die in der Hohlhand einsetzt und bis in die Fingerkuppen reicht. Dadurch wird der periphere Blutzufuss in die Finger, vornehmlich die Fingerkuppen, eingeschränkt, so dass hieraus Fingerkuppenulzerationen resultieren.

Das Auftreten von Fingerkuppenulzerationen stellt somit ein Ernährungsproblem der Fingerkuppen mit versorgenden Metaboliten

dar. Deswegen entwickeln sich Fingerkuppennekrosen meist über einen längeren Zeitraum, bilden zuerst einen bläulichen, später einen weißen, pulsierend schmerzhaften Fleck aus, der den Patienten enorm beeinträchtigt. Die Schmerzen treten in der Regel zurück, wenn das Gewebe zerfallen ist und die Nekrose sich manifestiert.

Nach Jahren des schicksalhaften Verlaufes der PSS geht die Fibrose begleitet von einer mesenchymalen Schwellung, die auf einer vermehrten Synthese von sauren Mukopolysacchariden beruht, in eine Sklerose, also in eine deutliche Verhärtung des Bindegewebes, über.

Die Haut der Finger ist nun straff und fest geworden, sie hat ihre Elastizität komplett verloren und ihre Beweglichkeit hochgradig eingebüßt. Durch den Befall der sich verkürzenden Beugesehnen, die an der Unterseite der Finger lokalisiert sind, werden die Finger allmählich zur Handfläche gekrümmt. Die gleichzeitig auftretende Gelenkkapselfibrose behindert die Gelenkbeweglichkeit der Finger zusätzlich. Die Greiffunktion der Hand kann hierunter weitgehend aufgehoben sein.

Im weiteren, oft viele Jahre andauernden schicksalhaften Verlauf bildet sich als drittes und letztes Stadium der PSS die Atrophie der Haut heraus. Die Blutgefäße der Haut werden im atrophischen Stadium sichtbar, die Finger nehmen eine madonnenhafte Gestalt an. Dieser Endzustand ist für die Patienten überwiegend besser zu ertragen als das fibrotische bzw. sklerotische Stadium. Schmerzen treten jetzt in den Hintergrund. Die Durchblutung ist aber so drastisch reduziert, dass gelegentlich die Fingerknochen nicht mehr genügend mit Nahrungsmetaboliten versorgt werden. Bei einigen Patienten kann sich daraus eine Beteiligung der Fingerknochen entwickeln.

## **Die Calzinose**

Besonders beim CREST-Syndrom tritt zu den bindegewebigen Veränderungen, begleitet von einer gestörten Durchblutung, die kutane Ablagerung von Calcium aus der Blutstrombahn hinzu. Als weiße Masse lokalisiert sich die Calzinose meist in der Nähe von Gelenken und an Druckstellen der Arme. pH-Verschiebungen im Gewebe sollen für den Ausfall von Calcium verantwortlich sein.

Die Calzinose kann lange Zeit symptomlos verlaufen, kann jedoch dann zu einer großen Schmerzlast führen, wenn der Körper die Calciumablagerung durch die Haut nach außen abstößt. Langanhaltende bohrende Schmerzzustände sind für die PSS-Patienten zermürend.

In aller Regel sollten aktive chirurgische Maßnahmen, die Calciumdeposite zu entfernen, unterbleiben. Zu sehr wäre, wenn der Eingriff am Finger erfolgt, der Finger gefährdet.

Große Hoffnungen in der Therapie dieser Calciumstoffwechselstörung liegen in der Substanz Natriumthiosulfat, mit der das Calcium aus dem Gewebe ausgeschleust werden kann.

Die Sklerodermiehand ist diagnostisch und erlaubt es gleichzeitig, Verlauf der PSS und Therapie-Effekte zu erfassen.

In der Hand läuft auf kleiner Fläche das gesamte Drama der PSS zusammen.

Prof. Dr. Dr. med.habil. Christoph Luderschmidt  
Hautarzt, Allergologie, Umweltmedizin  
Schwerpunktpraxis für Sklerodermie und  
andere Bindegewebserkrankungen  
Residenzstr. 27, 80333 München