

# SCLERODERMA LIGA e.V.

Beilage zum Scleroderma INFOBRIEF Nr. 43

## **Beitrag zur Beteiligung innerer Organe bei der systemischen Sklerodermie**

**Referat:**

**Prof. Dr. med. O.-A. Müller**

Therapietagung Sklerodermie am 24.4.1999 in München

Die Sklerodermie manifestiert sich zwar in der Regel primär an der Haut, aber leider ist dies nur ein Teil der Erkrankung, die alle inneren Organe ebenfalls in Mitleidenschaft ziehen kann. Im folgenden werden die Daten der Patientinnen und Patienten zusammengetragen, die in den Jahren 1992 bis 1996 am Rotkreuzkrankenhaus behandelt wurden (Dissertation N. Sonntag).

Die Einteilung dieser sehr bunt gefächerten Erkrankung ist in der Abbildung 1 dargestellt. Diese Einteilung erfolgt nach den Hauterscheinungen. Der Typ I weist eine Beteiligung vor allem der Hände auf, aber sonst nicht am Stamm. Der Typ II geht sozusagen von den Extremitäten aus, kann aber auch auf den Stamm übergreifen. Beim Typ III ist es umgekehrt, hier gehen die Hauterscheinungen vom Stamm aus und können auf die Extremitäten übergreifen.

Eine wichtige weitere Unterscheidung stellt die Frage dar, ob es sich um einen entzündlichen Typ handelt oder nicht. Kriterien für eine Entzündung sind: Die Blutsenkung, die weißen Blutkörperchen, dann gewisse Antikörpertiter und Veränderungen in der Aufteilung der Eiweißkörper.

Wenn diese Kriterien erfüllt sind, spricht man von einem entzündlichen Typ und bezeichnet das mit dem Buchstaben "a", nicht entzündliche Veränderungen mit dem Buchstaben "b".

In der erwähnten Dissertation sind 157 Patienten erfaßt. Es gibt einen gravierenden Unterschied, es sind 4 - 5 mal so viele Frauen betroffen als Männer. Der Großteil der Betroffenen gehört dem Typ II an, der entzündliche Typ ist relativ selten (ca. 10 %).

Die Altershäufigkeit zeigt einen großen Gipfel zwischen 40 und 60 Jahren. Hierbei muß man berücksichtigen, daß die Erfassung der Erstmanifestation außerordentlich schwierig ist, da die Krankheit oft erst nach Jahren diagnostiziert wird und der Beginn in der Regel nicht genau festzulegen ist. Die Krankheitsdauer ist bei Männern ganz überwiegend erheblich kürzer als bei Frauen.

Die Sklerodermie wird durchaus zu den Autoimmunprozessen gerechnet. Sehr viele Krankheiten, die wir kennen, sind sogenannte Autoimmun- oder Autoaggressionskrankheiten, wobei der eigene Organismus Antikörper bildet gegen eigene Strukturen, was zu einem Krankheitsbild führt, während sonst der Organismus Antikörper gegen Fremdmaterial bildet, was einen wichtigen Abwehrmechanismus gegen äußere Einflüsse darstellt und damit unsere Gesundheit garantiert.

153 von 157 Patienten waren ANA (= Antinukleäre Antikörper) - positiv. Es gibt neben anderen nun zwei weitere wichtige Antikörper, das ist zum einen der scl 70. Dieser Antikörper ist nur bei ca. 1/3 der Patienten nachweisbar und insofern kein gutes diagnostisches Kriterium. Dann haben wir noch die ACA's, das sind Anticentromer-Antikörper. Diese Antikörper finden sich nur in einem Sechstel der Fälle.

Im folgenden wird auf den Befall innerer Organe bei diesem Krankheitsbild eingegangen, und zwar in der Reihenfolge der häufigsten und dann der weniger häufigen Beteiligung.

Die Speiseröhre war bei unseren Patienten in 133 Fällen befallen (84,7 %), insbesondere beim Typ II der Sklerodermie sind nur wenige Patienten ausgespart (10 von 124). Es gibt eine gute Korrelation zwischen Antikörpernachweis und Ösophagusbefall. Nur 4 Patienten mit positivem Antikörpernachweis hatten keinen Befall der Speiseröhre, d. h. der

Antikörpernachweis bedeutet praktisch fast immer eine Speiseröhrenbeteiligung. Ein negativer Antikörpernachweis schließt allerdings eine Speiseröhrenbeteiligung nicht aus.

Im Bereich des Gastrointestinaltraktes können alle Regionen beteiligt sein. Vom Problem des Öffnen des Mundes mit zuwenig Speichelproduktion bis hin zur Bewegungsstörung der Speiseröhre. Oft ist der Abschluß zwischen Speiseröhre und Magen schlechter möglich, so daß die Säure vom Magen in die Speiseröhre hochsteigt - man nennt das Reflux. Erfreulicherweise sind im letzten Jahrzehnt sehr viel bessere Behandlungsmöglichkeiten gegeben (sog. "Säureblocker"). Weitere Veränderungen gibt es an der Magenschleimhaut bzw. auch Entleerungsstörungen des Magens, Veränderungen der Funktion der Bauchspeicheldrüse, Veränderungen der Resorption. Auch sind eine Fehlbesiedelung durch Bakterien, Ausstülpungen im Dickdarm, Veränderungen, die fast wie ein Darmstillstand in Erscheinung treten, also auch eine chronische Verstopfung, möglich. Hier sind viele symptomatische Therapieansätze, ohne dass hierdurch die eigentliche Erkrankung, die Sklerodermie, behandelt werden kann.

Etwa 50% unserer Patienten zeigten eine Veränderung der Lungenfunktion, was heute durch entsprechende Funktionsuntersuchungen sehr gut nachgewiesen ist und der Röntgenuntersuchung der Lunge überlegen ist.

Sehr wichtig ist auch eine Herzbeteiligung. Diese ist leider auch relativ häufig. Die Herzbeteiligung betrifft sowohl die Herzfunktion als auch - das ist ein ganz wichtiger Aspekt - den Herzrhythmus. Bei Sklerodermiepatienten werden sehr häufig komplexe und auch sehr schwer zu behandelnde Herzrhythmusstörungen nachgewiesen. Hierbei ist nicht eindeutig geklärt, ob es sich um Veränderungen an den kleinsten Gefäßen als Ursache für diese Probleme handelt. Beim Typ II weist ein ganz hoher Prozentsatz eine kardiale Beteiligung auf, in der Gruppe der scl70-positiven Fälle hat ebenfalls ein hoher Prozentsatz eine Herzbeteiligung.

Die Beteiligung der Nieren ist seltener, aber eine Einschränkung der Nierenfunktion ist durchaus ein Alarmzeichen (20 - 30 %). Das beginnt mit einer leichten Einschränkung der Nierenfunktion und mit dem Verlust von Eiweißstoffen über den Urin. Auch hier ist beim Typ II der Prozentsatz der Nierenbeteiligung am höchsten.

Die Tabelle 1 zeigt die Patienten, die eine Beteiligung mehrerer Organe vorweisen. Zwei oder drei oder vier Organe können beteiligt sein. Sie sehen, daß immerhin 85 unserer Patienten Speiseröhrenprobleme haben und Herzprobleme. 82 Patienten weisen Speiseröhrenprobleme und Lungenveränderungen auf. 54 Patienten haben eine Beteiligung von Speiseröhre, Herz und Lunge, 35 Patienten weisen zusätzlich zu Speiseröhre und Herz eine Nierenbeteiligung auf. Weitere 34 Patienten statt einer Herzbeteiligung eine Lungenbeteiligung. Immerhin doch 26 Patienten weisen eine Beteiligung aller 4 Organsysteme auf.

	Ib	Ila	IIb	III	Gesamt
ÖH +	8	10	66	1	85
ÖH -	21	2	46	3	72
ÖL +	6	8	67	1	82
ÖL -	23	4	45	3	75
ÖN +	4	5	36	1	46
ÖN -	25	7	76	3	111
ÖHL +	4	8	42	0	54
ÖHL -	25	4	70	4	103
ÖHN +	3	4	28	0	35
ÖHN -	26	8	84	4	122
ÖLN +	2	4	27	1	34
ÖLN -	27	8	85	3	123
ÖHLN +	2	4	20	0	26
ÖHLN -	27	8	92	4	131

Tab.1: Mehrfache viszerale Manifestationen innerhalb der einzelnen PSS-Typen  
 Ö= Ösophagus, H= Herz, L= Lunge, N= Niere (Absolutzahlen)  
 + steht für Beteiligung, - keine Beteiligung

Das ist eine etwas bedrückende Statistik. Es ist aber trotzdem ein gewisser Optimismus angebracht, da einerseits diagnostische Fortschritte gemacht worden sind, andererseits auch therapeutisch immer wieder kleine Fortschritte erzielt wurden. Wir werden uns weiterhin in der erfolgreichen Zusammenarbeit mit der Arbeitsgruppe von Herrn Prof. Dr. Luderschmidt um dieses Krankheitsbild kümmern, in der Hoffnung, weitere Verbesserungen erzielen zu können.

O.-A. Müller, N. Sonntag,  
 Medizinische Abteilung  
 (Chefarzt Prof. Dr. med. O.-A. Müller),  
 Rotkreuz-Krankenhaus  
 Nymphenburgerstr. 163  
 80634 München