

SCLERODERMA LIGA e.V.

Beilage zum Scleroderma INFOBRIEF Nr. 55

Die Zirkumskripte Sklerodermie bei Kindern und Erwachsenen

Referat:

Prof. Dr. med. Christoph Luderschmidt, München

Therapietagung Sklerodermie am 20.4.2002 in Mannheim

Das Spektrum der Sklerodermiekrankheiten wird von der progressiven systemischen Sklerodermie (PSS) und der zirkumskripten Sklerodermie gebildet. Während bei der PSS ein Befall der internen Organe sehr häufig ist, wird die zirkumskripte Sklerodermie allgemein als prognostisch gutartige Hauterkrankung aufgefaßt, die ohne wesentliche Beteiligung an inneren Organen abläuft.

Die **zirkumskripte Sklerodermie** oder **Morphea** tritt in verschiedenen klinischen Erscheinungsformen auf. Das klinische Bild ist abhängig von der Lokalisation der Erkrankung am Hautorgan.

Klinische Bilder der zirkumskripten Sklerodermie unter Berücksichtigung der Hautetage.

Manifestiert sich das Krankheitsbild an der **Verbindungszone zwischen Oberhaut und Lederhaut**, so kommt es häufig nur zu einer bräunlichen Hyperpigmentierung, die jede kutane Fibrosereaktion vermissen läßt. Dieses Krankheitsbild wird **Pierini-Pasini-Morphea** genannt.

Entwickelt sich die ZS im darunterliegenden **kollagenen Bindegewebe** der Lederhaut, entstehen scheibenartige, unterschiedlich große und derbe bzw. harte Platten, die sich am gesamten Hautorgan ausbreiten können. Diese Veränderungen spiegeln dann das typische Bild einer **Morphea** wider.

Die Morphea befällt praktisch Hände, Füße und Gesicht nicht. Sie kann aber in der generalisierten Form mit Befall des gesamten Hautorgans zu enormen Funktionseinbußen führen. Die generalisierte Morphea stellt eine extreme Rarität dar.

Lokalisiert sich die ZS in der Haut noch tiefer, also im **subkutanen Fettgewebe**, so bilden sich Dellen in der Haut, an deren Basis sich vorwölbendes subkutaner Fettgewebe einen **matratzenartigen Aspekt** abgeben.

Nach Abheilung der in den verschiedenen Etagen der Haut lokalisierten Krankheitsvorgänge bleibt bei der oberflächlichen Morphea vom Pierini-Pasini-Typ meist eine Hyperpigmentierung bestehen, während sich bei der sklerotischen Morphea scheibenförmige Platten und bei der subkutanen Form Einsenkungen mit oder ohne Pigmentierung in der Haut zurückbleiben.

Zum ZS-Spektrum zählen auch die **lineären Morphea-Formen**.

Bei diesem Krankheitstyp manifestiert sich die Läsion entweder im Schulter-Arm- oder Becken-Bein-Abschnitt, in deren Ausbreitung sich die lineäre zirkumskripte Sklerodermie manifestiert. Üblicherweise ist nur ein Arm oder ein Bein befallen. Sehr selten sind ein

Arm und ein Bein auf der gleichen Seite bzw. werden sämtliche vier Extremitäten betroffen.

Die lineären Formen treten fast ausschließlich im Kindesalter auf, induzieren einen zum Teil deutlichen Schwund des Unterhautfettgewebes und möglicherweise der Extremitätenmuskulatur mit Verdünnung des darunterliegenden Knochens. Da es sich meist um kindliche Manifestationen handelt, kommt es zur Verminderung des Wachstums der befallenen Extremität sowie nachfolgend in unterschiedlichem Ausmaß zur Beeinträchtigung der Beweglichkeit der Hände bzw. der Füße.

Der Nachweis von antinukleären Antikörpern in niedrigen oder mittleren Titern ist vor allem im Kindesalter häufig. Diese Antikörper haben jedoch keine Bedeutung auf den Verlauf der Erkrankung.

Orthopädische Maßnahmen zur Versorgung der gestörten Funktion sind bei diesen Entwicklungen notwendig.

Als weitere Sonderform der lineären ZS kommen die **en coup de sabre Sklerodermie** sowie als ihre Maximalvariante die **Hematrophia faciei** vor. Auch hierbei handelt es sich um überwiegend kindliche Sklerodermie-Formen mit eigentümlich geprägten, in der Regel im Bereich von Hautfaltungslinien lokalisierten Sklerosereaktionen mit ausgeprägtem Schwund des subkutanen Fettgewebes.

Diese Sklerodermieformen finden sich immer einseitig im Gesicht rechts oder links der Medianlinie und ziehen in der Regel vom Scheitel bis zur Nasenwurzel und können in ausgeprägten Fällen noch die Oberlippe und das Kinn streifig mitbefallen. In ungünstigen Verläufen kommt es gelegentlich zur Mitbeteiligung von Knochenstrukturen.

Klinischer Verlauf der zirkumskripten Sklerodermie

Der Verlauf der ZS ist unberechenbar. Nach Eruptionsstadien und oft jahrelangen Ruhephasen kann es immer wieder zum Aufflackern des Krankheitsbildes kommen. Lineäre ZS-Erkrankungen weisen gelegentlich eine lebenslange, extrem protrahierte Aktivität auf.

Die Funktion innerer Organe wird durch die ZS nicht beeinträchtigt. Es gibt auch keine Übergänge von der lokalisierten zur systemischen Form. Zur Verwirrung in Bezug auf mögliche Übergänge von der lokalisierten zur systemischen Sklerodermie haben Beobachtungen geführt, bei denen beide Sklerodermietypen nebeneinander vorkamen. Solche Entwicklungen sind aber enorm selten.

Therapeutische Perspektiven

Im akuten Schub bedürfen sämtliche ZS-Formen einer systemischen, lokalen und physikalischen Therapie. Die einzelnen Therapieformen sind eng mit dem betreuenden Arzt abzusprechen. Sie bestehen in der systemischen Verabreichung von verschiedenen Antibiotika, von denen sich erfahrungsgemäß Ceftriaxon am besten bewährt hat. Als Langzeittherapie kann bei entsprechender allgemein- und augenärztlicher Kontrolle Hydroxychloroquinsulfat gegeben werden. Bei Kindern ist auf eine entsprechende Kinderdosierung zu achten.

Als äußerliche Therapiemaßnahmen kommen im akuten Stadium mit Vorliegen eines sog. Lilac-Erythems Glucocorticosteroid-haltige Cremes oder Salben zur Anwendung. In späteren Phasen ist pflegenden Externa der Vorzug zu geben.

Physikalische Maßnahmen sind vornehmlich bei den lineären Sklerodermie-Formen im Kindesalter absolut indiziert. In enger Kooperation mit einem Facharzt für Orthopädie sollten physikalische Maßnahmen in regelmäßiger Anwendungshäufigkeit zwei- bis dreimal pro Woche durchgeführt werden. Bewegungsübungen, krankengymnastisches Gelenkstraining, Lymphdrainagen, Versorgung mit Einlagen und orthopädischem Schuhwerk runden das therapeutische Spektrum ab. Dennoch werden in Einzelfällen operative orthopädische Maßnahmen noch notwendig werden.

Im Rahmen der Endversorgung der im Gesicht lokalisierten Sklerodermietypen können korrektive plastische operative Maßnahmen angezeigt sein, wenn das Krankheitsbild über mehrere Jahre zum Stillstand gekommen ist. Solche operativen Eingriffe sind Zentren vorbehalten, die besondere Erfahrungen auf diesem Gebiet haben.

Prof. Dr. med. Chr. Luderschmidt,
Zentrum für Kollagenkrankheiten
Residenzstr. 27
80333 München
Tel. 089 / 2919190