

Sklerodermie

Def.: Sklerosierung und Hautatrophie durch chronisch – entzündliche Erkrankung des Bindegewebes und der Gefäße unbekannter Ätiologie

- Formen:
 - o Zirkumskripte Sklerodermie
 - o Systemische Sklerodermie = Progressive Sklerodermie
- Ätiologie:
 - o Erreger? Borrelien? Gen. U. horm. Faktoren? **Unbekannt!**
- Epidemiologie:
 - o Relativ selten
 - o Alter 20 – 50 Jahre
 - o **Frauen – Männer = 2 : 1 bis 3 : 1**

Zirkumskripte Sklerodermie

- o herdförmiger Typ (Morpheae)
 - **1 – 10 cm große Herde am Rumpf**
- o Linearer Typ (Skl. En coup de sabre)
 - **Bandförmige Läsion frontoparietal**
- o kleinmakulöser Typ
 - disseminierte kleine Herde am Rumpf
- o Pansklerodermie (extrem selten)
- Morpheae (=lilac ring)
 - o bandförmige Läsionen: Verlauf in Längsrichtung
 - o **Muskel – und Knochenatrophie über Gelenken**
 - „Dermatogene Kontrakturen“
- Pansklerodermie
 - o Generalisierte Morpheae
 - o **Haut kaum abhebbar**
 - o **Kein Raynaud –Phänomen**
 - o **Mamillen sind nicht befallen! → sind prominent**

Therapie:

- Einzelherde:
 - o **topische Kortikoide** (occlusiv)
- bei ausgedehntem Befall
 - o **Penicillin** i.v. über 24d – 4 Wochen
 - o Bade – PUVA
 - o UVA-1

Progressive Sklerodermie

- limitierte **systemische** Sklerodermie (=Akrosklerodermie) mit milder Beteiligung innerer Organe
- **CREST – Syndrom**
- **Diffuse Sklerose:** stammbetont, rascher Prozess

Akrosklerodermie:

- **lange** Krankheitsgeschichte
- **Raynaud – Syndrom**
- Limitierte Hautsklerose der Akren
- Kalzinose, Teleangiektasien
- **Spätes Einsetzen systemischer oder pulmonaler Beteiligung**
- Labor:
 - ANA selten positiv
 - Auto – AK gegen Proteine der **Centromerregion** der Chromosomen (ANA) fast immer positiv
 - Nachweis des **Rheumafaktors in 20 – 35 % positiv**

Diffuse Sklerodermie:

- **Kurzes Intervall**
- Hautveränderungen an Rumpf und Akren → **Sehnenreiben**
- Erkrankungen: Lungenfibrose, GI- Erkrankungen, Niere- und Myocard
- Labor:
 - ANA gegen verschiedene Zellkernantigene in 70% positiv
 - **Häufig Scl / 70 Autoantikörper**

Systemische Sklerose

- Hauptcharakteristika
 - **Stratum ödematosum**
 - **Stratum sklerosum**
 - Mikrostomie („**Tabaksbeutelmund**“)
 - **Sklerosiertes Zungenbändchen**
 - Fingerspitzenulcera („**Rattenbißnekrosen**“)
 - Madonnenfinger
 - Hyper – und Hypopigmentierungen (**Pfeffer und Salz**)
 - Krallenfinger
 - **Amimie**
- Organbeteiligung:
 - Ösophagus, Ileum
 - **Refluxösophagitis**
 - **Obstipation / Diarrhoe**
 - Lunge
 - **Fibrosierende Alveolitis (in 75 %)**
 - **Pulmonale arterielle Hypertonie (in 50%) → Echokardiographie**
 - Niere
 - Sklerose der Arteriolen
 - Herz
 - Peri – und Myokarditis
 - Skelettmuskel
 - Myositis, Myopathie
 - Gelenke
 - Arthritis, Osteolysen

Calcinosis + Raynaud + Esophagus + Sklerodermie + Teleangiektasien

→ **CREST – Syndrom**

- Therapie
 - o **Unbefriedigend!**
 - o vasoaktive Substanzen:
 - Ca- Antagonisten
 - ACE – Hemmer
 - Prostazyklin – Infusionen
 - o Immunsuppressiva
 - Kortikoide
 - Cyclophosphamid
 - o ggf. Plasmapherese und Krankengymnastik

Lichen sklerosus et atrophicus

Def. : Lichenoide, zur Sklerose führende, extrem chron. Dermatose unbekannter Ätiologie

- Prädisloktionsstellen:
 - o Genitale, Schultern, seitliche Halspartien, Schlüsselbeinregion, Beugeseite der Unterarme
- **fakultative Präkanzerose**
- Ätiologie:
 - o Unbekannt, aber:
 - **Verlust der elastischen Fasern in der oberen Dermis**
 - → **Schmerzhaftes Rhagaden**

Raynaud - Syndrom

Def.: Durch **Kälte** ausgelöst, anfallsartiger **Gefäßspasmus**

- **Ischämie (sehr schmerzhaft)**
- **Lokale Zyanose**
- **Arterielle Hyperämie**

→ Tritt als **Frühsymptom in 60 – 90 % der Fälle der Sklerodermie** (besonders Akrosklerodermie) auf.