

## Seltene Krankheiten

## Sklerodermie

**Die Bezeichnung Sklerodermie setzt sich zusammen aus den griechischen Begriffen sklêros= hart und derma= Haut. An dieser Autoimmunkrankheit erkranken mehr Frauen als Männer. In der Schweiz sind ca. 1400 Personen betroffen.**

Die Auslöser der Sklerodermie sind nicht bekannt. Eine Verbindung von besonderen genetischen Voraussetzungen und bestimmten Umwelteinflüssen begünstigt möglicherweise das Auftreten dieser Krankheit.

## Symptome

Manche Patienten leiden unter einer Form, die einzig die Haut befällt. In diesem Fall spricht man von lokalisierter, zirkumskripter Sklerodermie, charakterisiert durch eine Fibrosierung der Haut, mit Bildung von Plaques (sog. Morphea) oder Bändern. Diese Form kann ästhetische und funktionelle (eingeschränkte Beweglichkeit der Gelenke) Folgeerscheinungen zeigen.

Die andere Form beschränkt sich nicht auf die Haut (diese kann trotzdem verhärtet und infiltriert sein); sie befällt weitere Organe, wie Ösophagus, Lunge,

## Welttag der Sklerodermie

Auf Initiative der FESCA (Verband der europäischen Vereine der Sklerodermie) wurde der 29. Juni zum «Welttag der Sklerodermie» erklärt.

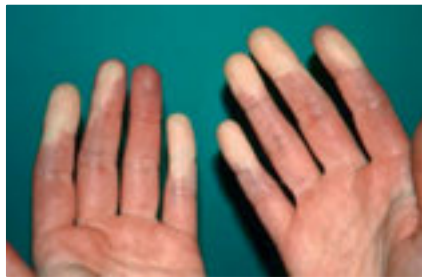
Der berühmte Maler Paul Klee ist nämlich am 29. Juni 1940 im Tessin an dieser Krankheit gestorben. Die Sklerodermie hat seine kreative und poetische Kunst stark beeinflusst. Dieses Gemälde von Paul Klee ist zum Emblem der Tagung geworden.



Paul Klee,  
Paukenspieler  
© Zentrum Paul Klee, Bern

Darm, Niere und Herz. Es handelt sich um die sehr viel schwerwiegendere systemische Sklerodermie. Diese Form geht mit vaskulären Störungen der Mikrozirkulation einher. Ihre Manifestation kann je nach befallenem Organ von einem Patienten zum andern stark variieren.

Das Raynaud-Syndrom, eines der ersten Krankheitszeichen, schränkt das Leben ausser Haus beträchtlich ein. Da Kälte einen Verschlimmerungsfaktor darstellt, kann die Funktionsstörung zu Ulzerationen oder sogar Nekrosen an den Fingern führen.



Das Raynaud-Syndrom ist eines der ersten Anzeichen einer systemischen Sklerodermie. © FESCA

Die Massnahmen, die zur Verhinderung einer Verwechslung von Raynaud-Syndrom und Morbus Raynaud getroffen werden müssen, verzögern die Diagnosestellung. Bei Morbus Raynaud ist im Allgemeinen der Daumen nicht betroffen, es sind keine kapillären Veränderungen feststellbar und die Störungen treten nicht als Folge einer Medikamenteneinnahme oder einer Krankheit auf.

Weitere Manifestationen sind im Wesentlichen eine Verhärtung der Haut, die Bewegungen schmerzhaft macht, eine Versteifung des Körpers, Atemnot bei Lungenfibrose, Schluckschwierigkeiten bei Ösophagusbefall und Verdauungsstörungen, die eine strenge Diät nötig machen und das Sozialleben stark einschränken können.

## Diagnose und Therapie

Oft gestaltet sich die Diagnosestellung zu Beginn schwierig; sie wird erleichtert durch die Bestimmung von spezifischen Antikörpern im Blut und durch Anomalien der kleinen Kapillargefässe, die in der Kapillaroskopie feststellbar sind.

Zum heutigen Zeitpunkt gibt es keine kurative Behandlung. Jeder Fall präsentiert sich unterschiedlich. Das Fortschreiten der Krankheit hängt von der Ausbreitung ab; in gewissen Fällen kann es zu lebensbedrohlichen Komplikationen kommen. ■

## sclerodermie.ch

Die Schweizerische Vereinigung der Sklerodermie-Betroffenen entstand am 27. November 2010 durch den Zusammenschluss der Association Romande des Sclérodermiques und bereits bestehender Selbsthilfegruppen in der Deutschschweiz. sclerodermie.ch ist eine Non-Profitorganisation, die als gemeinnützige Vereinigung anerkannt ist. Der ehrenamtlich arbeitende Vorstand setzt sich für die Vernetzung aller Sklerodermie-Patienten in der Schweiz ein und versucht, deren Bedürfnissen gerecht zu werden indem er:

- Betroffene mobilisiert und vernetzt
- regionale Gruppen zum Erfahrungsaustausch fördert
- Betroffene und deren Angehörige über die Sklerodermie, die Behandlungsmöglichkeiten und -zentren informiert
- die Interessen der Betroffenen gegenüber Fachleuten der Medizin, des Gesundheits- und Sozialwesens und der Behörden vertritt
- die in der Schweiz lebenden Betroffenen bei den internationalen Sklerodermietreffen vertritt
- die Öffentlichkeit über die Sklerodermie und deren Auswirkungen auf die Betroffenen informiert und aufklärt
- Aktivitäten zur Erforschung der Ursachen und Behandlung der Krankheit unterstützt

sclerodermie.ch, 3000 Bern.

Webseite: [www.sclerodermie.ch](http://www.sclerodermie.ch)

E-Mail: [info@sclerodermie.ch](mailto:info@sclerodermie.ch)

Tel.: 077 406 09 58 (Deutsch), 024 472 32 64 (Französisch), 062 777 22 34 (Italienisch)

