KAPITEL 1: Systemische Sklerodermie – Was ist das für eine Krankheit ?

Sklerodermie heißt übersetzt „harte Haut", wodurch das markanteste Merkmal dieser Erkrankung beschrieben wird. Unter den Begriff „Sklerodermie" werden aber 2 völlig verschiedene Krankheiten gezählt, was oft zu großer Unsicherheit bei den Betroffenen führt:

1. Es gibt die sog. **zirkumskripte Sklerodermie** (engl. localized scleroderma oder morphea), die nur die Haut und eventuell die darunterliegende Fettschicht betrifft, selten auch die äußere Hülle der angrenzenden Muskulatur, niemals (!) aber die inneren Organe. **Diese Krankheit wird in diesem Buch nicht behandelt.**
2. Auf der anderen Seite existiert eine Krankheit mit dem Namen **Systemische Sklerodermie** oder **Systemische Sklerose** (eng. systemic scleroderma oder systemic sclerosis), die zahlreiche lebenswichtige innere Organe befallen und in ca. 5 % der Fälle auch ohne Hautverhärtung verlaufen kann. **Von dieser Krankheit handelt der vorliegende Ratgeber.**

Die letztgenannte Varinate, die Systemische Sklerodermie, ist selten. Pro 1 Million Einwohner erkranken in unseren Regionen jedes Jahr ca. 10 bis 20 Menschen. Für Deutschland, Österreich und der Schweiz zusammen entspricht das ca. 1000 bis 2000 Neuerkrankungen pro Jahr – insgesamt leben in den 3 genannten Ländern ca. 20.000 Menschen, die an einer Systemischen Sklerodermie leiden. Vier von 5 Betroffenen sind Frauen, bei denen die Krankheit meistens im mittleren Lebensalter beginnt. Männer erkranken zwar seltener, aber oft schwerer als Frauen. Sehr selten können auch Kinder und Jugendliche an einer Systemischen Sklerodermie erkranken. Deren Krankheitsverlauf ist oft milder als der von Erwachsenen.
Die Systemische Sklerodermie ist eine sehr komplizierte Krankheit und wird bis heute, trotz weltweiter intensiver Forschung, nur teilweise verstanden. Wissenschaftlich nachgewiesen ist, dass die Blutgefäße, das Immunsystem und das Bindegewebe betroffen sind. Da sich diese Strukturen nahezu überall im Körper befinden, kann es im Laufe der Erkrankung zum Mitbefall zahlreicher, auch lebenswichtiger Organe und Organsysteme kommen. Aus diesem Grund wird eine solche Erkrankung auch als Systemkrankheit bezeichnet (**Systemische** Sklerodermie).

Eine Sklerodermie hat nicht nur Auswirkungen im physischen, sondern auch im psychischen Bereich. Sorgen und Ängste über den Verlauf der Krankheit und ihrer Auswirkungen und Fragen wie „Wie reagieren meine Familie, mein Partner, meine Partnerin, der Freundes- und Bekanntenkreis auf mein chronisches Kranksein?", „Werde ich meinen Beruf wie gewohnt weiter ausüben können?", „Auf welche Einschränkungen muss ich mich einstellen?", „Muss ich an dieser Krankheit sterben?" beschäftigen häufig die Betroffenen.
Abbildung 1 stellt die Einflüsse der Systemischen Sklerodermie auf die verschiedenen Lebensbereiche der Erkrankten dar:

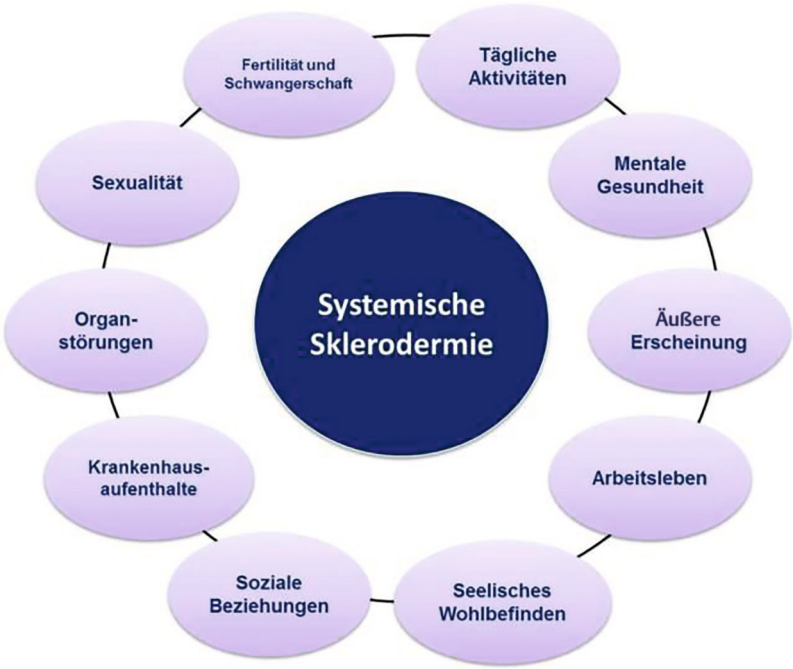

Abb. [1] Auswirkungen und Probleme bei Systemischer Sklerodermie

Da die Krankheitsauswirkungen derart komplex sind, ist es wichtig, dass ein professionelles und erfahrenes Team aus Ärzten/Ärztinnen und nicht-ärztlichen Therapeuteninnen/Therapeuten sich der Behandlung gemeinsam annimmt. Im Allgemeinen sehen und behandeln niedergelassene, nicht auf Sklerodermie spezialisierte Rheumatologen und Dermatologen während

ihres Berufslebens nur wenige Patienten mit Systemischer Sklerodermie. Für andere medizinische Fachdisziplinen dürfte dies ähnlich sein.

! Es ist deshalb sehr wichtig, dass Ihr betreuender Arzt/Ihre betreuende Ärztin von Anfang an eng mit einem spezialisierten Zentrum für Sklerodermie zusammenarbeitet.

Neben Erfahrung sollten behandelnde Fachleute auch Einfühlungsvermögen und genügend Zeit den Patienten gegenüber mitbringen. Die Sklerodermie kann sich in verschiedene Lebensbereiche (bis hin zur Sexualität und Psyche) auswirken, daher braucht es eine gute Arzt-Patienten-Beziehung, um die sensiblen Bereiche der Krankheit Sklerodermie miteinander besprechen zu können – nicht nur im Rahmen einer Erstkonsultation, sondern auch in den folgenden Monaten und Jahren.
Da viel beim Management der Krankheit Sklerodermie zu beachten ist, man dabei vieles richtig oder falsch machen kann und es um viel geht, brauchen Sie einen medizinischen Lotsen, der für Sie die notwendigen Organuntersuchungen und Therapien regelmäßig koordiniert und der mit Ihnen die Ergebnisse der Untersuchungen und die sich daraus ergebenden notwendigen therapeutischen Schritte in Ruhe bespricht und überwacht.
In der Beratung sollten neben den medikamentösen auch die nicht-medikamentösen Behandlungsmöglichkeiten besprochen werden.

! Sie brauchen von Anfang an die bestmögliche medizinische Unterstützung!

Es gibt bis heute noch nicht *das eine* Medikament oder *die eine* Kombination aus Medikamenten, um die Krankheit Sklerodermie mit Sicherheit zu stoppen. Eine Heilung dieser chronischen Erkrankung ist bis heute auch noch nicht möglich. Dennoch ist das Ziel, die Krankheit früh genug aufzuhalten und, je nach Organbefall, Besserungen zu erreichen.

! Je früher Sie damit beginnen, Ihre Organe zu stärken, desto mehr Lebensqualität lässt sich erreichen.

Eine vorbeugende Strategie bei Sklerodermie ist zu empfehlen. Warten Sie nicht, bis ein Schaden eingetreten ist. Versuchen Sie, so früh wie möglich „gegenzusteuern". Ziel ist der Erhalt oder die Wiedererlangung von mehr Lebensqualität.

Misstrauen Sie daher der leider immer noch gegebenen Empfehlung: „Halten Sie Ihre Hände warm und kommen Sie wieder, wenn es Ihnen schlechter geht". Diese Strategie stammt aus einer Zeit, in der man nur wenig über die Sklerodermie und ihre Behandlungsmöglichkeiten wusste.

AUF EINEN BLICK

- Die Systemische Sklerodermie ist eine seltene chronische Krankheit, die 3 wesentliche Bereiche des Körpers erfasst: das Gefäßsystem, das Immunsystem und das Bindegewebe.
- Typische Merkmale der Erkrankung sind Kälteattacken mit Blau- und Weißwerden besonders der Hände, Hautverhärtungen und die Gefahr des Befalls innerer Organe, besonders des Verdauungstrakts, der Lunge, des Herzens und der Nieren. Eine übermäßige Bindegewebsablagerung und Durchblutungsstörung kann den Organen nachhaltig schaden und im schlimmsten Fall zum Organversagen führen.
- Die Systemische Sklerodermie wird häufig von Abgeschlagenheit, Müdigkeit, Muskel- und Gelenkschmerzen begleitet.
- Es erkranken vor allem Frauen im mittleren Lebensalter. Seltener sind Männer betroffen, sehr selten auch Kinder und Jugendliche.
- Wegen der Komplexität und Seltenheit der Krankheit brauchen Betroffene von Anfang an die bestmögliche medizinische Unterstützung und eine Betreuung durch Sklerodermie-Spezialisten, die ausreichend Zeit für ihre Fragen, Sorgen und Ängste haben.
- Die Kombination aus medikamentösen und nicht-medikamentösen Behandlungen bringt den größten therapeutischen Nutzen. Die eigene Motivation und Beteiligung an der Therapie seitens der Betroffenen spielen dabei eine große Rolle.
- Notwendig ist eine vorbeugende Strategie bei Sklerodermie. Warten Sie nicht, bis ein Schaden eingetreten ist. Versuchen Sie, so früh wie möglich „gegenzusteuern", um die Krankheit Sklerodermie aufzuhalten und vorhandene Symptome zu verbessern.
- Ziel ist der Erhalt oder die Wiedererlangung von mehr Lebensqualität. Handeln Sie jetzt!

KAPITEL 2

KAPITEL 2: Therapeutisches Sofortprogramm

Es ist von Anfang an sinnvoll, wichtige vorbeugende und unterstützende Maßnahmen zu ergreifen, um drohenden Organschäden bei Sklerodermie effektiv entgegenzuwirken. Dieses Buch soll Ihnen dabei eine Hilfe sein. Im Folgenden stelle ich Ihnen ein therapeutisches Sofortprogramm vor, das Sie so früh wie möglich, am besten unmittelbar nach der Diagnose Systemische Sklerodermie, starten sollten. Es basiert auf meiner Erfahrung mit dieser Erkrankung und kann Ihnen helfen, mit dieser schwierigen Krankheit besser fertigzuwerden. Bitte beachten Sie aber: Dieses Programm will Sie im Kampf gegen die Krankheit Sklerodermie sinnvoll unterstützen. Es ist nicht dazu gedacht, notwendige medikamentöse Therapien zu ersetzen. Im Gegenteil: Sie werden den größten Nutzen aus der Kombination aus medikamentösen und nicht-medikamentösen Behandlungen ziehen, wobei auch Ihr Eigenanteil an der Therapie enorm wichtig ist. Ziel dieses Sofortprogramms ist es, die Möglichkeiten einer Eigenbehandlung von Anfang an zu nutzen, um den Verlauf der Sklerodermie positiv zu beeinflussen. Darüber hinaus empfehle ich Ihnen, frühzeitig an einer Sklerodermie-Schulung teilzunehmen und die breite Palette therapeutischer Möglichkeiten bei Sklerodermie in einer Fachklinik für Sklerodermie kennenzulernen. Für ein besseres Verständnis sollen schon an dieser Stelle kurz einige wichtige Aspekte der Krankheit Sklerodermie erklärt und in den folgenden Kapiteln weiter vertieft werden.

Verbesserung der Durchblutung

Schon im Frühstadium sind es die kleinen bis kleinsten Blutgefäße, die durch die Sklerodermie in Mitleidenschaft gezogen werden. Veränderungen zeigen sich zunächst durch Kälte und Stress in Form von zunächst rückbildungsfähigen Durchblutungsstörungen der Finger, was als sog. Raynaud-Phänomen bezeichnet wird. Bezeichnend ist eine anfallsweise Weiß-, Blau- und Rotverfärbung der Haut. Im weiteren Verlauf kommt es zu einem Umbau der Gefäßwände mit einer Verengung der Gefäßdurchmesser und damit zu einer nicht mehr vollständig rückbildungsfähigen Behinderung des Blutflusses.

Alle Organe benötigen für ihre Funktion zeitlebens ausreichend Sauerstoff und Nährstoffe (Abbildung 2). Diese werden über ein dichtes Netz aus kleinen und kleinsten Blutgefäßen zu den Zellen transportiert. Deshalb stellt die Behinderung des Blutflusses eine gravierende Störung dar, die im schlimmsten Fall zum Absterben von Zellen und Zellverbänden (sog. Nekrose) und in letzter Konsequenz zum Organversagen führen kann.

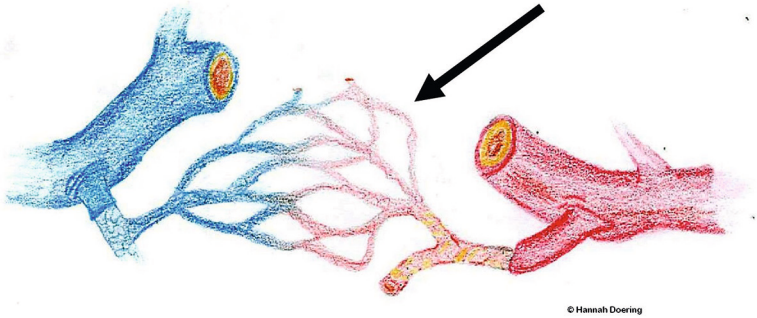

Abb. [2] Versorgung der Organe des Körpers mit Sauerstoff und Nährstoffen durch ein Netzwerk kleinster Gefäße (Kapillaren) im Körper

Es ist wichtig, die Gefäße von Anfang an zu trainieren, zum Beispiel durch ein dosiertes Sport- und Bewegungsprogramm. Der Körper ist in der Lage, durch körperliches Training neue Blutgefäße zu bilden und dadurch Umgehungskreisläufe zu schaffen, die die Einschränkung der Durchblutung ausgleichen können. Darüber hinaus führt die äußere Zufuhr von Wärme (z. B. in Form von Wärmebädern und Wärmestrahlen oder durch innere Zufuhr von Speisen und Gewürzen, siehe Abbildung unten) zu einer Weitstellung der Gefäße und damit zur Verbesserung des Blutflusses.

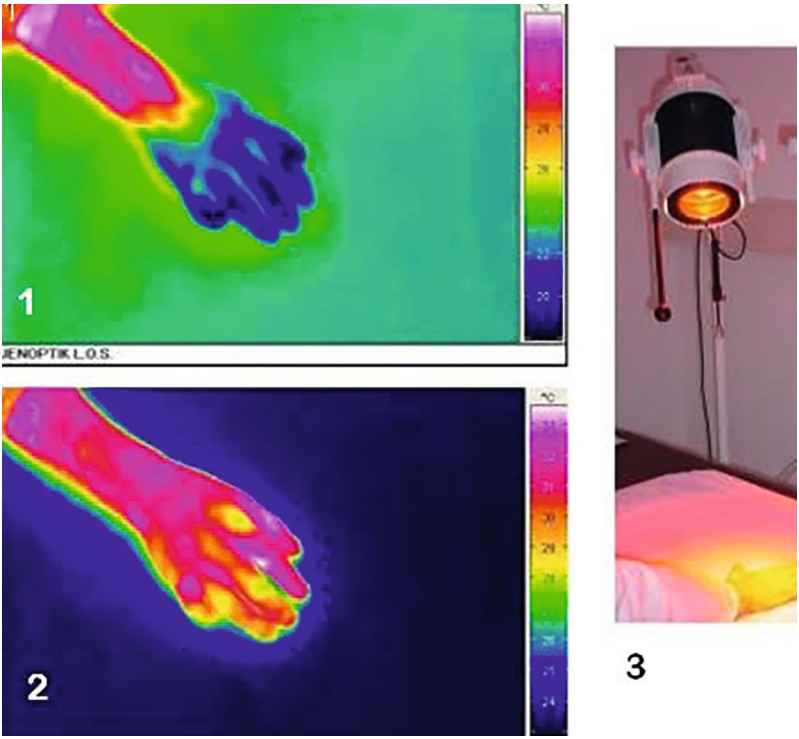

ABB. [3] Raynaud-Anfall der Hände bei Systemischer Sklerodermie. Akutbehandlung mit Wärmestrahlen (hier: mit einer Bestrahlungslampe, die wassergefilterte Infrarot-A-Strahlen aussendet (3). Schon nach kurzer Zeit Wechsel von blau (= kalt) infolge Gefäßkrampf mit Stopp der Durchblutung (1) nach rot (= warm) nach Lösung des Krampfes und Wiederherstellung der normalen Durchblutung (2). Aufnahmen mit einer Wärmebildkamera

Es reicht bei Sklerodermie nicht aus, die Hände warm zu halten, da nicht nur die Gefäße in den Händen betroffen sind, sondern auch Gefäße in anderen Organen betroffen sein können.

Training von Kraft und Ausdauer

Oft spüren Sklerodermiebetroffene sehr früh im Verlauf ihrer Krankheit Müdigkeit, Abgeschlagenheit und Kraftlosigkeit. Dieses als „Fatigue-Syndrom“ (siehe unten) bezeichnete Phänomen kann die Betroffenen in eine zunehmende körperliche Inaktivität drängen. Bei fehlendem Training ihrer Arm-, Bein- und Rückenmuskulatur haben sie dann weniger Kraft, um der krankheitsbedingten Schwäche des Körpers entgegenzutreten. Kommen

Muskel- oder Gelenkschmerzen hinzu, verstärkt sich das Problem. Es entsteht ein Teufelskreis aus Erschöpfung und ermüdender Muskulatur.
Die Schwäche entwickelt sich oft schleichend. Betroffene Patienten passen ihre Aufgaben und Aktivitäten – teilweise unbewusst – der wachsenden Schwäche an, sodass sie den Leistungsabfall zunächst nicht immer mit der Sklerodermie in Verbindung bringen. Deshalb sollten Patienten danach gefragt werden, was sie im Vergleich zu einem oder 2 Jahren vorher weniger gut oder weniger schnell an Alltagsaufgaben erledigen können. Nicht selten hört man Antworten und Begründungen wie: „Ja, ich kann dies oder das nicht mehr so schnell oder so gut, aber ich bin ja auch älter geworden." – eine Begründung, die bei einem so kurzen Vergleichszeitraum nicht recht passen will.
Zur Schwäche des Körpers bei Sklerodermie tragen, neben der krankheitsbedingten Entzündung und Durchblutungsstörung, mehrere Komponenten bei:

- ein mangelndes Training der Muskulatur,
- ein mangelndes Training des Herz-Kreislauf-Apparates,
- ein mangelndes Training der Atmung,
- eine geringere, eine gestörte Nahrungsaufnahme oder eine echte Mangelernährung, z. B. durch Schluckstörungen, Störungen der Nahrungsaufnahme und/oder Verdauungsstörungen.

Wichtig ist neben einem regelmäßigen **moderaten Kraft- und Ausdauertraining** (möglichst unter professioneller Anleitung) eine **ausgewogene Ernährung**. Hierzu gehört eine Versorgung mit:

- ausreichend **Eiweiß** (wichtig für den Aufbau der Muskulatur),
- **Vitaminen und Spurenelementen** (wichtig für den regelrechten Ablauf von Zellprozessen)
- sowie **Eisen** (wichtig für die Bindung von Sauerstoff an den roten Blutfarbstoff Hämoglobin).

Abb. [4] Patient mit diffuser Systemischer Sklerodermie und überstandenen schweren Komplikationen (akute Nierenkrise, Schlaganfall) – nach Rehabilitation und konsequentem häuslichem Training: Sportabzeichen, Bester seiner Altersklasse. (Mit freundlicher Genehmigung des Patienten)

Training der Atmung

Die Beteiligung der Lunge im Rahmen einer Sklerodermie ist häufig. Durch den Umbau von Lungengewebe in Bindegewebe (Lungenfibrose) fehlt dem Körper, je nach Ausmaß der Lungenbefalls, wichtiger Sauerstoff für die Zellatmung. Da die Lungen aber über viele Millionen Lungenbläschen verfügen, die den Sauerstoffübertritt aus den Luftwegen in das Blut ermöglichen und von denen wir im Alltag normalerweise nur einen Teil für eine ausreichende Sauerstoffversorgung benötigen, kann dies eine Zeit lang kompensiert werden.

! Daher können Sie durch ein gezieltes Training gesunder Lungenabschnitte immer noch eine Verbesserung der Atmung erreichen, selbst wenn andere Teile der Lunge schon erkrankt sind.

Noch besser ist es, von Anfang an durch das Training von richtiger Ein- und Ausatmung wirkungsvoller zu atmen und die Atemmuskulatur zu kräftigen (Abbildung 5). Dies kann auf verschiedene Weise geschehen (zum Beispiel durch Musizieren mit Blasinstrumenten, Singen im Chor, Qi Gong, Yoga, gezielte Atemübungen nach physiotherapeutischer Anleitung, geräte-gesteuertes Atemmuskeltraining).