



Fachwissen Sklerodermie

Systemische Sklerose (Sklerodermie) Zirkumskripte Sklerodermie Eosinophile Fasziitis Raynaud-Phänomen Sjögren-Syndrom

Einleitung

Die Erkrankungen mit Hautverhärtung, "Sklerodermie" (griechisch skleros = hart, derma = Haut) gehören zu den seltensten in der Kinderrheumatologie. In der Bevölkerung sind sie weitgehend unbekannt, ja die meisten Kinderärzte kennen oder sehen Kinder mit Sklerodermie nur ausnahmsweise und selbst in Kinderrheuma-Spezialkliniken oder -Ambulanzen gehören diese Erkrankungen zu den Seltenheiten. Eltern und betroffene Kinder haben deshalb oft erhebliche Schwierigkeiten, kompetente Ansprechpartner zu finden und eine bestmögliche Behandlung zu bekommen.

Die verschiedenen Sklerodermieformen

"Sklerodermie" bedeutet "Verhärtung der Haut". Darüber hinaus bezeichnet man mit Sklerodermie die Gruppe von Allgemeinerkrankungen, die mit einer Hautverhärtung einhergehen. Die Hautverhärtung selbst kann ganz unterschiedlich ausgeprägt sein: groß oder klein, regelmäßig oder unregelmäßig begrenzt, symmetrisch oder asymmetrisch über den Körper verteilt, von bräunlicher oder weißlicher Färbung, die Arme, die Beine, die Brust, den Bauch, den Rücken oder das Gesicht betreffend. Sehr unterschiedliche Erkrankungen können mit Hautverhärtung einhergehen.

Zunächst muss der Arzt feststellen, ob überhaupt eine Sklerodermie vorliegt. Danach muss er herausfinden, welcher Erkrankungsgruppe sie zuzuordnen ist. Je nach Ausprägung und Art der Erkrankung können Behandlung und Verlauf sehr unterschiedlich sein, wobei das Spektrum von harmloser Besonderheit ohne Krankheitswert bis zur lebensbedrohenden Erkrankung reicht. Der Schwerpunkt der vorliegenden Broschüre liegt bei den entzündlich rheumatischen Sklerodermien, die den so genannten Bindegewebserkrankungen oder Kollagenosen zugerechnet werden. Besprochen werden in diesem Rahmen die systemische Sklerose mit diffusem und mit limitiertem Hautbefall, die Sklerodermien bei den so genannten Mischkollagenosen, die

zirkumskripten Sklerodermien sowie die Begleiterkrankungen Raynaud-Phänomen und Sjögren-Syndrom. Wer sich über andere noch seltenere Formen informieren will, kann sich an einen Kinderrheumatologen wenden bzw. über die Deutsche Rheumaliga mit ihren Elternverbänden sowie über deren Mitgliedsverband "Sklerodermie Selbsthilfegruppe in Deutschland e.V." Auskunft und weiterführende Anschriften einholen.

Warum bekommt ein Kind eine Sklerodermie?

Auf diese Frage gibt es noch keine endgültige Antwort. Schicksalhaft kommen offenbar mehrere Faktoren zusammen, die für sich allein genommen keinen Krankheitswert besitzen müssen und nicht ausreichen würden, eine Sklerodermie auszulösen: Das Kind muss eine gewisse Veranlagung haben, auf äußere Faktoren aus der Umgebung/Umwelt mit einer Sklerodermie zu reagieren. Diese äußeren Faktoren sind noch nicht bekannt. Erste Hinweise lassen insbesondere an Viren denken, infrage kommen aber auch Substanzen aus der Umwelt, z.B. bestimmte Chemikalien. Ein Hinweis für die Veranlagung kann das Vorkommen anderer oder ähnlicher entzündlich rheumatischer Erkrankungen in der Verwandtschaft sein. An den weißen Blutkörperchen (= Leukozyten) kann der Laborarzt die so genannten HLA-Faktoren bestimmen (von Humanes Leukozyten-Antigen). Sie sind von den Eltern ererbt. HLA-DR3 oder HLA-DR5 etwa finden sich bei gesunden Menschen, kommen aber etwas häufiger bei Sklerodermie-Patienten vor. Für sich genommen haben die HLA-Faktoren in der Sklerodermie-Diagnostik deshalb nur "Mosaiksteinchen"-Charakter, reichen für eine Diagnosestellung also nicht aus, sondern können lediglich einen zusätzlichen Hinweis geben.

Wie kann man sich die Entstehung der Sklerodermie vorstellen?

Die Entstehung der Sklerodermie ist ein sehr kompliziertes Geschehen, das auch die Spezialisten bislang nur teilweise verstehen. Man weiß aber, dass bei der Entstehung der Sklerodermie das Blutgefäßsystem, das Immunsystem und die Bindegewebszellen mitwirken. Folgendes könnte sich abspielen: Aus bislang noch ungeklärter Ursache kommt es in den kleinen Blutgefäßen der Haut zu Durchblutungsstörungen und Schädigung der Zellen, welche die Blutgefäßwand bilden (= "Endothelzellen"). Dadurch

werden, ganz ähnlich wie bei einer Verletzung, Blutplättchen und Entzündungszellen angelockt, die den Schaden beheben sollen. Die Entzündungszellen wandern in das umgebende Gewebe ein. Hormon-ähnliche Stoffe, Wachstumsfaktoren, regen die Bindegewebszellen zur Bildung von Bindegewebsfasern ("Kollagenfasern") und anderen Bestandteilen des Bindegewebes an. Bis zu diesem Punkt handelt es sich um eine weitgehend normale Reaktion des Körpers, wie wir sie von Verletzungen mit nachfolgender Reparatur und Narbenbildung her kennen. Wir wissen bislang noch nicht, warum bei den Sklerodermie-Patienten die Bindegewebszellen mit der Bildung von Kollagenfasern und weiteren Bindegewebsbestandteilen nicht wieder aufhören, sondern unvermindert weiter produzieren bis schließlich die Haut fest und hart wird, also eine Sklerodermie entstanden ist. Hier spielt möglicherweise das Immunsystem eine Rolle. Im Sinne eines Autoimmunprozesses wird es in Reaktion auf eigene Gewebsbestandteile, z.B. auf Kollagenfasern, permanent aktiviert. Dabei werden Wachstumsfaktoren gebildet, die die Bindegewebszellen zur Produktion von Kollagenfasern zwingen. Je nach Ausprägung dieser geschilderten Vorgänge und abhängig von noch unbekanntem weiteren Faktoren kommt es zu symmetrischem Befall von Händen, Füßen und Gesicht (systemische Sklerose mit begrenztem Hautbefall) oder auch zusätzlich des Rumpfes mit Brust, Bauch und Rücken (systemische Sklerose mit diffusem Hautbefall). In unterschiedlichem Ausmaß können auch innere Organe in den Krankheitsablauf einbezogen werden. Bei den Kindern mit lokalisierter oder zirkumskripter Sklerodermie spielen sich diese Vorgänge mehr umschrieben, unregelmäßiger und asymmetrisch ab, und die inneren Organe sind nicht betroffen.

Die systemische Sklerose (Sklerodermie)

Der Zusatz "systemisch" soll aussagen, dass die zur Verhärtung führenden Veränderungen sich nicht nur in der Haut, sondern auch in den inneren Organen, in der Muskulatur oder in den Gelenken abspielen können. Deshalb wird diese Krankheitsform auch systemische Sklerose genannt. Damit wird ausgedrückt, dass nicht nur die Haut verhärtet ist, wie bei den verschiedenen Formen der lokalisierten Sklerodermie. In der Altersgruppe bis 15 Jahre rechnet man in jedem Jahr mit etwa einem neu an systemischer Sklerose erkrankten Kind auf 2.000.000 Kinder (so genannte Inzidenz der Erkrankung), d.h. diese Erkrankung ist im Kindesalter sehr selten. Für Deutschland

müssen wir bei ca. 16 Millionen Kindern mit etwa 8 Neuerkrankungen pro Jahr rechnen. Zum Vergleich: die juvenile idiopathische Arthritis (JIA) tritt 100- bis 200-mal häufiger auf.

Je nach Haut- und Organbefall werden zwei Hauptformen unterschieden, die systemische Sklerose mit begrenztem Hautbefall und die systemische Sklerose mit diffusem Hautbefall. Beiden Formen sind der symmetrische Hautbefall, Mitbefall der Mundpartie ("Tabaksbeutelmund"), verkürztes Zungenbändchen, anfallsweises weiß werden von Fingern und/oder Zehen (sog. "Raynaud-Phänomen") und die mögliche Mitbeteiligung innerer Organe gemein.

Bei der systemischen Sklerose mit begrenztem Hautbefall kann ein Raynaud-Phänomen den Sklerodermie-Hautverhärtungen um Jahre vorausgehen. Für den Arzt ist es deshalb wichtig, dass er bei Kindern mit Raynaud-Phänomen daran denkt und das Kind in regelmäßigen Abständen sorgfältig untersucht. Dabei müssen die verschiedenen Organe wie Lunge, Nieren oder Magen-Darm-Trakt überprüft und gegebenenfalls auch einer zusätzlichen Diagnostik unterzogen werden. Im Frühstadium der Erkrankung kann der Arzt mit Hilfe von Spezialuntersuchungen teilweise abschätzen, ob ein Kind mit Raynaud-Phänomen tatsächlich später eine Sklerose entwickeln wird. Dazu dienen ihm vor allem die Kapillarmikroskopie und die Bestimmung der sogenannten antinuklearen Antikörper (ANA) im Blut (anti=gegen, nucleus=Zellkern -> gegen den Zellkern gerichtete Antikörper). Bei der einfach und schmerzfrei durchführbaren Kapillarmikroskopie betrachtet der Arzt den Nagelfalz durch ein Spezialmikroskop und beurteilt die kleinsten Blutgefäße der Haut (Kapillaren). Bei systemischer Sklerose ist die Anzahl der Kapillaren vermindert, sie sind unregelmäßiger angeordnet und erscheinen vermehrt geschlängelt und verdickt.

Bei den ANA handelt es sich um Eiweißstoffe, die eigentlich der Körperabwehr dienen, die sich hier aber nicht gegen Bakterien oder Viren richten, sondern gegen die Zellkerne der körpereigenen Zellen. Man bezeichnet solche, gegen körpereigenes Gewebe gerichtete Proteine als Autoantikörper (autos=selbst). Autoantikörper finden sich bei praktisch allen Autoimmunerkrankungen und können deshalb zur Diagnosestellung herangezogen werden. Bei systemischer Sklerose kann der Laborarzt mit Hilfe von Spezialmethoden die ANAs noch weiter in Untergruppen aufgliedern. Diese ANA-

Untergruppen geben dem Kinderrheumatologen Hinweise auf die Art und eventuell sogar auf die Prognose der systemischen Sklerose. Bei der systemischen Sklerose mit begrenztem Hautbefall findet man z.B. häufig sogenannte Anti-Centromer-Antikörper (ACA), bei der systemischen Sklerose mit diffusem Hautbefall Anti-Topoisomerase I-Antikörper (Anti-Topo I, anderer Name: Anti-Scl-70).

Im Verlauf von Jahren entwickelt sich bei den Kindern mit systemischer Sklerose mit begrenztem Hautbefall eine Hautverhärtung vor allem an den Händen/Fingern, an den Füßen/Zehen und im Gesicht, während der Körper mit Brust und Rücken frei bleibt. Seltener kommt es auch zu einem Organbefall, wobei insbesondere die Speiseröhre (Schluckstörungen, Sodbrennen u.a.) und gelegentlich die Blutgefäße der Lunge mit Anstieg des Lungenblutdruckes (pulmonale Hypertonie) betroffen sein können. Nicht selten findet sich auch eine Gelenkentzündung (Arthritis).

Kinder mit Raynaud-Phänomen und Anti-Topo I / Anti-SCL70-Antikörpern entwickeln rasch, oft innerhalb eines Jahres, eine diffuse Ausbreitung des Hautbefalls. Dabei sind nicht nur Arme, Beine und Gesicht, sondern auch der Rumpf mit Brust, Bauch und Rücken betroffen. Im Verlauf kommt es zu einer Mitbeteiligung innerer Organe wie Speiseröhre, Magen-Darm-Trakt, Lunge, Niere oder Herz. Im Gewebe dieser Organe spielen sich ähnliche Entzündungsprozesse wie in der Haut ab, die zu einer Organverhärtung führen. Die betroffenen Organe werden in ihrer Funktion beeinträchtigt, so dass sich z.B. bei Nierenbefall ein Nierenversagen oder bei Lungenbefall Atemprobleme entwickeln können.

Wie wird die systemische Sklerose behandelt?

Es gibt für diese Erkrankung keine ursächliche Behandlung. Die besten Ergebnisse werden durch einen mehrstufigen Therapieansatz erzielt.

Neben Medikamenten haben allgemeine, physikalisch-krankengymnastische und ergotherapeutische Maßnahmen einen hohen Stellenwert im Behandlungsplan. Hierzu gehören der gewissenhafte Schutz vor Kälte, dosierte Wärmeanwendungen, Hautpflege, Lymphdrainage, Bindegewebsmassage, Unterwasser-Bewegungstherapie, Kohlendioxid-(CO₂-) Bäder sowie die Vermeidung bzw. Behandlung von

Gelenkversteifungen. Wesentlich ist zudem die psychosoziale Betreuung der betroffenen Kinder, Hilfen in der Schule, bei der Berufswahl und in der Ausbildung sowie Maßnahmen zur Unterstützung der ganzen Familie.

Die medikamentöse Therapie orientiert sich an der Krankheitsentstehung und den vorliegenden Beschwerden. Abhängig von Erkrankungsstadium und -schwerpunkt werden immunsuppressive Medikamente eingesetzt oder auch Medikamente zur Erweiterung der Blutgefäße oder Hemmung der Bindegewebsverhärtung. Dabei muss für jeden Patienten der individuell beste Weg gesucht werden. Vermutlich spielt für Erfolg oder Misserfolg neben anderen Faktoren die zeitgerechte Behandlung eine wichtige Rolle. So wird von Immunsuppressiva nur eine Wirkung zu erwarten sein, solange Immunvorgänge stattfinden, während die überschießende Aktivität der Bindegewebszellen nur unzureichend auf Immunsuppressiva anspricht.

Für die immunsuppressive Langzeitbehandlung stehen insbesondere die Medikamente Methotrexat und Mycophenolat zur Verfügung, die meist auch bei langjähriger Behandlung gut vertragen werden. Bei schweren Verläufen wird auch Cyclophosphamid eingesetzt, allerdings mit dem Risiko von Langzeitnebenwirkungen wie Unfruchtbarkeit oder Entstehung von bösartigen Erkrankungen.

Neuere Untersuchungen zeigen auch eine positive Wirkung von Rituximab, das zunehmend bei den verschiedenen Kollagenosen und insbesondere beim systemischen Lupus erythematodes (SLE) mit Erfolg eingesetzt wird. Allerdings sind die Erfolge bei der systemischen Sklerose nicht ganz so eindrucklich wie beim SLE.

In einzelnen lebensbedrohlich verlaufenden Fällen ist die so genannte autologe Stammzelltransplantation offenbar mit einigem Erfolg versucht worden. Diese Behandlung geht von der Annahme aus, dass das Immunsystem eine wichtige Rolle bei der Entstehung und Aufrechterhaltung der systemischen Sklerose spielt. Zunächst werden so genannte Stammzellen aus dem Knochenmark oder aus dem Blut des Patienten gewonnen. Dann wird das Immunsystem durch Medikamente und gegebenenfalls Bestrahlung quasi zerstört. Anschließend werden die zuvor gewonnenen Stammzellen zurücktransplantiert, damit ein neues Immunsystem

aufgebaut werden kann. Da diese Behandlung jedoch erhebliche Risiken in sich birgt, kommt sie nur bei schweren, lebensbedrohlichen Erkrankungsverläufen in Frage.

Sklerodermie bei überlappenden Syndromen (Overlap-syndrome)

Die Rheumatologen sprechen von Overlap Syndrom wenn Symptome von mehreren rheumatisch entzündlichen Erkrankungen beim selben Patienten vorkommen. Dabei können sowohl Zeichen der systemischen Sklerose mit Organbefall als auch lokalisierte Sklerodermieformen auftreten. Die Behandlung richtet sich nach den Krankheitszeichen, die im Verlauf dominieren.

Zirkumskripte bzw. lokalisierte Sklerodermie

Hier läuft der Krankheitsprozess nur in der Haut und nicht in den inneren Organen ab. Die zirkumskripte (lat. =umschriebene) Sklerodermie ist im Kindesalter zwar auch selten, kommt aber häufiger vor als die systemische Form. Je nach Art des Hautbefalls können zwei Hauptgruppen unterschieden werden, die fleckförmige zirkumskripte Sklerodermie (Morphea) und die band- bzw. streifenförmige zirkumskripte Sklerodermie (lineare zirkumskripte Sklerodermie). Während die Morphea sich vorwiegend in der Lederhaut abspielt, werden bei der linearen Form auch tiefere Schichten einschließlich Muskulatur und Knochen mitefassen, wodurch es zu teils schwerwiegenden Wachstumsstörungen kommen kann. Beide Formen können beim selben Patienten auftreten. Bei der Morphea bleibt das Gesicht im Allgemeinen ausgespart. Als Sonderform der linearen Sklerodermie kommen "Säbelhieb-artige" Veränderungen im Stirn-, eventuell auch Gesichtsbereich vor. Dies wird als Säbelhieb-Sklerodermie oder unter Ärzten französisch als "en coup de sabre"- Sklerodermie bezeichnet. Dabei können Wachstumsstörungen der unterliegenden Muskeln und Knochen entstehen und zu kosmetisch ungünstigen Veränderungen führen.

Welche weiteren Probleme kann es bei der zirkumskripten Sklerodermie geben?

- Nicht selten spielen sich auch leichte Entzündungsvorgänge an den Gelenken ab, so dass als Begleitsymptomatik eine Arthritis möglich ist.
- Auch ohne Arthritis können die unter den Hautverhärtungen liegenden Gelenke versteifen.

- Bei der linearen Sklerodermie können die unter der verhärteten Haut liegenden Gewebe, also vor allem Muskeln und Knochen, miterfasst werden. So können sich mehr oder weniger ausgeprägte Wachstumsstörungen entwickeln: Das betroffene Bein kann kürzer bleiben oder die betroffene Hand oder der betroffene Fuß können verformt werden.
- Ausnahmsweise können bei der linearen Sklerodermie unter der verhärteten Haut liegende Organe mitbetroffen sein.
- Die fleckförmige Sklerodermie, die Morphea, kann sich gelegentlich so ausbreiten, dass größere Hautbereiche betroffen sind. Man spricht dann von "generalisierter Morphea".

Wie wird die zirkumskripte Sklerodermie behandelt?

Es gibt keine für alle Patienten sicher wirksame medikamentöse Therapie der juvenilen zirkumskripten Sklerodermie. Die Auswahl der Medikamente muss dem Schweregrad der Erkrankung angepasst sein, d.h. mögliche unerwünschte Wirkungen der Medikamente dürfen bei fraglicher Wirksamkeit nicht ausgeprägter sein als die Symptome der Erkrankung selbst. Versucht wurden und werden u. a. Methotrexat und andere Immunsuppressiva, Chloroquin, systemisch und lokal verabreichte Cortisonpräparate. Besserungen sind auch durch Behandlung mit UVA Lichttherapie (340-400 µm) möglich. Gerade bei Kindern ist aber ein Hautkrebs begünstigendes Risiko einer UV-Lichttherapie zu berücksichtigen. Die Durchführung einer solchen Behandlung sollte deshalb spezialisierten Hautärzten vorbehalten bleiben. Hinzu kommen Lokalmaßnahmen wie Massagen oder Salbeneinreibungen. Die Krankengymnastik und Schienenbehandlung sind wichtig zur Prophylaxe und Behandlung von Gelenkversteifungen. Bei nicht korrigierbaren Fußveränderungen kann mittels geeigneter orthopädischer Schuhe das Gangbild verbessert werden.

Entstellende und funktionseinschränkende Wachstumsstörungen oder Gelenkversteifungen können chirurgische Eingriffe erforderlich machen. So kann eine Beinverkürzung durch Verlängerungsoperation mit Fixateur externe ausgeglichen werden.

Bestandteil der umfassenden Therapie sind auch psychosoziale Aspekte mit Hilfen bei schulischer und beruflicher Integration sowie psychologischer Betreuung.

Wie verläuft die zirkumskripte Sklerodermie?

Die zirkumskripte Sklerodermie kann im Verlauf von drei bis fünf Jahren zum Stillstand kommen. Neue Erkrankungsherde bilden sich dann nicht mehr aus. Die bis zu diesem Zeitpunkt entstandenen Hautverhärtungen können eine gewisse Besserungstendenz zeigen: Verkleinerung der betroffenen Hautbezirke, Weicherwerden der verhärteten Haut, Rückbildung einer eventuell entstandenen bräunlichen Verfärbung. Die meisten Kinder können dann ein völlig normales Leben führen. Bei anderen Kindern verbleiben jedoch die entstandenen Probleme, etwa ein verkürztes Bein oder eine Gelenkversteifung oder eine Verformung des Gesichtes. Durch spezielle Behandlungen kann auch diesen Kindern meist geholfen werden.

Eosinophile Fasziitis

Dies ist eine Erkrankung, die bevorzugt bei jungen Erwachsenen auftritt, aber auch schon im Kindesalter beginnen kann. Erste Krankheitszeichen äußern sich in schmerzhaften symmetrischen Schwellungen der Arme und Beine. Im Verlauf kann auch der Körperstamm einbezogen werden. Gesicht, Finger und Zehen bleiben meist ausgespart. Die Schwellungen gehen über in Hautverhärtungen mit Einziehungen, so dass das Bild einer „Orangenhaut“ entsteht.

In den betroffenen Bereichen können Gelenkversteifungen auftreten, an den Händen kann sich durch Einengung des Radialnerven ein Karpaltunnelsyndrom ausbilden.

Für die Diagnose kann neben dem klinischen Erscheinungsbild das MRT sowie die Biopsie weiter helfen. Ein deutlicher Hinweis sind auch erhöhte eosinophile Granulozyten (bestimmte weiße Blutkörperchen) im Blut, die besonders in Schubsituationen stark erhöht sein können.

Im Unterschied zur systemischen Sklerose sind bei der Eosinophilen Fasziitis die inneren Organe nicht betroffen, es gibt auch kein Raynaud-Phänomen und entsprechend ist auch die Kapillarmikroskopie unauffällig. Es finden sich im Blut auch keine spezifischen Autoantikörper.

Die Therapie beginnt mit der Gabe von Cortison. Wenn darunter keine rasche vollständige Rückbildung erfolgt oder anhaltend höhere Cortisondosen erforderlich sind, sollte frühzeitig eine immunsuppressive Therapie eingeleitet werden. In Frage kommen insbesondere Methotrexat, Azathioprin oder auch Mycophenolat. Auch das Medikament (Hydroxy-)Chloroquin kann eingesetzt werden, da es der vermehrten Bindegewebsbildung entgegen wirkt.

Bei schweren Verläufen kann auch das Biologikum Rituximab mit Erfolg eingesetzt werden. Wir haben darunter bei einzelnen Patienten erstaunliche Rückbildungen der Hautverhärtungen gesehen.

Wichtiger Bestandteil der Therapie sind physikalische Maßnahmen und Krankengymnastik, um Gelenkkontrakturen zu vermeiden bzw. zu verbessern und den Stoffwechsel in Haut- und Unterhautgewebe anzuregen.

Raynaud-Phänomen und Sjögren-Syndrom

Diese beiden Erkrankungen kommen häufig in Begleitung einer systemischen Sklerose, aber auch eines systemischen Lupus erythematodes oder einer Mischkollagenose vor und werden deshalb hier als Ergänzung aufgeführt. Treten sie in Begleitung anderer Erkrankungen auf, zum Beispiel im Rahmen einer systemischen Sklerose, so spricht man von sekundärem Raynaud-Phänomen bzw. von sekundärem Sjögren-Syndrom. Beide Erkrankungen kommen aber auch isoliert als eigenständige Erkrankungen vor. Dann werden sie als primäres Raynaud-Phänomen bzw. primäres Sjögren-Syndrom bezeichnet.

Raynaud-Phänomen

Beim Raynaud-Phänomen handelt es sich um eine akute Durchblutungsstörung von Fingern und/ oder Zehen. Dabei kommt es zu einer Hautverfärbung in drei Phasen: weiß - blau - rot (Merkhilfe: "französische Trikolore"): Am Anfang steht die plötzliche Weißverfärbung einzelner oder mehrerer Finger/ Zehen. Ursache ist eine plötzliche krampfartige Verengung kleiner arterieller Blutgefäße. Im Krankheitsverlauf kann eine Einengung der Blutgefäße durch Bindegewebsvermehrung hinzukommen. Als Reaktion darauf erweitern sich die Haarblutgefäße (Kapillaren) und kleinsten Venen. Dies führt

zu einem verlangsamten Blutfluss. Dadurch entsteht eine vorübergehende Blauverfärbung der betroffenen Finger/Zehen. Infolge dieser Durchblutungsstörung entwickelt sich ein vorübergehender Sauerstoffmangel in den betreffenden Geweben der Finger/Zehen. Dies gibt Anlass zur Bildung Blutgefäß-erweiternder Substanzen. Die Arterien erweitern sich deshalb wieder, so dass Finger/Zehen nun übermäßig durchblutet werden. Dadurch kommt eine Rotverfärbung der Finger/Zehen zustande. Im Einzelfall kann der Verlauf nach der Weißverfärbung etwas unterschiedlich ablaufen. Die Dauer eines solchen Raynaud-Phänomens beträgt zwischen mehreren Minuten bis 15-20 Minuten und kann von Schmerzen, Kribbeln und anderen Missempfindungen begleitet sein. Tritt ein Raynaud-Phänomen erstmals bei einem bis dahin gesunden Kind auf, so hat der Arzt die Aufgabe, herauszufinden, ob es sich um ein isoliertes, also primäres Raynaud-Phänomen handelt oder ob es Vorbote einer Kollagenose, vor allem einer Sklerodermie oder einer Mischkollagenose ist. Eine solche Unterscheidung ist u.U. erst durch eine monate- ja sogar jahrelange Verlaufsbeobachtung möglich. Hilfreich sind hier die Kapillarmikroskopie und die Bestimmung der antinukleären Antikörpern. Für die Behandlung ist vor allem das Warmhalten von Händen und Füßen wichtig. Eine medikamentöse Therapie ist möglich, bleibt aber schweren Fällen vorbehalten. In erster Linie werden Blutdruck senkende Medikamente eingesetzt, die die Blutgefäße in Fingern und Zehen erweitern. Handelt es sich um ein sekundäres Raynaud-Phänomen, so muss die Grundkrankheit entsprechend behandelt werden.

Sjögren-Syndrom

Beim Sjögren-Syndrom (nach dem schwedischen Arzt H. Sjögren) handelt es sich um eine rheumatisch-entzündliche Erkrankung der Speicheldrüsen bzw. der sogenannten exokrinen Drüsen. Exokrine Drüsen bzw. Speicheldrüsen finden sich überall dort, wo Schleimhäute sind, also im Bereich der Mundschleimhaut, aber auch im Bereich des gesamten Magen-Darm-Traktes, im Bereich der Luftwege (Nasenschleimhaut, Luftröhre, Bronchien) und im Bereich des Auges (Bindehaut). Zu den größten und allgemein bekannten exokrinen Drüsen gehören die Ohrspeicheldrüse, die Tränendrüse und die Bauchspeicheldrüse.

Im Erkrankungsverlauf wird das Drüsengewebe der betroffenen Speicheldrüsen zunehmend durch

Bindegewebe ersetzt, so dass die Speicheldrüsen dann nicht mehr ausreichend Speichel produzieren können. Die Leitsymptome des Sjögren-Syndroms sind die Mundtrockenheit und die Trockenheit der Augenbindehaut mit Fremdkörpergefühl in den Augen, eventuell einhergehend mit einer Schwellung der betroffenen Drüsen (Ohrspeicheldrüse, Tränendrüse). Der verminderte Mundspeichel stellt ein hohes Risiko für Zahnkaries dar, die sich nur durch eine optimale Mundhygiene und Zahnpflege vermindern lässt. Rauchen ist in dieser Situation besonders schädlich. Bei den Kindern mit Sjögren-Syndrom fällt oft eine ausgesprochene Müdigkeit auf.

Die Laborbefunde zeigen typische Antikörper wie antinukleäre Antikörper, SSA- und SSB- Antikörper, oft auch einen positiven Rheumafaktor.

Die Behandlung erfolgt in erster Linie durch symptomatische Therapien mit künstlicher Tränenflüssigkeit, viel Trinken, guter Mundhygiene. Medikamentös wird (Hydroxy-)Chloroquin eingesetzt, bei schweren Verläufen auch Immunsuppressiva und Cortison. Beim sekundären Sjögren-Syndrom steht die Therapie der Grunderkrankung im Vordergrund.