



# Systemische Sklerose

---

Leben mit einer  
chronischen Erkrankung





**Arthritis, Arthrose, Osteoporose,  
Rückenschmerzen und Weichteilrheuma sind  
die häufigsten rheumatischen Erkrankungen.**

Rheuma umfasst 200 verschiedene Krankheitsbilder an Wirbelsäule, Gelenken, Knochen und Weichteilen.

Informationen rund um Rheuma, Hilfsmittel für den Alltag und Bewegungsangebote in Ihrer Region finden Sie bei uns:

Rheumaliga Schweiz

Tel. 044 487 40 00 · [info@rheumaliga.ch](mailto:info@rheumaliga.ch)

[www.rheumaliga.ch](http://www.rheumaliga.ch)



**Jetzt mit TWINT  
spenden!**



QR-Code mit der  
TWINT App scannen



Betrag und Spende  
bestätigen



<b>2</b>	<b>Vorwort</b>
<b>5</b>	<b>Einleitung</b>
<b>9</b>	<b>Wie zeigt sich die systemische Sklerose?</b>
<b>9</b>	<b>Raynaud-Syndrom</b>
<b>12</b>	<b>Wunden</b>
<b>13</b>	<b>Haut</b>
<b>17</b>	<b>Gelenke und Muskulatur</b>
<b>18</b>	<b>Knochen</b>
<b>19</b>	<b>Verdauungstrakt</b>
<b>21</b>	<b>Lunge, Lungenhochdruck und Herz</b>
<b>24</b>	<b>Nieren, renale Krise</b>
<b>24</b>	<b>Sexualfunktion</b>
<b>26</b>	<b>Psyche</b>
<b>27</b>	<b>Wie wird die Diagnose gestellt?</b>
<b>38</b>	<b>Wie wird die systemische Sklerose behandelt?</b>
<b>39</b>	<b>Organbezogene medikamentöse Therapien</b>
<b>53</b>	<b>Nicht-medikamentöse Therapieformen</b>
<b>71</b>	<b>Nützliche Kontakte</b>
<b>75</b>	<b>Schweizerische Vereinigung der Sklerodermie-Betroffenen</b>
<b>77</b>	<b>Rheumaliga Schweiz</b>
<b>82</b>	<b>Wir danken</b>

# Vorwort

**Liebe Leserin, lieber Leser**

**Haben Sie selber oder hat eine Ihnen nahestehende Person die Diagnose systemische Sklerose erhalten? Vielleicht nach nur kurzer Dauer des Nichtwissens, möglicherweise aber auch erst im Zuge einer langen, nervenaufreibenden Suche nach den Ursachen der Beschwerden? So unterschiedlich die Wege zur Diagnose sind, so verschieden sind auch die Reaktionen darauf.**

Es ist verständlich, wenn Ihnen das Gefühl der Ungewissheit im ersten Moment die Luft raubt und Sie sich mit dieser unbekannteren, weil selteneren Erkrankung alleine fühlen.

**2** Doch seien Sie versichert: Engagierte Spezialistinnen und





Spezialisten kennen die systemische Sklerose gut, und Sie sind bei ihnen mit Sicherheit in guten Händen. Die Krankheit ist bis heute zwar nicht heilbar, aber sie ist behandelbar. Das macht einen grossen Unterschied.

Mit diesem Ratgeber möchten Ihnen Fachleute aus den Bereichen Physiotherapie, Ergotherapie und Wundbehandlung gemeinsam mit Ärztinnen und Ärzten sowie Betroffenen möglichst umfassend und verständlich Antworten zur seltenen Erkrankung systemische Sklerose geben. Diese Broschüre soll Ihnen helfen, das Krankheitsbild und die damit einhergehenden Beschwerden besser zu verstehen. Und sie soll Ihnen die aktuellen Behandlungsmöglichkeiten aufzeigen. Da eine systemische Sklerose individuell sehr unterschiedlich ausgeprägt sein kann, sind eine auf die jeweilige Person zugeschnittene Behandlung und Betreuung sehr wichtig.

Einige Betroffene benötigen «nur» regelmässige Kontrollen durch Spezialistinnen und Spezialisten, andere eine umfassende Behandlung mit Medikamenten und nicht-medikamentösen Therapien. Sich ergänzende Therapien können die Beschwerden günstig beeinflussen und die Lebensqualität Betroffener verbessern. Dazu brauchen Menschen mit systemischer Sklerose eine sorgsame und umfassende Abklärung sowie eine optimale Betreuung. Zögern Sie nicht, den Sie betreuenden Spezialistinnen und Spezialisten alle Fragen, die Sie umtreiben, zu stellen. So werden Sie mit der Zeit zur Fachperson für Ihre eigene Erkrankung, wissen, was Ihnen guttut, und was Ihr Leben erleichtert. **Geben Sie sich Zeit, die Diagnose anzunehmen und sie in Ihr Leben zu integrieren.** Haben Sie auch Geduld mit Ihrem Umfeld. Denn anders als bei einem gebrochenen Bein bleibt Aussenstehenden hier vieles verborgen. Je besser Sie sich selber und Ihre Nächsten über Ihre Erkrankung informieren, umso besser lernen Sie alle auch, damit umzugehen. Leben Sie «mit» der Erkrankung, aber nicht «für» sie.

Und sollte Ihnen zwischendurch die Decke auf den Kopf fallen, oder sollten Sie einfach das Bedürfnis haben, mit jemandem zu sprechen, der Sie versteht: Wir von der Rheumaliga, Ihre Ärztinnen und Ärzte oder auch die Schweizerische Vereinigung der Sklerodermie-Betroffenen sind für Sie da.

Ihre Rheumaliga Schweiz

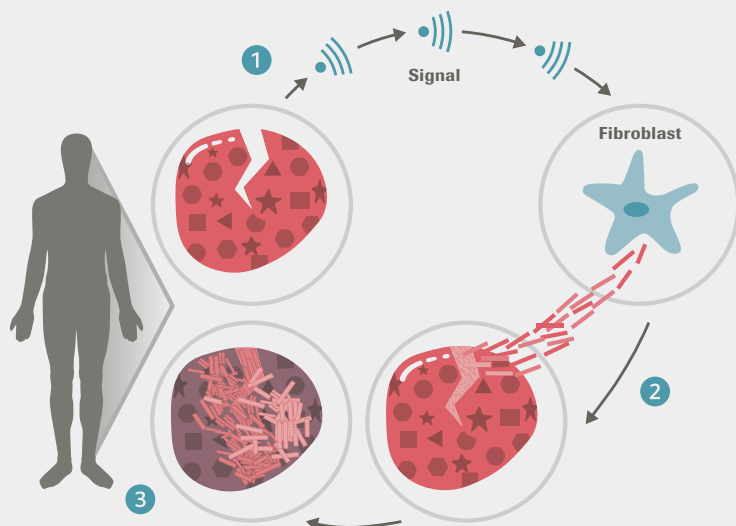
# Einleitung

**Die systemische Sklerose ist eine seltene Erkrankung, bei der es zu einer fortschreitenden Verhärtung des Bindegewebes und zu Veränderungen an den Blutgefäßen mit Durchblutungsstörungen kommt. Zu Erkrankungsbeginn scheint zusätzlich eine unkontrollierte Entzündung im Gewebe abzulaufen.**

Die Ursache der systemischen Sklerose (früher Sklerodermie genannt) ist noch immer ungeklärt. Als Auslöser wird ein Zusammentreffen verschiedener Faktoren vermutet, von denen bis heute nur wenige bekannt sind, beispielsweise Vinylchlorid und Siliziumstaub. Eine erbliche Veranlagung ist auch nachgewiesen worden, diese ist aber nicht stark ausgeprägt. Man diskutiert weiter unbekannt Infektionen, Geschlechtshormone, Medikamente und Tumore als mögliche Auslöser für eine systemische Sklerose. Hauptsächlich führt eine Fehlreaktion des Immunsystems dazu, dass körpereigene

## Entstehung einer systemischen Sklerose

Bei systemischer Sklerose lanciert das fehlgeleitete Immunsystem eine Kollagen-Überproduktion. Dieser übermäßige «Heilungsprozess» führt zur Verhärtung des Gewebes.



| Abb. 01

- 1 Das Immunsystem sendet den Fibroblasten (diese reparieren geschädigtes Gewebe) falsche Signale.
- 2 Die Fibroblasten produzieren daraufhin übermäßig viel Kollagen.
- 3 Das übermäßige, nicht benötigte Kollagen sammelt sich an und bildet narbenähnliche Strukturen, die verdicken und versteifen.



Zellen oder Stoffe fälschlicherweise als körperfremd oder fehlerhaft erkannt und durch den eigenen Körper bekämpft werden.

Am Anfang entsteht so eine unkontrollierte Entzündungsreaktion, ähnlich einer Infektion mit Viren und Bakterien, nur dass die Entzündung gegen körpereigene Stoffe und nicht gegen Krankheitserreger gerichtet ist. Als Zeichen dieser Immunreaktion lassen sich im Blut der Betroffenen sogenannte Auto-Antikörper messen. Im weiteren Verlauf kommt es zu einer Funktionsstörung der kleinen Blutgefäße und teilweise zu deren Verengung. Zudem werden Bindegewebszellen übermäßig aktiviert, sodass es zu einer sogenannten Fibrose (Bindegewebszellanhäufung) mit einer hohen Produktion von Kollagen kommt. Diese Kollagen-Überproduktion führt zu einer Verhärtung des Gewebes (z. B. der Haut). Zusätzlich entstehen verschiedene Botenstoffe, mittels welcher die Zellen untereinander kommunizieren und welche zu unterschiedlichen Körperreaktionen führen. Sie können Blutgefäße schädigen und verengen. Diese Botenstoffe lassen sich teilweise aber auch als Angriffspunkte für Medikamente nutzen. Sie werden intensiv studiert.

---

## Prozesse, welche bei der Entstehung einer systemischen Sklerose zusammenspielen

---

- krankhafte Vermehrung des Bindegewebes und Kollagenbildung (Fibrose)
- Schädigung der Blutgefäße (Vaskulopathie)
- Autoimmunreaktionen / Autoimmunerkrankung mit Entzündungsreaktion
- vermehrte Bildung von Botenstoffen

Heute wird eher die Bezeichnung systemische Sklerose anstelle von Sklerodermie verwendet. Damit kommt zum Ausdruck, dass die Erkrankung meist nicht nur isoliert ein Organ (die Haut), sondern systemisch im gesamten Körper verschiedene Organe befallen kann. Denn Bindegewebe kommt überall vor. Im Krankheitsverlauf können eine gestörte Blutversorgung durch schadhafte Blutgefäße sowie die zunehmende Verhärtung der Gewebe zu einer Funktionsstörung oder gar einem Funktionsverlust der betroffenen Organe führen. Zu ersten Symptomen kommt es am häufigsten im Alter zwischen 30 und 50 Jahren. Die systemische Sklerose kann aber bereits bei Jugendlichen und Kindern auftreten. Frauen erkranken öfter als Männer.

## **Bekannt seit dem 18. Jahrhundert**

1753 wurde erstmals glaubhaft von einem Patienten mit systemischer Sklerose berichtet. Bei diesem handelte es sich um einen damals 17-jährigen Jungen, welcher eine «extreme Spannung und Härte der Haut über dem gesamten Körper hatte». Trotzdem dauerte es bis zur Mitte des 19. Jahrhunderts, bis der Krankheitsbegriff «Sklerodermie» geprägt wurde. Maurice Raynaud war der Erste, der 1865 ein Charakteristikum der systemischen Sklerose beschrieb: Die Hautveränderungen der Finger durch eine anfallsweise Durchblutungsstörung (sog. Vasospasmen) mit Weissverfärbung, Blauverfärbung und Rötung. Diese Veränderungen heissen seither «Raynaud-Syndrom».

# Wie zeigt sich die systemische Sklerose?

**Da Bindegewebe im gesamten Körper vorkommt, kann die Bindegewebsverhärtung (Fibrose) in jedem Organ auftreten. Und da nahezu alle Organe mit Blutgefäßen versorgt sind, wirken sich Veränderungen an den Blutgefäßen auf die einzelnen Organfunktionen aus. Im Folgenden werden die verschiedenen Symptome der systemischen Sklerose vorgestellt. Begonnen wird mit den meist frühesten und häufigsten Symptomen.**

## **Raynaud-Syndrom**

Im Allgemeinen ist das früheste Symptom bei der systemischen Sklerose das Raynaud-Syndrom mit anfallsweisem Blasswerden der Finger oder Zehen. Dieses kann der eigentlichen Erkrankung um Jahre vorausgehen. Ein Raynaud-Syndrom alleine, das sogenannte primäre Raynaud-Syndrom,

kommt in der Bevölkerung allerdings relativ häufig vor (ca. 5–10 %) und bedeutet nicht automatisch, dass jemand an einer systemischen Sklerose oder an einer anderen rheumatischen Erkrankung leidet. Manchen Betroffenen machen zu Beginn meist Fingerschwellungen, sogenannte «puffy fingers» (englisch «puffy» = aufgedunsen, geschwollen) zu schaffen. Mehr als 90 % der von systemischer Sklerose Betroffenen spüren die Gefässeränderungen in Form eines Raynaud-Syndroms an den Fingern und Zehen. Selten können auch andere kälteexponierte Stellen wie die Nase, der Mundbereich und die Ohren davon betroffen sein. Ursache ist ein anfallsartiger Muskelkrampf der kleinen Blutgefäße, wobei sich diese rasch zusammenziehen und der Blutfluss zum Stillstand kommt.

“Auch nach den vielen Jahren habe ich die Krankheit nicht akzeptiert, denn dann würde ich mich ihr mutlos ausliefern und dem nachtrauern, was einmal war. Ich kämpfe aber auch nicht gegen sie an, das würde mich zu viel Energie kosten. Nein, ich arrangiere mich jeden Tag aufs Neue mit ihr. Denn mit etwas Einfallsreichtum, Flexibilität und Kompromissbereitschaft ist noch vieles möglich.”

Lucie Hofmann



Raynaud-Syndrom mit Weissfärbung der Fingerspitzen | Abb. 02



### **Kälte und Stress als Auslöser**

Das Raynaud-Syndrom wird häufig durch Kälte oder auch emotionalen Stress ausgelöst und kann mit Schmerzen in den betroffenen Gliedmassen verbunden sein. Meist kommt es zu Beginn zu einem Weisswerden der Finger (durch die verminderte Durchblutung), dann zu einer Blauverfärbung (durch die Sauerstoffarmut im Gewebe) und im Anschluss zu einer Rotverfärbung (durch die nachfolgende vermehrte Durchblutung). Es kann einige Sekunden bis (selten) Stunden andauern. In der Kapillarmikroskopie (Untersuchung der Blutgefäße am Nagelbett) lassen sich bei bis zu 80 % der Betroffenen mit systemischer Sklerose charakteristische Veränderungen der kleinen Blutgefäße (Mikroangiopathie) finden.

## Kritische Ischämie

Neben dem Raynaud-Syndrom kann in seltenen Fällen eine kritische Ischämie, d. h. eine zu lange andauernde Sauerstoffarmut mit drohendem Gewebeschaden, auftreten. Diese kann einerseits durch den anhaltenden Krampf (Spasmus) der Blutgefäße, andererseits durch Strukturveränderungen in der Gefäßwand und Gerinnsel ausgelöst werden und benötigt eine rasche Behandlung.

## Wunden

Aufgrund der Gefäß- und Hautveränderungen können besonders an den Finger- und Zehenspitzen, aber auch an anderen Stellen, z. B. dem Ellbogen, Wunden (Ulzerationen) auftreten. Diese heilen nur langsam. Die Wunden können sehr schmerzhaft sein und die Lebensqualität beeinträchtigen. 30 % bis 50 % aller Betroffenen mit systemischer Sklerose leiden einmal oder wiederkehrend unter Finger- und seltener

---

## Entstehung von Wunden bei systemischer Sklerose

---

### Durchblutungsstörungen durch

- Strukturveränderung der Gefäßwand
- Gefäßverengung durch Botenstoffe
- Gefäßkrampf (Vasospasmus beim Raynaud-Syndrom)
- kleine Blutgerinnsel

### Mechanische Ursachen

- Verletzungen und Druck über Gelenkversteifungen und verformten Gelenken.
- Kalkeinlagerungen in den Hautschichten

unter Zehenwunden. Die mangelnde Durchblutung mit Sauerstoffarmut im Gewebe ist die Hauptursache für das Auftreten dieser Ulzera. Neben der mangelnden Durchblutung kann es durch andere, meist mechanische Ursachen zu Wunden in der Haut kommen. Tritt solch eine Wunde auf, sollte sie möglichst rasch ärztlich abgeklärt und behandelt werden, um Komplikationen (besonders Infektionen) möglichst zu vermeiden.

## Haut

Die Haut ist das vielseitigste Organ im menschlichen Körper. Sie dient der Abgrenzung des Körperinneren vom -äusseren, schützt vor Umwelteinflüssen, dient der Kommunikation und Wahrnehmung und ermöglicht die Erhaltung des inneren Gleichgewichts, die sogenannte Homöostase. Sie hat zudem wichtige Funktionen im Stoffwechsel und bei der Abwehr von Krankheitserregern. Für die systemische Sklerose sind die Verdickung und Verhärtung der Haut kennzeichnend. Diese Hautveränderungen werden durch die sogenannte Fibrose, die Ablagerung von Kollagenfasern, verursacht und kommen häufig bei der systemischen Sklerose vor. Ausnahmen bilden sehr frühe und milde Formen oder eine Unterform, welche durch einen Befall der inneren Organe und



Verhärtung der Haut an den Fingern mit vermindertem Unterhautfettgewebe und eingeschränkter Fingerbeweglichkeit, Einblutungen am Nagelfalz und Nagelstörungen | Abb. 03



## Einteilung der systemischen Sklerose nach Befall der Hautregion

Je nachdem wie ausgedehnt die Hautfibrose (Hautverdickung und -verhärtung) ist, wird die Erkrankung in eine «kutan limitierte Form» oder eine «kutan diffuse Form» eingeteilt. Die Haut im Gesicht kann bei dieser Einteilung in beiden Fällen verdickt sein.

Kutan limitierte Form	Kutan diffuse Form
Hautverdickung unterhalb der Ellbogen- und Kniegelenke	Hautverdickung auch an den Oberarmen, Oberschenkeln und/oder am Rumpf

Hautverdickung im Gesicht kann bei beiden Formen auftreten.

Tab. 03

Bei der kutan limitierten Form sind Anti-Centromer-Antikörper häufiger, bei der kutan diffusen Form kommen Anti-Topoisomerase-Antikörper, auch Anti-Scl70-Antikörper genannt, öfters vor. Die Einteilung der systemischen Sklerose hilft den Ärztinnen und Ärzten dabei, die mögliche Prognose und die verschiedenen Organbeteiligungen besser abzuschätzen.



Gefäße ohne Hautbefall gekennzeichnet ist (systemische Sklerose sine scleroderma).

“Ich denke, dass die ersten Symptome wie Schwellungen der Finger, stärkere Atembeschwerden beim Sport, Schwierigkeiten beim Öffnen des Mundes und allgemeine Schmerzen bereits fünf Jahre vor der Diagnosestellung auftraten. Als erstmalig das Raynaud-Syndrom hinzukam, ging ich zum Arzt. Doch meine Blutwerte waren in Ordnung. Zwei Jahre später brachten mich die anhaltenden Beschwerden und die bleierne Müdigkeit erneut in die Arztpraxis. Dieses Mal fielen die Bluttests positiv aus. Die Diagnose wurde ein Jahr später gestellt.”

Joëlle Messmer

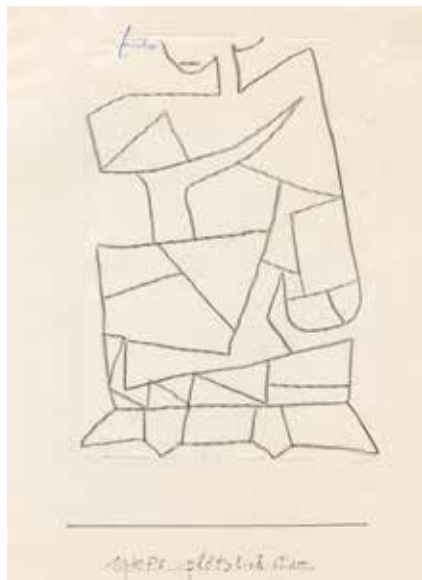
### **Finger und Gesicht zuerst betroffen**

Die Hautfibrose (auch Hautsklerose genannt) beginnt an den Fingern und im Gesicht. Bei Erkrankungsbeginn geht der eigentlichen Verdickung und Verhärtung oft eine Schwellung voraus. Durch die Hautfibrose wirkt die Haut straffer und glänzender. Sie wird schlechter verschiebbar. Die normalerweise vorhandenen kleinen Falten verschwinden. Meist ist die Haut allgemein eher trocken. Besonders kleinere Gelenke wie Fingergelenke können durch die steife, schlecht gleitende Haut nicht mehr so gut bewegt werden.

In der Haut – besonders im Gesicht und am Dekolletee – können kleine rote Punkte auftreten. Diese Gefäßveränderungen (Teleangiektasien) können kosmetisch störend sein, und Betroffene machen sich bei deren Auftreten oft Sorgen. Teleangiektasien zeigen aber keine erhöhte Krankheitsaktivität an. Treten solche in Schleimhäuten auf, kann es zu Blutungen

(besonders im Verdauungstrakt) kommen. Auch das Nagelhäutchen ist möglicherweise verdickt und das Nagelwachstum gestört. Manchmal treten im Nagelfalz kleine punktförmige Blutungen auf. Durch die Hautverdickung kann ausserdem die Mundöffnung beeinträchtigt sein, was die Mundhygiene und die zahnärztliche Behandlung erschwert.

Wenn die Krankheit fortschreitet, wird die Haut meist wieder dünner und das Fettgewebe unter der Haut nimmt ab. Verhärtungen im Unterhautgewebe können durch Kalk-einlagerungen verursacht sein, welche manchmal lokale Beschwerden (Wunden, Entzündungen, mechanische Störungen) auslösen. Es ist nicht klar, warum diese Verkalkungen auftreten.



Der Künstler Paul Klee (1879–1940) litt vermutlich an systemischer Sklerose. Das Werk «plötzlich starr» aus dem Jahr 1940 ist wohl Ausdruck seiner krankheitsbedingten Beschwerden.

Paul Klee  
plötzlich starr, 1940, 205  
Zentrum Paul Klee, Bern

| Abb. 04



## Gelenke und Muskulatur

Viele von systemischer Sklerose Betroffene berichten über Beschwerden am Bewegungsapparat. Dazu gehören Schmerzen sowie eine gewisse Steifigkeit der Gelenke und Sehnen und gelegentlich ein Nervenengpass am Handgelenk (Karpaltunnelsyndrom). Gelenkentzündungen (Arthritiden) können ebenfalls vorkommen. Am häufigsten bestehen Beschwerden in den Finger- und Handgelenken. Beim Auftreten von ausgeprägten Arthritiden sollten Fachleute auch an Mischbilder der systemischen Sklerose mit anderen rheumatischen Erkrankungen denken. Durch die Hautfibrose selber lassen sich kleine Gelenke nicht mehr in vollem Umfang bewegen, was den Betroffenen meist an den Fingergelenken zuerst auffällt. Gerade bei der kutan diffusen systemischen Sklerose können diese Gelenkveränderungen rasch zu einem

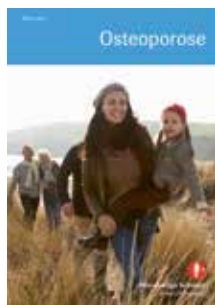
Funktionsverlust v. a. im Bereich der Finger- und Handgelenke führen, weshalb eine konsequente und rasche Therapie angezeigt ist. Mit dieser soll vor allem das Einsteifen der Gelenke (Kontrakturen) verhindert oder aufgehalten werden.

## **Myositis und Myopathie**

Auch die Muskeln können betroffen sein. Dabei kann einerseits eine echte Entzündung der Muskulatur (Myositis) auftreten, andererseits ein nicht entzündlicher Abbau respektive eine Schwäche der Muskulatur (Myopathie). Zu einer Muskelschwäche kann es auch aufgrund der schlechteren Gelenkbeweglichkeit und durch Bewegungsmangel kommen. Für die Therapie ist es wichtig abzugrenzen, ob eine Myositis oder eine Myopathie vorliegt. In manchen Fällen sind beide Muskelveränderungen gleichzeitig vorhanden.

## **Knochen**

In Untersuchungen liess sich feststellen, dass bei Betroffenen mit systemischer Sklerose ein erhöhtes Risiko für das Auftreten einer Osteoporose besteht. Dies mag verschiedene Gründe haben. Einerseits kann die Nährstoffaufnahme bei Befall des Magen-Darm-Trakts vermindert sein (siehe Verdauungstrakt), wobei weniger Calcium und Vitamin D



### **Osteoporose**

Broschüre (D 305)

[www.rheumaliga-shop.ch](http://www.rheumaliga-shop.ch)

aufgenommen werden. Andererseits ist häufig das Körpergewicht tief, was die Entwicklung einer Osteoporose begünstigt. Tritt eine dauerhafte, ausgeprägte Nierenfunktionsstörung auf, kommt es zusätzlich zu einer Veränderung des Knochenstoffwechsels.

## Verdauungstrakt

Bei der systemischen Sklerose kommt es häufig zu Störungen der Verdauung. Verdauungsbeschwerden gehören neben dem Raynaud-Syndrom zu den ersten Symptomen der Erkrankung. **Auch bei beschwerdefreien Betroffenen lassen sich in Spezialuntersuchungen bei bis zu 80% Veränderungen im Verdauungstrakt feststellen.** Probleme können in jedem Abschnitt des Verdauungstrakts auftreten. Am häufigsten ist jedoch die Speiseröhre betroffen. Die Ursache der Verdauungsbeschwerden liegt in einer Reihe von Faktoren: Die kleinen Muskeln in der Darmwand nehmen Schaden, da sie einerseits schlechter mit Blut versorgt werden und da andererseits die Nervenversorgung nicht richtig funktioniert. Zudem kann die Darmwand verdicken (Fibrose), was sie weniger elastisch macht. Durch kleine Gefäßneubildungen (Teleangiektasien) kann es zu Blutungen im Darm kommen. Die Störung im Verdauungstrakt kann ganz unterschiedlich stark ausgeprägt sein und geht nicht besonders mit einer speziellen Form (kutan limitiert oder diffus) der systemischen Sklerose einher.

## Speiseröhre, Mund- und Rachenraum

Eine Störung der Speicheldrüsenfunktion (sekundäres Sjögren-Syndrom) kann zusätzlich im Mund und Rachen zu Trockenheit führen und das Kauen und Schlucken erschweren. Die Mundöffnung und die Beweglichkeit der Zunge können beeinträchtigt sein. Durch die Trockenheit im Mund

ist einerseits die natürliche Zahnhygiene erschwert (häufigeres Auftreten von Karies), andererseits können trockene Speisen schlecht gekaut und geschluckt werden. Am häufigsten kann es im Bereich der Speiseröhre zu Verhärtungen und eingeschränkter Beweglichkeit kommen. Die Nahrung wird dann schwieriger in den Magen transportiert, was zu einer Schluckstörung führt. Der Mageneingang kann nicht mehr optimal verschlossen werden, sodass der saure Magensaft in die Speiseröhre fließt (Reflux) und dort die Schleimhaut entzündet. Dies kann Sodbrennen verursachen. Wenn Anteile des Magensafts in die Luftröhre und die Lungen gelangen, kann dort das Gewebe geschädigt werden.

### **Magen und Darm**

Der Magen selber kann ebenfalls in seiner Beweglichkeit gestört sein. Die Speisen verbleiben länger dort und führen zu einem schnellen Sättigungsgefühl. Durch Gefäßveränderungen in der Magenschleimhaut können Blutungen auftreten. Auch der Dünndarm kann beteiligt sein. Dies äußert sich dadurch, dass die normale Passagezeit der Nahrung im Darm verlängert wird. Es kann zu Stuhlunregelmäßigkeiten, Unwohlsein und Blähungen kommen. Viele Betroffene leiden an Verstopfung. Manchmal gerät die normale Bakterienflora im Darm in ein Ungleichgewicht und die Nährstoffaufnahme wird vermindert. Die Überwucherung der Darmflora kann zu Durchfall führen. Bei schwereren Verläufen ist eine Mangelernährung möglich. Sind der Enddarm und der Darmausgang betroffen, kann ein ungewollter Stuhlabgang auftreten.

## Lunge, Lungenhochdruck und Herz

Die Lunge kann bei allen Formen der systemischen Sklerose betroffen sein, und eine Lungenbeteiligung ist oft entscheidend für die Lebensqualität und das Langzeitüberleben. Einerseits kann das Lungengewebe (Lungenfibrose, interstitielle Lungenerkrankung), andererseits können die Blutgefäße der Lunge (Lungenhochdruck, pulmonale Hypertonie) Schaden nehmen.

“Neben den Bewegungs- und Funktionseinschränkungen der Gelenke wirkt sich die systemische Sklerose auch auf meine Lungen- und Herzleistung aus. Ich stehe in Behandlung wegen pulmonaler Hypertonie, einer Lungenfibrose und Herzrhythmusstörungen. Etwa alle drei Monate habe ich deshalb auch in der Pneumologie und Kardiologie Arzttermine. Manchmal auch häufiger, wenn die Therapie nicht optimal wirkt oder ich mich schlechter fühle.”

Lucie Hofmann

### Lungenfibrose, interstitielle Lungenerkrankung

Die entzündlichen und narbigen (fibrotischen) Veränderungen des Lungengewebes zeigen sich meist früh im Krankheitsverlauf (in den ersten fünf bis sieben Jahren nach dem Auftreten der ersten Beschwerden). Sie können aber auch später auftreten oder erst nach Jahren entdeckt werden. Oft haben Personen mit einer schweren und diffusen Hautbeteiligung auch eine schwerere Lungenfibrose. **Es ist wichtig, Veränderungen im Lungengewebe früh zu erkennen, selbst wenn Betroffene noch keine Beschwerden haben.** Falls nötig, kann dann eine Therapie eingeleitet werden, um ein Fortschreiten der Lungenerkrankung möglichst zu verhindern.

Die Vernarbung der Lunge findet in den Lungenbläschen (Alveolen), dem umgebenden Bindegewebe und den Blutgefässen statt. Die Lunge wird klein und unelastisch. Das Lungenvolumen und die Lungenfunktion nehmen ab, und der Sauerstoff lässt sich erschwert von der Luft in den Körper aufnehmen. Typischerweise bemerken von systemischer Sklerose Betroffene, dass sie bei körperlicher Anstrengung rascher ausser Atem geraten als früher. Auch Husten kann Zeichen einer Lungenfibrose sein. Viele Betroffene mit einer leichten Lungenfibrose spüren aber keine Atemnot oder Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit.

**“Ein Jahr lang wurde ich gegen Gicht behandelt, bis die Diagnose systemische Sklerose feststand. Bis dahin erhielt ich viel Cortison. Das erste Basismedikament wirkte sich dann auf meine Psyche aus. Auch das zweite war nicht optimal. Mit dem dritten fühle ich mich nun besser eingestellt.”**

Peter Aschwanden

## **Lungenhochdruck, pulmonale Hypertonie**

Das Herz und die Lunge arbeiten eng zusammen, da die rechte Herzkammer das Blut in den Lungenkreislauf pumpt. Bei der systemischen Sklerose können sich im Lungenkreislauf die Druckverhältnisse durch Veränderungen an den Lungengefässen ändern. Weiter kann sich der Lungengefässdruck erhöhen – durch passiven Rückstau bei Erhöhung des Drucks auf der linken Herzseite. Auch führt manchmal der verminderte Sauerstoffgehalt in den Lungenbläschen bei Lungenfibrose zu Lungenhochdruck. Lungenhochdruck – auch pulmonale Hypertonie genannt – ist bei systemischer Sklerose also durch verschiedene Faktoren bedingt und sollte



im Expertenzentrum abgeklärt werden. Das typische Zeichen dafür ist die Atemnot bei zunehmender körperlicher Anstrengung, manchmal begleitet von Brustenge und Schwindel. Bei fortgeschrittenem Lungenhochdruck finden sich Wasser-einlagerungen im Körper, zum Beispiel in den Unterschenkeln.

Die frühe Diagnose ist auch deshalb besonders wichtig, da wirksame Medikamente nicht nur die Lebensqualität, sondern auch die Prognose verbessern. Bei Lungenhochdruck kommt es zu Gefäßwandveränderungen der kleinen Lungenarterien, was zur Gefäßverengung und vermindertem Blutfluss durch die Lungen, insbesondere bei körperlicher Belastung, führt. Hierdurch kann das Körpergewebe bei Anstrengung nicht genügend mit sauerstoffreichem Blut versorgt werden. Um den erhöhten Widerstand in der Lunge zu überwinden, muss das Herz mehr Kraft aufwenden, wird muskulöser, und es kommt zu einer Vergrößerung der rechten Herzkammer. Reicht die Pumpleistung nicht mehr aus, um genügend Blut durch die verengten Lungengefäße zu befördern, kommt es zum Rückstau von Blut in den Körper und zu Wasseransammlungen.

### **Herzbeteiligung**

Der Herzmuskel und das sogenannte Erregungsleitungssystem des Herzens können ebenfalls durch die systemische Sklerose betroffen sein. Auch im Herzmuskel gibt es Bindegewebe, welches verhärten kann. Eine Herzbeteiligung ist ungünstig für den Krankheitsverlauf, schwere Herzmuskelentzündungen sind jedoch selten. Ein Herzbeutelerguss (Perikarderguss), Herzrhythmusstörungen und eine milde Herzmuskelstörung (diastolische Dysfunktion) treten häufiger auf. Bei systemischer Sklerose kommt es noch häufiger als in der Allgemeinbevölkerung in höherem Alter zu Arterienverkalkung und Verengungen der Herzkranzgefäße. Folge davon kann ein Herzinfarkt sein. Durch Veränderungen der

systemischen Blutgefäße und Bluthochdruck zeigt sich zudem häufig eine Herzinsuffizienz mit normaler Auswurfraction, welche ein Mass für die Herzfunktion ist.

## **Nieren, renale Krise**

Wenn sich die kleinen Gefäße der Nieren verändern, kann dies zu Störungen der Nierenfunktion führen. Die Niere kann ihre Filterfunktion nicht mehr vollständig erfüllen. Eine Entzündung der Niere – wie bei anderen entzündlich-rheumatischen Erkrankungen – tritt dabei nicht auf. Diese schwere Komplikation der systemischen Sklerose wird renale Krise genannt. Sie entwickelt sich häufig rasch. Von systemischer Sklerose Betroffene sollten die Symptome unbedingt kennen, da eine Therapie umgehend durchgeführt werden muss, um die Nieren zu schützen. Besondere Zeichen der renalen Krise sind eine für die Betroffenen untypische, teilweise sehr starke Erhöhung des Blutdrucks, mögliche Sehstörungen, Atemnot, Kopfschmerzen, Beinschwellungen sowie ein Schäumen des Urins (als Ausdruck vermehrter Eiweissausscheidung im Urin). Daher ist es wichtig, dass Personen mit erhöhten Risikofaktoren lernen, regelmässig ihren Blutdruck zu kontrollieren und bei Auffälligkeiten sofort ärztliche Hilfe aufsuchen. In verschiedenen Untersuchungen konnte gezeigt werden, dass eine Cortisoneinnahme (vor allem > 15 mg Prednison/Tag) das Risiko für eine renale Krise erhöht.

## **Sexualfunktion**

Störungen der Sexualfunktion können bei Männern und bei Frauen mit systemischer Sklerose auftreten. Impotenz (erektile Dysfunktion) ist bei bis zu 80% der männlichen Betroffenen beschrieben und tritt meist ca. drei Jahre nach Erkrankungsbeginn auf. Ursächlich sind Durchblutungs-

## ➤ Regelmässige Standortbestimmung

Bei der systemischen Sklerose gibt es eine Reihe von Symptomen, welche zu Erkrankungsbeginn umfassend abgeklärt und im weiteren Verlauf regelmässig kontrolliert werden sollten:

- Hautverdickung
- Finger- und Zehenwunden
- Gelenk- und Muskelbeteiligung
- Darmbeteiligung / Refluxerkrankung
- Lungenfibrose (interstitielle Lungenerkrankung)
- Lungenhochdruck (pulmonale Hypertonie)
- Nierenbeteiligung
- Osteoporose
- Störungen der Sexualfunktion
- Belastung der Psyche

störungen im Geschlechtsorgan. Bei Frauen sind die Störungen weniger gut untersucht. Es wird jedoch vermutet, dass die Trockenheit der Scheide oder Wunden der Schleimhäute zu einer Störung der Sexualfunktion beitragen. Geschlechtsverkehr ist die natürlichste Sache der Welt, und sexuelle Intimität trägt einen wichtigen Teil zur Lebensqualität bei. **Betroffene mit systemischer Sklerose und Fachpersonen sollten offen über Beschwerden sprechen und diese so gut wie möglich behandeln.** Auch Partnerinnen und Partner sollten frühzeitig einbezogen werden.

## Psyche

Leider wird oft das seelische Empfinden bei chronischen Erkrankungen wie der systemischen Sklerose vernachlässigt. Es ist bekannt, dass bis zu 50% der betroffenen Personen Zeichen einer Depression zeigen. Von diesen leiden 17% unter einer ernsthaften Depression. Eine niedergeschlagene Stimmungslage wirkt sich dabei negativ auf alle anderen Symptome (z. B. verminderte Leistungsfähigkeit, Verdauungsbeschwerden) aus. Zudem schränkt sie die Lebensqualität sehr ein. Betroffene, Angehörige und Fachpersonen sollten sich daher der Tragweite und der Häufigkeit depressiver Gemütslagen bei dieser Erkrankung bewusst sein und bei Bedarf entsprechende Therapien veranlassen.

**“Ich versuche sympathische, optimistische Menschen um mich zu haben, mit denen ich viel lachen kann. Und ich übe mich im positiven Denken. Das gelingt mir nicht immer gleich gut. Mein Umfeld hilft mir dabei sehr. Es hört mir zu und ermutigt mich in schwierigen Momenten.”**

Joëlle Messmer

# Wie wird die Diagnose gestellt?

**Da die systemische Sklerose sehr individuell und mit unterschiedlichen Organbeteiligungen verlaufen kann, ist die Diagnosestellung mitunter schwierig. Die Erscheinungsformen reichen von einer Frühform oder sehr milden Form mit «nur» einem Raynaud-Syndrom und typischen Auto-Antikörpern ohne weitere Auffälligkeiten bis hin zur schnell fortschreitenden, diffusen systemischen Sklerose.**

Zwischen diesen beiden Extremen lassen sich nahezu alle Variationen finden. Weiter sind Mischformen mit anderen rheumatischen Erkrankungen möglich. Besonders zu erwähnen sind der systemische Lupus erythematosus, Muskelentzündungen (Polymyositis), Polyarthritiden (rheumatoide Arthritis) und das Sjögren-Syndrom.

## ⤵ So sieht das optimale Management bei systemischer Sklerose aus:

- korrekte Diagnosestellung so früh wie möglich
- Standortbestimmung der Erkrankung durch Organuntersuchungen, umfassende Laboruntersuchung inkl. der typischen Auto-Antikörper
- Erstellung eines individuellen Therapiekonzepts, Planung regelmässiger Kontrollen (Therapieansprechen, Anpassung der Therapie)
- umfassende Krankheitsaufklärung der Betroffenen und des Umfelds (Partnerinnen und Partner / Familie)
- Erkennen von Risikofaktoren für Komplikationen und deren Vorbeugung
- aktiver Einbezug der Betroffenen und des Umfelds in die Therapie
- «Lifestyle»-Modifikation (z. B. Nikotinstopp, Kälteschutz)

Aufgrund der oben genannten Unterschiede steht eine individuelle Betreuung der Betroffenen im Vordergrund. Es gibt Menschen mit systemischer Sklerose, welche über Jahre keine medikamentöse Therapie benötigen. Wohingegen andere Betroffene von Anfang an intensiv behandelt werden müssen. Da die Erkrankung auch im Verlauf plötzlich an Dynamik gewinnen kann, werden für alle von systemischer Sklerose Betroffenen regelmässige, standardisierte Verlaufskontrollen empfohlen (mindestens einmal jährlich).

Die systemische Sklerose ist eine sehr komplexe Erkrankung und Betroffene bedürfen einer dauerhaften, langjährigen Betreuung. Daher sind Vertrauen und ein gutes Verhältnis zu den behandelnden Fachpersonen sehr wichtig. (Für mehr Informationen zum Thema: Broschüre «Patient und Arzt: Wenn zwei sich verstehen».)

## Eine systemische Sklerose erkennen

Gerade zu Beginn ist die Diagnose oft schwierig, da die Erkrankung ganz unterschiedliche Erscheinungsformen aufweist. Gleichzeitig ist sie so selten, dass manche Ärztinnen und Ärzte noch nie Personen mit systemischer Sklerose behandelt haben. Die Diagnose sollte daher im Allgemeinen von Spezialistinnen und Spezialisten gestellt werden, welche über ausgewiesene Erfahrung mit dem Krankheitsbild der systemischen Sklerose verfügen. Im Anfangsstadium fallen oft Durchblutungsstörungen und Gelenkbeschwerden auf. Dabei sind häufig symmetrische Schwellungen der Finger (puffy fingers) vorhanden. Diese Beschwerden treten aber auch bei anderen Erkrankungen auf. Betroffene mit einem ausgeprägten Raynaud-Syndrom, einer zunehmenden Hautverdickung, schlecht heilenden Wunden an den Fingern oder auch mit Atemproblemen oder ausgeprägter Leistungsintoleranz



**Patient und Arzt:  
Wenn zwei sich verstehen**  
Broschüre (D 309)  
[www.rheumaliga-shop.ch](http://www.rheumaliga-shop.ch)

sollten umgehend weiter durch eine Spezialistin oder einen Spezialisten für systemische Sklerose abgeklärt werden.

### **Befragung und Untersuchung**

Betroffene werden zunächst nach ihren Symptomen befragt und körperlich genau untersucht. Dabei wird die Ärztin oder der Arzt darauf achten, wo und wie stark Hautverhärtungen vorhanden sind und diese in einem standardisierten Verfahren messen (modifizierter Rodnan Skin Score, siehe S.31). Die Befragung und die Untersuchung lassen bereits erste Rückschlüsse auf die Einteilung der vermuteten Erkrankung (kutan limitiert oder diffus) und einen möglichen Organbefall ziehen.

### **Labor**

Bei der systemischen Sklerose treten bei einem Grossteil der Betroffenen im Blut typische Antikörper auf, die sich mittels einer Blutentnahme nachweisen und messen lassen. Einerseits helfen diese Antikörper, die Diagnose zu stellen – andererseits konnte in Untersuchungen festgestellt werden, dass gewisse Antikörper mit der Krankheitseinteilung, dem Organbefall und dem Fortschreiten der Erkrankung zusammenhängen. Dabei ist wichtig zu wissen, dass die gemessenen Antikörper nur Hinweise darauf geben, in welche Richtung sich die Erkrankung entwickeln könnte. Individuell zeigen sich grosse Unterschiede beim tatsächlichen Krankheitsverlauf. Neben den Antikörpern werden im Labor Entzündungswerte und die Funktion verschiedener Organsysteme bestimmt. Auch für eine mögliche Herz- oder Lungenbeteiligung lassen sich im Blut Substanzen messen und sowohl zur Diagnosestellung als auch zur Verlaufskontrolle unter Therapie verwenden.



## ↳ Modifizierter Rodnan Skin Score

Abhängig vom Ausmass der Hautverdickung wird dem jeweiligen Areal eine Zahl zugeordnet (0 = nicht beteiligt bis 3 = stark verdickt). Schliesslich werden alle Zahlen addiert (minimal 0, maximal 51 Punkte).

	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Gesicht
Oberarm	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Oberarm
	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Brust
Bauch	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Unterarm	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Unterarm
Hand	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Hand
Finger	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	Finger
Oberschenkel	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Oberschenkel
	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Unterschenkel
Unterschenkel	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Fuss	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Fuss

| Abb. 05

## Kapillarmikroskopie

Eine wichtige und einfach durchzuführende, schmerzfreie Untersuchungsmethode ist die Kapillarmikroskopie. Mittels Mikroskop lassen sich die Durchblutung und der Zustand kleinster Blutgefäße am Nagelbett untersuchen. Gerade dort liegen die kleinsten Blutgefäße dicht unter der Oberfläche und sind in ihrer gesamten Struktur erkennbar. Sie werden gezählt, vermessen und gemäss ihrer Form beurteilt. Auch minimale Einblutungen sind erkennbar.



Kapillarmikroskopisches Bild einer Patientin mit systemischer Sklerose und vergrößerten Blutgefässen (hellblauer Pfeil) sowie einer kleinen Einblutung (dunkelblauer Pfeil)

| Abb. 06



Kapillarmikroskopisches Bild einer gesunden Person

| Abb. 07

## Verlaufskontrolle der Lungenbeteiligung und des Lungenhochdrucks

Die regelmässige Untersuchung der Lunge zum Erkennen einer Lungenbeteiligung ist sehr wichtig, da diese bei über 50% der von systemischer Sklerose Betroffenen vorkommt. Die Lungenfibrose ist diejenige Organbeteiligung, welche am häufigsten zum Tod führen kann. **Auch Betroffene, die keine Beschwerden wie Husten, Atemnot oder verminderte Belastbarkeit haben, sollten regelmässig auf eine Lungenbeteiligung untersucht werden.**

“Eine lange Zeit der Ungewissheit – das weiss ich von meiner vormaligen Tumordiagnose – ist für mich viel belastender als eine zwar bedrohliche, aber klare Diagnose. So war die Eröffnung «systemische Sklerose» für mich auch kein Donnerschlag. Ich wollte von diesem Moment an einfach alles über die Erkrankung erfahren. Dieses Wissen half und hilft mir dabei, mit meiner Erkrankung klarzukommen.”

Peter Aschwanden

### Lungenfunktionstest und Computertomographie (CT)

Der Luftfluss beim Ein- und Ausatmen und die Lungenvolumina lassen sich mit einem Lungenfunktionstest (Spirometrie/Bodyplethysmographie) messen. Die Diffusionskapazität für CO (Kohlenmonoxid) zeigt an, ob der Sauerstofftransport von den Lungenbläschen ins Blut normal funktioniert. Eine Abnahme des Lungenvolumens oder Veränderungen im Gasaustausch geben Hinweise für eine mögliche Lungenbeteiligung. Am genauesten lässt sich das Lungengewebe mit einer hochauflösenden Computertomographie (CT) beurteilen. Hier können Zeichen von Entzündung und

Fibrose (Vernarbung) dargestellt werden. Zur Beurteilung des Verlaufs der Lungenvernarbung kann eine CT-Untersuchung mit weniger Strahlenbelastung durchgeführt werden. Ein normales Röntgenbild zeigt Lungenveränderungen meist erst spät und eignet sich nicht für die Beurteilung des Verlaufs einer Lungenfibrose.

### Belastungstests

Mit Belastungstests können die Leistungsfähigkeit und die Sauerstoffversorgung des Körpers bestimmt werden. Beim Sechs-Minuten-Gehtest gehen von systemischer Sklerose Betroffene während sechs Minuten eine möglichst weite ebene Strecke. Es werden die Wegstrecke (in Metern) sowie vor und nach dem Gehtest die Sauerstoffsättigung, der Blutdruck und der Puls gemessen. Wichtig sind auch Belastungstests auf einem stationären Fahrrad (ähnlich einem Hometrainer). Bei dieser Untersuchung wird über ein Mundstück oder eine Nasenmundmaske geatmet, was es erlaubt, Atemvolumen, Sauerstoffaufnahme und Kohlendioxidabgabe zu messen. Diese Untersuchung wird Spiroergometrie genannt und ist zusammen mit anderen Untersuchungen für eine frühe Erfassung von Veränderungen der Lungengefäße hilfreich. Körperliche Belastungstests sind somit sehr wichtig zur Diagnose und Verlaufskontrolle bei Lungenfibrose und Lungenhochdruck, aber auch für die Abschätzung der Prognose.

### Echokardiographie

Bei der Echokardiographie wird das Herz mit Ultraschall über der Brustwand untersucht. Es lassen sich die Herzgröße, die Dicke der Herzwände, die Herzklappen und die Pumpfunktion des Herzens beurteilen. Der Blutdruck im Lungenkreislauf lässt sich mittels Echokardiographie abschätzen, deshalb ist die Echokardiographie wichtig für die





Abklärung einer pulmonalen Hypertonie. Da der Lungenhochdruck bei Betroffenen mit systemischer Sklerose häufig vorkommt und mit Medikamenten gut zu behandeln ist, werden regelmässige Kontrollen (mindestens einmal im Jahr, bei Beschwerden öfters) dringend empfohlen.

#### Rechtsherzkatheter, Elektrokardiogramm

Bei Verdacht auf Lungenhochdruck, z. B. in der Echokardiographie und den Belastungstests, sollte ein Rechtsherzkatheter durchgeführt werden. Hier können der Druck in der Lungenarterie und die Herzfunktion direkt gemessen werden. Ein Rechtsherzkatheter ist komplikationsarm. Der Katheter wird über eine Vene am Hals, in der Leiste oder am Arm in lokaler Betäubung eingelegt. Mittels Elektrokardiogramm (EKG) können der Herzrhythmus, die Herzlage, mögliche

Herznarben und Störungen der Erregungsleitung des Herzens in Ruhe, unter Belastung oder auch im Langzeit-EKG über mehrere Tage untersucht werden.

### Kernspinresonanztomographie (MRI)

Eine reine Herzbeteiligung im Sinne einer Entzündung oder Fibrose des Herzmuskels ist eher selten. Zur Diagnose braucht es eine bildgebende Abklärung wie zum Beispiel eine Kernspinresonanztomographie (MRI) des Herzens. Über die jeweilige Behandlung muss im Einzelfall entschieden werden.

“Natürlich gibt es Tage, an denen ich das Warum nicht verstehe. In solchen Momenten helfen mir Gespräche mit meiner Familie und meinen Freunden oder der Austausch in der Selbsthilfegruppe der Schweizerischen Vereinigung für Sklerodermie-Betroffene, in deren Vorstand ich mich auch einige Zeit engagierte.”

Peter Aschwanden

## **Überprüfung der Nierenfunktion**

Eine kutan diffuse systemische Sklerose in den ersten Erkrankungsjahren oder eine hochdosierte Cortisoneinnahme sind mit einem erhöhten Risiko für eine Nierenschädigung verbunden. Gegen diese lebensbedrohliche Komplikation bei systemischer Sklerose stehen heute wirksame Medikamente zur Verfügung. Die Nierenfunktion lässt sich im Allgemeinen sehr einfach im Blut und Urin bestimmen. **Als typisches Zeichen einer gestörten Nierenfunktion tritt eine plötzliche Blutdruckerhöhung auf.**

## Überprüfung des Darms

Eine Beteiligung des Verdauungstrakts kommt bei der systemischen Sklerose häufig vor und führt unbehandelt oft zu einer Einschränkung der Lebensqualität. Der obere Verdauungstrakt (inkl. Speiseröhre, Magen und eines kleinen Stücks des Dünndarms) lässt sich ausgezeichnet mit einer Magenspiegelung untersuchen. Unter leichter Betäubung wird dabei eine Sonde mit Kamera eingeführt, mittels welcher sogar gezielt Gewebeproben entnommen werden können. Mit der Kamera lassen sich Veränderungen der Schleimhäute (Entzündungen, Wunden) oder Aussackungen sehen. Die Gewebeproben geben Aufschluss über die Ursachen und helfen der Ärztin oder dem Arzt bei der weiteren Behandlung und Nachkontrolle. Die Beweglichkeit der Speiseröhre beim Schlucken und das Schliessen des Magens lassen sich mit einer Röntgenuntersuchung oder einer Sondenmessung (Oesophagus-Manometrie) abklären. Der Rückfluss von Magensäure in die Speiseröhre wird ebenfalls mit einer Sonde (Oesophagus-24-Stunden-pH-Metrie) gemessen.

Bestehen Hinweise auf eine gestörte Darmbeweglichkeit mit Vermehrung einer unnatürlichen Bakterienflora und Episoden von Durchfall oder Verstopfung, kann ein H<sub>2</sub>-Atemtest Klarheit schaffen. Im Allgemeinen wird bei neu aufgetretenen anhaltenden Stuhlunregelmässigkeiten mittels Darmspiegelung zusätzlich die Dickdarmschleimhaut beurteilt.

# Wie wird die systemische Sklerose behandelt?

**Wer an systemischer Sklerose leidet, braucht medizinische Behandlung oder zumindest regelmässige Arztkontrollen. In Kenntnis der individuellen Ausprägung und Aktivität der Erkrankung lässt sich entscheiden, welche Therapien erforderlich sind. Es ist unabdingbar, dass die betroffene Person die geplanten Massnahmen versteht und innerlich unterstützt. Sie muss unbedingt aktiv in die Behandlung eingebunden werden.**

Die Therapie der systemischen Sklerose besteht nicht nur aus Medikamenten. Diese stellen nur einen Teil des Behandlungskonzepts dar. Die medikamentöse Therapie kann aber je nach Ausprägung und Aktivität der Erkrankung sehr wichtig sein. Für einige Betroffene mit erhöhtem Risiko



für einen schweren Verlauf kann in den ersten Erkrankungsjahren eine Stammzelltransplantation in Frage kommen. Eine solche ist infolge schwerer möglicher Nebenwirkungen zwar risikoreich. Sie hat gegenüber der Standardtherapie aber Vorteile bezüglich Lebenszeit, Hautverhärtung und verschiedener Organbeteiligungen inklusive der Lunge gezeigt. Die Möglichkeit einer solchen Therapie muss im Einzelnen mit dem behandelnden Arzt oder der behandelnden Ärztin besprochen werden.

## **Organbezogene medikamentöse Therapiemöglichkeiten**

Eine Behandlung mit Medikamenten hat zum Ziel, durch die systemische Sklerose beeinträchtigte Organe so zu beeinflussen, dass die ursprüngliche Funktion möglichst wieder erfüllt werden kann. Die Beschwerden sollten sich dadurch verbessern, im besten Fall vollständig verschwinden, oder sich zumindest nicht verschlechtern. Da die meisten Medikamente neben der gewünschten Wirkung auch Nebenwirkungen



### **Die Diagnose steht: Jetzt braucht es Aufklärung**

Im Idealfall liegt eine korrekte Diagnose möglichst frühzeitig vor. Danach sollten Betroffene und auf Wunsch auch Angehörige oder Personen des Vertrauens umfassend über die Erkrankung aufgeklärt werden. Viele Fragen stellen sich oft erst auf dem Nachhauseweg. Notieren Sie sich diese und bringen Sie sie zur nächsten Konsultation mit.

haben, ist es immer wichtig, die zu erwartenden Nebenwirkungen gegenüber dem positiven Nutzen abzuwägen.

### **Gefäße (Vaskulopathie, Raynaud-Syndrom) und Wunden (Ulzera)**

Das Ziel der Gefäßtherapie ist die Verbesserung der Durchblutung. Es gibt verschiedene medikamentöse und nicht-medikamentöse Massnahmen, deren Nutzen durch Studien belegt ist. Sie sind in der Tabelle ab S. 40/41 aufgelistet. Eine Blutverdünnung z. B. mit Aspirin wird bei systemischer Sklerose und Raynaud-Syndrom manchmal auch

## **Massnahmen zur Behandlung der Vaskulopathie**

<b>Behandlung</b>	<b>Beispiel</b>	<b>Kommentar</b>
<b>Therapie des Raynaud-Syndroms</b>		
<b>nicht-medikamentös</b>	Handschuhe, Handwärmer, Schutzkleidung	universell einsetzbar, hilfreich
<b>Ergänzungsmittel</b>	antioxidative Vitamine, z. B. Vitamin E, pflanzliche Mittel, z. B. Nachtkerzenöl	nicht durch wissenschaftlich gültige Studien bewiesen
<b>Medikamente</b>		
Calciumantagonisten	Nifedipin, Amlodipin	unterschiedlich starkes Ansprechen, oft gut wirksam, in vielen Studien untersucht
ACE-Hemmer	Captopril, Lisinopril	kein sicheres Ansprechen

<b>Behandlung</b>	<b>Beispiel</b>	<b>Kommentar</b>
Angiotensin-Rezeptor-Blocker	Losartan	in kleinen Studien effektiv, in der Praxis unterschiedlich gut wirksam
5-HT-Antagonisten	Fluoxetine	eigentlich ein Antidepressivum (in kleinen Studien Wirkung fast so gut wie Calcium-antagonisten)

### **Therapie zur Wundbehandlung**

intravenöse Vasodilatoren	Iloprost	effektiv zur schnellen Abheilung und Verbesserung des Raynaud-Syndroms, Ansprechdauer individuell
Phosphodiesterase-5-Hemmer	Sildenafil	oft Besserung des Raynaud-Syndroms und bessere Wundheilung
lokale Behandlung		Wundbehandlung gem. Wundstadium (s. u.)

### **Therapie zur Vorbeugung gegen neue Wunden**

Endothelinrezeptor-Antagonisten	Bosentan	Vermeidung neuer Wunden, sehr gut durch Studien belegt
---------------------------------	----------	--

Tab. 04

empfohlen. Betroffene sollten den Kontakt mit Kälte möglichst vermeiden oder sich entsprechend schützen. Äusserst wichtig ist auch, dass Raucherinnen und Raucher baldmöglichst mit dem Rauchen aufhören, da jede Zigarette zu einer starken Gefässverengung und Verschlechterung der Durchblutung führt.

“Ich gehe zweimal pro Jahr zu Untersuchungen und schätze es, wenn man sich Zeit für mich nimmt. Die Haut an meinen Fingern ist verhärtet, mit Wunden an den Fingerspitzen, und meine Mundöffnung ist verkleinert. Zu schaffen machen mir eine Hiatushernie und eine Lungenfibrose. Ich nehme Vitamine und Mineralstoffe ein, auch Medikamente. Doch verzichte ich momentan bewusst auf ein Immunsuppressivum. Es ist mir wichtig, dass meine Ärzte meine Entscheide mittragen, selbst wenn ich eine empfohlene Behandlung ablehne.”

Joëlle Messmer

## Haut

Die meisten Betroffenen mit systemischer Sklerose leiden unter einer mehr oder minder stark ausgeprägten Hautverdickung und -verhärtung (Aspekte der Hautfibrose). Dabei ist es nicht ungewöhnlich, dass auch mit einer starken Hautfibrose im Durchschnitt ca. fünf Jahre nach der Diagnosestellung eine Stabilisierung und ein Weicherwerden der Haut bemerkt werden, ohne dass spezifische Massnahmen erfolgt sind. Zum jetzigen Zeitpunkt gibt es leider noch keine wirklich effiziente und gut verträgliche Therapie zur Behandlung der Hautsklerose. Bei rasch fortschreitender Hautfibrose kann ein Therapieversuch mit Medikamenten (Immunsuppressiva) gegen das überaktivierte Immunsystem durch-

geführt werden. Als Beispiele sind hier Methotrexat, Mycophenolat-Mofetil, Cyclophosphamid, aber auch Biologika wie Tocilizumab, Abatacept und Rituximab zu nennen. Biologika sind meistens therapeutische Antikörper, die mithilfe von Gentechnik in lebenden Zellen hergestellt werden und ein ganz genaues Molekül als Ziel haben. Diese Medikamente werden in der Regel bei Betroffenen angewendet, bei denen gleichzeitig zur Hautsklerose auch andere Organbeteiligungen wie beispielsweise eine fortschreitende Lungenfibrose oder eine entzündliche Gelenkbeteiligung mitzubehandeln sind. Wenn zu Beginn, besonders bei aktiver Erkrankung, ein starker Juckreiz vorliegt, kann ein Therapieversuch mit Antihistaminika gemacht werden.

Die Ursache und auch die Therapie der Verkalkungen der Haut (Calcinosis) werfen weiterhin Fragen auf. Bei ausgedehnten Befunden oder Infekten kann eine chirurgische Entfernung nötig werden. Medikamentöse Therapien werden untersucht, und auch die lokale Stosswellentherapie wird beispielsweise zur Behandlung der Hautverkalkungen studiert. Teleangiektasien (Gefäßveränderungen in der Haut) können, wenn sie kosmetisch störend sind, lokal mittels Laser behandelt werden. Oft sind allerdings mehrere Sitzungen nötig. Bei Mundfältelung und Veränderungen der Lippen sind ästhetisch-kosmetische Eingriffe wie Eigenfetttransplantation oder hochkonzentrierte Hyaluronspritzen möglich. Auch Botulinumtoxin kann gegen Falten im Gesicht angewendet werden.

## Muskulatur und Gelenke

Viele von systemischer Sklerose Betroffene bemerken im Verlauf der Erkrankung muskuläre Beschwerden. Gelenkschmerzen und -steifheit treten gehäuft zu Erkrankungsbeginn auf. Ausgeprägte Gelenkentzündungen (Arthritiden) können ebenfalls vorkommen. Wer unter Arthritiden leidet, kann mit Basismedikamenten für andere rheumatische Er-



krankungen behandelt werden. Dazu zählen Methotrexat, Leflunomid, Hydroxychloroquin und die Biologika Tocilizumab, Rituximab und Abatacept. Alle beeinflussen das fehlgeleitete Immunsystem. Bei mechanischen Beschwerden aufgrund der Bindegewebsverhärtung spielen Medikamente eine untergeordnete Rolle. Im Vordergrund stehen individuelle aktive, physiotherapeutische und ergotherapeutische Therapieprogramme (siehe «Nicht-medikamentöse Therapieformen», ab S.59).

### Myositis und Myopathie

Die Behandlung der Muskelbeschwerden hängt von ihrer Hauptursache ab. Es wird dabei zwischen einer Muskelentzündung (Myositis) und einer nicht entzündlichen, fibrotischen Muskelschädigung (Myopathie) unterschieden.

Die Myositis wird immunsuppressiv und entzündungshemmend behandelt. Je nach Ausprägung kommen verschiedene Medikamente wie Methotrexat, Azathioprin, Mycophenolat-Mofetil oder tief dosiertes Cortison in Frage. Muss hoch dosiertes Cortison eingesetzt werden, ist eine strenge Kontrolle der Betroffenen inklusive regelmässiger Blutdruckmessungen nötig, da dadurch das Auftreten einer lebensgefährlichen Nierenschädigung (renale Krise) begünstigt werden kann. Neu wird bei Myositis auch das Biologikum Rituximab eingesetzt.

## Knochen

Eine gute Versorgung mit Calcium und Vitamin D ist für die Knochen und Muskeln wichtig. Daher sollte bei Betroffenen ein Mangel der beiden Stoffe erfragt und im Labor abgeklärt werden. Calcium und Vitamin D lassen sich einfach einnehmen. Bei Bestätigung einer verminderten Knochendichte (Osteoporoseuntersuchung) mit einem erhöhten Risiko für Knochenbrüche ist eine zusätzliche Behandlung zur Stärkung der Knochen sinnvoll. Meistens werden die sogenannten Bisphosphonate eingesetzt.



## Osteoporose

Broschüre (D 305)

[www.rheumaliga-shop.ch](http://www.rheumaliga-shop.ch)

# Therapiemöglichkeiten bei Beteiligung des Verdauungstrakts

	Störung	Symptome	Behandlung
<b>Mund</b>	trockene Haut, Karies, trockene Schleimhäute	kosmetisch, Zahnschmerzen, Kau- / Schluckprobleme	Dehnübungen, Zahnpflege, künstlicher Speichel
<b>Speiseröhre</b>	verminderte Beweglichkeit, Entzündung, Vernarbungen	Schluckstörung, Sodbrennen, Übelkeit, Würgen	Protonen-Pumpen-Blocker, Prokinetika, Logopädie (selten)
<b>Magen</b>	verminderte Beweglichkeit, «Wassermelonenmagen»	Übelkeit, Erbrechen, frühes Sättigungsgefühl, Blutung, Schwäche	Ernährung anpassen, Prokinetika, Protonen-Pumpen-Blocker, Laserbehandlung
<b>Dünndarm</b>	verminderte Beweglichkeit, Störung der Nahrungsaufnahme, Pseudoverschluss, Störung der Darmflora	Blähungen nach dem Essen, Gewichtsverlust, Bauchschmerzen, Durchfall	Prokinetika, Ernährung anpassen, Nahrungsergänzungsstoffe, Antibiotikakuren
<b>Dickdarm</b>	verminderte Beweglichkeit	Verstopfung und Durchfall, Bauchschmerzen	Ernährung anpassen, ggf. Abführmittel, ggf. Mittel gegen Durchfall
<b>Anus</b>	Störung des Verschlussmuskels	ungewollter Stuhlabgang	Biofeedback, Beckenbodentraining, Sakralnervstimulation



## Verdauungstrakt

Eine Beteiligung des Verdauungstrakts kommt bei der systemischen Sklerose häufig vor. Bei bis zu 80 % der Betroffenen lassen sich in Spezialuntersuchungen Störungen feststellen. Am häufigsten bestehen Veränderungen der Speiseröhre. Einfache Massnahmen wie die Hochlagerung des Oberkörpers beim Schlafen, z. B. durch (Holz-)Klötzchen oder Backsteine unter dem Kopfteil des Betts, können bereits zu einer guten Besserung dieser Refluxbeschwerden führen. Protonen-Pumpen-Blocker wie beispielsweise Esomeprazol oder Pantoprazol sind ausgezeichnet wirksame Medikamente und auch sehr gut verträglich. Sie werden heutzutage früh bei Refluxerkrankungen eingesetzt. Zusätzlich kann die Darmbewegung (Darmperistaltik) durch den Einsatz sogenannter Prokinetika wie Metoclopramid verbessert werden. Bei Störungen der Darmbeweglichkeit mit Überwucherung der normalen Bakterienflora im Dünndarm können Antibiotikakuren nötig werden.

Bei wiederholten Magenblutungen durch Veränderungen der Gefässe im Magen («Wassermelonenmagen») kann es einerseits zu einem Eisenmangel, andererseits zu gefährlichen Blutungen kommen. Diese Gefässveränderungen können beispielsweise durch eine Laser-Photokoagulation (zur thermischen Denaturierung von Gewebe) behandelt und verödet werden. Bei solcherlei Gefässveränderungen sind regelmässige Kontrollen nötig. Die Tabelle auf S. 46 gibt einen Überblick über die Therapiemöglichkeiten bei Beteiligung des Verdauungstrakts.

## Lunge, Lungenhochdruck und Herz

Für Ärztinnen und Ärzte ist es oft herausfordernd zu erkennen, ob die Lungenfibrose rasch fortschreitet und deshalb eine medikamentöse Behandlung nötig ist. Heute stehen dafür deutlich bessere Therapiemöglichkeiten zur

Verfügung als noch vor wenigen Jahren. Häufig wird eine immunsuppressive Therapie eingesetzt, zum Beispiel mit Mycophenolat-Mofetil oder Tocilizumab, vor allem wenn im Blut Hinweise auf eine Entzündung nachgewiesen werden. Seit kurzem ist Nintedanib als erstes Medikament (Antifibrotikum) speziell gegen die Vernarbung (Fibrose) in der Lunge zur Therapie bei systemischer Sklerose zugelassen. Die wichtigsten Medikamente zur Behandlung eines Lungenhochdrucks und die möglichen Nebenwirkungen sind in der Tabelle auf S. 50/51 aufgelistet. Es empfehlen sich regelmäßige Untersuchungen zur Erkennung und Überwachung eines Lungenhochdrucks.

Bei schwerer und rasch fortschreitender Lungenfibrose kann bei manchen Betroffenen eine Lungentransplantation nötig sein, wobei die Eignung für eine Transplantation im Einzelfall überprüft werden muss. Bei einer Herzbeteiligung im Sinne einer Entzündung des Herzmuskels sind, wie bei der Lungenfibrose, Immunsuppressiva von Nutzen.

**“Meine Tage sind viel zu kurz. Das kann daran liegen, dass ich langsam bin. Oder eher daran, dass ich zu viel vorhabe. Ich bin neugierig auf Neues und Kreatives. Ich reise sehr gerne, am liebsten in ferne Länder. Auch die Unendlichkeit des Universums fasziniert mich. Gerne wäre ich Astronautin geworden. Da kam mir aber meine Krankheit dazwischen. Als Ersatz habe ich Physik und Astronomie und später Medizinphysik studiert.”**

Lucie Hofmann

## Nieren , renale Krise

Die wichtigste Nierenbeteiligung stellt die sogenannte renale Krise dar. In vielen Studien konnte gezeigt werden, dass diese eher unter einer höher dosierten Cortisonbehandlung auftritt. Daher sollte eine Cortisonbehandlung wenn immer möglich so tief dosiert und so kurz wie möglich durchgeführt werden. Sollte doch eine renale Krise auftreten, besteht heute die Möglichkeit, diese mit speziellen blutdrucksenkenden Medikamenten (ACE-Hemmern) zu behandeln. Die Betroffenen sollten allerdings engmaschig überwacht werden (besonders Blutdruck und Nierenfunktion) und müssen dazu im Allgemeinen hospitalisiert werden. Meist verschlechtert sich die Nierenfunktion anfänglich trotz der ACE-Hemmer-Gabe und Kontrolle des Blutdrucks. Der ACE-Hemmer muss aber zwingend hochdosiert weiter verabreicht werden. **Bis sich die Nierenfunktion erholt, kann es bis zu zwei Jahre dauern.** Öfters ist eine Dialyse notwendig. Sollten die Nieren trotz einer intensiven Behandlung nach zwei



### **Ein auf Ihre Bedürfnisse abgestimmtes Netzwerk**

Haben Sie auch den Mut, Fachleute aus anderen Bereichen – Dentalhygiene, Gynäkologie, Urologie, Psychotherapie etc. – sowie Ihre Hausärztin oder Ihren Hausarzt über Ihre Erkrankung und die entsprechenden Symptome aufzuklären. So können auch diese Personen Ihres Vertrauens ihre Therapievorschlüsse anpassen.

# Medikamente zur Therapie des Lungenhochdrucks (pulmonale Hypertonie)

Medikamentenart	Wirkstoff	Anwendung	Mögliche Nebenwirkungen
<b>Endothelin-rezeptor-Antagonisten*</b>	Bosentan	als Tablette	Erhöhung der Leberwerte, selten Flüssigkeitseinlagerung im Bindegewebe
	Macitentan	als Tablette	Weiterentwicklung von Bosentan mit besserer Verträglichkeit, selten Erhöhung der Leberwerte
	Ambrisentan	als Tablette	seltener Erhöhung der Leberwerte, Flüssigkeitseinlagerung
<b>Phosphodiesterase-5-Hemmer</b>	Sildenafil	als Tablette	Kopfschmerzen, Blutdrucksenkung
	Tadalafil	als Tablette	Kopfschmerzen, meist vorübergehende Gelenkschmerzen
<b>Stimulator der löslichen Guanylat-cyclase</b>	Riociguat	als Tablette	Blutdrucksenkung

<b>Medikamentenart</b>	<b>Wirkstoff</b>	<b>Anwendung</b>	<b>Mögliche Nebenwirkungen</b>
<b>Prostacyclin-Analoga</b>	Iloprost	Infusion oder inhalativ	Kopfschmerzen, Magen-Darm-Symptome, Infektionen an der Infusionsstelle
	Treprostinil	Infusion oder implantierte Pumpe oder inhalativ	Kopfschmerzen, Muskelkrämpfe, Magen-Darm-Symptome, Verschlechterung bei Unterbruch der Infusion – aber weniger stark ausgeprägt als bei Epoprostenol oder Iloprost, Infektionen und lokale Reaktionen an der Infusionsstelle
<b>Prostacyclin-Rezeptor-Agonisten**</b>	Selexipag	als Tablette	Kopfschmerzen, Magen-Darm-Symptome, insbesondere Durchfall und Bauchkrämpfe, Kieferschmerzen

Tab. 06

\* Antagonist: Substanz, die eine bestimmte Wirkung eines körpereigenen Botenstoffs verhindert. \*\* Agonist: Substanz, die eine bestimmte Wirkung eines körpereigenen Botenstoffs nachahmt oder ersetzt.

Jahren keine ausreichende Funktion mehr erreichen, kann eine Nierentransplantation erwogen werden.

### **Sexualfunktion**

Die Sexualfunktion und das sexuelle Empfinden bestehen aus einem komplexen Zusammenspiel verschiedener Faktoren. Medikamentös lassen sich die Durchblutung, die Scheidentrockenheit und die Stimmungslage günstig beeinflussen. Insgesamt ist dieses Gebiet aber noch zu wenig erforscht. Es besteht jedoch die Hoffnung, dass im Austausch mit Betroffenen in Zukunft weitere Erkenntnisse und Therapiemöglichkeiten gewonnen werden.

### **Psyche**

So unterschiedlich die Ausprägungen einer systemischen Sklerose sind, so unterschiedlich ist auch der Umgang jeder und jedes Betroffenen mit der Erkrankung. **Nicht immer lässt sich die Diagnose gleich gut verarbeiten. Immer wieder tauchen Zweifel und Ängste auf.** Möglicherweise fallen Betroffene in eine depressive Stimmungslage. Neben medikamentösen Behandlungsmöglichkeiten (z. B. Fluoxetin, welches ebenfalls positive Auswirkungen auf das Raynaud-Syndrom hat) hilft hier eine psychotherapeutische Begleitung möglichst unter Einbezug der Angehörigen. Auch der Austausch mit anderen Betroffenen, zum Beispiel in einer Patientenvereinigung, kann sehr hilfreich sein (siehe «Nützliche Kontakte» im Anhang).





## **Nicht-medikamentöse Therapieformen**

### **Physiotherapie**

Da die systemische Sklerose eine Erkrankung mit ganz unterschiedlichen Symptomen und Ausprägungen ist, werden in der Physiotherapie individuelle Schwerpunkte gesetzt. Häufige Beschwerden sind ein Steifigkeitsgefühl und Beweglichkeitseinschränkungen in den Gelenken, Verminderung der Kraft und Ausdauer, Hautverhärtungen, Schwellungen an den Gliedmassen sowie die Einschränkung der Mundöffnung. Sind die inneren Organe, speziell die Lunge und/oder das Herz mitbetroffen, kann auch die allgemeine Leistungsfähigkeit vermindert sein. Die physiotherapeutische Behandlung kann daher Folgendes umfassen:



- Beratung zu Bewegung, Training und Sport
- Erarbeitung eines individuellen Heimprogramms zur Erhaltung von Beweglichkeit und Kraft
- Medizinische Trainingstherapie
- Atemtherapie
- spezialisierte Physiotherapie (z. B. Lymphdrainage)

### Lymphdrainage, Kiefertherapie, pulmonale Physiotherapie

Je nach individueller Ausprägung der systemischen Sklerose kann eine spezialisierte Physiotherapie angebracht sein. Eine Lymphdrainage mit abschwellenden und entstauenden Techniken kann bei starken Schwellungen Linderung bringen. Besonders zu Beginn der Erkrankung sind oftmals die Hände, Arme und Beine davon betroffen. Eine



spezialisierte Kiefertherapie kann bei Veränderungen und Beschwerden im Gesichts- und Mundbereich zur Erhaltung und Verbesserung der Kiefergelenksbeweglichkeit und Mundöffnung beitragen. Dies sind wichtige Voraussetzungen für eine gute Mundhygiene, Nahrungsaufnahme und Kommunikation. Und eine pulmonale Physiotherapie respektive ein begleitetes Ausdauertraining in einer stationären oder ambulanten pulmonalen Rehabilitation ist bei pulmonaler arterieller Hypertonie oder Lungenfibrose zentral.

“**Wir hatten immer Hunde, schon als ich klein war. In meiner Zeit als Grenzwächter bildete ich einen Betäubungsmittelhund aus, der mich viele Jahre lang treu begleitete. Und auch heute geniesse ich die Spaziergänge und die Bewegung mit unserem Vierbeiner.**”

Peter Aschwanden

## **Bewegung**

Bewegung steigert das physische und psychische Wohlbefinden. Die Weltgesundheitsorganisation (WHO) sowie das Bundesamt für Gesundheit Schweiz (BAG) empfehlen daher pro Woche 2,5 Stunden Bewegung oder Sport bei moderater Anstrengung (Atemfrequenz steigt deutlich an und Körper kommt leicht ins Schwitzen). Bei hoher Anstrengung (Atemfrequenz steigt deutlich an und der Körper kommt ins Schwitzen) reichen bereits 1,25 Stunden pro Woche. Auch eine Kombination der unterschiedlichen Niveaus ist möglich, um die Basisempfehlung zu erreichen. Zehn Minuten zügiges Gehen bei hoher Anstrengung hat beispielsweise den gleichen Nutzen wie 20-minütiges Gehen bei mittlerer Anstrengung. Für den Alltag bedeutet das:

## **Bewegung und Training wirken positiv**

Aktuelle Studien zeigen, dass Personen mit einer systemischen Sklerose allgemein von Bewegung sowie einem Kraft- und Ausdauertraining profitieren. Bewegung und Training haben nicht nur einen positiven Effekt auf die Grunderkrankung, sondern sie reduzieren auch das Risiko weiterer Beschwerden und Komplikationen. Sie helfen ausserdem, Stress zu regulieren, das Selbstwertgefühl zu stärken und soziale Kontakte zu pflegen. Mit Bewegung sind körperliche Anstrengungen des täglichen Lebens wie Haushalt, Arbeit und Freizeitaktivitäten gemeint, welche nicht mit dem Ziel der Verbesserung des Fitnesslevels durchgeführt werden. Im Gegensatz dazu ist Training körperliche Aktivität, die geplant, strukturiert und repetitiv ist und die Verbesserung oder die Erhaltung der körperlichen Fitness zum Ziel hat.

- Bewegen Sie sich täglich und suchen Sie Aktivitäten, die Spass machen.
- Passen Sie die Aktivitäten an Ihre jeweilige Tagesform an.
- Bauen Sie Aktivitäten wie zügiges Gehen, Treppensteigen oder Einkaufen (zu Fuss oder per Fahrrad) in den Alltag ein.
- Treiben Sie regelmässig Sport mit geeigneten Sportarten wie Schwimmen, Fahrradfahren oder Walking.

## Kraft- und Ausdauertraining, Beweglichkeit und Koordination

Ein individuell angepasstes Trainingsprogramm kann die Muskelkraft, Ausdauer und Beweglichkeit sowie die Koordinationsfähigkeit steigern. Dadurch verbessert sich in der Folge auch die Lebensqualität. **Das Training sollte die aktuellen Bedürfnisse und die Leistungsfähigkeit berücksichtigen und idealerweise zu einem festen und regelmässigen Bestandteil des Alltags werden.** Es sollte alle der folgenden Komponenten beinhalten: Kraft, Ausdauer, Beweglichkeit und Koordination. Kostenlose Faltblätter mit kurzen Trainingssequenzen finden Sie unter [www.rheumaliga-shop.ch](http://www.rheumaliga-shop.ch).

“Die Krankheit hat mein Leben schon in jungen Jahren stark beeinflusst. Mehr als den Traumberuf habe ich die sozialen Kontakte vermisst. Wenn man leistungsmässig nicht mehr mithalten kann, fehlen Gemeinsamkeiten. Beziehungen zerbrechen oder kommen nur schwer zustande.”

Lucie Hofmann



### Bleiben Sie fit und beweglich!

Faltblatt (D 1001)

### Kraftpaket

Faltblatt (D 1002)

[www.rheumaliga-shop.ch](http://www.rheumaliga-shop.ch)

## Ergotherapie

Die Ergotherapie beschäftigt sich mit den Betätigungen und Einschränkungen des täglichen Lebens. Ein wesentliches Ziel der Therapie ist es, dass Betroffene lernen, Verantwortung für sich und ihre Erkrankung zu übernehmen. Die Auseinandersetzung mit dem Krankheitsbild und dem persönlichen Umgang damit ist dabei wichtig. Die Ergotherapie bietet unter anderem Beratung zu Themen wie der Funktionalität der Hände, Kälteschutz, Problemen im Gesichts- und Mundbereich, Schluckbeschwerden, Trockenheit der Schleimhäute oder zu allgemeinen Fragen in Zusammenhang mit systemischer Sklerose.

### Funktionalität der Hände

Gerade die Funktionalität der Hände ist zentral für den Alltag. Verschiedene Ausprägungen der systemischen Sklerose, Schwellungen und Hautverhärtungen der Hände beispielsweise, Beweglichkeitseinschränkungen, Gelenkentzündungen oder das Raynaud-Syndrom, können die Handfunktion und damit diverse Tätigkeiten im Alltag



## Wissen aus Erfahrung

Auch der Austausch mit anderen von systemischer Sklerose betroffenen Menschen kann in diesem Prozess der Bewältigung hilfreich sein. Die Schweizerische Vereinigung der Sklerodermie-Betroffenen hilft beim Vernetzen. Mehr Informationen auf S. 75/76 oder unter [sclerodermie.ch](http://sclerodermie.ch).



einschränken. Häufig ist die Vorbeugung kalter Hände respektive deren Versorgung ein grosses Thema (siehe dazu Box S. 60). Bei Funktionseinschränkungen erlernen Betroffene Techniken zur Erhaltung der Beweglichkeit von Gelenken und Bindegewebe, insbesondere auch in Bezug auf die Kraft oder auch die Greiffunktionen der Hände. Bei Schwellungen der Hände kann neben der manuellen Lymphdrainage auch das Tragen von Kompressionshandschuhen helfen. Kompressionshandschuhe sind in der Ergotherapie erhältlich oder können in der Orthopädie individuell angepasst werden.

## **Warme Hände – Tipps aus der Ergotherapie**

Das Raynaud-Syndrom wird häufig durch den direkten Kontakt mit Wasser, kalten oder feuchten Gegenständen, kalten Aussentemperaturen und bei physischem wie auch psychischem Stress ausgelöst. Das können Betroffene für warme Hände tun:

- Den Körper, insbesondere die Hände, Füße, Nase und Ohren vor Kälte schützen durch warme Kleidung in Schichten, Kopfbedeckung, Handwärmer oder Heizkissen
- In den kühlen Monaten (evtl. elektrisch beheizte) Fingerhandschuhe oder Fäustlinge tragen
- Silberhandschuhe (temperaturregulierend) unter den Handschuhen verwenden
- Kontakt mit Wasser und Reinigungsmitteln vermeiden (Gummihandschuhe)
- Kontakt mit feuchten Gegenständen und Verletzungsgefahren meiden (auch bei Tätigkeiten wie Gartenarbeit Handschuhe tragen)
- Nicht rauchen
- Stress abbauen
- Entspannungsmethoden (z. B. autogenes Training oder progressive Muskelrelaxation nach Jacobson) erlernen
- Durch leichte körperliche Bewegung den Kreislauf und die Durchblutung ankurbeln
- Regelmässig Paraffinbäder anwenden (nicht aber bei offenen Wunden oder bei Missempfindungen/Taubheitsgefühl in den Fingern).



Handübungen | Abb. 08

### Übungen für Hand, Mund und Gesicht

Die Verhärtung des Bindegewebes ist durch regelmäßige Dehnübungen positiv beeinflussbar. Zusammen mit Kälteschutz- und Hautschutzmassnahmen lässt sich die Funktionalität der Hände folgendermassen unterstützen:

- Handübungen nach Möglichkeit täglich durchführen
- Dehnung für ca. 30 Sekunden halten und dabei nicht über die Schmerzgrenze gehen. Ein Ziehen, Spannen oder ähnliches Dehnungsgefühl sollte vorhanden sein.
- Übungen nach Möglichkeit nach der Paraffinbadanwendung durchführen

So trainieren und verbessern Sie Ihre Mimik:

- Nase rümpfen
- Stirn runzeln
- Zunge herausstrecken
- Wangen aufblasen und die Luft hin- und herschieben
- Lippen spitz und wieder schmal werden lassen
- Mund weit öffnen und geöffnet halten

Führen Sie die Übungen vor dem Spiegel durch. So können Sie sich beobachten und selber korrigieren.

## Fatigue und Energiereserven

Körperliche und mentale Erschöpfung – man spricht auch von chronischer Müdigkeit oder Fatigue – können Teil der Erkrankung sein. In diesem Fall ist es wichtig, den Alltag gut zu strukturieren und abzuschätzen, welche Aktivitäten besonders viel Energie verlangen. Die Ergotherapie vermittelt auch entsprechende Energiekonservationstechniken. Folgendes können Betroffene tun:

- Passen Sie körperliche Aktivitäten an die aktuelle Tagesform und die vorhandenen Energiereserven an.
- Verteilen Sie anstrengende Tätigkeiten nach Möglichkeit in kleineren Portionen über den Tag.
- Legen Sie regelmässig kurze Ruhepausen von ca. 15 Minuten ein.
- Legen Sie auch aktive Pausen ein: Wechseln Sie Aktivitäten, welche viel Energie benötigen, mit solchen ab, die weniger Energie verbrauchen oder auch andere Körperbereiche betreffen.
- Teilen Sie anstrengende Tätigkeiten gut ein oder delegieren Sie sie gegebenenfalls an ein Familienmitglied oder eine Haushaltshilfe.

## Haut- und Wundpflege

Bei der systemischen Sklerose verändert sich das Hautbild. Die Haut ist oft trocken, verhärtet und weist teilweise verhornte Stellen (sogenannte Hyperkeratosen) auf. Zu den Komplikationen der systemischen Sklerose zählen auch schmerzhafte Wunden an Fingerkuppen, Fingergelenken oder Ellbogen. Seltener treten auch Wunden an Zehen, Ohrmuscheln und Unterschenkeln auf. Durch die verminderte Durchblutung dauert die Heilung länger. Auch können Wunden durch Kalkablagerungen in der Haut entstehen, wenn diese die Haut durchbrechen.







### Hautpflege

Duschen sollte dem Baden vorgezogen werden, weil Baden die Haut zusätzlich austrocknet. Empfohlen sind pH-neutrale oder ölhaltige Duschmittel (nach dem Duschen nur abtupfen, nicht abreiben). Sie schützen die Haut vor Austrocknung und Hautrissen (Fissuren). Die Haut sollte danach eingecremt werden. Empfohlen werden Produkte mit hohem Fettanteil und/oder 5%–10% Urea-Gehalt. Die Hände sind den Umwelteinflüssen besonders stark ausgesetzt. Deshalb sollte ihrer Pflege besondere Aufmerksamkeit geschenkt werden. Mehrmaliges Eincremen am Tag mit Urea-haltigen, fettenden Handcremen pflegt die Haut. Bei sehr trockener Haut empfiehlt es sich, über Nacht eine stark fettende Handcreme aufzutragen und Baumwollhandschuhe darüber anzuziehen. Hornhaut an Händen und Füßen sollte nur sehr vorsichtig entfernt werden, idealer-

weise von einer Podologin oder einem Podologen, um Verletzungen zu vermeiden. Der Kontakt mit Wasser und Reinigungsmitteln sollte möglichst vermieden werden, daher beim Abwaschen, Putzen oder Kochen Gummihandschuhe tragen.

### Wundpflege

Beim Auftreten von Wunden ist es wichtig, sich rasch mit der behandelnden Spezialistin oder dem behandelnden Spezialisten in Verbindung zu setzen. Keine Zeit verlieren sollten Sie, wenn Zeichen einer Wundinfektion oder Nekrose (Absterben von Gewebe) bestehen. Warnzeichen für Wundinfektionen sind Rötung, Überwärmung, pulsierende Schmerzen und Eiter. Eine drohende Nekrose macht sich durch starke Schmerzen, Blässe und Kälte bemerkbar. Der Arzt respektive die Ärztin werden eine situationsgerechte Behandlung einleiten und sich mit dem Wundteam in Verbindung setzen. Die Wundbehandlung lässt sich so situativ anpassen. Betroffene und Angehörige können zur selbständigen Wundpflege angeleitet werden. Die Häufigkeit dieser Verbandswechsel wird durch die Wundsituation bestimmt. Regelmäßige Kontrollen durch eine Fachperson sind dabei empfehlenswert.



## Ernährung und Nahrungsaufnahme

Durch die Magen-Darm-Beteiligung bei systemischer Sklerose kommt es möglicherweise zu einer reduzierten Aufnahme von Vitaminen und Mineralstoffen, die für eine geregelte Wundheilung nötig sind. Eine ausgewogene, abwechslungsreiche Ernährung sollte deshalb als wichtiger Bestandteil der medizinischen Gesamttherapie gesehen werden.

### Einfluss der Ernährung auf die Wundentstehung und -heilung

Eine optimale Ernährung kann mithelfen, die Entstehung von Wunden zu verringern beziehungsweise eine raschere Abheilung bestehender Wunden zu unterstützen:



Eine ausreichende Versorgung mit Protein (Eiweiss) fördert den Aufbau von Binde- und Granulationsgewebe. Eine bedarfsdeckende Zufuhr über Lebensmittel wie zum Beispiel Fleisch, Fisch, Eier, Milchprodukte und Hülsenfrüchte ist empfehlenswert.



Vitamin A ist wichtig beim Aufbau der Haut und Schleimhaut. Milch und Milchprodukte, vor allem Käse, sowie Eier sind wichtige Lieferanten von Vitamin A.



Die entzündungshemmende Eigenschaft von Vitamin E kann eine infizierte Wunde während der Heilung positiv unterstützen. Vitamin E kann in natürlicher Form besonders durch pflanzliche Öle wie zum Beispiel Rapsöl zugeführt werden.



Vitamin C ist unter anderem ein essenzielles Vitamin für die Kollagenbildung und somit für die Wundheilung. Der tägliche Bedarf an Vitamin C kann über eine ab-

wechslungsreiche Ernährung mit fünf Portionen Gemüse und Früchten abgedeckt werden. Ein Mehrbedarf an Vitamin C besteht bei chronischen Wunden und kann, in Absprache mit dem Arzt oder der Ärztin, dem Ernährungsberater oder der Ernährungsberaterin, über ein Supplement abgedeckt werden.



Fe

Das Spurenelement Eisen ist wichtig für die Kollagensynthese und für den Sauerstofftransport zu den regenerierenden Wundgebieten. Eisenmangel kann den Wundheilungsprozess behindern. Der tägliche Bedarf kann durch die Nahrung gedeckt werden (zum Beispiel enthalten in Fleisch, grünem Gemüse und Hülsenfrüchten).



Zi

Zink stabilisiert die Zellmembranen und fördert den Wundverschluss. Fleisch, Nüsse und Getreideprodukte weisen viel Zink auf.

Zusammenfassend lässt sich festhalten: **Eine ausgewogene Ernährung führt zusammen mit einer sinnvollen Ergänzung von Nährstoffen, Vitaminen und Spurenelementen zu einer Verbesserung des Allgemeinzustands.** Und dies begünstigt gleichzeitig auch die Wundheilung. Falls die Umsetzung im Alltag schwerfällt, bietet eine Ernährungsberatung Unterstützung. Betroffene erhalten individuelle Empfehlungen, wie sie eine bedarfsdeckende Zufuhr von Energie und Proteinen sowie von Mikronährstoffen erreichen können.

### Nahrungsaufnahme

Durch die verminderte Mundöffnung können das (Ab-)Beissen und Kauen eingeschränkt sein. Mundtrockenheit und eine Verhärtung des Zungenbändchens erschweren möglicherweise die Handhabung der Speisen im Mund. Trockene und krümelige Nahrungsmittel können nicht mehr so gut

zu einem Speisebrei verarbeitet und geschluckt werden.  
Das können Betroffene tun:

- trockene und krümelige Speisen meiden
- zusätzliche Sauce verwenden
- während des Essens ausreichend trinken
- häufiger und dafür kleinere Mahlzeiten zu sich nehmen

Bei Sodbrennen und Säurerückfluss in die Speiseröhre hilft:

- Mit höher gelagertem Oberkörper schlafen, um den Rückfluss vom Speisebrei aus dem Magen in die Speiseröhre zu reduzieren
- keine späten Abendmahlzeiten zu sich nehmen

“**Vielen meiner früheren Hobbys kann ich heute nicht mehr nachgehen, dem Ski- und Velofahren, dem Stricken und Akkordeonspielen. Aber ich koche sehr gern, lese sehr viel, höre Podcasts und Vorträge, z. B. über Kräuter- und Alternativmedizin oder auch über Aromatherapie.**”

Joëlle Messmer

## **Mundhygiene und -pflege**

Durch Mundtrockenheit und eingeschränkte Zungenbeweglichkeit können Essensreste schlechter von den Zähnen und aus den Wangentaschen entfernt werden. Daher ist eine regelmässige und gründliche Mundhygiene wichtig. So werden Karies, Zahnfleischerkrankungen und Mundgeruch vorgebeugt. Zur Unterstützung einer guten Mundhygiene stehen folgende Produkte zur Verfügung:

- weiche, kleine Zahnbürstenköpfe oder elektrische Schallzahnbürsten (besonders bei eingeschränkter Handbeweglichkeit)
- Zahnseide, Zahnseidesticks, Interdentalbürsten zur Reinigung der Zahnzwischenräume
- antibakterielle, alkoholfreie, milde Mundspülungen
- fluorhaltige Zahngels/-pasta
- Zungenschaber für die Zungenreinigung
- Ebenso empfiehlt sich eine regelmässige Dentalhygiene und Zahnarztkontrolle mindestens alle sechs Monate. In der Regel beteiligt sich die Krankenkasse an den Kosten.

Die Speicheldrüsen produzieren bei einem gesunden Menschen ca. eineinhalb Liter Speichel pro Tag. Speichel ermöglicht das Schlucken und Sprechen, fördert die Verdauung und die Geschmackswahrnehmung und schützt die Zähne vor Karies sowie die Mundschleimhaut vor Austrocknung. Um die Mundhöhle feucht zu halten, gibt es folgende Möglichkeiten:

- Ausreichend ungesüsste Flüssigkeit trinken (ca. zwei Liter pro Tag)
- Nicht ständig trinken! Damit bleibt die schützende Schleimschicht im Mund erhalten und das Austrocknen der Schleimhaut wird verhindert.
- Mund- und Rachenspray
- Mundgel
- zuckerfreie Cassis-Pastillen auf Glycerinbasis oder pfefferminzhaltige (zuckerfreie) Bonbons
- Sanddornöl (wirkt antibakteriell und reizlindernd gegen Aphten)
- zuckerfreie Kaugummis mit Xylitol (wirken speichelanregend)





### **Nasen-, Augen- und Intimpflege**

Bei trockenen Nasenschleimhäuten empfehlen sich Spülungen mit physiologischer Kochsalzlösung zur Nasenhygiene. Sie befreien die Nasenwege von überschüssigem Schleim und verflüssigen Krusten. Eine gesunde Nasenschleimhaut schützt gegen Bakterien und andere Schadstoffe. Verschiedene Sprays oder Salben wie auch Sesamöl pflegen die Nasenschleimhäute oder beugen trockenen Nasenschleimhäuten vor. Zur Befeuchtung der trockenen Augen können verschiedene Produkte angewendet werden. Spray und Gel haben eine länger anhaltende Wirkung als Augentropfen. Das Augengel wird primär nachts empfohlen. Schützen Sie Ihre Augen bei Bedarf mit einer gut geschlossenen Brille vor Zugluft, Wind und Kälte. Auch eine trockene Scheide kann gereizt sein und etwa beim Geschlechtsverkehr

Schmerzen verursachen. Verwenden Sie für die Intimpflege eine milde Seife oder ein Duschgel mit einem pH-Wert von 5,5. Zudem gibt es verschiedene Produkte, welche die Scheidenschleimhaut pflegen und befeuchten.

**“Ich habe sehr rasch gemerkt, welchen Menschen ich wirklich wichtig bin. Die wahren Freunde sind geblieben. Sie haben auch in den schwierigsten Zeiten zu mir gehalten. Und ich habe gelernt, auch von ihnen Hilfe anzunehmen.”**

**Peter Aschwanden**



# Nützliche Kontakte

## **Rheumaliga Schweiz**

Josefstrasse 92, 8005 Zürich

Geschäftsstelle: Tel. 044 487 40 00

Bestellungen: Tel. 044 487 40 10

info@rheumaliga.ch, www.rheumaliga.ch

## **Kantonale und regionale Rheumaligen**

Aargau, Tel. 056 442 19 42, info.ag@rheumaliga.ch

Basel, Tel. 061 269 99 50, info@rheumaliga-basel.ch

Bern, Oberwallis, Tel. 031 311 00 06, info.be@rheumaliga.ch

Freiburg, Tel. 026 322 90 00, info.fr@rheumaliga.ch

Genf, Tel. 022 718 35 55, laligue@laligue.ch

Glarus, Tel. 055 610 15 16 und 079 366 22 23,

rheumaliga.gl@bluewin.ch

Jura, Tel. 032 466 63 61, info.ju@rheumaliga.ch

Luzern, Unterwalden, Tel. 041 377 26 26,

rheuma.luuw@bluewin.ch

Neuenburg, Tel. 032 913 22 77, info.ne@rheumaliga.ch

Schaffhausen, Tel. 052 643 44 47, info.sh@rheumaliga.ch

Solothurn, Tel. 032 623 51 71, [rheumaliga.so@bluewin.ch](mailto:rheumaliga.so@bluewin.ch)  
St. Gallen, Graubünden, Appenzell und Fürstentum Liechtenstein  
Geschäftsstelle und Bewegungskurse: Tel. 081 302 47 80  
Beratungsstellen: Bad Ragaz, Tel. 081 511 50 03,  
St. Gallen, Tel. 071 223 15 13  
E-Mail: [info.sgfl@rheumaliga.ch](mailto:info.sgfl@rheumaliga.ch)  
Tessin, Tel. 091 825 46 13, [info.ti@rheumaliga.ch](mailto:info.ti@rheumaliga.ch)  
Thurgau, Tel. 071 688 53 67, [info.tg@rheumaliga.ch](mailto:info.tg@rheumaliga.ch)  
Unterwallis, Tel. 027 322 59 14, [info.vs@rheumaliga.ch](mailto:info.vs@rheumaliga.ch)  
Uri, Schwyz, Tel. 041 870 40 10, [info.ursz@rheumaliga.ch](mailto:info.ursz@rheumaliga.ch)  
Waadt, Tel. 021 623 37 07, [info@lvr.ch](mailto:info@lvr.ch)  
Zug, Tel. 041 750 39 29, [info.zg@rheumaliga.ch](mailto:info.zg@rheumaliga.ch)  
Zürich, Tel. 044 405 45 50, [info.zh@rheumaliga.ch](mailto:info.zh@rheumaliga.ch)

## Weitere Kontakte

### Schweizerische Vereinigung der Sklerodermie-Betroffenen (SVS)

Bern

Tel. 077 502 18 68

[info@sclerodermie.ch](mailto:info@sclerodermie.ch), [www.sclerodermie.ch](http://www.sclerodermie.ch)

Umfassende Informationen von Betroffenen für Betroffene  
sowie weiterführende Links zu Regionalgruppen

### Lungenliga Schweiz

Bern

Tel. 031 378 20 50

[info@lung.ch](mailto:info@lung.ch), [www.lungenliga.ch](http://www.lungenliga.ch)

Informationen u. a. zur pulmonalen Hypertonie  
Rauchstopp-Beratung

Schweizer PH-Verein (SPHV)  
für Menschen mit pulmonaler Hypertonie  
Zürich

Tel. 079 385 74 04

info@lungenhochdruck.ch, www.lungenhochdruck.ch

Patientenorganisation für Betroffene mit pulmonaler  
Hypertonie

Schweizerische Gesellschaft für Pulmonale Hypertonie  
(SGPH)

c/o IMK Institut für Medizin und Kommunikation, Basel

Tel. 061 561 53 53

ssph@imk.ch, www.sgph.ch

Vereinigung von Fachärztinnen und Fachärzten, die im  
Austausch mit Patientinnen und Patienten stehen

Internationale Links

[www.worldsclerofound.org](http://www.worldsclerofound.org)

[www.fesca-scleroderma.eu](http://www.fesca-scleroderma.eu)

## **Behandlungszentren**

Universitätsspital Basel

Tel. 061 265 25 25

Kontakt: Prof. U. Walker

Inselspital Bern

Universitätsklinik für Rheumatologie, Klinische Immunologie  
und Allergologie

Tel. 031 632 31 70/8015

Kontakt: Prof. B. Maurer

Universitätsklinik für Pneumologie, Inselspital Bern  
Tel. 031 632 80 99  
Kontakt: Dr. med. Sabina A. Guler

Hôpitaux Universitaires de Genève (HUG)  
Service de rhumatologie  
Tel. 022 372 36 78  
Kontakt: Prof. C. Gabay

Service d'immunologie et allergologie  
Tel. 022 372 93 82  
Kontakt: Prof. J. Seebach

CHUV Lausanne  
CHUV – Centre hospitalier universitaire vaudois  
Service de rhumatologie  
Tel. 021 314 14 50  
Kontakt: Prof. T. Hügler

Service d'immunologie et allergie  
Tel. 021 314 07 90  
Kontakt: Prof. G. Pantaleo

Universitätsspital Zürich  
Rheumaklinik  
Tel. 044 255 29 77  
Kontakt: Prof. O. Distler

# Schweizerische Vereinigung der Sklerodermie-Betroffenen

**Die Schweizerische Vereinigung der Sklerodermie-Betroffenen (SVS) ist eine nationale Organisation für Patientinnen und Patienten, die an Sklerodermie/Systemsklerose respektive systemischer Sklerose oder einer verwandten Krankheit leiden.**

Die SVS ist eine gemeinnützige, anerkannte Organisation. Sie ist Mitglied der Rheumaliga Schweiz und der FESCA. Seit elf Jahren nimmt sie folgende Aufgaben wahr:

- Das Zusammenbringen von Betroffenen und Angehörigen zur gegenseitigen Hilfe und für ein besseres Leben mit Sklerodermie
- Unterstützung bieten durch den persönlichen Erfahrungsaustausch bei Treffen in den regionalen Gruppen
- Ein Netzwerk bilden und ausbauen für eine bessere Verbreitung von Informationen über Sklerodermie und ihre Behandlungsmöglichkeiten

- Das Vertreten der Interessen der Betroffenen gegenüber Fachleuten aus der Medizin, dem Gesundheits- und Sozialwesen und von Behördenseite
- Die Unterstützung und Förderung von Aktivitäten zur Erforschung der Ursachen und Behandlung der Sklerodermie

Daneben bildet die SVS sogenannte PEERS aus. PEERS sind Betroffene, welche schon länger gut mit der Krankheit zu leben gelernt haben und frisch Diagnostizierten dabei helfen, sich bei den ersten Schritten im Labyrinth der Befunde und Befindlichkeiten zurechtzufinden.

Das Publikationsorgan «ScleroneWS» erscheint zweimal im Jahr. Es enthält alle wichtigen Informationen zur Krankheit, dem Umgang damit, zu Hilfsmitteln, zu Veranstaltungen und Gruppen oder auch Patiententagen sowie persönliche Berichte von Betroffenen, die Mut machen sollen. Das Magazin «ScleroneWS» wird allen Mitgliedern und Interessierten zugestellt.

Für mehr Informationen zur Schweizerischen Vereinigung der Sklerodermie-Betroffenen, dem PEER-Programm oder weiteren Angeboten: [www.sclerodermie.ch](http://www.sclerodermie.ch) oder 077 502 18 68.



**sclerodermie.ch** 

SVS Schweizerische Vereinigung der Sklerodermie-Betroffenen  
ASS Association Suisse des Sclérodermiques  
ASS Associazione Svizzera della Sclerodermia

# Rheumaliga Schweiz

**Seit über 60 Jahren setzt sich die Rheumaliga schweizweit für Menschen mit einer rheumatischen Erkrankung ein.**

Das breite Dienstleistungsangebot soll Betroffenen das Leben erleichtern, die Öffentlichkeit über Rheuma informieren und Fachpersonen in ihrer Arbeit unterstützen. Als Dachorganisation mit Sitz in Zürich vereinigt die Rheumaliga Schweiz 19 kantonale und regionale Rheumaligen, sechs nationale Patientenorganisationen und eine Gruppe speziell für junge Betroffene.

**Beraten, bewegen, begleiten**

Wir bieten ein offenes Ohr, ein umfassendes Informationsangebot, Schulungen für Rheumabetroffene und Fachpersonen sowie Unterstützung in verschiedenen Lebensbereichen. Für unsere Bewegungskurse, Publikationen, Hilfsmittel und Präventionsprogramme zeichnen Expertinnen und Experten aus der Rheumatologie und weiteren Bereichen verantwortlich.

## Sie interessieren sich für unser Angebot?

- Für Bewegungskurse von A wie Aquafit über F wie Faszientraining, E wie Easy Dance oder O wie Osteogym bis hin zu Z wie Zumba: [www.rheumaliga.ch/kurse](http://www.rheumaliga.ch/kurse)
- Für Publikationen und Hilfsmittel: [www.rheumaliga-shop.ch](http://www.rheumaliga-shop.ch)
- Sie wollen Produkte im Original anschauen und ausprobieren? Hier finden Sie die Verkaufsstelle in Ihrer Nähe: [www.rheumaliga.ch/verkaufsstellen](http://www.rheumaliga.ch/verkaufsstellen).

Besuchen Sie für weitere Informationen

[www.rheumaliga.ch](http://www.rheumaliga.ch) oder rufen Sie uns an. Wir sind für Sie da:

Tel. 044 487 40 00.

” Rheuma?

Ich? “

Azul, 40 Jahre

Wir stärken Betroffene  
in ihrem Alltag mit Rheuma.



Rheumaliga Schweiz  
Ligue suisse contre le rhumatisme  
Lega svizzera contro il reumatismo





«Jeder Franken zählt, damit wir Menschen mit Rheuma bestmöglich unterstützen und begleiten können.»

Valérie Krafft,  
Geschäftsleiterin Rheumaliga Schweiz

## **Sie möchten unsere Arbeit unterstützen? Ihre Spende macht unsere Hilfe erst möglich.**

Post:

IBAN CH29 0900 0000 8000 0237 1

UBS Zürich:

IBAN CH83 0023 0230 5909 6001 F

Spendenadresse:

Rheumaliga Schweiz, Josefstrasse 92, 8005 Zürich

Für Ihr Engagement bedanken wir uns herzlich.

**Jetzt mit TWINT  
spenden!**



QR-Code mit der  
TWINT App scannen



Betrag und Spende  
bestätigen



## Publikationen und Hilfsmittel

Gesamtes Angebot auf: [www.rheumaliga-shop.ch](http://www.rheumaliga-shop.ch)

Bestellungen: Tel. 044 487 40 10, [info@rheumaliga.ch](mailto:info@rheumaliga.ch)



Rheumatoide Arthritis  
Broschüre  
kostenlos  
D 341



Psoriasis-Arthritis  
Broschüre  
kostenlos  
D 392



Systemischer Lupus erythematosus  
Broschüre  
kostenlos  
D 361



Rheuma-Schmerzen aktiv lindern  
Buch  
CHF 25.00  
D 470



Schwangerschaft bei entzündlichem Rheuma  
Broschüre  
kostenlos  
D 381



Rheuma? Ich?  
Kurzbrochüre  
kostenlos  
D 005



**Haushaltszange**  
Für kleine Laschen  
und winzige Griffe.  
CHF 32.60  
Art.-Nr. 5403



**Brotmesser**  
Achsenrecht und  
gelenkschonend.  
CHF 39.80  
Art.-Nr. 6111



**Professionelles  
Paraffinbad**  
Inkl. 6 Beuteln  
Paraffin  
CHF 410.00  
Art.-Nr. 9800



**Griffverdickung  
Gripoball**  
Für Schreibstifte,  
Besteck, Zahn-  
bürsten, Pinsel etc.  
Packung à 3 Stück.  
Art.-Nr. 4302  
CHF 19.40



**Igelball**  
Zur Massage.  
Sehr weich (A),  
weich (B), hart (C)  
CHF 11.90 (A)  
CHF 9.90 (B, C)  
Art.-Nr. 0009A, B, C



**Hilfsmittel**  
Katalog  
kostenlos  
D 003

# Wir danken

**Ein grosses Dankeschön möchten wir an dieser Stelle Joëlle Messmer, Peter Aschwanden und Lucie Hofmann aussprechen. Ihre sehr persönlichen Erfahrungen mit systemischer Sklerose sind in Form von Zitaten und einer Fotostrecke (mit Lucie Hofmann) in diese Broschüre eingeflossen.**



Lucie Hofmann hat Jahrgang 1970. Mit zwölf Jahren erhielt sie die Diagnose rheumatoide Arthritis. Systemische Sklerose wurde 1994 diagnostiziert und ab 2012 hiess es, sie habe eine Mischkollagenose. Lucie Hofmann studierte an der ETH Zürich Physik und Medizinphysik, dissertierte an der Universität Bern und war danach am Inselspital als wissenschaftliche Mitarbeiterin tätig. 2015 musste sie ihre Arbeitstätigkeit krankheitsbedingt aufgeben. Auch aufs Skifahren muss sie seit längerem

verzichten. Doch ist ihr nie langweilig. Neben den vielen Arzt- und Physioterminen spart sie sich möglichst viel Energie für Aktivitäten auf, die sie gerne macht: Seidenmalen, Fotografieren, Lesen oder sich mit Astronomie und der Unendlichkeit des Universums befassen. Zwischendurch bereist sie fremde Länder und fotografiert die lokale Landschaft und Tierwelt.



Joëlle Messmer hat Jahrgang 1961. Die Diagnose systemische Sklerose erhielt sie kurz vor ihrem 50. Geburtstag. Die ersten Symptome der Erkrankung zeigten sich schon vier, fünf Jahre früher. Joëlle Messmer arbeitet zu 30 % als Anästhesiepflegefachfrau. In ihrer Freizeit kocht sie gerne, auch dank guter Geräte und Hilfsmittel, die ihr so manchen Handgriff erleichtern. Sie interessiert sich für Kräutermedizin, Aromatherapie und Alternativmedizin, liest viel und hört Podcasts. Joëlle Messmer hat gelernt, alles etwas langsamer anzugehen und sich Pausen zu gönnen. Auch das Pflegen sozialer Kontakte ist ihr wichtiger geworden. Auf ihr Umfeld kann sie sich jederzeit verlassen. Joëlle Messmer ist verheiratet und hat drei erwachsene Kinder.



Peter Aschwanden hat Jahrgang 1961. Die Diagnose systemische Sklerose erhielt er 2013, zwei Jahre nach einer Hirntumor-OP. Zehn Jahre lang hatte er unter Kopfschmerzen, Stimmungsschwankungen und Persönlichkeitsstörungen gelitten, ohne dass die Ursache dafür gefunden werden konnte. Beinahe wäre

er daran zerbrochen. Nach der Tumoroperation lebte Peter Aschwanden wieder auf. Die erneute, schwere Diagnose 2013 war für ihn daher kein Donnerschlag. Denn lieber ein klarer Befund als Ungewissheit und unerklärliche Schmerzen. Mit derselben Zuversicht begegnet er auch der 2020 gestellten Diagnose transiente globale Amnesie. Und für ihn ist klar: Nichts ist wichtiger als Familie und wahre Freunde. Peter Aschwanden ist verheiratet, hat zwei erwachsene Söhne und ist stolzer Grossvater.

Unterstützt durch eine ungebundene  
Förderung von Janssen-Cilag AG  
und Boehringer Ingelheim (Schweiz)  
GmbH.

## Impressum

### Autorinnen und Autoren

Gesamtleitung – Prof. Dr. Oliver Distler,  
Universitätsklinik für Rheumatologie,  
Universitätsspital Zürich (USZ)  
Koordination und medizinischer Teil –  
Dr. Carina Mihai, Universitätsklinik für  
Rheumatologie, USZ,  
Dr. Martin Toniolo, Universitätsklinik  
für Rheumatologie, USZ,  
Dr. Sabina Guler, Universitätsklinik für  
Pneumologie, Inselspital Bern,  
Prof. Dr. Silvia Ulrich, Universitätsklinik  
für Pneumologie, USZ  
Physiotherapie und Ergotherapie – Sabine  
Nevzati, Ergotherapeutin, USZ  
Pflege – Silvia Fux-Mösslacher, Pflege-  
expertin Rheumatologie, USZ  
Wundversorgung – Margot Niederer-  
Spinazze, Leiterin Behandlungszimmer  
Rheumatologie, USZ  
Selbsthilfe – Schweizerische Vereinigung  
der Sklerodermie-Betroffenen (SVS),  
Dr. phil. Christine Merzeder,  
Dr. phil.-nat. Lucie Hofmann

### Quellenangabe

Für diese Publikation wurden Texte aus  
der Broschüre «Systemische Sklerose»  
der Universitätsklinik für Rheumatologie,  
Universitätsspital Zürich, übernommen  
und aktualisiert.

### Gestaltung

Oloid Concept GmbH, Zürich

### Bildnachweis

Cover und Bildstrecke: Susanne Seiler,  
Riniken  
Grafik S. 6: © www.morethanscleroderma.com  
Foto S. 10: © Universitätsspital Zürich  
Foto S. 13: © Universitätsspital Zürich  
«plötzlich starr» S. 16: © Zentrum Paul Klee,  
Bern  
Grafik S. 31: © Universitätsspital Zürich  
Fotos S. 32: © Universitätsspital Zürich

Fotos S. 61: © Universitätsspital Zürich  
Fotos S. 64: © Universitätsspital Zürich  
Icons S. 65/66: istockphoto.com / appleuzr,  
istockphoto.com / Julynxa,  
istockphoto.com / greyj,  
istockphoto.com / Nadiinko,  
istockphoto.com / Nadiinko,  
istockphoto.com / LueratSaticob  
Foto J. Messmer S. 83: © Joëlle Messmer  
Foto P. Aschwanden S. 83: © Peter  
Aschwanden

Projektleitung und Redaktion  
Marianne Stäger, Rheumaliga Schweiz

### Herausgeberin

© Rheumaliga Schweiz  
1. Ausgabe 2021

# Ich bestelle folgende Artikel:

- Rheumatoide Arthritis  
Broschüre, kostenlos (D 341)
- Systemischer Lupus erythematosus  
Broschüre, kostenlos (D 361)
- Schwangerschaft bei entzündlichem Rheuma  
Broschüre, kostenlos (D 381)
- Rheumamagazin forumR  
Probeexemplar, kostenlos (CH 304)
- Gutes tun, das bleibt.  
Ein Testament-Ratgeber, kostenlos (D 009)
- Hilfsmittel  
Katalog, kostenlos (D 003)
- Haushaltzange  
CHF 32.60\* (Art.-Nr. 5403)
- Griffverdickung Gripoball  
CHF 19.40\* (Art.-Nr. 4302)
- Weitere Artikel \_\_\_\_\_

\* exkl. Versandkosten

- Ich möchte die gemeinnützige Arbeit der Rheumaliga Schweiz unterstützen. Senden Sie mir entsprechende Informationen.
- Ich möchte der Rheumaliga als Mitglied beitreten.  
Bitte kontaktieren Sie mich.

Telefonnummer \_\_\_\_\_

E-Mail \_\_\_\_\_



Nicht frankieren  
Ne pas affranchir  
Non affrancare

**B**

Geschäftsantwortsendung Invio commerciale risposta  
Envoi commercial-réponse



Absender

Vorname \_\_\_\_\_

Name \_\_\_\_\_

Strasse / Nr. \_\_\_\_\_

PLZ / Ort \_\_\_\_\_

Datum \_\_\_\_\_

Unterschrift \_\_\_\_\_

Rheumaliga Schweiz  
Josefstrasse 92  
8005 Zürich

**Rheumaliga Schweiz**  
Bewusst bewegt



**Beraten, bewegen, begleiten:  
Wir stärken Betroffene  
in ihrem Alltag mit Rheuma.**

Rheumaliga Schweiz  
Tel. 044 487 40 00  
info@rheumaliga.ch  
www.rheumaliga.ch

**USZ** Universitäts  
Spital Zürich

**INSELSPITAL**  
UNIVERSITÄTSSPITAL BERN  
HÔPITAL UNIVERSITAIRE DE BERNE

Schweizerische  
Gesellschaft für  
Rheumatologie