

Leitlinie systemische Sklerose

Detaillierte Empfehlungen für die verschiedenen Organmanifestationen

VNR: 2760602026189040003

Dr. med. Nils Schulz, Prof. Dr. med. Ulf Müller-Ladner

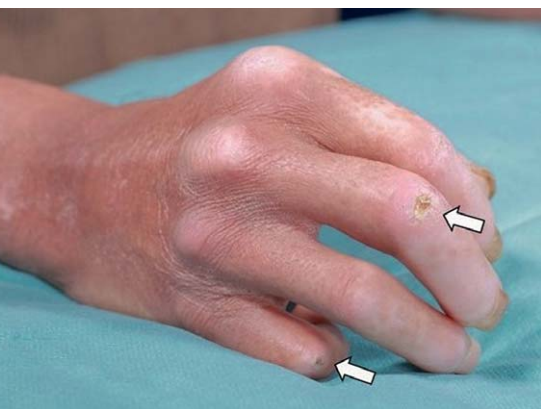


Abb. 1: Sklerodaktylie mit typischer Hautverhärtung der Finger. Deutlich sichtbar sind in Abheilung befindliche zwei digitale Ulzerationen streckseitig über den proximalen Interphalangealgelenken von Finger III und V (Pfeile). Es zeigt sich eine beginnende Gelenkkontraktur mit Beugstellung einzelner Finger durch die kutane Fibrose.

Ein Abkürzungsverzeichnis findet sich auf S. 332.

Hintergrund

Der Bedarf an zusätzlicher Evidenz zu Diagnostik, Prognose und Therapie der systemischen Sklerose (SSc) ist aufgrund ihrer Komplexität nach wie vor hoch. Die aktualisierten Empfehlungen der European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR) zur Therapie der SSc wurden 2025 publiziert [1]. Für die Versorgung in Deutschland existierte bislang keine Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der SSc. Diese Lücke wurde jetzt mit der neuen S2k Leitlinie geschlossen [2].

Epidemiologie

Die SSc ist eine seltene Systemerkrankung aus der Gruppe der Kollagenosen. Bei einer Prävalenz von etwa 300 Patienten/Million Einwohner sind in Deutschland et-

wa 20.000 Menschen von dieser Erkrankung betroffen, Frauen fünfmal häufiger als Männer. In Deutschland wird derzeit von 1.500 bis 3.000 Neuerkrankungen pro Jahr ausgegangen [3, 4]. Die Pathogenese der Erkrankung ist komplex. Neben prädisponierenden genetischen Faktoren gibt es Hinweise für begünstigende Umwelteinflüsse [5]. Pathophysiologisch führen zelluläre und humorale Prozesse durch die Aktivierung von aberranten Fibroblasten zu einer Fibrosierung von Haut und Organen. Daneben bestimmen Entzündungen und Vaskulopathie die Morbidität und Mortalität [6, 7]. Mehr als 90 % der Patienten weisen antinukleäre Antikörper (ANA) auf. Von diesen spielen vor allem Anti-Zentromer (ACA) und Anti-Topoisomerase-I (Scl-70)-AK und eingeschränkt RNA-Polymerase-III-Antikörper eine wichtige Rolle bei Diagnose und Prognose. In der European Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR)-Kohorte wurde eine Sterblichkeit der SSc von 10 % über zwei Jahre dokumentiert. Die Gesamtsterblichkeit ist im Vergleich zur Normalbevölkerung somit um das 3- bis 4-Fache erhöht [8].

Klinische Symptome und Diagnostik

Als erstes klinisches Symptom tritt bei der SSc häufig das durch Kälte oder Stress getriggerte (sekundäre) Raynaud-Phänomen (RP) auf, welches sich bei Persistenz zu digitalen Ulzerationen (DU) entwickeln kann [9, 10]. Kapillarmikroskopisch kann das sekundäre RP durch eine vorliegende strukturelle Mikroangiopathie gut von einem primären RP abgegrenzt werden. Die typische Hautsklerose beginnt meist im Bereich der Finger (Sklerodaktylie, siehe Abbildung 1). Unterschieden wird im Verlauf die limitiert kutane (lc) SSc (Hautsklerose nur distal der Ellenbo-

gen- oder Kniegelenke) von der diffus kutanen (dc) prognostisch schlechteren SSc (Hautsklerose auch proximal der Ellenbogen- oder Kniegelenke) [11, 12]. Die Diagnosestellung erfolgt unter Zuhilfenahme der American College of Rheumatology (ACR)/EULAR Klassifikationskriterien (siehe Tabelle 1) [12].

Zu den häufigsten und nicht immer klinisch overtten Organmanifestationen, die auch unabhängig voneinander auftreten können, gehört die interstitielle Lungenerkrankung (ILD), die pulmonalarterielle Hypertonie (PAH), die Beteiligung des Gastrointestinaltrakts (GIT), die Nierenbeteiligung in Form der renalen Krise, Arthritiden und Tenovaginitiden, eine Herzbeteiligung sowie Zahn-/Mund- und Kieferprobleme [13, 14].

Übergeordnete Empfehlungen

Wie bei den meisten Leitlinien komplexer Erkrankungen soll auch die Versorgung der SSc interdisziplinär und wenn möglich unter Einbeziehung spezialisierter Zentren erfolgen. Eine Übersicht allgemeiner Empfehlungen zum Management bietet Abbildung 2.

Empfehlungen zu einzelnen Manifestationen/Organbeteiligungen

Diese Übersicht umfasst die wichtigsten Therapieoptionen der verschiedenen Organmanifestationen. Bezüglich Sondersituationen und Spezialfällen sei auf die Leitlinie verwiesen.

Hautsklerose

Die Hautsklerose sollte mit Hilfe des modifizierten Rodnan Skin Scores (mRSS) beurteilt werden (Link zum frei verfügbaren mRSS Lehrvideo: <https://t1p.de/v4csk>). Eine progrediente Hautsklerose soll immunsuppressiv behandelt werden.

Bei funktionellen Einschränkungen sollen frühzeitig Lymphdrainagen und Physiotherapie eingesetzt werden.

Es gibt derzeit keine explizit zugelassene Therapie für die Hautsklerose. Die sonst bei rheumatischen Erkrankungen übliche Akuttherapie mit systemischen Glukokortikoiden sollte dabei wegen des Risikos einer renalen Krise vermieden werden [1, 15]. Methotrexat kann das Fortschreiten der Hautsklerose in frühen Stadien der SSc vermindern [16, 17]. Daneben wird Mycophenolat mofetil (MMF) in einer Dosis von bis zu zwei Gramm pro Tag empfohlen. Cyclophosphamid (CYC) wird erst nach einem Fortschreiten der Hautmanifestation unter MMF empfohlen. Der CD20-Antikörper Rituximab (RTX) und der Interleukin-6 Hemmer Tocilizumab (TCZ) zeigten ebenfalls signifikante Effekte auf den mRSS [18–21]. In der frühen Phase der Erkrankung, mit einer auf

Hände und Unterarme bzw. Unterschenkel begrenzten Hautbeteiligung und einem langsamen Fortschreiten kann eine UVA-1 oder Bade-PUVA Therapie in Erwägung gezogen werden [22, 23]. Kontrollierte Studien liegen bisher jedoch nicht vor. Für die Wirkung der extrakorporalen Photopherese bzw. Lichttherapie auf die Hautsklerose liegen widersprüchliche Daten vor [22–25].

Die medikamentöse und nicht-medikamentöse Verbesserung der Perfusion stellt eine wichtige allgemeine Therapieempfehlung nicht nur für die DU, sondern auch für die Calcinosis cutis dar. Die Perfusionsverbesserung kann sich positiv auf Schmerzen, Prävention von infizierten Ulzera und die Calcinosis auswirken. Nichtmedikamentös kann diese durch Physiotherapie, Lymphdrainage oder auch durch Wärmeanwendung in Form von z.B. Paraffin- und Kohlendioxidbädern erreicht wer-

den [26]. Auch das Auftragen von Natriumthiosulfat 10 %–25 % in DAC Basiscreme einmal täglich auf die betroffenen Areale oder eine intraläsionale Injektion von Natriumthiosulfat wurden in Einzelfällen als wirksam beschrieben [27, 28]. Chirurgische Maßnahmen sind bei einer bestehenden oder drohenden Weichteilinfektion sowie bei mechanischen Reizzuständen indiziert [29, 30].

Medikamentöse Vasodilatation

Bei RP wird primär der Einsatz von Calciumkanalblockern vom Dihydropyridintyp empfohlen. Meist wird retardiertes Nifedipin eingesetzt. Andere Calciumkanalblocker (vor allem Dihydropyridine wie Amlodipin und das besser verträgliche Lercanidipin) können in Erwägung gezogen werden, wenn Nifedipin nicht ausreichend wirkt oder nicht vertragen wird [31–33]. Beim schweren RP oder bei DU sollen Phosphodiesterase (PDE)-5-Inhibitoren (Sildenafil, Tadalafil, [34–36]) oder i.v. Prostazyklinanaloga (präferentiell Iloprost) zum Einsatz kommen. Bei DU soll der Endothelinrezeptor-Antagonist (ERA) Bosentan zur Anwendung kommen, um neuen Ulzera vorzubeugen [37]. Da viele SSc Patienten einen niedrigen Blutdruck aufweisen, sollten die oben genannten Medikamente mit besonderer Vorsicht, aber dennoch konsequent eintitriert werden. Es sind weiterhin keine Studien verfügbar, die den therapeutischen Nutzen einer medikamentösen Thrombozytenaggregationshemmung bzw. einer therapeutischen Antikoagulation spezifisch auf die Entwicklung der Symptomschwere eines RP bzw. auf die Entstehung/Abheilung von DU untersucht haben.

Lungenbeteiligung bei SSc

Eine ILD kommt bei der SSc sehr häufig vor und ist neben der PAH die häufigste Todesursache [13]. Autopsiestudien berichten, dass bis zu 90 % aller Verstorbenen mit SSc eine Lungenfibrose aufweisen. Die Anzahl an Erkrankten, die tatsächlich eine klinisch relevante Lungenfibrose entwickeln, wird mit ca. 50 % angegeben [13]. CT-morphologisch manifestiert sich die ILD zumeist als nicht-spezifische interstitielle Pneumonie (NSIP). Seltenere kommen die Usual Interstitial Pneumonia (UIP), eine organisierende Pneu-

Tab. 1: ACR/EULAR-Klassifikationskriterien der SSc.

Kriterien	Subkriterien	Wichtung
Hautverdickung Finger	Hautfibrose proximal der Metakarpophalangeal-Gelenke (MCP) beidseits (Befall über die Finger hinaus)	9
	Fingerödem („puffy fingers“)	2
	Nur Sklerodaktylie ganzer Finger (distal der MCP)	4
Läsionen der Fingerspitze	Digitale Ulzera	2
	Grübchen („pitting scars“)	3
Teleangiektasien	-	2
Pathologische Kapillarmikroskopie (avaskuläre Felder, Megakapillaren)	-	2
Pulmonal arterielle Hypertonie und/oder interstitielle Lungenerkrankung	-	2
Raynaud-Syndrom	-	3
SSc-spezifische AK (Anti-Zentromer-AK, Anti-Scl-70-AK, Anti-RNA-Polymerase-III-AK)	-	3

Tabelle 1: ACR/EULAR-Klassifikationskriterien. Bei einer Summe von mindestens 9 Punkten kann die Erkrankung als SSc klassifiziert werden [12].

monie (OP) oder pleuroparenchymale Fibroelastose vor [38–40]. Mortalitätsangaben der SSc-ILD liegen zwischen 20–40 % [13, 41]. Abbildung 3 zeigt eine ILD mit klassischem UIP-Muster.

Bei Erstdiagnose einer SSc sollen Auskultation, Lungenfunktion (mit DLCO-Bestimmung) und eine Dünnschicht-CT Thorax-Untersuchung ohne Kontrastmittel mit einer maximalen Schichtdicke von $\leq 1,5$ mm erfolgen. Der 6-Minuten Gehstest (6-MWT) erfasst die funktionelle Belastbarkeit der Betroffenen. Eine Deoxygenierung unter Belastung kann einen Hinweis auf eine klinisch relevante Lungenfibrose bieten, wird jedoch auch durch eine P(A)H und durch extrapulmonale Faktoren beeinflusst [40–42]. Bei einer nachgewiesenen Progression der SSc-ILD oder hierfür vorliegende Risikofaktoren soll eine immunsuppressive und ggf. antifibrotische Therapie durchgeführt werden.

Eine klare Vorgabe zur Abfolge der immunsuppressiven Therapien kann aufgrund der Datenlage derzeit nicht gegeben werden. Des Weiteren sind alle spezifisch immunsuppressiven Therapien bei der SSc off-label. Die initiale Therapie einer SSc-ILD kann sowohl mit MMF als

auch CYC begonnen werden, wobei das Nebenwirkungsprofil von MMF etwas günstiger ist und deshalb präferiert wird. Zusätzlich konnte gezeigt werden, dass Protonenpumpeninhibitoren (PPI) und H2-Antagonisten die Wirkspiegel von MMF um 33 % bzw. um 22 % reduzieren, weswegen MMF zeitversetzt zum PPI/H2-Antagonisten eingenommen werden sollte [43, 44]. Der B-Zellen-depletierende Antikörper RTX erreichte über sechs Monate eine Verbesserung der FVC und der Lebensqualität sowie der Hautsklerose. Der Interleukin-6-Rezeptorblocker TCZ ist von der FDA bei SSc-ILD mit einem Abfall der Lungenfunktion zugelassen [45]. Beide Substanzen (RTX und TCZ) werden daher in der neuen EULAR-Empfehlung bei der Behandlung der SSc-ILD aufgeführt, können aktuell in Deutschland aber nur off-label eingesetzt werden.

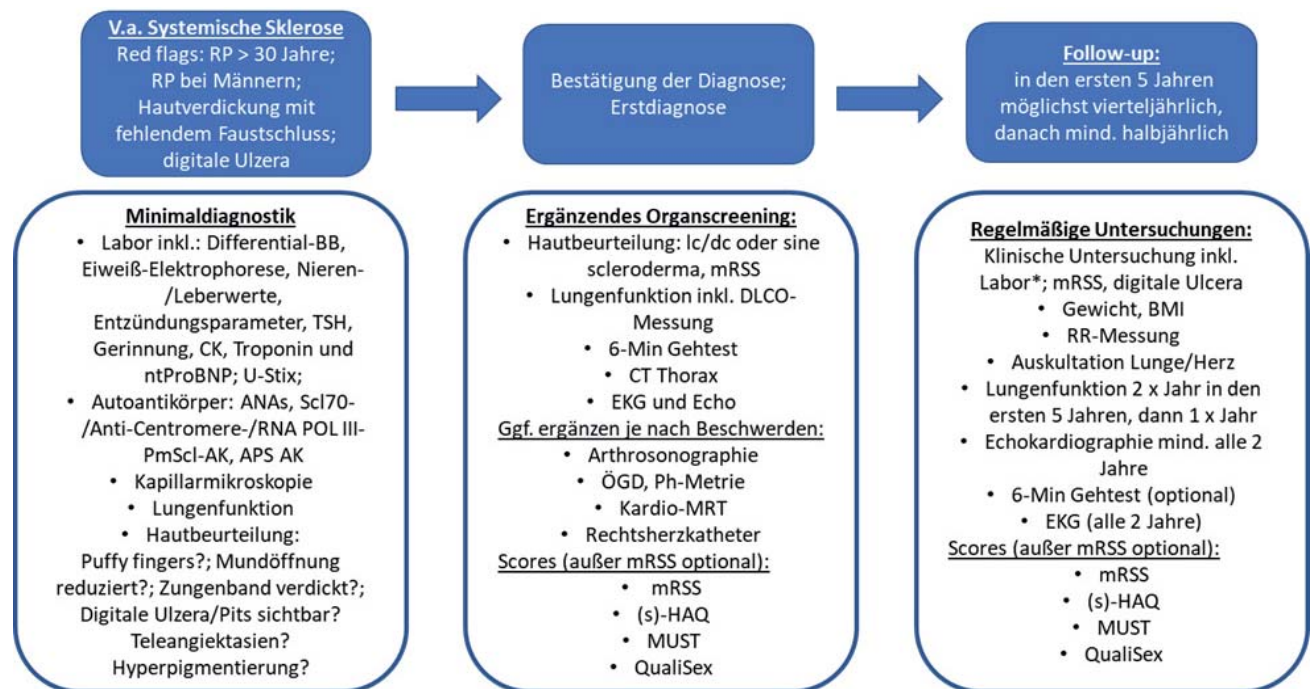
Nintedanib ist als einziges Antifibrotikum bei der SSc-ILD zugelassen [46]. Die Kombination mit einer immunsuppressiven Therapie entspricht aktuellen Therapieempfehlungen. Leitliniengerecht sollten bei der SSc-ILD wie auch bei anderen ILDs nicht-medikamentöse Maßnahmen wie

Impfungen zur Infektionsprophylaxe, die Rehabilitation, Raucherentwöhnungsmaßnahmen und eine eventuell indizierte Sauerstofflangzeittherapie durchgeführt werden [47, 48].

Beim Fortschreiten der Erkrankung trotz optimaler Therapie sollte die Indikation zur Lungentransplantation (LTX) an einem hierauf spezialisierten Zentrum diskutiert werden. Die Überlebensrate nach Lungentransplantation ist hierbei vergleichbar mit der bei anderen Fibrose-Entitäten [49, 50]. Entgegen der häufig geäußerten Einschätzung ist die Ösophagusmotilitätsstörung bzw. ein Reflux bei konsequenter Therapie kein „automatisches“ Ausschlusskriterium.

Pulmonal(arterielle) Hypertonie

Eine pulmonale Hypertonie (PH) tritt bei SSc häufig auf. Die Prävalenz der PAH liegt bei 5–19 % der SSc Patienten. Die präkapilläre PAH (Gruppe 1) ist häufig eine Manifestation bei sonst eher prognostisch günstiger lSSc (mit Zentromer-AK). Bei schwerer Lungenfibrose, die bevorzugt bei der dcSSc auftritt, kann es sekundär zu einer parenchymatös bedingten PH (Gruppe 3) kommen.



Grafik: Rechte bei den Autoren

Abb. 2: Allgemeine Empfehlungen des Managements von SSc Patienten. Diese beinhalten die körperliche Untersuchung, Organuntersuchungen, Labor und Scores bzw. Patientenfragebögen. DLCO = Diffusionskapazität für Kohlenmonoxid; RP = Raynaudphänomen, mRSS = modifizierter Rodnan Skin Score; MUST = Malnutrition Universal Screening Tool; MRT = Magnetresonanztomographie, (s)-HAQ = scleroderma health assessment questionnaire; ÖGD = Ösophago-gastroduodenoskopie; *Minimal Empfehlung Labor bei Follow-up: Diff-BB, Krea, Harnstoff, Harnsäure, GOT/GGT, LDH, NT-proBNP, U-Stix.

Die PAH stellt auch eine der häufigsten Todesursachen bei SSc dar [51, 52]. Zur Risikobeurteilung sollten jährlich Anamnese, körperliche Untersuchung, Biomarker (z. B. NT-proBNP) und eine Echokardiographie durchgeführt werden. Bei hieraus resultierendem hochgradigem Verdacht auf eine PAH sollte die Indikation einer Rechtsherzkatheteruntersuchung überprüft werden (z. B. nach DETECT Algorithmus, [53]). Auch bei einer ungeklärten persistierenden Dyspnoe soll ein Rechtsherzkatheter durchgeführt werden. Das erhöhte Thromboserisiko bei SSc kann ebenfalls zu rezidivierenden Lungenembolien und damit zur chronischen thromboembolischen PH führen.

Die Therapie der PAH hat bei der SSc von den Entwicklungen der Pneumologie und Kardiologie profitiert. Insofern sollen SSc-Patienten mit PAH gemäß den Leitlinien kardiologischer und pneumologischer Fachgesellschaften diagnostiziert und behandelt werden. Die initiale Therapie einer PAH soll hierbei mit einer Kombination aus ERA und PDE-5-Inhibitor erfolgen.

Herzbeteiligung bei SSc

Eine Herzbeteiligung soll initial durch Anamnese, körperliche Untersuchung, Biomarker (Troponin, BNP/NT-proBNP), EKG, Langzeit-EKG und Echokardiographie evaluiert werden. Bei Hinweisen auf eine SSc-Herzbeteiligung sollte ein Kardio-MRT durchgeführt werden. Eine Therapie mit Antiarrhythmika, medikamentöser Herzinsuffizienztherapie, KHK-Therapie, Schrittmacher- bzw. Kardioverter-Defibrillator-Therapie und elektrophysiologischen Ablationen sollten gemäß den kardiologischen Leitlinien erfolgen. Bei Erkrankten mit einer primären SSc-Herzbeteiligung sollte eine immunsuppressive Therapie durchgeführt werden.

Zahn-Mund-Kieferbeteiligung

Bei SSc-Erkrankten sollte insbesondere bei einer eingeschränkten Mundöffnung initial und mindestens einmal jährlich eine genaue Erhebung von Zahn- und Parodontalstatus sowie die Inspektion aller Mundschleimhautregionen erfolgen. Die Betroffenen leiden oft unter einer Hyposalivation oder Xerostomie, in deren Folge die Entstehung von Karies, einer Gingivitis oder Parodontitis begünstigt wird. Zudem

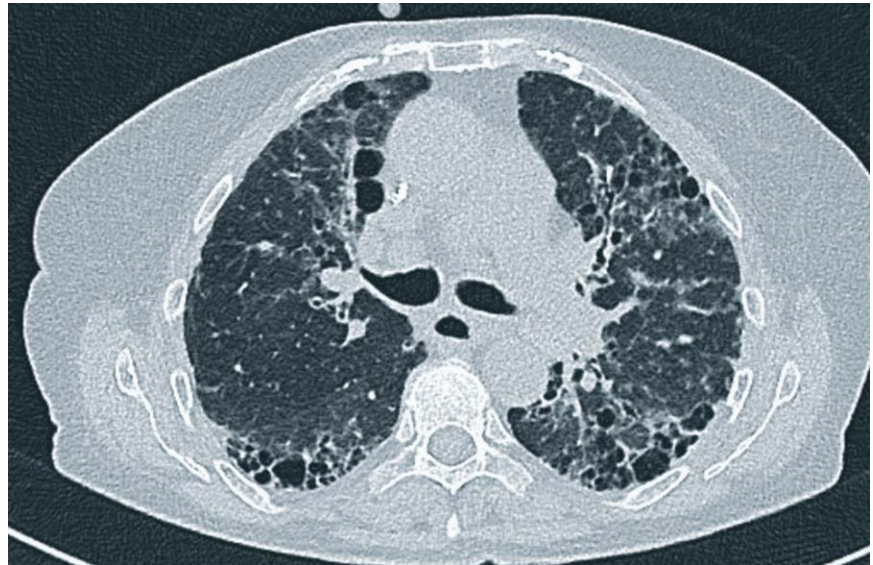


Foto: Rechte bei den Autoren

Abb. 3: HRCT-Thorax eines Patienten mit systemischer Sklerose und fortgeschrittener interstitieller Lungenerkrankung (SSc-ILD). Es zeigen sich subpleural betonte retikuläre Verdichtungen, Honigwabenstrukturen sowie Traktionsbronchiektasen, vereinbar mit einem UIP-Muster. Die Veränderungen sind typisch für ein fibrosierendes Endstadium der SSc-ILD. Nebenbefundlich erkennbar ist ein dilatierter, atonischer Ösophagus.

können sich Ulzerationen und Entzündungen an den Mundschleimhäuten ausbilden. Des Weiteren kann durch eine kutane und labiale Sklerose eine funktionelle Einschränkung des Kauapparates und eine damit einhergehende Dysphagie entstehen. Die Fibrose der perioralen Region mit der Retraktion der Lippen führt zur perioralen Fältelung („Tabakbeutelmund“) und im nachfolgenden Verlauf zu einer eingeschränkten Mundöffnung. Ein gehäuftes Auftreten oraler Karzinome wurde vor allem bei der diffusen Form der SSc beobachtet, weil durch die Mikrostomie eine dezidierte intraorale Inspektion häufig erschwert oder unmöglich ist [54–56]. Eine konsequente Schulung zur Zahnpflege sollte daher erfolgen. Bei Zahnverlust sollte auch bei SSc-Erkrankten das Kauorgan funktionell und ästhetisch mit konventionellem festsitzendem und/oder herausnehmbarem Zahnersatz versorgt werden. Die Vor- und Nachteile einer implantatchirurgischen und einer prothetischen Versorgung sollten im Rahmen einer interdisziplinären Risiko-Nutzen-Abwägung besprochen werden.

Gastrointestinale Beteiligung

Der GIT ist das am zweithäufigste betroffene Organsystem bei der SSc [57–63]. Alle Abschnitte des GIT können hierbei

betroffen sein. Hierzu gehört die Speiseröhre bei 90 % der Patienten mit führender gastroösophagealer Refluxerkrankung (GERD), Motilitätsstörungen mit Dysphagie und Regurgitation, Strikturen und Barrett-Ösophagus, der Magen bei etwa 30–50 % mit Gastraler Antraler Vaskulärer Ektasie (GAVE Syndrom) und dem Risiko der gastrointestinalen Blutung, einer Helicobacter pylori-Infektion, Gastroparese bzw. Störung der Magenakkommodation mit früher Sättigung, Übelkeit bzw. Erbrechen sowie der Dickdarm bis zum Anus mit chronischer Obstipation und Stuhlinkontinenz.

Es sollte daher auch bei SSc ein systematisches Screening auf Mangelernährung mit Einleitung einer Ernährungstherapie erfolgen. Die häufig schwierige Gesamtsituation kann durch die Beteiligung des GIT, insbesondere auch durch eine Stuhlinkontinenz zur Depression sowie zur reduzierten Lebensqualität führen.

Das Management der Erkrankten mit Hinweisen auf eine Refluxkrankheit (GERD), Dysphagie, intestinalen Motilitätsstörungen und Obstipation sollte nach einer umfassenden endoskopischen Diagnostik gemäß der aktuellen Reflux- sowie den Leitlinien für chronische Obstipation durchgeführt werden. PPI müssen hierbei häufig ausdosiert werden. An Prokinetika, die

Multiple Choice-Fragen

Die Multiple Choice-Fragen zu dem Artikel „Leitlinie systemische Sklerose“ von Dr. med. Nils Schulz und Prof. Dr. med. Ulf Müller-Ladner finden Sie hier abgedruckt und im Portal (<https://portal.laekh.de>) sowie auf den Online-Seiten des Hessischen Ärzteblattes (www.laekh.de).

Die Teilnahme zur Erlangung von Fortbildungspunkten ist nur online über das Portal vom 25.05.2026 bis 24.11.2026

möglich. Die Fortbildung ist mit drei Punkten zertifiziert. Mit Absenden des Fragebogens bestätigen Sie, dass Sie dieses CME-Modul nicht bereits an anderer Stelle absolviert haben. Der Artikel hat ein Peer-Review-Verfahren durchlaufen. Nach Angaben der Autoren sind die Inhalte des Artikels produkt- und/oder dienstleistungsneutral, es gibt kein Sponsoring und es bestehen keine Interessenkonflikte. (red)

individuell ausgetestet werden müssen, stehen Dopamin-2-Antagonisten (Metoclopramid, Domperidon), der selektive Serotonin 5-HT₅ Rezeptor Agonist Prucaloprid, Motilin-Rezeptor-Agonisten (Erythromycin, Clarithromycin, Azithromycin, insbesondere für die kurzfristige Anwendung über 1–4 Wochen), Antiemetika wie 5-HT₃-Rezeptorantagonisten (z. B. Ondansetron), Somatostatinanaloga wie Octreotid, Neurokinin-Rezeptorantagonisten (z. B. Aprepitant), Neuroleptika (Phenothiazin-Derivate, Chlorpromazin oder Promethacin), Cannabinoide (z. B. Dronabinol) und nicht-medikamentöse Therapieverfahren wie Hypno- oder Achtsamkeitstherapie (Mindfulness), Pylorusdilatation, Botulinuminjektion, Gastrale Perorale Endoskopische Myotomie (G-POEM), eine gastrale Elektrostimulation (GES, „Magenschrittmacher“) und entsprechende hochkalorische Ernährungsvarianten einschließlich Magen-Darm-Sonden zur Verfügung. Einige der Methoden sind jedoch nicht überall verfügbar.

Für monatliche Immunglobulingaben gibt es auch positive Studien [64, 65]. Bei der schwersten Manifestation mit bis zu 50 % Letalität, der aktiven bakteriellen Dünndarmfehlbesiedlung (SIBO) [66–74] müssen symptomatisch Erkrankte umgehend antibiotisch behandelt werden, zumeist mit rotierenden Antibiotikakombinationen.

Nierenbeteiligung

Die Nierenfunktion (Kreatinin und ggf. Cystatin-C im Serum), Urinparameter (Protein-Kreatinin-Ratio) und Blutdruck

sollen bei Betroffenen mit SSc alle sechs Monate kontrolliert werden.

Bei Blutdruckanstieg um systolisch > 30 mm Hg beziehungsweise diastolisch > 20 mm Hg sollte stets eine renale Krise in Betracht gezogen werden. Aufgrund der unmittelbar drohenden rapiden Verschlechterung der Nierenfunktion mit Gefahr des akuten Organversagens muss sofort die Einweisung in ein entsprechendes Zentrum erfolgen. ACE-Inhibitoren (ACEi) sind die Therapie der Wahl und sollen bis zur maximal tolerablen Dosis rasch gesteigert werden, auch wenn sich die Nierenfunktion hierunter verschlechtert. Bei Intoleranz eines ACEi kann als zweite Wahl ein Sartan eingesetzt werden. Da das Risiko einer renalen Krise bei der SSc durch GC gesteigert wird, sollten GC-Dosierungen von > 10 mg Prednisolonäquivalent pro Tag vermieden werden.

Muskuloskeletale Manifestationen

Die Evidenzlage zur immunmodulierenden Therapie muskuloskelettaler Manifestationen bei Patienten mit SSc ist begrenzt. Bei Arthritiden, Tendinitiden, Enthesitiden und Myopathien soll eine immunmodulierende Therapie entsprechend der Therapieoptionen bei entzündlichen Gelenkerkrankungen und Kollagenosen durchgeführt werden.

Stammzelltransplantation und andere zelluläre Therapien

Die autologe hämatopoetische Stammzelltransplantation (aHSCT) stellt bei der progressiven SSc mit Haut- und Lungenbeteiligung eine etablierte und effektive Therapie für frühe und/oder rapid pro-

gressive Verläufe dar. Eine Diskussion dieser Therapieoption sollte bei entsprechender Risikokonstellation möglichst früh erfolgen. Wahrscheinlich wird diese aber in der Zukunft durch die neu entwickelten Zelltherapien (CAR-T, bispezifische Antikörper) abgelöst werden [75–77].

Depression und Fatigue

Nach bisheriger Studienlage liegt die Depressionsrate bei SSc Betroffenen zwischen 25 % und 50 % [78–81]. Bei den untersuchten Betroffenen nahmen im Verlauf der Erkrankung die Depressionsneigung, Schmerzen und körperliche Einschränkungen zu und die gesundheitsbezogene Lebensqualität und der subjektive Gesundheitszustand ab, was darauf hindeutet, dass eine frühzeitige Erkennung der Krankheit und eine präventive interdisziplinäre Behandlung der körperlichen und psychischen Symptome erforderlich ist.

Eine chronische Müdigkeit (Fatigue) betrifft mehr als die Hälfte der Erkrankten, wobei eine schwere Fatigue bei bis zu 50 % der SSc-Betroffenen vorkommt und genauso stark ausgeprägt sein kann wie bei anderen rheumatologischen Erkrankungen wie z. B. dem systemischem Lupus erythematodes. Häufiger wird Fatigue fast nur bei Fibromyalgie beschrieben. Therapeutisch ist die Fatigue schwer zu beeinflussen. Biologika wie Tocilizumab oder Rituximab zeigten in Studien keine Verbesserung der Symptomatik. Komplementär- und alternativmedizinische Ansätze wie Verwendung verschiedener Nahrungsergänzungsmittel, körperlich geistige Anwendungen (wie Yoga, Meditation oder Biofeedback), akupunkturähnliche Verfahren oder transkutane elektrische Nervenstimulation (TENS) und besonders körperliche Aktivität führten zu einer geringen Verbesserung der Müdigkeitssymptomatik.

Supportivtherapien

Supportivtherapien sind integraler Bestandteil der interdisziplinären medizinischen Betreuung bei SSc und sollten frühzeitig in individuelle Behandlungskonzepte einbezogen werden. Ihr Ziel ist es, die Lebensqualität und Arbeitsfähigkeit der Betroffenen zu erhalten oder zu verbessern

und Arbeitsunfähigkeit vorzubeugen. Zusätzlich sollen sie den Erkrankten ein besseres Verständnis ihrer Situation ermöglichen und ihre aktive Teilnahme an der Behandlung fördern. Hierzu gehören patientenangepasste physiotherapeutische Maßnahmen, Atemtherapie und Logopädie, Schlucktherapie, manuelle Lymphdrainage, Ergotherapie und Podologie.

Sexualität und Fertilität

Viele Aspekte der SSc können sich auf die sexuelle Funktion auswirken. Zusätzlich zu den Krankheitsmanifestationen und Komorbiditäten, die auch bei anderen rheumatisch-entzündlichen Erkrankungen auftreten – wie Fatigue, Arthralgien oder Depressionen – haben bei der SSc spezifische Manifestationen wie Sklerodaktylie, Mikrostomie, Gelenkkontrakturen oder Vaginalsekrose einen erheblichen Einfluss auf Sexualität und Körperbild. Beeinträchtigung der Sexualität führt meist zu erheblichem Leidensdruck und reduzierter Lebensqualität. Vergleichbar ist die erektile Dysfunktion bei den Männern, wobei die Fertilität in der Regel nicht eingeschränkt ist. Die damit verbundenen Probleme werden in der Regel selten angesprochen und benötigen die Kooperation mit Gynäkologen, Urologen und ggf. Psychiatern und Psychotherapeuten. Gegenüber der Normalbevölkerung weist die

Studienlage bei SSc-Schwangerschaften auf ein erhöhtes Risiko für Fehlgeburten, Frühgeburten, intrauterine Wachstumsrestriktion, niedriges Geburtsgewicht und hypertensive Schwangerschaftskomplikationen hin [82–87]. Grundsätzlich abraten von einer Schwangerschaft, wie es früher der Fall war (Verbot), muss man heutzutage bei gutem Allgemeinzustand und entsprechend überwachten Patientinnen aber nicht mehr.

Zusammenfassung

Die Diagnose und Therapie der SSc sollten möglichst früh erfolgen, abhängig von den jeweiligen Organmanifestationen in Kooperation mit den jeweiligen Fachkollegen. Die Empfehlungen zur immunmodulierenden Therapie der entzündlichen Hautveränderungen, der muskuloskelettalen Manifestationen und der Organbeteiligung erfolgen, wie in der Leitlinie ausgeführt, individuell auf die Patienten zugeschnitten. Neben der immunmodulierenden Behandlung sollte eine vasodilatierende Therapie zur Prophylaxe von DU (sowie zur Behandlung einer etwaigen PAH) frühzeitig eingeleitet werden, um Langzeitschäden zu vermeiden und Morbidität sowie Mortalität zu reduzieren. Neben der medikamentösen Therapie können Krankheitsverlauf und Le-

bensqualität der Betroffenen zusätzlich durch eine intensive kombinierte physikalische Therapie und Physiotherapie verbessert werden.

**Dr. med.
Nils Schulz**

Arzt
in Weiterbildung



Foto: privat

**Prof. Dr. med.
Ulf Müller-Ladner**

Professur für
Innere Medizin und
Rheumatologie der
JLU Gießen,
Campus Kerckhoff,
Benekestraße 2–8,

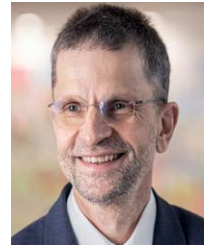


Foto: privat

61231 Bad Nauheim;
Direktor der Abt. Rheumatologie
& Klinische Immunologie
Kerckhoff-Klinik, E-Mail:
u.mueller-ladner@kerckhoff-klinik.de

Die Literaturhinweise finden sich auf unserer Webseite www.laekh.de unter der aktuellen Ausgabe.

Organspende in Hessen: Weniger Spender, steigende Transplantationszahlen

Die Organspendezahlen in Hessen haben sich im Jahr 2025 rückläufig entwickelt. Nach Angaben der Deutschen Stiftung Organtransplantation (DSO) spendeten 63 Menschen nach ihrem Tod ein oder mehrere Organe. Im Jahr 2024 waren es noch 88 Organspenderinnen und Organspender.

Parallel dazu ging auch die Zahl der organspendebezogenen Kontakte weiter zurück. Im Jahr 2025 wurden in Hessen 287 entsprechende Meldungen registriert, nach 310 im Vorjahr. In der Folge sank die Zahl der in Hessen postmortal entnommenen Organe deutlich von 255 im Jahr 2024 auf 192 im Jahr 2025. Die entnommenen Organe wurden nach festgelegten medizinischen und rechtlichen Kriterien über die internationale Vermittlungsstelle Eurotransplant vermittelt und anschließend in Deutschland oder im Ausland transplantiert.

Ungeachtet des Rückgangs bei den Spenderzahlen nahm die Transplantationsaktivität in Hessen wieder zu. 2025 wurden in

den hessischen Transplantationszentren insgesamt 122 Organe transplantiert, nach 95 im Jahr 2024.

Bezogen auf die Einwohnerzahl lag Hessen im Jahr 2025 mit 10,0 Organspendern je einer Million Einwohner unter dem Bundesdurchschnitt von 11,8. Bundesweit registrierte die DSO im gleichen Zeitraum 985 Organspenderinnen und Organspender.

Der Bedarf an Spenderorganen bleibt unverändert hoch: Zum Jahresende 2025 standen in Hessen 601 Patientinnen und Patienten auf der aktiven Warteliste für ein Spenderorgan, der überwiegende Teil von ihnen wartete auf eine Nierentransplantation.

Quelle: Deutsche Stiftung Organtransplantation (DSO). Der Jahresbericht 2025 ist jetzt erschienen und über die Website der DSO abrufbar: www.dso.de

Maren Siepmann

Abkürzungsverzeichnis

6-MWT	6-minute walk test/Sechs-Minuten-Gehtest
ACA	Anti-Zentromer
ACE	Angiotensinkonversionsenzym
ACR	American College of Rheumatology, vgl. Tab. 1
BNP	B-Typ natriuretisches Peptid
CAR-T	CAR-T-Zell-Therapie: Krebsimmuntherapie, die auf gentechnisch veränderten T-Zellen mit synthetischen antigenspezifischen Rezeptoren basiert. CAR = chimärer Antigenrezeptor
CYC	Cyclophosphamid
Diff-BB	Differentialblutbild
DLCO	Diffusionskapazität für Kohlenmonoxid
DU	digitale Ulzerationen
ERA	Endothelin-Rezeptorantagonist
EULAR	European Alliance of Associations for Rheumatology, vgl. Tab. 1
FDA	Food and Drug Administration
FVC	forcierte Vitalkapazität
GAVE-Syndrom	Gastrale Antrale Vasculäre Ektasie
GGT	Gamma-Glutamyltransferase
GIT	Gastrointestinaltrakt
GERD	gastroösophagealer Refluxerkrankung
GES	gastrale Elektrostimulation
GOT	Aspartat-Aminotransferase
G-POEM	Gastrale Perorale Endoskopische Myotomie
H2	Histamin Typ 2
KHK	Koronare Herzkrankheit
ILD	interstitielle Lungenerkrankung
LDH	Lactatdehydrogenase
mRSS	modifizierter Rodnan Skin Score
MMF	Mycophenolat mofetil
MUST	Malnutrition Universal Screening Tool
NSIP	nicht-spezifische interstitielle Pneumonie
NT-proBNP	N-Terminal Pro-B-Type Natriuretic Peptide
ÖGD	Ösophagogastroduodenoskopie
PAH	pulmonalarterielle Hypertonie
PDE	Phosphodiesterase
PH	pulmonale Hypertonie
PPI	Protonenpumpeninhibitoren
RP	Raynaud-Phänomen
RTX	Rituximab
Sci-70-AK	Anti-Topoisomerase I-Antikörper
(s)-HAQ	scleroderma health assessment questionnaire
SSc	systemische Sklerose
TCZ	Tocilizumab
UIP	gewöhnliche interstitielle Pneumonie
U-Stix	Urinteststreifen

Multiple-Choice-Fragen: Leitlinie systemische Sklerose

VNR: 2760602026189040003

(je eine Antwort ist richtig)

1. Welche Aussage zur Epidemiologie der systemischen Sklerose (SSc) trifft zu?

- 1) Die Prävalenz der SSc beträgt weltweit etwa drei Patienten pro 100.000 Einwohner.
- 2) Männer sind etwa fünfmal häufiger betroffen als Frauen.
- 3) Es bestehen keine regionalen Unterschiede in der Inzidenzrate.
- 4) In Deutschland wird von etwa 1.500 bis 3.000 Neuerkrankungen pro Jahr ausgegangen.
- 5) Die SSc tritt ausschließlich im Erwachsenenalter auf.

2. Welches Autoantikörperprofil ist bei der systemischen Sklerose prognostisch relevant?

- 1) Rheumafaktor und Anti-CCP
- 2) Anti-Zentromer-AK und Anti-Scl-70-AK
- 3) Anti-dsDNA und Anti-Sm
- 4) ANCA und Anti-MPO
- 5) Anti-SSA und Anti-SSB

3. Welche Maßnahme ist bei Verdacht auf eine pulmonal arterielle Hypertonie (PAH) bei SSc-Betroffenen entscheidend zur Diagnosesicherung?

- 1) Spiroergometrie
- 2) Lungenröntgen
- 3) Rechtsherzkatheter
- 4) Thorax-CT mit Kontrastmittel
- 5) 6-Minuten-Gehtest

4. Welches Medikament wird zur Prophylaxe digitaler Ulzera bei SSc empfohlen?

- 1) Nifedipin
- 2) Sildenafil
- 3) Methotrexat
- 4) Bosentan
- 5) Acetylsalicylsäure

5. Welche Aussage zur Therapie der Hautsklerose bei SSc ist korrekt?

- 1) Systemische Glukokortikoide in hoher Dosis sind Mittel der Wahl.
- 2) Methotrexat kann in frühen Stadien der Hautsklerose wirksam sein.
- 3) TNF-Blocker sind standardmäßig indiziert.
- 4) UVA-1-Therapie ist in späten Stadien besonders wirksam.
- 5) Supportive Therapien wie Physiotherapie und Lymphdrainage spielen keine Rolle in der Therapie der Hautsklerose.

6. Welcher Score dient der Beurteilung des Schweregrads der Hautsklerose bei SSc?

- 1) DAS28
- 2) BASDAI
- 3) mRSS
- 4) SLEDAI
- 5) HAQ-DI

7. Welche Nebenwirkung ist bei Nintedanib besonders zu beachten?

- 1) Hypertonie
- 2) Thrombozytopenie

- 3) Diarrhö und Gewichtsverlust
- 4) Psychosen
- 5) Hyperlipidämie

8. Wodurch ist eine renale Krise bei SSc am besten frühzeitig zu erkennen?

- 1) Rückenschmerzen
- 2) Gewichtsverlust
- 3) Blutdruckanstieg
- 4) Hämoptysen
- 5) Hautausschlag

9. Was ist bei Nachweis einer symptomatischen bakteriellen Dünndarmfehlbildung (SIBO) bei SSc zu tun?

- 1) Langfristige Probiotikatherapie
- 2) Bettruhe und Flüssigkeitsrestriktion
- 3) Immunmodulation mit Methotrexat
- 4) Umgehende antibiotische Behandlung
- 5) Laxantiengabe zur Entleerung

10. Welche Aussage zur Sexualität und Schwangerschaft bei Patienten mit SSc trifft zu?

- 1) Sexualstörungen treten bei SSc selten auf.
- 2) Schwangerschaften sollten grundsätzlich vermieden werden.
- 3) Sklerodaktylie und Vaginalsklerose können die Sexualfunktion beeinträchtigen.
- 4) Männer mit SSc entwickeln häufig Unfruchtbarkeit.
- 5) Eine Therapie mit Methotrexat kann bedenkenlos in der Schwangerschaft fortgeführt werden.

Der interessante Fall – Kasuistiken erwünscht!

Haben Sie einen interessanten Fall, den Sie gerne im Hessischen Ärzteblatt vorstellen würden?
Die Redaktion freut sich über

Zusendungen per E-Mail an:
haebl@laekh.de
Gerne helfen wir bei den Formulierungen und geben Tipps fürs Layout.