

DIE SELBSTHILFEGRUPPE

Scleroedema adulatorum Buschke e.V.



Problem: Die Diagnostik

Nur eine *Gewebeprobe* schafft Klarheit

Synonyme:

Sklerödem, Scleroedema, Buschke (1900)

Namensdefinition:

Latein: „Scleroedema“

„scler“ = hart, derb

„oedema“ = ödem = Flüssigkeitsansammlung in Gewebe

Definition:

Möglicherweise im Anschluss an Infektionskrankheiten auftretende, unscharf begrenzte derbe, ödematöse Verhärtung der Unterhaut durch Einlagerungen (Glykosaminoglykane) mit späterer spontaner Rückbildung (dieses aber nur im Kindesalter).

Kontakte:

Hildegard Nader (Betroffene + Vorstandsvorsitzende); Tel.: **069 / 93540197**

E-Mail: hildegard.nader@scleroedema.de

PD OÄ Frau Dr. med. Christiane Pfeiffer (Ansprechpartner Uni-Klinik Ulm)

Alberto Kästner (Therapeut von zwei Betroffenen); Tel.: **069 / 358546**

E-Mail: alberto@kaestner-kosmetik.de

Homepage:

www.scleroedema.de



Vorkommen:

Selten, aber bei beiden Geschlechtern anzutreffen. Beginn 12-65 Jahre, bei Kindern jedoch deutlich seltener. Grundsätzlich kann jedes Lebensalter betroffen sein, deswegen ist die Krankheitsbezeichnung nicht ganz zutreffend (adultorum = Erwachsenen).

Ätiopathogenese:

(Entstehung und Entwicklung eines krankhaften Geschehens)

Die Ursache ist unbekannt. Auffällig ist der Beginn im Anschluss an akute Infektionskrankheiten, besonders Streptokokkeninfekte (Angina (= Halsentzündung), Impetigo (= Hautinfektion), Erysipel (= Hautinfektion durch Streptokokken-Bakterien verursacht), Scharlach), aber auch Grippe, Masern oder Pneumonie (Lungenentzündung). Auch das Zusammentreffen mit Diabetes mellitus ist bei Erwachsenen auffällig.

Die Verhärtung der Haut ergibt sich als Folge einer massiven Einlagerung von langkettigen Zuckermolekülverbindungen, sogenannten Glykosaminoglykanen (GAG) vom Typ Hyaluronsäure in die Dermis (Unterhaut).

Auftreten / Krankheitsmerkmale:

Bevorzugt betroffen sind gewöhnlich Gesicht, Nacken und Stamm, mit Übergreifen auf die Arme, und im fortgeschrittenen Stadium auch auf die Beine. Rasch entwickelt sich eine flächenhafte, sehr harte, ödematöse Schwellung der farblich nicht veränderten, allenfalls blasser wirkenden Haut. Die Haut fühlt sich wie ein aufgeblasener Gummireifen an; sie ist hart, nicht eindrückbar und nicht in Falten abzuheben. Durch die ballonartige Auftreibung der Haut fühlen sich die Patienten extrem eingeeengt; sie leiden auch an Atemnot. Die Arme sind in ihrer Beweglichkeit eingeschränkt und werden abgespreizt vom Körper gehalten. Die Hände schwellen oftmals an, bleiben aber frei beweglich bis zu dem Stadium, bei dem dann auch die einzelnen Fingergelenke eine schmerzhaftige Schwellung zeigen.

Organkomplikationen:

Sie sind relativ selten. Beteiligt sein können Zunge (Verhärtung), Ösophagus (Dysphagie (=Speiseröhre-Schluckbeschwerden)), Perikard (Herzbeutel), Gelenke, Pleura (Lungenhaut), Herz- und Skelettmuskeln.

Auch Hepatomegalie (Vergrößerung der Leber) und multiples Myelom (eine Geschwulst mit Bildung von Eiweißen = Paraproteinen) sollten beachtet werden.

Laborwerte:

BSG-Erhöhung, unspezifisch-entzündliche Veränderungen der Serumproteine sowie ein erhöhter AST (Anitstreptolysintiter) können vorkommen.

Histopathologie:

Die ödematös verquollenen Kollagenfasern in den unteren Hautschichten werden durch Ansammlungen von Glykosaminoglykanen (GAG), besonders Hyaluronsäure, auseinandergedrängt. Um die Gefäße finden sich Lymphozyten, Plasmazellen und zahlreiche Mastzellen. Die elastischen Fasern bleiben intakt.

Verlauf und Prognose:

Der Zustand kann über viele Monate und Jahre anhalten.

Von einer so genannten „Spontanheilung“ innerhalb von 2 Jahren gehen die Ärzte mittlerweile nicht mehr aus - bis heute ist noch kein einziger Fall von Heilung bekannt geworden. Die Symptome lassen sich aber schon recht gut behandeln.

Differentialdiagnose:

Das typische Krankheitsbild ist eigentlich unverwechselbar.

Gelegentlich kann die Abtrennung von systemischer Sklerodermie im ödematösen Stadium schwierig sein; im weiteren Verlauf resultiert bei Letzterer aber die irreversible Sklerose. Endgültige Klarheit ist ausschließlich durch eine **Gewebeprobe** zu erreichen.

Therapie:

Eine sichere Behandlung, die zur Heilung der Erkrankung führt, ist nicht bekannt.

Zu Beginn werden hoch dosiert Penizillin oder Breitband-Antibiotika (wie bei systemischer Sklerodermie) empfohlen um örtliche Infektionen zu beseitigen.

Ein Versuch mit Kortison (20 - 40 mg Prednisolon tgl.) sollte nur in schweren Fällen unternommen werden. Ergänzend: Regelmäßig Lymphdrainagen, Bindegewebsmassagen sowie Physiotherapie.

Die Bestrahlung mit UVA1-Strahlen sowie die PUVA-Behandlung (beides unter stationären Bedingungen) bewirken bei den meisten Patienten eine Verbesserung der Lebensqualität auf Zeit, wodurch es notwendig ist, diese Therapien in regelmäßigen Abständen zu wiederholen.

Unverzichtbar sind aber regelmäßige Ganzkörper-Lymphdrainagen (je nach Schwere der Erkrankung 3 - 5 x pro Woche) um das Gewebe zu entlasten. Ergänzend dazu sollte eine krankengymnastische Behandlung stattfinden um einer Verkürzung der Sehnen und Muskeln entgegen zu wirken und dem Patienten so lange wie möglich ein eigenständiges Leben zu erhalten und den Pflegefall zu verhindern.

Kooperationspartner:

Frau Prof. Dr. med. Karin Scharffetter-Kochanek, Chefärztin der Dermatologie und Allergologie und PD OÄ Frau Dr. med. Christiane Pfeiffer (Ansprechpartner) des Zentrums für seltene Erkrankungen Universitätsklinikum Ulm, Albert-Einstein-Allee 11; 89081 Ulm, für Erstdiagnose, Akutbehandlung und Forschung.

Die Fachklinik für Dermatologie und Allergologie in **Bad Bentheim** ist als REHA-Klinik für SAB-Patienten gut geeignet, da diese Krankheit dort mittlerweile recht bekannt ist und die erforderlichen Behandlungskapazitäten höher sind als bei den meisten anderen Kliniken.

Weitere Adressen sind aktuell auf unserer Homepage www.scleroedema.de unter „Verweise zur Selbsthilfe“ zu finden.

SHG "Scleroedema adutorum Buschke (SAB) e.V."

Die **Selbsthilfegruppe** wurde am 4. April 2000 im Cafe' am Rosengarten, Universitätsklinikum Frankfurt am Main, von Hildegard Nader und Lothar Jonas gegründet.

Seit dem 11.04.2006 sind wir als gemeinnützig anerkannter eingetragener Verein beim Amtsgericht Frankfurt am Main im Vereinsregister unter o.a. Namen auf Blatt 13444 registriert.

Am 03.04.2009 wurden wir in die "ACHSE e.V." (Allianz **Ch**ronischer **S**eltener **E**rkrankungen) aufgenommen. Wir sind **bundesweit** tätig.

Unsere **Ziele** lauten:

- a) Kontakte zu Mitbetroffenen zwecks Erfahrungsaustauschs.
- b) Sensibilisierung von möglichen Mitbetroffenen sowie von Fachleuten für die Erkennung und Unterscheidung dieser äußerst seltenen Erkrankung.
- c) Sammeln von neuen medizinischen Erkenntnissen für die Behandlung und die Unterstützung der weiteren Erforschung der Erkrankung, womit im Januar 2005 in der Dermatologie der Universitätsklinik in Ulm unter der Leitung von Frau Prof. Dr. Karin Scharffetter-Kochanek begonnen wurde. Erste Ergebnisse liegen vor, aber bis zur Heilung der Erkrankung, falls das überhaupt möglich sein wird, liegt noch ein sehr weiter Weg. So sind wir auch weiterhin auf der Suche nach anderen Betroffenen die das gleiche Schicksal ereilt hat und die unsere Arbeit unterstützen wollen.

Aufgrund der verhältnismäßig geringen Mitgliederzahl und der bundesweiten Streuung finden unsere Treffen seit 2003 einmal im Jahr statt. Mitglieder können Betroffene und deren Angehörige werden, sowie mit dem Krankheitsbild befasste Ärzte und Therapeuten - aber auch interessierte Personen, die uns mit ihrem Beitrag helfen wollen.

Der jährliche Mitgliederbeitrag beträgt 36,- €, um Überweisung wird bis 31.03. eines jeden Jahres gebeten. Wenn Sie unsere Arbeit mit einer Spende unterstützen wollen, erhalten Sie von uns eine steuerlich abzugsfähige Spendenquittung (bis 200,- € genügt eine Kopie des Kontoauszugs als Nachweis für das Finanzamt).

Kontoinhaber: **Selbsthilfegruppe Scleroedema**
Bankleitzahl: **500 502 01** (Frankfurter Sparkasse)
Kontonummer: **120 103 7334**
IBAN: **DE23 5005 0201 1201 0373 34**
BIC-/SWIFT-Code: **HELADEF1822**

Gefördert werden wir von:

Verband der Ersatzkassen e.V. (vdek), AOK-Bundesverband GbR, Barmer GEK, BKK Bundesverband GbR, Deutsche Angestellten-Krankenkasse, KKH-Allianz, Knappschaft, Techniker Krankenkasse (TK)

(Stand 05/2013)