

Rehabilitationsrichtlinie Systemische Sklerodermie

Definition

Die systemische Sklerodermie ist eine chronische, in der Regel fortschreitende Systemerkrankung, die durch eine Fibrose der Haut und der inneren Organe gekennzeichnet ist. Dabei kommt es zur erhöhten Synthese und Ablagerung von extrazellulärer Matrix. Die Haut verändert sich in ihrer Konsistenz und Dichte und verliert ihre normale Elastizität. Die Pathogenese ist systemischen Sklerodermie ist nur unvollständig bekannt. Zahlreiche Studien weisen auf einen gestörten Kollagenstoffwechsel und Fibroblastenproliferation, eine zelluläre Immunaktivierung mit Freisetzung von Immunmediatoren sowie auf Schäden von Gefäßendothelien hin. Diskutiert werden außerdem eine genetische Prädisposition und der Einfluß von Umweltfaktoren.

Neben der Haut (Raynaud-Syndrom, Entwicklung von schmerzhaften akralen Nekrosen, besonders der Fingerkuppen, lokalisierte oder diffuse Sklerose der Haut), sind in unterschiedlicher Ausprägung zahlreiche andere Organe betroffen (z.B. Lunge, Ösophagus, Magen-Darm-Trakt, Niere, Herz, Gelenke, Muskulatur, peripheres Nervensystem). Insbesondere die Beteiligung der Lunge, der Nieren und des Herzens führen oft zu schweren, unter Umständen tödlichen Verläufen.

Schädigung der Körperfunktionen und -strukturen

Die systemische Sklerodermie führt oft zu erheblich ausgeprägten bis vollausgeprägten dauerhaften, teilweise progressiven (früherer Begriff: *Progressive Systemische Sklerodermie* !) Schädigungen. Diese treten teils intermittierend, überwiegend aber kontinuierlich auf.

Insbesondere können beeinträchtigt sein (ICF-Nummer)
(ICF: International Classification of Functioning Disability and Health)

- Optimismus und Selbstvertrauen (b1265, b1266)
- Funktionen der psychischen Energie und des Antriebs (b130)
- Funktionen des Schlafes (b134)
- Mit dem Auge und angrenzenden Strukturen verbundene Empfindungen (b220)
- Sinnesfunktionen bzgl. Temperatur, Vibration und schädigender Reize (b270)
- Schmerzen in mehreren Körperteilen (b2802)
- Funktionen der Stimme und Artikulationsfunktionen (b310, b320)
- Herzfunktionen (b410) bes. der Herzfrequenz (b4101) und der Kontraktionskraft der Ventrikel (b4102)
- Blutgefäßfunktionen (b415) bes. Funktionen der Kapillaren (b4151)
- Funktionen des Immunsystems (b435) bes. der Immunantwort (b4350)
- Atemfunktionen (b440) bes. der Atemtiefe (b4402) und der thorakalen Atemmuskulatur (b4450)
- Funktionen der kardiorespiratorischen Belastbarkeit (b455) bes. der allgemeinen Ausdauerleistung (b4450) und mit dem kardiovaskulären und Atmungssystem verbundenen Empfindungen (b460)

- Funktionen der Nahrungsaufnahme (b510) bes. des Beißen und Kauens (b5101 und b5102), der Handhabung von Speisen im Mund (5103), des Speichelflusses (b5104), des Schluckens (b5105)
- Verdauungsfunktionen (b515) bes. des Transports von Nahrung durch Magen und Darm (b5150), Aufschlüsselung von Nahrung und Absorption von Nährstoffen (b5151, b5152)
- Defäkationsfunktionen (b525) bes. Stuhlhäufigkeit (b5252) und Stuhlkontinenz (b5253)
- Funktionen der Aufrechterhaltung des Körpergewichts (b530)
- Mit dem Verdauungssystem verbundenen Empfindungen (b535), bes. Blähungsgefühle (b5351)
- Allgemeine Stoffwechselfunktionen (b540)
- Funktionen der Wärmeregulation (b550) bes. der Aufrechterhaltung der Körpertemperatur (b5501)
- Mit den Genital- und reproduktiven Funktionen verbundenen Empfindungen (b670)
- Funktionen der Gelenkbeweglichkeit (b710) bes. der Beweglichkeit mehrerer Gelenke (b6701) und der allgemeinen Gelenkbeweglichkeit (b6702)
- Funktionen der Muskelkraft (b730) bes. der Kraft der Muskeln aller Extremitäten (b7304) und der Rumpfmuskulatur (b7305)
- Der Ausdauer von Muskelgruppen (b7401)
- Funktionen der Haut bes. Schutzfunktionen der Haut (b810), der Heilfunktionen der Haut (b820) und anderer Funktionen der Haut (b830)
- Funktionen der Haare (b850) und der Nägel (b860)

Aktivitätseinschränkungen und Teilhabestörungen

Die Betroffenen mit Sklerodermie sind sowohl durch Veränderungen der Haut und des Bewegungsapparates als auch durch Veränderungen zahlreicher innerer Organe vielfach in ihren Aktivitäten und in ihrer Partizipation (Teilhabe) erheblich bis voll ausgeprägt beeinträchtigt:

- Im Rahmen der Kommunikation: Körpersprache einsetzen (d3350)
- Im Rahmen der Mobilität:
 - Die Körperposition ändern und aufrecht erhalten (d410-429)
 - Gegenstände tragen, bewegen und handhaben (d430-449)
 - Lange Entfernungen gehen (d4501)
- Im Rahmen der Selbstversorgung: Seine Körperteile pflegen (d520)
- Sich kleiden (d540), essen (d550) und trinken (d560)
- Haushaltsaufgaben wahrnehmen (d630-d649)
- Haushaltsgegenstände pflegen (d650)
- Allgemeine interpersonelle Aktivitäten wahrnehmen (d710-d729)
- Sexualbeziehungen aufrechterhalten (d7702)
- Eine Arbeit erhalten oder behalten (d845)

Ziele der Rehabilitation von Sklerodermiepatienten

Im Rahmen der Rehabilitation sollen den o.g. geschädigten Körperfunktionen durch geeignete medizinische Maßnahmen entgegen gewirkt und die Aktivitätseinschränkungen und Teilhabestörungen der Sklerodermiepatienten verbessert werden. Von zentraler Bedeutung sind:

- Minderung der Krankheitsaktivität und der Progredienz (Sekundärprävention)
- Linderung und Bewältigung beeinträchtigender, chronischer Schmerzzustände
- Beseitigung oder Begrenzung von Funktionseinschränkungen und Funktionsverlusten an der Haut, den Schleimhäuten und an inneren Organen sowie am Bewegungssystem
- Beseitigung, Begrenzung oder Kompensation von Fähigkeitsstörungen und Beeinträchtigungen
- Förderung einer adaptiven Einstellung zur Grundkrankheit
- Identifikation und Bewältigung von Belastungen und Anforderungen im privaten, beruflichen und sozialen Umfeld

Besondere Ziele sind hierbei

- Verbesserung der Hautelastizität
- Normalisierung oder Kompensation der Hauttrockenheit
- Verbesserung der Durchblutung der Haut
- Reduktion der Raynaud-Anfälle
- Verbesserung der kardiopulmonalen Belastbarkeit
- Kompensation der nächtlichen Hypoventilation
- Verbesserung oder Kompensation von Ernährungsstörungen
- Normalisierung oder Kompensation motorischer Funktionen
- Mobilisation/Stabilisation von Gelenken und Wirbelsäule
- Verbesserung von Kraft, Ausdauer und/oder Koordination
- Verbesserung der Mobilität
- Schmerzbefreiung, Schmerzreduktion oder Schmerzbewältigung bei chronischen Schmerzen
- Verhinderung sekundärer Schäden an der Haut, an inneren Organen und an den nicht primär betroffenen Abschnitten des Bewegungssystems
- Erlernen von Kompensationsstrategien
- Verordnung, Anpassung und Nutzung von Hilfsmitteln und Orthesen
- Patientenschulung (Krankheitsinformationen und Einüben krankheits- und ggf. behinderungsgerechten Verhaltens)
- Motivation und Training eigenständiger Sekundärprävention
- Anleitung zu geeigneten sportlichen und Freizeitaktivitäten

Strukturqualität

Ausstattung und Einrichtung für die Rehabilitation von Patienten mit systemischer Sklerodermie

Personal

- Interdisziplinär arbeitendes ärztliches Team: Dermatologie, Innere Medizin, Rheumatologie, Physikalische Medizin und Rehabilitation)
- Physiotherapeuten/innen
- Ergotherapeuten/innen
- Logopäden/innen
- Sporttherapeuten/innen
- Psychologen/innen
- Sozialarbeiter/innen
- Diätassistenten /innen
- Krankenschwestern / Krankenpfleger

Therapieräume

- Einzeltherapieplätze
- Gymnastikraum
- Bewegungsbad
- Räume für die Elektro-, Thermo-, Balneo- und Hydrotherapie
- Ergotherapieräume
- Therapieräume für die Atemtherapie und Inhalationen
- Räume zur Erprobung von Alltagstätigkeiten
- Räume für die Medizinische Trainingstherapie
- Gruppenräume zur Patientenschulung und Entspannungstherapie
- Behindertengerechte Raumausstattung

Diagnostik

- Dermatologisch Basisdiagnostik einschließlich Kapillarmikroskopie und Messung wichtiger Hautfunktionsparameter
- Internistische Basisdiagnostik einschließlich Bodyplethysmografie, Messung der CO-Diffusion, EKG, Belastungs-EKG sowie Ergometrie
- Klinisches Labor einschließlich rheumatologischer Spezialuntersuchung
- Neurologische Diagnostik
- Möglichkeiten zur bildgebenden Diagnostik (insbesondere Röntgen und Sonografie)
- Möglichkeiten zu medizinischen Konsiliaruntersuchungen

Prozessqualität

Diagnostisch

- Erfassung der gesamten Krankheitsausprägung
- Ärztliche, psychologische, diätetische und Pflegeanamnese, bei Kindern zusätzlich Fremdanamnese
- Fachärztliche Untersuchung (Dermatologie, Rheumatologie, Physikalische Medizin, Innere Medizin und Neurologie, ggf. konsiliarisch: Pneumologie, Kardiologie, HNO, Ophthalmologie)
- ggf. differentialdiagnostische Erörterung (Überlappungssyndrome, CREST-Syndrom, Dermatomyositis) mit Möglichkeiten der Haut- und Muskelbiopsie
- Allgemeine Labordiagnostik (Hautabstriche, Antibiogramm, Blut (Transaminasen, AP, Crea, Harnstoff, Harnsäure, BSG, CRP, Blutbild, Eiweißelektrophorese, TSH u.a))
- Spezielle rheumatologische Labordiagnostik (ANA, ENA, Scl 70, ds-DNS, PM-Scl, Ku 1)
- nephrologische Diagnostik mit Urin-Status, 24-Urin mit Kreatinin-Clearanc, Nachweis von Proteinurie und Mikroalbuminurie. Blutdruck-Kontrolle mehrmals am Tag
- Durchführung einer Lungenfunktion (FEV, VC u.a.), Bodyplethysmographie und CO-Diffusionsmessung, Compliancemessung
- Rö-Thorax
- Röntgen Hände und Füße, ggf. andere Gelenke
- EKG (Rhythmusstörungen, Ischämiezeichen)
- Neurologische elektrophysiologische Diagnostik (EMG, ENG z.B. bei Polyneuropathie, Myopathie)
- Ösophago- und Enddarmanometrie (Schluckstörungen, Stuhlinkontinenz)
- Endoskopische Schluckabklärung
- regelmäßige Gewichtskontrolle (renale und kardiale Ödeme)
- Hautelastizitätsmessung
- Abdomen-, Gelenk-, Schilddrüsen-sonographie (Hepatomegalie, Thyreoiditis)
- Fragebögen zur Erfassung einer Depression, von Konzentrationsstörungen und kognitiver Leistungsfähigkeit sowie der allgemeinen Lebensqualität
- Ggf. Vorstellung beim Kardiologen (Pericarditis, Myocardfibrose, Rhythmusstörungen, pulmonale Hypertension)
- Ggf. Vorstellung beim Pneumologen (Möglichkeiten zur bronchoalveolären Lavage (BAL) und Interpretation der Ergebnisse, HRCT der Lunge („ground-glass“-Veränderungen als Hinweis auf eine aktive Alveolitis)
- Ggf. Vorstellung beim Augenarzt (Keratoconjunctivitis)
- Ggf. Vorstellung beim HNO-Arzt (Heiserkeit, Sicca-Symptomatik)
- Ggf. Vorstellung beim Zahnarzt (Gingivaregression, Zahnausfall und Kiefergelenksbefall)
- Ggf. Vorstellung beim Handchirurgen (M. Dupuytren)

Gegenwärtige organbezogene Therapiestrategien bei Sklerodermie

Hautsklerose	UVA1
	Topische Glucocortikoide
	Calcipotriol
	MTX
Pruritus	Orale Antihistaminika
	Rückfettende Externa
Teleangiectasien	Lasertherapie
	Kosmetische Abdeckung
Calcinosis cutis	Calciumblocker: Diltiazem
	Chirurgisches Entfernen
	HBO ?
Raynaud Phänomen & digitale Ulcera	Calciumblocker
	Bosentan
	Protacyclin Analoga
	Grenzstrang-Stimulation
	Modernes Wundmanagement
Renale Hypertonie	ACE-Hemmer ggf. in Kombination mit
	Calciumblocker
	Angiotensin Rezeptorblocker
Nierenversagen	Hämodialyse, Peritonealdialyse
	Nierentransplantation ?
Gastroösophagealer Reflux	Protonenpumpenhemmer
Ösophagusmotilitätsstörungen	Prokinetika
	Erythromycin
Malabsorption	Antibiotika
Malnutrition	Hochkalorische Ernährung, ggf. PEG-Sonde
Dünndarmversagen	Parenterale Ernährung
Alveolitis	Cyclophosphamid, Glucocortikosteroide
Interstielle Lungenfibrose	Ggf. extrakorporale Beatmung
	Lungentransplantation ?
Pulmonale arterielle Hypertonie	Bosentan
	Sildenafil
	Prostacyclin Analoga
	Herz-Lungentransplantation ?
Arthralgien, Arthritiden	NSAIDs, Glucocortikosteroide
	Physikalische Therapie
Myopathie, Myositiden	Glucocortikosteroide, MTX, Azathioprin
Pericarditis	NSAIDs, Glucocortikosteroide
Myocardfibrose	Cyclophosphamid, Glucocortikosteroide, Nifedipin

Physikalische Maßnahmen zur Behandlung der systemischen Sklerose

Die **physikalische Therapie** berücksichtigt:

- zur Ödemreduktion und Verbesserung der Hautelastizität: Lymphdrainagen, biomechanische Stimulationstherapie, PUVA-Badtherapie oder UVA1 medium dose – Bestrahlungen
- zur Wärmetherapie: Ganzkörperhyperthermie mit wassergefilterter Infrarot A-Strahlung, CO₂-Bäder, Paraffinbäder
- zur Schmerzreduktion: Elektrotherapie, Iontophorese, Ultraschallbehandlung
- zur Verbesserung der kardiopulmonalen Belastbarkeit: Atemgymnastik, Training der Atemmuskulatur, Inhalationen, medizinische Trainingstherapie
- zur Verbesserung der Funktionsfähigkeit im täglichen Leben: Krankengymnastik (Einzel- und Gruppengymnastik), Ergotherapie mit Gelenkschutz in Theorie und Praxis, Erlernen ökonomischen Krafteinsatzes und funktionell-günstiger Gelenkbelastung, Förderung der Feinmotorik, Hilfsmittelberatung.

Von Bedeutung sind ferner:

- Ernährungsberatung, auch unter Berücksichtigung der Refluxsymptomatik und eventueller Motilitätsstörungen bei gastrointestinaler Krankheitsbeteiligung
- Ernährungstherapie mit arachidonsäurearmer, omega3-fettsäurenreicher antioxydantienreicher-, calciumreicher und phosphorarmer Kost.
- Phasengerechtes Wundmanagement (moderne Wundbehandlung, wIRA-Bestrahlung, niederfrequenter gepulster Strom)
- Bewegungstherapie, Medizinische Trainingstherapie
- Zusammenarbeit mit ortsansässigen orthopädischen Schuhmachern und Bandagisten.
- Stressabbau (autogenes Training, progressive Muskelrelaxation) und psychologische Unterstützung (Einzel- und Gruppengespräche) zur besseren Krankheitsbewältigung

Patienten mit Sklerodermien (speziell mit systemischer Sklerodermie) profitieren besonders von der wassergefilterten Infrarotstrahlung (Ganzkörperhyperthermie), die das krankheitsbedingte Kältegefühl der Patienten über die Bestrahlungsdauer hinaus langanhaltend reduzieren und Frequenz und Ausmaß der spastischen Durchblutungsstörungen (Raynaud-Anfälle) vermindern kann .

Durch eine regelmäßige UVA1-Ganzkörperbestrahlung mit ihrer Wirkung auf das kollagene Bindegewebe der Haut und Lymphdrainagen kommt es zu einer Abnahme der Ödemsklerose, zum Verbesserung der Hautelastizität und zur Reduktion dermatogener Kontrakturen.

Ernährungsberatung

Die Ernährungsberatung bei Sklerodermien fokussiert Schluckstörungen, Stuhlinkontinenz, Maldigestions- und Malassimilationsstörungen sowie einen häufig nachweisbaren Gewichtsverlust der Patienten. In Analogie zu anderen entzündlich-rheumatischen Krankheiten wird eine arachidonsäurearme Kost empfohlen. In Einzelfällen (schwere Darmbeteiligung) ist zusammen mit dem betreuenden Arzt ein Plan für eine enterale oder parenterale Ernährung aufzustellen.

Patientenschulung

Die Patientenschulung orientiert sich an dem Programm der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie, an dem der Unterzeichner maßgeblich mitgewirkt hat. Sie umfasst insgesamt 7 Sitzungen mit je 90 Minuten und folgenden Schulungseinheiten:

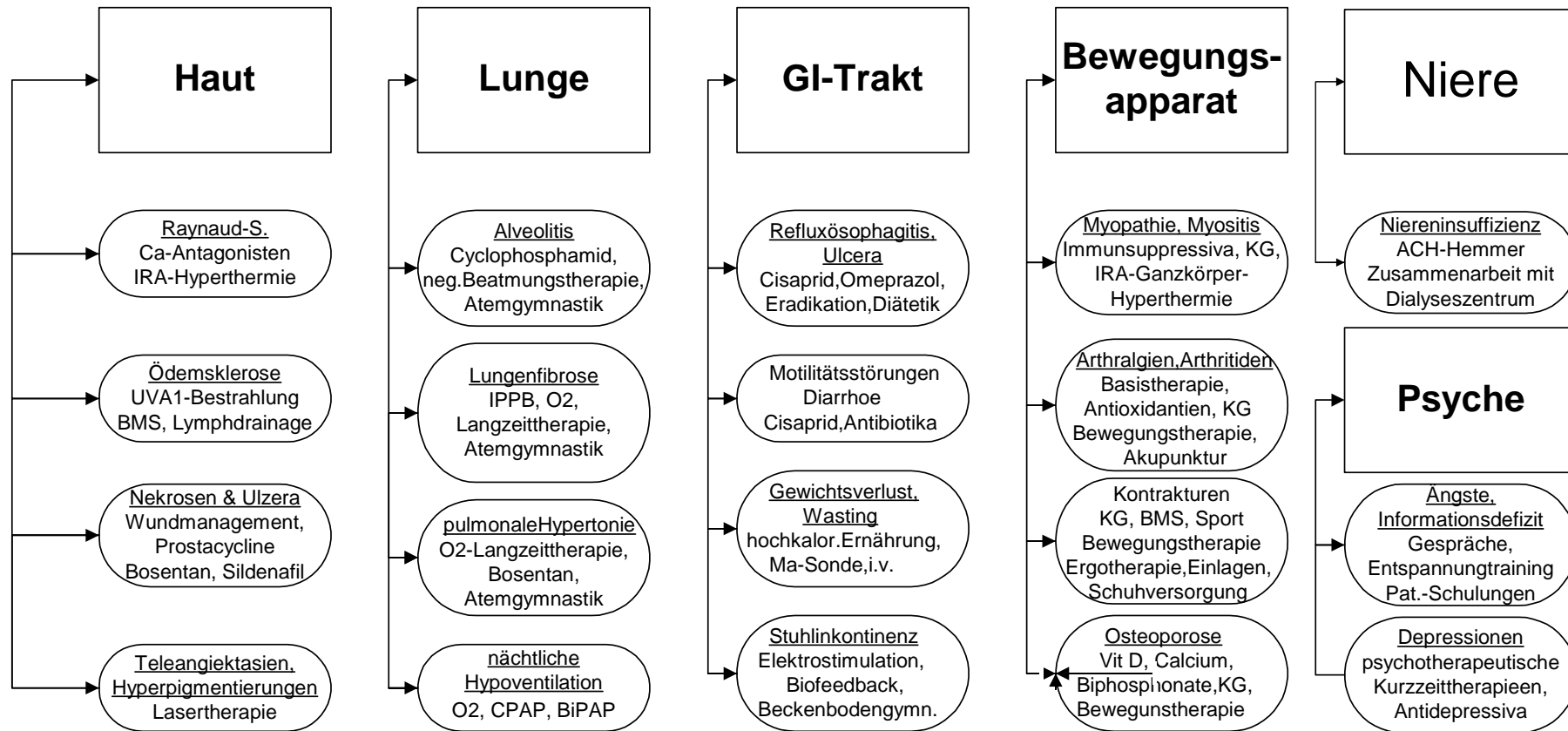
- Modul 1: Krankheitsentstehung, Krankheitsbild und verwandte Krankheiten
- Modul 2: Diagnostik, Verlauf und Therapie
- Modul 3: Praktische Hilfen im Alltag (Ergotherapie)
- Modul 4: Physiotherapie
- Modul 5: Psychologische Aspekte des Krankheitserlebens
- Modul 6: Stress und Krankheitsbewältigung
- Modul 7: Abschließende Gesprächsrunde

Ergebnisqualität

Die Dokumentation der Ergebnisqualität berücksichtigt:

- Parameter der Entzündungsaktivität im Serum
- Lungenfunktionsparameter
- 6-Minuten-Gehtest
- Nierenfunktionsparameter
- Rodnan Skin Score, Messung der Hautelastizität
- Photodokumentation von Wundheilungsstörungen
- Gelenkfunktionsparameter
- Messung der Muskelkraft
- Gewichtskontrolle
- Assessment der funktionalen Gesundheit

Rehabilitation der Systemischen Sklerodermie in der Reha Rheinfelden



Wir benötigen folgende Befunde: (soweit Untersuchungen durchgeführt): Röntgenbilder, Blutbefunde, Immunserologie, Nierenfunktionswerte, BAL-Befund, Befund Herzultraschall und Rechtsherzkatheter, Befunde vom Augenarzt, HNO-Arzt und Neurologen (EMG, NLG)