

Zeitschrift: Physioactive
Band: 54 (2018)
Heft: 5

Artikel: Systemische Sklerodermie = Le sclérodormie systématique
Autor: Buslau, Michael
DOI: <https://doi.org/10.5169/seals-928554>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. [Siehe Rechtliche Hinweise.](#)

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. [Voir Informations légales.](#)

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. [See Legal notice.](#)

Download PDF: 13.10.2024

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, <https://www.e-periodica.ch>

Systemische Sklerodermie

La sclérodémie systémique

MICHAEL BUSLAU

Die Erkrankung des Bindegewebes beeinträchtigt die Organe und schränkt viele Funktionen ein, zum Beispiel der Hand. Der Krankheitsprozess kann nicht sicher gestoppt werden. Die Betroffenen profitieren jedoch von symptomatischen Therapien.

Die systemische Sklerodermie ist eine seltene und letalitätsbelastete Multisystemkrankheit mit folgenden Kernmerkmalen: generalisierte Vaskulopathie, Autoimmunreaktionen mit nachfolgender Entzündung und konsekutiver Fibrose aufgrund einer pathologischen Stimulation des Bindegewebsstoffwechsels. 80 Prozent der Betroffenen sind Frauen.

Die Prävalenz der systemischen Sklerodermie liegt in Europa bei zirka 200 pro 1 Million Einwohner, die Inzidenz bei zirka 20 pro 1 Million Einwohner pro Jahr. Für die Schweiz mit ihren 8,5 Millionen Einwohnern heisst dies, dass hierzulande zirka 1700 Betroffene mit systemischer Sklerodermie leben und jährlich ungefähr 170 neu hinzukommen.

Bezogen auf das Ausmass der Hautsklerose unterscheidet man hauptsächlich zwei Formen der systemischen Sklerodermie (SSc):

- die limitierte SSc: Befall der Hände und Unterarme, der Füsse und Unterschenkel, des Gesichts und Dekolletés
- die diffuse SSc: Hautsklerose auch der oberen Extremitäten sowie der Brust- und Bauchregion.

Seltener sind Überlappungssyndrome der Sklerodermie mit anderen Autoimmunkrankheiten sowie bei Fehlen von Hautsklerose die sogenannte «Sklerodermie sine scleroderma».

Die eigentliche Ursache der Sklerodermie ist nicht bekannt, doch scheinen sowohl genetische als auch epigenetische Einflüsse (Umwelteinflüsse) von Bedeutung.

Erstes Indiz: das Raynaud-Phänomen

Das Frühstadium der Erkrankung ist oft durch uncharakteristische Allgemeinbeschwerden wie ein Krankheitsgefühl, Abgeschlagenheit und Müdigkeit geprägt. Oft Monate bis Jahre vorher kommt es erstmals zu kälteabhängigen, krampfartigen

Cette affection du tissu conjonctif porte atteinte aux organes et limite de nombreuses fonctions, notamment celles de la main. Le processus de la maladie ne peut être stoppé avec certitude.

Les personnes concernées bénéficient toutefois de traitements symptomatiques.

La sclérodémie systémique est une maladie multisystémique rare qui peut être létale. Ses principales caractéristiques sont les suivantes: une vasculopathie généralisée, des réactions auto-immunes suivies d'inflammations et de fibrose consécutive causée par une stimulation pathologique du métabolisme du tissu conjonctif. 80% des personnes touchées sont des femmes.

En Europe, la prévalence de la sclérodémie systémique s'élève à environ 200 cas pour 1 million d'habitants et son incidence à environ 20 cas pour 1 million d'habitants par an. Pour la Suisse et ses 8,5 millions d'habitants, cela signifie qu'environ 1700 personnes sont atteintes de sclérodémie systémique et qu'environ 170 nouveaux cas s'ajoutent à ceux-ci chaque année.

Selon l'ampleur de la sclérose cutanée, on distingue principalement deux formes de sclérodémie systémique:



Abbildung 1: Ödemsklerose der Hände (puffy hands). Patientin mit limitierter systemischer Sklerodermie. Frühstadium der Erkrankung. Illustration 1: Œdème scléreux des mains (puffy hands). Patiente atteinte de sclérodémie systémique limitée. Stade précoce de la maladie.



Abbildung 2: Sklerodaktylie der Hände. Ungenügender Faustschluss. Patientin mit diffuser systemischer Sklerodermie. Fortgeschrittenes Stadium der Erkrankung. | Illustration 2: Sclérodactylie des mains. Fermeture insuffisante du poing. Patiente atteinte de sclérodermie systémique diffuse. Stade avancé de la maladie.

Durchblutungsstörungen der Hände, dem sogenannten Raynaud-Phänomen (RP). Es wird nicht selten zunächst als harmlos fehlerkannt.

Bereits in diesem Stadium kann durch einfache diagnostische Massnahmen, mit Bestimmung antinukleärer Autoantikörper im Blut (ANA, ENA) und periungualem¹ Nachweis struktureller Kapillarschäden durch Kapillarmikroskopie, der Verdacht auf eine beginnende Systemsklerose mit hoher Treffsicherheit geäussert werden [1]. Gefordert wird deshalb, dass jedes Raynaud-Phänomen entsprechend abgeklärt wird, zumal zirka 10 Prozent der Betroffenen mit einem sogenannten primären Raynaud-Phänomen ohne nachweisbare Grundkrankheit im weiteren Verlauf doch eine Kollagenose entwickeln.

Die Überlebenszeit hat sich erhöht

Ist die Diagnose systemische Sklerodermie gestellt, werden heute regelmässige Staging-Untersuchungen empfohlen, um Organschäden frühzeitig zu erfassen und falls möglich symptomatisch zu behandeln. Dieses Vorgehen hat in den letzten 20 Jahren die Überlebenszeit der Betroffenen wesentlich verbessert. So liegt die 5-Jahres-Überlebenszeit nach Diagnosestellung derzeit im Schnitt bei ungefähr 80 Prozent, die 10-Jahres-Überlebenszeit bei zirka 66 Prozent [2].

Die Haupttodesursache der systemischen Sklerodermie ist heute das Lungenversagen (z. B. Lungenfibrose, pulmonale arterielle Hypertonie), gefolgt von kardiovaskulären (Myokardfibrose) und gastroenterologischen Komplikationen (Folgen der Maldigestion und Malabsorption). Das früher bei der Todesursache führende Nierenversagen (akute renale Krise) ist durch die rechtzeitige Behandlung mit ACE-Hemmern² zahlenmässig in den Hintergrund getreten. Betroffene sind heute zunehmend auch durch Infektionen und maligne Erkrankungen bedroht.

¹ Periungual: um den Nagel herum.

² ACE-Hemmer: blutdrucksenkende und gefässerweiternde Wirkstoffe.

- la sclérodermie systémique limitée: elle touche les mains et les avant-bras, les pieds et la partie inférieure des jambes, le visage et le décolleté;
- la sclérodermie systémique diffuse: la sclérose cutanée touche aussi les extrémités supérieures ainsi que la zone de la poitrine et du ventre.

Les syndromes de recoupement de la sclérodermie avec d'autres maladies auto-immunes, ainsi qu'avec la «sclérodermie sine scleroderma» en cas d'absence de sclérose cutanée, sont plus rares.

La véritable cause de la sclérodermie n'est pas connue, mais des influences tant génétiques qu'épigénétiques (influences environnementales) semblent jouer un rôle.

Premier indice: le phénomène de Raynaud

À un stade précoce, la maladie est souvent marquée par des troubles généraux non caractéristiques comme un sentiment général d'être malade, de l'abattement et de la fatigue. Souvent, des troubles de la circulation sanguine au niveau des mains, liés au froid et prenant la forme de crampes, apparaissent des mois ou des années avant la survenue de la maladie, c'est le phénomène de Raynaud. Il n'est pas rare qu'on le considère par erreur comme un problème anodin dans un premier temps.

À ce stade déjà, de simples mesures diagnostiques pour définir la présence d'auto-anticorps antinucléaires dans le sang (ANA, ENA) et de dommages capillaires structuraux par indication péri-unguéal¹ via une microscopie capillaire permettent de déterminer si un début de sclérose systémique est soupçonné [1]. Il est donc nécessaire de vérifier chaque phénomène de Raynaud. Environ 10% des personnes qui sont atteintes du phénomène de Raynaud primaire développent une collagénose sans qu'aucune maladie de base ne soit détectable dans la suite du déroulement de la maladie.



Abbildung 3: Sklerosierung der Hände. Digitale Ulzeration der Finger. Patient mit diffuser systemischer Sklerodermie. Spätstadium der Erkrankung. | Illustration 3: Sclérose des mains. Ulcération des doigts. Patient atteint de sclérodermie systémique diffuse. Stade tardif de la maladie.

¹ Péri-unguéal: autour de l'ongle.

Schwere Auswirkungen auf Organe und Funktionen

Sklerodermiepatientinnen und -patienten leiden an den Folgen der unterschiedlichen Organschäden, Funktionsstörungen und Einschränkungen der Lebensqualität. Aus Sicht der Betroffenen stehen folgende Beschwerden im Vordergrund: beeinträchtigte Handfunktion (u.a. Beugekontrakturen der Finger, schmerzhafte, schlecht heilende Ulzerationen der Haut), eine nachlassende körperliche Kraft und Ausdauer, Atemnot bei Belastung, ein ständiges inneres Kältegefühl, zunehmende Müdigkeit und Schlafstörungen, Schluck- und Verdauungsstörungen sowie soziale Einschränkungen durch die Krankheit (Partnerschaft, Familie, Beruf). Krankheitsbedingt veränderte Konturen und Einschränkungen des Gesichts sind ein weiteres Problem [3, 4]. Jeder zweite Betroffene mit Sklerodermie durchlebt depressive Episoden.

Der Organbefall ist vielfältig. Derzeit fehlt jedoch eine Basismedikation, die überzeugend in der Lage wäre, den Krankheitsprozess Sklerodermie wesentlich zu verlangsamen oder zu stoppen. Dies macht es notwendig, drohende Organschäden frühzeitig zu erkennen und ihnen symptomatisch entgegenzuwirken. Hierbei sind medikamentöse, besonders durchblutungsfördernde, immunsuppressive, immunmodulierende und antifibrotische Therapien von Bedeutung [5].

Als hoffnungsvolles Therapieverfahren etabliert sich derzeit die autologe Stammzelltransplantation. Ihre Indikation wird besonders für die Therapie von Patienten mit diffuser systemischer Sklerodermie im Frühstadium der Erkrankung gesehen.

Nichtmedikamentöse Therapien

Patientinnen und Patienten mit Sklerodermie profitieren sehr von nichtmedikamentösen Therapien, wie zum Beispiel Physiotherapie einschliesslich physikalischer Medizin und medizinischer Trainingstherapie, ferner von Ergotherapie, Osteopathie, Logopädie und Ernährungstherapie [6, 7]. Psychologische Therapien dienen der Verbesserung von Coping-Strategien. Verfahren der dermatologischen Kosmetologie sind in der Lage, den krankheitsbedingten und zum Teil entstehenden Gesichtsveränderungen, die das Selbstwertgefühl der Betroffenen erheblich beeinträchtigen können, temporär entgegenzuwirken. Ziel der patientenzentrierten multidisziplinären Therapie ist es, die Lebensqualität der Betroffenen zu verbessern [8].

Physiotherapie

Obgleich die positiven Wirkungen der Physiotherapie bei Sklerodermie gut etabliert sind und sich nach eigener Erfahrung an grossen Patientenzahlen bewährt haben, ist die wissenschaftliche Datenlage insgesamt noch lückenhaft. Es existieren überwiegend kleinere Fallserien und Fallkontrollstudien, aber nur wenige prospektive randomisierte kontrollierte Studien. Dies überrascht aber wegen der Seltenheit des Krankheitsbildes nicht.

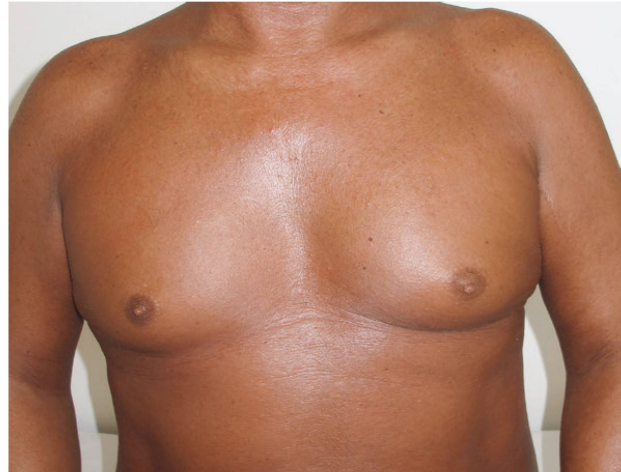


Abbildung 4: Stammsklerose und Sklerose der oberen Extremitäten. Patient mit diffuser systemischer Sklerodermie. Spätstadium der Erkrankung. | Illustration 4: Sclérose viscérale et sclérose des extrémités supérieures. Patient atteint de sclérodémie systémique diffuse. Stade tardif de la maladie.

Augmentation de la durée de survie

Une fois le diagnostic de la sclérodémie systémique posé, on recommande des examens réguliers de *staging* afin de repérer précocement tout organe endommagé et de le traiter, si possible de manière symptomatique. Au cours des 20 dernières années, cette manière de procéder a nettement amélioré la durée de survie des patients. L'espérance de vie à 5 ans après le diagnostic s'élève actuellement à environ 80%, l'espérance de vie à 10 ans à environ 66% [2].

La principale cause de décès dû à la sclérodémie systémique est aujourd'hui l'insuffisance respiratoire (fibrose pulmonaire, hypertension artérielle pulmonaire), suivie de complications cardio-vasculaires (fibrose du myocarde) et gastro-entérologiques (conséquences d'une mauvaise digestion et d'une mauvaise absorption). Autrefois première cause de décès, l'insuffisance rénale (crise rénale aiguë) est passée au second plan grâce à un traitement d'inhibiteurs de l'ECA² entrepris à temps. Aujourd'hui, les patients sont également de plus en plus menacés par des infections et des maladies malignes.

De graves effets sur les organes et les fonctions

Les patients atteints de sclérodémie souffrent des suites des différentes lésions organiques, de troubles fonctionnels et de restrictions de la qualité de vie. De leur point de vue, les troubles suivants apparaissent au premier plan: atteinte de la fonction de la main (notamment des contractures en flexion des doigts et des ulcérations cutanées douloureuses et guérissant mal), diminution de la force et de l'endurance physiques, détresse respiratoire en cas de charge, sensation de froid intérieure constante, fatigue en hausse, troubles du sommeil, troubles de la déglutition et de la digestion ainsi que

² Inhibiteurs de l'ECA: agents hypotenseurs et vasodilatateurs.

Physiotherapeutische Ziele bei Sklerodermie sind die Verbesserung der Beweglichkeit in den Gelenken, die Lockerung des Gewebes, die Schulung der Körperwahrnehmung und Koordination, die Verbesserung der Dehnfähigkeit der Lunge, die Entstauung und Verbesserung des Lymphabflusses, die Verbesserung der Hautelastizität und Hautdurchblutung, die Reduzierung der Sklerosierung der Haut sowie der Erhalt der Gesichtsmimik (Tabelle 1).

Früh mit den Therapien beginnen

Wichtig ist, dass diese Therapien frühzeitig im Verlauf der Erkrankung einsetzen und als Langzeittherapie regelmässig durchgeführt werden. Betroffene im sehr frühen Stadium der Erkrankung (VEDOSS: *very early disease onset of systemic sclerosis*) profitieren darüber hinaus von einem frühzeitig beginnenden präventiven Training der muskulären Kraft, der aeroben Ausdauer und der Atmung sowie von einer regelmässigen Wärmezufuhr [9,10]. Dieses präventive Training sollte nach eigener Erfahrung sofort nach Diagnosestellung einsetzen. Man sollte damit nicht warten, bis es einem körperlich schlechter geht – eine leider immer noch im Zusammenhang mit der Therapie der Sklerodermie gehörte medizinische Empfehlung.

Beispielhaft sei das multidisziplinäre Behandlungsmanagement einer Sklerodermie-Patientin der «Europäischen Rehabilitationsklinik für Sklerodermie» an der Reha Rheinfelden (Schweiz) aufgeführt.

Fallbericht: eine Frau mit fortgeschrittener diffuser systemischer Sklerodermie

Eine heute 38-jährige Patientin mit einer seit acht Jahren bekannten diffusen systemischen Sklerodermie wurde zur intensiven interdisziplinären Rehabilitation stationär aufgenommen. Im Vordergrund standen die ausgedehnte generalisierte Sklerosierung der Haut mit Juckreiz und dermatogen bedingten Bewegungseinschränkungen, besonders an den Armen und Händen, ein sekundäres Raynaud-Phänomen mit schmerzhaften Ulzerationen der Haut an den Fingerendgliedern, eine Belastungsdyspnoe sowie eine Refluxsymptomatik der Speiseröhre. Bei Aufnahme war die Mundöffnungsweite deutlich vermindert, das Zungenbändchen verkürzt und sklerosiert. Im Gesicht zeigte sie eine periorale Fältelung der Haut sowie an den Wangen zahlreiche Teleangiectasien³. Die Hände waren kühl und geschwollen, die Haut livide verfärbt. Eine Sklerodaktylie⁴ mit Streckdefizit der Finger an beiden Händen, links stärker als rechts. Sklerosierungen der Nagelhäutchen. In der Kapillarmikroskopie vom Fingernagelrand der Finger II–V zeigten sich nur wenige Kapillarektasien und Megakapillaren, hingegen zahlreiche Kapillar-Rarefizierungen als Hinweis auf eine bereits fortgeschrittene Sklerodermie.

³ Teleangiectasien: äusserlich sichtbare, irreversibel erweiterte Kapillargefässe der Haut.

⁴ Sklerodaktylie: Sklerose der Fingerhaut.

des Einschränkungen sozialen Leben (Partner, Familie, Beruf). Gestaltveränderungen und Gesichtszüge durch die Krankheit stellen ein zusätzliches Problem dar [3, 4]. Die Hälfte der Patienten mit Sklerodermie durchläuft depressive Episoden.

Die Organe sind auf unterschiedliche Weise betroffen. Dennoch gibt es derzeit keine Basistherapie, die den Verlauf der Sklerodermie deutlich verlangsamt oder stoppt. Es ist daher notwendig, frühzeitig jede Organveränderung zu identifizieren und zu behandeln. Zu diesem Zweck sind medikamentöse Therapien wichtig, insbesondere solche, die die Blutzirkulation verbessern sowie Immunsuppressiva, Immunmodulatoren und Antifibrotika [5].

Derzeit ist die autologe Stammzelltransplantation ein therapeutischer Ansatz, der für die Behandlung von Patienten mit diffuser systemischer Sklerodermie im frühen Stadium der Krankheit geeignet ist.

Les traitements non médicamenteux

Die Patienten mit Sklerodermie profitieren von nicht-medikamentösen Therapien, wie der Physiotherapie – einschließlich der Physiotherapie und des medizinischen Trainings – sowie der Ergotherapie, der Osteopathie, der Orthophonie und der Ernährungstherapie [6, 7]. Psychologische Therapien ermöglichen es, die Bewältigungsstrategien zu verbessern. Die Kosmetiktherapie kann vorübergehend die Veränderungen des Gesichts durch die Krankheit und teilweise verstörenden, die das Selbstwertgefühl der Patienten erheblich beeinträchtigen. Das Ziel einer multidisziplinären Behandlung, die auf den Patienten ausgerichtet ist, ist es, die Lebensqualität zu verbessern [8].

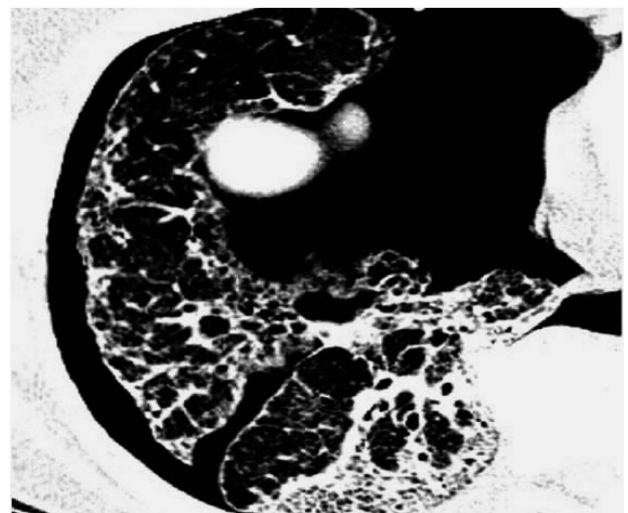


Abbildung 5: Lungenfibrose. Patientin mit diffuser systemischer Sklerodermie. Spätstadium der Erkrankung. | Illustration 5: Fibrose pulmonaire. Patiente atteinte de sclérodémie systémique diffuse. Stade tardif de la maladie.

Ziel	Methode
Weichteilmobilisation, Gewebelockerung	Bindegewebssmassage, Osteopathie
Förderung der Beweglichkeit	Aktive Bewegungstherapie, manuelle Therapie, Osteopathie
Stärkung der Muskelkraft, Stärkung der aeroben Ausdauer	Medizinische Trainingstherapie
Reduktion von Schwellungen, Verbesserung des Lymphabflusses	Manuelle Lymphdrainage
Erhalt der Mundöffnungsweite, Therapie der Mikrostomie	Dehnübungen der perioralen Muskulatur, Kiefergelenksmobilisation
Erhalt der Gesichtsmimik	Training der mimischen Muskulatur
Förderung der Hautdurchblutung, Verbesserung der Kältetoleranz	wIRA-Bestrahlung* Infrarot-A-Kabine klassische Massage Paraffin-Handbäder Sandbäder
Reduktion der Hautsklerose	Hautbestrahlung mit wIRA und UVA1**
Schulung der Körperwahrnehmung und Koordination	Yoga, Dehnübungen, Koordinationstraining, posturales Training
Therapie der Stuhl- und Harninkontinenz	Beckenbodengymnastik
Reduktion des Fatigue-Syndroms	Aerobes Ausdauertraining

Tabelle 1: Physiotherapie bei Sklerodermie. *wIRA: wassergefiltertes Infrarot A. **UVA1: Ultraviolett A1.

Multidisziplinäre Therapien in der Rehabilitationsklinik

Die Patientin erhielt eine durchblutungsfördernde medikamentöse Therapie mit Tadalafil, Amlodipin und Acetylsalicylsäure sowie eine Therapie mit Pantoprazol zur Blockade der Magensäure. Eine Therapie mit Tocilizumab, einem Antikörper gegen den Interleukin-6-Rezeptor, musste wegen nicht heilender Ulzerationen der Haut gestoppt werden. Daneben durchlief sie folgende nichtmedikamentöse Behandlungen:

- wIRA-Ganzkörperbestrahlung⁵ 30 min, 4x pro Woche
- UVA1-Bestrahlung der Haut 30 min, 3x pro Woche
- MTT 2x pro Woche
- Physiotherapie 45 min mit reflektorischer Atemtherapie 1x pro Woche
- Physiotherapie 30 min, 4x pro Woche

⁵ wIRA: wassergefiltertes Infrarot A. Eine wIRA-Bestrahlung der Haut führt zur allgemeinen Überwärmung des Körpers und aktiviert die Kollagenase, die den Kollagenabbau beschleunigt.

Objectif	Méthode
Mobilisation des tissus mous, assouplissement des tissus	Massage des tissus conjonctifs, ostéopathie
Stimulation de la mobilité	Traitement actif du mouvement, thérapie manuelle, ostéopathie
Renforcement de la force musculaire, renforcement de l'endurance aérobie	Entraînement médicalisé
Réduction des gonflements, amélioration du flux lymphatique	Drainage lymphatique manuel
Maintien de l'ampleur de l'ouverture de la bouche, traitement de la microstomie	Exercices d'étirement des muscles péri-oraux, mobilisation des articulations de la mâchoire
Maintien de l'expression du visage	Entraînement des muscles de l'expression faciale
Stimulation de l'irrigation sanguine de la peau, amélioration de la tolérance au froid	Radiations par wIRA*, cabine infrarouge A, massage classique, bains des mains à la paraffine, bains de sable
Réduction de la sclérose cutanée	Radiation cutanée par wIRA et UVA1**
Formation à la perception corporelle et à la coordination	Yoga, exercices d'étirement, entraînement de la coordination, entraînement postural
Traitement de l'incontinence urinaire ou des selles	Gymnastique du plancher pelvien
Réduction du syndrome de fatigue	Entraînement de l'endurance aérobie

Tableau 1: La physiothérapie en cas de sclérodermie. *wIRA: infrarouges A filtrés par de l'eau. **UVA1: rayons ultraviolets A1.

La physiothérapie

Même si les effets positifs de la physiothérapie en cas de sclérodermie sont bien établis et que, d'après mon expérience, la physiothérapie a fait ses preuves sur un grand nombre de patients, la situation scientifique des données est encore incomplète. Il existe surtout des séries de cas et des études cas-contrôle de moindre importance, mais peu d'essais prospectif contrôlés randomisés. Cela n'a toutefois rien de surprenant au regard de la rareté de ce tableau clinique.

Les objectifs de la physiothérapie en cas de sclérodermie consiste en une amélioration de la mobilité des articulations, l'assouplissement des tissus, une formation à la perception du corps et de la coordination, l'amélioration de la souplesse thoracique, la décongestion et l'amélioration du flux lymphatique, l'amélioration de l'élasticité de la peau et de l'irrigation sanguine cutanée, la réduction de la sclérose de la peau ainsi que le maintien des expressions faciales (*tableau 1*).



Abbildung 6: Typische Gesichtsveränderungen bei Sklerodermie: Mund- und Lippenverschmälerung, periorale Faltenbildung. Patientin mit limitierter systemischer Sklerodermie. Spätstadium der Erkrankung. | Illustration 6: Modifications typiques du visage en cas de sclérodémie: rétrécissement de la bouche et des lèvres, plissements péri-oraux de la peau. Patiente atteinte de sclérodémie systémique limitée. Stade tardif de la maladie.

- Bindegewebsmassage 2x pro Woche
- Manuelle Lymphdrainage 2x pro Woche
- Biomechanische Stimulation⁶ 5x pro Woche
- Eigentaining im Paraffinbad 5x pro Woche
- Eigentaining im Therapiebad 2x pro Woche
- Wannenbäder mit Öl 2x pro Woche
- Ergotherapie 45 min, 3x pro Woche
- Logopädie 45 min, 5x pro Woche
- Wundmanagement 4x pro Woche

Begleitend fanden drei psychologische Gespräche statt, um die Coping-Strategie zu verbessern.

Ergebnis: weniger Hautspannung, weniger Schmerzen, bessere Mimik, längere Gehstrecke

Nach drei Wochen Therapie war die Hautspannung deutlich reduziert («als ob eine Schicht weniger wäre»), verbunden mit einer besseren Verschiebbarkeit des Bindegewebes. Abnahme bewegungsabhängiger Schmerzen. Die mimischen Züge waren jetzt deutlich besser sichtbar. Während die Patientin vor Beginn der Therapie wegen lokaler Schmerzen des linken Daumens im Nine-Hole-Peg-Test⁷ im Lateralgriff mit Dig I und III greift, kann sie am Ende der Therapie physiologisch im Oppositionsgriff mit Daumen und Zeigefinger greifen. Die Gehstrecke im Sechs-Minuten-Gehtest konnte von 550 m auf 600 m gesteigert werden. Die digitalen Ulzerationen zeigten eine deutliche Tendenz zur Abheilung, verbunden mit einer Reduktion der Schmerzen. |

⁶ Biomechanische Stimulation (BMS): Aus dem Leistungssport stammende, ausschliesslich mechanische Übertragung von Schwingungen auf Haut, Sehnen-Band-Apparat und Muskulatur. Sie wirkt je nach Amplitude und Frequenz überwiegend durchblutungsfördernd, muskeldehnend oder schmerzlindernd.

⁷ Nine-Hole-Peg-Test: Funktionstest für die obere Extremität.

Commencer rapidement les traitements

Il est important que ces traitements soient rapidement mis en œuvre dans le déroulement de la maladie et, qu'en leur qualité de traitements à long terme, ils soient réalisés régulièrement. Par ailleurs, un entraînement préventif de la force musculaire, de l'endurance aérobie et de la respiration ainsi qu'un apport régulier de chaleur sont grandement bénéfiques aux personnes qui se trouvent au stade très précoce de la maladie (VEDOSS: *very early disease onset of systemic sclerosis*) [9, 10]. Selon mon expérience, cet entraînement préventif devrait être commencé dès le moment où le diagnostic est établi. Il ne faudrait pas attendre que l'état physique des patients empire – une recommandation médicale hélas encore trop fréquente en ce qui concerne le traitement de la sclérodémie.

La gestion multidisciplinaire du traitement d'une patiente atteinte de sclérodémie à la «Clinique européenne de rééducation pour la sclérodémie» à la clinique Reha Rheinfelden (Suisse) servira d'exemple.

Rapport de cas: une femme atteinte de sclérodémie systémique diffuse à un stade avancé

Une patiente âgée de 38 ans, atteinte depuis huit ans d'une sclérodémie systémique diffuse connue, a intégré le service pour effectuer une rééducation interdisciplinaire intensive. Ses principaux symptômes étaient une sclérose généralisée et étendue de la peau qui cause des démangeaisons et des restrictions de sa mobilité pour des raisons dermatologiques, notamment au niveau des bras et des mains, un phénomène de Raynaud secondaire, avec des ulcérations douloureuses de la peau au niveau des extrémités des doigts, une dyspnée en cas de charge ainsi que des symptômes de reflux œsophagien. À son arrivée, l'ouverture de la bouche était nettement réduite, le frein de la langue raccourci et sclérosé. Au niveau du visage, elle présentait des plissements péri-oraux de la peau ainsi que de nombreuses télangiectasies sur les joues³. Ses mains étaient froides et gonflées, sa peau livide. Elle était également atteinte d'une sclérodactylie⁴ avec déficit de l'éirement des doigts des deux mains, à gauche plus qu'à droite, de scléroses des cuticules à la base des ongles. Dans la microscopie capillaire du bord des ongles des doigts II–V, les ectasies capillaires et les mégacapillaires se sont avérés peu nombreux; en revanche, de nombreuses raréfections capillaires indiquaient une sclérodémie déjà avancée.

Des traitements multidisciplinaires dans une clinique de rééducation

La patiente a eu un traitement médicamenteux pour stimuler la circulation sanguine par du Tadalafil, de l'Amlodipine et de

³ Télangiectasie: vaisseaux capillaires de la peau, visibles et irréversiblement élargis.

⁴ Sclérodactylie: sclérose de la peau des doigts.

Links | Liens

- www.scleroderma.ch
- www.facebook.com/Sklerodermiezentrum
- www.sklerodermie.info
- www.eustar.org
- www.sclerodermie.ch
- www.sklerodermie-selbsthilfe.de
- www.association-sclerodermie.fr

Literatur | Bibliographie

1. Buslau M (2008). Systemische Sklerodermie – Schon beim Raynaud-Phänomen genau abklären. *Dermatologie Praxis* 6: 4–6.
2. Royle JG, Lanyon PC, Grainge MJ, Abhishek A, Pearce FA (2018) The incidence, prevalence, and survival of systemic sclerosis in the UK Clinical Practice Research Datalink. *Clin Rheumatol*. 37: 2103–2111.
3. Godard D (2011). The needs of patients with systemic sclerosis – what are the difficulties encountered? *Autoimmun Rev* 10: 291–294.
4. Mouthon L et al. (2017) Patients' views about systemic sclerosis and its management: a quality interview study. *BMC Musculoskeletal Disorders* 18: 230–238.
5. Morrisroe K et al. Systemic sclerosis: the need for structured care. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 30 (2016) 3–21.
6. Hahn S, Buslau M (2011). Harte Haut. *ergopraxis* 4: 26–29.
7. Mugii N, Hamaguchi Y, Maddali-Boni S (2018). Clinical significance and usefulness of rehabilitation for systemic sclerosis. *J Scleroderma Related Disorders* 3: 1–5.
8. Thombs BD et al. New directions for patient-centred care in scleroderma: the Scleroderma Patient-centred Intervention Network (SPIN). *Clin Exp Rheumatol* (2012) 30: S23–S29.
9. Buslau M, Müller M, Gösele A, Ettl T (2014). Supervised Exercise Training in Systemic Sclerosis: 5 SSc patients finished the 42,195 km Berlin Marathon. 3th Systemic Sclerosis World Congress, Rome, 6.–8. February. Abstract-Band.
10. Buslau M, Vogt S, Ettl T (2016). A Pilot study: Respiratory muscle training improves exercise performance, CO-Diffusion and FVC in SSc. 4th Systemic Sclerosis World Congress, Lissabon 18.–20. February. Abstract-Band.



Priv. Doz. Dr. med. habil. Michael Buslau, Facharzt für Dermatologie und Venerologie, leitet das Europäische Zentrum für die Rehabilitation der Sklerodermie an der Reha Rheinfelden.

Pr dr med. habil. Michael Buslau, spécialiste en dermatologie et en vénéréologie; dirige le Centre européen de rééducation en sclérodémie à la Clinique Reha Rheinfelden.

l'acide acétylsalicylique, ainsi qu'un traitement de Pantoprazole pour bloquer l'acide gastrique. Il a malheureusement fallu stopper un traitement au Tocilizumab, un anticorps contre le récepteur interleukine-6, ses ulcérations cutanées ne guérissant pas. En parallèle, elle a eu les traitements non médicamenteux suivants:

- irradiation corporelle totale par des infrarouges filtrés par l'eau (wIRA⁵) 30 min, 4× par semaine
- radiations UVA1 de la peau 30 min, 3× par semaine
- entraînement médicalisé 2× par semaine
- 45 min de physiothérapie avec traitement respiratoire réflexe 1× par semaine
- 30 min de physiothérapie 4× par semaine
- massage des tissus conjonctifs 2× par semaine
- drainage lymphatique manuel 2× par semaine
- stimulation biomécanique⁶ 5× par semaine
- entraînement personnel dans un bain de paraffine 5× par semaine
- entraînement personnel dans un bain thérapeutique 2× par semaine
- bains dans une baignoire d'huile 2× par semaine
- ergothérapie 45 min, 3× par semaine
- orthophonie 45 min, 5× par semaine
- gestion des plaies 4× par semaine

En parallèle, elle a également bénéficié de trois entretiens psychologiques pour améliorer ses stratégies de *coping*.

Résultats: réduction de la tension de la peau, des douleurs, amélioration des expressions du visage et de la distance de marche

Au bout de trois semaines de ce traitement, la tension de la peau s'est avérée nettement réduite («comme s'il y avait une couche en moins»), ce qui était associé à une meilleure mobilité du tissu conjonctif. Les douleurs liées à la mobilité étaient réduites. Les traits de l'expression du visage étaient nettement plus visibles. Au début du traitement, la patiente n'avait pu effectuer qu'une prise latérale entre le pouce et les doigts I et III dans le cadre du test Nine-Hole-Peg⁷, en raison de douleurs locales; à la fin du traitement, elle a pu effectuer une prise d'opposition entre le pouce et l'index de façon physiologique. La distance parcourue lors du test de marche de six minutes est passé de 550 m à 600 m. Ses ulcérations aux doigts ont montré une tendance nette à la guérison, associée à une réduction des douleurs. ■

⁵ wIRA: infrarouges A filtrés par l'eau. Des radiations par wIRA de la peau conduisent à une hyperthermie générale du corps et activent la collagénase qui accélère la perte de collagène.

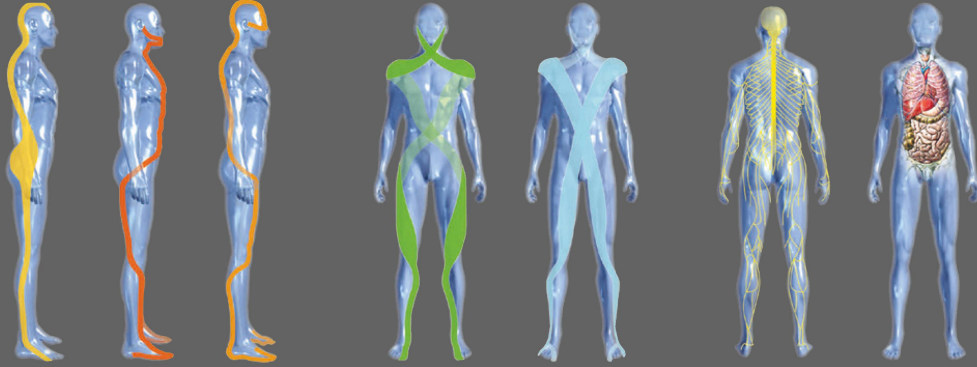
⁶ Stimulation biomécanique (BMS): cette technique issue du sport de compétition consiste en la transmission exclusivement mécanique de vibrations sur la peau, les ligaments et tendons ainsi que les muscles. Selon son amplitude et sa fréquence, elle stimule la circulation sanguine, étire les muscles ou réduit la douleur.

⁷ Nine-Hole-Peg-Test: test de fonctionnement de l'extrémité supérieure.



méthode Busquet

une formation, une équipe



Formation : 8 séminaires de 3 jours

SUISSE Yverdon, **BELGIQUE**, **ESPAGNE**, **PORTUGAL**, **RUSSIE**, **CANADA**, **ARGENTINE**, **BRÉSIL**

FRANCE : Pau, Paris, Lyon, Bordeaux, Toulouse, Pontivy, Lille, Strasbourg, Nice, Vichy, Salon-de-Provence, Dole, Réunion

Collection d'ouvrages offerte avec la formation des 8 séminaires



Formation bébé : 1 séminaire de 3 jours à Pau (Fr)



www.chaines-physiologiques-bebe.com



www.chaines-physiologiques.com

