

S2k Leitlinie "Diagnostik und Therapie der systemischen Sklerose"

Evidenzbasierte Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh) und beteiligter medizinisch-wissenschaftlichen Fachgesellschaften und weiterer Organisationen

AWMF-Leitlinien Registernummer: 060-014

Geplante Fertigstellung: 30.06.2025

Inhalt

S2k Leitlinie "Diagnostik und Therapie der systemischen Sklerose"	1
1. Übergeordnete Empfehlungen:	1
1.1. Allgemeine Empfehlungen zu Körperlicher Untersuchung, Labor und Scores bzw. Patientenfragebögen	2
2. Empfehlungen zu einzelnen Manifestationen/Organbeteiligungen.....	3
2.1. Hautsklerose	3
2.2. Periphere vaskuläre Störungen	3
2.3. Lungenbeteiligung bei SSc	4
2.4. Pulmonal(arterielle) Hypertonie.....	5
2.5. Herzbeteiligung bei SSc	5
2.6. Zahn-Mund-Kieferbeteiligung	6
2.7. Gastrointestinale Beteiligung	6
2.8. Nierenbeteiligung bei systemischer Sklerose	7
2.9. Muskuloskelettale (MSK) Manifestationen der Systemsklerose	8
2.10. Patientenorientierte Parameter und Selbsthilfegruppen.....	9
2.11. Fertilität, Sexualität und Schwangerschaft bei Systemischer Sklerose	9
2.12. Stammzell-Transplantation und andere zelluläre Therapien	10

1. Übergeordnete Empfehlungen:

I.	SSc-Erkrankte <u>sollen</u> interdisziplinär versorgt werden	↑↑ Starker Konsens: 100%
II.	SSc Erkrankte <u>sollen</u> an ein Zentrum für SSc behandelt werden	↑↑ Starker Konsens: 100%

III.	Eine frühe Diagnosestellung und eine rasche Therapieeinleitung sind wichtig, um Organschäden zu vermeiden, Schmerzen zu reduzieren und die Beweglichkeit zu erhalten	↑↑ Starker Konsens: 100%
IV.	Patientenschulung und partizipative Entscheidungsfindung <u>sollen</u> Teil der Behandlung sein	↑↑ Starker Konsens: 100%
V.	Die Aktivität und Ausprägung der SSc <u>sollen</u> durch regelmäßige Untersuchungen, unter Zuhilfenahme der jeweiligen (validierten) Instrumente und diagnostischen Methoden überwacht werden	↑↑ Starker Konsens: 100%
VI.	Die medikamentöse Behandlung <u>soll</u> sich nach dem individuellen Risikoprofil der Erkrankten, Komorbiditäten und der am schwersten betroffenen Organmanifestation orientieren	↑↑ Starker Konsens: 100%
VII.	Patienten-adaptierte physikalische Therapiemodalitäten sowie Kälteschutz, Schutz vor Verletzungen, Nikotinkarenz, Verzicht später Mahlzeiten bei ausgewogener Ernährung und regelmäßige sportliche Betätigung sowie rehabilitative Maßnahmen <u>sollen</u> Teil einer jeden SSc Behandlung sein	↑↑ Starker Konsens: 100%
VIII.	Bei jedem Erkrankten mit SSc <u>sollte</u> eine Teilnahme im DNSS Register und an einer Therapiestudie geprüft werden.	↑↑ Starker Konsens: 100%

1.1. Allgemeine Empfehlungen zu Körperlicher Untersuchung, Labor und Scores bzw. Patientenfragebögen

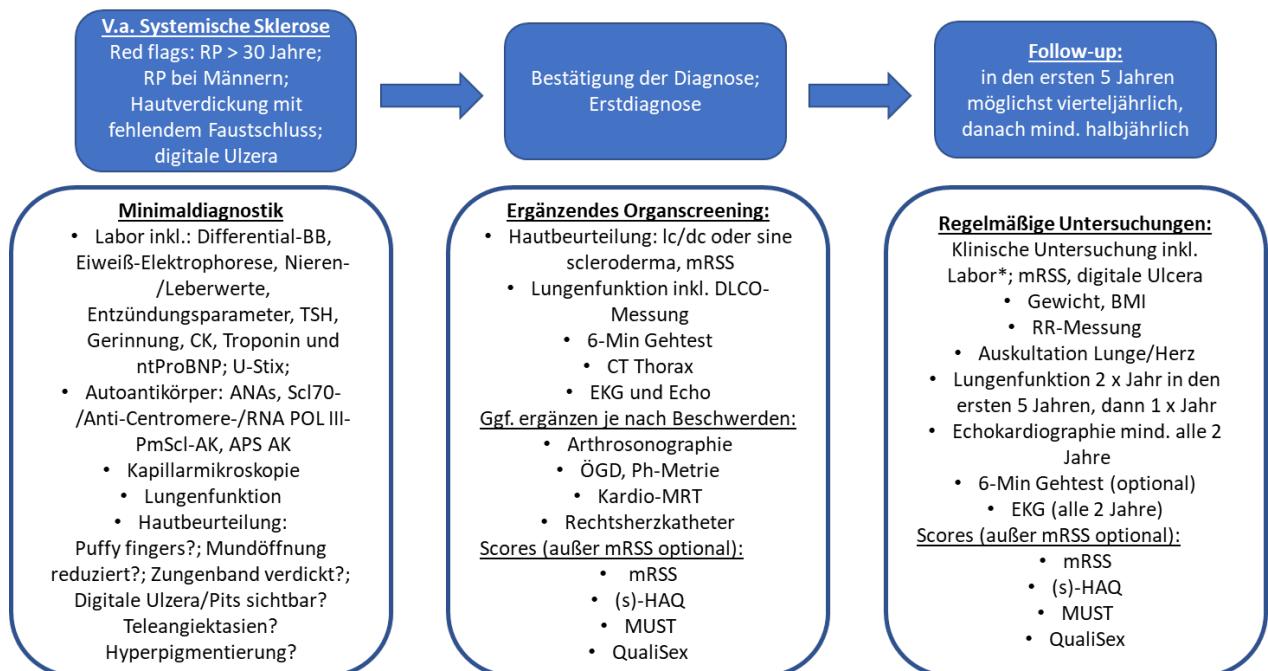


Abbildung 1: Allgemeine Empfehlungen zu körperlicher Untersuchung, Labor und Scores bzw. Patientenfragebögen. DLCO = Diffusionskapazität für Kohlenmonoxid; RP = Raynaudphänomen, mRSS = modifizierter Rodnan Skin Score; MUST = Malnutrition Universal Screening Tool; MRT = Magnetresonanztomographie, s HAQ = scleroderma health assessment questionnaire; ÖGD = Ösophagogastroduodenoskopie; *Minimal Empfehlung Labor bei Follow-up: Diff-BB, Krea, Harnstoff, Harnsäure, GOT/GGT, LDH, ntProBNP, U-Stix)

2. Empfehlungen zu einzelnen Manifestationen/Organbeteiligungen

2.1. Hautsklerose

1.1	Die Hautsklerose <u>sollte</u> mit Hilfe des modifizierten Rodnan Skin Scores beurteilt werden	↑ Starker Konsens: 100%
1.2	Eine progrediente Hautsklerose <u>soll</u> immunsuppressiv behandelt werden	↑↑ Starker Konsens: 100%
1.3	Bei Hautsklerose und bei funktionellen Einschränkungen <u>sollen</u> frühzeitig Lymphdrainagen und Physiotherapie eingesetzt werden	↑↑ Starker Konsens: 100%
1.4	Systemische Glukokortikoide <u>sollten nicht</u> für die Therapie der Hautsklerose eingesetzt werden	↑ Starker Konsens: 100%
1.5	Eine etablierte Therapie der Calcinosis cutis ist nicht belegt	↔ Starker Konsens: 100%

2.2. Periphere vaskuläre Störungen

2.1	Bei Abklärung eines Raynaud-Phänomens (RP) <u>soll</u> die SSc als prognostisch bedeutsame Differentialdiagnose stets erwogen werden	↑↑ Starker Konsens: 100%
2.2	Regelmäßige Evaluationen <u>sollen</u> bezüglich RP, trophischen Veränderungen und digitalen Ulzera erfolgen	↑↑ Starker Konsens: 100%
2.3	Zur Abklärung eines RP <u>sollen</u> die Kapillarmikroskopie und Auto-Antikörper-Diagnostik eingesetzt werden.	↑↑ Starker Konsens: 100%
2.4	Bei Verdacht auf Digitalarterienverschlüsse <u>sollte</u> das Vorliegen einer Makroangiopathie abgeklärt werden	↑ Starker Konsens: 100%
2.5	Bei RP <u>kann</u> der Einsatz von Calciumkanalblockern vom Dihydropyridintyp erwogen werden	↔ Starker Konsens: 100%
2.6	Beim schweren RP oder bei digitalen Ulzera <u>sollen</u> PDE-5-Inhibitoren oder iv. Prostazyklinanaloga (präferentiell Iloprost) zum Einsatz kommen	↑↑ Starker Konsens: 100%

2.7	Beim refraktären RP <u>können</u> Angiotensin II Rezeptorantagonisten, selektive Serotonin-Reuptake-Hemmer oder eine topische Behandlung mit nitrathaltigen Salben erwogen werden	↔ Starker Konsens: 94%
2.8	Bei digitalen Ulzera <u>soll</u> der Endothelinrezeptor-Antagonist Bosentan zur Anwendung kommen, um neuen Ulzera vorzubeugen.	↑↑ Starker Konsens: 100%
2.9	Bei Anhaltspunkten für Digitalarterienverschlüsse <u>kann</u> der Einsatz eines Thrombozytenaggregationshemmers (ASS 100 mg/Tag) erwogen werden	↔ Starker Konsens: 100%
2.10	Bei Makroangiopathie und arteriosklerotischen Veränderungen <u>soll</u> eine medikamentöse Sekundärprophylaxe nach aktuell gültigen Leitlinien erfolgen	↑↑ Starker Konsens: 100%

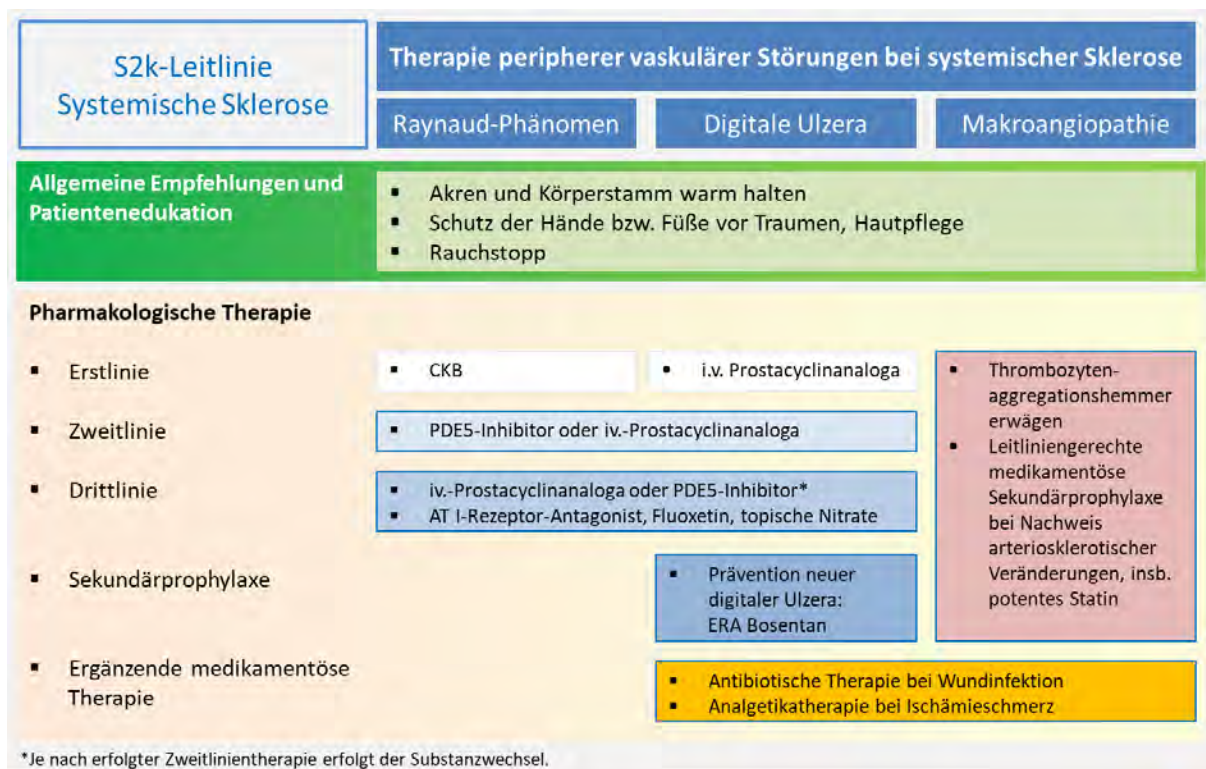


Abbildung 2: Empfohlener Behandlungsalgorithmus peripherer vaskulärer Störungen bei systemischer Sklerose. CKB = Calcium-Kanal-Blocker; ERA = Endothelin-Rezeptorantagonist; PDE5 = Phosphodiesterase 5; ATI, Angiotensin I.*

2.3. Lungenbeteiligung bei SSc

3.1	Bei Erstdiagnose einer SSc <u>sollen</u> Auskultation, Lungenfunktion (mit DLCO-Bestimmung) und eine Dünnschicht-CT Thorax-Untersuchung erfolgen	↑↑ Starker Konsens: 100%
3.2	Bei allen SSc Erkrankten <u>sollen</u> regelmäßige Auskultationen der Lunge und Lungenfunktions-Tests erfolgen. Bei neuen Auffälligkeiten <u>soll</u> eine Dünnschicht-CT Thorax ergänzt werden	↑↑ Starker Konsens: 100%

3.3	Bei SSc-ILD Erkrankten mit einer nachgewiesenen Progression der SSc-ILD oder Risikofaktoren <u>soll</u> eine immunsuppressive Therapie durchgeführt werden	↑↑ Konsens: 87%
3.4	Bei SSc-ILD <u>sollte</u> eine antifibrotische Therapie durchgeführt werden	↑ Starker Konsens: 100%
3.5	Bei SSc-ILD und GERD <u>sollen</u> PPIs eingenommen werden	↑↑ Starker Konsens: 100%

2.4. Pulmonal(arterielle) Hypertonie

4.1	Diagnostik und Therapie der pulmonalen Hypertonie bei SSc <u>sollen</u> gemäß den Leitlinien kardiologischer und pneumologischer Fachgesellschaften erfolgen	↑↑ Starker Konsens: 100%
4.2	Bei der SSc <u>soll</u> eine jährliche Risikobeurteilung bezüglich einer pulmonalen Hypertonie durchgeführt werden. Neben Anamnese und körperlicher Untersuchung <u>sollten</u> Biomarker (z.B. NT-proBNP) bestimmt und eine Echokardiographie erwogen werden	↑ Konsens: 83%
4.3	Ausgehend von den Befunden des Screenings <u>soll</u> die Indikation für eine Rechtsherzkatheter-Untersuchung überprüft werden (z.B. nach DETECT Algorithmus). Auch bei einer ungeklärten persistierenden Dyspnoe soll ein Rechtsherzkatheter durchgeführt werden	↑↑ Konsens: 83%
4.4	Die initiale Therapie einer pulmonal arteriellen Hypertonie <u>soll</u> bei fehlenden Kontraindikationen mit einer Kombination aus Endothelin-Rezeptorantagonist und Phosphodiesterase-5-Inhibitor erfolgen	↑↑ Starker Konsens: 100%

2.5. Herzbeteiligung bei SSc

5.1	Eine Herzbeteiligung <u>soll</u> initial durch Anamnese, körperliche Untersuchung, Biomarker (Troponin, BNP/NT-proBNP), EKG, Langzeit-EKG und Echokardiographie evaluiert werden	↑↑ Starker Konsens: 100%
5.2	Bei Hinweisen auf eine SSc-Herzbeteiligung <u>sollte</u> ein Kardio-MRT durchgeführt werden. Verlaufskontrollen sollten nach individueller Abwägung erfolgen	↑ Starker Konsens: 100%
5.3	Eine Myokardbiopsie zur Abklärung einer primären SSc-Herzbeteiligung <u>soll nicht</u> routinemäßig durchgeführt werden	↑↑ Starker Konsens: 100%
5.4	Bei Verdacht auf eine primäre SSc-Herzbeteiligung <u>sollte</u> das akute Koronarsyndrom als Differentialdiagnose erwogen werden und gemäß der aktuellen kardiologischen Leitlinie abgeklärt werden	↑ Starker Konsens: 100%

5.5	Eine Therapie mit Antiarrhythmika, medikamentöse Herzinsuffizienztherapie, KHK-Therapie, Schrittmacher- bzw. Kardioverter-Defibrillator-Therapie und elektrophysiologische Ablationen <u>sollten</u> gemäß den kardiologischen Leitlinien erfolgen	↑ Starker Konsens: 100%
5.6	Bei Erkrankten mit einer primären SSc-Herzbeteiligung <u>sollte</u> eine immunsuppressive Therapie durchgeführt werden	↑ Starker Konsens: 100%
5.7	Zur Verlaufskontrolle bei SSc-Herzbeteiligung <u>sollten</u> mindestens alle 6 Monate BNP/NT-proBNP und Troponin-bestimmt, und mindestens einmal jährlich eine Echokardiographie sowie ein Ruhe-EKG und ein Langzeit-EKG durchgeführt werden	↑ Starker Konsens: 100%

2.6. Zahn-Mund-Kieferbeteiligung

6.1	Bei SSc-Erkrankten <u>sollte</u> initial und mindestens einmal jährlich eine genaue Erhebung von Zahn- und Parodontalstatus und die Inspektion aller Mundschleimhautregionen erfolgen, insbesondere bei einer eingeschränkten Mundöffnung	↑ Starker Konsens: 100%
6.2	Zur Erfassung einer Verbreiterung des Parodontalspaltes (Frühsymptom) und von Knochenresorptionsprozessen (Spätsymptom) <u>sollte</u> eine radiologische Diagnostik durchgeführt werden	↑ Konsens: 94%
6.3	In Abhängigkeit vom Schweregrad der Mitbeteiligung des Kauorgans und einer eingeschränkten Hand- und Fingermobilität bei SSc-Betroffenen <u>sollte</u> individuell festgelegt werden, wie häufig Zahnstein und weiche bakterielle Beläge (Plaque/Biofilm) entfernt werden müssen	↑ Konsens: 94%
6.4	Bei Zahnverlust <u>sollte</u> auch bei SSc-Erkrankten das Kauorgan funktionell und ästhetisch mit konventionellem festsitzendem und/oder herausnehmbarem Zahnersatz versorgt werden. Die Vor- und Nachteile einer Implantat-chirurgischen und einer prothetischen Versorgung sollten im Rahmen einer interdisziplinären Risiko-Nutzen-Abwägung besprochen werden	↑ Konsens: 89%

2.7. Gastrointestinale Beteiligung

7.1	SSc Erkrankte <u>sollten</u> regelmäßig nach Funktionsstörungen des oberen und unteren Gastrointestinaltraktes befragt werden	↑ Starker Konsens: 100%
7.2	Bei Refluxbeschwerden und einer erfolglosen probatorischen Refluxtherapie oder bei Alarmsymptomen <u>soll</u> eine Endoskopie durchgeführt werden	↑↑ Starker Konsens: 100%

7.3	Das Management der Erkrankten mit Hinweisen auf eine Refluxkrankheit (GERD) bzw. Dysphagie <u>sollte</u> gemäß der aktuellen Reflux-Leitlinie (186) durchgeführt werden	↑ Starker Konsens: 100%
7.4	SSc Betroffene <u>sollten</u> mittels Gewichtsangaben und eines validierten Instrumentes (z.B. Malnutrition Universal Screening Tool, MUST) auf Mangelernährung gescreent werden	↑ Starker Konsens: 100%

2.8. Nierenbeteiligung bei systemischer Sklerose

8.1	Nierenfunktion (Kreatinin und ggf. Cystatin-C), Urinparameter (Protein-Kreatinin-Ratio) und Blutdruck <u>sollen</u> bei Betroffenen mit SSc alle 6 Monate kontrolliert werden	↑↑ Starker Konsens: 100%
8.2	Zur Einschätzung einer SSc assoziierten renalen Krise <u>sollte</u> man sich an den Klassifikationskriterien für die hypertensive und normotensive renale Krise orientieren	↑↑ Starker Konsens: 100%
8.3	Der Blutdruck <u>soll</u> bei Betroffenen mit SSc und Risikofaktoren für eine renale Krise zweimal pro Woche kontrolliert werden, bevorzugt als Selbstmessung zu Hause. Bei Blutdruckanstieg um systolisch > 30 mm Hg beziehungsweise diastolisch >20 mm Hg <u>sollte</u> die behandelnde Ärztin/der behandelnde Arzt konsultiert werden.	↑↑ ↑ Konsens: 89%
8.4	Eine Glukokortikoidtherapie mit >10 mg Prednisolonäquivalent pro Tag <u>sollte</u> vermieden werden. Falls dennoch erforderlich, <u>sollte</u> insbesondere bei Vorliegen von weiteren Risikofaktoren für eine renale Krise wie RNA Polymerase III-Antikörper und einer Herzbeteiligung, die Nierenfunktion mindestens wöchentlich kontrolliert werden	↑ Konsens: 94%
8.5	Betroffenen mit einer arteriellen Hypertonie und Proteinurie <u>sollten</u> mit AT1-Rezeptorblockern, ggf. in Kombination mit Kalzium-Antagonisten antihypertensiv behandeln werden	↑ Starker Konsens: 100%
8.6	Schon bei Verdacht auf eine renale Krise <u>soll</u> eine Nephrologin/ein Nephrologe frühzeitig hinzugezogen werden und die Behandlung in einem SSc Zentrum erfolgen	↑↑ Konsens: 89%
8.7	Eine Nierenbiopsie ist zur Diagnostik der SSc-assozierten renalen Krise nicht zwingend erforderlich, <u>sollte</u> aber in unklaren Fällen in Erwägung gezogen werden	↑ Konsens: 94%
8.8	ACE-Inhibitoren (ACEi) sind die Therapie der Wahl bei der SSc-assozierten renalen Krise und <u>sollen</u> bis zur maximal tolerablen Dosis rasch gesteigert werden, auch wenn sich die Nierenfunktion hierunter verschlechtert. Bei Intoleranz eines ACEi kann als 2.Wahl ein AT1-Rezeptorblocker eingesetzt werden	↑↑ Starker Konsens: 100%
8.9	Bei Zeichen der thrombotischen Mikroangiopathie, insbesondere bei einer ausgeprägten Thrombozytopenie, Zeichen einer TTP oder eines aHUS <u>kann</u> eine	↔ ↑↑

	Plasmapherese-Therapie in Erwägung gezogen werden. Die Therapie mit einem ACEi <u>soll</u> trotzdem fortgeführt werden	Starker Konsens: 100%
8.10	SSc-Erkrankte mit renaler Krise und mit folgenden Risikofaktoren für eine erhöhte Mortalität <u>sollten</u> intensivmedizinisch überwacht werden: Blutdruck >180/>100 mmHg, zerebraler Krampfanfall, Lungenödem, Tachyarrhythmie, schweres akutes Nierenversagen	↑ Konsens: 88%
8.11	Die Therapie mit ACEi <u>soll</u> grundsätzlich langfristig nach einer renalen Krise fortgeführt werden, auch bei Eintritt einer dialysepflichtigen Niereninsuffizienz, da sich die Nierenfunktion auch nach Monaten noch erholen kann	↑↑ Starker Konsens: 100%

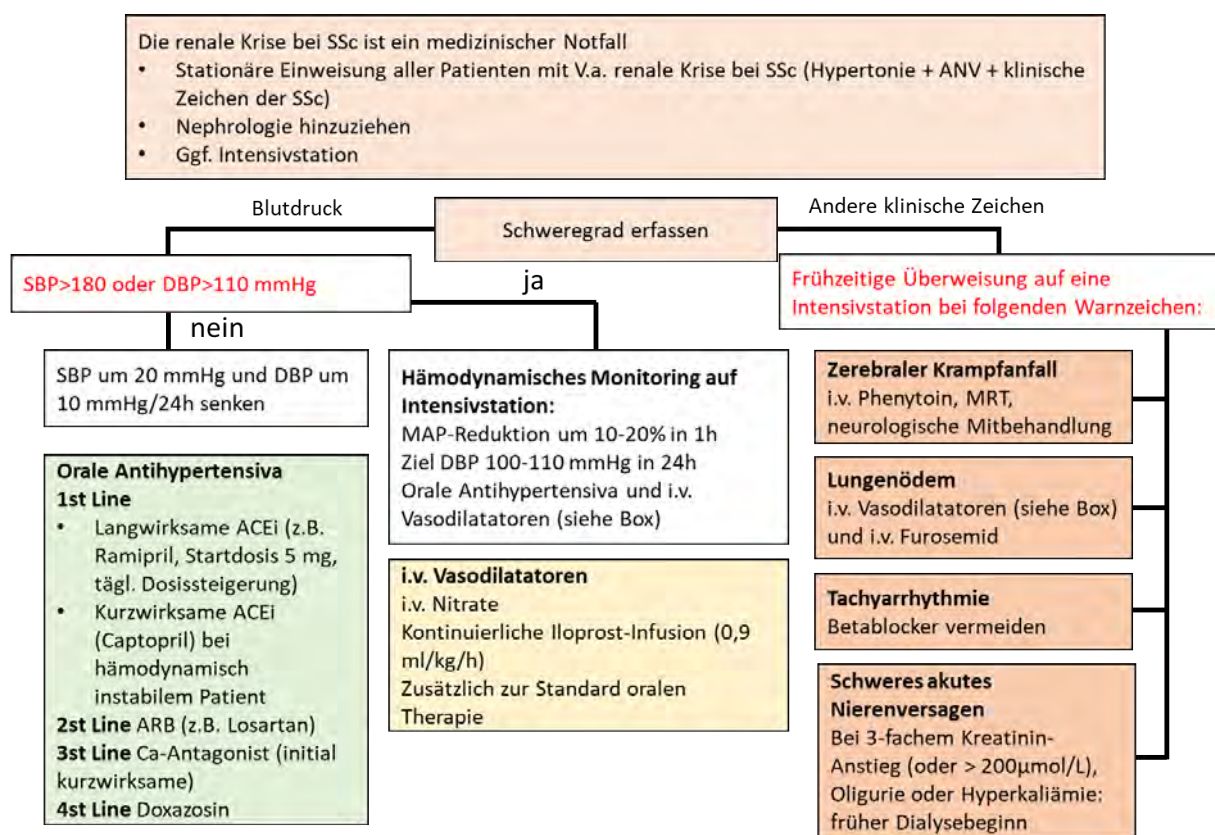


Abbildung 3 Therapie der renalen Krise, modifiziert nach Cole et al. 2023 (233); Abkürzungen: ACEi = Angiotensin-converting Enzym Inhibitor; ANV = akutes Nierenversagen; ARB = Angiotensin-1 Rezeptor Blocker; SBD = systolischer Blutdruck; DBP= diastolischer Blutdruck; MAP =mittlerer arterieller Blutdruck

2.9. Muskuloskelettale (MSK) Manifestationen der Systemsklerose

9.1	Sehnenreiben ist bei SSc-Erkrankten mit schweren Organmanifestationen und einer hohen Mortalität assoziiert und <u>sollte</u> systematisch erfasst werden	↑ Starker Konsens: 100%
-----	---	----------------------------

9.2	Physiotherapie und physikalische Therapie sind wichtig für den Erhalt der Funktion und <u>sollen</u> bei allen SSc Erkrankten mit MSK-Manifestationen regelmäßig durchgeführt werden	↑↑ Starker Konsens: 100%
9.3	Die Therapie von MSK-Manifestationen <u>soll</u> unter Berücksichtigung aller Organmanifestationen erfolgen. Glukokortikoide <u>können</u> zur Überbrückung eingesetzt werden, längere Therapien mit >10mg Prednisolon <u>sollen nicht</u> eingesetzt werden	↑↑ ↔ ↓↓ Starker Konsens: 100%
9.4	Bei Arthritis, Tendinitis, Enthesitis und Myopathien <u>soll</u> eine immunmodulierende Therapie durchgeführt werden. Bis zum Wirkungseintritt <u>kann</u> eine überbrückende Therapie mit Glukokortikoiden und NSAR, sowie eine Lokaltherapie mit Glukokortikoiden erfolgen	↑↑ ↔ Starker Konsens: 100%

2.10. Patientenorientierte Parameter und Selbsthilfegruppen

10.1	Bei SSc-Erkrankten <u>sollen</u> regelmäßig Lebensqualität, Depressivität und Fatigue erfasst und in einem multimodalen Therapiekonzept berücksichtigt werden. Der Einsatz von validierten Instrumenten <u>kann</u> erwogen werden	↑↑ ↔ Starker Konsens: 100%
------	---	--

2.11. Fertilität, Sexualität und Schwangerschaft bei Systemischer Sklerose

11.1	Die Familienplanung <u>soll</u> bereits zu Beginn der SSc Therapie in das Behandlungskonzept einbezogen werden	↑↑ Starker Konsens: 100%
11.2	SSc-Betroffenen im reproduktionsfähigen Alter <u>sollen</u> vor einer Cyclophosphamid-Therapie fertilitätsprotektive Maßnahmen angeboten werden	↑↑ Konsens: 94%
11.3	Sexuelle Dysfunktion bei Frauen und erektile Dysfunktion bei Männern mit SSc <u>sollten</u> erfasst und bei Vorhandensein interdisziplinär behandelt werden	↑ Starker Konsens: 100%
11.4	Bei Patientinnen mit Kinderwunsch <u>sollte</u> das Vorhandensein von Anti-Phospholipid-AK und Anti-SSA/SSB-AK in der Planung berücksichtigt werden	↑ Starker Konsens: 100%
11.5	Vor einer Konzeption <u>sollte</u> die Krankheitsaktivität 6-12 Monate unter einer Therapie stabil niedrig sein, die während der Schwangerschaft fortgesetzt werden kann	↑ Starker Konsens: 100%

11.6	Schwangerschaften von SSc-Patientinnen <u>sollen</u> als Risiko-Schwangerschaften eingestuft und interdisziplinär betreut werden	↑↑ Starker Konsens: 100%
------	--	--------------------------------

2.12. Stammzell-Transplantation und andere zelluläre Therapien

12.1	Die autologe hämatopoetische Stammzelltransplantation (aHSCT) stellt bei der progressiven SSc mit Haut- und Lungenbeteiligung eine etablierte und effektive Therapie für frühe und/oder rapid progressive Verläufe dar. Eine Diskussion dieser Therapieoption <u>sollte</u> bei entsprechender Risikokonstellation möglichst früh erfolgen	↑ Konsens: 94%
12.2	Eine autologe Stammzelltransplantation <u>soll</u> nur an Zentren mit ausreichender Erfahrung durchgeführt werden	↑↑ Starker Konsens: 100%

Versionsnummer:

1.0

Erstveröffentlichung:

07/2025

Nächste Überprüfung geplant:

07/2030

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online