

Z Rheumatol 2025 · 84:852–859

<https://doi.org/10.1007/s00393-025-01695-z>

Angenommen: 15. Juli 2025

Online publiziert: 11. November 2025

© Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie und klinische Immunologie e.V. Published by Springer Medizin Verlag GmbH. All rights reserved 2025



# S2k-Leitlinie „Diagnostik und Therapie der systemischen Sklerose“

## Kurzfassung

Jörg C. Henes<sup>1</sup> · Swantje Arndt<sup>2</sup> · Melanie Berger<sup>3</sup> · Michael Cziha<sup>4</sup> · Jörg Distler<sup>5</sup> · Christian Erbel<sup>6,7</sup> · Thomas Frieling<sup>8</sup> · Claudia Günther<sup>9,10</sup> · Isabell Haase<sup>11</sup> · Nicolas Hunzelmann<sup>12</sup> · Ina Kötter<sup>11</sup> · Michael Oeschger<sup>2</sup> · Jochen Jackowski<sup>13,14</sup> · Ulf Müller-Ladner<sup>15</sup> · Antje Prasse<sup>16</sup> · Gabriela Riemekasten<sup>17</sup> · Jan Schirmer<sup>18</sup> · Marc Schmalzing<sup>19</sup> · Matthias Schneider<sup>20</sup> · Falk Schumacher<sup>21,22</sup> · Margitta Worm<sup>23</sup> · Stefan M. Weiner<sup>24</sup> · Norbert Blank<sup>25</sup>

## Inhalt

S2k-Leitlinie „Diagnostik und Therapie der systemischen Sklerose“

1. Einleitung
2. Übergeordnete Empfehlungen
  - 2.1. Allgemeine Empfehlungen zu körperlicher Untersuchung, Labor und Scores bzw. Patientenfragebögen
3. Empfehlungen zu einzelnen Manifestationen/Organbeteiligungen
  - 3.1. Hautsklerose
  - 3.2. Periphere vaskuläre Störungen
  - 3.3. Lungenbeteiligung bei SSc
  - 3.4. Pulmonal(arterielle) Hypertonie
  - 3.5. Herzbeteiligung bei SSc
  - 3.6. Zahn-Mund-Kiefer-Beteiligung
  - 3.7. Gastrointestinale Beteiligung
  - 3.8. Nierenbeteiligung bei systemischer Sklerose
  - 3.9. Muskuloskeletale (MSK) Manifestationen der Systemsklerose
  - 3.10. Patientenorientierte Parameter und Selbsthilfegruppen
  - 3.11. Fertilität, Sexualität und Schwangerschaft bei systemischer Sklerose
  - 3.12. Stammzelltransplantation und andere zelluläre Therapien

## 1. Einleitung

Bei einer Prävalenz von etwa 300 Erkrankten pro eine Million Einwohner in Europa

sind in Deutschland etwa 20.000 Menschen von einer systemischen Sklerose (SSc) betroffen, Frauen 5-mal häufiger als Männer. Die Diagnosestellung und Therapie der SSc sollten möglichst früh erfolgen. Die Prognose des Krankheitsverlaufes hängt maßgeblich von den jeweiligen Organmanifestationen ab, wobei die Erkrankung durch ihr heterogenes Bild in hohem Maße einer individualisierten Therapie und einer engen interdisziplinären Abstimmung bedarf.

Empfehlungen der European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR) zur Therapie der SSc wurden 2017 publiziert [1] und 2024 aktualisiert [2]. In Deutschland existierte bislang keine Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der SSc. Das S2k-Leitlinien-Format gibt uns die Möglichkeit konkrete und aus Erfahrungen abgeleitete Empfehlungen auszusprechen. Die Leitlinie richtet sich hierbei an alle in der Behandlung der SSc eingebundenen Fachdisziplinen, Betroffene und Selbsthilfegruppen. Die „Leitlinie Diagnostik und Therapie der systemischen Sklerose“ soll dazu beitragen, die Versorgung von Erkrankten mit SSc zu verbessern.

Zur Erstellung der S2k-Leitlinie erfolgte keine systematische Literaturrecherche und -bewertung. Die abzudeckenden Themenbereiche wurden im Konsens mit Zustimmung von allen stimmberechtigten

Die Langfassung der Leitlinie „Diagnostik und Therapie der systemischen Sklerose“ finden Sie unter <https://doi.org/10.1007/s00393-025-01696-y>

Evidenzbasierte Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh) und beteiligter medizinisch-wissenschaftlicher Fachgesellschaften und weiterer Organisationen  
AWMF-Leitlinien Registernummer: 060-014, Klasse: S2k  
Stand: 15.07.2025; Gültig bis: 14.07.2030

Weitere Informationen zu den Affiliations der Autoren befinden sich auf der letzten Artikelseite.



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Tab. 1 Dreistufiges Schema zur Graduierung von Empfehlungen		
Beschreibung	Ausdrucksweise	Symbol (fakultativ)
Starke Empfehlung	Soll/Soll nicht	↑↑/↓↓
Empfehlung	Sollte/sollte nicht	↑/↓
Empfehlung offen	Kann erwogen/verzichtet werden	⇔

Tab. 2 Feststellung der Konsensstärke	
Klassifikation der Konsensusstärke	
Starker Konsens	> 95 % der Stimmberechtigten
Konsens	> 75–95 % der Stimmberechtigten
Mehrheitliche Zustimmung	> 50–75 % der Stimmberechtigten
Keine mehrheitliche Zustimmung	< 50 % der Stimmberechtigten

Mitgliedern erarbeitet. Neben der Evidenz wurden bei der Empfehlungsstärke unter anderem klinische Erfahrung und Patientenpräferenz berücksichtigt. Die Konsensstärke wurde gemäß **Tab. 1** klassifiziert. Die verwendete Empfehlungsgraduierung ist in **Tab. 2** angegeben.

Hier abgedruckt finden Sie die Kurzversion der Leitlinie. Ausführliche Erklärungen und Empfehlungen finden Sie in der Langversion (unter <https://doi.org/10.1007/s00393-025-01696-y>).

## 2. Übergeordnete Empfehlungen

### Empfehlung I.

SSc-Erkrankte *sollen* interdisziplinär versorgt werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

### Empfehlung II.

SSc-Erkrankte *sollen* an einem Zentrum für SSc behandelt werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

### Empfehlung 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 %

### Empfehlung IV.

Patientenschulung und partizipative Entscheidungsfindung *sollen* Teil der Behandlung sein.

↑↑, starker Konsens: 100 %

### Empfehlung V.

Die Aktivität und Ausprägung der SSc *sollen* durch regelmäßige Untersuchungen, unter Zuhilfenahme der jeweiligen (validierten) Instrumente und diagnostischen Methoden überwacht werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

### Empfehlung VI.

Die medikamentöse Behandlung *soll* sich an dem individuellen Risikoprofil der Erkrankten, Komorbiditäten und der am schwersten betroffenen Organmanifestation orientieren.

↑↑, starker Konsens: 100 %

### Empfehlung VII.

Patienten-adaptierte physikalische Therapiemodalitäten sowie Kälteschutz, Schutz vor Verletzungen, Nikotinkarenz, Verzicht später Mahlzeiten bei ausgewogener Ernährung und regelmäßige sportliche Betätigung sowie rehabilitative Maßnahmen *sollen* Teil einer jeden SSc-Behandlung sein.

↑↑, starker Konsens: 100 %

### Empfehlung VIII.

Bei jedem Erkrankten mit SSc *sollte* eine Teilnahme im DNSS-Register und an einer Therapiestudie geprüft werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

## 2.1 Allgemeine Empfehlungen zu körperlicher Untersuchung, Labor und Scores bzw. Patientenfragebögen

(**Abb. 1**)

## 3. Empfehlungen zu einzelnen Manifestationen/Organbeteiligungen

### 3.1 Hautsklerose

#### Empfehlung 1.1

Die Hautsklerose *sollte* mithilfe des modifizierten Rodnan-Skin-Scores beurteilt werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 1.2

Eine progrediente Hautsklerose *soll* immunsuppressiv behandelt werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 1.3

Bei Hautsklerose und bei funktionellen Einschränkungen *sollen* frühzeitig Lymphdrainagen und Physiotherapie eingesetzt werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 1.4

Systemische Glukokortikoide *sollten nicht* für die Therapie der Hautsklerose eingesetzt werden.

↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 1.5

Eine etablierte Therapie der Calcinosis cutis ist nicht belegt.

⇔, starker Konsens: 100 %

### 3.2 Periphere vaskuläre Störungen

#### Empfehlung 2.1

Bei Abklärung eines Raynaud-Phänomens (RP) *soll* die SSc als prognostisch bedeutsame Differenzialdiagnose stets erwogen werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 2.2

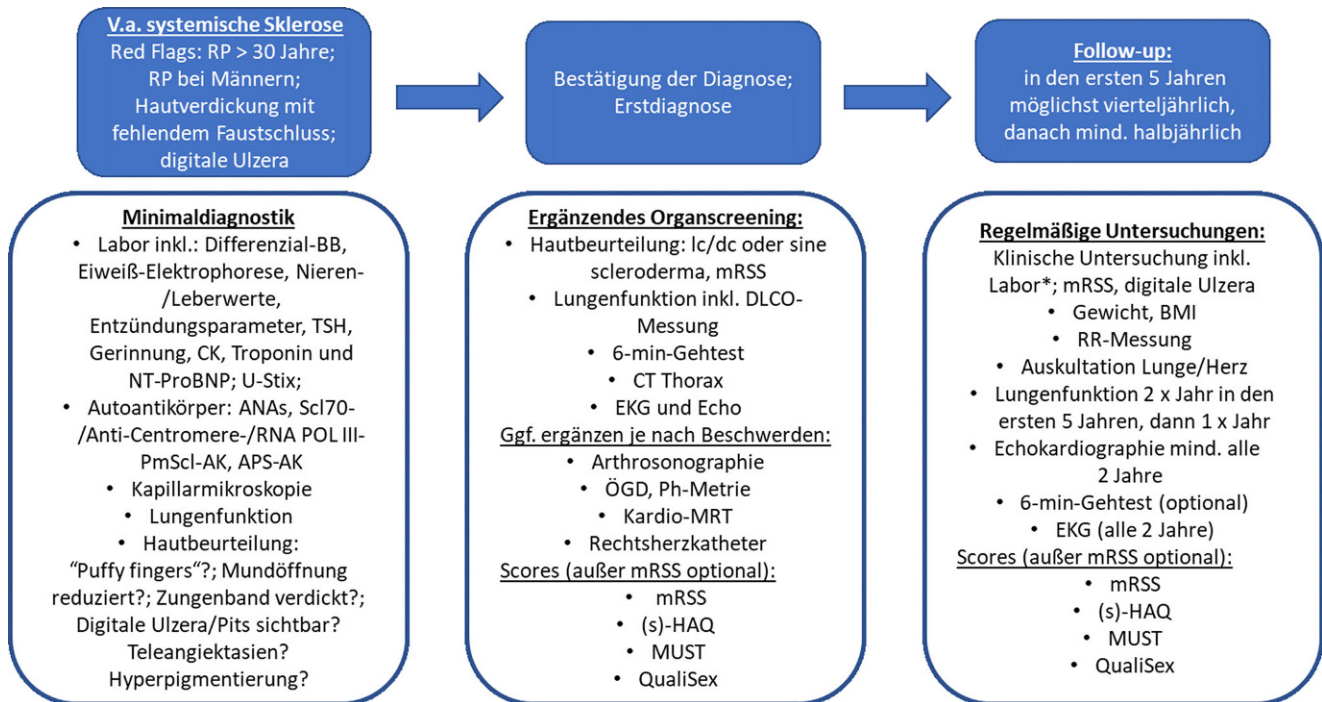
Regelmäßige Evaluationen *sollen* bezüglich RP, trophischen Veränderungen und digitalen Ulzera erfolgen.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 2.3

Zur Abklärung eines RP *sollen* die Kapillarmikroskopie und Autoantikörperdiagnostik eingesetzt werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %



**Abb. 1** ▲ Allgemeine Empfehlungen zu körperlicher Untersuchung, Labor und Scores bzw. Patientenfragebögen. *DLCO* Diffusionskapazität für Kohlenmonoxid, *RP* Raynaud-Phänomen, *mRSS* modifizierter Rodnan-Skin-Score, *MUST* Malnutrition Universal Screening Tool, *MRT* Magnetresonanztomographie, *s* HAQ Scleroderma Health Assessment Questionnaire, *ÖGD* Ösophagostroduodenoskopie. \*Minimal Empfehlung Labor bei Follow-up: Diff-BB, Krea, Harnstoff, Harnsäure, GOT/GGT, LDH, NT-proBNP, U-Stix

#### Empfehlung 2.4

Bei Verdacht auf Digitalarterienverschlüsse *sollte* das Vorliegen einer Makroangiopathie abgeklärt werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 2.5

Bei RP *kann* der Einsatz von Kalziumkanalblockern vom Dihydropyridintyp erwogen werden.

↔, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 2.6

Beim schweren RP oder bei digitalen Ulzera *sollen* PDE-5-Inhibitoren oder i.v.-Prostazyklinanaloga (präferenziell Iloprost) zum Einsatz kommen.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 2.7

Beim refraktären RP *können* Angiotensin-II-Rezeptorantagonisten, selektive Serotonin-Reuptake-Hemmer oder eine topische Behandlung mit nitrathaltigen Salben erwogen werden.

↔, starker Konsens: 94 %

#### Empfehlung 2.8

Bei digitalen Ulzera *soll* der Endothelinrezeptorantagonist Bosentan zur Anwendung kommen, um neuen Ulzera vorzubeugen.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 2.9

Bei Anhaltspunkten für Digitalarterienverschlüsse *kann* der Einsatz eines Thrombozytenaggregationshemmers (ASS 100 mg/Tag) erwogen werden.

↔, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 2.10

Bei Makroangiopathie und arteriosklerotischen Veränderungen *soll* eine medikamentöse Sekundärprophylaxe nach aktuell gültigen Leitlinien erfolgen.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### (■ Abb. 2)

### 3.3 Lungenbeteiligung bei SSc

#### Empfehlung 3.1

Bei Erstdiagnose einer SSc *sollen* Auskultation, Lungenfunktion (mit DLCO-Bestimmung)

und eine Dünnschicht-CT-Thoraxuntersuchung erfolgen.

↑↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 3.2

Bei allen SSc Erkrankten *sollen* regelmäßige Auskultationen der Lunge und Lungenfunktions-Tests erfolgen. Bei neuen Auffälligkeiten *soll* eine Dünnschicht-CT des Thorax ergänzt werden.

↑↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 3.3

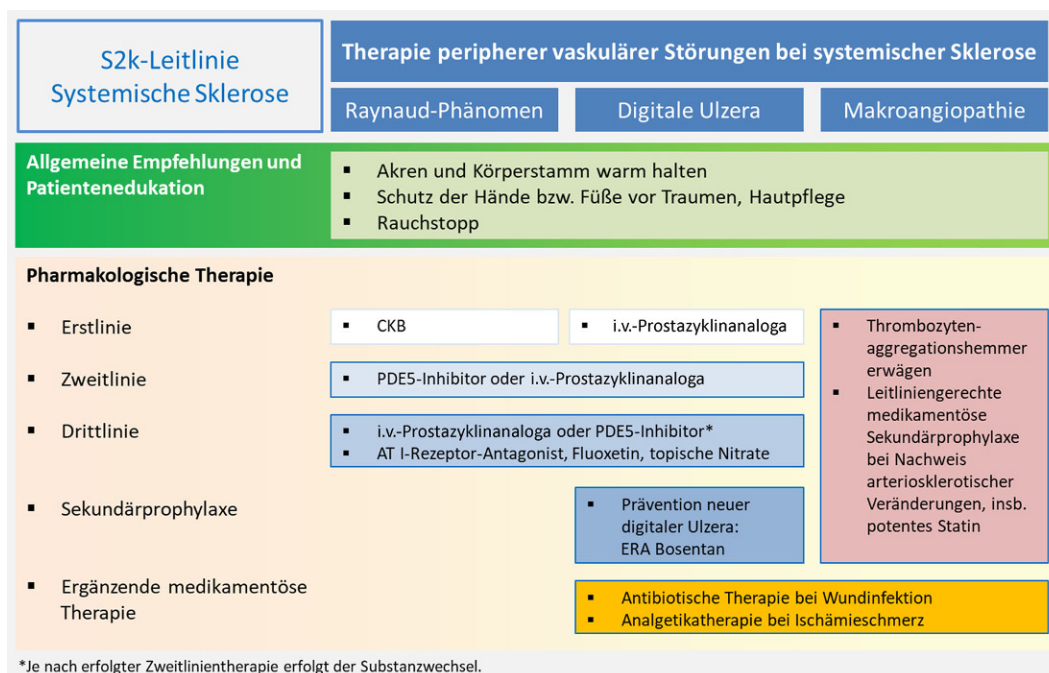
Bei SSc-ILD-Erkrankten mit einer nachgewiesenen Progression der SSc-ILD oder Risikofaktoren *soll* eine immunsuppressive Therapie durchgeführt werden.

↑↑↑, Konsens: 87 %

#### Empfehlung 3.4

Bei SSc-ILD *sollte* eine antifibrotische Therapie durchgeführt werden.

↑, starker Konsens: 100 %



**Abb. 2** ◀ Empfohlener Behandlungsalgorithmus peripherer vaskulärer Störungen bei systemischer Sklerose. CKB Kalziumkanalblocker, ERA Endothelinrezeptorantagonist, PDE5 Phosphodiesterase 5, AT I Angiotensin I

**Empfehlung 3.5**  
Bei SSC-ILD und GERD *sollen* PPIs eingenommen werden.  
↑↑, starker Konsens: 100 %

### 3.4 Pulmonal(arterielle) Hypertonie

**Empfehlung 4.1**  
Diagnostik und Therapie der pulmonalen Hypertonie bei SSC *sollen* gemäß den Leitlinien kardiologischer und pneumologischer Fachgesellschaften erfolgen.  
↑↑ starker Konsens: 100 %

**Empfehlung 4.2**  
Bei der SSC *soll* eine jährliche Risikobeurteilung bezüglich einer pulmonalen Hypertonie durchgeführt werden. Neben Anamnese und körperlicher Untersuchung *sollten* Biomarker (z. B. NT-proBNP) bestimmt und eine Echokardiographie erwogen werden.  
↑, Konsens: 83 %

**Empfehlung 4.3**  
Ausgehend von den Befunden des Screenings *soll* die Indikation für eine Rechtsherzkatheteruntersuchung überprüft werden (z. B. nach DETECT-Algorithmus). Auch bei einer ungeklärten persistierenden Dyspnoe *soll* eine Rechtsherzkatheteruntersuchung durchgeführt werden.  
↑↑, Konsens: 83 %

**Empfehlung 4.4**  
Die initiale Therapie einer pulmonalarteriellen Hypertonie *soll* bei fehlenden Kontraindikationen mit einer Kombination aus Endothelinrezeptorantagonist und Phosphodiesterase-5-Inhibitor erfolgen.  
↑↑, starker Konsens: 100 %

### 3.5 Herzbeteiligung bei SSC

**Empfehlung 5.1**  
Eine Herzbeteiligung *soll* initial durch Anamnese, körperliche Untersuchung, Biomarker (Troponin, BNP/NT-proBNP), EKG, Langzeit-EKG und Echokardiographie evaluiert werden.  
↑↑, starker Konsens: 100 %

**Empfehlung 5.2**  
Bei Hinweisen auf eine SSC-Herzbeteiligung *sollte* ein Kardio-MRT durchgeführt werden. Verlaufskontrollen *sollten* nach individueller Abwägung erfolgen.  
↑, starker Konsens: 100 %

**Empfehlung 5.3**  
Eine Myokardbiopsie zur Abklärung einer primären SSC-Herzbeteiligung *soll nicht* routinemäßig durchgeführt werden.  
↑↑, starker Konsens: 100 %

**Empfehlung 5.4**  
Bei Verdacht auf eine primäre SSC-Herzbeteiligung *sollte* das akute Koronarsyndrom als Differenzialdiagnose erwogen werden und gemäß der aktuellen kardiologischen Leitlinie abgeklärt werden.  
↑, starker Konsens: 100 %

**Empfehlung 5.5**  
Eine Therapie mit Antiarrhythmika, medikamentöse Herzinsuffizienztherapie, KHK-Therapie, Schrittmacher- bzw. Kardioverter-Defibrillator-Therapie und elektrophysiologische Ablationen *sollten* gemäß den kardiologischen Leitlinien erfolgen.  
↑, starker Konsens: 100 %

**Empfehlung 5.6**  
Bei Erkrankten mit einer primären SSC-Herzbeteiligung *sollte* eine immunsuppressive Therapie durchgeführt werden.  
↑, starker Konsens: 100 %

**Empfehlung 5.7**  
Zur Verlaufskontrolle bei SSC-Herzbeteiligung *sollten* 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 %



### 3.6 Zahn-Mund-Kiefer-Beteiligung

#### Empfehlung 6.1

Bei SSc-Erkrankten *sollte* 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 %

#### Empfehlung 6.2

Zur Erfassung einer Verbreiterung des Parodontalspaltes (Frühsymptom) und von Knochenresorptionsprozessen (Spätsymptom) *sollte* eine radiologische Diagnostik durchgeführt werden.

↑, Konsens: 94 %

#### Empfehlung 6.3

In Abhängigkeit vom Schweregrad der Mitbeteiligung des Kauorgans und einer eingeschränkten Hand- und Fingermobilität bei SSc-Betroffenen *sollte* individuell festgelegt werden, wie häufig Zahnstein und weiche bakterielle Beläge (Plaque/Biofilm) entfernt werden müssen.

↑, Konsens: 94 %

#### Empfehlung 6.4

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.

↑, Konsens: 89 %

### 3.7 Gastrointestinale Beteiligung

#### Empfehlung 7.1

SSc-Erkrankte *sollten* regelmäßig nach Funktionsstörungen des oberen und unteren Gastrointestinaltraktes befragt werden.

↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 7.2

Bei Refluxbeschwerden und einer erfolglosen probatorischen Refluxtherapie oder bei Alarmsymptomen *soll* eine Endoskopie durchgeführt werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 7.3

Das Management der Erkrankten mit Hinweisen auf eine Refluxkrankheit (GERD) bzw. Dysphagie *sollte* gemäß der aktuellen Reflux-Leitlinie [3] durchgeführt werden.

↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 7.4

SSc-Betroffene *sollten* mittels Gewichtsangaben und eines validierten Instrumentes (z. B. Malnutrition Universal Screening Tool [MUST]) auf Mangelernährung gescreent werden.

↑, starker Konsens: 100 %

### 3.8 Nierenbeteiligung bei systemischer Sklerose

#### Empfehlung 8.1

Nierenfunktion (Kreatinin und ggf. Cystatin-C), Urinparameter (Protein-Kreatinin-Ratio) und Blutdruck *sollen* bei Betroffenen mit SSc alle 6 Monate kontrolliert werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 8.2

Zur Einschätzung einer SSc-assoziierten renalen Krise *sollte* man sich an den Klassifikationskriterien für die hypertensive und normotensive renale Krise orientieren.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 8.3

Der Blutdruck *soll* 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 *sollte* die behandelnde Ärztin/der behandelnde Arzt konsultiert werden.

↑↑, ↑, Konsens: 89 %

#### Empfehlung 8.4

Eine Glukokortikoidtherapie mit > 10 mg Prednisolonäquivalent pro Tag *sollte* vermieden werden. Falls dennoch erforderlich, *sollte* 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 %

#### Empfehlung 8.5

Betroffene mit einer arteriellen Hypertonie und Proteinurie *sollten* mit AT1-Rezeptorblockern, ggf. in Kombination mit Kalziumantagonisten antihypertensiv behandelt werden.

↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 8.6

Schon bei Verdacht auf eine renale Krise *soll* eine Nephrologin/ein Nephrologe frühzeitig hinzugezogen werden und die Behandlung in einem SSc-Zentrum erfolgen.

↑↑, Konsens: 89 %

#### Empfehlung 8.7

Eine Nierenbiopsie ist zur Diagnostik der SSc-assoziierten renalen Krise nicht zwingend erforderlich, *sollte* aber in unklaren Fällen in Erwägung gezogen werden.

↑, Konsens: 94 %

#### Empfehlung 8.8

ACE-Inhibitoren (ACEi) sind die Therapie der Wahl bei der SSc-assoziierten renalen Krise und *sollen* 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 %

#### Empfehlung 8.9

Bei Zeichen der thrombotischen Mikroangiopathie, insbesondere bei einer ausgeprägten Thrombozytopenie, Zeichen einer TTP oder eines aHUS *kann* eine Plasmapheresetherapie in Erwägung gezogen werden. Die Therapie mit einem ACEi *soll* trotzdem fortgeführt werden.

⇔, ↑↑, starker Konsens: 100 %

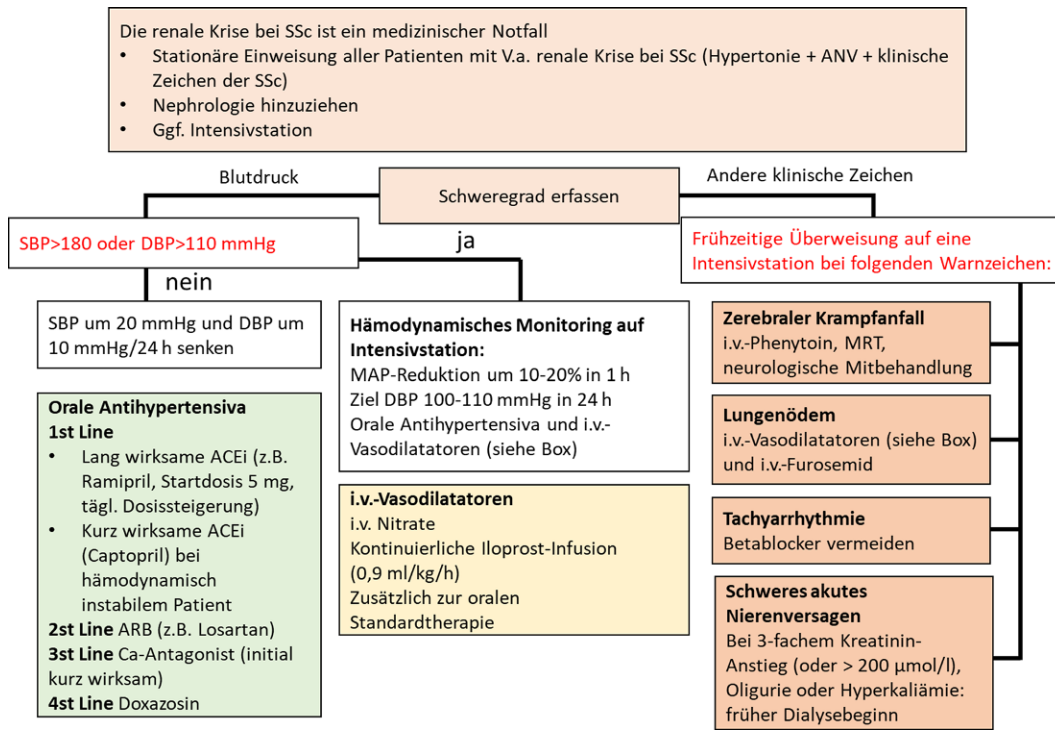
#### Empfehlung 8.10

SSc-Erkrankte mit renaler Krise und mit folgenden Risikofaktoren für eine erhöhte Mortalität *sollten* intensivmedizinisch überwacht werden: Blutdruck > 180/> 100 mm Hg, zerebraler Krampfanfall, Lungenödem, Tachyarrhythmie, schweres akutes Nierenversagen.

↑, Konsens: 88 %

#### Empfehlung 8.11

Die Therapie mit ACEi *soll* grundsätzlich langfristig nach einer renalen Krise fortgeführt werden, auch bei Eintritt einer dialysepflichtigen Niereninsuffizienz, da sich die Nieren-



**Abb. 3** ◀ Therapie der renalen Krise, modifiziert nach [4]. ACEi Angiotensin-converting-Enzym-Inhibitor, ANV akutes Nierenversagen, ARB Angiotensin-1-Rezeptor-Blocker, SBD systolischer Blutdruck, DBP diastolischer Blutdruck, MAP mittlerer arterieller Blutdruck

funktion auch nach Monaten noch erholen kann.

↑↑↑, starker Konsens: 100 %

(▣ Abb. 3)

### 3.9 Muskuloskeletale (MSK) Manifestationen der Systemisklerose

#### Empfehlung 9.1

Sehnenreiben ist bei SSc-Erkrankten mit schweren Organmanifestationen und einer hohen Mortalität assoziiert und *sollte* systematisch erfasst werden.

↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 9.2

Physiotherapie und physikalische Therapie sind wichtig für den Erhalt der Funktion und *sollen* bei allen SSc-Erkrankten mit MSK-Manifestationen regelmäßig durchgeführt werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 9.3

Die Therapie von MSK-Manifestationen *soll* unter Berücksichtigung aller Organmanifestationen erfolgen. Glukokortikoide *können* zur Überbrückung eingesetzt werden, längere Therapien mit > 10 mg Prednisolon *sollen nicht* eingesetzt werden.

↑↑, ⇌, ↓↓↓, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 9.4

Bei Arthritis, Tendinitis, Enthesitis und Myopathien *soll* eine immunmodulierende Therapie durchgeführt werden. Bis zum Wirkungseintritt *können* eine überbrückende Therapie mit Glukokortikoiden und NSAR sowie eine Lokaltherapie mit Glukokortikoiden erfolgen.

↑↑, ⇌, starker Konsens: 100 %

### 3.10 Patientenorientierte Parameter und Selbsthilfegruppen

#### Empfehlung 10.1

Bei SSc-Erkrankten *sollen* regelmäßig Lebensqualität, Depressivität und Fatigue erfasst und in einem multimodalen Therapiekonzept berücksichtigt werden. Der Einsatz von validierten Instrumenten *kann* erwogen werden.

↑↑, ⇌, starker Konsens: 100 %

### 3.11 Fertilität, Sexualität und Schwangerschaft bei systemischer Sklerose

#### Empfehlung 11.1

Die Familienplanung *soll* bereits zu Beginn der SSc-Therapie in das Behandlungskonzept einbezogen werden.

↑↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 11.2

SSc-Betroffenen im reproduktionsfähigen Alter *sollen* vor einer Cyclophosphamid-Therapie fertilitätsprotektive Maßnahmen angeboten werden.

↑↑, Konsens: 94 %

#### Empfehlung 11.3

Sexuelle Dysfunktion bei Frauen und erektile Dysfunktion bei Männern mit SSc *sollten* erfasst und bei Vorhandensein interdisziplinär behandelt werden.

↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 11.4

Bei Patientinnen mit Kinderwunsch *sollte* das Vorhandensein von Antiphospholipid-AK und Anti-SSA/SSB-AK in der Planung berücksichtigt werden.

↑, starker Konsens: 100 %

#### Empfehlung 11.5

Vor einer Konzeption *sollte* die Krankheitsaktivität 6 bis 12 Monate unter einer Therapie stabil niedrig sein, die während der Schwangerschaft fortgesetzt werden kann.

↑, starker Konsens: 100 %

### Empfehlung 11.6

**Schwangerschaften von SSc-Patientinnen sollen als Risikoschwangerschaften eingestuft und interdisziplinär betreut werden.**

↑↑, starker Konsens: 100 %

## 3.12 Stammzelltransplantation und andere zelluläre Therapien

### Empfehlung 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 sollte bei entsprechender Risikokonstellation möglichst früh erfolgen.**

↑, Konsens: 94 %

### Empfehlung 12.2

**Eine autologe Stammzelltransplantation soll nur an Zentren mit ausreichender Erfahrung durchgeführt werden.**

↑↑, starker Konsens: 100 %

### Korrespondenzadresse

#### Prof. Dr. Jörg C. Henes

Medizinische Klinik II (Hämatologie, Onkologie, klinische Immunologie und Rheumatologie), Universitätsklinikum Tübingen  
Otfried-Müller-St. 10, 72070 Tübingen, Deutschland  
joerg.henes@med.uni-tuebingen.de

#### Prof. Dr. Norbert Blank

Medizinische Klinik V, Sektion Rheumatologie, Universitätsklinikum Heidelberg  
Im Neuenheimer Feld 410, 69120 Heidelberg, Deutschland  
Norbert.Blank@med.uni-heidelberg.de

## Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** Die Leitlinie wurde durch die federführende Gesellschaft Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie und Klinische Immunologie e.V. finanziert. Ein finanzieller Einfluss externer Interessenträger bestand nicht. Die Angaben zu den Interessen wurden mithilfe des Portals der AWMF zu Interessenkonflikten und mithilfe des AWMF-Formblatts erhoben und auf einen thematischen Bezug zur Leitlinie bewertet. Potenzielle Interessenkonflikte und entsprechende Einschränkungen in der Erarbeitung der Leitlinie oder den Konsensuskonferenzen aller beteiligter Autorinnen und Autoren sind im AWMF-Portal unter dem Link <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/060-014> hinterlegt und im Detail ausgeführt.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

## Literatur

1. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, Becker M, Kulak A, Allanore Y, et al (2017) Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 76(8):1327–1339
2. Del Galdo F, Lescoat A, Conaghan PG, Bertoldo E, Colic J, Santiago T, et al (2024) EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: 2023 update. *Ann Rheum Dis*
3. Nassar M, Ghernautan V, Nso N, Nyabera A, Castillo FC, Tu W, et al. Gastrointestinal involvement in systemic sclerosis: An updated review. *Medicine (Baltimore)*. 2022;101(45):e31780.
4. Cole A, Ong VH, Denton CP. Renal Disease and Systemic Sclerosis: an Update on Scleroderma Renal Crisis. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2023;64(3):378–91

**Hinweis des Verlags.** Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.



## Langfassung online

Die Langfassung zur hier abgedruckten Kurzfassung der S2k-Leitlinie „Diagnostik und Therapie der systemischen Sklerose“ finden Sie online.

Scannen Sie einfach diesen QR-Code und lesen Sie direkt los:

Oder folgen Sie diesem Link

<https://doi.org/10.1007/s00393-025-01696-y>



## Affiliations

<sup>1</sup> Medizinische Klinik II (Hämatologie, Onkologie, klinische Immunologie und Rheumatologie), Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland; <sup>2</sup> Sklerodermie Selbsthilfe e. V., Heilbronn, Deutschland; <sup>3</sup> Lungenklinik, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Köln, Deutschland; <sup>4</sup> Sektion Angiologie, Med. Klinik und Poliklinik IV, LMU Klinikum, München, Deutschland; <sup>5</sup> Klinik für Rheumatologie, Universitätsklinikum Düsseldorf, Düsseldorf, Deutschland; <sup>6</sup> Department of Cardiology and Angiology, University Hospital Heidelberg, Heidelberg, Deutschland; <sup>7</sup> Angiology Group Practice Brado – Erbel, Heidelberg, Deutschland; <sup>8</sup> Helios Kliniken Krefeld und Duisburg, Krefeld, Deutschland; <sup>9</sup> Department of Dermatology, University Hospital Tübingen, Eberhard Karls Universität Tübingen, Tübingen, Deutschland; <sup>10</sup> Klinik und Poliklinik für Dermatologie, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus an der Technischen Universität Dresden, Dresden, Deutschland; <sup>11</sup> Zentrum für Innere Medizin III, Medizinische Klinik und Poliklinik (Nephrologie/Rheumatologie/Endokrinologie), Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg, Deutschland; <sup>12</sup> Klinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie, Universitätsklinik Köln, Köln, Deutschland; <sup>13</sup> Lehrstuhl und Abteilung für Zahnärztliche Chirurgie und Poliklinische Ambulanz, Department für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde, Fakultät für Gesundheit, Universität Witten/Herdecke, Witten, Deutschland; <sup>14</sup> CeSER, Standort ZBZ, Witten, Deutschland; <sup>15</sup> Abteilung für Rheumatologie und Klinische Immunologie, Campus Kerckhoff, Justus-Liebig Universität Gießen, Bad Nauheim, Deutschland; <sup>16</sup> Klinik für Pneumologie, Universitätsspital Basel, Basel, Schweiz; <sup>17</sup> Klinik für Rheumatologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Lübeck, Deutschland; <sup>18</sup> Klinik für Innere Medizin I (Gastroenterologie, Hepatologie, Pneumologie, internistische Intensivmedizin, Endokrinologie, Infektiologie, Rheumatologie, Ernährungs- und Altersmedizin), Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Kiel, Deutschland; <sup>19</sup> Rheumatologie/klinische Immunologie, Medizinische Klinik und Poliklinik II, Universitätsklinikum Würzburg, Würzburg, Deutschland; <sup>20</sup> Klinik für Rheumatologie, Universitätsklinikum Düsseldorf, Düsseldorf, Deutschland; <sup>21</sup> Klinik für Rheumatologie, Krankenhaus Porz am Rhein gGmbH, Köln, Deutschland; <sup>22</sup> Fakultät für Gesundheit/Department für Humanmedizin, Universität Witten/Herdecke, Witten, Deutschland; <sup>23</sup> Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Charité, Berlin, Deutschland; <sup>24</sup> Innere Medizin II (Nephrologie, Rheumatologie, Immunologie, Endokrinologie), Krankenhaus der Barmherzigen Brüder Trier, Medizincampus der Universitätsmedizin Mainz, Trier, Deutschland; <sup>25</sup> Medizinische Klinik V, Sektion Rheumatologie, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland