

## Das Sjögren Syndrom (SS)

### I. Hintergrund und Diagnostik

Die von dem schwedischen Arzt Sjögren (ausgesprochen „Schögren.“) 1933 beschriebene Krankheit wird heute als „primäres SS“ als Autoimmunerkrankung in die Gruppe der Kollagenosen eingeordnet. Abzugrenzen ist ein sekundäres SS bei Patienten, die unter anderen Kollagenosen leiden, aber auch eine Trockenheitssymptomatik der Schleimhäute (lateinisch „Sicca-Symptomatik“) aufweisen, und auch Patienten ganz ohne Autoimmunerkrankung, die ebenfalls diese Beschwerden haben. Die Häufigkeit („Prävalenz“) des Sjögren Syndromes wird in der Bevölkerung auf bis zu 3% geschätzt. Vorwiegend sind Frauen betroffen.

Die Krankheitszeichen (Symptome) der Patienten mit primärem SS umfassen neben der Trockenheitssymptome (Augen, Nase, Mund, evtl. auch Scheide): Speicheldrüsenvergrößerung (60 %), Arthritis (50%), Raynaud Phänomen (35% - eine spezielle Durchblutungsstörung durch Gefäßregulationstörung), Hautvaskulitis (Entzündung der Hautgefäße), interstitielle Nephritis (Nierenerkrankung), chronische Lungenerkrankung, Polyneuropathie (eine Nervenstörung), chronische Lebererkrankung. Das Risiko ein malignes Lymphom (Lymphknotenkrebs) zu entwickeln liegt immerhin bei 3,9 % nach 10 Jahre Verlauf.

Die Haupt-Komplikation stellt für die Patienten stellt vor allem der Befall von Organen (Niere und Lunge) und die oben genannte Krebsentartung dar.

Um eine Standardisierung der Diagnose für Therapiestudien zu ermöglichen, wurden auch für das primäre SS sogenannte Klassifikations-Kriterien entwickelt. Am gebräuchlichsten sind jetzt die neuesten US-europäischen Kriterien von 2003. Für Laien vereinfacht besagen diese, dass für das primäre SS neben einer 3 monatigen Trockenheitssymptomatik der Augen und des Mundes ein objektiver Befund (Messung der Tränenproduktion am einfachsten durch Schirmer-Test oder Darstellung der krankhaften Ohr-Speicheldrüse durch Sialographie oder Szintigraphie) vorhanden sein sollte. Zusätzlich müssen ganz bestimmte Autoantikörper (SSA/Ro oder SSB/La) im Blut nachweisbar sein. Sollten diese nicht vorhanden sein, muss ein definierter krankhafter Befund aus einer Speicheldrüsen-Probe erhoben werden. Falls nur Augen oder Mund trocken sind, dann müssen die objektiven Befunde sowohl am Auge und Mund vorliegen. Aufgrund der aufwendigeren Gewinnung der Speicheldrüsen-Probe, wird hierauf normalerweise verzichtet, wenn die Autoantikörper nachweisbar sind.

Die Diagnose sollte üblicherweise ein Internist mit Schwerpunkt Rheumatologie stellen. Es muss nämlich gesichert sein, dass der Patient sorgfältig auf mögliche internistische Komplikationen untersucht wird.



Sogenannte alpha-Fodrin-Antikörper wurden vor einigen Jahren als spezifischer diagnostischer Marker diskutiert. Dies hat sich in zahlreichen Studien (u.a. auch in meiner Praxis) nicht bestätigt.

## II. Therapie

Die Behandlung des primären SS ist ursächlich nicht möglich. Prinzipiell muss eine immunmodulierende Therapie von einer symptomorientierten Behandlung der Trockenheit unterschieden werden.

### 1. Immunmodulierende Therapie (sogenannte Basistherapie)

Während sich die Therapie des sekundären SS an der Kollagenose-Grunderkrankung orientiert (dann meist Basistherapie), kommt eine solche beim primären SS nur bei Gefäß- oder Organbefall (s.o.) in Frage. Denn eine Besserung der Trockenheit Symptomatik durch Basistherapie ist in Studien nicht nachweisbar. In meiner Praxis habe ich jedoch die Erfahrung gemacht, dass doch in einigen Fällen eine milde Basistherapie einen Effekt auf die subjektive Empfindung der Trockenheit hat.

Eingesetzte Basistherapeutika sind: Chloroquin/ Hydroxychloroquin (Resochin®/ Quensyl®), Azathioprin (z.B. Imurek®), Methotrexat, Ciclosporin A (Immunosporin®, Cicloral®), Cyclophosphamid. Überbrückend sind manchmal auch Cortison-Präparate nötig.

Die Therapie mit Antikörpern ist experimentell. Erste positive Daten liegen für Rituximab (MabThera®) vor

### 2. Beschwerde-orientierte Therapie („supportive Therapie“)

Zur Anfeuchtung trockener Schleimhäute kommen an den Augen Augentropfen und Augensalbe zum Einsatz. Normalerweise werden Augentropfen (Nachteil: kurzfristiger Effekt) tagsüber und Augensalbe (Sehbeeinträchtigung) nachts verwandt. Sind Augentropfen mehr als 4 x pro Tag nötig, sollten nur solche ohne Konservierungsmittel verwendet werden. Punktum plugs (Tränenabflussgang-Verschluss) helfen einigen Patienten. Ciclosporin-haltige Augentropfen wurden in Deutschland nicht zugelassen.

Neben häufigem Trinken wird von manchen Patienten gegen die Mundtrockenheit künstlicher Speichel als Spray oder Mundgel angewandt. Eine gute Mundhygiene ist äußerst wichtig!

Die Vaginal-Trockenheit wird symptomatisch mit Hyaluronsäure-Gel behandelt. Bestehen keine Gegenanzeigen können auch östrogen-haltige Zäpfchen oder Salben verwandt werden.



Auch mit systemisch angewendeten Medikamenten wird versucht die Beschwerden zu lindern: Bromhexin (z.B. Bisolvon<sup>®</sup>) verflüssigt die Sekrete, hilft meines Erachtens jedoch nur wenigen Patienten, so auch in Studien. Pilocarpin soll die Rest-Sekretion der Schleimdrüsen anregen. Hierzu liegen auch Studien vor. Meiner Erfahrung nach, wird es in der empfohlenen Dosis (als Salagen<sup>®</sup>) bei mindestens der Hälfte meiner Patienten nicht vertragen (Übelkeit), und hilft auch bei den anderen nur zum Teil. (Statt Salagen können auch Pilocarpin- Augentropfen geschluckt werden, was erheblich billiger ist, jedoch nicht hierfür zugelassen wurde). In den USA bereits zugelassen ist das Acetylcholinesterase Inhibitor Cevimeline (Evoxac<sup>®</sup>). Diesbezüglich habe ich noch keine persönliche Erfahrung.

Dr. Ino K. Gao  
Internist/ Rheumatologie  
Osteologie DVO

*Heidelberg  
Stand: September 2007*