



Sjögren-Syndrom und extra-glanduläre Symptomatik

Jörg Schedel, Zentrum für Interdisziplinäre Klinische Immunologie, Rheumatologie und Autoimmunerkrankungen (INDIRA), Medizinische Klinik und Poliklinik, Abteilung II (Hämatologie, Onkologie, Rheumatologie, Klinische Immunologie, Pulmonologie; Leiter: Prof. Dr. med. Lothar Kanz), Universitätsklinikum Tübingen, Otfried-Müller-Strasse 10, 72076 Tübingen

Das Sjögren-Syndrom ist eine chronische autoimmunologische Erkrankung, die primär die exokrinen Drüsen wie beispielsweise Speichel- oder Tränendrüsen befällt. Neben dem Befall auch anderer Drüsen (Bauchspeicheldrüse, Drüsen im Genitaltrakt) kann jedoch auch fast jedes andere Organsystem von der Erkrankung betroffen werden. In diesem Artikel sollen Manifestationen ausserhalb der Drüsen im Bereich der Haut, der Lunge und des Nervensystems vorgestellt werden.

An der Haut kann als häufigste Manifestation Trockenheit (Xerosis) bestehen, oftmals insbesondere im Bereich der Beine, und oft von Juckreiz begleitet. In therapeutischer Hinsicht können Feuchtigkeitscremes eingesetzt werden. Zudem kann es zum Auftreten sogenannter *palpabler* und *nicht-palpabler Purpura* kommen (oft im Bereich der Beine; Abb. 1), die, durch eine Gefässentzündung (= Vasculitis) bedingt, oberflächliche rötliche Flecken und Knötchen darstellen und oft im Zusammenhang mit einer Kryoglobulinämie (Eiweiss, welches bei niedrigen Temperaturen ausfällt und dann Karnkheitssymptome hervorrufen kann) oder einer Hypergammaglobulinämie stehen. Etwa 10% der Patienten sind hiervon betroffen, und diese haben insgesamt eine schlechtere Prognose. Manche Patienten entwickeln auch eine *urtikarielle Vasculitis* (= mit Quaddeln einhergehende Gefässentzündung), eine nekrotisierende Vasculitis, welche im Bereich kleiner und mittelgrosser Gefässe zu Hautnekrosen führen kann oder auch venöse oder arterielle Gefässverschlüsse auf dem Boden von Thrombosen. Als weitere Hautmanifestationen können eine Vitiligo (Weissflecken-Krankheit), Alopezie (Haarverlust) oder auch Lymph-Krebs (kutanes Lymphom) auftreten.



Abbildung 1: Palpable Purpura



Abbildung 2: Anuläres Erythem (freundliche

Überlassung von Herrn Dr. S. Schanz, Universitätshautklinik, UKT)

Auch Photosensitivität (vermehrte Lichtempfindlichkeit) und anuläre erythematöse Läsionen (Abb. 2) kommen vor (insbesondere im Bereich des Gesichts, der Arme und des Rumpfes), und sind dann nicht von entsprechenden Hautveränderungen bei Patienten mit einem subakuten kutanen Lupus erythematoses zu unterscheiden.

Beim Auftreten der genannten Hauterscheinungen ist immer eine ausführliche Anamnese sowie eine eingehende Befunderhebung erforderlich, um letztendlich den möglichen Zusammenhang mit einer zugrundeliegenden Autoimmunerkrankung, wie sie das Sjögren-Syndrom darstellt, herstellen zu können. Differentialdiagnostisch kommen medikamentös-bedingte, virale und auch lymphoproliferative Erkrankungen in Frage.

In **lungenheilkundlicher Hinsicht** beklagen Sjögren-Patienten oft Trockenheit im Bereich des Tracheobronchialsystems, welches sich durch einen trockenen Reizhusten äussern kann. Darüber hinaus sind auch verschiedene Formen einer nicht-infekt-bedingten sogenannten *interstitiellen Pneumonitis* möglich; dies sind Lungenentzündungen, die sich im Bereich zwischen den Lungenbläschen abspielen. Oft gehen diese Veränderungen auch ohne klinische Beschwerden einher. Die Diagnose kann dann durch eine Dünnschicht (high resolution) Computertomographie gestellt werden.

Daneben kann es auch bei Sjögren-Patienten zum Auftreten einer *pulmonalen Hypertonie*, also eines isoliert erhöhten Blutdrucks im Bereich der Lungengefässe, kommen, einer Komplikation, die insbesondere die Prognose von Patienten mit einer anderen Kollagenose, einer systemischen Sklerose, deutlich verschlechtert. Klinische Beschwerden können bei diesem Krankheitsbild unspezifisch sein und sich in Leistungsschwäche, Atemnot bei Belastung oder Reizhusten äussern.

Bis zu 20% der Sjögren-Patienten können auch auf **neurologischem Gebiet** Beschwerden entwickeln. Diese umfassen zentral-nervöse Symptome wie Halbseiten-Ausfälle motorischer oder sensibler Nerven, Krampfanfälle oder Kleinhirnsymptome, weiterhin die Beteiligung von Hirnnerven, des Rückenmarks oder isoliert von peripheren Nerven, letztere bei bis zu 10% der Patienten. Dabei sind Einschränkungen der Funktion sensibler Nerven am häufigsten, die am ehesten durch entzündliche Veränderungen der die Nerven versorgenden Gefässe zu interpretieren sind. Bei bis zu 20% findet sich eine schmerzhaft sensible Neuropathie, die oftmals an Finger oder Zehen, meist einseitig, beginnt und sich dann nach proximal und auf beiden Körperhälften ausbreiten kann. Da sich typischerweise keine Auffälligkeiten in der Elektrophysiologie (= neurologisches Diagnoseverfahren) nachweisen lassen, ist die Diagnosestellung schwierig. Lediglich anhand einer Nervenbiopsie kann eine Verringerung der Dichte der Hautnerven zu finden sein, die jedoch auch bei einer Vielzahl anderer Erkrankungen zu finden ist (z. B. Diabetes mellitus). Mitunter kann auch eine Mononeuritis multiplex, d. h. eine Beteiligung sensibler und motorischer Nerven unterschiedlicher Versorgungsgebiete am Körper, die meist relativ schnell einsetzt, vorkommen.

Im Rahmen einer Hirnnervenbeteiligung kann es zu Trigeminusneuralgie, Halbseiten-Gesichtslähmung, Gleichgewichtsstörungen oder auch zu Doppelbildern kommen. Insgesamt ist eine Hirnnervenbeteiligung jedoch sehr selten (< 5%). Darüber hinaus kann es auch zum Auftreten psychiatrischer Auffälligkeiten kommen.

Zusammenfassend kann gesagt werden, dass im Rahmen eines Sjögren-Syndroms letztendlich sämtliche Organsysteme betroffen werden können. Deshalb ist in jedem Fall bei Auftreten entsprechender Symptome, die an eine rheumatische Erkrankung denken lassen, **IMMER** eine komplette Anamnese des Patienten inklusive des Erfragens von für die

verschiedenen Organsysteme typischen Symptomen erforderlich. Nur dann kann ein möglicher Zusammenhang von primär nicht unbedingt auf einen Nenner zu bringenden Beschwerden zutage gefördert werden, und gegebenenfalls eine entsprechende Therapie eingeleitet werden.

Korrespondenzadresse:

OA Dr. med. habil. Jörg Schedel

Zentrum für Interdisziplinäre Klinische Immunologie, Rheumatologie und Autoimmunerkrankungen (INDIRA)

Universitätsklinikum Tübingen

Otfried-Müller-Strasse 10

72076 Tübingen

Tel.: 07071-29-82711

Fax: 07071-29-2763

Email: joerg.schedel@med.uni-tuebingen.de