



Sjögren-Syndrom

5. Auflage

Das Sjögren-Syndrom (S.) ist eine zur Gruppe der systemischen Bindegewebserkrankungen (Kollagenosen) gehörende Erkrankung des Immunsystems mit unbekannter Ursache. Frauen sind davon neunmal häufiger als Männer betroffen. Das S. kommt als **eigenständige Erkrankung** (»primäres S.«) oder auch als **Begleiterschehen bei anderen Erkrankungen des Immunsystems** vor, wie z. B. der rheumatoiden Arthritis oder dem Lupus Erythematoses vor (»sekundäres S.«). Innerhalb der Gruppe der rheumatischen Immunerkrankungen ist es nach der rheumatoiden Arthritis am zweithäufigsten.

Klinisch ist das S. vor allem durch einen entzündlichen Befall der Tränen- und Speicheldrüsen gekennzeichnet, der zu den häufigsten und meist frühzeitig vorhandenen Symptomen **Mund- und Augentrockenheit** führt, im weiteren Verlauf jedoch auch eine **»Austrocknung«** weiterer **Schleimhautbereiche** (z. B. Geschlechtsorgane, Atemwege) und der Haut bewirken kann. Oft betrifft die Erkrankung nicht nur die Drüsen, sondern auch den gesamten Organismus, was zu Symptomen wie Abgeschlagenheit, Fieber, manchmal auch Schwellungen der Speicheldrüsen, eine Beteiligung der Gelenke und Muskeln oder auch verschiedener innerer Organe sowie Entzündungen der Blutgefäße (»Vaskulitis«) führen kann.

Die chronische Störung der Drüsenfunktion führt vor allem im Bereich des Mundes und der Augen zu massiven **Beeinträchtigungen** und unangenehmen **Folgeerscheinungen**. Hierzu zählen z. B. chronische Entzündungen und häufige Infektionen im Bereich der Mundhöhle und der Bindehäute, Karies und Parodontose, Mundgeruch, Schwierigkeiten beim Schlucken fester und trockener Speisen, Geschmacks- und auch Geruchsstörung, Heiserkeit und später ständige Atemwegsinfekte.

In selteneren Fällen (< 8 %) kann sich im Verlauf des Syndroms als Komplikation ein **Tumor der Lymphdrüsen** (»Lymphom«) entwickeln. Da er sich fast immer im Bereich der Speicheldrüsen oder Halslymphknoten zuerst bemerkbar macht, sollte auf anhaltende Vergrößerung oder gar Größenzunahme dieser Organe geachtet und im Zweifelsfall der betreuende Spezialist aufgesucht werden – diese Komplikation ist mittels Kernspintomographie und Untersuchung einer Gewebeprobe rasch zu diagnostizieren bzw. auszuschließen!

Wie kann die Krankheit erkannt werden?

Leider wird die Diagnose eines S. meist erst mit mehrjähriger Verzögerung gestellt, weil die fast immer frühzeitig vorhandenen Symptome Augen- und Mundtrockenheit oft im Frühstadium dem Arzt nicht berichtet oder von diesem nicht richtig gedeutet werden. Neben den typischen klinischen Befunden (siehe links) ist zunächst mit einfachen **Funktionstests** eine mangelhafte Tränen bzw. Speichelproduktion nachweisbar. Genaue **Untersuchungen der Speicheldrüsen** mittels bildgebender Verfahren mit Kontrastmittel (Szintigraphie, Sialographie, Kernspintomographie) oder mittels Ultraschall führen dann zur Verdachts-Diagnose, eine **Probeentnahme aus der Lippeninnenseite** mit mikroskopischer Untersuchung von Drüsengewebe schließlich meist zum Beweis (oder Ausschluss). Auch **Laboruntersuchungen** leisten Hilfestellung, können aber allein die Diagnose nicht sichern. Nützlich ist hier vor allem der immunologische **Nachweis von bestimmten Antikörpern**, die bei vielen – aber nicht allen! – S.-Patienten im Blut zu finden sind (SS-A- und SS-B-Antikörper), unterstützend auch der Nachweis von Alpha-Fodrin-Antikörpern. Wenn Klinik und Laborbefunde typisch sind, kann auf die Drüsenbiopsie verzichtet werden.

Es ist allerdings unbedingt zu beachten, dass es viele andere mögliche Ursachen für Mund- und Augentrockenheit gibt. Andere Erkrankungen, wie z. B. Diabetes mellitus (»Zuckerkrankheit«) oder Fibromyalgie-Syndrom, aber auch Viruserkrankungen (z. B. die virale Leberentzündung / Gelbsucht) führen nicht selten zu ähnlichen Folgesymptomen, außerdem führen eine Reihe von Medikamenten (z. B. gegen Bluthochdruck und psychische Erkrankungen) zur Mundtrockenheit. Es ist auch zu beachten, dass mit zunehmendem Alter die Drüsenproduktion auch bei Gesunden nachlassen kann. Auch Speicheldrüsenschwellungen können zahlreiche andere Ursachen haben. All dies muss im Rahmen der Abklärung als Ursache ausgeschlossen werden, eine **gründliche fachärztliche Untersuchung durch den Augenarzt und HNO-Arzt** ist hierfür zusätzlich zu den oben genannten Maßnahmen sinnvoll.

Behandlung des Sjögren-Syndroms

Zwar ist die Erkrankung bis heute nicht heilbar, auch gibt es kein Medikament für alle Symptome, dennoch existieren eine Reihe von Behandlungsmöglichkeiten.

Die Trockenheitssymptome werden in erster Linie durch Ersatzstoffe behandelt, wie künstliche Tränen und Speichel oder Nasen-Gel, im Fall von Mundtrockenheit zudem durch ausreichende Flüssigkeitszufuhr. Es gibt verschiedene Tränen- und Speichelersatzstoffe. Welcher für den einzelnen Patienten jeweils der Optimaler ist, muss individuell ausgetestet werden.

Für die systemischen, d. h. den Gesamtorganismus betreffenden Krankheitsformen, stehen eine Reihe von Medikamenten mit jeweils bestimmten Einsatzbereichen zur Verfügung (siehe Tabelle). Diese Medikamente haben jedoch kaum Einfluss auf die Trockenheitssymptome, sind also entbehrlich, wenn nur diese Symptome vorhanden sind! In den USA wurden mit Erfolg Substanzen wie Pilocarpin und Cevimeline getestet, die durch Stimulation der Drüsen eine vermehrte Flüssigkeitsproduktion bewirken. Von diesen Substanzen ist in Deutschland seit 2000 orales Pilocarpin (Handelsname: Salagen) zugelassen und damit verschreibbar.

Aktuell werden in Studien neue Wirkstoffe untersucht, die aber bisher nicht für die breite Anwendung verfügbar sind. Eine Ausnahme ist der Hemmstoff der B-Lymphozyten Rituximab, der bei der rheumatoiden Arthritis bewährt ist und beim S. im Fall von Organbeteiligung oder Gefäßentzündung eingesetzt werden kann, allerdings ohne Zulassung (»off-label«)

- Anwendung von Kauhilfen (z. B. zuckerfreier Kaugummi) stimuliert die Speicheldrüsen.
- Erhöhte Infektionsgefahr – im Zweifelsfall umgehend Facharzt (mit evtl. Antibiotika-Einsatz) konsultieren! Auch plötzliches Anschwellen der Speicheldrüse spricht für eine infektiöse Komplikation.
- Achten Sie auf gute Umgebungsbedingungen (ausreichende Luftfeuchte, keine Klimaanlage oder Rauchen). Bei starkem Wind Brille mit Seitenschutz verwenden.
- Wegen der längeren Wirkungsdauer verwenden Sie für die Nachtruhe Augengel oder -salben anstatt künstlicher Tränen.
- Verwenden Sie bei trockener Nasenschleimhaut ausreichend Nasengel, um eine Borkenbildung zu vermeiden.
- Eine »bleierne« Müdigkeit ist beim S. typisch – gönnen Sie sich ausreichend Ruhepausen (Nachmittagschlaf). Und: Bewegung hilft – je mehr, umso besser!
- Erfahrungsaustausch mit Leidensgefährten nutzen.

Hilfe durch Selbsthilfe

Unter dem Dach der Deutschen Rheuma-Liga gibt es Sjögren-Selbsthilfe-Gruppen, Ansprechpartner vermitteln die Landesverbände vor Ort. Informationen gibt es auch im Internet (siehe unten).

Darüber hinaus gibt es zu diesem Thema ein Patienten-Buch von Dr. Christian Tomiak, Rheumaklinik Bad Wendelstein (Drmed.Christian.Tomiak@drv-bund.de).

Autor: Prof. Dr. Klaus Krüger, München

Tipps zur Krankheitsbewältigung

- Intensive Mundpflege (mit milder Zahnpasta) und sorgfältige Kariesprophylaxe (Fluorgabe, kein Zucker) sind wichtig! Achten Sie auf häufige zahnärztliche Kontrollen!

Medikamentöse Behandlung des Sjögren-Syndroms (mit Indikationen)

Gelenkschmerzen Gelenkentzündung Muskelschmerzen	Nichtsteroidale Antiphlogistika (leicht) Kortikoide (stark) Hydroxychloroquin u. ä. (Langzeit-Basistherapie)
Speicheldrüsenschwellung (wenn Infektion ausgeschlossen)	Nichtsteroidale Antiphlogistika (leicht) Kortikoide (stark)
Organbefall (z. B. Nervensystem, Lunge) Gefäßentzündung	Kortikoide (Kurzzeit) Immunsuppressiva (chronisch)
Fieber (ausgeprägte Schübe, infektiöse Ursache muß ausgeschlossen sein!)	Kortikoide
Raynaud-Syndrom (Durchblutungsstörung der Finger / Zehen)	Gefäßerweiternde Substanzen, z. B. Nifedipin (Adalat)
Trockenheitssymptome	Flüssigkeitsersatz; Gel für die Augen/Nase; stimulierende Substanzen (Pilocarpin, siehe Text)

Die Rheuma-Liga ist die größte Gemeinschaft und Interessenvertretung rheumakranker Menschen in Deutschland. Wir informieren und beraten fachkompetent und frei von kommerziellen Interessen. Weitere Informationen:

Info-Hotline 01804 – 60 00 00

(20 ct. pro Anruf aus dem deutschen Festnetz,
max. 42 ct. pro Anruf aus den Mobilfunknetzen)

Deutsche Vereinigung Morbus Bechterew e.V.
www.bechterew.de • Telefon 09721 – 2 20 33

Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.
www.lupus.rheumanet.org • Telefon 0202 – 4 96 87 97

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.
www.sklerodermie-sh.de • Telefon 07131 – 3 90 24 25

Herausgeber:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.

Maximilianstr. 14 • 53111 Bonn

www.rheuma-liga.de • E-Mail: bv@rheuma-liga.de

5. Auflage 2018 – 10.000 Exemplare
Drucknummer: MB 1.11/BV/07/2018

