Das Sjögren-Syndrom

Liebe Kolleginnen und Kollegen,

heute können wir Ihnen ein Themenheft zu einem lange vernachlässigten Gebiet in der Rheumatologie vorstellen, nämlich zum Sjögren-Syndrom. Das Sjögren-Syndrom ist eine Autoimmunerkrankung, die bevorzugt Speichel- und Tränendrüsen befällt und zu der bekannten Sicca-Symptomatik führt. Zu selten wird allerdings dabei an die extraglandulären Manifestationen gedacht, die weitaus häufiger sind, als allgemein angenommen. In diesem Heft werden aus verschiedenen Perspektiven aktuelle Aspekte zu dieser interdisziplinären Erkrankung vorgestellt. Der erste Beitrag von Veit Krenn und Mitarbeitern geht auf die histopathologische Diagnostik und deren Graduierung gemäß dem lymphozytären Infiltrationsgrad ein. Die hierbei erhobenen Focus-Scores sind als eines von vier objektiven krankheitsklassifizierenden Kriterien anerkannt. Weiterhin ist die Histologie außerordentlich wichtig zur differenzialdiagnostischen Abgrenzung von anderen nekrotisierenden epitheloidzelligen Erkrankungen. Auch für die extraglandulären Manifestationen des Sjögren-Syndroms ist die Histopathologie als essenzielle Basisdiagnostik von Bedeutung.

► Die Histopathologie ist essenziell für die Diagnostik extraglandulärer Manifestation des Sjögren-Syndroms

Thomas Dörner und Arne Hansen weisen in ihrem Beitrag auf die bislang begrenzten therapeutischen Möglichkeiten beim Sjögren-Syndrom hin. Während für die Sicca-Symptomatik nur symptomatische

Behandlungsmöglichkeiten zur Verfügung stehen, können extraglanduläre Manifestationen durch den Einsatz von Kortikosteroiden, NSAR und/oder Immunsuppressiva z. T. sehr erfolgreich behandelt werden. In Pilotstudien wird derzeit als neuerer Therapieansatz die B-Zell-Depletion geprüft, und notwendig sind sicher weitere Studien zur Entwicklung einer effektiven Behandlung des Sjögren-Syndroms.

Eugen Feist und Arne Hansen stellen in ihrem Beitrag die Parameter und Messinstrumente vor, anhand derer der Behandlungserfolg des Morbus Sjögren beurteilt werden kann. Diese Outcome-Parameter erlauben nicht nur die Beurteilung der Krankheitsaktivität und des Krankheitsverlaufes, sondern definieren auch Risikogruppen, die einer besonderen Überwachung bedürfen. Der Beitrag gibt einen kritischen Überblick über die verfügbaren bzw. in der Entwicklung befindlichen Outcome-Parameter für Sjögren-Patienten, die ihrerseits von Relevanz für die valide Prüfung neuer Medikamente sind.

■ Der fachübergreifenden Zusammenarbeit kommt gerade beim Sjögren-Syndrom eine große Bedeutung zu.

Daher ist der Beitrag von Christina Jakobi und Klaus Cursiefen aus Erlangen besonders zu begrüßen. In ihm stellen die Autoren die ophthalmologischen Komplikationen, die Möglichkeiten ihrer Diagnostik und Therapie zusammen. Unzureichende Therapiemaßnahmen können beim Sjögren-Syndrom zur Erblindung führen. In der Regel stehen die Störungen des präkornealen Tränenfilms im Vorder-

grund. Durch die frühe und enge Kooperation zwischen Augenarzt und Rheumatologen können visusbedrohende Langzeitkomplikationen bei dieser Erkrankung leicht vermieden werden.

Wenn auch moderne epidemiologische Untersuchungen nach Gisela Westhoffs und Angela Zinks Mitteilungen nach den Amerikanisch-Europäischen-Consensus-Group- (AECG-) Klassifikationskriterien nur eine Prävalenz von rund 0,2% für das primäre Sjögren-Syndrom finden, so ist doch in Deutschland zusammen mit den sekundären Sjögren-Syndrom-Patienten mindestens mit einer Prävalenz von 0,4% in der erwachsenen Bevölkerung mit immunpathologischer Sicca-Symptomatik auszugehen. Die Verteilung von 1:9 bezüglich Männer zu Frauen liegt nach neueren Daten eher bei 1:20. Dabei haben Frauen häufiger immunologische, histopathologische und sialographische Befunde und Organbeteiligungen.

Auch der Erkrankungsbeginn liegt nach den jüngeren Untersuchungen mit 45 Jahren 10 Jahre niedriger als früher festgestellt. Die im höheren Alter erkrankten Patienten sind häufiger Rheumafaktor- und Ro-/SS-A-positiv. Diese Veränderungen liegen sicher daran, dass die neue Diagnostik nach den modifizierten AECG-Kriterien einen großen Anteil von Patienten mit teils anderen immunologischen Markern und schwerwiegender Sicca-Symptomatik sowie Organbeteiligung von der Diagnose ausschließt.

Aber selbst nach diesen Daten werden höchstens 10% der Patienten mit Sjögren-Erkrankung in Deutschland von Rheumatologen behandelt. Hier ist also auf jeden Fall eine sehr viel größere Aufmerksamkeit für die Diagnostik dieses Syndroms zu empfehlen.

Torsten Witte aus Hannover geht auf die genetischen Risikofaktoren für das Sjögren-Syndrom wie STAT4, ILT-6 und den Haplotyp HLA-B8/DR3 ein. Zudem diskutiert er die für die Pathophysiologie wichtigen chronischen Virusinfektionen, die nach wie vor als bisher nicht erkannte Prognosefaktoren des Sjögren-Syndroms kandidieren. Zytotoxische T-Zellen zerstören die Speichel- und Tränendrüsen der Patienten, führen zu pathogenen Zytokinen und Autoantikörpern mit nachfolgender Mund- und Augentrockenheit. Er stellt auch besonders die extraglandulären Manifestationen, die häufig schwierig diagnostiziert werden, wie Vaskulitis, Polyneuropathie oder Arthritis heraus und erläutert die diagnostischen Möglichkeiten beim Sjögren-Syndrom.

► **Höchstens 10% der Patienten mit Sjögren-Erkrankung werden von einem Rheumatologen behandelt**

Wir hoffen, mit den Beiträgen dieses Heftes einen aktuellen Abriss des medizinischen Wissens zum Sjögren-Syndrom

zu bieten, im Spannungsfeld der sehr interessanten und interdisziplinären Erkrankung mit der Darstellung des bisher Erreichten und den nach wie vor existierenden Erfordernissen.

Reinhold E. Schmidt

Torsten Witte

Thomas Dörner

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. R.E. Schmidt
Klinik für Immunologie und Rheumatologie,
Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Str. 1, 30625 Hannover
immunologie@mh-hannover.de

► **Exklusiv für Abonnenten und Gesellschaftsmitglieder:**

Nutzen Sie das Online-Archiv der Zeitschrift für Rheumatologie

Ihre Vorteile:

- Komfortable und schnelle Recherche nach Themen, Autoren, Suchbegriffen
- Ob unterwegs oder am eigenen PC: Zugriff überall und jederzeit
- Online First: Lesen Sie die aktuellsten Beiträge schon vor Erscheinen des gedruckten Heftes online

Registrieren Sie sich jetzt unter

www.ZeitschriftfuerRheumatologie.de

Mitglieder der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie haben direkten Zugriff auf die Volltexte über den Mitgliederbereich der Homepage der DGRh (www.dgrh.de)

Dieser Online-Service steht auch Mitgliedern der folgenden Fachgesellschaften zur Verfügung:

Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie, Österreichische Gesellschaft für Rheumatologie und Rehabilitation, Schweizerische Gesellschaft für Rheumatologie, Berufsverband Deutscher Rheumatologen, Gesellschaft für Psychosomatik in der Rheumatologie und Assoziation für Orthopädische Rheumatologie