

**Trockener Mund und trockene Augen
= Sjögren?
Was noch dahinterstecken kann.**

Prof.Dr.Klaus Krüger

Sjögren – Syndrom - was ist das eigentlich?

- Autoimmunerkrankung unbekannter Ursache
- **Hauptsymptom Trockenheit der Schleimhäute (+ Haut) durch mangelhafte Drüsenfunktion**
- Mögliche zahlreiche weitere Symptome, die den ganzen Organismus betreffen
- Zweithäufigste rheumatische Autoimmunerkrankung (geschätzte Häufigkeit in Deutschland: 400.000 Erkrankte), Frauen neunmal häufiger betroffen

Sjögren – Syndrom Leitsymptomatik

- **Augentrockenheit / Bindehautentzündung**
- **Mundtrockenheit / Entzündung der Mundschleimhaut**

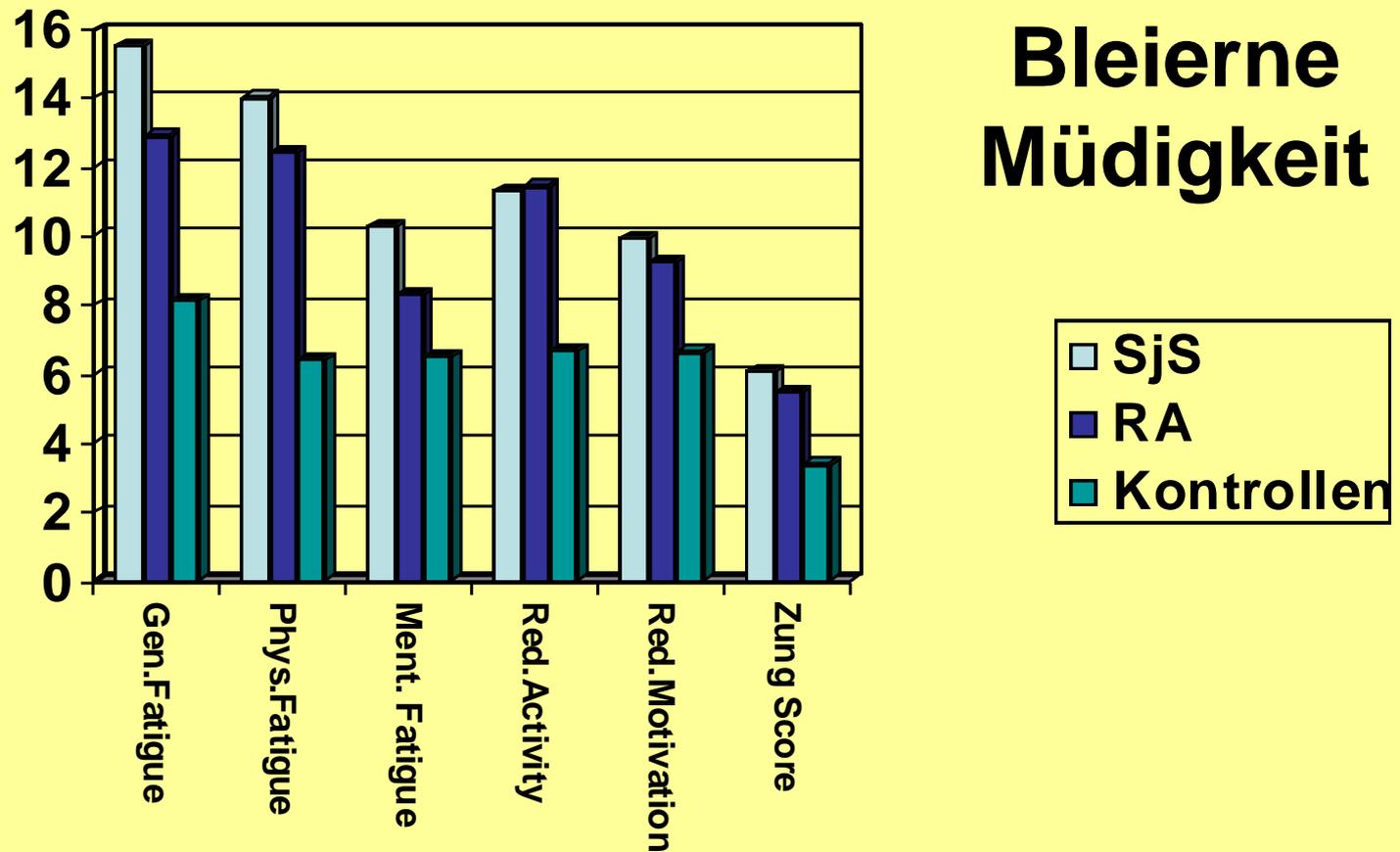


Sjögren – Syndrom sehr häufige Symptomatik II

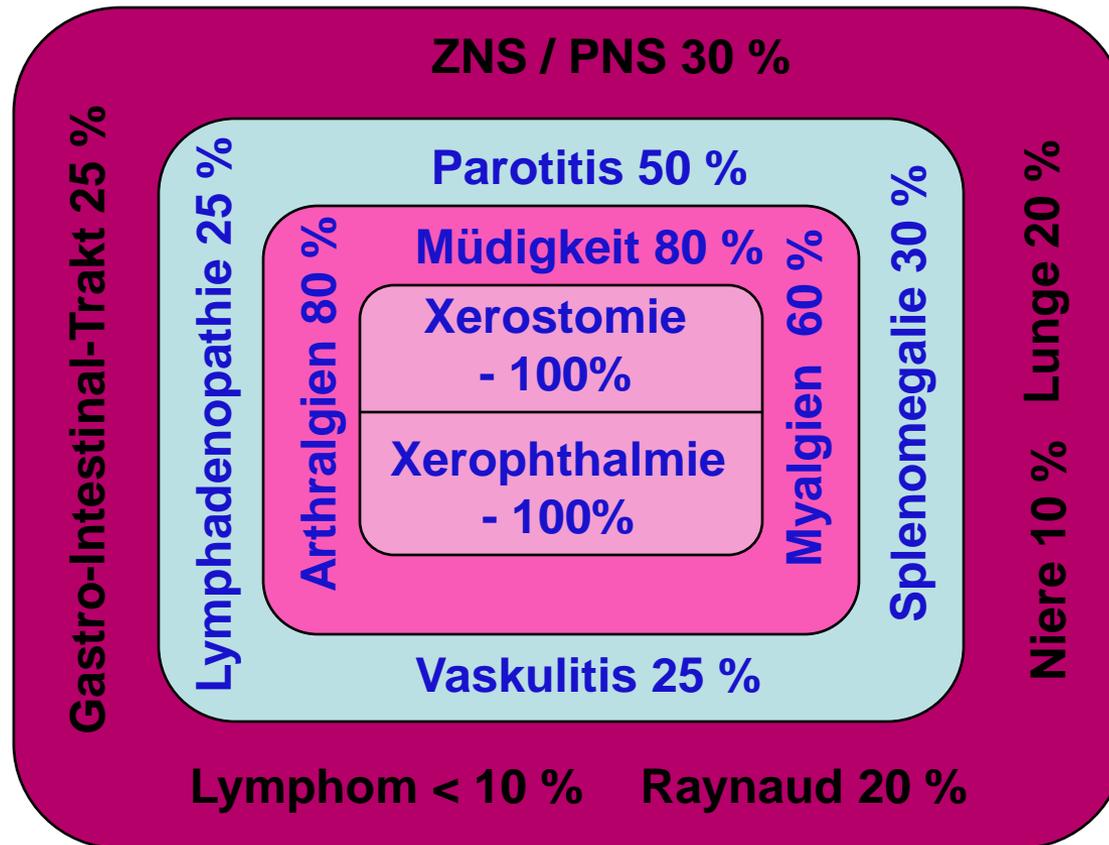


- **Schwellung der Speicheldrüsen**
- **Gelenkschmerzen / Gelenkentzündung**

Sjögren – Syndrom sehr häufige Symptomatik III



Klinisches Spektrum des Sjögren-Syndroms



Europ.-amerik.Diagnose-Kriterien des Sjös

Vitali C et al., Ann Rheum Dis 2002, 61: 554-558

Kriterium	Parameter
Anwendungsregeln	
<i>I. Okuläre Symptome</i> (1 positive Antwort auf mindestens 1 der Fragen)	1. Hatte Sie in den letzten 3 Monaten täglich, anhaltende, unangenehme trockene Augen?
	2. Haben Sie ein wiederkehrendes Sandkorn- oder Fremdkörpergefühl in den Augen?
	3. Verwenden Sie häufiger als 3-mal täglich künstliche Tränenflüssigkeit?
<i>II. Orale Symptome</i> (1 positive Antwort auf mindestens 1 der Fragen)	1. Hatten Sie in den letzten 3 Monaten täglich das Gefühl eines trockenen Mundes?
	2. Hatten Sie im Erwachsenenalter wiederholt oder anhaltend Speicheldrüenschwellungen?
	3. Trinken Sie regelmäßig, um trockene Speisen schlucken zu können?
<i>III. Okuläre Zeichen</i> (mindestens 1 positiver Test)	1. Schirmertest I (ohne Anästhesie) <5 mm/5 min
	2. Rose-Bengalen- oder anderer Farbstofftestscore pathologisch (≥4 van Bijsterveld-score-System)

Europ.-amerik.Diagnose-Kriterien des Sjös II

Vitali C et al., Ann Rheum Dis 2002, 61: 554-558

<i>IV. Histopathologie</i> (Befund durch Experten)	Fokale lymphozytäre Sialadenitis mit einem Fokus-Score ≥ 1 , definiert als die Zahl der Lymphozytenfoci (≥ 50 Lymphozyten neben normal erscheinendem Drüsengewebe) pro 4 mm^2 Drüsengewebe
<i>V. Speicheldrüsenbeteiligung</i> (mindestens 1 positiver Test)	1. Unstimulierter Speichelfluss $\leq 1,5 \text{ ml/10 min}$ 2. Sialographie mit diffuser Sialektasie ohne Anhalt für eine Destruktion der Hauptdrüsengänge 3. Speicheldrüsenzintigraphie mit verzögerter Nuklidaufnahme, -speicherung und -ausscheidung
<i>VI. Antikörper</i>	Anti-SS-A(Ro)- und/oder Anti-SS-B(La)-Nachweis

Ein Sjögren-Syndrom liegt vor, wenn 4 / 6 Kriterien erfüllt sind, darunter muß entweder Kriterium 4 oder 6 sein.

Diagnose-Sicherung des Sjögren-Syndroms

Nachweis typischer Auto-Antikörper (Labor)

oder

typischer Drüsenbefund (Probeentnahme)

muss sein !

Schema der Abklärung bei der Verdachtsdiagnose Sjögren-Syndrom

**Mögliche Manifestation
des Sjögren-Syndroms**



**Saxon-/Schirmer-Test
SS-A-, SS-B-, IgA-alpha-Fodrin-Antikörper
ANA, RF, S-Elektrophorese**



ggf.

Speicheldrüsenbiopsie

***...was alles einen trockenen Mund
und trockene Augen verursachen kann...***

Wie entsteht die Sicca-Symptomatik?

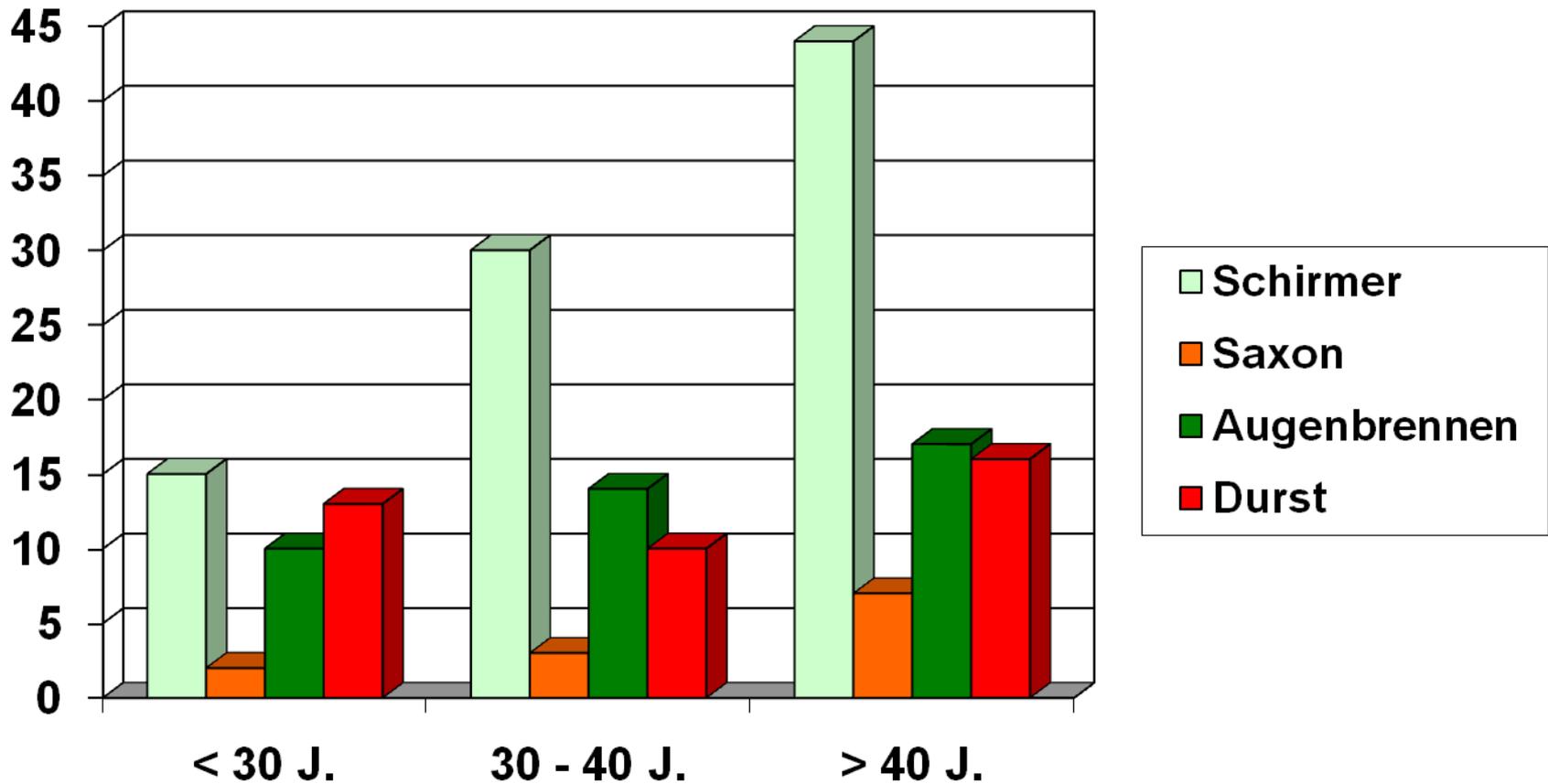
Untergang von Drüsen-
Gewebe durch Ent-
zündung und Umbau

Neurogene
Dysregulation



Mangelhafte Drüsenfunktion

Untergang von Drüsengewebe: Zunahme der Trockenheit mit dem Alter ist normal!



Dank an Prof.T.Witte, Hannover !

**Neurogene Dysregulation: Trockenheit
kann eine medikamentöse Nebenwirkung oder
Folge von Bestrahlung sein !**

Beispiele:

- **Anticholinergika (Atropin, krampflösende Medikamente)**
- **Viele Antidepressiva**
- **Manche Hochdruck-Medikamente**
- **Vorherige Bestrahlung der Drüsenregion**

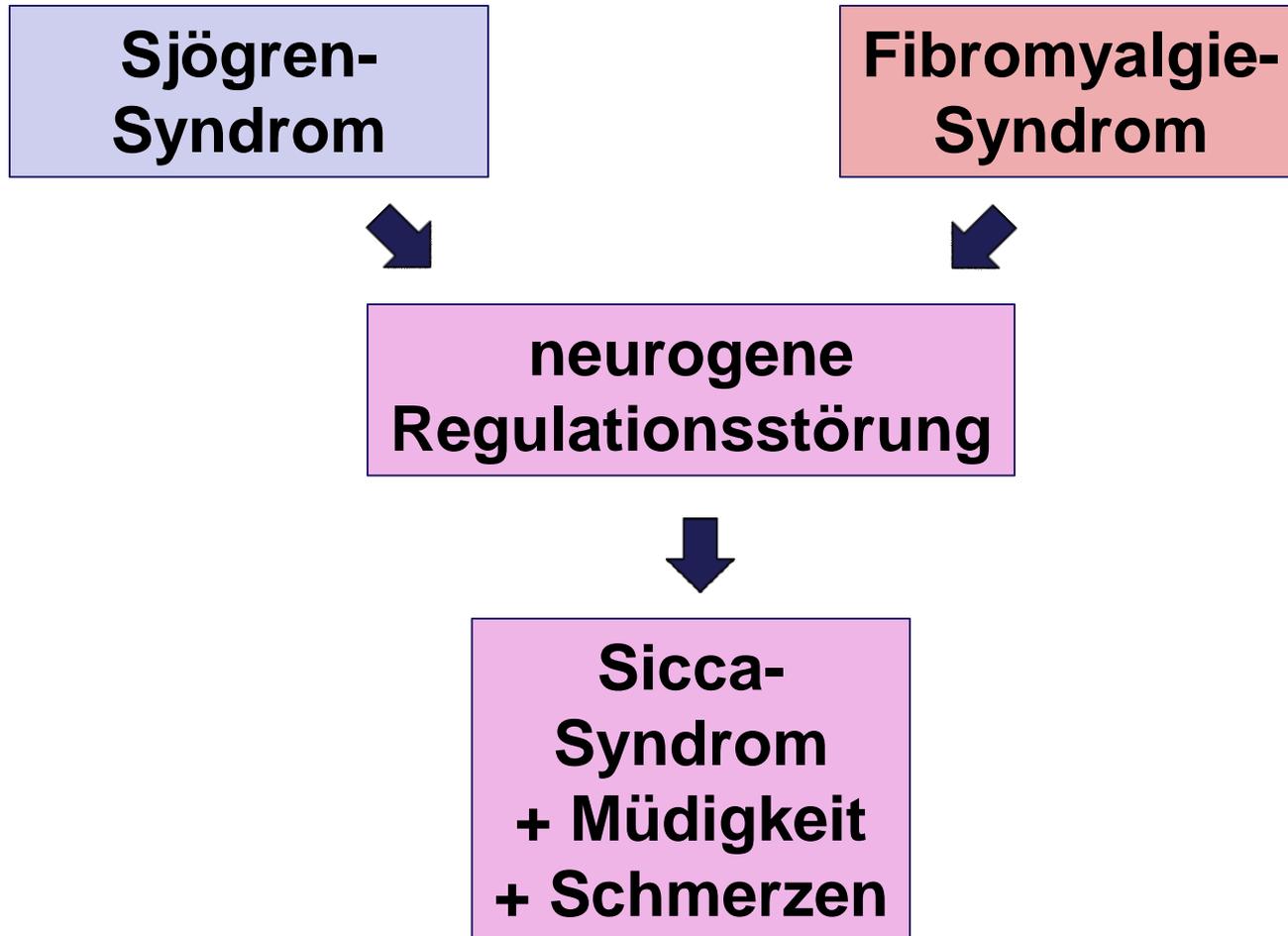
Womit kann das Sjögren-Syndrom verwechselt werden ? Sicca-Syndrom (neurogene Regulationsstörung!)

- **Fibromyalgie-Syndrom**
- **Multiple Sklerose**
- **Diabetes mellitus**
- **Andere Systemerkrankungen (Sarkoidose)**
- **Infektionen (HIV, Hepatitis)**
- **Tumoren mit Speicheldrüsenbefall**

Womit kann das Sjögren-Syndrom verwechselt werden ? Sicca-Syndrom (neurogene Regulationsstörung!)

- **Fibromyalgie-Syndrom**
- **Multiple Sklerose**
- **Diabetes mellitus**
- **Andere Systemerkrankungen (Sarkoidose)**
- **Infektionen (HIV, Hepatitis)**
- **Tumoren mit Speicheldrüsenbefall**

Fibromyalgie oder Sjögren-Syndrom ?



Typische Symptome der Regulationsstörung des autonomen Nervensystems - Auswahl

Befund	Sjögren-Syndrom	Fibromyalgie
Sicca-Symptomatik	+++	++
Müdigkeit	+++	+++
Schlafstörung	++	+++
Blutdruckprobleme (z.B. Orthostase)	++	+
Herzklopfen/-rasen	+	++
Magen-Darm-Sympt. (Diarrhoe, Verstopf. u.a.)	++	+++
Reizblase	+	++

Überweisungsdiagnose Sjögren-Syndrom – was steckt dahinter* ?

- **Sjögren – Syndrom 34 %**
- **Fibromyalgie-Syndrom 45 %**
- **Andere Ursachen 21 %**

*** Eigene Untersuchung – Zeitraum 2009 - 2014**

Der typische Fall: W.G., 49 Jahre

- **Generelle Schmerzprobleme seit 11 Jahren, Gelenke + Sehnenansätze hauptbetroffen, nie Arthritis.**
- **Mund- und Augentrockenheit seit 6 Jahren;**
Saxon-Test: Speichelproduktion mit 2,9 g/2 min reduziert.
Schirmer-Test: Tränenproduktion mit 4 mm rechts und 2 mm links
(Norm > 5 mm) in 5 min reduziert.
- **Bleierne Müdigkeit und Schlafstörung zunehmend seit fünf Jahren.**
- **Vor einem Jahr Diagnose Sjögren-Syndrom durch einen Rheumatologen, da ANA 1:640.**

Der typische Fall: W.G., 49 Jahre

- **Generelle Schmerzprobleme seit 11 Jahren, Gelenke + Sehnenansätze hauptbetroffen, nie Arthritis.**
- **Mund- und Augentrockenheit seit 6 Jahren;**
Saxon-Test: Speichelproduktion mit 2,9 g/2 min reduziert.
Schirmer-Test: Tränenproduktion mit 4 mm rechts und 2 mm links
(Norm > 5 mm) in 5 min reduziert.
- **Bleierne Müdigkeit und Schlafstörung zunehmend seit fünf Jahren.**
- **Labor: BSG/CRP/Elpho normal, RF negativ, ANA 1:320, ds-DNS-, SS-A-, SS-B-AK negativ.**

Der typische Fall: W.G., 49 Jahre

- **Drüsenbiopsie: Unspezifischer Befund, kein sicherer Hinweis für Sjögren-Syndrom !**
- **Diagnose Fibromyalgie-Syndrom mit neurogener Dysregulation, u.a. Sicca-Symptomatik, anfallsweise Pelzigkeit der Haut, Herzrasen, Reizdarm, Reizblase.**

Womit kann das Sjögren-Syndrom verwechselt werden ?

b) Schwellung der Speicheldrüsen

I. Häufiger einseitig

- Malignome
- Bakterielle Infekt.
- Chronische unspez. Parotitis



II. Häufiger beidseitig

- Sjögren-Syndrom
- Virale Infektionen
- NH-Lymphom
- Sarkoidose
- Tuberkulose
- Sialadenose(z.B. Diabetes mellitus, C2)

Therapiemöglichkeiten der Trockenheit bei Sjögren-Syndrom (und anderen Ursachen): Allgemeine Maßnahmen

Absetzen von Medikamenten mit Sicca-NW

Viel trinken

Viel kauen (Kaugummis, zuckerfreie Drops, Kirschkern etc)

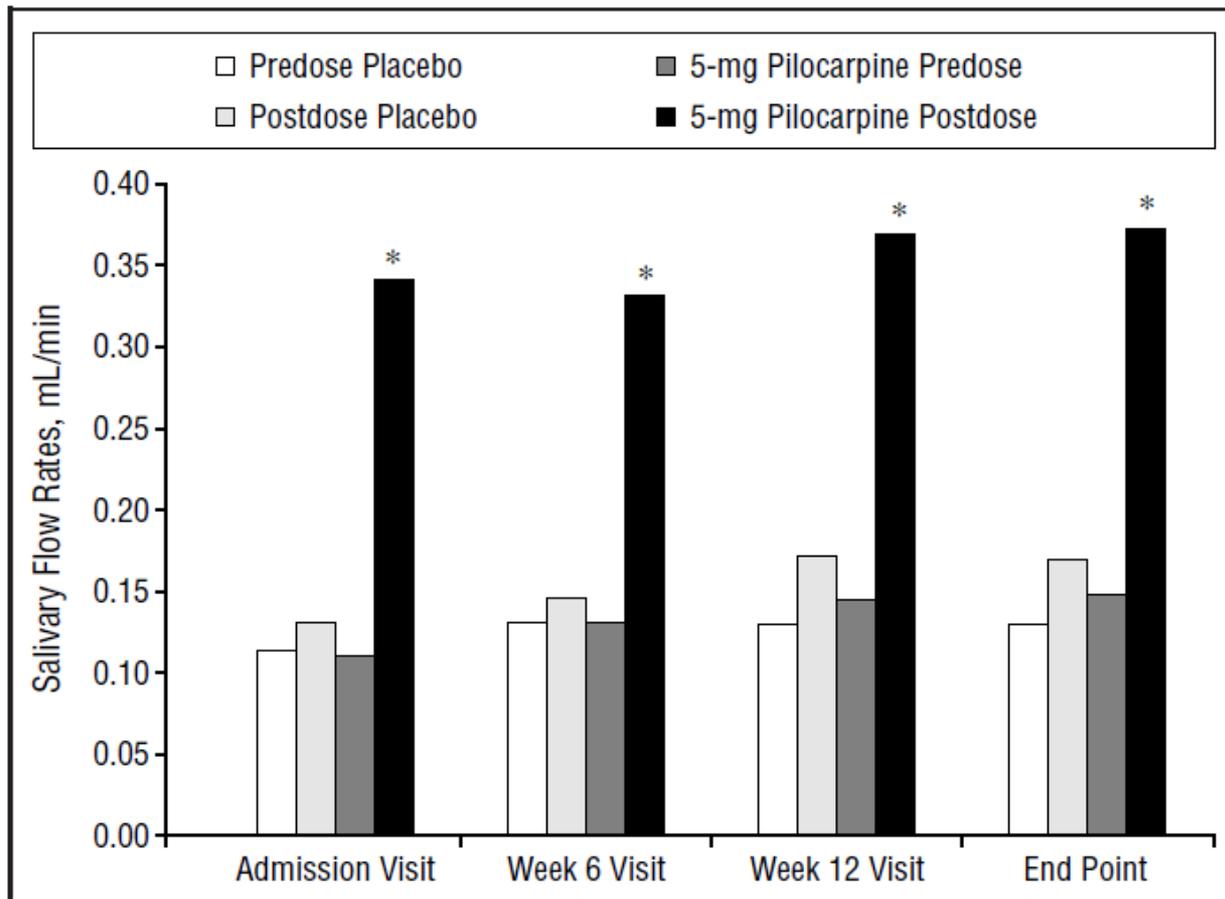
Augentropfen

Meiden trockener Räume

Meiden zugiger Räume und von Klimaanlage

Zahnpflege

Pilocarpin* bei Mund- und Augentrockenheit

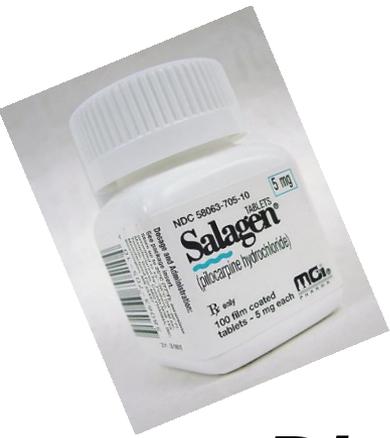


* Salagen®

Vivino FB et al, Arch Intern Med 1999; 159:174-181

Weitere Alternativen bei Mund- und Augentrockenheit

- **Cevimelin (Evoxac®) – cave: nur über Auslands-apotheke, Erstattung nur mit Sondergenehmigung, nur bei Diagnose Sjögren-Syndrom !**
- **Ciclosporin-Augentropfen (Ikervis®) – cave: nur wenn Augentropfen nicht wirken!**



Die gute Nachricht:

***Alle diese Therapiemaßnahmen
wirken gegen Sicca-Symptomatik
sowohl bei Sjögren-Syndrom
als auch bei den anderen
Ursachen !***

