Magen-Darm-Trakt und Sjögren-Syndrom

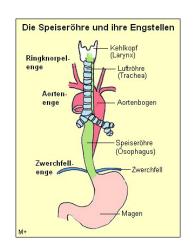
7. Deutscher Sjögren Tag, 08.03.2008

Dr. med. J. Rosendahl Department für Innere Medizin Medizinische Klinik & Poliklinik II

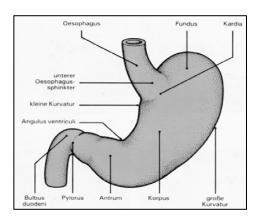


Übersicht I

- Speiseröhre
 - Schluckstörungen
 - Refluxösophagitis

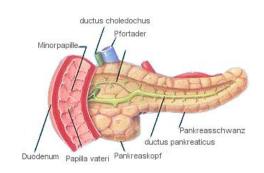


- Magen
 - Gastritis
 - Ulcera

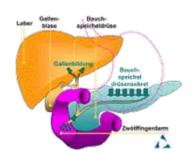


Übersicht II

- Pankreas
 - Autoimmunpankreatitis



- Leber
 - Autoimmunhepatitis
 - Primär biliäre Zirrhose (PBC)
 - Primär sklerosierende Cholangitis (PSC)

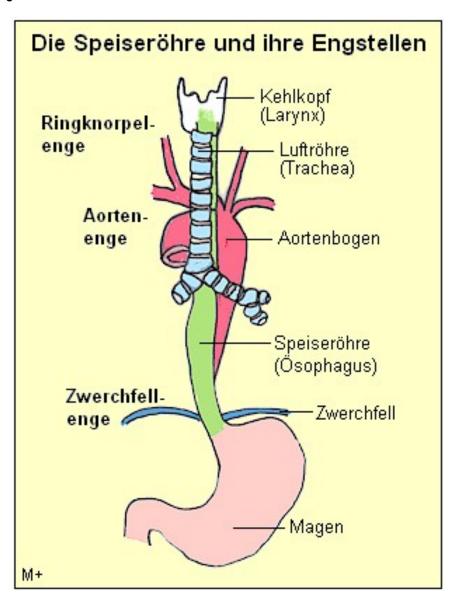


Übersicht III

Organ	Beteiligung	Häufigkeit
Mund	Speichel [↓] , Schwierigk. beim Kauen, Schlucken, Infektionen ect.	sehr häufig
Speiseröhre	Schluckstörung, Sodbrennen	häufig
Magen	Schmerzen, Übelkeit, chron.Gastritis	häufig
Darm	Schleimhautentzündung	sehr selten
Leber	Verbindung mit anderen Autoimmunkr. (PBZ, Autoimmunhepatitis)	nicht selten
Bauchspeichel- drüse	Verdauungsinsuffizienz,chronische subklinische Entzündung	gelegentlich

Prof. Dr. K. Krüger, München

Speiseröhre-Anatomie



Speiseröhre-Sjögren-Syndrom

- Schluckstörungen (~75%)
 - Schleimhauttrockenheit
 - muskuläre Funktionsstörung
 - funktionelle Schluckstörung
 - Myositis
- Refluxösophagitis (~50%)
 - insuffizienter unterer Ösophagussphinkter

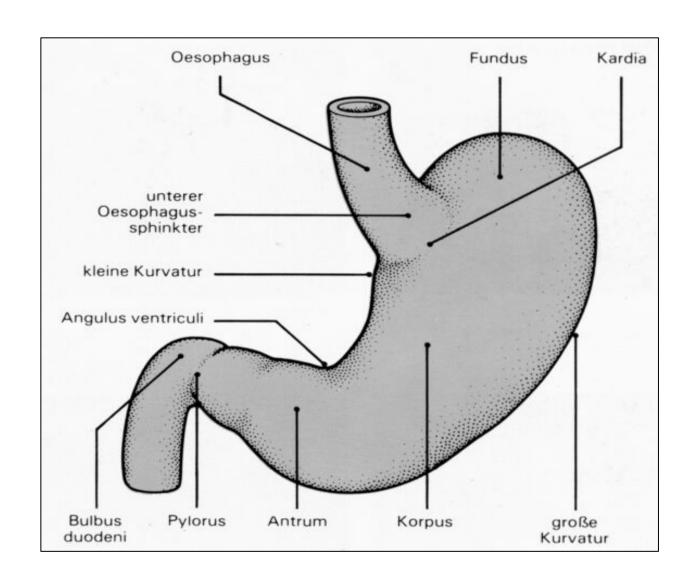
Speiseröhre-Sjögren-Syndrom

- Diagnostik bei persistierenden

Beschwerden:

- Ösophagusmanometrie
- ggf. Ösophago-Gastro-Duodenoskopie
- pH-Metrie
- ggf. Röntgen-Breischluck
- ggf. endoskopische Therapieverfahren

Magen-Anatomie



Magen-Sjögren-Syndrom

- häufige Symptome:
 - Magenschmerzen, Übelkeit, Sodbrennen
- Ursachen:
 - chronisch atrophische Gastritis
 - Übersäuerung (pH erniedrigt)
 - NSAR-Einnahme (z.B. Diclofenac) → Ulcera

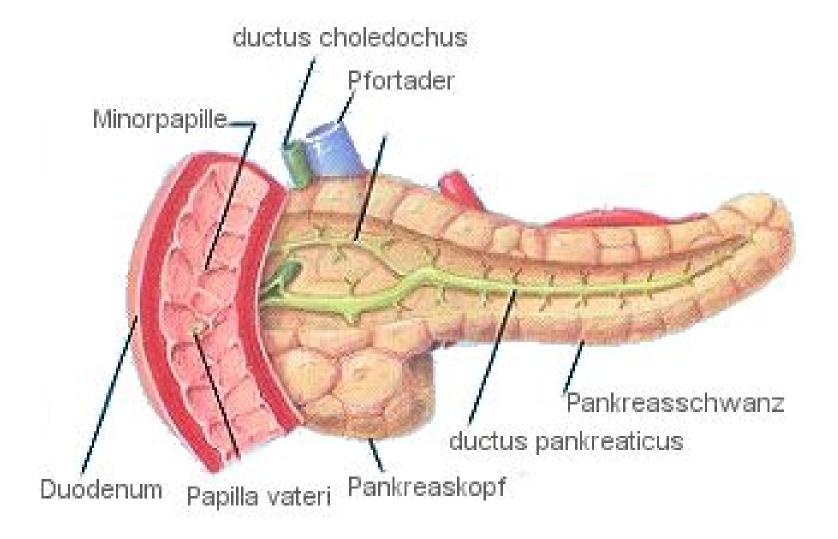
Magen-Sjögren-Syndrom

- Konsequenz bei persistierenden

Beschwerden:

- Ösophago-Gastro-Duodenoskopie
- bei Helicobacter pylori Nachweis Eradikation
- dauerhafte Einnahme von PPI
- ggf. im Verlauf C13-Harnstoff-Atemtest

Pankreas-Anatomie



Pankreas-Sjögren-Syndrom

- Autoimmunpankreatitis
 - wiederkehrend milde abdominelle
 Beschwerden
 - im mittleren Oberbauch lokalisiert
 - teilweise in den Rücken ziehend
- exokrine Pankreasinsuffizienz
 - Verdauungsbeschwerden
 - Fettstuhl

Pankreas-Sjögren-Syndrom



Fettstuhl (Joseph Beuys, 1964)

Pankreas-Sjögren-Syndrom

- Konsequenz bei persistierenden

Beschwerden:

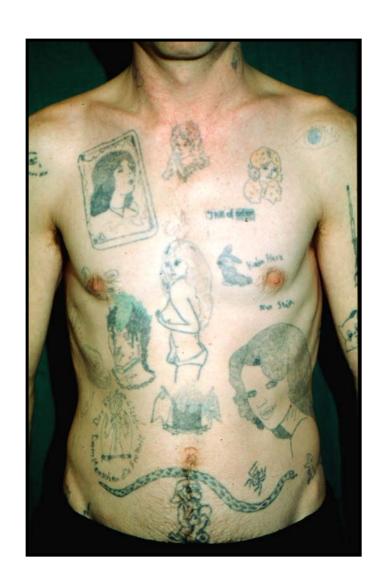
- Antikörperdiagnostik (u.a. RF, Lactoferrin)
- Serumimmunglobulindiagnostik (IgG, IgG4)
- Bildgebung (Sonographie, CT, ES, MRT)
- Therapieversuch mit Steroiden
- Substitution von Pankreasenzymen
- gastroenterologische Vorstellung!

Alkoholische chronische Pankreatitis

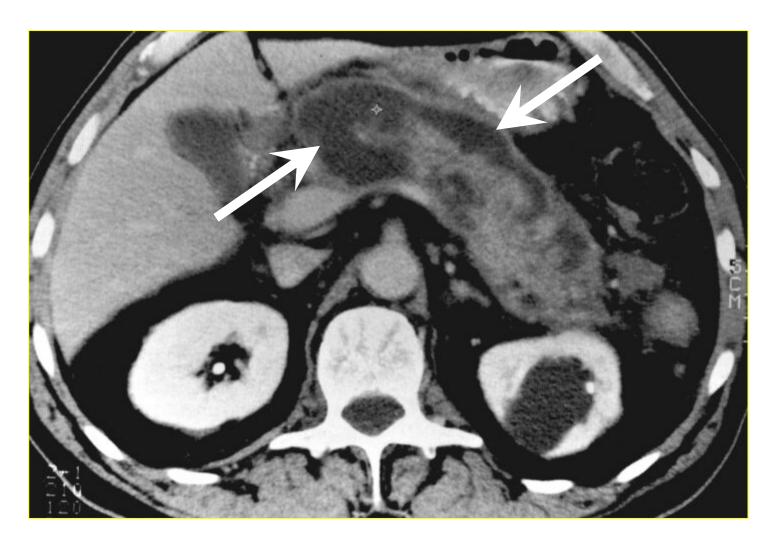
"Klassische" alkoholische chronische Pankreatitis

Patientencharakteristika:

- dünn/mager
- wiederkehrende, starke
 abdominelle Beschwerden
- tätowiert?

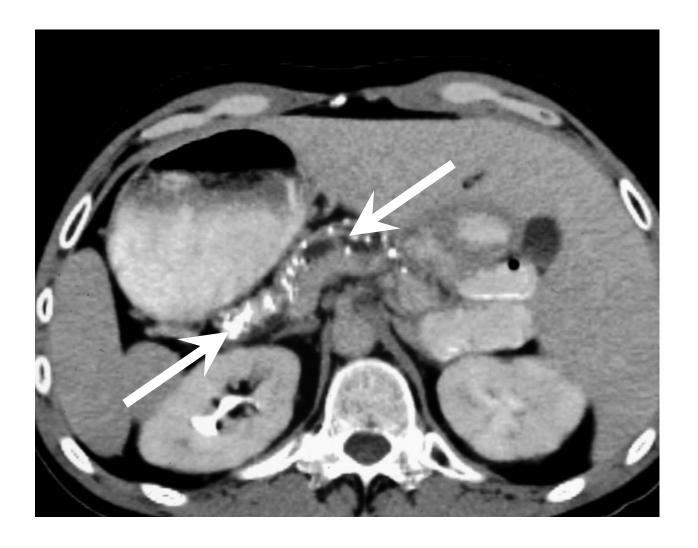


Akute nekrotisierende Pankreatitis



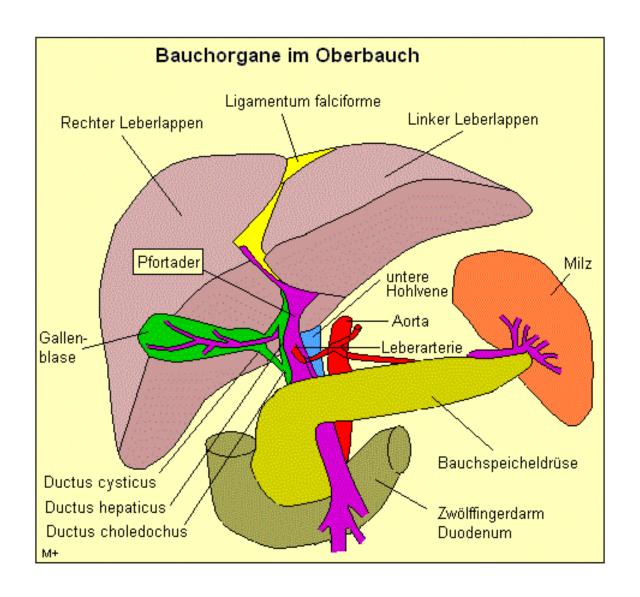
Nekrosen im CT

Chronische Pankreatitis



Steine und Pankreasgangerweiterung im CT

Leber-Anatomie



- erhöhte Leberwerte bei Patienten (-innen) mit Sjögren-Syndrom (ca. 25%?)
- Ursachen-Klärung wichtig?
- Ja, bei anhaltend erhöhten Leberwerten
- mögliche Ursachen:
 - direkte Leberbeteiligung (selten)
 - medikamentös induziert
 - zufällige Assoziation (z.B. Hepatitis C)

- Autoimmunhepatitis
 - Autoimmunprozesse unter Einbeziehung der Hepatozyten
 - drei verschiedene serologische Typen (AIH1-3), klinische ähnlicher Verlauf
 - Verlauf: subklinisch, akute Hepatitis (Phasen), fulminantes akutes Leberversagen, chronisch, Leberzirrhose

- Autoimmunhepatitis-Diagnosestellung

- Ausschlußdiagnose!

Parameter		Score			
Geschlecht	weiblich	+ 2			
AP:GOT (oder GPT)	< 1,5	+ 2			
	1,5-3,0	0		.05 (4)	
	> 3,0	- 2	Alkoholkonsum	< 25 g/die	+ 2 - 2
				> 60 g/die	- 2
Gesamt-Globulin oder IgG über der Norm	> 2,0	+ 3	Histologie	lobuläre Hepatitis	+ 3
	1,5-2,0	+ 2	Institute	überwiegend lymphoplasmazelluläre	+ 1
	1,0-1,5	+ 1		Infiltrate	
	< 1,0	0		Rosettenbildung	+ 1
				Keine der o.g Veränderungen	- 5
ANA, SMA oder LKM-1	> 1:80	+ 3		Gallenwegsveränderungen	- 3
	1:80	+ 2		Veränderungen, verdächtig auf andere	- 3
	1:40	+ 1		Ätiologie	
	< 1:40	0			
	< 1:40 bei Kindern	+ 1	Andere Autoimmunerkrankungen bei Patient oder	r	+ 2
			Verwandten ersten Grades		
AMA	positiv	- 4	Octional and the Donor		
			Optionale zusätzliche Parameter (nur Hinzuzufügen bei negativem Nachweis für		
Virushepatitis-Marker:	positiv	- 3	ANA, SMA und LKM-1)		
(z.B.: Anti-HAV-IgM, HbsAg, Anti-HBc-IgM,	negativ	+ 3	Nachweis von pANCA, Anti-LC1, Anti-SLA	positiv	+ 2
Anti-HCV und HCV-RNA)			Anti-ASGPR, Anti-LP, Anti-Sulfatid	, positiv	. 2
EBV, CMV			HLA DR3 oder DR4	positiv	+ 1
Anamnese für hepatotoxische Medikamente	positiv	- 4	Therapieansprechen	komplett	+ 2
	negativ	+ 1		Rezidiv	+ 3

- Primär biliäre Zirrhose (PBC)
 - klinisch: Abgeschlagenheit, Juckreiz
 - cholestatische Lebererkrankung
 - chronischer, langsam fortschreitender
 Verlauf
 - entzündliche Veränderung der intrahepatischen Gallengänge
 - Nachweis von antimitochondrialen
 Antikörper (AMA-M2)

- Primär biliäre Zirrhose (PBC)
 - Therapie: Ursodesoxycholsäure
 (bei effektiver Therapie sehr gute Prognose)
 - bei schwerem Verlauf Transplantation
 (Anstieg des Bilirubin → LTX-Listung)
 - Therapie der Komplikationen der Zirrhose
 - engmaschige Verlaufskontrolle

- Primär sklerosierende Cholangitis

Inzidenz: 1:100 000, m>w, Colitis ulcerosa

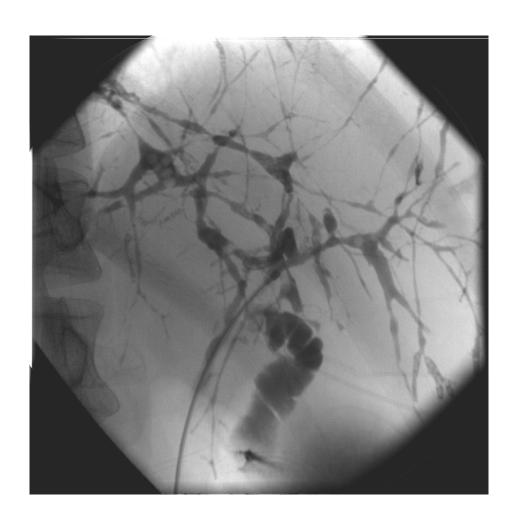


Altes Leipziger Zentralstadion

- Primär sklerosierende Cholangitis
 - klinisch: Abgeschlagenheit, Juckreiz, Fieber
 - Entzündung der Gallenwege mit Fibrose
 - Verlauf: Leberzirrhose, Leberversagen,
 maligne Entartung
 - Nachweis von ANCAs, Cholestaseparameter erhöht

- Primär sklerosierende Cholangitis
 - im Verlauf regelmäßige ERC mit Bürstenzytologie (umstritten!)
 - MRC zum Nachweis der Gallengangsstenosen
 - ggf. histologische Sicherung (Leberpunktion)
 - Ursodesoxycholsäure
 - teilweise Lebertransplantation notwendig
 - engmaschige Betreuung (Gastroenterologe)

Primär-Sklerosierende Cholangitis



ERC-Bild bei PSC

Zusammenfassung

- Bei Beschwerden wie Schluckstörungen oder Oberbauchbeschwerden sollte eine ambulante Abklärung erfolgen (Manometrie, pH-Metrie, Ösophago-Gastro-Duodenoskopie)
- Bei Autoimmunpankreatitis interdisziplinäre Betreuung in einem Zentrum
- Bei Autoimmunhepatitis, PBC oder PSC ist eine engmaschige Betreuung in einem Zentrum empfehlenswert

Department für Innere Medizin Medizinische Klinik & Poliklinik II



Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit