

---

# Das Sjögren-Syndrom

## Neues aus der Ursachenforschung

Prof. Dr. med. Hendrik Schulze-Koops

Rheumaeinheit

Ludwig-Maximilians-Universität München



# Sjögren-Syndrom, Charakteristika

---

## Sjögren-Syndrom

systemische chronische inflammatorische Erkrankung

gehört zu den „Kollagenosen“ (wie Lupus, Sklerodermie oder die Myositiden)

Frauen : Männer = 9 : 1 (20 : 1)

Häufigkeit: 0.2 - 0.4% der europäischen Bevölkerung

benannt nach Henrik Sjögren (1899 - 1986)

führt zu Trockenheit der Schleimhäute

viele weitere Symptome, u.a. Müdigkeit, Raynaud-Syndrom, Gelenkschmerzen

Autoimmunerkrankung



# Pathophysiologie des Sjögren-Syndroms

---

## Definition einer Autoimmunreaktion

Spezifische (T- und B-Zell-vermittelte) Immunreaktion gegen körpereigenes Gewebe



# Pathophysiologie des Sjögren-Syndroms

---

## Autoimmunität $\neq$ Autoimmunerkrankung

Die Untersuchung von Autoimmunphänomenen macht nur Sinn bei einem klinischen Verdacht auf das Vorliegen einer bestimmten Erkrankung



# Pathophysiologie des Sjögren-Syndroms

---

## Definition einer Autoimmunerkrankung

Spezifische (T- und B-Zell-vermittelte) Immunreaktion gegen körpereigenes Gewebe, **die zur Zerstörung eines Organes und dessen Funktionsverlust führt**

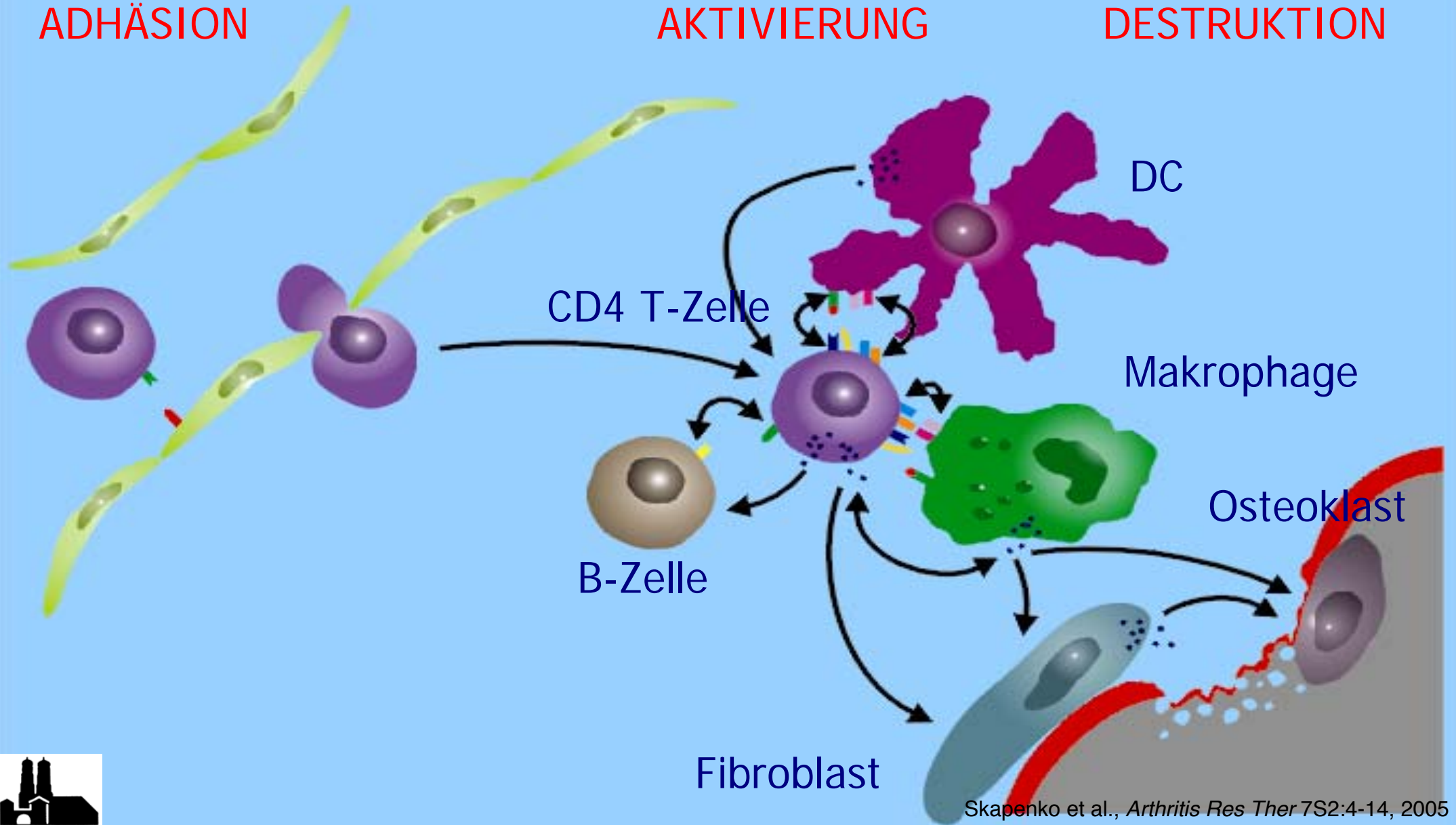


# Pathogenese einer Autoimmunerkrankung

ADHÄSION

AKTIVIERUNG

DESTRUKTION



# Pathophysiologie des Sjögren-Syndroms

---

## was spricht für eine Autoimmunerkrankung?

Anreicherung von CD4+ **T-Zellen** in den Speicheldrüsen

Nachweis von CD4-T-Zell-Aggregaten

Produktion von entzündungsfördernden **Zytokinen** in den Speicheldrüsen

Nachweis von bestimmten **Autoantikörpern** (anti-SS-A/Ro, anti-SS-B/La)

vermehrtes Absterben von Endothelzellen und Freisetzung von Autoantigenen

verstärkte Bildung eines **B-Zell-Überlebensfaktors** (BAFF)

Hypergammaglobulinämie



# Pathophysiologie des Sjögren-Syndroms

---

was ist die Folge der autoimmunen Entzündung?

**innerhalb von Drüsen:**

Zerstörung von Drüsenzellen durch die aktivierten Lymphozyten

Verhinderung der neuralen Steuerung der Speichelsekretion durch entzündungsfördernde Zytokine und bestimmte Autoantikörper (z.B. gegen M3 muskarinische Acetylcholinrezeptoren)

Hemmung der Interaktion von Drüsenzellen mit dem Bindegewebe durch sog. Matrix-Metalloproteinasen





# Pathophysiologie des Sjögren-Syndroms

---

was ist die Folge der autoimmunen Entzündung?

**außerhalb von Drüsen:**

Einwanderung von Lymphzellen in feinste Gewebe (Leberbeteiligung, interstitielle Nephritis, Bronchiolitis)

Bildung von Immunkomplexen (Vaskulitis, Polyneuropathie, Gomerulonephritis)



# Pathophysiologie des Sjögren-Syndroms

---

## mögliche Auslöser der Erkrankung

genetische Veranlagung (Häufung in Familien, 10-fach erhöhtes Risiko)

Infektionen (Virusinfektion? EBV, Coxsackie, ...)

Umweltfaktoren

