

A - Z

# Sjögren-Syndrom

- 1 Überblick
- 2 Definition
- 3 Ursachen
- 4 Symptome
- 5 Diagnose
- 6 Therapie
- 7 Verlauf
- 8 Vorbeugen

VON ONMEDA-ÄRZTETEAM

## 1. Überblick

**Beim Sjögren-Syndrom handelt es sich um eine sogenannte Autoimmunerkrankung, bei der das körpereigene Abwehrsystem das eigene Gewebe angreift. Dadurch sind die Tränen- und Speicheldrüsen dauerhaft entzündet.**

Das Sjögren-Syndrom macht sich insbesondere durch einen trockenen Mund und trockene Augen (**Sicca-Syndrom**) bemerkbar. Manchmal trocknen auch andere Schleimhautbereiche aus, etwa in den Atemwegen oder an den Geschlechtsorganen. Die Symptome, die mit der Funktion von Drüsen in Verbindung stehen, bezeichnen Mediziner als «**glanduläre**» **Symptome**. Bei den sogenannten «**nicht-glandulären**» **Symptomen** handelt es sich dagegen um Beschwerden, die nicht auf die gestörte Funktion der Drüsen zurückzuführen sind. Anzeichen und Symptome beim Sjögren-Syndrom sind zum Beispiel:

Müdigkeit

## Abgeschlagenheit

## Fieber

## Gelenkschmerzen

Die **Ursachen** des Sjögren-Syndroms sind noch **nicht geklärt**. Die Krankheit wird oft erst spät erkannt und betrifft zu mehr als 90 Prozent Frauen. Sie kann als eigenständige Krankheit (primäres Sjögren-Syndrom) oder auch als Begleitgeschehen bei anderen Erkrankungen des Immunsystems vorkommen, zum Beispiel bei der rheumatoiden Arthritis oder dem Lupus erythematodes (sekundäres Sjögren-Syndrom).

Beim Sjögren-Syndrom zielt die Therapie darauf ab, die **Beschwerden zu lindern**. Gegen trockene Augen und einen trockenen Mund helfen beispielsweise künstliche Tränen- beziehungsweise Speichelflüssigkeit. Zuckerfreie Bonbons oder Kaugummis regen zudem die natürliche Speichelproduktion an. Verschiedene Wirkstoffe können zusätzlich die Überreaktion des Immunsystems eindämmen. Die Ursachen der Autoimmunkrankheit lassen sich nach derzeitigem Wissen noch nicht behandeln.

Die Krankheit verläuft in der Mehrzahl der Fälle unkompliziert, sie birgt jedoch ein gewisses Risiko für Begleit- und Folgeerkrankungen wie Karies, Schwellungen der Ohrspeicheldrüse oder Gelenkentzündungen. Eine seltene Komplikation des primären Sjögren-Syndroms ist Lymphdrüsenkrebs beziehungsweise ein Non-Hodgkin-Lymphom.



## 2. Definition

Das Sjögren-Syndrom ist eine Erkrankung, die auf einer **Fehlfunktion der körpereigenen Abwehrmechanismen** beruht. Diese richten sich fälschlicherweise

gegen den eigenen Körper. Das Abwehrsystem bildet sogenannte Autoantikörper aus, spezielle Eiweisse, die an körpereigenes Gewebe binden und zu Entzündungen führen.

Mediziner bezeichnen eine solche Krankheit allgemein als Autoimmunkrankheit. Im Falle des Sjögren-Syndroms richtet sich die körpereigene Abwehr hauptsächlich gegen die **Speichel-** und die **Tränendrüsen** und verursacht dort Entzündungen, welche die Funktion der Drüsen massiv einschränken. Dies führt dazu, dass die Augen und der **Mund stark austrocknen** (**Sicca-Syndrom**). Liegen allein diese Symptome und keine weiteren Begleit- oder Grunderkrankungen vor, sprechen Mediziner von einem **primären Sjögren-Syndrom**.

Wenn das Sjögren-Syndrom hingegen im Rahmen anderer entzündlicher Erkrankungen des Bindegewebes auftritt, handelt es sich um ein **sekundäres Sjögren-Syndrom**.

Die häufigsten **Bindegewebserkrankungen**, die in Verbindung mit einem Sjögren-Syndrom auftreten, sind die **rheumatoide Arthritis**, der systemische **Lupus erythematodes**, die progressive systemische Sklerodermie und sogenannte Kollagenosen (Autoimmunerkrankungen des Bindegewebes) wie die Polymyositis.

## Häufigkeit

Es liegen beim Sjögren-Syndrom keine exakten Zahlen über die Häufigkeit vor. Schätzungen zufolge kommt das Sjögren-Syndrom in der Schweiz bei rund eins bis zwei Prozent der Einwohnern vor. Bekannt ist, dass es nach der **rheumatoiden Arthritis** die zweithäufigste entzündliche Erkrankung des Bindegewebes ist.

Das Sjögren-Syndrom betrifft insbesondere **Frauen**. Sie erkranken 20-mal häufiger als Männer.

## 3. Ursachen

Beim Sjögren-Syndrom, spielen verschiedene Ursachen eine Rolle. Es gibt Hinweise auf eine erbliche **Veranlagung**. Möglicherweise kommen auch **hormonelle Einflüsse** und **Umweltfaktoren** beim Sjögren-Syndrom als Ursachen infrage.

Wie bei anderen Erkrankungen, bei denen sich das Abwehrsystem gegen körpereigenes Gewebe richtet (Autoimmunkrankheiten), sind jedoch die genauen Mechanismen, die beim Sjögren-Syndrom zur Fehlsteuerung des Immunsystems führen, **unklar**.

## 4. Symptome

Beim Sjögren-Syndrom lassen sich die Symptome in zwei Gruppen einteilen: Die sogenannten **glandulären Symptome** umfassen Störungen der Drüsenfunktionen - insbesondere der Speichel- und Tränendrüse (**Sicca-Syndrom**). Weitere Beeinträchtigungen durch das Sjögren-Syndrom bezeichnen Mediziner als **extraglanduläre Symptome** (also Symptome, die ausserhalb der Drüsen auftreten). Dazu zählen übermässige Müdigkeit oder Schmerzen und Entzündungen in den Gelenken.

### Glanduläre Symptome

Typische Symptome des Sjögren-Syndroms sind trockene Augen (Xerophthalmie) und ein trockener Mund (Xerostomie). Das gemeinsame Auftreten dieser Symptome bezeichnen Mediziner als **Sicca-Syndrom**. Manchmal trocknen auch andere Schleimhäute und Hautpartien aus, hierzu gehören insbesondere die Schleimhäute der Nase, der Luftröhre, der Lunge, des Bronchialsystems und der Geschlechtsorgane. Heiserkeit, Hustenreiz und Schmerzen beim Geschlechtsverkehr können die Folge sein.

### Extraglanduläre Symptome

Das Sjögren-Syndrom äussert sich manchmal auch durch Symptome, die nicht die Drüsen betreffen (extraglanduläre Symptome):

übermässige Müdigkeit

Schmerzen und Entzündungen in den Gelenken, die jedoch ohne Gelenkzerstörungen ablaufen

Raynaud-Syndrom (Durchblutungsstörungen in Fingern und Zehen)

Selten ruft das Sjögren-Syndrom auch Symptome wie Entzündungen der Lunge, der Niere, der Muskeln und der Blutgefässe (**Vaskulitiden**) hervor. Manchmal entwickeln sich **Gefühlsstörungen** und Lähmungserscheinungen, sogenannte Polyneuropathien.

Bei etwa 20 von 100 Menschen mit Sjögren-Syndrom vergrössern sich die Lymphknoten und es kommt zur sogenannten Lymphadenopathie, einer **Erkrankung des Lymphsystems**, aus der sich in seltenen Fällen ein Lymphknotentumor (Non-Hodgkin-Lymphom) entwickeln kann. Das Risiko hierfür ist bei Betroffenen mit Sjögren-Syndrom etwa 40-fach erhöht.

## 5. Diagnose

Beim Sjögren-Syndrom wird die Diagnose **meist spät** gestellt. Rheumatologen und Immunologen sind auf Erkrankungen wie das Sjögren-Syndrom spezialisiert. Die Diagnose stellen auch Augen- und Hals-Nasen-Ohrenärzte in Zusammenarbeit.

Beschwerden wie trockene Augen und ein **trockener Mund** (**Sicca-Syndrom**) deuten meist schon auf ein Sjögren-Syndrom hin. Deshalb testet der Arzt zunächst die **Speichel- und Tränenproduktion**, um beim Sjögren-Syndrom die Diagnose zu stellen.

### Diagnose des trockenen Munds

Um beim Sjögren-Syndrom die Diagnose zu sichern, **entnimmt** der Arzt **Gewebe** von der Schleimhaut der Lippeninnenseite (Schleimhautbiopsie). Bei Betrachtung der Gewebeprobe unter dem Mikroskop erkennt der Untersucher beim Sjögren-Syndrom körpereigene Abwehrzellen, die in der Schleimhaut Entzündungen verursachen und so das Gewebe zerstören.

Zur Beurteilung der Speicheldrüsenfunktion kann der Arzt auch eine szintigraphische Untersuchung des Munds durchführen.

Der Arzt schaut sich auch die Zähne an, da beim Sjögren-Syndrom das Risiko für **Karies** aufgrund des mangelnden Speichelflusses steigt.

### Diagnose des trockenen Auges

Ob das Sjögren-Syndrom die trockenen Augen (Xerophthalmie) verursacht, weist der Arzt mithilfe einer **Augenuntersuchung** nach. Meist lösen verschiedene Arten von **Hornhautentzündungen** die trockenen Augen aus. Auch entstehen häufig kleine Risse im Bereich der Augenbindehaut.

Beim Sjögren-Syndrom ist die Menge der Tränenflüssigkeit vermindert. Daher untersucht der Arzt die Produktion der Tränenflüssigkeit mit dem sogenannten **Schirmer-Test**. Hierfür legt er einen Papierstreifen für einige Minuten in das Unterlid und misst anschliessend die Durchfeuchtung des Papierstreifens.

Bei Verdacht auf das Sjögren-Syndrom untersucht der Mediziner auch die **Lymphknoten**. Steht das Sjögren-Syndrom als Diagnose fest, ist es wichtig, die Lymphknoten regelmässig untersuchen zu lassen, da der Arzt so gegebenenfalls einen **Lymphknotentumor** frühzeitig erkennen und behandeln kann.

Weitere Diagnoseverfahren beim Sjögren-Syndrom sind eine Blutuntersuchung und der Nachweis von speziellen Bestandteilen des menschlichen Abwehrsystems (spezifische Autoantikörper), die sich gegen die Zellen richtet und die Ausführungsgänge der Speicheldrüsen von innen auskleiden.

## 6. Therapie

Beim Sjögren-Syndrom beschränkt sich die Therapie darauf, die **Symptome** zu lindern - eine Heilung ist nicht möglich. Zum Beispiel beugen künstliche Tränen- und Speichelflüssigkeit **trockenen Augen** und einem **trockenen Mund** vor. Empfohlen werden auch spezielle Mundgels und -spülungen und für das Auge Tropfen oder Salben. Spezielle Cremes und Lotionen versorgen die **trockene Haut** mit Feuchtigkeit.

Als **Speichelersatz** hilft es vielen Menschen mit Sjögren-Syndrom, häufig kleine Schlückchen Wasser zu trinken. Zuckerfreie Bonbons und Kaugummis regen die Speichelproduktion an. Aufgrund des erhöhten **Kariesrisikos** sind beim Sjögren-Syndrom zur Therapie eine äusserst sorgfältige Mundpflege - am besten mit speziell auf die Bedürfnisse des trockenen Mundes abgestimmten Pflegeprodukten - und eine intensive zahnärztliche Betreuung erforderlich.

Bei starken Beschwerden helfen Medikamente, zum Beispiel mit dem Wirkstoff Pilocarpin, die **Tränen- und Speichelproduktion anzuregen**. Beim Sjögren-Syndrom lässt sich zur Therapie der Gelenkschmerzen der Wirkstoff

Hydroxychloroquin einsetzen. Auch lindern schmerzstillende und entzündungshemmende Mittel wie zum Beispiel Ibuprofen die Gelenkbeschwerden.

Manchmal breitet sich das Sjögren-Syndrom auf die **inneren Organe** oder die Blutgefässe aus. In diesem Fall verordnet der Arzt Wirkstoffe, welche die Angriffe des körpereigenen Abwehrsystems unterdrücken (sog. Immunsuppressiva), zum Beispiel Glukokortikoide.

Beim sekundären Sjögren-Syndrom umfasst die Therapie auch die ursächliche **Grunderkrankung**.

## 7. Verlauf

Beim Sjögren-Syndrom ist der Verlauf in den **meisten Fällen gut**. Der weitere Verlauf ist allerdings abhängig davon, ob noch weitere Erkrankungen bestehen.

Bei etwa 5 von 100 Menschen mit Sjögren-Syndrom entsteht ein Lymphdrüsentumor (**malignes Lymphom**). Daher ist eine regelmässige Kontrolle der Lymphknoten ein wichtiger Bestandteil der Kontrolluntersuchungen. Je früher der **Tumor** entdeckt wird, desto besser lässt er sich behandeln.

## 8. Vorbeugen

Einem Sjögren-Syndrom lässt sich nicht gezielt vorbeugen. Eine **gesunde Lebensweise** mit regelmässiger Bewegung, Entspannung und gesunder Ernährung kann sich jedoch positiv auf das Abwehrsystem des Körpers auswirken.

Von Sjögren-Syndrom Betroffene können den Symptomen allerdings weitgehend vorbeugen, indem Sie beispielsweise auf eine besonders sorgfältige Mundpflege achten, Augen und Mund mehrmals täglich befeuchten und sich regelmässig von einem Arzt untersuchen lassen.