

## 2. Charakteristika der untersuchten Patienten und Normalpersonen

Es wurden ausschließlich Patienten mit primärem SS in die Untersuchungen einbezogen, die die anhand der Vorschläge einer europäisch-amerikanischen Konsensusgruppe überarbeiteten aktuellen europäischen Klassifikationskriterien für das SS [Vitali et al. 2002] (Tabelle 1) in mindestens zwei subjektiven und drei objektiven Kriterien erfüllten. Insbesondere lagen bei allen untersuchten Patienten mindestens folgende fünf der vorgeschlagenen Kriterien vor: <sup>I</sup> subjektive Mund- und <sup>II</sup> Augentrockenheit, <sup>III</sup> ophtalmologisch objektivierter Nachweis einer Unterfunktion der Tränendrüsen bzw. einer bereits bestehenden Keratokonjunctivitis sicca durch positiven Schirmer-I-Test und/oder pathologischen Befund nach Bengalrosa-Färbung, <sup>IV</sup> positiver histologischer Nachweis einer fokalen lymphozytären Sialadenitis der kleinen Speicheldrüsen sowie <sup>VI</sup> Serumpositivität gegen SS-A/Ro und/oder SS-B/La. Bei einigen Patienten bestand zusätzlich <sup>V</sup> der objektive Nachweis einer Unterfunktion der Speicheldrüsen durch sialometrische Messung des unstimulierten Speichelflusses bzw. der szintigraphische oder sialographische Nachweis einer entzündlichen Beteiligung der großen Speicheldrüsen. Bei zwei Patienten war zusätzlich der histologische Nachweis einer benignen lymphoepithelialen Sialadenitis (LESA) mit Lymphomausschluß der *Glandula parotis* bei persistierender Schwellung der Ohrspeicheldüse erfolgt. Bei keinem der untersuchten Patienten lagen eine assoziierte entzündlich-rheumatische Erkrankung, d.h. ein sekundäres SS, oder ein Ausschlußkriterium für ein SS nach den genannten Kriterien [Vitali et al. 2002](Tabelle 1) vor.

Die therapeutischen Maßnahmen während des Untersuchungszeitraumes bestanden in der symptomatischen Gabe von künstlichen Tränen- und Speichelersatzmitteln sowie, wenn erforderlich, in der oralen Gabe von niedrigdosierten Kortikosteroiden, Hydroxychloroquin (bis 400 mg täglich) und/oder einer Bedarfsmedikation mit nichtsteroidalen Antirheumatika. Keiner der Patienten erhielt ein Immunsuppressivum. Die Vergleichsgruppe der gesunden Kontrollpersonen entsprach in Alter und Geschlecht jeweils der untersuchten Patientengruppe. Alle Untersuchungen erfolgten nach entsprechender vorheriger Aufklärung und schriftlicher Einverständniserklärung sowie nach Genehmigung durch die zuständige Ethikkommission der Charité. Die Probenentnahme erfolgte ausschließlich im Rahmen der planmäßigen Diagnostik und Verlaufskontrollen.

**Tabelle 1. Überarbeitete europäische Klassifikationskriterien des SS [Vitali et al. 2002]**

<p><b>I. subjektive Augenbeschwerden</b> (mindestens eine Frage positiv beantwortet):</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Hatten Sie länger als 3 Monate täglich Beschwerden trockener Augen ?</li> <li>2. Haben sie wiederkehrend das Gefühl von Sand oder Gries in den Augen ?</li> <li>3. Benutzen Sie häufiger als dreimal täglich Tränenersatzmittel ?</li> </ol> <p><b>II. subjektive Beschwerden im Mundbereich</b> (mindestens eine Frage positiv beantwortet):</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Hatten Sie länger als 3 Monate täglich Mundtrockenheit ?</li> <li>2. Hatten Sie als Erwachsener wiederkehrend / anhaltend Ohrspeicheldrüsenschwellungen ?</li> <li>3. Trinken Sie häufig Flüssigkeit, um das Schlucken trockener Nahrung zu erleichtern ?</li> </ol> <p><b>III. objektive Augenbefunde</b> (mindestens ein positiver Befund):</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. pathologischer Schirmer-I-Test (ohne Anästhesie: <math>\leq 5</math> mm in 5 min)</li> <li>2. pathologische Bengalrosa- oder Fluorescein-Färbung (<math>\geq 4</math> im Bjisterveld-Score)</li> </ol> <p><b>IV. Histopathologie</b> Nachweis einer fokalen lymphozytären Sialadenitis bei angrenzendem normalem Drüsengewebe in den kleinen Speicheldrüsen mit mindestens einem Focus (von <math>&gt; 50</math> mononukleären Zellen) pro <math>4 \text{ mm}^2</math></p> <p><b>V. Nachweis einer Speicheldrüsenbeteiligung</b> (mindestens ein positives Ergebnis):</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Speicheldrüsenszintigrafie mit verzögerter Aufnahme, verminderter Konzentration und/oder verzögertem Abstrom des Nuklids</li> <li>2. Parotis-Sialografie mit Nachweis diffuser Sialektasien ohne Okklusion eines Hauptganges</li> <li>3. verminderter unstimulierter Speichelfluß (<math>\leq 1,5</math> ml pro 15 Minuten)</li> </ol> <p><b>VI. Autoantikörpernachweis</b> Serumpositivität gegen SS-A/Ro und/oder SS-B/La</p>
---

**A.** Bei Vorliegen von 4 der 6 Kriterien ist ein SS wahrscheinlich, solange zumindest einer der beiden Punkte, IV (Histopathologie) oder VI (Serologie), erfüllt ist. **B.** Bei Erfüllung von 3 der 4 objektiven Kriterien (III, IV, V, VI) liegt ein SS vor. Als Ausschlußkriterien für das Vorliegen eines SS sind definiert: Zustand nach Bestrahlung der Kopf-/Halsregion, AIDS, Sarkoidose, Infektion mit dem Hepatitis-C-Virus, präexistentes Lymphom und Einnahme von Medikamenten mit anticholinergischer Wirkung. Bedingung für die Klassifikation als primäres SS ist das Fehlen jeder weiteren potentiell assoziierten Erkrankung.