

## Früh einsetzendes primäres Sjögren-Syndrom verläuft schwerer

Wei L et al. Patients with early-onset primary Sjögren's syndrome have distinctive clinical manifestations and circulating lymphocyte profiles. *Rheumatology* 2022; 61: 597–605

In zahlreichen Studien wurde bisher versucht festzustellen, ob das Alter bei Krankheitsbeginn verschiedener Autoimmunerkrankungen mit bestimmten Ausprägungen verbunden ist. Insbesondere zum primären Sjögren-Syndrom (pSS) gibt es bisher nicht viele Informationen. Wie et al. untersuchten die klinischen Merkmale und Profile der zirkulierenden Lymphozyten von Patienten mit einem frühzeitigen pSS.

Patienten mit einem im jungen Alter einsetzendem pSS zeigten ausgeprägte klinische Manifestationen und eine stärkere Aktivierung des zellulären Immunsystems, wiesen schwerere klinische Symptome und immunologische Merkmale auf, hatten eine erhöhte Aktivierung der zirkulierenden T-Zellen und eine ungünstige Prognose. Die chinesischen Wissenschaftler führten eine monozentrische retrospektive Studie an Patienten durch, die zwischen September 2016 und Februar 2019 in der Abteilung für Rheumatologie des Hebei General Hospital behandelt wurden. Alle eingeschlossenen Patienten hatten einen asiatischen Phänotyp. Die eingeschlossenen pSS-Patienten teilten die Forscher je nach Alter zu Beginn der pSS in zwei Gruppen ein (Alter  $\leq 35$  Jahre = früher Ausbruch,  $> 35$  Jahre = später Ausbruch). Die Experten erhoben klinische (Alter, Dauer der Erkrankung, klinische Manifestationen etc.), biologische (u. a. Immunglobuline, antinukleäre Antikörper; ANAs, C3- und C4-Komplement) und labor-technische Variablen (Erythrozytensedimentationsrate, Bluteiweißelektrophorese etc.) der pSS-Patienten aus den Krankenakten. Eine extraglanduläre Beteiligung bewerteten die Experten anhand des *EULAR SS Disease Activity Index (ESSDAI) 2010*, eine mukokutane Beteiligung definierten die Forscher als kutane Vaskulitis. Eine Beteiligung des Verdauungssystems lag per Definition dann vor, wenn Symptome und Anzeichen wie Beeinträchtigungen der Speiseröhre,

gastroösophagealer Reflux, veränderte Leberfunktionstests oder ähnliches festgestellt wurde. Die Krankheitsaktivität teilten die Wissenschaftler als gering, mäßig und hoch ein. Die Experten untersuchten die Patienten alle 3 oder 6 Monate je nach klinischem Ermessen und führten im Anschluss eine Analyse der Lymphozytenuntergruppen mittels Fluoreszenz-aktivierter Zellsortierung (FACS) vor jeder Behandlung durch.

Die Forscher schlossen 333 frisch diagnostizierte Patienten in die Studie ein. 36 Patienten (10,81 %) entsprachen der Definition eines früh einsetzenden pSS. Das durchschnittliche Alter bei Ausbruch der frühen pSS betrug 28,91 Jahre. In der Gruppe der Patienten mit einem frühen pSS traten im Vergleich zur Gruppe mit spätem pSS häufiger erhöhte Serum IgG-Werte (77,14 % vs. 31,16 %), niedrige C3- (41,67 % vs. 20,20 %) und C4-Werte (27,78 % vs. 6,40 %), eine Anti-SSA-Positivität (91,67 % vs. 51,85 %) und eine Anti-SSB-Positivität (50 % vs. 20,54 %) auf. Sämtliche Unterschiede waren statistisch signifikant. Zudem zeigte sich, dass in der Gruppe der Patienten mit einem frühen Beginn des pSS eine hämatologische Beteiligung mit 80,56 % vs. 52,53 %, eine renale Beteiligung mit 19,44 % vs. 5,05 % und eine mukokutane Beteiligung mit 50 % vs. 22,56 % signifikant häufiger vorkamen als in der Gruppe mit einem späten pSS-Beginn. Darüber hinaus stellten die Experten bei Patienten mit frühem Auftreten des pSS eine tiefgreifende CD4<sup>b</sup>-T-Zell-Lymphopenie fest.

#### FAZIT

Patienten mit einem pSS-Beginn unter 35 Jahren weisen im Gegensatz zu Patienten mit später einsetzendem pSS ausgeprägtere klinische Manifestationen und eine stärkere Aktivierung des zellulären Immunsystems auf. Zudem haben diese schwerwiegendere klinische Symptome, eine erhöhte Aktivierung der zirkulierenden T- und B-Zellen als auch eine schlechtere Prognose, so die Autoren. Daher ist eine intensive medikamentöse Behandlung und eine engmaschige Überwachung laut Experten angebracht.

Dr. Maddalena Angela Di Lellis, Tübingen