

# Le syndrome de Sjögren

## Dénominations et abréviations

Le syndrome de Sjögren (SS) porte le nom d'un ophtalmologiste scandinave qui avait décrit dans la polyarthrite rhumatoïde un syndrome sec au niveau des yeux, après qu'un médecin français, le Dr Gougerot, l'ait décrit au niveau de la bouche, d'où la dénomination française de **Syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS)**.

## Population touchée

Le SS primitif touche 9 femmes pour un homme, le plus souvent entre 40 et 60 ans mais parfois plus tôt, voire dans l'enfance. Le SS secondaire est associé à d'autres maladies auto-immunes (polyarthrite rhumatoïde, lupus, sclérodémie, thyroïdite de Hashimoto, cirrhose biliaire primitive...). 10 % des personnes atteintes de polyarthrite rhumatoïde seraient touchées.

## Fréquence

Le SS primitif est une maladie rare : moins de 0,05 % de la population française est atteinte.

## Causes identifiées

Le SS primitif est une maladie auto-immune : les globules blancs du malade enflamment les glandes productrices de sécrétions, notamment salivaires et lacrymales. La part génétique est faible, le rôle des hormones féminines et les facteurs déclenchants sont mal connus.

## Symptômes

- Le syndrome sec, c'est-à-dire une sécheresse anormale des muqueuses (yeux, bouche, peau, zones génitales...) est LE symptôme évocateur du SS, primitif ou secondaire ;
- Les douleurs articulaires sont fréquentes, avec ou sans gonflement, de même qu'une fatigue chronique ;
- Un gonflement douloureux des glandes parotides (sous l'angle de la mandibule) est plus rare mais très évocateur ;
- 30 % des patients atteints de SS primitif développent également des manifestations inflammatoires systémiques pulmonaires, cutanées ou neurologiques.

## Diagnostic

Il est souvent tardif car les symptômes sont subjectifs. Les critères diagnostiques majeurs du SS primitif sont :

- La clinique : le syndrome sec ;
- La présence d'auto-anticorps circulants, notamment les anti-SSA et les anti-SSB ;
- La présence d'une inflammation tissulaire objectivée classiquement à la biopsie des glandes salivaires et de plus en plus à l'échographie des glandes salivaires.

## Traitement

Il a pour objectif d'améliorer la qualité de vie des patients qui est fortement altérée par la maladie, dans des proportions comparables à la polyarthrite rhumatoïde.

La prise en charge actuelle repose principalement sur des **traitements symptomatiques** : larmes artificielles et bouchons lacrymaux pour le syndrome sec oculaire, pilocarpine par voie orale pour stimuler la production de larmes et de salive, traitements d'appoint spécifiques d'hygiène et de soins dentaires.

Des crèmes hydratantes cutanées ou des crèmes vaginales sont également utilisées en cas d'atteinte cutanéomuqueuse.

**Aucun traitement de fond spécifique** n'est encore commercialisé, néanmoins l'hydroxychloroquine est fréquemment prescrite car elle améliore certains patients et a un bon profil de tolérance. Les manifestations systémiques sont traitées comme dans d'autres maladies auto-immunes, par les corticoïdes, le méthotrexate, le mycophénolate mofétil, voire le rituximab ou le cyclophosphamide dans les formes les plus sévères.

**Des traitements innovants**, agissant spécifiquement sur le syndrome sec et les manifestations systémiques du SS, suscitent un espoir certain : ils sont en phase de développement et accessibles dans les centres nationaux de référence aux malades qui souhaitent participer aux études cliniques et contribuer à l'effort collectif.



## Évolution

Le SS est une maladie sévère du fait de l'altération de la qualité de vie des patients, avec des risques d'anxiété et de dépression, mais aussi du risque 10 fois plus élevé que dans la population générale de développer une tumeur des ganglions : le lymphome. C'est pourquoi cette pathologie nécessite, au moins annuellement, un suivi multidisciplinaire (rhumatologue, dentiste, ophtalmologiste mais aussi dermatologue, neurologue, gynécologue, psychologue...).

### LE REGARD DU RHUMATOLOGUE

**Pr Thierry Schaefferbeke, chef du service de rhumatologie du CHU de Bordeaux**

Un syndrome sec doit être recherché à l'interrogatoire d'un patient se plaignant de douleurs articulaires. Cependant, tout syndrome sec ne témoigne pas d'un authentique syndrome de Sjögren : le tarissement des sécrétions salivaires ou lacrymales peut se voir au cours du vieillissement ou être favorisé par certains traitements (psychotropes, traitement à l'iode radioactif d'un cancer de la thyroïde...). Le diagnostic doit donc être confirmé par un ou plusieurs spécialistes : rhumatologue, interniste, ophtalmologiste...

En ce qui concerne la prise en charge, il faut différencier les formes systémiques sévères, qui justifient un traitement immunomodulateur général, des formes localisées, les plus fréquentes, où tout un arsenal de "petits moyens" sera très utile pour améliorer le quotidien des patients. Attention également aux conséquences locales du syndrome sec : ulcération cornéenne, caries dentaires...