

## **Syndrome de Sjögren: diagnostic et prise en charge**

*Prof. Jörg Seebach*

Les connectivites sont des maladies auto-immunes systémiques qui atteignent le tissu conjonctif diffus de façon inflammatoire et chronique.

On y retrouve 4 entités principales: le lupus érythémateux disséminé, la sclérose systémique, le syndrome de Sjögren et la polyarthrite rhumatoïde.

Certaines connectivites sont un mélange de ces maladies et restent indifférenciées car n'entrant pas dans les critères diagnostiques de l'une ou l'autre.

Le syndrome de Gougerot-Sjögren est découvert par un dermatologue français (Gougerot, 1925) et un ophtalmologue suédois (Sjögren, 1930).

Ce n'est pas une maladie rare, la prévalence est de 0.1 à 0.4% et l'incidence de 5/100 000.

Les symptômes cardinaux sont: syndrome sec, fatigue, douleurs articulaires/neurogènes.



L'auto-immunité est un problème de tolérance et de contraction...

Après une activation du système immunitaire, il y a une phase de contraction, où plusieurs mécanismes, dont l'apoptose, poussent le système à retrouver son homéostasie initiale...

C'est pourquoi les infections sont souvent des déclencheurs de maladies auto-immunes.

### Pathogenèse

Les infections virales sont en cause, mais aussi les facteurs hormonaux, le stress, les prédispositions génétiques, qui sont responsables de l'activation contre les glandes salivaires...

Les lymphocytes T comme B sont impliqués, avec une production fréquente d'auto-anticorps anti-SSA et anti-SSB, qui restent aspécifiques.

La présence de HTLV-1 dans certains pays où le taux de syndromes de Sjögren est plus élevé mène à penser ce virus comme un facteur de risque, car il pourrait induire des cellules auto-réactives.

L'auto-immunité peut être associée à une dysimmunité, qui provoque une prolifération des lymphocytes, pouvant mener au lymphome.

### Le syndrome sec

Il existe de nombreuses causes: âge, irradiations, médicaments... à rechercher amplement.

Ses conséquences sont nombreuses: troubles dentaires, ulcérations cornéennes, infection à candida, dysphagie, troubles cutanés et muqueux...

### Manifestations cliniques

Outre le syndrome sec, de nombreux patients se présentent avec des atteintes d'organes:

Les atteintes nerveuses périphériques sont plus fréquentes que les centrales.

Des troubles pulmonaires, rénaux...qui peuvent parfois être le premier signe de la maladie...

### Diagnostic

Les critères de classification sont utilisés en premier en recherche

- |  |          |
|--|----------|
| - Biopsie des glandes salivaires                                       | 3 points |
| - Positif pour anti-SSA / anti-SSB                                     | 3 points |
| - Sécheresse oculaire (ocular staining score ou van Bijsterveld score) | 1 point  |
| - Test de Schirmer $\leq$ 5mm/5min au moins un oeil                    | 1 point  |
| - flux salivaire non stimulé $\leq$ 0.1ml/min                          | 1 point  |

Dès 4 points, le diagnostic est positif.

La biopsie peut être invasive, elle a de rares effets secondaires d'hyposensibilité, raison pour laquelle il y a de la recherche pour des méthodes alternatives de diagnostic.

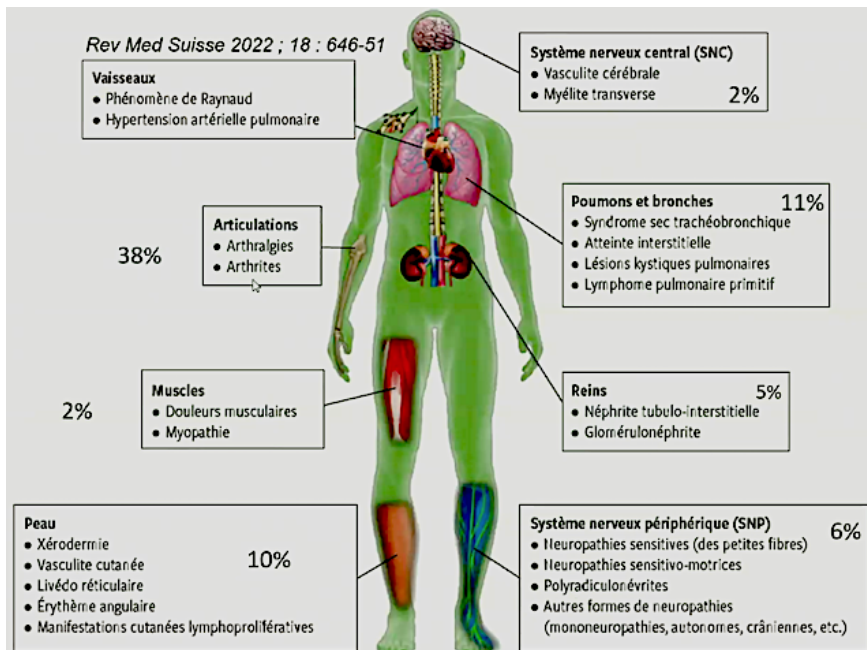
Le syndrome de Sjögren augmente le risque de lymphome, principalement de type MALT, à raison de 5-10 % de la population atteinte du syndrome.

Les signes cliniques prédictifs du lymphomes sont augmentés par le syndrome: gonflement des glandes salivaires, lymphadénopathies, vasculite cutanée, fièvre de bas grade, neuropathie périphérique.

Les prédictifs de laboratoire, pour le dépistage, incluent une baisse du complément, une lymphopénie, la cryoglobulinémie et un focus score  $>3$  à la biopsie.

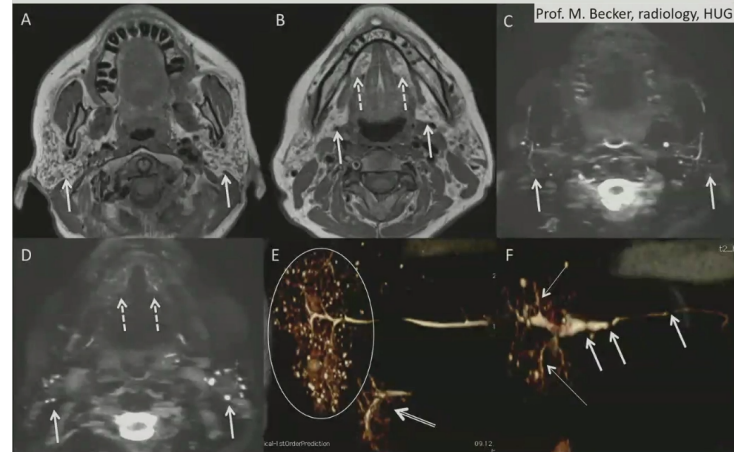
Le questionnaire [MSGS](#) permet d'évaluer avec précision le flux salivaire selon la perception du patient.

Le flux salivaire ne varie pas beaucoup en temps normal. Il est mesuré par insertion de tampons dans la bouche pendant 5-10 min avant de les peser...



Une étude, soutenue par la littérature, montre que la sialo-IRM et la sialographie sont suffisamment précises pour potentiellement remplacer la biopsie des glandes salivaires.

- a. infiltrations graisseuses "poivre-sel"
- b. atrophie glandulaire
- c. Kystes
- d. Kystes
- e. image en pommier
- f. sténoses



### Prise en charge

- Éliminer les anticholinergiques
- Éviter les atmosphères sèches, irritantes
- Traitements topiques pour la sécheresse cutanée, nasale et vaginale

Traiter la sécheresse buccale pour prévenir l'atteinte dentaire: Beurre de cacao (lèvres), exclure la candidose, arrêter le tabac, hygiène dentaire impeccable, salive artificielle, bonbons sans sucre, rinçages...

L'exercice physique (physiothérapeute) diminue clairement la fatigue et les douleurs.

Les agents muscariniques peuvent provoquer des effets indésirables avec sudations, flushing, nausées...mais restent utiles pour certains patients. (pilocarpine, cevimeline)

Les anti-malariques (controversés) n'ont probablement pas d'effets sur le syndrome sec.

### Traitements

Selon l'atteinte extraglandulaire initiale, les lignes de traitement diffèrent.

Atteinte articulaire: hydroxychloroquine → stéroïdes → méthotrexate → rituximab

Atteinte pulmonaire: immunosuppresseurs: azathioprine, cyclosporine A rapidement

Atteintes neuro sévère: cyclophosphamide et le Rituximab sont utilisés assez tôt

Les immunoglobulines sont utilisées lors d'atteintes nerveuses périphériques.

La Sialendoscopie permet de dilater les sténoses ou de poser des stents dans les canaux salivaires. le flux salivaire est amélioré, bien que des études prospectives soient nécessaires pour la pose de stent.

### Conclusions et implications pratiques

- Les symptômes et signes extra-glandulaires sont fréquents et à rechercher au suivi. Penser au lymphome.
- La sialo-IRM peut orienter et confirmer le diagnostic.
- Les scores de suivi comme le MSGSQ10 sont utiles et à réaliser régulièrement
- Le traitement est avant tout symptomatique
- Encourager l'activité physique encadrée lors d'asthénie

- La sialendoscopie est peu invasive et proposée lors de sécheresse buccale.

### (Questions) - Réponses

Lors d'asthénie sévère, chercher un Sjögren. Le syndrome de fatigue chronique est un diagnostic d'exclusion.

L'âge de présentation classique est de 40 ans. 20-30% des patients sont SSA négatifs, ce qui est insuffisant pour le diagnostic. La biopsie est minimalement invasive, néanmoins en cas de refus, l'échographie, tout comme l'IRM, sont une option.

Les maladies immunitaires ont souvent lieu après une infection virale, ce qui inclut le covid.



Compte-rendu de Valentine Borcic

[valentine.borcic@gmail.com](mailto:valentine.borcic@gmail.com)

Transmis par le laboratoire MGD

[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)