

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Maladie (ou syndrome) de Sjögren

Mars 2022

Centre de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares

Synthèse à destination du médecin traitant

La maladie de Sjögren (MS) ou syndrome de Sjögren (SS) (aussi appelé en France syndrome de Gougerot-Sjögren) est une maladie systémique auto-immune classée dans les maladies rares. Sa prévalence est estimée entre 1/1000 et 1/10000. Ainsi tout médecin généraliste sera confronté dans sa carrière à cette pathologie. Le délai entre le début des symptômes et le diagnostic est souvent long et le rôle du médecin traitant est crucial pour un diagnostic plus précoce

De plus, la triade symptomatique : sécheresse, fatigue et douleurs articulaires est si fréquente dans la population générale que, en tant que médecin traitant, vous vous poserez la question d'une maladie de Sjögren dans de nombreuses situations

Le plus souvent, devant cette triade, vous n'allez pas retrouver de maladie organique caractérisée et vous porterez un diagnostic de syndrome polyalgique (parfois appelé fibromyalgie) ou de syndrome sec idiopathique. Vous connaissez mieux que n'importe quel autre médecin l'intrication des facteurs psychologiques dans ces symptômes. Il est important de rappeler que le syndrome sec peut faire partie du syndrome fibromyalgique même en l'absence de médicament psychotrope asséchant.

Devant cette triade, vous évoquerez donc une maladie de Sjögren en fonction d'éléments associés :

- Il s'agit dans 90 % des cas d'une femme, souvent autour de 50 ans,
- Les douleurs sont restreintes aux membres et plus précisément aux articulations et aux muscles. Elles sont souvent d'horaire inflammatoire.
- La sécheresse buccale et/ou oculaire est invalidante, obligeant le patient à boire la nuit et souvent à mettre des gouttes lubrifiantes dans les yeux.
- Enfin il existe des symptômes associés pouvant évoquer une atteinte systémique.

En effet, dans 30 à 40 % des cas il existe des atteintes systémiques de la maladie. La plus fréquente est l'existence d'antécédent de gonflements parotidiens ou sous-maxillaires. Chez des sujets jeunes (car la maladie peut aussi toucher des sujets jeunes), la maman vous dira « il m'a fait plusieurs fois les oreillons... ». Les douleurs articulaires peuvent s'accompagner de vrais épisodes de gonflements à type de polyarthrite comme dans la polyarthrite rhumatoïde. On peut retrouver des signes cutanés, essentiellement à type de purpura, des signes bronchiques ou pulmonaires, des adénopathies, des signes neurologiques périphériques à type de troubles sensitifs ou même de déficit moteur. Enfin le syndrome de Sjögren peut être primitif mais aussi associé à une autre maladie auto-immune systémique connue comme la polyarthrite rhumatoïde, le lupus érythémateux systémique, la sclérodermie ou les myopathies inflammatoires.

La principale complication systémique est la survenue de lymphome qui est environ 10 fois plus fréquente que dans la population générale. Cependant il faudra rassurer le patient car sa fréquence reste faible : 5 % des patients. Des facteurs de risque sont maintenant bien connus : la présence d'une activité systémique modérée ou sévère de la maladie, des poussées de parotidomégalie fréquentes, de purpura et biologiquement la présence d'une immunoglobuline monoclonale et de facteur rhumatoïde. En l'absence de ces facteurs de risque, il n'y a pas d'augmentation du risque de lymphome.

Quand vous suspectez un syndrome de Sjögren, la première étape diagnostique est d'effectuer une recherche d'anticorps antinucléaires (qui doit être faite sur cellules transfectées avec Ro-60/SSA) avec, une recherche de spécificité de type anti-SSA/Ro60 et anti-La/SSB. Dans ce bilan immunologique, vous rajouterez la recherche de facteur rhumatoïde qui est positive dans 50 % des cas, c'est-à-dire presque aussi souvent que dans la polyarthrite rhumatoïde mais sans anticorps anti-CCP (ACPA) et une électrophorèse des protéines à la recherche d'une hypergammaglobulinémie polyclonale.

Si ces examens biologiques sont négatifs, cela n'élimine pas le diagnostic : 30 % des patients avec syndrome de Sjögren n'ont pas d'auto-anticorps détectables actuellement et le diagnostic est porté sur la biopsie des glandes salivaires (qu'il convient de faire réaliser dans un centre expert). Dans ce cas-là vous adresserez le patient vers un spécialiste qui est le plus souvent un rhumatologue ou un médecin interniste ou vers un centre de compétence ou de référence.

Le traitement de cette maladie reste difficile même si de nombreuses molécules sont à l'essai. Il n'existe aucun médicament permettant de prendre en charge tous les aspects de la maladie. Contrairement au lupus, l'Hydroxychloroquine ou Plaquénil* n'est pas donné de façon systématique car il ne modifie pas l'évolution de la maladie. Cependant, les différentes complications systémiques doivent pouvoir être diagnostiquées et peuvent être traitées entre autres par des immunomodulateurs ou immunosuppresseurs (Méthotrexate, Léflunomide, Rituximab, Mycophénolate Mofétil...). Les corticoïdes sont le plus souvent inefficaces sur les douleurs de cette maladie (sauf sur les douleurs purement articulaires) et ne doivent être donnés qu'en cure très courte 2 à 5 jours pour un gonflement parotidien douloureux ou en cas de complication systémique après avis d'un médecin spécialiste. Enfin, il faut savoir que la pilocarpine, un médicament peu connu, a une bonne efficacité sur le syndrome sec, essentiellement le syndrome sec buccal. Elle n'est pas facile à prescrire en France car il n'existe qu'une seule spécialité : le Salagen* qui n'est pas remboursée et qui ne permet pas de commencer le traitement à dose progressive. Pour cela, on peut prescrire le chlorhydrate de pilocarpine sous la forme de gélules en préparation magistrale qui, elles, sont le plus souvent remboursées. Cependant, ce remboursement est laissé au bon vouloir des caisses régionales d'Assurance maladie. D'autres galéniques contiennent de la pilocarpine et peuvent être proposées au patient (en se référant au centre de compétence ou de référence).

Enfin, la sécheresse du syndrome de Sjögren n'est pas seulement buccale (xérostomie) et oculaire (xérophtalmie), elle est aussi cutanée, bronchique et vaginale. La maladie touchant essentiellement la femme, la question de la sécheresse vaginale devra être abordée avec la patiente. Comme il a été dit plus haut, la pilocarpine peut être utile de même que des traitements locaux à discuter avec le gynécologue. La présence d'un syndrome sec vaginal peut être un argument pour proposer à une femme de plus de 50 ans un traitement hormonal substitutif qui peut avoir un effet positif sur ce symptôme. Ceci permet de rappeler que le syndrome de Sjögren ne contre-indique pas la contraception oestroprogestative qui est tout à fait possible. La grossesse n'aggrave pas l'évolution de la maladie et reste possible à tout moment décidé par la patiente sauf en cas de poussée systémique sévère. En cas de présence d'anticorps anti-SSA, il y a un risque très faible de troubles de conduction cardiaque à type de bloc auriculo-ventriculaire du fœtus (< à 2 %) et cutanées du nouveau-né (5 %) qui justifie une consultation pré-conceptionnelle et la prise en charge dans une maternité habituée aux maladies auto-immunes.

Pour conclure, votre place en tant que médecin traitant est cruciale comme dans toute maladie chronique. Il est important de rappeler qu'il n'y a pas encore de traitement qui guérit cette maladie mais que beaucoup de traitements permettent de soulager et de traiter la plupart des symptômes et des complications. Il sera important de rassurer le patient sur l'absence d'impact de la maladie sur son pronostic vital en l'absence de complication systémique, sur la rareté du risque de lymphome, sur la possibilité de mener une vie de femme strictement normale, y compris les grossesses, sur l'absence de risque de cécité malgré la gêne permanente au niveau des yeux conduisant souvent à un brouillage de la vue. Il est important également d'assurer un suivi des complications possibles du Sjögren (clinique et biologiques), de surveiller l'état buccodentaire, de proposer au patient un avis auprès d'un centre spécialisé dans cette maladie rare et de proposer aux patients d'être inclus dans les essais thérapeutiques en cours ou à venir.

Dans ce PNDS, nous essayons de vous donner des clefs pour mieux connaître cette maladie ainsi que tous les contacts utiles concernant les centres de référence et de compétence, les données d'Orphanet et les coordonnées des associations de patients qui sont très aidantes

comme dans toutes maladies chroniques et très impliquées dans les programmes d'éducation thérapeutique très utiles et appréciés des patients.

Informations utiles

Informations destinées aux professionnels de santé

FAI²R – Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares, www.fai2r.org

Orphanet, www.orpha.net

Sanoia pour avoir les calculateurs des scores de la maladie : <https://www.sanoia-fiche-sante.com/sjogren>

Informations destinées aux patients

Association Française du Gougerot-Sjögren et des Syndromes Secs, www.afgs-syndromes-secs.org

Alliance maladies rares, www.alliance-maladies-rares.org

EURORDIS – Fédération d'associations de malades et d'individus actifs dans le domaine des maladies rares, www.eurordis.org

FAI²R – Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares, www.fai2r.org

SFR – Société Française de Rhumatologie, www.sfr.larhumatologie.fr

SNFMI – Société Nationale Française de Médecine Interne, www.snfmi.org

FMO – Fédération des maladies orphelines, www.maladies-orphelines.fr

Maladies Rares Info Services, www.maladiesraresinfo.org

Annuaire ETP (Éducation Thérapeutique du Patient) <https://etpmaladiesrares.com/>

Cortisone Infos <http://www.cortisone-info.fr/>

Maladies Rares Infos Service : <http://www.maladiesraresinfo.org/>

Ligne Santé Infos Droits 01 53 62 40 30

AFVD Association Francophone pour vaincre les douleurs, www.association-afvd.com