



Maladie de

**Sjögren (ou Gougerot-Sjögren)
et syndromes secs**

La consultation multi-disciplinaire du
Centre Hospitalier Universitaire de Bicêtre

INTRODUCTION

L'Association Française du Gougerot-Sjögren et des syndromes secs (AFGS) est une association à but non lucratif, créée en 1990, régie par la loi de 1901. Elle est reconnue d'utilité publique depuis le 20 septembre 2004. L'AFGS est agréée au niveau national depuis le 11 août 2006 par le Ministère de la Santé pour représenter les usagers dans les instances hospitalières ou de santé publique. Elle est animée par des malades bénévoles et une collaboratrice salariée.

L'AFGS réunit des malades atteints de la Maladie de Gougerot-Sjögren et de syndromes secs. Les principaux objectifs de l'Association sont :

- faire connaître cette maladie
- diffuser l'information sur ces maladies auprès des malades et de leur entourage
- soutenir moralement les malades
- organiser des réunions d'échanges
- encourager et soutenir financièrement la recherche médicale

Nous travaillons en relation étroite avec l'ensemble des médecins concernés par notre maladie. En 2002 nous avons accepté avec grand plaisir la proposition du Professeur Xavier MARIETTE de réaliser cette brochure d'information destinée à nos adhérents et à tous les patients souffrant de maladie de Gougerot-Sjögren et de syndromes secs.

Aujourd'hui nous le remercions à nouveau pour une nouvelle actualisation de ce travail qui renforce encore les liens entre notre Association et les médecins.

Françoise PELLET

Présidente de l'AFGS

L'amélioration de la qualité de vie des malades atteints de maladies chroniques passe par une meilleure information des patients sur les différents aspects de ces maladies. C'est l'un des rôles des associations de malades de relayer cette information. Les relations entre l'Association Française du Gougerot-Sjögren et des syndromes secs et les médecins qui s'occupent de cette maladie sont un exemple d'un partenariat médecin-malade efficace, nécessaire dans l'exercice actuel de la médecine. L'information du malade étant indispensable à une prise en charge médicale de qualité, j'ai donc proposé à l'Association de réaliser cette brochure explicative, travail qui a été effectué avec l'aide de l'ensemble de l'équipe du service de Rhumatologie de l'Hôpital Bicêtre.

La première brochure, réalisée en 2002 a connu un grand succès. Une 2^{ème} édition révisée a été publiée en 2008 et une 3^{ème} édition en 2016. L'évolution des connaissances sur les maladies auto-immunes et en particulier la maladie de Gougerot-Sjögren étant rapide, il nous a paru nécessaire en 2024 d'actualiser ce document pour une 4^{ème} édition.

Dans cette brochure, nous souhaitons que vous, patient atteint de maladie de Gougerot-Sjögren ou de syndrome sec, et votre entourage, puissiez trouver des informations relatives aux symptômes de la maladie et à ses traitements, des renseignements pratiques et des références pour poursuivre votre propre réflexion et communiquer entre vous et avec les médecins qui vous suivent. N'hésitez donc pas à partager cette brochure avec tous les personnels de santé qui vous accompagnent et qui, peut-être, connaissent encore insuffisamment votre maladie.

Pr Xavier Mariette

*Chef de Service de Rhumatologie
Hôpital Bicêtre, AP-HP, Université
Paris-Saclay*

Partie 1

Qu'appelle-t-on un syndrome sec ?

Définition du syndrome sec

Le syndrome sec est un ensemble de symptômes résultant d'une diminution des sécrétions de diverses muqueuses du corps.

Les principaux symptômes en sont la sécheresse buccale et oculaire, mais d'autres organes peuvent être touchés.

Ces symptômes apparaissent fréquemment de façon transitoire dans la population générale et, le plus souvent, ne sont pas le signe d'une maladie.

Qui n'a pas ressenti une sensation de bouche sèche au moment d'une bouffée d'angoisse ou d'un stress important ?

Qui n'a pas ressenti une sensation de brûlure oculaire après une journée passée devant un écran d'ordinateur ?

Le caractère pathologique d'un syndrome sec tient à sa persistance dans le temps, qui va pouvoir occasionner des souffrances pour le malade. Le syndrome sec est défini alors par les plaintes ressenties par le malade.

Peut-on mesurer un syndrome sec ?

Il est possible de quantifier objectivement la diminution de sécrétion des larmes et de la salive par différents examens (cf tableau).

Ainsi, le syndrome sec est dit objectif s'il existe des anomalies oculaires ou buccales mesurables ; dans le cas contraire, on parle de syndrome sec subjectif, c'est à dire présence de symptômes sans anomalie sur les examens complémentaires disponibles.

SÉCHERESSE	SYMPTÔMES
Buccale	Bouche sèche, envie de boire, langue collée au palais
Oculaire	Sensation de sable dans les yeux, douleurs, rougeurs
Vaginale	Démangeaisons, brûlures, douleurs pendant les rapports sexuels
Cutanée	Peau sèche, démangeaisons, rougeurs
Bronchique	Toux sèche persistante
Nasale	Irritations, croûtes

Quelles en sont les conséquences les plus fréquentes ?

● La sécheresse buccale

La bouche est la cavité naturelle la plus riche en micro-organismes. Une altération de ce milieu peut rendre pathogènes certains de ces germes, normalement inoffensifs, et favoriser l'apparition de caries ou d'aphtes. Ce déficit salivaire va également rendre difficile la mastication et la formation du bol alimentaire, c'est-à-dire de la boule de nourriture formée et prédigérée dans la bouche. Enfin, la présence de salive facilite la phonation, c'est-à-dire l'émission de sons. Le malade présentant une diminution de la sécrétion salivaire va ainsi avoir du mal à soutenir une conversation longue sans avoir constamment recours à la prise de liquide.

● La sécheresse oculaire

Cet état est directement lié à un déficit qualitatif ou quantitatif des larmes, et plus spécifiquement de la couche hydratante extrêmement fine qui couvre et protège la cornée, partie transparente de l'œil. Cette diminution des larmes peut entraîner une kératoconjonctivite sèche, avec éventuellement des infections.

● La sécheresse vaginale

Les complications du syndrome sec vaginal peuvent avoir des conséquences importantes sur la vie de couple de la malade. D'une part, des douleurs apparaissent au cours des rapports sexuels, pouvant favoriser une baisse de la libido. D'autre part, cette sécheresse va entraîner un déséquilibre de la flore vaginale, provoquant un prurit vulvaire, voire des infections locales en particulier chez la femme ménopausée.

Les différents examens permettant d'objectiver un syndrome sec oculaire ou buccal

- **Test de Schirmer** : une bandelette de papier buvard est insérée sous la paupière inférieure. La sécrétion des larmes va progressivement humidifier la bandelette. Le test est pathologique si la bandelette est humidifiée sur moins de 5 mm en 5 minutes.
- **BUT : Break-Up Time**. Ce test ophtalmologique évalue la qualité de la stabilité film lacrymal sur la cornée : une goutte de fluorescéine est instillée dans chaque œil. La fluorescéine permet également de déterminer le degré de kératite = atteinte de la cornée.
- **La mesure du flux salivaire** : elle consiste à recueillir la salive du malade en lui demandant de cracher dans une éprouvette pendant 5 ou 15 minutes. Elle est pathologique si elle est inférieure à 0,10 ml/minute.
- **D'autres examens** explorent la morphologie des glandes salivaires : **L'échographie** des glandes salivaires est un outil très utile pour mettre en évidence des anomalies typiques de la maladie de Sjögren.

Quelles sont les causes de syndrome sec ?

Elles sont très variées :

● Causes physiologiques :

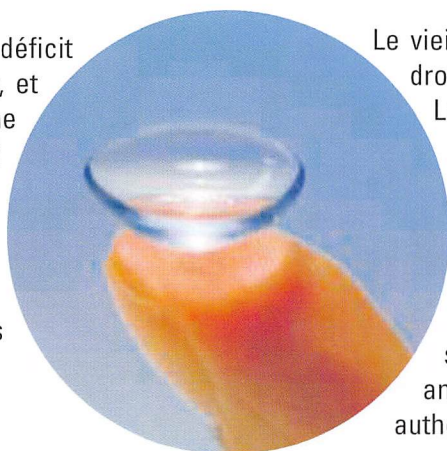
Le vieillissement peut être responsable d'un syndrome sec habituellement modéré. La ménopause est responsable d'un syndrome sec essentiellement vaginal et cutané.

● Le port de lentilles de contact :

Il peut entraîner l'ensemble des signes du syndrome sec oculaire. Après plusieurs années de port, il peut se développer une authentique hyposécrétion lacrymale.

● Les médicaments :

Ils sont l'une des principales causes de syndrome sec. En effet la sécheresse buccale est le 3^{ème} effet indésirable le plus commun induit par les médicaments après la somnolence et les troubles gastro-intestinaux. Ceux qui sont le plus fréquemment mis en cause sont indiqués dans le tableau ci-contre.



● Les causes psychologiques :

Le stress, l'anxiété et la dépression peuvent provoquer une sécheresse. Dans certains cas, le syndrome sec peut être une manifestation psychosomatique d'un syndrome anxio-dépressif chronique. Les symptômes peuvent parfois alors être améliorés par l'utilisation d'un traitement anti-dépresseur adapté en privilégiant les médicaments n'aggravant pas la sécheresse existante.

Ces syndromes secs d'origine psychogène peuvent en outre s'accompagner d'anomalies objectives. En effet, la sécrétion de larmes ou de salive est sous le contrôle de nerfs appelés végétatifs dont le fonctionnement peut être modifié en cas de troubles psychiques.

Le syndrome sec s'associe alors souvent aux douleurs diffuses et à la fatigue chronique, association appelée quelquefois fibromyalgie. Il a été proposé d'appeler cette association du syndrome sec à un syndrome fibromyalgique le « SAPS » : Syndrome Asthénie Polyalgies Sécheresse. L'origine de ce syndrome reste inconnue à ce jour. La principale hypothèse est qu'il pourrait s'agir d'une somatisation d'origine psychologique.

● Les radiothérapies cervico-faciales :

Les malades ayant eu un cancer de la face, du larynx, de la bouche ou du cou et traités par radiothérapie peuvent garder comme séquelle une sécheresse buccale importante.

● Les maladies systémiques

Le syndrome sec peut être un symptôme d'une maladie systémique (c'est-à-dire touchant plusieurs organes) bien individualisée. C'est le cas pour :

- Le diabète décompensé
- La sarcoïdose
- L'amylose
- La réaction du greffon contre l'hôte après allogreffe de moelle osseuse
- La maladie de Sjögren

Médicaments et substances susceptibles de diminuer la sécrétion lacrymale et salivaire

ACTION IMPORTANTE	ACTION MODÉRÉE
<p>Atropine</p> <p>Certains antidépresseurs ex : Clomipramine (Anafranil®) Amitriptyline (Laroxyl®)</p> <p>Neuroleptiques ex : Chlorpromazine (Largactil®), Halopéridol (Haldol®), Cyamémazine (Tercian®), Amisulpride (Solian®), Rispéridone (Risperdal®), Olanzapine (Zyprexa®),</p> <p>Antiparkinsoniens atropiniques ex Tropatepine (Lepticur®)</p> <p>Morphine</p> <p>Toxine botulique de type A</p> <p>Anti-Histaminiques Ex : Cétirizine (Aerius, Zyrtec®)</p> <p>Toxiques, substances addictives : Tabac, ecstasy, cannabis, cocaïne</p> <p>Immunothérapie du cancer par anticorps anti-PD-1 et anti-PD-L1 : Pembrolizumab, nivolumab, durvalumab, atézolizumab...</p>	<p>Certains médicaments anti-hypertenseurs</p> <p>Toutes les benzodiazépines anxiolytiques, hypnotiques ou anti-épileptiques</p> <p>Nouveaux antidépresseurs (peu d'effet) ex : Fluvoxamine (Floxyfral®), Fluoxétine (Prozac®), Paroxétine (Deroxat®), Citalopram (Seropram®), Escitalopram (Seroplex®) Sertraline (Zoloft®) Venlafaxine (Effexor®) Mirtazapine (Cymbalta®).</p> <p>Miansérine (Athymil®)</p> <p>Antalgiques opiacés faibles Ex : Codéine (Dafalgan codéiné®) Tramadol (Topalgic® Ixprim®) Nefopam (Acupan®)</p> <p>Oxybatynine (Ditropan®) anticholinergique utilisé pour les impériosités urinaires (Xatral®) et autres médicaments alpha1 bloquants utilisés dans l'hypertrophie bénigne de la prostate.</p>

Partie 2

Qu'est-ce que la Maladie de Sjögren ?

Définition de la Maladie de Sjögren ?

Dans la première partie du 20ème siècle, de façon indépendante et à peu près contemporaine, un dermatologue français : Henri Gougerot, et un ophtalmologiste suédois, Henrik Sjögren, ont décrit une maladie associant un syndrome sec orculo-buccal, des douleurs articulaires, des anomalies du système immunitaire et, dans certains cas, des lésions d'autres organes.

En France le nom des deux médecins ayant décrit initialement la maladie est longtemps resté utilisé pour la définir. L'ancienne dénomination française de syndrome de Gougerot Sjögren a été remplacée par la dénomination internationale de Maladie de Sjögren.

Il s'agit d'une maladie auto-immune, c'est-à-dire que l'organisme va attaquer certains de ses tissus comme s'ils étaient étrangers et entraîner leur destruction. Ces organes reconnus comme étrangers sont surtout les glandes exocrines ; en particulier les glandes lacrymales et salivaires.

La Maladie de Sjögren est une maladie auto-immune caractérisée par une infiltration lymphocytaire des glandes salivaires et lacrymales responsable d'un syndrome sec orculo-buccal, associé à la présence possible de signes dans différents organes et à la présence d'auto-anticorps dans le sang. Parmi les maladies caractérisées, la Maladie de Sjögren est la cause la plus fréquente du syndrome sec.

Ces glandes vont être rendues non fonctionnelles ou même quelquefois détruites par des cellules du système immunitaire appelées lymphocytes et par des anticorps sécrétés par ces cellules. Le fonctionnement anormal du système immunitaire va entraîner d'autres manifestations systémiques, telles qu'une polyarthrite, des douleurs articulaires ou des anomalies pulmonaires, rénales, neurologiques, cutanées ou ganglionnaires.

Comment se caractérise la Maladie de Sjögren ?

Pour définir cette maladie et la différencier des autres causes de syndrome sec, on utilise une série de critères (cf tableau), utilisés par tous les médecins à travers le monde : les critères du groupe de consensus Américano-Européen (ou critères ACR/EULAR).

Ainsi, pour être absolument certain de parler d'une maladie auto-immune, on exige la présence de nodules de lymphocytes sur la biopsie de glandes salivaires accessoires, ou d'auto-anticorps spécifiques dans le sang. Il s'agit d'un type particulier d'anticorps anti-nucléaires appelés anticorps anti-SS-A également appelés anticorps anti-Ro, ou anticorps anti-SS-B également appelés anticorps anti-La. Vous comprenez ainsi l'intérêt de la biopsie de glandes salivaires accessoires pour établir le diagnostic.

En 2016, ont été publiés les critères internationaux validés par les 2 grandes sociétés savantes internationales de rhumatologie, l'ACR (American College of Rheumatology) et l'EULAR (European League Against Rheumatism). Ces critères ne comportent plus les symptômes mais s'adressent à des patients présentant ces symptômes ou des signes systémiques évoquant la maladie. Ils exigent pour affirmer le diagnostic soit la présence d'anticorps anti-SS-A (Ro) dans le sang soit la présence d'un infiltrat de grade 3 ou 4 de Chisholm sur la biopsie de glandes salivaires accessoires

Critères ACR/EULAR de 2016 de la Maladie de Sjögren

Ces critères s'adressent à des patients présentant des symptômes de sécheresse (réponse positive à au moins l'une des 6 questions indiquées plus haut) ou des signes systémiques compatibles avec une Maladie de Sjögren.

1. Signes histologiques 3 points

Présence d'au moins un nodule de lymphocytes sur la biopsie de glandes salivaires accessoires, correspondant à un grade 3 ou 4 de Chisholm (ou Focus score > 1

2. Auto-anticorps 3 points

Présence d'Anticorps anti-SS-A (Ro)

4. « Ocular Staining Score » > 5 Il s'agit d'une mesure des répercussions du syndrome sec sur la cornée faite en utilisant 2 types de colorant : le vert de Lissamine et la fluorescéine 1 point

3. Test de Schirmer < 5 mm par 5 minutes . 1 point

5. Flux salivaire sans stimulation < 0,10 ml/mn 1 point

Maladie de Sjögren :
définie si au moins 4 points

Ces critères sont utiles pour définir des groupes homogènes de malades, indispensables pour déterminer les complications de la maladie et pour réaliser des essais thérapeutiques. Ceci veut dire que les complications décrites plus loin ne concernent que les malades répondant à ces critères.

Si vous ne répondez pas à ces critères, vous pouvez être atteint d'une forme débutante ou incomplète de Maladie de Sjögren (en particulier s'il existe des anomalies immunologiques ou un grade 3 ou 4 de Chisholm sur la biopsie de glandes salivaires accessoires) ou d'une autre cause de syndrome sec.

Votre médecin est le mieux placé pour préciser avec vous l'origine la plus probable de vos symptômes.

Comment est réalisée la biopsie de glandes salivaires accessoires ?

Il s'agit d'un geste tout à fait anodin, consistant à prélever un petit nombre de glandes salivaires accessoires situées au niveau de la lèvre inférieure.

Lors d'une consultation, après anesthésie locale de la lèvre, une petite incision de 2 à 4 mm est réalisée et une ou plusieurs glandes sont prélevées de façon indolore. Le plus souvent, ce geste ne nécessite pas de mise en place de suture.

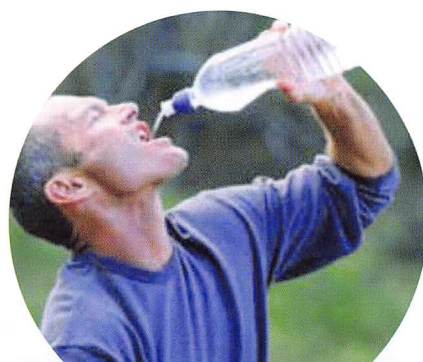
Les glandes salivaires accessoires sont de très petite dimension et en grand nombre. Le prélèvement n'altère pas la sécrétion salivaire qui est essentiellement assurée par les glandes salivaires principales : parotides, sous-maxillaires sublinguales.

Dans les suites de l'examen, quelques douleurs peuvent survenir mais sont habituellement très bien soulagées par le paracétamol. Une sensation de fourmillements désagréable de la lèvre peut se manifester pendant quelques jours.

Quelle est l'origine de la Maladie de Sjögren ?

L'origine de la Maladie de Sjögren est inconnue, de même que la cause de la plupart des maladies auto-immunes. Il existe une interaction entre des facteurs génétiques (présents dès la naissance) et des facteurs liés à l'environnement, qui pourraient être par exemple l'exposition à certains virus.

Les facteurs génétiques prédisposant sont proches de ceux favorisant le lupus, ce qui montre qu'il existe des points communs entre les 2 maladies. Cependant, il ne s'agit pas d'une maladie génétique et vos enfants n'ont que très peu de risques d'être atteints de la même maladie. Par contre, on retrouve quelquefois dans la famille d'autres maladies auto-immunes.



Les formes associées à d'autres maladies auto-immunes

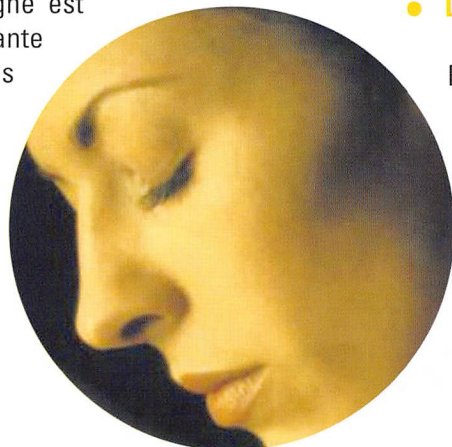
La Maladie de Sjögren peut être associée à une autre maladie auto-immune systémique, telle qu'une polyarthrite rhumatoïde, un lupus érythémateux, une sclérodémie ou une dermatopolymyosite. On parle alors de Maladie de Sjögren associée à une autre maladie auto-immune plutôt que de syndrome de Sjögren primitif ou secondaire dans l'ancienne dénomination.

Quelle est la fréquence de la maladie ? Quelle est la population touchée ?

La Maladie de Sjögren reste une maladie relativement rare. La prévalence de la Maladie de Sjögren (fréquence observée dans la population générale) est de l'ordre de 0,05 à 0,1% de la population adulte, c'est-à-dire qu'il concerne entre 30 000 et 60 000 personnes en France.

Comme beaucoup de maladies auto-immunes, elle touche les femmes dans plus de 90 % des cas. L'âge moyen du diagnostic est d'environ 50 ans, mais les symptômes ont très souvent débuté de nombreuses années auparavant. Les formes pédiatriques sont rares mais possibles.

Chez l'enfant, le premier signe est souvent la parotidite récidivante (augmentation de volume des glandes situées derrière les oreilles).



Quels sont les signes les plus habituels de la maladie ?

Les manifestations de la Maladie de Sjögren sont très diverses selon les individus, mais trois types de signes sont retrouvés chez beaucoup de patients :

● La sécheresse

Comme il a été dit, elle peut être oculaire, buccale, vaginale, cutanée, mais également nasale ou bronchique, responsable alors d'une toux sèche chronique.

● Les douleurs articulaires ou musculo-articulaires

Les douleurs sont un signe fréquent de la maladie. Elles peuvent être dues à une polyarthrite (inflammation et gonflement des articulations). Souvent, les douleurs siègent dans les articulations et les muscles sans gonflement articulaire. La polyarthrite, quand elle est présente, est une polyarthrite non destructrice, c'est-à-dire ne conduisant pas, comme dans la polyarthrite rhumatoïde par exemple, à des destructions et à des déformations des articulations. Vous ne risquez donc pas un handicap limitant votre mobilité.

● La fatigue

Une grande fatigue, quelquefois appelée asthénie par les médecins, est un signe fréquemment retrouvé

Cette triade de signes : sécheresse, douleurs, fatigue est responsable d'une importante altération de la qualité de vie chez beaucoup de malades.

Quelles sont les complications de la Maladie de Sjögren ?

● Les complications les plus fréquentes

Elles altèrent la qualité de vie, mais sont habituellement réversibles.

Les complications buccales, en particulier apparition de caries, déchaussement des dents, mycose de la bouche (infections à champignons).

Les complications oculaires, avec apparition de kératite (inflammation douloureuse de la cornée).

La kératite peut entraîner une vision floue. Cependant, dans l'immense majorité des cas, **il n'y a jamais de perte de la vision définitive**, la rétine n'étant habituellement pas touchée par la maladie.

La fatigue va être à l'origine d'une baisse générale de la vitalité, à laquelle peut s'ajouter une baisse de la concentration, de la vigilance ou des troubles de la mémoire.

L'apparition d'un syndrome dépressif est fréquente, sans doute en partie liée au caractère pénible de symptômes persistants que sont la sécheresse, les douleurs et la fatigue. N'hésitez pas à discuter avec votre médecin de ces répercussions psychiques.

● Les complications systémiques

Elles ne concernent que les patients atteints de Maladie de Sjögren et non les patients souffrant de syndromes secs d'autres origines.

Certaines restent relativement bénignes

- Hypertrophie parotidienne : gonflement quelquefois douloureux des glandes parotides situées sous les oreilles.
- Syndrome de Raynaud : changement de couleur des doigts qui deviennent blancs puis rouges au froid s'accompagnant de douleurs.
- Purpura : présence de points rouges sur la peau essentiellement au niveau des jambes.
- Présence de ganglions.
- Myosite : douleurs musculaires en rapport avec une inflammation des muscles.
- Les douleurs dites neurogènes des membres inférieurs. Ce sont des douleurs et des sensations désagréables des membres inférieurs en rapport avec une neuropathie purement sensitive (c'est à dire sans diminution de la force). La cause de cette neuropathie purement sensitive reste peu claire. Rarement, cette neuropathie sensitive, qui peut aussi toucher la sensibilité profonde, peut être plus invalidante en entraînant des troubles de l'équilibre. On parle alors de neuropathie ataxiante.
- Bronchite ou bronchiolite inflammatoire

Certaines sont plus graves mais plus rares

- **La pneumonie lymphoïde** est une accumulation de lymphocytes dans le poumon pouvant être responsable de toux et d'essoufflement et pouvant évoluer vers la fibrose pulmonaire.
- **La néphropathie interstitielle ou glomérulonéphrite** est une inflammation des reins pouvant provoquer leur dysfonctionnement.
- **La vascularite du système nerveux périphérique** provoque des douleurs des membres associées à des troubles de la sensibilité et de la motricité, en rapport avec une inflammation des nerfs périphériques.
- **Les atteintes inflammatoires du système nerveux central** sont exceptionnelles.
- **Les lymphomes** sont des cancers des lymphocytes qui peuvent se localiser dans les ganglions, dans la rate, mais aussi dans les muqueuses (parotide, estomac, poumon). Cette complication souvent redoutée est rare (5 % des patients ayant une Maladie de Sjögren). En outre les traitements actuels de ce type de maladie ont beaucoup progressé et permettent une guérison dans la grande majorité des cas.



Partie 3

Quels sont les traitements disponibles ?

Existe-t-il un traitement de fond de la maladie de Sjögren ?

L'origine de la maladie restant inconnue, il n'existe pas à ce jour de traitement permettant une guérison définitive de la maladie.

Certains traitements dits de fond sont utilisés mais la preuve formelle de leur efficacité n'a pas encore été apportée.

En particulier, l'hydroxychloroquine (Plaquénil®) et quelquefois le Méthotrexate à petite dose sont surtout efficaces en cas de polyarthrite ou de douleurs articulaires ou de purpura. C'est votre médecin qui sera à même de vous conseiller sur l'intérêt éventuel de ces traitements. Cependant ces traitements n'ont pas d'intérêt pour améliorer la sécheresse ou la fatigue. Le Mycophenolate Mofetil peut aussi être utilisé dans les complications systémiques notamment pulmonaires de la maladie.

● Les biothérapies

1 Les médicaments anti-lymphocytes B

- Certains types de lymphocyte B jouent sans doute un rôle néfaste dans plusieurs maladies auto-immunes dont la polyarthrite rhumatoïde, le lupus systémique et la Maladie de Sjögren
- Un médicament anti-lymphocyte B, le Rituximab est actuellement disponible dans la polyarthrite rhumatoïde. Malgré 2 essais contrôlés négatifs du Rituximab dans la Maladie de Sjögren, certaines études ouvertes suggèrent que ce médicament peut être intéressant dans certaines complications systémiques de la maladie. Cependant il ne peut être donné dans le seul but

d'améliorer les symptômes que sont la sécheresse, les douleurs et la fatigue.

- Le Belimumab ou Benlysta® est utilisé dans le lupus. Une étude préliminaire est encourageante dans la Maladie de Sjögren et ce médicament peut aussi être associé au Rituximab.

2 De nouveaux médicaments sont à l'étude

- De nombreux essais thérapeutiques portent sur des médicaments dont le mécanisme d'action est spécifique d'une anomalie retrouvée par les chercheurs dans la Maladie de Sjögren (cf partie 4 « Où en est la recherche sur la Maladie de Sjögren ? »).
- En l'absence de traitement de fond réellement efficace de la Maladie de Sjögren, on utilise habituellement des traitements symptomatiques (c'est-à-dire agissant sur les symptômes) qui peuvent également être proposés pour les patients souffrant de syndrome sec sans maladie auto-immune avérée.

Quels sont les traitements symptomatiques ?

● Les traitements symptomatiques du syndrome sec

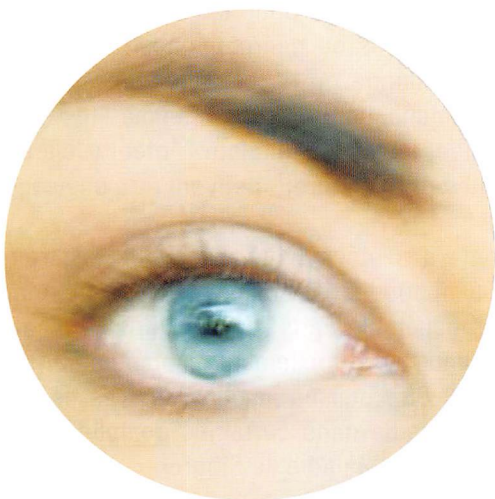
Traitements à effets systémiques

- Les seuls médicaments ayant fait la preuve d'une efficacité sur la production de salive et dans une moindre mesure sur la production de larmes et des différentes sécrétions corporelles sont les médicaments à action dite « cholinergiques » ou muscariniques qui vont stimuler les glandes saines restantes, avec en particulier :

- Le **Salagen®** (chlorhydrate de pilocarpine, gélules à 5 mg). Avec ce traitement, 50 à 60% des malades observent une amélioration du syndrome sec buccal, 40 % une amélioration du syndrome sec oculaire. La dose habituelle est une gélule à 5 mg 3 à 4 fois par jour. Le principal effet secondaire est la survenue de sueurs modérées présentes chez moins de la moitié des patients. Des troubles digestifs et des palpitations sont également possibles.

Ce médicament a obtenu l'autorisation de mise sur le marché en France en 1995 mais il n'est pas remboursé et ne le sera pas.

- Aussi, on prescrit souvent en France **une préparation magistrale de chlorhydrate de pilocarpine** préparée par le pharmacien sous forme de gélules. Ce type de prescription permet d'augmenter progressivement les doses, ou de donner des doses plus faibles en cas de mauvaise tolérance, grâce par exemple à la fabrication de gélules à 2 mg. Enfin, pour contourner le non-remboursement, on prescrit souvent des gélules à une dose un peu différente de celle du Salagen®, c'est-à-dire à 2 mg ou 4 mg 3 à 4 fois par jour. Ce médicament aurait aussi une efficacité sur la sécheresse oculaire.
- **L'Evovac®** (Cevimeline), médicament de la même famille, il n'est commercialisé qu'en Amérique et au Japon mais ne le sera malheureusement pas en Europe. La posologie est d'une gélule à 30 mg 3 fois par jour.
- Le Sulfarlem® est quelquefois utilisé pour augmenter la sécrétion mais n'a jamais fait vraiment la preuve de son efficacité.



Traitements à effets locaux oculaires et buccaux

- Les collyres hydratants peuvent être utilisés sans restriction en fonction de la gêne. Il faut privilégier les présentations sans conservateur et donc vendues en conditionnement unidose, le plus souvent remboursées par la Sécurité Sociale. Certaines présentations avec le suffixe « abak » sont sans conservateur mais peuvent être cependant conservées plusieurs semaines après l'ouverture.
- Les gels à base de carbomère ou d'acide hyaluronique peuvent entraîner un flou visuel passager mais présentent une action un peu plus prolongée.
- Le collyre à la ciclosporine 0,1 % fabriqué localement peut être prescrit dans des indications particulières. Ils sont disponibles dans certaines pharmacies centrales des hôpitaux.
- L'occlusion des canaux lacrymaux inférieurs, qui a pour but de préserver ce qui reste de film lacrymal, peut être efficace. Elle est effectuée soit par la mise en place de bouchons en plastique ou en collagène, soit par cautérisation.
- La salive artificielle ou Artisial® a une durée d'action très courte. Les gels salivaires comme BioXtra® peuvent améliorer un peu le confort.
- XyliMelts®, une pastille adhésive contre la sécheresse buccale, a été développée et mise sur le marché en 2022 (non remboursée).
- Enfin, il ne faut pas oublier les petits moyens, comme la mastication de chewing-gum sans sucre et les substituts salivaires, qui peuvent soulager certains malades.
- Il ne faut pas oublier l'importance de l'hygiène bucco-dentaire lorsqu'on souffre de syndrome sec buccal et ainsi consulter son chirurgien-dentiste au moins une fois par an.

Voici de courtes vidéos pouvant vous aider à comprendre la prise en charge buccodentaire dans le syndrome sec faites par le P^r Marjolaine Gosset parodontologue à l'hôpital Charles Foix et le D^r Franck Decup chirurgien-dentiste (flashez ce QR code pour accéder aux vidéos)

Massage des glandes salivaires et hygiène palpébrale

Les glandes parotides et glandes sous mandibulaires peuvent être le siège d'inflammation et de douleur qui peuvent être améliorées par la pratique de massages de ces glandes (cf. lien vers vidéo ci-dessous). Il est aussi utile d'apprendre l'hygiène palpébrale pour améliorer le fonctionnement des glandes de Meibomius (comme décrite dans la vidéo), dysfonctionnement qui participe au syndrome sec oculaire.

Flashez ce QR code pour accéder à la vidéo du D^r Rakiba Belkhir (site www.fai2r.org)



● Les traitements symptomatiques des douleurs

L'origine des douleurs est souvent complexe faisant intervenir plusieurs causes : articulaire, musculaire, neurologique. Ainsi le traitement est quelquefois difficile et doit souvent faire appel à plusieurs types de médicaments :

- Les antalgiques simples doivent être utilisés en privilégiant le paracétamol (jusqu'à la dose de 4 g/jour) qui n'a pas d'effet asséchant.
- Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont quelquefois efficaces.
- La corticothérapie à petites doses (5 à 15 mg) peut se révéler efficace s'il existe des arthrites vraies ou d'authentiques douleurs articulaires, mais l'efficacité est souvent modérée.

Il faut privilégier l'utilisation de la corticothérapie en cas d'arthrites et en cures courtes car, même à petites doses, les corticoïdes peuvent entraîner des effets secondaires lors d'utilisations au long cours.

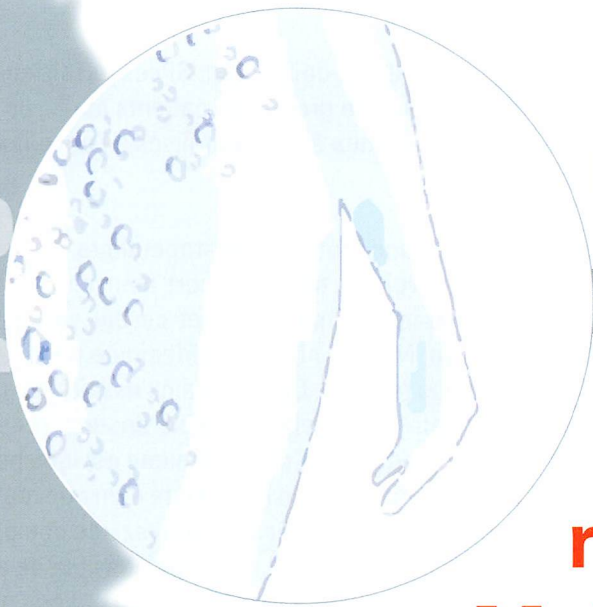
- Pour les douleurs neurologiques, les antidépresseurs tricycliques peuvent être utilisés à petite dose pour ne pas aggraver le syndrome sec.
- Pour ces douleurs neuropathiques, on dispose aussi de 2 médicaments spécifiques de ce type de douleurs : le Neurontin® (Gabapentine) et le Lyrica® (Prégabaline), qui peuvent être très utiles.
- Certains nouveaux antidépresseurs comme les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (Déroxat®, Séropram®, Zoloft®, Cymbalta®) n'ont pas ou peu d'effet secondaire asséchant et peuvent être utilisés en cas de syndrome dépressif associé. Le duloxétine (Cymbalta®) notamment a montré son efficacité sur les douleurs neurologiques, neuropathiques ou fibromyalgiques.

Quels traitements pour les complications ?

Les candidoses buccales doivent être traitées car elles aggravent le syndrome sec. La Fungizone® en bain de bouche est la plus utilisée. Quand elle est insuffisante, il faut alors utiliser le Triflucan®.

- Les corticoïdes (0,5 à 1 mg/kilo) doivent être utilisés dans certains cas pour les complications pulmonaires, rénales ou neurologiques. En cas de cortico-dépendance ou de complications plus sévères, les immunosuppresseurs comme le cyclophosphamide, le Mycophénolate Mofétil (Cellcept®) ou l'Azathioprine (Imurel®) peuvent être envisagés.
- Comme il a été indiqué plus haut, les traitements anti-lymphocyte B, comme le Rituximab actuellement disponible dans la polyarthrite rhumatoïde ou le belimumab actuellement disponible dans le lupus peuvent être utilisés par des centres de référence de la maladie dans certaines complications systémiques de la Maladie de Sjögren.





Partie 4

Où en est la recherche sur la Maladie de Sjögren ?

La recherche sur la Maladie de Sjögren est actuellement particulièrement active avec plusieurs études en cours en France où les différentes équipes intéressées par cette maladie mettent en commun leurs moyens pour avancer plus vite dans la compréhension des mécanismes et la mise au point de traitements. Quelques exemples sont donnés ci-dessous :

Étude de la susceptibilité génétique

On sait déjà que la Maladie de Sjögren n'est pas héréditaire. En revanche, certains gènes peuvent influencer sur son apparition ou sur sa gravité. Ce type d'étude nécessite une grande rigueur, en particulier sur la population étudiée. Cette rigueur doit permettre de fournir des résultats valables d'un point de vue scientifique et donc de pouvoir faire avancer la compréhension de votre maladie.

En 2014, un grand consortium international auquel la France participe a publié 7 gènes dont certaines formes sont associées à la maladie. Ces gènes donnent des idées sur les mécanismes en cause pour déclencher la maladie. Ces études ont notamment permis de montrer que les gènes liés à l'interféron (une cytokine, sorte d'hormone qui circule dans le sang) favorisant un certain type d'inflammation peuvent jouer un rôle dans la maladie. Des traitements inhibant l'interféron sont en cours d'évaluation.

D'autres études sont en cours s'intéressant notamment à des susceptibilités génétiques qui pourraient participer à certaines formes plus graves de la maladie.

L'étude observationnelle ASSESS débutée en 2006 et coordonnée par l'équipe de Bicêtre

Cette étude, poursuivie dans 15 centres français de rhumatologie et de médecine interne a pour objectif principal, grâce à un suivi de 10 ans, de mieux préciser la fréquence des complications de la maladie et en particulier des lymphomes, et surtout d'en déterminer des facteurs prédictifs grâce à une prise de sang initiale assez complète.

La visite initiale comportant une prise de sang, des tests salivaires et ophtalmologiques est souvent réalisée à l'occasion d'un bref séjour en hôpital de jour. Les visites suivantes seront réalisées une fois par an pendant 5 ans à l'occasion d'une consultation classique.

18 ans après son début, cette étude se poursuit avec l'objectif d'avoir un suivi à 20 ans pour tous les patients inclus. Près de 400 patients ont été inclus. Cette étude ASSESS a permis de mieux apprécier votre qualité de vie et de bâtir un indice d'activité de la maladie reconnu internationalement les indices ESSDAI et ESSPRI. Elle permet également d'identifier des facteurs pronostiques dans cette maladie et d'identifier les patients les plus à risque de complications. Récemment elle a permis de montrer qu'il existe des groupes différents de patients avec des caractéristiques différentes et un pronostic différent.

Cinq essais thérapeutiques récents sur des petits groupes de patients (phase 2) ont montré des résultats positifs mais doivent être confirmés sur des groupes plus importants de patients (phase 3).

Ces essais ont concerné les médicaments suivants

- L'association Hydroxychloroquine / Leflunomide (2 médicaments déjà disponibles dans d'autres indications)
- L'association Rituximab / Belimumab (2 médicaments déjà disponibles dans d'autres indications)
 - Le lanalumab
 - Le Dazolidep
 - L'iscalimab
 - Le Remibrutinib

Ces 4 derniers médicaments ont des nouvelles molécules et ne seront pas disponibles avant plusieurs années si les études sur de plus grands nombres de patients (phase 3) confirment les résultats préliminaires.

Mais il est très positif d'avoir enfin des pistes thérapeutiques nouvelles qui laissent espérer d'avoir pour les formes compliquées de la maladie un traitement dans les 10 prochaines années.

● Les nouveaux essais

Nous disposons d'essais thérapeutiques différents pour la Maladie de Sjögren résumés dans le tableau (cf. page suivante)

Mais Attention, 3 points sont très importants

- 1 - Ces essais ne s'adressent pas toujours à tous les patients. Parfois, il a été précisé dans les critères d'inclusion que seuls les patients ayant des complications systémiques de la maladie ou des signes francs d'activité pouvaient être inclus. Ils ne vous concernent alors pas si vous n'avez pas d'autres symptômes que sécheresse, fatigue et douleur. Ceci s'explique par le fait que c'est la 1^{ère} utilisation de ces nouveaux médicaments

dans la Maladie de Sjögren. Si ces essais sont positifs dans ce groupe de patients actifs, ils pourront ensuite être généralisés à l'ensemble des patients.

- 2 - Comme dans tout essai thérapeutique, il est nécessaire d'avoir un tirage au sort pour chaque patient entre le médicament actif et ce qui est appelé un placebo. Ni vous ni votre médecin ne peut savoir ce que vous recevez. Dans certains essais, les malades ayant eu le placebo peuvent ensuite recevoir le médicament actif. Cette technique est indispensable pour pouvoir juger de l'efficacité d'un nouveau médicament. Mais bien sûr si vous avez une complication grave de la maladie, il n'est pas possible de prendre le risque que vous ayez un placebo et vous ne serez donc pas inclus dans l'un de ces essais.
- 3 - Enfin, comme ces nouveaux médicaments sont au début de leur développement dans la Maladie de Sjögren, il est très important de comprendre leur mécanisme d'action dans les tissus, c'est-à-dire les glandes salivaires. C'est pourquoi la plupart de ces nouveaux protocoles vous demandent votre accord pour effectuer une biopsie de glandes salivaires avant et après le traitement.
- 4 - Enfin, l'équipe de recherche de Bicêtre s'est lancé dans un programme très innovant : reconstituer au laboratoire une glande salivaire miniature à partir d'une biopsie de la lèvre utile pour faire le diagnostic, et ce afin de tester différents médicaments possibles. C'est un pas vers ce qu'on appelle la médecine personnalisée.



Nom de l'étude	Critères d'Inclusion	Médicament
TINISS	Neuropathies de la Maladie de Sjögren sauf petites fibres	Immunoglobulines par voie Intraveineuse
TWINSS	Maladie de Sjögren avérée	Anti-CD 40 en sous-cutanée, 2 cohortes en fonction ESSDAI (score d'atteinte systémique)
NECESSITY	Maladie de Sjögren avérée	Évalue l'efficacité des associations Hydroxychloroquine + Leflunomide versus Hydroxychloroquine + Mycophenolate Mofetil Cohorte 1 : ESSPRI \geq 5 et ESSDAI $<$ 5 Cohorte 2 : ESSDAI \geq 5 et ESSPRI 0-10
NEPTUNUS-2	Sjögren : ESSDAI \geq 5 dans 8 domaines, anti-SSA+	Ianalumab Anti-BAFF récepteur et depletion lymphocytes B versus placebo
POETYK-SJO	Maladie de Sjögren active : ESSDAI $<$ 5 dans 8 domaines, Anti-SSA+	Deucravacitinib versus placebo inhibiteur de Tyk2





Partie 5

Un des moyens les plus pratiques
pour faire le diagnostic
de la cause d'un syndrome sec :

La consultation multi-disciplinaire

Compte tenu de la variété des symptômes et du nombre important de spécialistes impliqués pour faire un diagnostic de la cause d'un syndrome sec (rhumatologue ou interniste, ophtalmologue, stomatologue ou ORL...), de nombreux départements s'intéressant à la prise en charge des patients ayant une Maladie de Sjögren ont mis en place des consultations multi-disciplinaires qui sont en fait des hôpitaux de jour multi-disciplinaires.

La liste des consultations multi-disciplinaires disponibles en France est indiquée en annexe à la fin de la brochure.

Pour expliquer les objectifs et le programme de cette journée, nous prendrons très concrètement **l'exemple de la consultation multi-disciplinaire organisée à l'hôpital Bicêtre, Hôpitaux Universitaires Paris-Sud depuis 2000.**

Objectifs de la journée

La symptomatologie des syndromes secs et de la Maladie de Sjögren est très variée et concerne plusieurs disciplines médicales. Cette journée a pour premier objectif de vous permettre de faire le point sur votre maladie, d'établir un diagnostic si celui-ci n'est pas encore réalisé, de mettre en évidence une complication ou de proposer un traitement. Pour remplir cet objectif, vous rencontrerez sur une même journée et sur un même site un ensemble d'intervenants

compétents et connaissant bien cette maladie. De plus, nous allons essayer de vous aider à mieux vivre au quotidien avec votre maladie, notamment par l'adaptation de votre thérapeutique à vos symptômes.

Présentation de la journée

- Les intervenants

Vous êtes contactés par téléphone par le Secrétariat Hospitalier pour vous proposer un rendez-vous. En arrivant, vous serez accueilli par le ou la secrétaire hospitalier(e). Une infirmière connaissant votre maladie, effectuera d'abord une prise de sang et recueillera divers documents (questionnaires et autres).

Vous allez rencontrer plusieurs spécialistes impliqués dans les manifestations des syndromes secs et de la Maladie de Sjögren.

- ◆ Le Rhumatologue :

Un assistant du Pr Xavier Mariette, spécialisé dans la prise en charge de cette pathologie, et coordonnant cette journée.

Traditionnellement, la rhumatologie est l'une des spécialités médicales qui s'est le plus intéressée aux maladies auto-immunes systémiques, et donc à la Maladie de Sjögren, du fait de la fréquence des signes articulaires dans ces maladies et des liens privilégiés entre la rhumatologie et l'immunologie.

Avec ce spécialiste, vous ferez le point sur votre maladie, ses symptômes, ses traitements, ses manifestations et votre vécu. Celui-ci pourra vous proposer de nouveaux traitements plus adaptés à votre cas. Il réalisera un examen clinique complet. Coordinateur de cette journée de consultation, le rhumatologue fera également la synthèse et rédigera le compte-rendu.

◆ **L'échographie des glandes salivaires et sous-mandibulaires permettra de mettre en évidence des anomalies typiques de la maladie de Sjögren, cet examen peut également être normal.**

◆ **Le Service de Pathologie Orale :**

La sécheresse buccale (ou xérostomie) est une des principales affections de la Maladie de Sjögren. Mais d'autres glandes exocrines sont également affectées, dont les muqueuses nasales et trachéo-bronchiques. Le médecin réalise la biopsie des glandes salivaires accessoires (BGSA), nécessaire à l'établissement formel du diagnostic de la Maladie de Sjögren.

Si des soins bucco-dentaires spécifiques s'avèrent nécessaires, un courrier sera adressé à votre chirurgien dentiste. En cas de problème plus complexe, il pourra vous être proposé de prendre un avis auprès du Professeur Marjolaine GOSSET, chirurgien dentiste, odontologue de l'hôpital Charles Foix 7 av de la République 94200 Ivry sur Seine, Tel : 01.49.59.48.20 ou 01.49.59.48.11.

Le Professeur Marjolaine Gosset a une consultation spécialisée de soins dentaires pour les patients atteints d'hyposialie (manque de salive). Elle anime également des sessions d'éducation (SESAME) sur les soins des dents et des gencives pour limiter les risques de caries, d'érosion des dents et d'atteinte des gencives.

◆ **L'Ophtalmologiste :
Service du Pr Marc Labetoulle**

La « xérophtalmie » ou sécheresse oculaire est très invalidante et a des conséquences souvent douloureuses. A travers différents tests ophtalmologiques, généralement non douloureux, l'ophtalmologiste établira ou non le diagnostic de xérophtalmie. Ces tests seront effectués par un orthoptiste qui aide l'ophtalmologiste pour la réalisation de ces explorations.

L'examen ophtalmologique permettra de vérifier et de surveiller la santé de vos yeux, notamment en ce qui concerne le risque d'altération de la cornée ou de la conjonctive.



A la suite de cet examen, le traitement local le mieux adapté vous sera prescrit.

◆ **La Diététicienne :**

La sécheresse buccale peut entraîner des difficultés à se nourrir. L'atelier diététique collectif (4 participants) est animé par une diététicienne qui a une longue expérience de la sécheresse buccale. Elle pourra vous donner des conseils pratiques pour retrouver le goût de manger. Cela sera également l'occasion de faire le point sur vos habitudes alimentaires, afin de limiter les éventuelles carences qui pourraient aggraver votre fatigue et certaines manifestations de votre maladie. Cet entretien pourra vous permettre également de vous informer sur les risques des « pseudo » régimes qui ont été proposés dans cette maladie sans aucune preuve scientifique.

● **Les examens et les tests**

Une prise de sang sera faite à votre arrivée pour effectuer un bilan biologique qui participe à l'établissement du diagnostic en permettant notamment le dosage des auto-anticorps spécifiques de la maladie de Sjögren, mais aussi de certains marqueurs qui pourraient être prédictifs de l'apparition de complications.

◆ **Le prélèvement de sang permet d'obtenir essentiellement**

- La numération formule sanguine (NFS) qui dénombre les globules rouges et blancs et les plaquettes. Elle est le plus souvent normale dans la Maladie de Sjögren.
- La vitesse de sédimentation,

témoin si elle est élevée, d'une augmentation des protéines dans le sang.

- La CRP, témoin si elle est élevée, d'une inflammation.
- La créatininémie et la protéinurie qui permettent d'évaluer le fonctionnement des reins.
 - Les transaminases ASAT et ALAT qui permettent d'évaluer le fonctionnement du foie.
 - Les CPK, recherchent des lésions du muscle
- Le facteur rhumatoïde, les anticorps anti-nucléaires, les anticorps anti-SS-A (également appelés anticorps anti-Ro), et les anticorps anti-SS-B (également appelés anticorps anti-La), qui sont le témoin de l'auto-immunité dans la maladie de Sjögren.
- L'électrophorèse des protéines, le dosage pondéral des immunoglobulines, l'immuno-électrophorèse des protéines, la recherche de cryoglobulinémie, le dosage de bêta 2-microglobuline, le taux des chaînes légères libres et le taux des LDH qui explorent l'activité des lymphocytes B auto-immuns.

◆ La mesure du flux salivaire

Elle s'effectue en recueillant la salive que vous crachez dans une éprouvette ou salivette pendant 5 minutes. Elle est pathologique si elle est inférieure à 0,10 ml/mn.

◆ La biopsie de glandes salivaires accessoires

Si celle-ci n'a pas déjà été réalisée, ou si les résultats précédents sont douteux ou non disponibles, il vous sera demandé d'accepter que le spécialiste de médecine orale vous fasse une biopsie des glandes salivaires accessoires (cf encadré page 6). Cet examen est très important pour le diagnostic de votre maladie (Maladie de Sjögren ou autre cause de syndrome sec), et peut aussi donner des renseignements sur l'activité de votre maladie.

◆ Les tests ophtalmologiques

L'ophtalmologiste réalisera une série de tests afin de déterminer votre degré de sécheresse oculaire et ses conséquences sur la cornée et la conjonctive de l'œil :

- Le test de Schirmer (cf encadré page 4).
- Le Break Up Time (BUT) détermine la stabilité du film lacrymal. Après coloration de la cornée par la fluorescéine, on mesure le temps écoulé avant l'apparition des premières taches sans colorant sur le film lacrymal.
- Cet examen à la fluorescéine va également permettre de déterminer un score de sévérité de la kératite, de 0 (examen normal) à 4.
- Score OSS : Il est gradé de 0 à 12 et il est pathologique si > ou égal à 5

La recherche à Bicêtre

Cette consultation multi-disciplinaire permet également de solliciter certains patients pour la recherche biomédicale concernant la Maladie de Sjögren. En effet, le service de rhumatologie de l'hôpital Bicêtre est particulièrement actif dans ce domaine car extrêmement sensibilisé à cette pathologie. Plusieurs protocoles de recherche actifs, et dont plusieurs coordonnés par notre équipe, vous sont présentés dans le chapitre précédent page 14.

Après la consultation

Le compte rendu

Votre information est un élément important pour la qualité de la prise en charge médicale, particulièrement dans le domaine des maladies chroniques. Dans cette optique, et dans un souci de transparence, notre service de rhumatologie a tenu à fournir à chaque patient venant en consultation pluridisciplinaire une synthèse écrite tenant lieu de compte-rendu médical. Si vous le désirez, ce compte rendu peut également être adressé aux médecins, généralistes et spécialistes, qui vous suivent. Il faudra alors nous fournir leurs coordonnées.

Ce compte-rendu est envoyé environ deux mois après la consultation par voie postale. Ce délai est nécessaire pour y faire figurer tous les résultats d'examens, ainsi que les résumés des interventions des divers spécialistes.

Vous y trouverez donc les informations suivantes :

- Un résumé du passé médical et de l'histoire de la maladie ;
- Le traitement actuel, ainsi que les prescriptions conseillées par les intervenants ;
- Les résumés des examens cliniques et les synthèses médicales des différents intervenants ;
- Les résultats des tests et des examens ;
- Les coordonnées de tous les intervenants.

Ce compte-rendu pourra vous apparaître un peu trop technique. Votre médecin traitant pourra vous aider à le déchiffrer. Cependant, après avoir lu cette brochure, vous serez à même d'en comprendre les principaux éléments.

A la fin du compte-rendu, il est indiqué si vous souffrez ou non d'une Maladie de Sjögren ou d'une autre cause de syndrome sec. Si vous présentez une Maladie de Sjögren, il est indiqué si la maladie est active ou non grâce au calcul du score ESSDAI et si les symptômes sont sévères ou non grâce au calcul du score ESSPRI.

Il est également indiqué les propositions thérapeutiques qui sont faites et éventuellement si vous pourriez bénéficier d'un essai thérapeutique en cours.

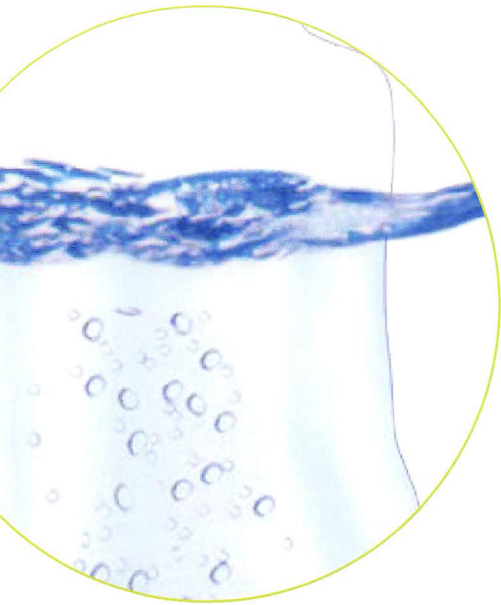
Les manifestations de la Maladie de Sjögren et des syndromes secs peuvent être multiples. Cette consultation n'est pas exhaustive et il peut être nécessaire de consulter régulièrement ou occasionnellement d'autres spécialistes suivant la nature et l'intensité de vos symptômes :

Un gynécologue pour la sécheresse vaginale ;

Un dentiste ou un stomatologue pour les désordres dentaires ;

Un dermatologue pour les sécheresses cutanées intenses ; etc...

N'hésitez pas à demander conseil auprès de l'équipe soignante de cette consultation.



Partie 6

L'éducation Thérapeutique pour les Maladies de Sjögren au CHU de Bicêtre

Validé par l'Agence Régionale de Santé (ARS) d'Ile de France en janvier 2015, ce programme d'éducation thérapeutique a ainsi débuté en janvier 2015.

Ses objectifs sont différents de ceux de la consultation multidisciplinaire. **En effet, il s'adresse aux patientes ou patients ayant un diagnostic certain de Maladie de Sjögren.** Il vise par l'acquisition de connaissances sur la maladie et les traitements ainsi que par des échanges de savoir-faire à améliorer les symptômes et le vécu de la maladie. Cette session peut vous intéresser si :

- Vous vous interrogez sur l'évolution de cette maladie
 - Vous souhaitez faire au mieux pour améliorer vos symptômes (oui, mais comment...)
- Vous souhaitez connaître les nouveautés dans le traitement
- Un protocole thérapeutique vous a été proposé et vous hésitez
- Vous souhaitez échanger avec d'autres personnes ayant une Maladie de Sjögren

Une journée entière est dédiée à ce programme, elle est baptisée **SESAME** (Sjögren : Education et Savoirs pour l'**AME**liorer)

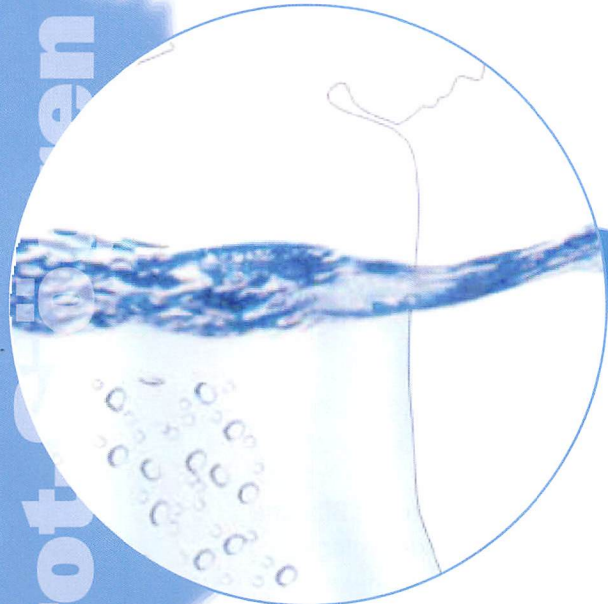
Une succession d'ateliers collectifs (4 patients) permettent d'aborder les principaux thèmes :

Connaître la maladie et savoir réagir devant des signes de gravité

- Atelier vivre au quotidien avec sa maladie
- Atelier « bouche »
- Atelier « yeux »
- Connaître les traitements de la maladie

Cette journée est supervisée par le Dr Rakiba Belkhir et fait appel à de multiples intervenants : M^{me} Pellet Françoise, membre de l'AFGS chargée de l'éducation thérapeutique, infirmières, odontologues, diététicienne, rhumatologues.

Si vous souhaitez participer à une session, vous pouvez en parler à votre médecin référent et contacter M^{me} Lydie Turin au 01 45 21 37 61



Conclusion

Vous souffrez d'un syndrome sec ou d'une Maladie de Sjögren et vous pouvez parfois vous sentir désespéré(e). Nous espérons vous avoir donné quelques clés pour mieux appréhender votre maladie. La comprendre est la première étape d'une prise en charge thérapeutique permettant un mieux être.

Les médecins sont maintenant conscients de la possibilité d'altération de votre qualité de vie due aux symptômes de votre maladie. L'amélioration de votre vie quotidienne et une meilleure prise en charge des complications possibles de votre maladie sont leurs principaux objectifs.

Il peut arriver que vous ayez l'impression de ne pas être assez écouté(e) ou de ne pas être suffisamment pris(e) en considération. Nous espérons que cette brochure vous aura aidé(e) à effacer ce sentiment.

En effet, dans ce domaine de la médecine, comme dans beaucoup d'autres, il persiste de nombreuses zones d'ombre et de nombreux points d'interrogation. Le fait que votre médecin vous dise quelquefois : « je ne sais pas » est souvent plutôt un gage de son honnêteté et de sa compétence et ne doit pas forcément vous conduire à explorer d'autres voies plus hasardeuses hors de la médecine traditionnelle.

Nous avons choisi de mettre en lumière toutes ces interrogations persistantes dans un souci de transparence et de respect pour la (le) malade que vous êtes. Ces interrogations n'empêchent pas des progrès importants dans la prise en charge de votre maladie.

Des nouveaux traitements symptomatiques efficaces des syndromes secs sont enfin disponibles.

De nouvelles hypothèses sur l'origine de la maladie émergent et les essais thérapeutiques récents sont encourageants même s'ils doivent être confirmés sur un nombre plus important de patients. De nouvelles hypothèses sur le rôle néfaste de certains types de lymphocytes B ou de l'interféron à l'origine de la Maladie de Sjögren émergent et de nouvelles biothérapies inhibant ces mécanismes sont actuellement à l'essai.

La maladie est de plus en plus connue par les étudiants en médecine, par les chercheurs, par l'industrie pharmaceutique. Les programmes de recherche pour en comprendre l'origine se développent et il y a maintenant des essais thérapeutiques. Mon espoir est vraiment que dans les 10 prochaines années, on puisse disposer d'un traitement pour les formes compliquées de la maladie.

L'espoir réside dans la recherche qui doit être mise au service du malade pour améliorer sa qualité de vie.

Ce travail a été réalisé avec l'aide de l'ensemble de l'équipe du Service de Rhumatologie de l'hôpital Bicêtre, en particulier le Dr Elisabeth Bergé, Pr Gaëtane Nocturne, Dr Rakiba Belkhir et M^{me} Sylvie Bezin-Jiménez.

Références

La nouveauté 2022 est la publication du Protocole National de Diagnostic et de soins (PNDS) de la maladie de Sjögren que vous pouvez retrouver en flashant le Qr code ci-dessous ou en tapant PNDS Sjögren dans n'importe quel moteur de recherche :



Vous y retrouverez une mise à jour de tous les aspects de la maladie.

Association Française du Gougerot-Sjögren et des syndromes secs (AFGS)

Association à but non lucratif réunissant les malades atteints de la maladie de Gougerot-Sjögren et de syndromes secs.

AFGS
9 rue du Château
67540 Ostwald
Tel : 03 69 81 43 31

Consultations pluridisciplinaires consacrées à la Maladie de Sjögren :

- Centre Hospitalier
Universitaire de Bicêtre
Service de Rhumatologie
Pr Xavier Mariette
78 rue du Général Leclerc
94275 Le Kremlin Bicêtre cedex
Tel : 01 45 21 37 58
- Hôpital Cochin
Service de Médecine Interne
Pr Luc Mouthon
27 rue du Faubourg St Jacques
75679 Paris cedex 14
Tel : 01 58 41 13 21

- Hôpital Hautepierre
Service de Rhumatologie
Pr Jean Sabilia
Avenue Molière
67098 Strasbourg cedex
Tel : 03 88 12 79 54

- Hôpital de la Cavale Blanche
Service de Rhumatologie
Pr Valérie Devauchelle
Rue Tanguy Prigent
29609 Brest
Tel 02 98 34 77 07

Sites Internet

Site de l'Association Française du Gougerot-Sjögren et des syndromes secs (AFGS) :
www.afgs-syndromes-secs.org

Filière FAI2R : www.fai2r.org
Association regroupant les Centres de Références dédiés aux maladies auto-immunes et auto-inflammatoires : le site propose des informations et des actualités sous forme de webinaires, tutoriels destinés aux patients...

Site consacré aux maladies orphelines :
www.orpha.net
Catalogue des maladies orphelines avec description des symptômes de la maladie, liste des consultations, des projets de recherche, bibliographie, adresses d'associations de malades...
Maladies rares info services 0810 63 19 20

Site consacré aux essais cliniques et thérapeutiques :
www.rechercheclinique.com
Site très complet de recrutement de volontaires pour la recherche clinique, sous titré « les essais cliniques à la portée de tous », avec des informations sur la recherche clinique (généralités, suivi, les différentes phases, le consentement, la législation), des témoignages, des articles (en anglais essentiellement), etc...

Notes personnelles

A series of horizontal dotted lines for taking notes, spanning the width of the page.

Notes personnelles

Notes personnelles

Area with horizontal dotted lines for taking notes.

Notes personnelles

Handwriting practice area consisting of 20 horizontal dotted lines for writing.



ASSISTANCE
PUBLIQUE  HÔPITAUX
DE PARIS

 **Hôpital
Bicêtre
AP-HP**



Association Française
du Gougerot Sjögren
et des syndromes secs

 **ImVA**
center for Immunology of Viral
infections and Autoimmune diseases
UMR 1184 - Université Paris-Sud - CEA - Inserm

**CENTRE DE RECHERCHE SUR LES
INFECTIONS VIRALES ET LES
MALADIES AUTO-IMMUNES**

 **AP-HP.
Université
Paris-Saclay**