

# Le syndrome de Gougerot-Sjögren ou syndrome de Sjögren

Professeur Xavier MARIETTE  
Service Rhumatologie, Hôpital Bicêtre, APHP, Le Kremlin Bicêtre (94)

**Le syndrome de Gougerot Sjögren ou syndrome de Sjögren (SS)** est une maladie auto-immune systémique, c'est-à-dire qui touche plusieurs organes, dont les principaux signes sont une sécheresse buccale, une sécheresse oculaire, une fatigue et des douleurs articulaires (arthralgies) avec possibilité de gonflements (polyarthrite).

Ce rhumatisme inflammatoire chronique (RIC) peut être primitif ou associé à d'autres RIC (polyarthrite rhumatoïde, lupus, sclérodermie).

Dans sa forme primitive, il touche 0,1 à 0,2 % de la population.

Les signes sont très désagréables et la qualité de vie des patients est altérée. Cependant, la polyarthrite n'est pas destructrice et n'entraîne pas de destruction articulaire.

Les signes oculaires sont très gênants mais n'entraînent pas de baisse de l'acuité visuelle. Dans deux tiers des cas, la maladie n'entraîne pas de complication systémique. L'espérance de vie est alors normale.

Les symptômes évoluent par poussées avec des périodes d'amélioration et d'aggravation. Dans un tiers des cas, il existe des complications dans d'autres organes : le système nerveux périphérique, le poumon, le rein. Ces complications sont bien connues et peuvent être diagnostiquées par un médecin spécialiste dans le domaine des maladies auto-immunes. Une de ces complications est plus grave : la survenue d'un lymphome, un cancer du système immunitaire, cette complication, plus fréquente que dans la population générale, ne survient cependant que dans 5 % des cas chez les patients atteints de syndrome de Sjögren.

Beaucoup de patients présentent des signes ressemblant au syndrome de Sjögren mais n'ont pas d'élément en faveur d'une maladie auto-immune : absence d'infiltration par les cellules immunitaires des glandes salivaires et absence d'auto-anticorps dans le sang.

Le terme de SAPS : « Syndrome Asthénie Polyalgies Sécheresse » est proposé pour nommer les symptômes présentés par ces patients qui n'ont pas de critère immunologique de syndrome de Gougerot Sjögren. Ces patients n'ont aucun risque de complication systémique et en particulier de lymphome. Il existe des points communs entre SAPS et fibromyalgie.

L'origine de ce SAPS n'est pour l'instant pas connue. Contrairement au syndrome de Gougerot Sjögren, il n'y a pas d'anomalies auto-immunes. Dans certains cas, l'origine pourrait être au moins en partie psychosomatique.

Même si la qualité de vie est altérée, l'évolution du syndrome de Gougerot Sjögren est le plus souvent bénigne.

Une surveillance clinique et biologique annuelle doit être faite avec un spécialiste pour dépister des complications éventuelles ou des facteurs biologiques d'activité.

Il n'y a aujourd'hui aucun traitement de fond ayant démontré son efficacité dans cette maladie. Le Plaquénil® peut avoir un intérêt en cas de polyarthrite ou d'atteinte cutanée. Les complications systémiques plus sérieuses sont traitées par immunosuppresseurs.

Le traitement symptomatique des douleurs repose sur les antalgiques et quelquefois les anti-inflammatoires non stéroïdiens. La corticothérapie est peu utilisée sauf dans les poussées de gonflements des parotides.

Il existe maintenant des traitements symptomatiques efficaces de la sécheresse, soit un traitement local au niveau des yeux, soit un traitement général par la pilocarpine ou Salagen®. Il s'agit d'un médicament qui se donne par voie orale. La posologie efficace est 1 comprimé à 5 mg 3 à 4 fois par jour. Il faut augmenter les doses progressivement. Il ne faut pas prendre 2 comprimés en même temps pour éviter les sueurs (cf ci-dessous).

L'efficacité du traitement est jugée sur la sensation de sécheresse buccale et sur les autres sécheresses après 6 semaines de traitement. Ce médicament va stimuler l'ensemble des glandes exocrines de l'organisme et c'est comme cela qu'il agit. Ceci explique un effet secondaire très fréquent : la survenue de sueurs dans près de la moitié des cas. Si on augmente les doses progressivement, cet effet secondaire reste mineur ou n'apparaît pas. D'autres effets indésirables sont possibles comme la survenue de palpitations ou de douleurs abdominales.

De nouvelles hypothèses sur l'implication du lymphocyte B dans le mécanisme de la maladie sont à la base d'essais thérapeutiques prochains qui évalueront l'intérêt de biothérapies anti-lymphocyte B comme traitement de fond de cette maladie auto-immune ou traitement des formes avec complications systémiques.

**Association de patients :**

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

Adresse : Les Peyrières – 81660 Pont de l'Arn

Tél. / Fax : 05 63 61 04 70

E-mail : [afgs@wanadoo.fr](mailto:afgs@wanadoo.fr)

Site internet : [www.afgs-syndromes-secs.org](http://www.afgs-syndromes-secs.org)