



# Le Gougerot Sjögren

100 questions  
pour mieux gérer la maladie

Les réponses claires des spécialistes  
des Centres de Référence  
Maladies auto-immunes et systémiques rares



**Pr Pierre-Yves Hatron** hôpital Huriez - Lille • **Pr Xavier Mariette** hôpital Bicêtre - Kremlin Bicêtre  
**Pr Zahir Amoura** hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris • **Pr Eric Hachulla** hôpital Huriez - Lille  
**Dr Véronique Le Guern** hôpital Cochin - Paris • **Pr Jean Sibilía** hôpital Hautepierre - Strasbourg



# Le Gougerot Sjögren

**100 questions**

pour mieux gérer la maladie

**Les réponses claires des spécialistes  
des Centres de Référence**

**Maladies auto-immunes et systémiques rares**



Pr Pierre-Yves Hatron • Pr Xavier Mariette  
Pr Zahir Amoura • Pr Eric Hachulla  
Dr Véronique Le Guern • Pr Jean Sibilia

## COMITÉ DE RÉDACTION

### **Pr Zahir AMOURA**

Service de Médecine Interne - Centre de référence les lupus et le syndrome des antiphospholipides - Hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris

### **Pr Eric HACHULLA**

Service de Médecine Interne - Centre de référence de la sclérodermie systémique - Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

### **Dr Véronique LE GUERN**

Service de Médecine Interne - Centre de référence pour les vascularites nécrosantes et sclérodermies systémiques - Hôpital Cochin - Paris

### **Pr Jean SIBILIA**

Service de Rhumatologie - Centre de référence des maladies systémiques rares auto-immunes - Hôpital Hautepierre - Strasbourg

### **Rédacteurs invités**

#### **Pr Pierre Yves HATRON**

Service de Médecine Interne - Centre de référence de la sclérodermie systémique - Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

#### **Pr Xavier MARIETTE**

Service de Rhumatologie - Hôpital Bicêtre - Le Kremlin Bicêtre

## COMITÉ DE RELECTURE

**Pr Christophe BAUDOUIN** - Service d'Ophtalmologie

Centre National d'Ophtalmologie des Quinze-Vingts - Paris

**Dr Boris BIENVENU** - Service de Médecine Interne - Hôpital de Caen

**Géraldine CONDETTE-WOJTASIK** - Infirmière d'éducation - Hôpital Huriez  
Université de Lille 2 - Lille

**Dr Christophe DESCHAUMES** - Service de chirurgie buccale

Hôpital de Clermont Ferrand

**Dr Catherine FAOU** - Présidente de l'AFGS

**Dr Anne Laure FAUCHAIS** - Service de Médecine Interne - Hôpital de Limoges

**Geneviève GARNIER** - Chargée de mission à l'AFGS

**Pr Jacques-Eric GOTTEBERG** - Service de Rhumatologie

Hôpital Hautepierre - Strasbourg

**Pr Bernard GROSBOIS** - Service de Médecine Interne - Hôpital de Rennes

**Pr Loïc GUILLEVIN** - Service de Médecine Interne - Hôpital Cochin - Paris

**Dr Sandrine MORELL-DUBOIS** - Service de Médecine Interne

Hôpital Huriez - Université de Lille 2 - Lille

**Pr Jean-Louis PASQUALI** - Service de Médecine Interne et Immunologie Clinique

Hôpitaux Universitaires - Strasbourg

**Pr Alain SARAUX** - Service de Rhumatologie - Hôpital La Cavale Blanche - Brest

**Dr Raphaële SEROR** - Service de Rhumatologie

Hôpital Bicêtre - le Kremlin Bicêtre

**Eve VILLERS** - Chargée de mission à l'AFGS

**COORDINATION DE L'OUVRAGE ET RÉALISATION** : KATANA santé

**PHOTOGRAPHIES - ILLUSTRATIONS - MAQUETTE** : KATANA santé - Fotolia  
- istockphoto

# Sommaire

Le contenu de ce livre est rédigé sous la seule responsabilité de ses auteurs dont il reflète l'opinion et l'expérience ; il ne saurait en aucun cas remplacer l'avis de votre médecin traitant.

**PRÉFACE** .....p.9

**QUE SAIS-JE SUR LE GOUGEROT SJÖGREN ? Auto-évaluation** .....p.13

**LES 100 QUESTIONS** .....p.15

## **Chapitre 1 • MIEUX COMPRENDRE LE SYNDROME DU GOUGEROT SJÖGREN (SGS) ET SES ENJEUX**

### **Que dois-je savoir pour mieux comprendre ?**

- 1** Qu'est-ce qu'une glande endocrine ? une glande exocrine ? .....p.16
- 2** D'où viennent les larmes et à quoi servent-elles ? .....p.16
- 3** D'où vient la salive et à quoi sert-elle ? .....p.17
- 4** Qu'est-ce qu'un syndrome sec ? .....p.18
- 5** Comment cela se manifeste-t-il ? .....p.19
- 6** Quelles sont les causes ? .....p.20

### **Qu'est-ce qu'une maladie auto-immune ?**

- 7** Qu'est-ce que le système immunitaire et à quoi sert-il ? .....p.22
- 8** Qu'est-ce qu'une maladie auto-immune ? .....p.24
- 9** Quelles sont les principales maladies auto-immunes ? .....p.25

### **Qu'est-ce que le SGS ?**

- 10** Quelles sont les différentes formes de SGS ? .....p.26
- 11** Le SGS peut-il toucher l'enfant ? .....p.26
- 12** Pourquoi le SGS touche surtout les femmes ? .....p.26
- 13** Est-ce contagieux ? .....p.27

### **D'où vient le SGS ?**

- 14** Connait-on la cause du SGS ? .....p.28
- 15** Peut-il être induit par un médicament ? .....p.29
- 16** Le SGS est-il une maladie génétique ? .....p.31
- 17** Y a-t-il une relation entre SGS et stress ? .....p.32
- 18** Le SGS peut-il être une conséquence de l'exercice de mon métier ? .....p.33

## Chapitre 2 • MIEUX COMPRENDRE COMMENT SE MANIFESTE UN SGS

### Comment faire le diagnostic d'un SGS ?

- 19** Quels sont les premiers signes du SGS ? ..... p.35
- 20** Comment fait-on le diagnostic d'un SGS ? ..... p.35
- 21** Quels sont les examens nécessaires au diagnostic de SGS ? ..... p.36
- 22** Qu'est-ce que le test de Schirmer ? ..... p.37
- 23** A quoi sert une biopsie des glandes salivaires ? ..... p.38

### Quelles sont les manifestations biologiques au cours d'un SGS ?

- 24** À quoi sert la recherche des anticorps antinucléaires et des anticorps anti-Ro/SS-A et LA/SS-B ? ..... p.39
- 25** À quoi sert la recherche de facteurs rhumatoïdes ? ..... p.41
- 26** Qu'est-ce qu'une cryoglobulinémie ? ..... p.41
- 27** Qu'est-ce qu'une gammopathie monoclonale ? ..... p.43
- 28** Le SGS peut-il faire baisser mes globules blancs et mes plaquettes ? ..... p.44

### Comment interpréter les manifestations cliniques au cours d'un SGS ?

- 29** J'ai la vue qui baisse. Est-ce que je peux devenir aveugle ?  
Est-ce à cause de mon SGS ? ..... p.46
- 30** J'ai la langue qui brûle et j'ai des aphtes ?  
Est-ce à cause de mon SGS ? ..... p.47
- 31** J'ai des caries. Est-ce à cause de mon SGS ? Vais-je perdre mes dents ..... p.48
- 32** J'ai la peau qui gratte. J'ai la peau sèche. J'ai des boutons  
Est-ce à cause de mon SGS ? ..... p.50
- 33** J'ai une sécheresse vaginale. Est-ce à cause de mon SGS ? ..... p.51
- 34** J'ai un gonflement des glandes parotides. Est-ce à cause de mon SGS ? ..... p.52
- 35** Je tousse. Est-ce à cause de mon SGS ? ..... p.53
- 36** J'ai les mains bleues, est-ce le phénomène de Raynaud ?  
Quel est le rôle de mon SGS ? ..... p.54
- 37** J'ai mal aux articulations, y a-t-il un risque de déformation des mains ? ..... p.55
- 38** J'ai mal partout. Est-ce à cause de mon SGS ? ..... p.56
- 39** J'ai mal au ventre. Est-ce à cause de mon SGS ? ..... p.57
- 40** J'entends moins bien. Est-ce à cause de mon SGS ? ..... p.57
- 41** Ça me picote aux pieds. Est-ce à cause de mon SGS ? ..... p.58
- 42** J'ai du mal à me concentrer, j'ai des troubles de la mémoire.  
Est-ce à cause de mon GS ? ..... p.59
- 43** Je suis fatigué. Est-ce à cause de mon SGS ? ..... p.61
- 44** Je fais des calculs et j'ai les reins qui fonctionnent mal.  
Est-ce à cause de mon SGS ? ..... p.62
- 45** Est-ce que le SGS peut être à l'origine de lymphome ? ..... p.63
- 46** Existe-t-il un risque de lymphome au cours du SGS ? ..... p.64

## Comment évolue un SGS ?

- 47** Mon médecin peut-il savoir si mon SGS va être sévère ou pas ? .....p.65  
**48** Puis-je guérir de mon SGS ? ? .....p.66

## Chapitre 3 • MIEUX COMPRENDRE COMMENT PRENDRE EN CHARGE UN SGS

### Comment soulager les principaux symptômes ?

- 49** Comment traiter les signes cutanés ou muqueux ? .....p.68  
**50** Comment traiter ma sécheresse oculaire ? .....p.70  
**51** Comment améliorer la fatigue ? .....p.71  
**52** Comment traiter un syndrome de Raynaud ? .....p.72  
**53** Comment soulager les douleurs articulaires ? .....p.73  
**54** Comment traiter le gonflement des glandes parotidiennes ? .....p.73  
**55** Comment traiter les symptômes digestifs ? .....p.74  
**56** Comment traiter les douleurs neurologiques ? .....p.74

### Quels sont les soins qui peuvent améliorer ma sécheresse ?

- 57** L'hypnose, le yoga, la sophrologie, le taï chi...  
peuvent-ils être une réponse à mon SGS ? .....p.76  
**58** L'homéopathie peut-elle améliorer mon SGS ? .....p.77  
**59** Que penser des médecines parallèles  
dans le traitement du SGS ? .....p.77  
**60** Est-il souhaitable de faire des cures thermales ou  
de la thalassothérapie ? Sont-elles remboursées ? .....p.78

### Quels sont les principes du traitement ?

- 61** Comment traite t-on le syndrome sec ? .....p.79  
**62** De quels moyens dispose-t-on pour traiter le SGS  
et quels sont les objectifs du traitement ? .....p.80  
**63** Quels médicaments faut-il éviter dans le SGS ? .....p.80  
**64** Quels sont les médicaments qui vont agir sur l'évolution  
du SGS (traitements de fond) ? .....p.81

### À quoi sert la cortisone ?

- 65** Qu'est-ce que la cortisone et quels sont les objectifs  
d'un traitement par la cortisone ? .....p.82  
**66** Quelles mesures alimentaires permettent de lutter  
contre les complications de la cortisone ? .....p.82  
**67** Peut-on ajuster soi-même son traitement par la cortisone ? .....p.84

### Quels sont les traitements de fond du SGS ?

- 68** L'hydroxychloroquine (Plaquenil®) est-il un traitement important  
pour mon SGS ? .....p.85  
**69** En quoi consiste la surveillance d'un traitement  
par l'hydroxychloroquine (Plaquenil®) ? .....p.85

<b>70</b> Qu'est-ce qu'un médicament immunosuppresseur ? .....	p.86
<b>71</b> Quel est l'intérêt d'une biothérapie dans le SGS ? .....	p.87

## **Chapitre 4 • MIEUX COMPRENDRE COMMENT VIVRE AVEC UN SGS**

### **Quels sont les enjeux au niveau psychologique ?**

<b>72</b> Doit-on suivre un régime alimentaire particulier dans le SGS ? .....	p.89
<b>73</b> Puis-je faire du sport ? .....	p.90
<b>74</b> Peut-on se faire opérer de la cataracte ? .....	p.91
<b>75</b> Pourrais-je me faire poser des implants dentaires ? .....	p.92
<b>76</b> Y a-t-il un risque de perdre la vue ? Pourquoi doit-on aller régulièrement chez le chirurgien-dentiste ? .....	p.93
<b>77</b> Pourquoi doit-on aller régulièrement chez l'ophtalmologiste ? .....	p.93
<b>78</b> Atteint(e) d'un SGS, puis-je faire don de mes organes ? .....	p.94
<b>79</b> Atteint(e) d'un SGS, puis-je donner mon sang ? .....	p.95
<b>80</b> Le SGS augmente-t-il le risque d'allergie ? .....	p.95

### **Peut-on voyager quand on souffre d'un SGS ?**

<b>81</b> J'ai un SGS, puis-je prendre l'avion ? .....	p.97
<b>82</b> Puis-je prendre un autre antipaludéen (en plus de l'hydroxychloro- quine) lors d'un voyage dans un pays à risque de paludisme ? .....	p.98
<b>83</b> Comment gérer ses vaccinations quand on a un SGS ? .....	p.100

### **Peut-on fonder une famille avec un SGS ?**

<b>84</b> Puis-je avoir une vie sexuelle normale ? .....	p.102
<b>85</b> Quels moyens de contraception puis-je utiliser ? .....	p.102
<b>86</b> Est-ce que je pourrais avoir des enfants ? .....	p.103
<b>87</b> Quelles sont les conséquences du SGS sur ma grossesse et de ma grossesse sur le SGS ? .....	p.105
<b>88</b> Est-il nécessaire d'avoir un suivi psychologique lorsqu'on est atteint de SGS ? .....	p.107
<b>89</b> Je suis ménopausée. Puis-je prendre des hormones ? .....	p.108

### **Comment vivre et travailler avec un SGS ?**

<b>90</b> Dois-je m'arrêter de travailler à cause de mon SGS ? Quelle possibilité a-t-on si la maladie ne me permet plus d'effectuer mon travail ? .....	p.109
<b>91</b> Le SGS est-il reconnu par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) et la Commission de l'Education Spéciale (Corse) .....	p.110
<b>92</b> Qu'est-ce que la pension d'invalidité ? .....	p.111
<b>93</b> Est-il possible de bénéficier d'une aide à domicile pour les tâches ménagères et peut-on obtenir des avantages sociaux quand on est atteint d'un SGS ? .....	p.112
<b>94</b> Qu'est-ce que l'Allocation aux Adultes Handicapés (AAH) ? .....	p.113
<b>95</b> Quel est le rôle de l'assistante sociale et comment la contacter ? .....	p.115
<b>96</b> Comment faire un emprunt immobilier et puis-je contracter une assurance ? .....	p.116

<b>97</b> Comment s'organise la prise en charge du SGS ? .....	p.118
<b>98</b> Qu'en est-il de la prise en charge des soins dentaires ? .....	p.119
<b>99</b> À quoi servent les centres de référence et de compétence ? .....	p.119
<b>100</b> Existe-t-il des associations de malades pour le SGS ? .....	p.121

## ANNEXES

<b>Annexe 1</b> Association de malades et fondation pour la recherche .....	p.122
<b>Annexe 2</b> Critères de classification pour le diagnostic du Gougerot Sjögren .....	p.126
<b>Annexe 3</b> Médicaments du Gougerot Sjögren .....	p.127
<b>Annexe 4</b> Différence entre un assuré social et un ayant droit .....	p.129
<b>Annexe 5</b> Liste des centres de référence et de compétence .....	p.130
<b>Annexe 6</b> Liste des consultations multidisciplinaires du Gougerot Sjögren .....	p.140
<b>Annexe 7</b> Recommandations sur la prise en charge bucco-dentaire des patients traités par bisphosphonates (AFSSAPS) .....	p.142

## QU'AI-JE APPRIS SUR LE GOUGEROT SJÖGREN ?

Auto-évaluation .....	p.148
-----------------------	-------

## J'AI UN GOUGEROT SJÖGREN :

CE QUE MON ENTOURAGE DOIT SAVOIR .....	p.150
--	-------

## LEXIQUE .....

.....	p.152
-------	-------

Définition de tous les mots soulignés dans le livre à proximité du picto

## INDEX

Recherche par mot-clé .....	p.165
-----------------------------	-------

## Définition du Syndrome de Gougerot Sjögren (SGS)

Le Syndrome de Gougerot Sjögren est une maladie chronique dont les symptômes sont provoqués par une insuffisance de production des sécrétions de certaines glandes du corps.

Le Syndrome de Gougerot Sjögren se produit lorsque le système immunitaire d'une personne attaque et détruit les glandes productrices de sécrétions, notamment les glandes salivaires et lacrymales. Les poumons, les reins, les nerfs et les autres organes sont moins souvent affectés par le Syndrome de Gougerot Sjögren.

Le Syndrome de Gougerot Sjögren tire son nom d'un médecin français, Henri Gougerot et d'un Ophtalmologiste suédois, Henrik Sjögren qui furent les premiers à décrire cette maladie.

**Jeannine, 68 ans, documentaliste dans un collège et lycée aujourd'hui à la retraite, a un Syndrome de Gougerot Sjögren diagnostiqué depuis 2008. Elle se bat pour faire connaître cette maladie.**

## Témoignage...

C'est en 1993 à l'âge de 50 ans que les premiers symptômes sont apparus, petit à petit dans tout mon corps. J'étais persuadée que c'était lié à la ménopause.

Cela a commencé par des brûlures aux pieds. Comme j'avais un problème cardiaque, j'ai mis mes brûlures sur le compte des médicaments que je prenais. J'étais extrêmement fatiguée.

J'ai alors arrêté de travailler.

Puis une douleur insupportable dans le pouce, une petite pustule dans l'œil... sont apparues. Ce qui fut très difficile à expliquer à mon entourage comme à mon médecin traitant, c'était l'immense fatigue qui m'envahissait certains jours et qui m'anéantissait.

C'est lors d'une consultation en 2008 chez ma cardiologue (soit 15 ans plus tard) que j'ai pu enfin « avancer ». Elle s'est inquiétée car je ne pouvais plus monter sur la table de consultation et ce n'était en aucun cas lié à mon problème cardiaque. Elle a alors appelé devant moi un de ses collègues de l'hôpital d'Angers. C'est donc 2 mois plus tard après une consultation avec le chef de service de médecine interne qu'on a enfin pu mettre un nom sur ma maladie mais surtout comprendre : cela a été un vrai soulagement après 15 ans de errance pour moi et pour mon mari également. J'avais un Gougerot Sjögren, « la maladie des petites fibres ». J'avais enfin trouvé la raison de ma fatigue, de mes contrariétés, de mes angoisses... et je pouvais désormais en parler et l'expliquer à mon entourage.

A l'annonce du diagnostic, mes 3 enfants n'ont pas vraiment compris ce qui m'arrivait : déni ? ignorance ? Ma fille aînée, qui est médecin, m'a dit « ce n'est pas grave maman, c'est une maladie à symptômes, ce n'est pas mortelle »...!!! Ma relation avec eux a été à ce moment-là très difficile. J'avoue avoir mal pris leurs réactions. Je n'ai depuis jamais plus été regardée de la même façon par mes enfants.

J'ai du réaménager ma vie en fonction de mon état et m'entourer d'une équipe médicale compétente pour avancer au mieux. Chaque jour, c'est le même rituel. J'essaie de structurer ma journée pour m'accorder une pause dans l'après-midi, me reposer et pouvoir continuer à vivre le plus normalement possible avec ma maladie en évitant les crises. Le plus dur, ce sont les petites taches du quotidien.

Je vois une psychologue qui m'est d'un grand soutien. Je poursuis également le yoga qui m'aide à maîtriser mon corps, mes sensations par le contrôle de la respiration. Je suis à ce moment-là dans une position relaxante, je me sens rassurée.

Aujourd'hui, je me bats pour moi mais surtout pour les autres, auprès des structures (Conseil Général, MDPH...), auprès des médecins, assistantes sociales... pour faire reconnaître cette maladie qui ne se voit pas et le handicap, la perte d'autonomie qu'elle cause.

Je voudrais arriver avec l'AFGS à créer des espaces de dialogue entre malades et soignants : être reconnu, être écouté, être compris, trouver un soutien psychologique, connaître ses limites, se donner des objectifs quotidiens sans trop se surmener, se fixer des projets, c'est essentiel pour « bien vieillir ».

Le Syndrome de Gougerot Sjögren est un combat de tous les jours, il change la vie mais ne la détruit pas. Il faut apprendre à s'organiser autour de la maladie.

## **Catherine 61 ans. En 1998 à 49 ans, le diagnostic de Syndrome de Gougerot Sjögren (SGS) me tombe dessus, à mon grand étonnement.**

### **Témoignage...**

Depuis 10 ans j'étais fatiguée, mais mère de 3 enfants, avec un métier passionnant, très prenant, un mari attentif et aidant mais aussi très occupé, je ne m'inquiétais pas, ça me semblait normal. Et puis aussi depuis 10 ans, des « conjonctivites » à répétition que je soignais sans y penser.

Et puis un jour, en 1998, une arthrite à la cheville droite et rapidement une arthrite à la cheville gauche, et là j'ai de la chance. Le rhumatologue que je consulte me demande incidemment si j'ai mal aux yeux, chose que spontanément je n'aurais bien entendu pas mentionnée dans ce type de consultation.

Après, ça a été très vite, test de Schirmer, bilan biologique, consultation en médecine interne et diagnostic. Depuis 10 ans, le SGS m'habitait. Il a fallu une complication pour arriver au diagnostic. Très sincèrement, ce diagnostic était impossible à faire auparavant. J'avais mal aux yeux, un peu mal partout, aux pieds surtout, fatiguée. Cela ne ressemblait à rien.

Depuis, je suis soignée pour mes arthrites, j'ai développé une atteinte neurologique pour laquelle je suis également bien prise en charge. Comme j'ai un SGS primaire très typique, j'ai pu être incluse dans tous les protocoles de recherche en cours !

Je voudrais dire qu'on peut vivre avec un SGS. Il faut des aménagements bien sûr, un environnement médical propice, et un environnement familial présent et aidant.

J'ai près de chez moi un rhumato, un ophtalmo, un dentiste, un stomato, une gynéco, une dermato, un généraliste compétent, un service de médecine Interne qui me connaît bien. Presque le bonheur !

## Ce qu'en dit le Professeur Elie Cogan

Les maladies auto-immunes sont probablement parmi les plus complexes à diagnostiquer et à traiter. Alors que les maladies infectieuses se définissent facilement par l'identification de l'agent infectieux, les maladies cancéreuses par une biopsie signant le cancer, les maladies métaboliques par des dosages sanguins permettant de déceler aisément un diabète ou une insuffisance rénale, le diagnostic d'une maladie auto-immune est difficile et implique l'intégration de paramètres cliniques, biologiques voire histologiques. La prise en charge des malades atteints de ces affections nécessite aussi une expertise particulière tant pour poser le diagnostic que pour en conduire le traitement et en assurer le suivi.

Il s'agit de maladies complexes pour le médecin généraliste mais encore plus pour les patients qui en sont atteints et pour leur famille pour qui il est aussi important de comprendre ces affections souvent mystérieuses, touchant beaucoup plus souvent les femmes, dont est atteint un parent proche ; maladie que l'on a du mal à définir et qu'au stade actuel des possibilités médicales on ne guérit qu'exceptionnellement.

La création des Centres de Références des Maladies Auto-immunes et Systémiques rares a été en France un pas important dans la perspective d'optimiser la prise en charge des patients atteints de ces affections.

L'initiative de spécialistes de ces centres de références de fournir aux patients, aux médecins généralistes, aux paramédicaux, aux associations de patients, un vademecum clair pour chacune de ces maladies, répond à un besoin qui contribue très certainement à une meilleure prise en charge des malades atteints. Après un premier ouvrage consacré au lupus érythémateux disséminé, voici celui dédié au syndrome de Gougerot Sjögren.

Parmi toutes les maladies auto-immunes, le syndrome de Gougerot Sjögren occupe une position particulière. Il s'agit tout d'abord d'un syndrome, c'est-à-dire d'une association de manifestations dont les différents éléments associés en définissent l'entité. Les caractéristiques cliniques principales sont également définies par le terme syndrome : on parle de syndrome sec, c'est-à-dire, là aussi, une association de symptômes traduisant le défaut de sécrétions de différentes glandes exocrines, principalement lacrymales et salivaires. A l'instar des autres maladies systémiques auto-immunes, il s'y associe une constellation de plaintes diverses, souvent non spécifiques, qui égarent le patient et le clinicien non averti.

Le diagnostic en est donc encore moins aisé que pour les autres maladies auto-immunes et il n'est pas rare - comme dans les témoignages repris ci-dessus - que des malades doivent attendre plusieurs années avant qu'une étiquette puisse être mise sur leurs maux.

Pour les patients, comprendre leur maladie au travers des méandres de l'Internet, une toile incertaine quant à la qualité des informations fournies, reste périlleux et angoissant. Obtenir des réponses claires à leurs questions et leurs angoisses est l'objectif de cet ouvrage d'experts dont l'expérience a permis de résumer le Gougerot Sjögren en 100 questions principales. Le médecin de famille y trouvera aussi les réponses adéquates à ses propres interrogations et celles transmises par ses patients.

Sans avoir comme objectif de permettre à un profane de poser le diagnostic de syndrome de Gougerot Sjögren, l'ouvrage a aussi le mérite d'attirer l'attention sur les difficultés diagnostiques et en particulier sur les nombreuses autres causes de sécheresse des muqueuses comme celles induites par les médicaments qui pourraient conduire à poser erronément un diagnostic de Gougerot Sjögren.

En tant qu'interniste ayant en charge de nombreux patients atteints de cette affection, je me réjouis de pouvoir disposer d'un outil tel que celui-ci qui constituera, je n'en doute pas, un apport complémentaire alimentant le dialogue médecin-patient qui reste la pierre angulaire et privilégiée de la relation médicale.

### Prof. Elie Cogan

Professeur de Médecine Interne  
Chef du Service de Médecine Interne  
Hôpital Académique Erasme  
Université Libre de Bruxelles

Bonne lecture !

# Que sais-je sur le SGS ?

## AUTO-ÉVALUATION PRÉ-LECTURE

V = Vrai ; F = Faux ; ? = Ne sais pas

- 1 Le SGS est une maladie auto-immune .....  V  F  ?
- 2 Le SGS est contagieux .....  V  F  ?
- 3 Le SGS est une maladie génétique .....  V  F  ?
- 4 Le SGS touche plutôt les femmes .....  V  F  ?
- 5 J'ai un SGS mais je continuerai à avoir une vie sexuelle normale .....  V  F  ?
- 6 Une grossesse n'est pas possible .....  V  F  ?
- 7 Je pourrai guérir de mon SGS .....  V  F  ?
- 8 La fatigue est très fréquente au cours du SGS et ne doit pas être négligée ...  V  F  ?
- 9 Il existe des médicaments à éviter quand on a un SGS .....  V  F  ?
- 10 Je peux fumer quand j'ai un SGS .....  V  F  ?
- 11 Je vais peut-être être amené(e) à prendre de la cortisone pendant mon traitement .....  V  F  ?
- 12 Je peux ajuster moi-même mon traitement par la cortisone .....  V  F  ?
- 13 Il est normal d'avoir la bouche ou les yeux secs au cours d'un SGS .....  V  F  ?
- 14 Les biothérapies font partie des traitements du SGS .....  V  F  ?
- 15 J'ai un SGS, je dois voir mon dentiste et mon ophtalmologiste régulièrement .....  V  F  ?
- 16 Je ne pourrai plus faire de sport .....  V  F  ?
- 17 Je ne pourrai pas me faire opérer de la cataracte .....  V  F  ?
- 18 Je pourrai tout de même me faire poser des implants dentaires .....  V  F  ?
- 19 Le SGS n'augmentera pas mon risque d'allergie .....  V  F  ?
- 20 Je pourrai continuer à prendre l'avion .....  V  F  ?
- 21 Il n'existe pas d'association de malades .....  V  F  ?

# RÉPONSES

- 1 Vrai** *cf. question 9* Les maladies auto-immunes sont des maladies inflammatoires globalement assez fréquentes touchant 3 à 5% de la population en France. Il existe des maladies auto-immunes « généralisées » systémiques qui touchent plusieurs organes (comme le syndrome de Gougerot Sjögren et le lupus) et des maladies auto-immunes localisées qui ne touchent qu'un seul organe (comme les thyroïdites ou le psoriasis). Ces formes systémiques et localisées peuvent exister isolément ou s'associer.
- 2 Faux** *cf. question 13* Le SGS n'est pas contagieux. Il n'y a donc pas de vaccin préventif ou d'autres mesures de protection à prendre pour éviter un SGS. Et votre entourage n'a donc rien à craindre !
- 3 Faux** *cf. question 16* Le SGS n'est pas une maladie génétique, elle n'est donc pas héréditaire.
- 4 Vrai** *cf. question 12* Le SGS touche beaucoup plus les femmes que les hommes (sex ratio : 9 femmes pour un homme à l'âge adulte), comme la plupart des maladies auto-immunes.
- 5 Vrai** *cf. question 84* Une vie sexuelle tout à fait normale est possible au cours du SGS. Il faut en parler à votre médecin pour surmonter certaines craintes et vous assurer qu'il n'y a aucun problème, notamment lié à la sécheresse vaginale.
- 6 Faux** *cf. question 66* Une grossesse est tout à fait possible au cours d'un SGS. Cette grossesse doit être planifiée et prise en charge avec une surveillance multidisciplinaire.
- 7 Faux** *cf. question 48* La question, au cours du SGS n'est pas habituelle. Une amélioration des symptômes est possible grâce à la mise en place de certains traitements de fond de la maladie et traitements symptomatiques.
- 8 Vrai** *cf. question 51* L'amélioration de la fatigue, symptôme très fréquent au cours du SGS, passe d'abord par une prise en charge globale de la maladie.
- 9 Vrai** *cf. question 63* Plus de 400 spécialités pharmaceutiques ont été reconnues responsables de syndromes secs et sont en théorie à éviter au cours du SGS.
- 10 Faux** *cf. question 63* Les substances toxiques comme le tabac et le cannabis sont à éviter.
- 11 Vrai** *cf. question 65* L'objectif des corticoïdes est de diminuer l'hyperactivité du système immunitaire qui est observée au cours du SGS.
- 12 Faux** *cf. question 67* Suivez la prescription médicale à la lettre et discutez avec votre médecin des possibilités de modulation, d'une part des doses et d'autre part du rythme.
- 13 Vrai** *cf. question 4* Un syndrome sec se définit avant tout par l'association d'une sécheresse buccale et oculaire, ressentie quotidiennement par le patient et objectivée par des tests spécifiques.
- 14 Faux** *cf. question 71* En l'état actuel, aucune biothérapie n'a fait la preuve de son efficacité au cours du SGS.
- 15 Vrai** *cf. questions 76 et 77* La diminution de la quantité de salive altère les défenses antimicrobiennes et favorise les caries. Une visite au moins annuelle chez votre dentiste est nécessaire. De même le SGS ne fait pas perdre la vue. Il peut donner une gêne pénible voire des douleurs. Un suivi régulier auprès de votre ophtalmologiste est également nécessaire.
- 16 Faux** *cf. question 73* Il faut garder une activité sportive ou une activité physique régulière, c'est bon pour la santé et cela peut aider à mieux gérer la fatigue et les douleurs de fibromyalgie.
- 17 Faux** *cf. question 74* Il n'y a pas de contre-indication à la chirurgie de la cataracte lorsqu'on est atteint de SGS. Il faut simplement prévenir le chirurgien et l'anesthésiste afin de bien protéger la cornée durant la période péri-opératoire.
- 18 Vrai** *cf. question 75* La pose d'implants dentaires est possible au cours d'un SGS mais justifie l'avis du spécialiste en implantologie.
- 19 Vrai** *cf. question 86* Il n'y a pas plus de réactions allergiques dans le SGS, mais différentes situations peuvent être confondues avec une allergie.
- 20 Vrai** *cf. question 81* Le SGS ne contre-indique pas les voyages mais il y a un certain nombre de mesures à prendre.
- 21 Faux** *cf. question 100* L'association Française du syndrome de Gougerot Sjögren et des syndromes secs a été fondée en 1990, et est reconnue d'utilité publique depuis 2004.

# Chapitre 1

MIEUX COMPRENDRE  
**le Syndrome de  
Gougerot Sjören  
(SGS)  
et ses enjeux**



# 1 Qu'est ce qu'une glande endocrine ? Une glande exocrine ?

Une glande est un organe capable de synthétiser une substance qui sera ensuite sécrétée.

Les glandes endocrines sécrètent des **hormones**, qui seront libérées dans la circulation sanguine avec un rôle dans la communication entre les cellules. Il s'agit, par exemple, de l'hypophyse, de la thyroïde, des **glandes surrénales**.

Les glandes exocrines, telles que les glandes salivaires ou lacrymales, mais également les glandes mammaires, sébacées ou sudoripares, produisent des substances qui seront libérées dans

des cavités corporelles, ou à l'extérieur de ces cavités. Ce sont ces glandes exocrines qui seront atteintes au cours du syndrome de Gougerot Sjögren.

*A retenir*

**Seules les glandes exocrines et notamment les glandes salivaires et lacrymales, sont affectées au cours du syndrome de Gougerot Sjögren.**

# 2 D'où viennent les larmes et à quoi servent-elles ?

Les larmes sont produites par les glandes lacrymales principales, situées à la partie supérieure externe de l'orbite et les glandes lacrymales accessoires disséminées dans la conjonctive et les paupières. Le film lacrymal est composé de larmes qui se placent devant la cornée et la conjonctive, sous forme d'une très mince pellicule.

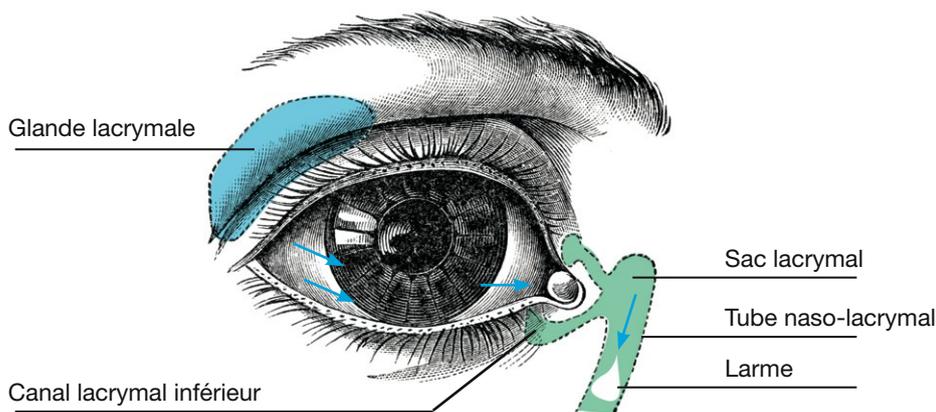
L'élimination des larmes se fait par résorption au niveau de la cornée et de la conjonctive, par évaporation, variable selon le climat, l'environnement, la taille de la fente de la paupière, la fréquence du clignement, et enfin par évacuation dans les voies lacrymales d'excrétion.

Ces voies d'excrétion sont composées de petits canaux lacrymaux, les **canalicules**, situés à la partie interne des paupières. Ils s'abouchent dans le sac lacrymal, qui se poursuit jusqu'à la fosse nasale correspondante. Les paupières ont un rôle essentiel car, fermées, elles réduisent l'évaporation, compensant la réduction nocturne de la sécrétion de larmes.

Dans la journée, elles étalent à la surface de l'œil les différents composants des larmes. Le clignement des paupières facilite également l'écoulement des larmes vers les voies lacrymales d'excrétion.

Les larmes jouent un rôle essentiel dans la défense contre les infections notamment grâce à la présence de protéines antibactériennes, elles participent à la

nutrition et à l'oxygénation de la cornée, elles participent à la mise au point optique au niveau de la cornée



### 3 D'où vient la salive et à quoi sert-elle ?

Les glandes salivaires sont à l'origine de la fabrication et de l'excrétion de la salive. Ce sont des organes constitués d'une multitude de cellules spécialisées. Il y a trois paires de glandes principales, les parotides, les glandes sous-mandibulaires (ou sous-maxillaires) et les glandes sous-linguales, responsables de près de 90% de la sécrétion salivaire.

Les glandes sous-mandibulaires sont responsables à elles seules des 2 tiers de la production de la salive au repos, alors que les parotides assurent 50% de la production de la salive lors du repas.

Il existe par ailleurs de nombreuses petites glandes salivaires mineures, ou accessoires, qui déversent leur contenu directement dans la cavité buccale, et participent à l'humidification de la bouche.

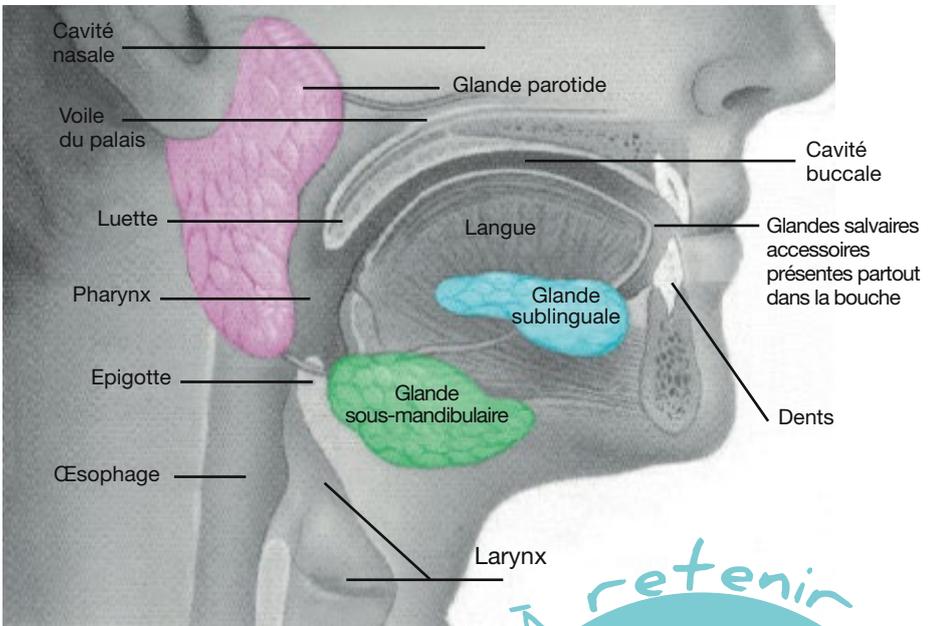
La salive a de multiples rôles. Elle intervient dans la digestion de façon minime, en permettant une digestion partielle de certains nutriments par l'intermédiaire de certaines enzymes, amylase, lipase.

Elle permet la formation du bol alimentaire. Elle est indispensable pour l'hygiène buccale, dentaire, gingivale, en permettant une lubrification des muqueuses et en jouant le rôle méca-

nique d'un nettoyant par son caractère visqueux. Elle permet de maintenir la reminéralisation de l'émail dentaire. Elle joue un rôle anti-infectieux, par son pH alcalin et la présence d'anticorps (immunoglobulines de type A). Elle est essentielle pour la perception du goût, car met en solution des molécules qui vont ainsi pouvoir atteindre les papilles gustatives. Elle est un lubrifiant indispensable pour la

parole, la déglutition. Elle est importante pour le renouvellement des muqueuses par l'intermédiaire des facteurs de croissance tissulaire.

La sécrétion de la salive est contrôlée en partie par le système nerveux autonome, via l'action de certains neuromédiateurs, telle que l'acétylcholine, ou la noradrénaline.



**À retenir**

*La salive joue de multiples rôles, essentiels pour l'alimentation, la perception du goût, l'hygiène buccodentaire.*

## 4 Qu'est-ce qu'un syndrome sec ?

Un syndrome sec se définit avant tout par l'association d'une sécheresse buccale et oculaire, ressentie quotidien-

nement par le patient et objectivé par des tests spécifiques.

La sécheresse oculaire observée se traduit par une sensation de sable, une gêne importante à la lumière, des brûlures, une gêne à l'ouverture des yeux le matin, la présence de petits filaments au coin des yeux, des démangeaisons, plus rarement une baisse de l'acuité visuelle. La sécheresse oculaire peut être confirmée par la réalisation de tests ophtalmologiques comme le test de Schirmer, qui consiste à placer une petite bandelette de buvard graduée au 1/3 moyen du cul de sac conjonctival inférieur, pendant 5 minutes et de mesurer l'imprégnation de larmes.

Egalement une coloration par un colorant appelé Fluorescéine permet d'apprécier l'atteinte cornéenne (kératite).

La sécheresse buccale, au cours du syndrome de Gougerot Sjögren, s'installe progressivement, se traduit par une envie de boire, une difficulté à déglutir, un mauvais goût, parfois une mauvaise haleine.

La façon la plus simple de l'objectiver est de mesurer le débit de salive par la réalisation d'un flux salivaire non stimulé, qui témoigne d'une dysfonction des glandes salivaires.

## 5 Peut-il y avoir d'autres organes touchés ?

OUI,

en plus du syndrome sec oculo-buccal, le syndrome sec peut concerner d'autres organes : la peau, le vagin, le nez, l'arbre trachéo-bronchique, le tube digestif ...

➔ La peau : elle justifie l'utilisation quotidienne d'une crème hydratante ou émolliente

➔ La vulve et le vagin : cette sécheresse peut entraîner des démangeaisons et un inconfort lors des rapports sexuels

➔ La muqueuse du nez et des fosses nasales : on observe parfois l'apparition de croûtes nasales

➔ La trachée et les bronches : cela peut se traduire par l'apparition d'un toux sèche, essentiellement matinale



A retenir

*En plus des yeux et de la bouche, d'autres organes, tels que la peau, le vagin, le nez, les bronches peuvent être affectés par le syndrome sec.*

## 6 Quelles sont les causes ?

Physiologiquement, les sécrétions salivaires et lacrymales diminuent avec le temps. Le vieillissement est par conséquent la cause la plus fréquente de syndrome sec, qui reste cependant modéré, et peu ressenti.

Les médicaments agissant sur le système nerveux autonome peuvent avoir un effet asséchant. Ces médicaments sont nombreux, prescrits de façon très fréquente, et notamment chez les patients âgés, accentuant la sensation de syndrome sec. Il s'agit essentiellement de médicaments efficaces sur l'anxiété et la dépression, mais aussi de médicaments contre la douleur *cf. question 15*.

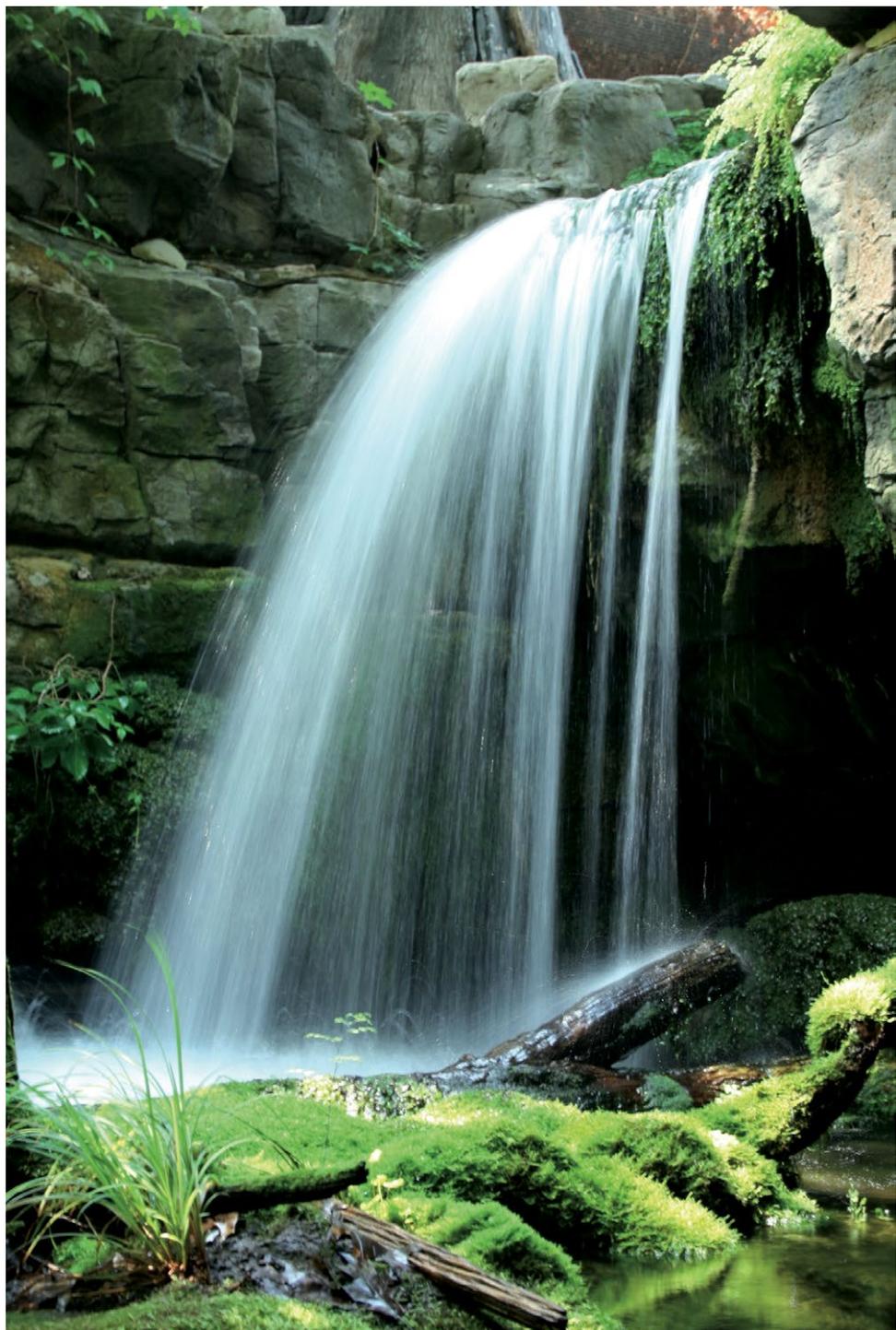
Certaines infections virales peuvent entraîner un syndrome sec, par la propension de certains virus à se multiplier dans les glandes exocrines. Il s'agit par exemple de l'hépatite C, de l'infection par le VIH.

D'autres maladies plus rares peuvent entraîner un syndrome sec, en se localisant dans les glandes salivaires. Il s'agit par exemple de la sarcoïdose, maladie qui s'exprime le plus souvent par des signes pulmonaires, des ganglions, et par une localisation au niveau des glandes salivaires, avec présence de granulomes, de l'amylose, qui est liée à l'accumulation dans de nombreux organes, dont les glandes exocrines d'une protéine anormale, de l'hémochromatose, maladie génétique qui se caractérise par une accumulation de fer dans différents organes.

Enfin, le syndrome de Gougerot Sjögren, maladie auto-immune, est une cause importante à rechercher en cas de syndrome sec, lorsqu'aucune autre cause n'est retrouvée, car cette maladie atteint directement les glandes exocrines et notamment les glandes salivaires et lacrymales, entraînant une destruction progressive de ces organes, et une diminution de la production des larmes et de la salive.

Quelquefois aucune cause n'est retrouvée. Le syndrome sec est alors souvent associé à des douleurs diffuses et à une fatigue chronique, tous ces signes pouvant aussi être présents en cas de syndrome de Gougerot Sjögren. Ce tableau est assez proche de ce qui est appelé fibromyalgie. Certains médecins emploient le terme de Syndrome Asthénie Polyalgie Sécheresse (SAPS). La cause est inconnue mais il peut y avoir des liens avec un état anxieux, dépressif ou une personnalité psychosomatique. On a tous déjà ressenti la sensation de bouche sèche en situation de stress par exemple avant un examen. ?

**A retenir**  
En plus du syndrome de Gougerot Sjögren, il existe d'autres causes de syndrome sec, par exemple, le vieillissement, la prise de médicaments asséchants, certaines infections virales, des maladies plus générales touchant les glandes salivaires et certains états anxio-dépressifs.



# 7 Qu'est-ce que le système immunitaire et à quoi sert-il ?

## Quel est le rôle de notre système immunitaire ?

Le système immunitaire est un réseau de cellules qui s'organisent pour défendre notre corps contre des organismes extérieurs, comme les microbes. Cette défense s'effectue en éliminant directement l'agresseur par des cellules spécifiques (globules blancs) en dévorant l'intrus (phagocytose), ou en produisant différentes substances de défense comme les enzymes, les cytokines, ou les peptides antimicrobiens.

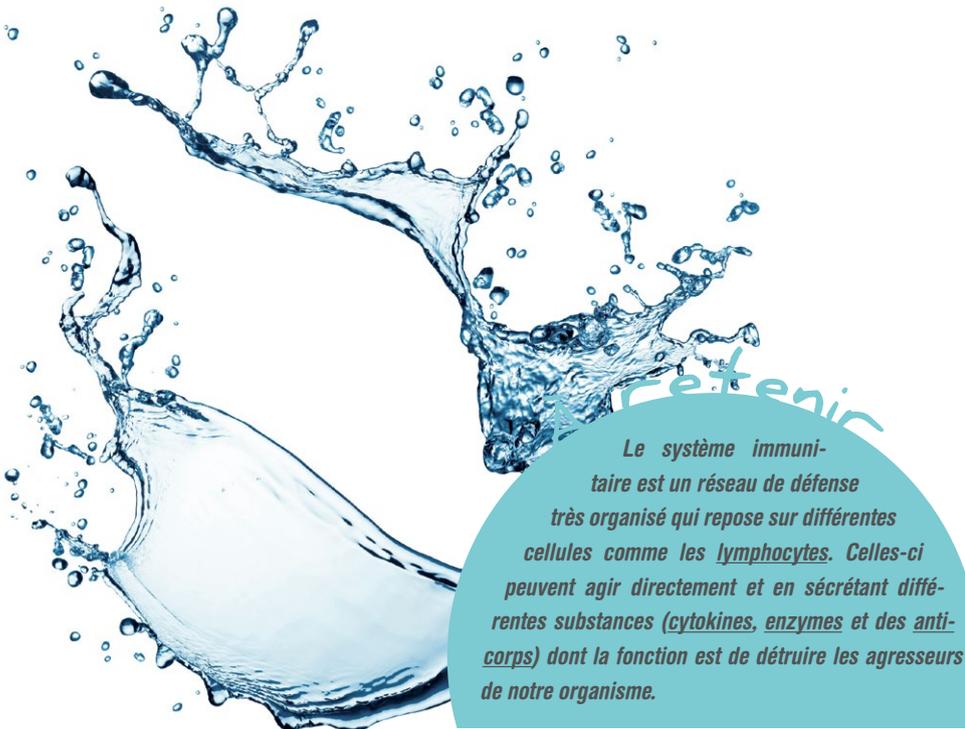
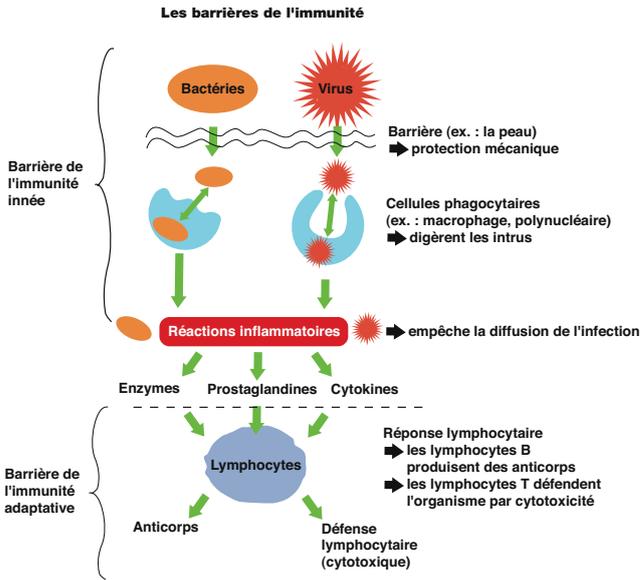
## Comment est formé le système immunitaire ? La notion de deux barrières de l'immunité

Le système immunitaire existe chez tous les êtres vivants et est formé de deux barrières qui ont un rôle complémentaire :

⇨ **La première barrière, l'immunité innée**, est formée de cellules de nos tissus comme les cellules de la peau (les kératinocytes) et de cellules de l'immunité, comme les globules blancs (les polynucléaires et les macrophages). Le rôle de cette immunité est d'éliminer, non spécifiquement, mais instantanément, l'agresseur en le digérant (phagocytose) et en provoquant une réaction inflammatoire. Les constituants de cette inflammation (enzymes, radicaux libres, cytokines) vont contribuer à l'élimination de l'intrus. Une fois digérés, les débris du

corps étranger seront utilisés pour activer plus spécifiquement les cellules (lymphocytes) de la 2<sup>e</sup> barrière de l'immunité.

⇨ **La deuxième barrière, l'immunité adaptative**, est spécifique et repose sur des cellules appelées lymphocytes T et B. Ces lymphocytes, une fois éduqués, vont reconnaître spécifiquement l'agresseur ou ses débris, puis répondront de façon adaptée pour supprimer tout intrus qui aurait survécu à l'action de la 1<sup>ère</sup> barrière de l'immunité. Chaque agresseur sera alors éliminé par l'action cytotoxique des lymphocytes T et par l'action des anticorps produits des lymphocytes B. Lors de la 1<sup>ère</sup> rencontre avec l'agresseur, la réponse lymphocytaire est assez lente par rapport à la réponse de l'immunité innée qui est plus immédiate. Toutefois dans le cas d'une réagression, la réponse lymphocytaire sera beaucoup plus rapide, car les lymphocytes ont gardé la mémoire de l'agresseur, contrairement aux cellules de l'immunité innée qui n'ont pas de « mémoire immunitaire ».



*Le système immunitaire est un réseau de défense très organisé qui repose sur différentes cellules comme les lymphocytes. Celles-ci peuvent agir directement et en sécrétant différentes substances (cytokines, enzymes et des anticorps) dont la fonction est de détruire les agresseurs de notre organisme.*

# 8 Qu'est-ce qu'une maladie auto-immune ?

❓ **L'auto-immunité** est la conséquence d'un système immunitaire qui dépasse son rôle de défense contre les agents extérieurs pour s'attaquer aux propres cellules de l'organisme.

Une maladie auto-immune est une maladie inflammatoire qui se caractérise par une hyperactivité désorganisée de l'immunité. La réaction auto-immune est orchestrée par différents globules blancs, dont les cellules dendritiques, qui vont stimuler des cellules appelées lymphocytes. Ces lymphocytes sont « anormalement » activés par des éléments extérieurs qui viennent dérégler le système immunitaire chez des patients qui ont des prédispositions génétiques aux maladies auto-immunes.

❓ Ces lymphocytes activés vont alors « agresser » les tissus en agissant, soit

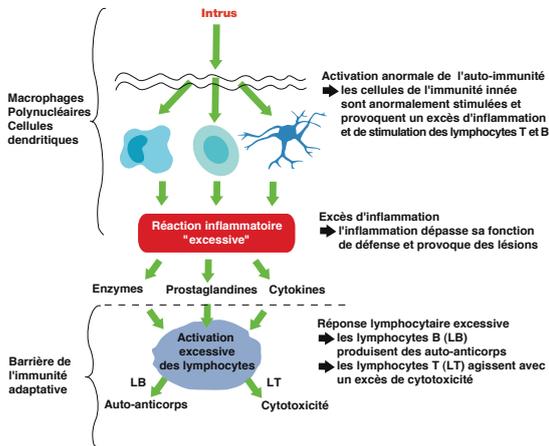
directement comme les lymphocytes T, soit par l'intermédiaire d'auto-anticorps produits par les lymphocytes B.

Cette agression tissulaire va provoquer une réaction inflammatoire composée de différentes autres cellules de l'immunité (polynucléaires et macrophages), ce qui va amplifier la destruction des cellules.

**À retenir**

Une maladie auto-immune est une affection qui dérègle le système immunitaire provoquant une réaction par « excès ». Cet excès se traduit par une auto-agressivité provoquée par les cellules de l'immunité, et qui est à l'origine des lésions de certains organes.

## Les maladies auto-immunes



L'ensemble de cette activité "anormale" et "excessive" provoque des lésions inflammatoires des organes comme la peau, le cœur, les reins. Pour chaque organe, les mécanismes immunitaires qui génèrent les lésions peuvent être particuliers.

# 9 Quelles sont les principales maladies auto-immunes ?

Les maladies auto-immunes sont fréquentes touchant au total 3 à 5% de la population dans des pays comme la France. Schématiquement, il existe deux grands types de maladies auto-immunes :

⇒ **Les maladies auto-immunes systémiques**, c'est-à-dire capables de toucher plusieurs organes, comme la polyarthrite rhumatoïde, le lupus, la sclérodermie, le syndrome de Gougerot Sjögren, les myosites et certaines vascularites. Si la polyarthrite rhumatoïde est fréquente (avec 300 000 patients en France), les autres affections sont plus rares.

⇒ **Les maladies auto-immunes d'organes** (c'est-à-dire localisées à un seul organe) comme les thyroïdites (atteinte de la thyroïde), le psoriasis, le diabète de type I (atteinte du pancréas), la sclérose en plaques (atteinte du cerveau et la moelle épinière), les hépatopathies (atteintes du foie) et d'autres.

Parmi ces affections, certaines sont fréquentes comme les thyroïdites et d'autres beaucoup plus rares, comme les hépatopathies. Ces maladies peuvent exister isolément ou s'associer. Ainsi, un SGS peut s'associer à un lupus systémique ou, plus rarement, à une autre maladie auto-immune systémique ou d'organe.

**À retenir**  
Les maladies auto-immunes sont des maladies inflammatoires globalement assez fréquentes touchant 3 à 5% de la population en France. Il existe des maladies auto-immunes « généralisées » appelées systémiques qui touchent plusieurs organes (comme le syndrome de Gougerot Sjögren et le lupus) et des maladies auto-immunes localisées qui ne touchent qu'un seul organe (comme les thyroïdites ou le psoriasis). Ces formes systémiques et localisées peuvent exister isolément ou s'associer.

## Les maladies auto-immunes

### Maladies auto-immunes systémiques «généralisées»

- Lupus
- Myosites
- Polyarthrite Rhumatoïde
- Sclérodermie
- Syndrome de Gougerot Sjögren
- Vascularites

### Maladies auto-immunes d'organes «localisés»

- Cardiomyopathies
- Cytopénies
- Diabète (type 1)
- Hépatites
- Maladie coeliaque
- Myasthénie
- Néphropathies
- Neuropathies
- Psoriasis
- Sclérose en plaques
- Thyroïdites
- Uvéites
- Vitiligo

## 10 Quelles sont les différentes formes de SGS ?

Le Syndrome de Gougerot Sjögren (SGS) peut être **isolé** (on parle de SGS primitif ou primaire) ou être **associé** à une autre maladie systémique auto-immune, notamment la polyarthrite rhumatoïde, le lupus systémique, les myopathies inflam-

matoires ou la sclérodémie systémique. Le SGS peut aussi être associé à des maladies auto-immunes qui ne touchent qu'un seul organe comme les thyroïdites ou la cirrhose biliaire primitive.

## 11 Le SGS peut-il toucher l'enfant ?

Le Syndrome de Gougerot Sjögren peut s'observer chez l'enfant. Sur une cohorte de 100 SGS primitifs, 5 ou 6 patients ont une maladie qui a commencé avant l'âge de 16 ans. Chez l'enfant le signe clinique le plus fréquent est la tuméfaction des parotides, le syndrome sec oculaire ou buccal arrivant plus tardivement. Le

profil immunologique est identique à celui de l'adulte. Les formes secondaires s'observent surtout au cours de l'arthrite chronique juvénile, du lupus systémique, des connectivites mixtes et de la dermatomyosite.

## 12 Pourquoi le SGS touche surtout les femmes ?

Le SGS touche beaucoup plus les femmes que les hommes (sex ratio : 9 femmes pour un homme à l'âge adulte), comme la plupart des maladies auto-immunes.

Cette prédominance féminine s'explique de différentes façons :

⇨ **Le rôle de certaines hormones féminines (oestrogènes)**

L'explication la plus « classique » est hormonale. Les oestrogènes favorisent globalement l'excès d'immunité observé dans le SGS comme dans le lupus. Cependant c'est souvent en période de carence hormonale (ménopause) que la maladie se révèle et il n'y a pas habituellement d'aggravation du SGS pendant la grossesse ni lors de la prise d'hormones contraceptives.

### ⇨ Le rôle du chromosome X de la femme

? Le chromosome X, dont les cellules féminines (XX) portent deux exemplaires (alors que les cellules masculines (XY) n'en portent qu'un), est un chromosome sur lequel on trouve des gènes importants de notre système immunitaire. Il a été démontré récemment qu'une femme lupique exprime différemment les gènes de l'immunité portés par le chromosome X, ce qui favorise une hyperactivité du système immunitaire ; cela pourrait aussi être une explication dans le SGS.

### ⇨ Les autres raisons

Il y a un certain nombre d'autres raisons que l'on ne connaît pas ou mal. Récem-

ment, il a été suggéré que les femmes pourraient produire en grande quantité certaines substances de l'immunité comme l'interféron dit « alpha ». Cette hypothèse est très intéressante car cet interféron est une cytokine qui peut faciliter l'apparition du SGS, mais elle doit être confirmée.

*À retenir*

*Le Gougerot Sjögren touche 9 femmes pour 1 homme pour des raisons génétiques, immunitaires et hormonales. Pourtant, il n'y a pas habituellement d'aggravation du SGS pendant la grossesse ni lors de la prise d'hormones contraceptives.*

# 13 Est-ce contagieux ?

## NON,

le syndrome de Gougerot Sjögren (SGS) n'est pas contagieux. Il n'y a jamais eu de preuve démontrant que chez les conjoints et/ou dans l'entourage professionnel de patients souffrant d'un SGS, il y avait une fréquence plus grande de la maladie. En pratique, il n'y a donc pas de mesures de précaution à prendre.

Les agents infectieux peuvent agir sur le système immunitaire, mais ne peuvent pas transmettre un Gougerot Sjögren.

De nombreux travaux sont en cours pour essayer de comprendre comment l'environnement infectieux (en particulier les virus) peut agir sur le système immunitaire et éventuellement faciliter l'apparition de la maladie.

En effet, certains facteurs ont probablement un rôle dans le SGS et d'autres maladies auto-immunes, mais l'agent, même s'il était transmissible, ne suffirait pas à provoquer, à lui seul, un Gougerot Sjögren.

*À retenir*

*Le Gougerot Sjögren n'est pas contagieux ! Il n'y a donc pas de vaccin préventif ou d'autres mesures de protection à prendre pour éviter un SGS. Et votre entourage n'a donc rien à craindre !*

# 14

## Connaît-on la cause du SGS ?

### NON,

le SGS n'a pas une « cause », mais s'explique probablement par plusieurs « causes », qui s'associent comme les pièces d'un puzzle. Ces pièces sont propres à chaque individu (facteurs immunogénétiques) et viennent également de notre environnement (facteurs d'environnement).

#### ⇨ Les influences génétiques du Gougerot Sjögren

Les facteurs les plus connus sont génétiques, mais chacun pris isolément ne suffit pas pour provoquer un SGS. Ces particularités génétiques ne sont pas, sauf exception, une anomalie majeure d'un seul gène (comme dans une maladie génétique comme l'hémophilie), mais sont des « originalités génétiques ». Ces « originalités » semblent liées à de petites différences (appelées polymorphismes) qui caractérisent certains gènes de l'immunité. Quand elles s'additionnent (d'où le terme « maladie multigénique »), elles favorisent l'apparition des perturbations du système immunitaire.

Globalement, ces originalités peuvent entraîner un excès d'activité de certaines cellules de l'immunité innée (défense primitive) à l'origine de la « signature Interféron » observée dans le SGS. Cette sécrétion d'interféron se fait par les cellules dendritiques plasmacytoïdes.

La stimulation de ces cellules peut se faire par deux mécanismes :

- Une infection microbienne bactérienne ou virale ou
- La stimulation par des complexes immuns contenant par exemple SSA et anticorps anti SSA, et SSB et anticorps anti SSB.

Les deux mécanismes peuvent coexister, le deuxième amplifiant le premier. Ce sont ces phénomènes qui rendent le système immunitaire « auto-immun » capable d'auto-agresser nos propres cellules.

#### ⇨ Les influences environnementales du Gougerot Sjögren

Les facteurs d'environnement susceptibles de déclencher un SGS sont aussi assez nombreux, mais aucun ne peut à lui seul déclencher la maladie. Il faut certainement plusieurs facteurs d'environnement (associés au dérèglement génétique du système immunitaire) pour provoquer la maladie.

Les facteurs d'environnement les plus vraisemblables sont des virus, comme ceux de la mononucléose infectieuse (virus d'Epstein-Barr) ou certains rétrovirus.

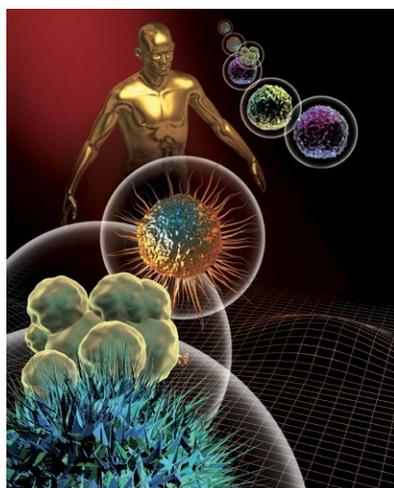
A partir des données dont nous disposons aujourd'hui, il est possible d'évoquer 3 mécanismes :

• Les glandes salivaires sont une espèce de « poubelle » où l'on peut retrouver beaucoup de virus à l'état latent, ces virus pouvant entraîner un syndrome sec sans auto-anticorps, différent du SGS auto-immun.

• Le SGS peut être considéré comme un vrai syndrome avec différentes étiologies dont les virus qui détermineraient un phénotype un petit peu particulier de la maladie.

• La troisième hypothèse donnerait aux virus un rôle encore plus indirect : tout virus spécifique d'une cible qui était

génétiquement prédisposée à faire une maladie auto-immune entraîne des modifications de cette cible qui favorisent alors l'apparition de la maladie auto-immune. Le SGS est donc une maladie que l'on décrit comme multifactorielle, car elle est liée à l'addition de multiples facteurs prédisposants, immunogénétiques et d'environnement. Cette origine multifactorielle explique qu'il existe des SGS de sévérité différente.



## À retenir

*Le SGS n'a pas « une cause », mais « des causes », qui s'associent comme les pièces d'un puzzle. Cette origine multifactorielle repose sur des éléments déclenchant de l'environnement (comme les virus) et des facteurs immunogénétiques (comme certaines « particularités » des gènes de l'immunité). Ce sont ces multiples facteurs qui rendent le système immunitaire autoréactif dans le SGS.*

# 15 Peut-il être induit par un médicament ?

**NON,**

contrairement au lupus érythémateux systémique, le SGS ne peut pas être induit par un médicament. En revanche, il existe de nombreux médicaments ou substances pouvant donner une sécheresse lacrymale et salivaire.

Dans la définition du syndrome de SGS selon les critères américano-européens l'utilisation de médicaments notamment anticholinergiques constitue un diagnostic d'exclusion cf. *annexe 2*.

Néanmoins, il est tout à fait possible qu'un syndrome de SGS se révèle à l'occasion de l'utilisation d'un médicament pouvant diminuer les sécrétions salivaires ou lacrymales. Si le syndrome sec oculaire ou buccal persiste après l'arrêt du médicament (au-delà de 4

demi-vies du produit), alors il mérite d'être exploré et un syndrome de SGS doit être recherché.

### Action importante

- Atropine
- Antidépresseurs imipraminiques  
ex : ANAFRANIL®, LAROXYL®, LUDIOMIL®, TORANIL® ...
- Antidépresseurs IMAO
- Tous les neuroleptiques  
*Phénothiazines*  
ex : LARGACTIL®, TERCIAN®  
*butyrophénones*  
ex : HALDOL®  
*benzamides*  
ex : TIAPRIDAL®, DOGMATIL®
- Antiparkinsoniens atropiniques  
ex : LEPTICUR®
- Tous les antalgiques morphiniques  
**Antalgiques opiacés faibles**  
Codéine, dextropropoxyphène, tramadol
- Toxine botulique de type A
- Anti-arythmiques de classe 1A :  
Disopyramide (RYTHMODAN®)
- Antihistaminiques anticholinergiques :  
ex: ATARAX®, POLARAMINE®, THERALENE®, PRIMALAN®, PHENERGAN®,
- Antiacnéiques avec de l'isotrétinoïne :  
ex : ROACCUTANE®
- Toxiques, substances addictives :  
tabac, ecstasy, cannabis, cocaïne.

### Action modérée

- Bêta-bloquants
- Alphabloquants
- Benzodiazépines  
Anxiolytiques, hypnotiques ou anti-Epileptiques
- Antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de sérotonine (très peu d'effet)  
ex : SEROPRAM®, PROZAC®, FLOXYFRAL®, DEROXAT®, ZOLOFT®
- Antihistaminiques H1  
ex : ZYRTEC®, CLARITYNE®
- Certains antirétroviraux  
ex: CRIXIVAN®, NORVIR®, VIDEX®,

## À retenir

Les médicaments n'in-  
duisent pas de SGS mais peuvent être à  
l'origine d'un syndrome sec oculaire ou buccal.  
Devant tout syndrome sec, il faut toujours vérifier si  
un médicament pris régulièrement n'est pas soit res-  
ponsable de la sécheresse ressentie soit un facteur  
aggravant.

# 16 Le SGS est-il une maladie génétique ?

## NON,

le Gougerot Sjögren n'est pas une maladie génétique, elle n'est donc pas héréditaire. Il existe cependant de très rares cas où plusieurs membres d'une même famille sont atteints. Mais ces formes familiales sont beaucoup plus rares que dans d'autres maladies auto-immunes comme la polyarthrite rhumatoïde ou le lupus. Par contre on peut voir quelquefois dans la famille d'un patient atteint de SGS la présence d'autres maladies auto-immunes (polyarthrite rhumatoïde, lupus systémique, thyroïdite).

Le point important est que même s'il y a une petite augmentation du risque de voir un SGS chez les enfants ou une petite augmentation du risque de voir apparaître une autre maladie auto-immune, le risque absolu reste tout à fait minime. Ainsi on estime actuellement que la prévalence du SGS (le nombre de cas par habitant) est de l'ordre de 0,1 à 0,2%.

S'il y a une multiplication du risque par 2 ou par 3 pour les enfants, cela aboutit à un risque de voir apparaître la maladie pour un enfant entre 0,2 et 0,6%. Ainsi il y a plus de 99% de chance qu'un enfant d'une patiente atteinte de SGS ne soit jamais porteur d'aucune maladie auto-immune. Ces particularités génétiques ne sont pas, sauf exception, une anomalie majeure d'un seul gène (comme dans une maladie génétique comme l'hémophilie), mais sont des « originalités génétiques ».

Ces « originalités » semblent liées à de petites différences (appelées polymorphismes) qui caractérisent certains gènes de l'immunité. Quand elles s'additionnent (d'où le terme « maladie multigénique »), elles favorisent l'apparition des perturbations du système immunitaire.

## À retenir

*Le SGS n'est pas une maladie génétique héréditaire. Il existe cependant fréquemment chez les patients atteints de SGS des petites modifications de plusieurs gènes appelées « polymorphismes » qui prédisposent aux maladies auto-immunes, ce qui explique qu'exceptionnellement au sein d'une famille on puisse observer parfois plusieurs patients atteints de maladies auto-immunes différentes ou identiques.*

# 17 Y a-t-il une relation entre SGS et stress ?

Le stress peut aggraver, mais ne provoque pas un SGS.

Un événement « stressant » de la vie peut favoriser une poussée de lupus, mais le stress à lui seul ne peut pas provoquer l'apparition d'un SGS. Des patients signalent parfois que leur maladie a débuté après un accident, un divorce, mais il est difficile de préciser s'il existe un lien direct. Actuellement, de nombreux travaux scientifiques étudient le rôle du stress sur le système immunitaire. Globalement, il a été rapporté qu'un stress peut provoquer un dysfonctionnement du système immunitaire caractérisé par un excès d'immunité. Il est important d'essayer de contrôler le stress.

Il est très utile d'essayer de contrôler le stress quand on est atteint d'un SGS.

## Différents conseils peuvent vous aider :

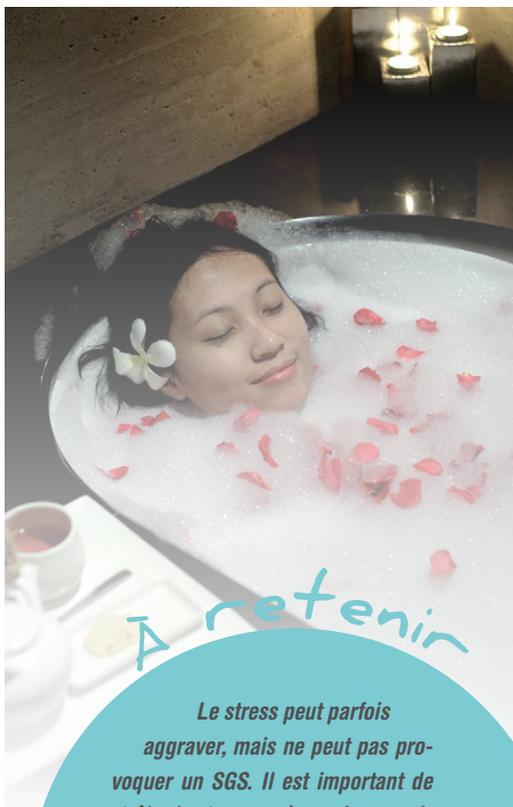
⇨ **Il faut bien comprendre votre maladie**, l'accepter cela grâce à la collaboration de vos médecins et de vos proches.

⇨ **Il faut garder, si possible, une activité physique** et une vie active en téléphonant à des amis, en rencontrant des proches et en vous investissant dans des actions professionnelles ou bénévoles.

⇨ **Il faut ne pas hésiter à essayer des exercices de relaxation** et, en cas de difficultés, à faire appel à l'équipe soignante.

Vous pourrez bénéficier de l'aide d'un psychologue, d'un psychiatre et de soutien par des stratégies visant à mieux « faire face au quotidien » (traduction du terme anglais « coping »).

⇨ **Enfin, il faut rester « zen »**, c'est mieux au cours d'une maladie auto-immune !



À retenir

*Le stress peut parfois aggraver, mais ne peut pas provoquer un SGS. Il est important de contrôler le stress après avoir compris et accepté votre maladie. Tout ce qui peut vous permettre de rester zen est souhaitable !*

# 18 Le SGS peut-il être une conséquence de l'exercice de mon métier ?

**NON,**

il n'y a pas de facteur toxique professionnel reconnu qui puisse provoquer la survenue d'un SGS. L'exposition à la silice néanmoins peut favoriser la survenue de certaines maladies auto-immunes. Quelques cas ont été rapportés dans la littérature chez des patients exposés.

Les professions exposées à la silice ne se limitent pas aux mineurs de charbon ; ils peuvent toucher les travailleurs du bâtiment, les travailleurs du verre, de la faïence, les prothésistes dentaires, etc. Ces SGS associés à la silice sont cependant exceptionnels.



*À retenir*

*Le SGS n'est pas une maladie professionnelle.*

# Chapitre 2

MIEUX COMPRENDRE

**comment se  
manifeste  
un SGS**



## 19 Quels sont les premiers signes du SGS ?

La triade douleur (articulaire et/ou musculaire), sécheresse (oculaire, buccale, cutanée, génitale ou bronchique) et fatigue sont souvent au premier plan clinique du SGS. Parfois, la douleur est le 1<sup>er</sup> signe, parfois la sécheresse, parfois la fatigue. Il est fréquent que ces signes, associés ou isolément, précèdent de plusieurs mois voire de plusieurs années le diagnostic. En effet, pris isolément, ils ne sont pas spécifiques.

Parfois, le signe ou le symptôme révélateur du syndrome de SGS est tout autre, mais c'est beaucoup plus rare :

- ➔ **Gonflement aigu récidivant des glandes parotides**
- ➔ **Phénomène de Raynaud**

➔ **Survenue d'un purpura** (petites taches vasculaires inflammatoires sur les jambes), complications pulmonaires à type de fibrose, atteintes rénales, atteintes neurologiques périphériques et plus rarement centrales. Parfois le syndrome de SGS se révèle de manière fortuite à l'occasion d'une prise de sang qui retrouve une élévation de la vitesse de sédimentation liée à un taux sanguin élevé d'anticorps (immunoglobulines).

*À retenir*  
**Douleur, sécheresse, fatigue constituent les trois principaux symptômes isolés ou associés révélateurs du syndrome de SGS.**

## 20 Comment fait-on le diagnostic d'un GS ?

La communauté scientifique internationale a défini des critères de classification permettant de retenir le diagnostic de SGS. Il existe 6 critères parmi lesquels 3 ou 4 sont nécessaires pour parler de SGS défini *cf. annexe 2*. Ces critères sont utiles pour caractériser un groupe de malades, mais ils n'ont guère d'intérêt pour le diagnostic individuel.

*À retenir*  
**Le diagnostic de SGS repose sur la confrontation des signes cliniques et biologiques de la maladie.**  
**L'établissement d'un diagnostic formel peut parfois nécessiter plusieurs mois**

# 21 Quels sont les examens nécessaires au diagnostic de SGS ?

Les examens nécessaires au diagnostic de SGS ont comme objectif, d'une part d'éliminer une maladie qui ressemblerait au SGS et, d'autre part, d'affirmer si possible le diagnostic.

Les examens les plus utiles au diagnostic de SGS sont :

⇨ **La mesure du débit salivaire** sur 15 mn en l'absence de toute stimulation.

⇨ **La recherche de signes objectifs de sécheresse** de la cornée par un examen ophtalmologique qui va comprendre la réalisation d'un test de Schirmer cf. [question 22](#) et la réalisation d'un test de coloration de la cornée pour rechercher des signes de kératite sèche.

⇨ **Les examens biologiques de « routine »**  
La recherche d'une diminution des globules dans la circulation sanguine (cytopénie) : lymphopénie, neutropénie, plus rarement thrombopénie ou anémie auto-immune cf. [question 28](#).

⇨ **Les examens immunologiques**  
C'est tout d'abord la recherche d'un taux élevé d'immunoglobulines (hypergamaglobulinémie), qui traduit l'activation du système immunitaire.

⇨ **Les examens biologiques**

les plus importants pour affirmer le diagnostic sont immunologiques avec l'identification globale d'anticorps antinucléaires et de ses composantes (anti-Ro/SS-A et La/SS-B, cf. [question 23](#), [24](#). Et éventuellement la recherche d'une activation du système du complément qui se traduit par une baisse (hypocomplémentémie) d'un facteur rhumatoïde et d'une cryoglobulinémie cf. [question 26](#).

⇨ **Biopsie de glandes salivaires accessoires**

La biopsie des glandes salivaires accessoires permet de savoir s'il y a une véritable inflammation (lymphocytaire) dans les glandes salivaires. Le médecin doit pouvoir discuter, et vous expliquer la justification de ces examens complémentaires, afin que vous compreniez leur utilité. Aucun examen ne vous sera proposé s'il ne permet pas de mieux vous soigner.

*À retenir*

*Le diagnostic de SGS repose sur des éléments cliniques, biologiques et histologiques (biopsie de glandes salivaires accessoires). Une prise de sang, une visite chez l'ophtalmologiste et un prélèvement de quelques petites glandes salivaires accessoires suffisent en général à porter le diagnostic de SGS.*

## 22 Qu'est-ce que le test de Schirmer ?

Le test de Schirmer est un examen ophtalmologique très simple et rapide à réaliser, presque indolore. Tout au plus, peut-il provoquer une gêne oculaire le temps du test. En effet, ce test cherche à quantifier la quantité de larmes présentes au niveau du cul-de-sac de la paupière inférieure pendant une durée de 5 mn tout au plus. Pour cela, on utilise une petite bandelette de papier buvard dont on replie un petit bord de 5 mm que

l'on met au niveau du cul-de-sac de la paupière inférieure de l'oeil *cf. photo*.

Si l'oeil produit suffisamment de larmes, le papier buvard va s'imbiber progressivement. Si l'oeil ne produit pas suffisamment de larmes, la bandelette restera sèche (moins de 5 mm d'humidification après 5 mn, il s'agit d'un critère de diagnostic pour le SGS, *cf. annexe 2*).

Dans le Syndrome de Gougerot-Sjögren, le test de Schirmer permet de dépister la sécheresse oculaire

Photo diffusée avec l'accord du malade ou de sa famille



1<sup>er</sup> cas : sécrétion lacrymale normale

2<sup>e</sup> cas : sécheresse de l'œil

Imbibition par les larmes à la 5<sup>e</sup> minute de la bandelette de papier buvard

### À retenir

**Le test de Schirmer est un test ophtalmologique simple et rapide à réaliser permettant de quantifier précisément la quantité de larmes produites pendant une durée de 5 mn.**

# 23 A quoi sert une biopsie des glandes salivaires ?

La biopsie des glandes salivaires accessoires permet de savoir s'il y a une véritable inflammation (lymphocytaire) dans les glandes salivaires. Cet examen permet donc de différencier un syndrome sec lié à un syndrome de SGS (maladie auto-immune) d'autres syndromes secs. A titre d'exemple, quand le syndrome sec est lié à la prise d'un médicament (psychotrope), il n'y a pas de petites cellules de l'inflammation (lymphocytes) dans les glandes.

Cependant, si le diagnostic de syndrome de SGS (forme auto-immune) est assuré par d'autres examens, en particulier la

présence d'anticorps antinucléaires de type anti-Ro-SSA, la biopsie n'est pas forcément nécessaire.

Il faut aussi rappeler qu'il peut être utile de faire une biopsie pour des études de recherche clinique. L'analyse de certaines anomalies inflammatoires, de l'expression de certains gènes ou de la recherche éventuelle de certains débris microbiens est une voie de recherche très importante dans le SGS. Il peut être proposé aux patients d'effectuer cette biopsie en les informant, et si nécessaire, en demandant leur consentement.

## A retenir

La biopsie de glandes salivaires accessoires est un examen simple, essentiel. C'est un geste qui permet d'aider au diagnostic, mais qui ne suffit pas à lui seul pour poser le diagnostic de SGS qui fait appel à une série de critères associés cf. question 20. Elle n'est pas nécessairement utile chez les patients qui ont des anticorps anti-Ro/SSA.

# 24 A quoi sert la recherche des anticorps antinucléaires et des anticorps anti-Ro/SS-A et anti-LA/SS-B ?

## La définition d'un auto-anticorps

Une réaction immunitaire de type « auto-immune » (comme dans le lupus) peut se traduire par la production d'anticorps anormaux, appelés auto-anticorps.

Ces auto-anticorps sont dirigés contre des constituants de nos propres cellules le plus souvent localisés dans le noyau de ces cellules, d'où le terme antinucléaire (nucléaire = venant du noyau).

## La terminologie des auto-anticorps

Ces anticorps antinucléaires sont dirigés contre des composés du noyau de nos cellules, comme l'ADN des chromosomes (anticorps anti-ADN natif), et contre d'autres structures qu'on appelle les ribonucléoprotéines, par exemple les anti-Ro/SS-A, anti-La/SS-B, anti-Sm ou anti-RNP. Cette terminologie un peu compliquée désigne, soit les lettres du nom du patient chez qui l'auto-anticorps a été décrit la première fois (exemple : Ro, La, Sm), soit la structure reconnue par cet auto-anticorps (exemple : RNP pour ribonucléoprotéine), soit une maladie associée à cet anticorps (exemple : SS-A pour Sjögren Syndrome A).

## Comment se détectent ces auto-anticorps ?

Ces auto-anticorps se détectent dans le sang des patients par des tests de laboratoire effectués en routine. Leur détection se fait en deux temps, avec d'abord une étape de dépistage, qui affirme la présence et la concentration de ces auto-anticorps. Cette concentration s'exprime par une mesure des concentrations par titrage du sérum (1/80°, 1/160°, 1/1280°...). Ce chiffre signifie par exemple qu'il existe des anticorps dans un sérum dilué 80 fois : ce sérum est dit positif au 1/80.

Le seuil de positivité varie selon les laboratoires, mais généralement chez l'adulte, il est considéré comme positif à partir d'une dilution de 1/160°. La deuxième étape est d'identifier l'antigène cellulaire qui est la cible de l'auto-anticorps. Cette étape utilise des tests spécifiques, qui vont permettre de détecter les anticorps anti-ADN natif, anti-Sm, anti-RNP, anti-Ro/SS-A...

## L'utilité diagnostique et pronostique des auto-anticorps

Ces auto-anticorps servent donc de marqueurs diagnostiques, car en pratique l'absence d'anticorps antinucléaires écarte l'éventualité d'un lupus systémique.

En revanche, ils ne sont pas spécifiques du lupus car ils peuvent être présents dans de nombreuses autres maladies et chez des gens en bonne santé. Ces

anticorps peuvent aussi avoir une valeur pronostique car certains d'entre eux agissent directement en induisant

Ces anticorps sont utilisés pour faire le diagnostic du syndrome de Gougerot Sjögren, car ils font partie des critères de classification européen-américains qu'utilisent les médecins. Cependant ces

anticorps existent aussi dans le lupus.

C'est pourquoi, un lupus ou un syndrome de Gougerot Sjögren avec des anti-Ro/SS-A et anti-LA/SS-B ont des points

communs. Ainsi, au cours de l'évolution d'un syndrome de Gougerot Sjögren avec anti-Ro/SS-A essentiellement associés à des anti-LA/SS-B, il peut apparaître de petites lésions de la peau, sensibles au soleil (photosensibles) ressemblant à des lésions de lupus.

Ces anticorps ont un rôle particulier en cas de grossesse car ils peuvent traverser la barrière naturelle du placenta entre la mère et le fœtus et agir ainsi sur certains organes de l'enfant notamment le coeur. Ils vont alors, comme dans le lupus néonatal, avoir des conséquences sur la grossesse *cf. question 87*.

## À retenir

*Les auto-anti-corps sont des anticorps dirigés contre des structures de nos propres cellules. Ils sont détectés dans différentes maladies auto-immunes systémiques comme le syndrome de Gougerot Sjögren. Ces auto-anticorps reconnaissent préférentiellement des constituants des noyaux des cellules, d'où le terme « anticorps anti-nucléaire » (nucléaire = noyau). Dans le syndrome de Gougerot Sjögren, ces anticorps anti-nucléaires sont le plus souvent des anticorps anti-Ro/SS-A et anti-La/SS-B. La recherche d'anticorps anti-nucléaires de type anti-SS-A et anti-SS-B est importante pour le diagnostic de syndrome de Gougerot Sjögren.*

## 25 A quoi sert la recherche de facteurs rhumatoïdes ?

- Les facteurs rhumatoïdes sont aussi des auto-anticorps. Ce sont le plus souvent des anticorps de type IgM qui vont reconnaître d'autres anticorps de type IgG. Ce sont donc des auto-anticorps anti-anticorps. Ils ont été découverts dans les années 1930 dans le sang de patients atteints de polyarthrites rhumatoïdes, d'où leur appellation de « facteurs rhumatoïdes ». En fait, ces auto-anticorps peuvent être détectés dans de nombreuses maladies auto-immunes en particulier le lupus ou le Gougerot Sjögren, et aussi parfois dans d'autres situations (sans rapport avec une maladie auto-immune) comme des infections chroniques, la prise de médicaments, et lymphomes.

Dans le syndrome de Gougerot Sjögren, 30 à 40% des patients ont des facteurs rhumatoïdes très souvent associés à des anticorps antinucléaires de type anti-

Ro/SS-A et anti-LA/SS-B. Ces facteurs rhumatoïdes peuvent alors servir au diagnostic de la maladie car ils sont faciles à rechercher par une prise de sang. Les facteurs rhumatoïdes n'ont pas un rôle d'acteur majeur dans la maladie, mais ils sont l'expression de la nature auto-immune du syndrome de Gougerot Sjögren.

### À retenir

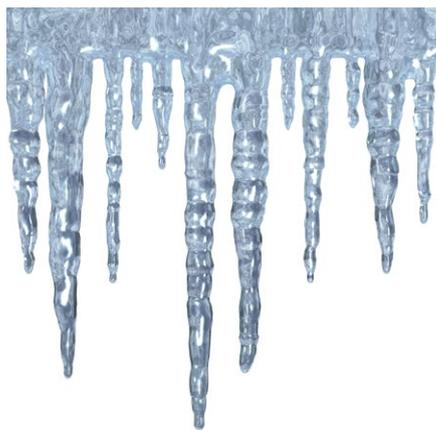
Les facteurs rhumatoïdes sont des auto-anticorps (IgM) dirigés contre d'autres immunoglobulines (IgG). Ils ne sont pas spécifiques du syndrome de Gougerot Sjögren car on les observe dans d'autres maladies auto-immunes systémiques mais aussi dans d'autres circonstances comme certaines infections chroniques.

## 26 Qu'est-ce qu'une cryoglobulinémie ?

- Une cryoglobulinémie est un anticorps (ou un groupe d'anticorps) qui va précipiter « à froid », c'est-à-dire à une température différente de la température de notre corps (37°C). Ainsi, il y a des cryoglobulines qui s'agglomèrent dès 30°C, d'autres à 15°C et d'autres seulement à 4°C.

Différentes maladies auto-immunes, et surtout le lupus et le syndrome de Gougerot Sjögren peuvent induire l'apparition de différents anticorps cryoprécipitants, surtout quand il existe une très forte activité de la maladie auto-immune (type 3). C'est pourquoi, la présence d'une cryoglobuline dans un syndrome

de Gougerot Sjögren est considérée comme un signe de forte activité immunitaire de la maladie. Si votre médecin a détecté une cryoglobuline, il sera donc



attentif au fait que votre syndrome de Gougerot Sjögren pourra un jour se compliquer en lymphome *cf. question 46*.

Une **cryoglobuline** peut ne donner aucun signe clinique, mais elle peut aussi obstruer les vaisseaux, ce qui provoque différentes manifestations :

⇨ Un **syndrome de Raynaud**, avec parfois de petites lésions rouges et parfois ulcérées de la peau (purpura).

⇨ Une atteinte des vaisseaux des nerfs (neuropathie).

⇨ Une atteinte des vaisseaux du rein (néphropathie glomérulaire).

⇨ Une atteinte des vaisseaux de la membrane synoviale des articulations (synovite).

D'autres signes sont possibles mais plus rares. Une cryoglobuline peut aussi « brouiller » les examens biologiques standard comme le compte des cellules sanguines ou la mesure des protéines de l'inflammation dans le sang. Il faut le savoir.

Si une cryoglobuline est évoquée, elle doit être recherchée avec précaution, car le prélèvement doit être maintenu à chaud (dans une thermos) pour éviter que la cryoglobuline s'agglomère dans le tube avant le dosage. C'est le médecin biologiste qui va analyser de façon détaillée cette cryoglobuline pour en déterminer ses caractéristiques.

À retenir

*Une **cryoglobulinémie** est un anticorps qui précipite à froid, entraînant des lésions des petits vaisseaux, de la peau, des nerfs, du rein...*

*Une **cryoglobulinémie** peut être liée à un myélome et lymphome, des infections (infection par le virus de l'hépatite C) ou une maladie auto-immune.*

*Dans le syndrome de Gougerot Sjögren, la présence d'une **cryoglobulinémie** traduit l'activité du système immunitaire avec un risque d'évolution vers un lymphome, qui est plus fréquent dans le syndrome de Gougerot Sjögren que dans la population générale.*

# 27 Qu'est-ce qu'une gammopathie monoclonale ?

? Le système immunitaire est composé de nombreux lymphocytes T et B. Ce sont les lymphocytes B qui produisent les anticorps. Parfois, le système immunitaire peut être « détérioré » par des facteurs génétiques (anomalies chromosomiques, mutations) et des facteurs d'environnement, ce qui induit l'apparition de lymphocytes qui vont proliférer de façon incontrôlée, ce qui définit une prolifération lymphoïde clonale (ou monoclonale).

? Ces lymphocytes B du même clone (monoclonaux) vont produire comme le veut leur fonction naturelle, des grandes quantités d'une immunoglobuline (anticorps) qui sera donc aussi monoclonale. Cet anticorps monoclonal peut être une IgG, une IgM, une IgA ou plus rarement une IgD ou une IgE, en petite ou en grande quantité. Un anticorps monoclonal n'a, le plus souvent, aucune conséquence directe mais parfois il peut avoir une activité d'auto-anticorps comme par exemple un facteur rhumatoïde.

Dans le syndrome de Gougerot Sjögren, la détection d'un anticorps monoclonal (souvent en petite quantité) est non rare (10 à 20% des cas). Il s'agit d'une anomalie bénigne mais elle impose une surveillance un peu plus stricte, car si cette immunoglobulinémie monoclonale augmente, ce que l'on vérifie par un simple dosage sanguin, le risque de lymphome ou myélome est un peu plus important. Les lymphomes peuvent toucher les ganglions, la moelle osseuse, mais aussi les muqueuses (tube digestif), bronches et les glandes salivaires, en particulier la parotide.

? Ainsi votre médecin, pour surveiller votre maladie, surtout si elle est très active, peut régulièrement rechercher la présence d'une immunoglobulinémie monoclonale par des dosages sanguins de routine.

## À retenir

**Une gammopathie monoclonale est un anticorps produit par une famille unique de lymphocytes B dont la survie est dérégulée. Ces lymphocytes B « clonaux » peuvent proliférer de façon incontrôlée entraînant alors un myélome ou un lymphome).**

**Dans le syndrome de Gougerot Sjögren, la découverte d'un anticorps monoclonal traduit l'activité du système immunitaire et un risque un peu plus important d'évoluer vers un lymphome.**

**Le risque est plus fréquent dans le syndrome de Gougerot Sjögren que dans la population générale.**

# 28

## Le syndrome de SGS peut-il faire baisser mes globules blancs et mes plaquettes ?

OUI,

il est fréquent que le syndrome de Gougerot Sjögren entraîne une baisse modérée des globules blancs appelée leucopénie (20 à 30% des cas). Par contre, une baisse des plaquettes appelées thrombopénie est exceptionnelle.

La leucopénie est une baisse des globules blancs dont il existe deux types identifiés par la formule sanguine (hémogramme) :

⇨ Les polynucléaires qui détruisent directement les microbes.

⇨ Les lymphocytes qui participent à la réponse immunitaire dérégulée au cours du syndrome de Gougerot Sjögren.

**Quelles sont les causes de leucopénie dans un syndrome de Gougerot Sjögren ?**

- Dans le syndrome de Gougerot Sjögren, la leucopénie la plus fréquente est la baisse des lymphocytes appelée lymphopénie. Cette lymphopénie n'est pas spécifique car elle existe dans de nombreuses autres maladies, comme le lupus, ou peut être reliée à des traitements immunosuppresseurs (comme les corticoïdes).

- La baisse des polynucléaires, appelée neutropénie, est plus rare.

Avant d'évoquer une origine auto-immune, il faut toujours s'assurer qu'il n'y a pas de causes plus simples comme une carence en vitamine ou une infection. La neutropénie et la lymphopénie sont plus rares au cours du syndrome de Gougerot Sjögren qu'au cours du lupus.

**Que faut-il faire en cas de leucopénie ?**

La plupart des leucopénies, en particulier la lymphopénie, ne nécessitent aucun traitement. Les globules blancs sont présents mais collés le long de la paroi des vaisseaux. En revanche, si une leucopénie devient majeure (en particulier une neutropénie), il faut essayer de bien comprendre l'origine de cette baisse et proposer un traitement qui peut être un immunosuppresseur car la cause de la destruction de ces globules blancs est auto-immune. Cela permettra alors à la moelle osseuse de produire à nouveau des globules blancs.

**Qu'est-ce que la baisse des plaquettes appelée thrombopénie ?**

Les plaquettes sont des mini-globules qui circulent dans le sang et qui servent à la coagulation en s'assemblant comme des briques d'un mur dans les vaisseaux qui ont été lésés. Dans le syndrome de

Gougerot Sjögren, il peut exister une thrombopénie auto-immune mais cela est beaucoup plus rare que dans le lupus. Cette thrombopénie est rarement importante mais quand elle est majeure (moins de 10 000 plaquettes /mm<sup>3</sup>), elle peut provoquer des hémorragies généralement bénignes. Ces hémorragies donnent des petites taches de couleur

violette sur la peau, traduisant un saignement sous-cutané appelé purpura. Mais il peut également exister d'autres manifestations comme un saignement des gencives ou du nez, plus rarement d'autres organes (hémorragie digestive ou cérébrale).



À retenir

*Dans le syndrome de Gougerot Sjögren, il peut exister une baisse des globules blancs (neutropénie ou lymphopénie) et des plaquettes (thrombopénie) liée le plus souvent à des auto-anticorps dirigés contre ces cellules.*

*La découverte d'une cytopénie (baisse des cellules sanguines) dans un syndrome de Gougerot Sjögren doit d'abord faire éliminer une autre cause (carence vitaminique, infection ...).*

*Dans la plupart des cas, il n'y a pas de traitement nécessaire, sauf si la baisse est trop importante :*

- Une baisse importante des globules blancs peut entraîner un risque d'infection, mais cela est très rare dans le syndrome de Gougerot Sjögren.*
- Une baisse importante des plaquettes (inférieure à 10 000 plaquettes) peut entraîner un risque d'hémorragie surtout cutanéomuqueuse, mais cela est également très rare dans le syndrome de Gougerot Sjögren. Dans ce cas, un traitement adapté est nécessaire.*

# 29 J'ai la vue qui baisse. Est-ce que je peux devenir aveugle ? Est-ce à cause de mon SGS ?

## NON,

le risque de cécité est exceptionnel mais il y a souvent un inconfort oculaire dû à la sécheresse des yeux (xérophtalmie). Cette sécheresse s'explique par une atteinte auto-immune des glandes lacrymales qui ne sécrètent plus de larmes de bonne qualité et en quantité suffisante pour répondre aux besoins quotidiens, en particulier en cas d'agression de la surface de l'œil (la cornée) par le vent, le soleil et d'autres phénomènes.

➔ Un œil sec souffre, ce qui explique que la cornée va être le siège de petites lésions souvent très douloureuses ressenties comme des « grains de sable » dans l'œil. Il s'agit de lésions appelées kératoconjunctivites sèches. Cela entraîne surtout des douleurs et une rougeur oculaire mais pas de baisse importante de la vue. Cependant, la gêne oculaire entraîne un handicap important que l'on assimile à une baisse de la vue. Très rarement, ces lésions peuvent se compliquer et donner des lésions cornéennes beaucoup plus importantes (ulcères) qui vont alors détériorer les structures de l'œil et entraîner une baisse de la vue. Cependant le risque de cécité est exceptionnel.

➔ Beaucoup plus rarement, il peut exister dans le syndrome de Gougerot Sjögren une atteinte d'autres structures de l'œil comme le nerf optique qui peut s'enflammer (neuropathie optique). Cette neuropathie

d'origine auto-immune peut justifier des traitements par corticoïdes ou immunosuppresseurs.

➔ En réalité, une baisse de l'acuité visuelle est le plus souvent liée à d'autres phénomènes sans relation directe avec le syndrome de Gougerot Sjögren :

- Les causes les plus banales de baisse de l'acuité visuelle sont une myopie, une hypermétropie ou un astigmatisme qui sont des situations fréquentes sans relation avec la maladie auto-immune. Il existe aussi des cataractes qui surviennent avec l'âge, en particulier chez les sujets qui ont été très exposés au soleil. Cette cataracte est une opacification et une rigidification progressive du cristallin qui est la petite lentille qui se situe dans l'œil. Cette cataracte peut être aussi induite par la prise au long cours de corticoïdes.

- D'autres maladies chroniques comme le diabète ou des maladies de l'œil comme la dégénérescence maculaire et le glaucome peuvent aussi entraîner une baisse de l'acuité visuelle.

- Les antipaludéens de synthèse (Plaque-nil®, Nivaquine®), qui sont assez souvent utilisés dans le syndrome de Gougerot Sjögren peuvent entraîner une atteinte de la membrane de l'œil appelée rétine, responsable de la transmission de l'image à notre cerveau. Le risque de rétinopathie aux antipaludéens justifie une sur-

veillance régulière de l'œil par un ophtalmologue pour éviter cette complication.

En pratique :

➔ Il faut absolument traiter la sécheresse oculaire le mieux possible et faire vérifier par son ophtalmologue qu'il n'existe pas de lésions nécessitant un traitement complémentaire. Parfois l'inconfort de l'œil lié à la sécheresse est difficile à prendre en

charge. Il faut essayer de mettre en place toutes les mesures nécessaires *cf. question 50*.

➔ Toute baisse de l'acuité visuelle justifie un contrôle par l'ophtalmologue pour en déterminer la cause (et le lien avec le syndrome de Gougerot Sjögren) afin d'optimiser le traitement qui peut être urgent.

*À retenir*

**Un syndrome de Gougerot Sjögren peut se compliquer de kératoconjonctivite sèche, c'est-à-dire de lésions de la cornée (surface de l'œil) liées à la sécheresse. Ces lésions entraînent souvent un inconfort important mais le risque de perdre la vue est exceptionnel.**

**D'autres lésions pouvant menacer la vue sont possibles en particulier une atteinte du nerf optique ou une toxicité de la rétine liée aux anti-paludéens de synthèse, mais cela est exceptionnel, en particulier si les traitements sont bien surveillés.**

## 30 J'ai la langue qui brûle et j'ai des aphtes. Est-ce à cause de mon SGS ?

Lors du SGS, on observe une diminution de la production de la salive, mais aussi une diminution des fonctions de protection de muqueuse de la salive. Ainsi, les muqueuses du palais, de la bouche, des gencives et de la langue sont plus sujettes à s'enflammer. Cette inflammation peut être source de gêne, voire de douleurs ou de brûlures. Sur des muqueuses fragilisées, le moindre microtraumatisme peut favoriser la survenue d'aphtes. Le syndrome de SGS

peut donc expliquer une langue qui brûle et la présence d'aphtes.

Cependant, en l'absence de toute inflammation des muqueuses, le patient peut ressentir une sensation de brûlure de la langue ou des muqueuses gingivales ou jugales. Ces brûlures, appelées stomatodynie ou glossodynie, correspondent à une douleur neuropathique et proviennent d'un dérèglement des voies de conduction ou de contrôle de la douleur.

Il peut être alors prescrit pour contrôler ces douleurs, des médicaments utilisés habituellement contre l'épilepsie ou des antidépresseurs, à des posologies plus faibles. Le SGS peut donc expliquer une langue qui brûle et la présence d'aphtes.

Cependant, les aphtes buccaux sont très fréquents dans la population générale et s'il existe un long passé d'aphtes récidivants depuis plusieurs décennies, il est difficile de rattacher ces aphtes directement au syndrome de SGS. D'autre part, les brûlures de langue n'ont pas toujours d'explication organique. Un état anxieux ou dépressif peut s'exprimer par des brûlures de langue. Ces états anxieux ou dépressifs sont particulièrement fréquents au cours du syndrome de SGS. Dans ce cas, c'est le traitement anxiolytique ou antidépresseur qui peut améliorer les symptômes. Si c'est le syndrome sec qui favorise les brûlures et les aphtes, c'est le traitement du syndrome

sec qui peut améliorer les symptômes, c'est-à-dire l'utilisation des médicaments stimulant la sécrétion salivaire (sulfarlem ou chlorhydrate de pilocarpine) et les salives artificielles. Il faut éviter les bains de bouche répétés qui peuvent être agressifs pour les muqueuses et modifier la flore buccale déjà modifiée par le syndrome de SGS lui-même. Des produits locaux apaisants peuvent être employés comme les bains de bouche à la glycothymoline.

*À retenir*

*Le manque de salive peut favoriser les brûlures de langue en fragilisant les muqueuses. Sur des muqueuses fragilisées, le moindre traumatisme peut favoriser la survenue d'aphtes.*

## 31 J'ai des caries. Est-ce à cause de mon SGS ? Vais-je perdre mes dents ?

La modification précoce de la composition de la salive puis la diminution de la salive et la perte des propriétés de défense antibactérienne, va favoriser la survenue de caries rampantes au collet des dents. Néanmoins, les caries sont aussi fréquentes dans la population générale. Si les caries se répètent et sont multiples, elles peuvent amener à des extractions répétées.

Pour éviter cela, l'hygiène dentaire est donc une priorité avec nettoyage des dents et des espaces interdentaires avec un jet dentaire mais de faible puissance pour ne pas fragiliser les gencives ou l'utilisation d'un fil dentaire. Le brossage des dents doit se faire avec une brosse souple, toujours de la gencive vers les dents pour ne pas traumatiser le collet de celles-ci. Une consultation auprès de votre chirurgien-dentiste est

utile tous les 6 mois pour dépister des caries débutantes. Un détartrage régulier est conseillé pour limiter les risques d'inflammation des gencives. Si nécessaire les implants dentaires sont tout à fait possibles s'il y a un bon état parodontal. Les études cliniques aujourd'hui montrent le même taux de succès des implants chez les patients atteints d'un syndrome de Gougerot Sjögren que chez les patients sains.

La pose d'implant permet d'éviter d'avoir une prothèse amovible lorsque des dents ont dues être enlevées ; on réalisera alors sur les implants soit des couronnes unitaires, soit des bridges. La pose d'implants peut également permettre de stabiliser une prothèse amovible, qu'elle soit totale ou partielle. Le fait de stabiliser la prothèse amovible par des implants permet de limiter ses mouvements et donc d'améliorer le confort et de diminuer les blessures de la muqueuse.

En tout état de cause, si la pose d'implant n'est pas possible, la prothèse doit être vérifiée régulièrement par un chirurgien-dentiste qui contrôlera l'occlusion (c'est-à-dire l'uniformité des contacts entre la prothèse et les dents antagonistes), l'état de la surface de la prothèse et modifiera celle-ci en cas de blessures de la muqueuse. On a souvent conseillé de réaliser des prothèses avec une base en résine souple, théoriquement mieux tolérées sur un tissu muqueux fragile. Pour diminuer les douleurs sous prothèses favorisées par la sécheresse buccale, on peut badigeonner le dos de la prothèse par un gel antiseptique (Polydiméthylsiloxane par exemple).

Les patients peuvent se voir prescrire des bisphosphonates pour prévenir ou traiter une ostéoporose liée à la prise prolongée de corticoïdes. Or, ces molécules peuvent exceptionnellement provoquer une nécrose osseuse. Cependant, il faut distinguer les biphophonates prescrit dans le cadre de l'ostéoporose de ceux prescrit à dose plus importantes dans le myélome.

Dans le cadre de la prévention de l'ostéoporose, ce risque est très faible et est évalué entre 0.01 à 0.34 % selon les études. Il est surtout fonction de la durée de la prise de ces bisphosphonates, de la voie d'administration et de traitements connexes.

Des recommandations pour prévenir le risque de nécrose osseuse ont été émises par l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé AFSSAPS *Cf annexe 7*. L'AFSSAPS ne contre indique pas les avulsions dentaires, ni la pose d'implants lors de la prise de bisphosphonates par voie orale, mais elle rappelle des mesures chirurgicales simples qui favoriseront une cicatrisation muqueuse et osseuse rapides et optimale. Ces mesures étant aujourd'hui respectées , on a vu diminuer de façon drastique l'incidence des nécroses osseuses suite à des actes chirurgicaux. Il n'y a plus lieu aujourd'hui de refuser de soigner des patients qui ont ou ont eu des bisphosphonates dans le cadre de l'ostéoporose. Cependant , il est souhaitable, comme le rappelle l'AFSSAPS, de mettre en état la cavité buccale avant l'instauration des bisphosphonates et d'avoir des contrôles réguliers par son chirurgien dentiste.

À retenir

Du fait de la diminution de la salive, les patients atteints de SGS sont plus à risque de caries dentaires. Un soin particulier est à apporter à l'hygiène dentaire avec brossage régulier des dents avec une brosse souple, utilisation régulière d'un fil dentaire ou d'un jet dentaire de faible puissance

## 32 J'ai la peau qui gratte. J'ai la peau sèche. J'ai des boutons. Est-ce à cause de mon SGS ?

OUI,

le syndrome de Gougerot Sjögren peut entraîner un « grattage » et donner des « boutons ».

Le syndrome de Gougerot Sjögren touche les glandes sécrétrices de la peau, c'est-à-dire celles qui produisent la sueur et toutes les substances nécessaires à une bonne hydratation

? En cas de sécheresse (xérose cutanée), la peau prend un aspect finement « craquelé » et peut surtout devenir « prurigineuse », c'est-à-dire qu'elle va « gratter ». Souvent, le grattage avec les ongles (ou un objet) va entraîner des lésions cutanées inesthétiques et désagréables. Avant d'attribuer le prurit cutané à la sécheresse, il faut s'assurer qu'il n'y a pas d'autres causes en particulier pas de maladie dermatologique visible et pas d'autres causes, comme une parasitose, une allergie à un médicament, une inflammation hépatique avec une cholestase (c'est-à-dire

une rétention des sels biliaires) ou une hypothyroïdie. Toutes ces circonstances peuvent donner la sensation d'une peau « qui gratte ».

Dans le syndrome de Gougerot Sjögren, il n'y a pas de lésions cutanées spécifiques mais il peut exister schématiquement 4 types de signes :

➔ **Des lésions de grattage**, conséquences de la sécheresse de la peau sont assez fréquentes.

➔ **Des lésions « rouges »** en plaques plus ou moins importantes peuvent correspondre à des lésions très proches de celles que l'on voit dans le lupus, surtout quand il existe des anticorps anti-Ro/SS-A parfois associés à des anti-LA/SS-B cf. [question 24](#). La biopsie de ces lésions montre des signes histologiques de lupus, ce qui traduit bien la parenté entre ces deux maladies auto-immunes. ? ? ?

⇒ **D'autres lésions cutanées** comme un vitiligo (maladie auto-immune de la peau) peuvent se voir chez les gens qui ont un terrain génétique d'auto-immunité.

⇒ **Différents médicaments utilisés** pour un syndrome de Gougerot Sjögren en particulier le Plaquenil® ou la Nivaquine® peuvent donner des démangeaisons (parfois favorisées par le contact avec l'eau), des lésions cutanées qui sont parfois des allergies (toxidermies) ou des lésions colorées (des membres, du visage), conséquence du dépôt du médicament dans la peau.



À retenir

*La sécheresse de la peau (xérose cutanée) entraîne une sensation de grattage (prurit), mais cette sensation peut être améliorée par des traitements locaux et éventuellement généraux (comme un antihistaminique). Ce prurit peut entraîner des lésions de grattage qui donnent des cicatrices cutanées.*

*Les autres lésions de la peau sont rares, mais il faut être attentif chez les patients atteints d'un syndrome de Gougerot Sjögren avec anti-Ro/SS-A et anti-La/SS-B, à l'apparition de lésions comparables à celles du lupus.*

## 33 J'ai une sécheresse vaginale. Est-ce à cause de mon SGS ?

**OUI,**

le syndrome de Gougerot Sjögren peut entraîner une sécheresse vaginale.

Le syndrome de Gougerot Sjögren assèche la peau mais aussi l'ensemble des muqueuses, notamment vaginales. Cette muqueuse doit être bien hydratée car si ce n'est pas le cas, il peut

apparaître des phénomènes d'irritation locale douloureuse et assez fréquemment des infections mycosiques (candida). Cette sécheresse vaginale est la conséquence de l'épithélite auto-immune qui neutralise les petites glandes muqueuses produisant les sécrétions.

Cette sécheresse vaginale, responsable de douleurs lors des relations sexuelles (dyspareunie) est souvent peu exprimée par les patientes et suscite souvent peu de questions de la part du médecin.

Il est important de l'évoquer et d'en parler avec votre médecin et votre gynécologue car il existe des solutions thérapeutiques pour améliorer votre confort de vie cf. question 49.

## À retenir

**Le syndrome de Gougerot Sjögren se complique fréquemment d'une sécheresse vaginale qui entraîne un inconfort important. Cet inconfort peut être pris en charge en en discutant avec votre gynécologue.**

# 34 J'ai un gonflement des glandes parotides. Est-ce à cause de mon SGS ?

OUI,

très vraisemblablement. Le gonflement intermittent des glandes parotides est un signe classique au cours du SGS, il fait même partie des critères de diagnostic (question 20 ou annexe 2). Parfois les glandes peuvent rester gonflées en permanence. Ce gonflement est parfois douloureux. Il peut être la conséquence de l'infiltration des glandes par les cellules inflammatoires lymphocytaires. Il peut aussi être la conséquence de la rétention de la salive dans des kystes nouvellement formés du fait de l'épaississement de la salive et de son drainage difficile vers la cavité buccale.

- ? L'échographie peut permettre de bien analyser la structure des glandes parotides gonflées, faisant la part des kystes ou des épaissements plus charnus.
- ? En cas de poussée aiguë douloureuse, un traitement par cortisone pendant quelques jours peut apporter un bon soulagement.



## À retenir

**Certains patients atteints de SGS ont des épisodes uni- ou bilatéraux de gonflement parfois douloureux des glandes parotides. Il s'agit d'un critère d'activité du syndrome de SGS qui nécessite un suivi clinique plus régulier des patients.**

# 35 Je tousse. Est-ce à cause de mon SGS ?

## PEUT-ETRE.

Avant de rapporter une toux à un SGS, il faut éliminer les causes plus fréquentes. S'il s'agit d'une toux récente, la 1<sup>ère</sup> hypothèse est un problème infectieux, bronchique ou pulmonaire. L'auscultation pulmonaire voire si nécessaire la radiographie de thorax vont aider au diagnostic. La toux par exemple est un symptôme classique de la grippe. La toux peut aussi être au premier plan s'il s'agit d'un épisode de bronchite aiguë surtout s'il existe un terrain tabagique favorisant. La toux est alors productrice et les crachats sont sales. S'il s'agit d'une toux irritative chronique, il faut rechercher un reflux gastro-oesophagien.

Après avoir éliminé ces différentes causes de toux, il est parfois possible de la rattacher au SGS, notamment dans les situations suivantes :

- ⇒ **Irritation pharyngo-laryngée** liée à la sécheresse muqueuse
- ⇒ **Hypersensibilité bronchique** liée à la sécheresse des bronches

⇒ **Atteinte pulmonaire spécifique** du GS (pneumopathie interstitielle, fibrose, dilatation bronchique de traction, kyste), ce qui est une situation peu fréquente au cours du SGS qui peut être diagnostiquée par scanner pulmonaire.



## A retenir

*Une toux chronique peut être rattachée au SGS mais dans des situations peu fréquentes. Un avis auprès de votre médecin de famille, la réalisation d'épreuves fonctionnelles respiratoires, d'une radiographie de thorax voire d'un scanner des poumons peut aider à mieux comprendre le mécanisme d'une toux chronique au cours du SGS.*

# 36

## J'ai les mains bleues, est-ce le phénomène de Raynaud ? Quel est le rôle de mon SGS ?

? Le phénomène, ou syndrome de Raynaud, est un trouble transitoire de la circulation du sang au niveau des extrémités touchant les doigts, parfois les orteils, plus rarement le nez ou les oreilles. Les signes apparaissent par épisodes, durant lesquels les régions atteintes deviennent brutalement blanches et s'engourdissent avant de passer par une phase violacée puis rouge (indiquant le retour de la circulation dans les vaisseaux qui se décontractent). Des fourmillements douloureux, des pulsations et un engourdissement, avec ou sans perte de sensibilité, sont souvent associés. Ce syndrome est parfois comparé à une « migraine des doigts ». Fréquent dans la population générale (5% environ), il se rencontre plus fréquemment au cours du SGS (environ 20 à 30 patients/100) où il demeure bénin, sans risque de nécrose des doigts à la différence du syndrome de Raynaud associé à la sclérodémie.

### Quels sont les éléments déclenchants ?

Le plus souvent, ce phénomène se déclenche à la suite de l'exposition au froid qui entraîne une vasoconstriction (resserrement des petits vaisseaux par contraction exagérée de leur paroi). D'autres facteurs déclenchants sont connus : une émotion intense, le stress, les vibrations (manipulation répétitive

et régulière d'outils mécaniques vibrants type marteau-piqueur). Ce phénomène est aggravé par le tabac et certains médicaments (notamment les bêta-bloquants).

### Peut-on atténuer le syndrome de Raynaud ?

Souvent, au cours du SGS, le syndrome de Raynaud n'est qu'une simple curiosité. Il occasionne une gêne réelle, les crises de Raynaud peuvent être atténuées par une bonne protection contre le froid. Dans certains cas plus sévères, une prise quotidienne de certains médicaments appelés inhibiteurs calciques peut apporter un bénéfice en diminuant le nombre et la fréquence des crises.

### À retenir

**Le phénomène de Raynaud est plus fréquent chez les personnes atteintes de SGS que dans la population générale. Il se caractérise par un trouble brutal et bref de la circulation du sang dans les doigts ou les orteils. Les signes apparaissent volontiers à la suite d'une exposition au froid. Les régions atteintes deviennent alors blanches et s'engourdissent. Certains médicaments préventifs peuvent réduire la gêne occasionnée par ce phénomène de Raynaud.**

# 37 J'ai mal aux articulations, y a-t-il un risque de déformation des mains ?

Nombreux sont les patients atteints de SGS qui souffrent de douleurs articulaires (arthralgies). Il y a plus rarement d'authentiques gonflements des articulations (arthrites). Ces douleurs prédominent souvent aux mains et aux poignets.

- ❓ Contrairement à la polyarthrite rhumatoïde, il n'y a pas de risque de destruction articulaire, ni de risque de déformation articulaire. Parfois, le syndrome de SGS est associé à une authentique polyarthrite rhumatoïde ; c'est alors la polyarthrite rhumatoïde qui conditionne le pronostic de l'atteinte articulaire.

Les douleurs articulaires peuvent cependant avoir des mécanismes multiples chez les patients atteints de SGS :

- ➔ Dégénératives liées à des problèmes d'arthrose, ce qui est fréquent après l'âge de 50 ans. Si l'arthrose touche en priorité les grosses articulations comme les genoux ou les hanches, elle est aussi fréquente au niveau du dos et de la colonne

lombaire mais peut aussi toucher les mains et les doigts, particulièrement le pouce. L'arthrose peut aussi volontiers toucher le gros orteil donnant un hallux valgus (vulgairement appelé oignon).

- ➔ Parfois les douleurs articulaires sont liées à un syndrome fibromyalgique assez fréquemment associé au SGS.



À retenir

*Le SGS donne souvent des douleurs articulaires, mais pas de destruction des articulations ni de déformation.*

*En cas de douleurs articulaires, il faut savoir différencier les arthralgies liées au SGS des douleurs d'arthrose fréquentes après 50 ans et des douleurs de fibromyalgie. En cas d'arthralgies associées au SGS, les anti-inflammatoires peuvent apporter un soulagement. Si tel est le cas, il peut être conseillé de débuter un traitement par antipaludéens de synthèse (hydroxychloroquine).*

# 38 J'ai mal partout. Est-ce à cause de mon SGS ?

Les douleurs provoquées par le SGS ont des causes diverses. Dans le SGS, il existe fréquemment des douleurs articulaires (arthralgies) et des douleurs musculaires (myalgies) cf. *question 37*. Ces atteintes articulaires et musculaires sont inflammatoires et, dans la majorité des cas, elles sont très bien soulagées par les traitements anti-inflammatoires voire l'hydroxychloroquine.

La douleur peut être diffuse et pénible sans rapport avec une inflammation conduisant à évoquer une fibromyalgie associée au SGS. Dans ce cas il existe des douleurs plus diffuses, avec l'impression d'avoir « mal partout ». Ces douleurs sont souvent associées à une grande fatigue et à des difficultés à faire face aux efforts quotidiens, avec parfois d'autres manifestations, comme des troubles de la concentration et de la mémorisation. Quand on est confronté à ce type de manifestations, il faut d'abord s'assurer qu'il n'existe pas d'inflammation liée au SGS. En l'absence de toute anomalie, il faut alors évoquer un « dérèglement » du contrôle de la douleur par le cerveau. Ce dérèglement est souvent appelé « fibromyalgie ». Une fibromyalgie associée au SGS n'expose à aucun

risque particulier d'atteinte d'un organe, mais les douleurs vraiment ressenties par le patient sont particulièrement pénibles, en raison de leur chronicité et de l'efficacité limitée des médicaments anti-douleur. Il est important d'être rassuré et de ne pas donner un traitement par la cortisone ni l'hydroxychloroquine ou tout autre médicament anti-rhumatismal pour ce type de douleurs.

En revanche, l'utilisation de médicaments prescrits par ailleurs dans la dépression, ou l'épilepsie, peut avoir un effet anti-douleur utile. Le Lyrica® est un anti-douleur qui peut agir plus spécifiquement. L'aide d'un psychologue et d'un psychiatre est également parfois bénéfique.

## A retenir

**Les douleurs diffuses sont fréquentes au cours du SGS et sont volontiers la conséquence d'un syndrome fibromyalgique, c'est-à-dire d'un dérèglement du contrôle de la douleur. Ce syndrome fibromyalgique peut être associé au SGS mais est aussi un important diagnostic différentiel du SGS.**

**Ces douleurs fibromyalgiques sont plus difficiles à soulager, mais elles ne risquent pas d'abîmer les articulations ni les muscles.**

## 39 J'ai mal au ventre. Est-ce à cause de mon SGS ?

**NON,**

habituellement le SGS ne donne pas de douleur du ventre. Cependant, il existe souvent associé au SGS un terrain de constipation qui peut favoriser des douleurs abdominales. Cette constipation n'est pas cependant pas la conséquence du SGS. Elle peut être un des modes d'expression de la colopathie fonctionnelle qui s'observe assez souvent chez les patients atteints de SGS. Elle est particulièrement fréquente s'il existe un syndrome fibromyalgique associé.

Très rarement, le syndrome de SGS peut être associé à un syndrome de malabsorption soit par dysfonctionnement pancréatique, soit du fait d'une maladie coeliaque associée (allergie au gluten).

Ces tableaux de malabsorption peuvent donner des diarrhées, des maldigestions et des douleurs abdominales. L'avis d'un gastroentérologue peut être nécessaire.

*À retenir*  
**Le SGS ne donne habituellement pas de douleur abdominale, mais il existe fréquemment un terrain de constipation et de colopathie fonctionnelle associée qui peut s'exprimer par des douleurs digestives.**

## 40 J'entends moins bien. Est-ce à cause de mon SGS ?

**OUI,**

le syndrome de Gougerot Sjögren peut faire baisser l'audition.

Dans des études récentes, il a été montré qu'il peut exister une perte d'audition (plus rarement une vraie surdité) chez 10 à 30% des patients atteints de Gougerot Sjögren. Cette surdité peut s'expliquer par différents phénomènes :

➔ Le mécanisme le plus fréquemment évoqué est une inflammation du nerf de l'audition qui permet de transmettre les sons captés par l'oreille au cerveau.

Ce nerf est un nerf crânien appelé nerf cochléo-vestibulaire (ou nerf crânien numéro 8). Il peut être inflammé au même titre que d'autres nerfs crâniens comme le nerf trijumeau (nerf de la sensibilité de la face) ou le nerf facial (nerf de la motricité de la face). Cette atteinte du nerf de l'audition est détectée par un bilan ORL complet comprenant une exploration de l'audition par des tests précis (appelés tests cochléo-vestibulaires). Cette inflammation nerveuse peut justifier des traite-

ments particuliers, la prise de cortisone et éventuellement d'immunosuppresseurs.

➔ Dans le syndrome de Gougerot Sjögren il existe souvent une sécheresse des muqueuses ORL ce qui peut se traduire par des sinusites répétées et plus rarement des otites. Ces complications peuvent à terme entraîner une baisse de l'audition si ces otites sont mal soignées. Le diagnostic peut être fait par un examen ORL.

➔ Avant d'attribuer une perte de l'audition au syndrome de Gougerot Sjögren, il faut s'assurer de l'absence d'autres causes qui peuvent être multiples. Ces causes sont parfois très simples, comme un bouchon du conduit auditif externe, ou des lésions du tympan (après un traumatisme en plongée) mais aussi des causes plus rares comme des infections (otites répétées), des tumeurs de l'oreille ou du

nerf de l'audition ou même des maladies héréditaires comme l'otospongiose. Toutes ces causes seront évoquées par votre ORL qui répondra à vos questions.

## A retenir

**Le syndrome de Gougerot Sjögren peut se compliquer de troubles de l'audition, le plus souvent liés à une inflammation du nerf cochléo-vestibulaire (nerf crânien numéro 8) responsable de l'audition. Plus rarement, ces troubles de l'audition sont liés à des sinusites et des otites répétées, conséquences de la sécheresse de la sphère ORL. En cas de trouble de l'audition, il faut en parler à votre médecin et consulter un ORL pour faire un bilan complet, comprendre et traiter cette anomalie.**

# 41

## Ca me picote les pieds. Est-ce à cause de mon SGS ?

OUI,

le syndrome de Gougerot Sjögren peut entraîner une atteinte des nerfs, qui va se traduire par des picotements et/ou des sensations de brûlure, le plus souvent des membres.

Le syndrome de Gougerot Sjögren, plus que les autres maladies auto-immunes systémiques (comme le lupus) peut entraîner une inflammation des nerfs périphériques qui parcourent les membres

(bras et jambes). Ce type d'atteinte est appelé polynévrite ou polyneuropathie.

C'est parce que le nerf est lésé par une inflammation que vous pouvez ressentir des picotements et/ou des brûlures sur le trajet du nerf, ou plus rarement une faiblesse des membres.

Le diagnostic est fait par l'examen clinique et si besoin un électromyogramme qui est une forme d'enregistrement

électrique du courant qui parcourt vos nerfs. Si ces nerfs sont lésés, la circulation du courant est anormale, ce qui peut se voir à l'électromyogramme. Plus rarement, il faut faire d'autres examens comme une IRM de la moelle et des nerfs ou exceptionnellement une punc-tion lombaire pour analyser le liquide qui circule entre le cerveau et la moelle appelée liquide céphalo-rachidien (LCR). Cette inflammation neurologique, quand elle est sévère, peut se manifester par la présence de cellules et de protéines inflammatoires dans le liquide céphalo-rachidien. Des nouvelles techniques d'examen sont en cours d'étude, notamment pour essayer de comprendre pourquoi de « petits filets nerveux » de la peau sont parfois lésés dans cette maladie. Le diagnostic de neuropathie des petites fibres (de la peau) peut nécessiter une biopsie de toute petite taille qui sera analysée au microscope.

Ces atteintes neurologiques, assez fréquentes, d'un Gougerot Sjögren, justifient des traitements qui vont dépendre de la fibre lésée et de l'importance de l'inflammation *cf. question 56*.

### À retenir

**Le syndrome de Gougerot Sjögren peut se compliquer d'une inflammation des nerfs périphériques appelée polynévrite ou polyneuropathie. Ce type d'atteinte nécessite un diagnostic précis afin d'en connaître l'origine et la sévérité. Ces polyneuropathies peuvent justifier d'un traitement anti-inflammatoire ou immunosuppresseur (cortisone, immunosuppresseur, immunoglobulines intraveineuses). En cas de douleurs résiduelles, il faut trouver un traitement antalgique adapté pour contrôler cet inconfort.**

## 42 J'ai du mal à me concentrer, j'ai des troubles de la mémoire. Est-ce à cause de mon SGS ?

OUI,

il peut y avoir des troubles de la concentration et de la mémoire dans le syndrome de Gougerot Sjögren.

Les troubles de la concentration et de la mémoire sont souvent des sensations subjectives liées au stress ou à la fatigue. Ils peuvent être la conséquence de la vie quotidienne mais aussi de troubles du sommeil de natures diverses.

Plus rarement, ces troubles peuvent être liés à une atteinte des vaisseaux du cerveau (troubles vasculaires) ou des cellules neuronales.

En cas de troubles liés au stress et à la fatigue, il n'y a pas de lésion (destruction) du cerveau, donc pas de conséquences graves, même si cela est gênant. En revanche, en cas d'atteinte du cerveau



d'origine vasculaire ou cellulaire (neuronale), il peut avoir une aggravation progressive des fonctions du cerveau (appelées fonctions supérieures), ce qui est très rare.

Dans le syndrome de Gougerot Sjögren, certains des patients ont des troubles de la concentration et/ou de la mémoire qui sont, le plus souvent, liés à la fatigue et à un stress chronique. Ces troubles s'associent souvent à un tableau douloureux chronique appelé fibromyalgie. Les atteintes neurologiques centrales (du cerveau), liées à une inflammation ou à une atteinte des vaisseaux sont beaucoup plus rares mais possibles.

Pour faire le diagnostic, le médecin vous proposera des tests simples pour évaluer votre mémoire et votre concentration, ces tests seront souvent réalisés dans des centres spécialisés, comme les Centres de la Mémoire. D'autres examens, comme une IRM du cerveau ou si besoin (rarement) une ponction lombaire pour analyser le liquide céphalo-rachi-

dien sont parfois nécessaires *cf question 41*. Il est important de bien connaître ces signes et de ne pas s'inquiéter, mais il faut en parler à son médecin qui en tiendra compte et effectuera les examens nécessaires. Il est aussi important d'en informer son entourage pour qu'il comprenne ces troubles.

## À retenir

**Les troubles de la concentration et de la mémoire sont assez fréquents dans le syndrome de Gougerot Sjögren. Ils traduisent souvent une sensation de stress chronique ou une réaction anxio-dépressive associée à des manifestations douloureuses d'allures fibromyalgiques. Il faut s'assurer de l'absence d'autres causes, notamment organiques et proposer une prise en charge adaptée en vous rassurant car il n'y a pas de risque (sauf exception) d'une évolution vers une démence.**

# 43 Je suis fatigué. Est-ce à cause de mon SGS ?

## OUI PEUT-ÊTRE.

Il y a souvent une fatigue (parfois intense) dans le syndrome de Gougerot Sjögren. Une fatigue parfois intense est fréquemment décrite dans la plupart des maladies chroniques en particulier dans le syndrome de Gougerot Sjögren. Près de 90% des patients atteints d'un Gougerot Sjögren ressentent une fatigue qui se traduit par une baisse de rendement de l'activité physique et mentale. Cette fatigue peut gêner la vie de tous les jours en empêchant la réalisation de certains projets et en gênant les relations sociales. C'est un symptôme considéré comme handicapant par de nombreux patients. Cette fatigue est parfois signe d'activité de la maladie (surtout quand il s'agit d'une maladie immunologiquement très active) mais d'autres facteurs peuvent la provoquer ou l'aggraver comme des troubles du sommeil ou une désadaptation à l'effort et l'association éventuelle à un syndrome douloureux chronique appelé fibromyalgie.

Une réaction anxio-dépressive ou des facteurs psycho-sociaux sont souvent associés à la fatigue comme dans la plupart des maladies chroniques. Ce sont des situations dites de fatigue nerveuse qui associent des périodes de fatigue intense à des périodes d'excitation anxieuse qui aggravent l'épuisement. Cette situation justifie parfois l'utilisation de stimulants (comme le café) ou d'autres excitants, puis de somnifères pour mieux

dormir. Il faut absolument éviter de tomber dans cet engrenage et il faut en parler à votre médecin.

Au cours d'un syndrome de Gougerot Sjögren, la fatigue est souvent sans gravité mais il faut éliminer d'autres causes comme une anémie (dont les causes peuvent être multiples), des troubles hormonaux (comme une hypothyroïdie), une insuffisance cardiaque, une insuffisance rénale ou une hépatite (auto-immune ou médicamenteuse). Dans ce contexte, il faut aussi évoquer, ce qui est beaucoup plus rare, une infection chronique ou un lymphome ou un myélome qui peut survenir comme chez tout individu.

Dans le syndrome de Gougerot Sjögren, il faut être particulièrement attentif à l'hypothyroïdie (liée à une thyroïdite auto-immune appelée thyroïdite de Hashimoto) mais aussi au risque de lymphome qui est plus fréquent que dans la population générale.

## À retenir

**La fatigue, qui touche 9 patients sur 10 n'a souvent pas de cause évidente. Elle est volontiers associée à des facteurs psycho-sociaux comme l'anxiété ou le stress ou un état dépressif. Il faut s'assurer de l'absence d'autres causes notamment d'une hypothyroïdie.**

# 44

## Je fais des calculs et j'ai les reins qui fonctionnent mal : est-ce à cause de mon SGS ?

### OUI PEUT-ÊTRE.

Des atteintes rénales sont possibles dans le syndrome de Gougerot Sjögren. Contrairement à d'autres maladies auto-immunes systémiques comme le lupus, le Gougerot Sjögren touche rarement le rein. Une atteinte rénale est décrite chez moins de 10% des patients, même après une longue évolution. Ces atteintes rénales s'expliquent de deux façons :

⇨ **L'atteinte la plus fréquente** est dite tubulo-interstitielle. C'est une atteinte des petits canaux (tubules rénaux) qui permettent de transporter l'urine fraîchement filtrée. Ainsi, certaines substances comme le phosphore ou d'autres éléments déterminent le pH (c'est-à-dire l'acidification des urines qui sont mal filtrées par le rein). Parfois, ces anomalies peuvent mener à la formation de calculs qui, quand ils sont importants, peuvent donner des coliques néphrétiques liées à l'obstruction des cavités rénales ou du « tuyau » qui mène l'urine du rein à la vessie (appelé uretère). Exceptionnellement dans les formes chroniques, cette atteinte rénale interstitielle peut entraîner un ralentissement du fonctionnement du rein avec une insuffisance rénale qui justifiera une prise en charge particulière.

⇨ **Beaucoup plus rarement**, ce sont les petites chambres de filtration du rein, appelées glomérules, qui peuvent être touchées. Dans ce cas, il existe souvent une cryoglobulinémie conséquence d'une activité immunologique très importante du Gougerot Sjögren *cf. question 26*.

La prise en charge de ces atteintes rénales qui se détectent par une analyse détaillée du sang et des urines nécessite différentes mesures :

⇨ **La correction des troubles liés à l'atteinte tubulaire**, notamment du phosphore, du potassium et du processus d'acidification est indispensable. En cas d'atteinte rénale interstitielle liée à une activité inflammatoire de la maladie, il peut être justifié de discuter un traitement par de la cortisone et même des immunosuppresseurs, mais il y a peu d'études qui permettent de démontrer leur efficacité.

⇨ **En cas d'atteinte glomérulaire** (liée à une cryoglobulinémie), il faut également mieux contrôler le syndrome de Gougerot Sjögren, éventuellement par des faibles doses de cortisone et éventuellement du Plaquenil®.

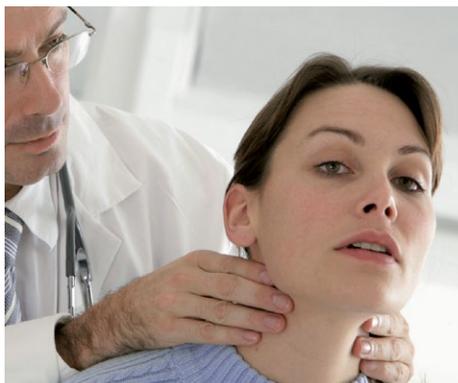
## À retenir

Le syndrome de Gougerot Sjögren touche rarement le rein mais il peut entraîner une atteinte tubulo-interstitielle, c'est-à-dire des lésions des petits canaux (tubules) qui transportent l'urine. Dans ce cas, cette atteinte rénale peut se manifester par des anomalies du phosphore, du potassium et des processus d'acidification. C'est ainsi que peuvent se former de petits calculs rénaux (lithiases) qui peuvent obstruer les voies d'évacuation de l'urine et provoquer des coliques néphrétiques. Ces anomalies se détectent par une analyse de sang et d'urine et peuvent se traiter.

# 45 Est-ce que le SGS peut-être à l'origine de gros ganglions ?

OUI,

les ganglions peuvent augmenter de taille (adénomégalies ou adénopathies) lorsque le SGS est actif. Il s'agit alors de ganglions inflammatoires qui ne justifient pas de traitement particulier. Ils témoignent de l'activation du système immunitaire qui accompagne les poussées de la maladie et régressent avec son contrôle. Certains peuvent cependant persister dans le temps. Toutefois, les adénopathies peuvent se voir dans d'autres maladies, infectieuses ou tumorales, justifiant une analyse spécifique. Si ces ganglions grossissent, il est parfois nécessaire d'en ponctionner un ou d'en prélever un chirurgicalement, afin de l'analyser au microscope notamment pour y rechercher des microbes ou des lymphocytes spécifiques du SGS.



## À retenir

Des ganglions peuvent être apparents au cours du SGS. Lorsque les ganglions persistent, ou sont d'aspect inhabituel, une biopsie chirurgicale est parfois justifiée.

# 46

## Existe-t-il un risque de lymphome au cours du SGS ?

OUI,

comme dans d'autres maladies inflammatoires où le système immunitaire est stimulé de manière chronique, mais le risque est faible.

Le lymphome est un cancer des ganglions.

Les lymphomes du SGS sont de très bons pronostics et dans la plupart des

cas, ils se soignent grâce à des traitements performants, ce qui n'est pas le cas des autres lymphomes.

### A noter

Le lymphome touche moins de 5% des patients.



# 47 Mon médecin peut-il savoir si mon SGS va être sévère ou pas ?

OUI,

même si le syndrome de Gougerot Sjögren est dans la majorité des cas une maladie peu sévère, certains symptômes ou certaines anomalies biologiques vont permettre à votre médecin de connaître sa sévérité.



La présence, en plus d'un syndrome sec oculaire et buccal, d'autres signes cliniques (douleurs articulaires, purpura, neuropathie périphérique, augmentation de volumes des ganglions, augmentation importante et répétée du volume des glandes salivaires) témoigne d'une activité importante de la maladie et justifie de proposer un traitement adapté.

L'absence de signes cliniques, en dehors du syndrome sec, est en revanche rassurante.

De la même façon, le bilan biologique qui sera réalisé au moment du diagnostic, puis au cours du suivi, va orienter votre médecin. Par exemple, la présence d'auto-anticorps, anti-SSA et/ou anti-SSB, mais également d'autres anomalies immunologiques (augmentation des gammaglobulines, présence d'un facteur rhumatoïde, présence d'une cryoglobulinémie, anomalies du complément) vont renseigner votre médecin sur la sévérité de votre maladie. La présence de ces anomalies peut prédire l'évolution du syndrome de Gougerot Sjögren, et la survenue de complications. Ainsi, il sera possible de proposer la mise en place d'un traitement de fond, qui sera décidé au cas par cas. Il sera également important d'avoir une surveillance clinique et biologique régulière, afin de vérifier l'absence de survenue d'une complication.

## À retenir

**La sévérité d'un syndrome de Gougerot Sjögren peut être évaluée par votre médecin. C'est l'association de certains signes cliniques et biologiques qui permettent de suspecter une forme plus agressive de la maladie.**

# 48 Puis-je guérir de mon SGS ?

Comme au cours de nombreuses maladies auto-immunes, il est difficile de parler de guérison concernant le syndrome de Gougerot Sjögren.

Dans certaines formes secondaires de syndrome de Gougerot Sjögren, on peut observer une rémission durable des symptômes parallèlement à l'amélioration de la maladie sous-jacente (par exemple, un syndrome de Gougerot Sjögren secondaire à une polyarthrite rhumatoïde).

Dans d'autres cas, certains traitements vont permettre d'améliorer durablement

les symptômes, sans qu'il soit possible de parler de guérison, mais plutôt d'une rémission prolongée.

Le syndrome sec peut également être amélioré grâce à la mise en place de certains traitements symptomatiques, mais peut persister alors que d'autres signes de la maladie sont améliorés.



À retenir

*La guérison, au cours du syndrome de Gougerot Sjögren n'est pas habituelle. Une amélioration des symptômes est possible grâce à la mise en place de certains traitements de fond de la maladie et traitements symptomatiques.*

# Chapitre 3

MIEUX COMPRENDRE  
**comment prendre  
en charge un SGS**



# 49 Comment traiter les signes cutanés ou muqueux ?

La xérostomie ou sécheresse buccale est particulièrement invalidante. C'est la réalisation quotidienne de soins de la bouche et des dents qui va permettre de diminuer, au moins partiellement, cette sensation. Le brossage de dents biquotidien est nécessaire car la rarefaction de la salive augmente le risque de problèmes dentaires. L'utilisation régulière d'un hydropulseur, jet dentaire à faible pression, peut améliorer un peu ce symptôme.

Il est par ailleurs très fortement recommandé de consulter fréquemment le dentiste ou le stomatologiste, qui pourra effectuer des soins spécialisés.

L'utilisation de certains substituts salivaires, ou de gels buccaux, est utile, car diminue au moins partiellement l'impression de bouche sèche. Il s'agit par exemple de substituts salivaires (par exemple Artisial<sup>®</sup>, Syali-Spray<sup>®</sup>), dont l'efficacité est transitoire. Un produit plus stable, un peu huileux, sous forme d'un spray de petit format (par exemple Aequasyal<sup>®</sup>), peut soulager la sensation de bouche sèche.

Certains gels buccaux sont disponibles en parapharmacie, tels que BioXtra<sup>®</sup>, par exemple.

La prise de boissons fréquentes (par exemple : eau gazeuse additionnée d'un peu de jus de citron, ou eau minérale) peut aider au cours de la journée, de

même que le fait de mâcher du chewing-gum, qui stimule la production de salive de façon mécanique par les glandes salivaires.

D'autres complications peuvent aggraver le syndrome sec buccal et doivent être traitées.

Il faut, par exemple, rechercher une candidose buccale, qui est une prolifération anormale d'un champignon, candida albicans, présent physiologiquement dans la bouche, et qui peut aggraver la sensation de sécheresse, donnant une impression de cuisson de la muqueuse buccale. Cela se manifeste par l'apparition de dépôts blanchâtres ou noirâtres sur les joues, la langue, sous les prothèses dentaires. Le traitement de cette candidose est parfois difficile, doit souvent être prolongé, basé sur l'utilisation de bains de bouche et d'un antifongique, soit par voie locale (par exemple Fungizone<sup>®</sup>, Nystatine<sup>®</sup>, Daktarin<sup>®</sup>), soit par voie générale (par exemple Triflucan<sup>®</sup>). Le risque est la propagation de cette candidose au niveau de l'œsophage.

Les fissurations des commissures labiales (perlèches) sont fréquentes, très inconfortables et parfois douloureuses. Il faut alors les traiter soit par des pommades à base d'antibiotiques, qui permettent une cicatrisation rapide, soit par des crèmes antifongiques, lorsqu'il y a une petite surinfection par un champignon.

? La xérose cutanée, ou sécheresse cutanée, peut entraîner des démangeaisons (ou prurit). Il est donc important d'hydrater quotidiennement la peau, grâce à des crèmes émollientes, qui vont permettre de restaurer la souplesse et l'hydratation de la peau.

Certains compléments alimentaires, à base d'acides gras polyinsaturés, peuvent aider à diminuer cette sensation de sécheresse cutanée, mais n'ont pas prouvé leur efficacité de façon formelle.

Certaines lésions cutanées sont liées à des complications de la maladie (purpura vasculaire, ulcères de la peau), et doivent conduire à mettre en place un traitement plus spécifique, par voie générale.

Il faut également traiter une sécheresse vulvaire et vaginale. En effet, la sécheresse vulvo-vaginale est une complication invalidante du syndrome de Gougerot Sjögren. Elle peut se traduire par un prurit, un inconfort permanent, des douleurs lors des rapports sexuels. Elle peut justifier l'application d'une crème vaginale, à base d'œstrogènes, ou l'utilisation d'ovules gynécologiques qui peuvent améliorer les symptômes.

Ces traitements comportent des hormones (œstrogènes), qui justifient la même surveillance et ont les mêmes contre-indications qu'un traitement hormonal substitutif. Il faut donc prendre l'avis d'un gynécologue.

Certains lubrifiants, peuvent également être utilisés sans restriction.

Cette sécheresse vulvo-vaginale peut également être responsable d'infections urinaires basses ou « cystites » à répétition, justifiant une hygiène parfaite, la prise de boissons régulières, l'utilisation d'une œstrogénothérapie locale dans certains cas. L'utilisation de canneberge (Cranberries) peut être intéressante, soit en complément alimentaire, soit en jus, en diminuant la capacité de certains germes d'infecter la vessie.

*La liste des produits cités n'est pas exhaustive.*

## À retenir

- **Le syndrome sec buccal nécessite une hygiène bucco-dentaire rigoureuse et quotidienne.**
- **La peau sèche peut être améliorée par l'utilisation d'émollients.**
- **Le syndrome sec vaginal peut être amélioré par certains traitements locaux (ovules).**

# 50 Comment traiter ma sécheresse oculaire ?

Un syndrome sec ophtalmologique justifie largement de prendre l'avis d'un spécialiste en ophtalmologie, qui fera le diagnostic précis de l'atteinte de la cornée et/ou de la conjonctive.

C'est, en règle générale, l'utilisation fréquente de substituts lacrymaux qui va permettre une amélioration de la gêne oculaire. Il faut cependant noter qu'aucun produit, ou collyre, actuellement sur le marché, n'est capable de remplacer efficacement les larmes, dont la composition est complexe.

L'ophtalmologiste proposera plusieurs types de produits : des larmes artificielles (par exemple Phylarm®, Hydralarm®), des polymères visqueux (par exemple Lacrigel®), de gels de carbomères ou d'acide hyaluronique (par exemple Vismed®), et c'est souvent la combinaison de plusieurs collyres de différente composition qui permettra une amélioration de la sécheresse oculaire.

Dans certaines situations de kératites ou de kératoconjunctivites très actives, il faut avoir recours à des cicatrisants (pommade ophtalmologique à la vitamine A, vitamine B12), qui seront proposés par l'ophtalmologiste.

Les conservateurs des collyres sont souvent très irritants, surtout sur des yeux secs. Il faut en parler à son ophtalmologiste avant utilisation.

L'inflammation de certaines glandes des paupières (les glandes de Meibomius), associée à la kératoconjunctivite sèche, peut justifier l'utilisation d'un antibio-

tique par voie générale, de la famille des cyclines, par périodes de quelques semaines, dont l'action est anti-inflammatoire, permettant d'améliorer un peu les symptômes.

Un collyre à base d'immunosuppresseur, la ciclosporine, peut être prescrite par votre spécialiste, et est efficace sur les kératites récidivantes, qui compliquent le syndrome de Gougerot Sjögren.

La mise en place de petits bouchons lacrymaux qui obturent le canal lacrymal, permet de garder plus longtemps à la surface de l'œil les larmes produites en quantités plus faibles. La combinaison de plusieurs techniques (larmes artificielles, gels, et parfois bouchons lacrymaux) peut au final améliorer notablement l'impression d'œil sec.

*La liste des produits cités n'est pas exhaustive.*

## À retenir

**Une consultation spécialisée est nécessaire dans la prise en charge d'un syndrome sec oculaire. C'est l'utilisation fréquente de larmes et de gels qui peuvent permettre une amélioration de ce symptôme.**

**Attention à utiliser de préférence des produits sans conservateur.**



# 51 Comment améliorer la fatigue ?

L'amélioration de la fatigue, symptôme très fréquent au cours du SGS, passe d'abord par une prise en charge globale de la maladie.

Il faut commencer par tenter d'améliorer le syndrome sec, les douleurs articulaires et musculaires et les autres symptômes de la maladie.

Il faut ensuite rechercher et corriger toutes les causes possibles associées de fatigue. Il faut rechercher par exemple une hypothyroïdie, cause classique et invalidante de fatigue, une anémie dont les causes, au cours du SGS, sont multiples et qu'il faudra identifier et traiter. Il faut également rechercher une complication de la maladie, par exemple un lymphome, qui peut se manifester par une fatigue inhabituelle.

Plus simplement, il est utile de repérer ses rythmes naturels : l'organisme a un rythme sur 24 heures avec une période de veille et une période de sommeil. Il existe, au cours de la journée, 2 pics de vigilance, à 10 heures et à 17 heures. À l'inverse, un manque de tonus, ou une somnolence, peut apparaître juste après le déjeuner en raison de l'hypoglycémie qui se produit en début de digestion. Pour retrouver la forme, il faut vivre à son rythme, certains « sont du matin », d'autres « du soir ». Pour avoir un sommeil réparateur, il faut savoir se déconnecter des choses de la vie courante. La relaxation, la sophrologie, l'hypnose peuvent avoir des effets bénéfiques. Il faut éviter les somnifères de type ben-

zodiazépine, car ils ne donnent pas, en général, un bon sommeil réparateur.

- Il faut reprendre une activité physique régulière, progressive, comme la marche, la bicyclette, la natation.

Une alimentation équilibrée contribue également à diminuer la fatigue. Il est par exemple conseillé d'éviter de consommer trop de sucres car, ces derniers, stimulent les pics d'insuline et provoquent une chute brutale de la glycémie. L'hypoglycémie donne des « coups de pompe ». Il faut aussi éviter de consommer du chocolat le soir qui peut avoir l'effet d'une tasse de café.

Enfin, il faut maîtriser son espace de travail, en limitant les contraintes quotidiennes liées au transport, au stress des relations professionnelles, à l'ordinateur, etc.



À retenir

**Les causes possibles de fatigue au cours du syndrome de Gougerot Sjögren sont multiples. Il ne faut pas méconnaître un dysfonctionnement de la thyroïde, fréquent au cours de cette maladie.**

# 52 Comment traiter un syndrome de Raynaud ?

Le syndrome de Raynaud, au cours du syndrome de Gougerot Sjögren, est en règle générale plus fréquent que dans la population générale, mais reste relativement bénin, à la différence du syndrome de Raynaud compliquant la sclérodermie cf. question 36.

La meilleure façon de traiter le syndrome de Raynaud est de se protéger du froid :

⇒ **En s'habillant chaudement** et en utilisant le système multicouche qui permet le maintien d'une bonne température corporelle. Il est recommandé de porter des gants, par exemple, une 1<sup>ère</sup> paire de gants en soie, puis une 2<sup>ème</sup> paire de gants en maille polaire ou en cuir ; en essayant d'éviter d'avoir les mains et les doigts à l'étroit. Il est conseillé de se chauffer avec des chaussures chaudes et larges, de préférence en cuir, et de mettre des chaussettes chaudes.

⇒ **Bien entendu, il est préférable d'éviter le contact avec l'eau froide** (vaisselle, ménage, et nettoyage des légumes à l'eau chaude) et d'appliquer fréquemment des crèmes isolantes sur les mains, de type Bariederm® par exemple. Il faut également éviter la préhension d'objets froids sans protection (produits surgelés, volant de la voiture le matin, poignée de porte extérieure...).

⇒ **Il faut se méfier de l'air conditionné** car un changement rapide de la température peut déclencher une crise.

⇒ **Il est conseillé de boire des boissons chaudes**, qui aident l'organisme à conserver sa chaleur.

⇒ **Il faut cesser de fumer** car la nicotine réduit la circulation du sang dans les extrémités.

Dans certaines situations, on peut avoir recours à un apport de chaleur artificielle tel que des chauffeuses, un chauffe-pied électrique, une couverture électrique...).

⇒ **Il faut tenter de mieux gérer son stress** et d'éviter les situations stressantes ou apprendre à les gérer. Bien entendu, la pratique d'une activité physique, sur avis médical, aide au réchauffement, à la détente et au bien-être physique et moral.

Les médicaments, pour la majorité des personnes, ne sont pas utiles. Parfois, lorsque les crises de Raynaud sont sévères et invalidantes, votre médecin peut être amené à vous prescrire des médicaments, de type vasodilatateurs, qui favorisent la circulation sanguine en augmentant l'ouverture des vaisseaux sanguins.

*À retenir*

*Le phénomène de Raynaud est relativement fréquent au cours du syndrome de Gougerot Sjögren, le plus souvent peu sévère, et très souvent amélioré par des gestes simples.*

# 53 Comment soulager les douleurs articulaires ?

Le soulagement des douleurs articulaires, arthralgies ou arthrites (douleur + gonflement articulaire) repose en premier lieu sur la prescription par votre médecin d'anti-inflammatoires non stéroïdiens et de médicaments contre la douleur. S'il ne persiste qu'une seule articulation douloureuse, il est possible de la soulager par une injection intra-articulaire de cortisone (infiltration de corticoïdes). Si le soulagement n'est pas suffisant (douleurs résiduelles diffuses et importantes, avec réveils la nuit et raideur matinale), il est licite de prendre de la cortisone par voie orale à dose faible sur une courte durée. Les antimalariques de synthèse (hydroxychloroquine à la dose initiale de 400 mg/jour) trouvent ici leur meilleure indication. Leur surveillance est oculaire. L'objectif est d'obtenir la réduction, puis l'arrêt de la cortisone, sans reprise des douleurs, ni évolution de la maladie vers une forme plus grave.



# 54 Comment traiter le gonflement des glandes parotidiennes ?

Le traitement du gonflement des glandes parotidiennes, lorsque celui-ci est aigu, est basé sur l'utilisation d'anti-inflammatoires en cure courte de quelques jours. Il peut s'agir d'anti-inflammatoires stéroïdiens (cortisone) ou d'anti-inflammatoires non stéroïdiens. Il est parfois nécessaire d'utiliser en plus un antibiotique afin d'éviter tout risque de surinfection de la glande salivaire.

Il faut noter que le gonflement aigu fréquent des glandes salivaires témoigne d'une activité importante du syndrome de Gougerot Sjögren et justifie de discuter la mise en place d'un traitement de fond (hydroxychloroquine 400 mg/j, faible dose de corticoïdes).

Lorsque le gonflement des glandes salivaires devient chronique, il n'y a pas de solution thérapeutique simple, et c'est le traitement de fond de la maladie qui peut avoir un intérêt. Il peut s'agir de l'hydroxy-chloroquine, bien qu'aucune étude à ce

jour ne permette d'affirmer son efficacité, ou de biothérapies, qui sont actuellement évaluées dans cette maladie. ?

## 55 Comment traiter les symptômes digestifs ?

L'amélioration des troubles du transit, aggravée par une sécheresse de la muqueuse colique et ano-rectale, passe d'abord par une bonne hygiène alimentaire, avec un régime équilibré et un apport suffisant de fibres. La prise de régulateurs du transit peut aider dans ce cas.

L'éviction du gluten, et des produits laitiers, n'a cependant pas d'intérêt prouvé. Les troubles fonctionnels intestinaux, plus fréquents au cours du syndrome de Gougerot Sjögren que dans la population générale, associant un gonflement

abdominal, des douleurs abdominales, des flatulences, un inconfort abdominal, peuvent être aggravés par la prise régulière de Sulfarlem®, médicament généralement prescrit pour le syndrome sec, et qui doit, dans ce cas là, être arrêté.

Les douleurs abdominales en rapport avec des anomalies du pancréas, liées à la maladie de Gougerot Sjögren, justifient l'avis d'un médecin spécialiste en gastro-entérologie.

## 56 Comment traiter les douleurs neurologiques ?

Il est d'abord très important de faire le diagnostic précis de la cause des douleurs neurologiques, qui peuvent avoir plusieurs origines au cours du syndrome de Gougerot Sjögren *cf. question 41*. Dans certains cas, relativement peu fréquents, et après avoir réalisé des

examens complémentaires (électromyogramme, biopsie du nerf), votre médecin peut être amené à proposer un traitement par de la cortisone, parfois des immunosuppresseurs, parfois des biothérapies. Ces douleurs neurologiques peuvent concerner les membres, et surtout les ? ?

membres inférieurs, mais également le visage (atteinte de la 5<sup>ème</sup> paire crânienne, ou névralgie du trijumeau).

Dans la majorité des cas, les douleurs neuropathiques, composées d'un fond douloureux chronique parfois permanent, et de douleurs paroxystiques (décharges électriques), sont liées à une polyneuropathie qui touche les nerfs de la sensibilité. Elles ont un retentissement important (fatigue, anxiété, dépression) et peuvent être à l'origine d'une altération de la qualité de la vie.

Ces douleurs neuropathiques ne répondent généralement pas ou peu aux traitements antalgiques habituels, tels que le paracétamol, par exemple.

Il faut donc avoir recours à certains traitements qui diminuent l'excitabilité des nerfs. Ces traitements ont été initialement développés pour soigner l'épilepsie, mais sont souvent efficaces, à plus faible dose, sur ces douleurs neuropathiques. Il s'agit par exemple du Rivotril®, du Neurontin® (gabapentine), du Lyrica® (prégabaline).

## À retenir

**Les douleurs neuropathiques des membres et/ou du visage peuvent être améliorées par certains médicaments qui agissent directement sur les nerfs.**



# 57 L'hypnose, le yoga, la sophrologie, le tai chi... peuvent-ils être une réponse à mon SGS ?

**OUI,**

dans certains cas, la pratique du tai chi, du yoga, et de certaines formes de méditation peut apporter une amélioration de certains symptômes du syndrome de Gougerot Sjögren. En particulier, plusieurs études récentes ont montré l'intérêt de la pratique du tai chi, art martial d'origine chinoise basé sur la réalisation de gestes lents, au cours de syndromes douloureux chroniques, et en particulier au cours de la fibromyalgie,

qui complique parfois le syndrome de Gougerot Sjögren.

Le yoga, d'origine indienne, et dont il existe de nombreuses variantes, est basé sur la méditation, la respiration, la réalisation de postures. La pratique régulière du yoga peut être efficace sur de nombreux symptômes de la maladie, et notamment les douleurs chroniques, la fatigue, les troubles du sommeil.



*À retenir*

*La pratique du tai chi, du yoga, peut être efficace sur plusieurs symptômes du syndrome de Gougerot Sjögren, et notamment sur les douleurs chroniques.*

## 58 L'homéopathie peut-elle améliorer mon SGS ?

Ce n'est pas démontré scientifiquement. L'homéopathie utilise les mêmes produits de base que la médecine traditionnelle, mais en quantités infinitésimales. Des études scientifiques, correctement conduites, en dehors du syndrome de Gougerot Sjögren, ont conclu à l'inefficacité de l'homéopathie, c'est-à-dire l'absence de supériorité d'un traitement homéopathique par rapport à un traitement placebo. Il n'y a jamais eu d'études testant l'efficacité des traitements homéopathiques au cours du syndrome de Gougerot Sjögren. Ceci n'empêche toutefois pas nombre de malades d'y avoir recours. Il est possible d'associer un traitement homéopathique au traitement conventionnel, s'il s'agit d'un traitement homéopathique prescrit par

un médecin et délivré par une officine. Cependant, il faut se méfier de certains traitements, dits «homéopathiques», qui en fait, ne le sont pas et contiennent toutes sortes de produits (corticoïdes, diurétiques, anabolisants, sédatifs...) pouvant interférer avec les traitements conventionnels.



## 59 Que penser des médecines parallèles dans le traitement du SGS ?

L'acupuncture, l'homéopathie (qui consiste en la prise de doses infinitésimales de plusieurs médicaments combinés) et les médecines parallèles n'ont pas d'efficacité démontrée au cours du syndrome de Gougerot Sjögren.

L'acupuncture et la mésothérapie consistant à réaliser de multiples piqûres en injectant un médicament en sous-cutané peuvent parfois apporter un soulage-

ment, mais ils ne vont pas permettre le contrôle de la maladie.

Les risques de la mésothérapie comportent une possible interférence entre les molécules injectées et le traitement de fond de la maladie, la possibilité d'une réaction allergique locale, la possibilité d'infections de la peau et des tissus sous-cutanés.

## 60 Est-il souhaitable de faire des cures thermales ou de la thalassothérapie ? Sont-elles remboursées ?

Les cures thermales et la thalassothérapie n'ont pas d'efficacité démontrée sur le cours évolutif du syndrome de Gougerot Sjögren.

En revanche, certaines atteintes douloureuses (articulaire, musculaire) peuvent, éventuellement, être prises en charge par la caisse primaire d'assurance maladie, sur prescription médicale, et après

en avoir vérifié les modalités auprès de l'assistante sociale.

Il faut préciser que seuls les soins sont en général pris en charge. La majeure partie des frais d'hébergement est à la charge du patient, sauf cas très particuliers.

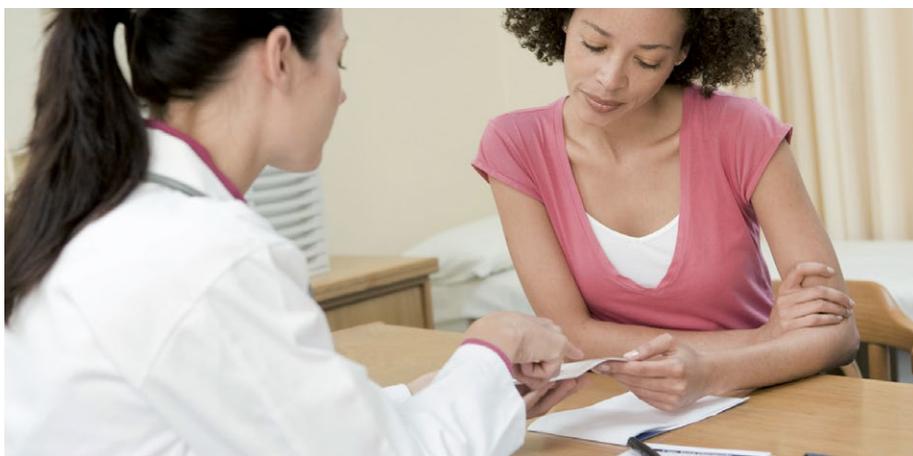


# 61 Comment traite-t-on le syndrome sec ?

En plus du traitement des symptômes, quelques médicaments donnés par voie générale, qu'on dénomme sialagogues, peuvent favoriser la sécrétion de larmes et de salive. Il s'agit par exemple de l'anétholtrithione (Sulfarlem®) ou de la

rapeutique et remboursable, sous forme de solution buvable ou sous forme de gélules. La teinture de Jaborandi contient le même principe actif.

Les effets secondaires de la pilocarpine restent cependant invalidants, complète-



bromhexine (Bisolvon®), mais dont l'efficacité est mineure et les effets secondaires fréquents (douleurs abdominales). La pilocarpine est plus intéressante. Il s'agit d'une molécule capable de stimuler les glandes salivaires essentiellement, lacrymales à un moindre degré, permettant d'améliorer le syndrome sec. Il s'agit d'un médicament que l'on trouve en pharmacie sous le nom de Salagen®, prescrit à la dose de 15 à 20 mg par jour. Ce médicament n'est malheureusement pas pris en charge par les caisses d'assurance maladie, ce qui limite sa prescription, car son coût est élevé. Il est possible de prescrire de la pilocarpine en préparation magistrale, à usage thé-

ment liés à la dose prescrite, associant des maux de têtes, parfois une sensation de sueur froide, qui doit conduire souvent à réduire la dose, et donc l'efficacité. Une autre molécule, la céviméline (Evoxac®), n'est pas commercialisée en Europe, disponible seulement au Japon et aux Etats-Unis.

*À retenir*

**La pilocarpine est le  
1<sup>er</sup> médicament permettant  
une réelle amélioration du syn-  
drome sec.**

**L'augmentation progressive des doses  
permet de réduire sensiblement les sueurs qui  
sont l'effet secondaire le plus fréquent.**

## 62 De quels moyens dispose-t-on pour traiter le SGS et quels sont les objectifs du traitement ?

Le traitement du Gougerot Sjögren fait appel à plusieurs moyens thérapeutiques :

⇒ **Les médicaments** : ce sont des molécules dont le but est de diminuer, ou de moduler, l'hyperactivité du système immunitaire, tout comme l'inflammation.

⇒ **Les règles de vie** : les malades doivent apprendre à éviter les facteurs qui peuvent favoriser le syndrome sec, buccal, médicaments inducteurs ou aggravants ou oculaire (médicaments, travail long sur ordinateurs). Ils doi-

vent avoir une hygiène bucco-dentaire parfaite car la salive à une activité anti-bactérienne.

⇒ **L'éducation thérapeutique du patient** est donc fondamentale : le respect des prescriptions médicales (observance) est essentiel : le Gougerot Sjögren est une maladie chronique et, souvent, avec le temps, les malades peuvent avoir tendance à interrompre plusieurs médicaments, essentiellement par lassitude. Cette interruption du traitement (mauvaise observance), plus ou moins prolongée, expose à un risque de complications.

## 63 Quels médicaments faut-il éviter dans le SGS ?

Plus de 400 spécialités pharmaceutiques ont été reconnues responsables de syndromes secs et sont en théorie à éviter au cours du SGS.

Il est donc essentiel de vérifier avant la prise de chaque médicament. On peut citer à titre d'exemples :

- l'atropine
- certains antidépresseurs
- les antihistaminiques
- certains neuroleptiques
- les anti-parkinsoniens
- la morphine, certains analgésiques contenant notamment de la codéine
- les anti-diarrhéiques
- les anti-arythmiques cardiaques
- les diurétiques
- certains antiacnéiques (acide rétinoïque)
- certaines contraceptions (Diane®)
- les substances toxiques comme le tabac et le cannabis

# 64 Quels sont les médicaments qui vont agir sur l'évolution du SGS (traitements de fond) ?

Un traitement de fond est un traitement qui va exercer une action sur le système immunitaire et aboutir à une modification de l'évolution du syndrome de Gougerot Sjögren. De nombreux médicaments peuvent être proposés aux patients avec une efficacité variable selon les patients :

❖ **L'hydroxychloroquine** (Plaquenil®) : ce médicament appartient à la classe des antipaludéens (ou antimalariques) de synthèse. C'est le médicament qui est le plus souvent utilisé comme traitement de fond du SGS, notamment en cas de douleurs articulaires ou de gonflements articulaires (arthrites) chroniques invalidants. Son mécanisme d'action est mal connu, mais on pense qu'il intervient à plusieurs niveaux de la réponse immunitaire pour la moduler.

❖ **La cortisone** : la cortisone est à la fois un médicament permettant de lutter contre l'inflammation et un traitement qui permet de modifier l'activité de certaines cellules de l'immunité, comme les lymphocytes. À ce titre, il peut être proposé à petite dose avec un effet sur le syndrome sec et le flux salivaire.

❖ **Les immunosuppresseurs « classiques »** : ils ont pour but de réduire l'hyperactivité du système immunitaire

observée au cours du Gougerot Sjögren. Les principaux immunosuppresseurs utilisés au cours du SGS sont : le methotrexate (Methotrexate®, Metoject®, Novatrex®), l'azathioprine (Imurel®), le cyclophosphamide (Endoxan®) et l'acide mycophénolique (Cellcept®, Myfortic®).

❖ **Le methotrexate** : il est surtout utilisé dans les atteintes articulaires sévères, résistantes à l'hydroxychloroquine. L'azathioprine, le cyclophosphamide et l'acide mycophénolique sont prescrits dans les formes de SGS avec complication viscérale sévère (atteinte neurologique centrale ou rénale).

❖ **Les « nouveaux » immunomodulateurs appelés biomédicaments** : une biothérapie (ou biomédicament) est un médicament qui va agir sur une cible « biologique » très précise, cible qui est choisie car elle intervient dans les mécanismes mis en jeu au cours des maladies auto-immunes. De nombreuses molécules dirigées contre des cellules ou des constituants de l'immunité (comme les cytokines) sont en cours d'évaluation dans le Gougerot Sjögren.

## 65 Qu'est-ce que la cortisone et quels sont les objectifs d'un traitement par la cortisone ?

? La cortisone est une hormone naturellement produite dans le corps par des glandes, situées juste au-dessus des reins, appelées glandes surrénales. Cette hormone a un effet anti-inflammatoire et antidouleur, puissant et immédiat. Elle peut aussi exercer une action sur certaines cellules de l'immunité, comme les lymphocytes, et ainsi diminuer les signes

d'activité du système immunitaire du SGS. La prednisone est un dérivé de la cortisone dont les effets anti-inflammatoires sont renforcés. ?

L'objectif des corticoïdes est de diminuer l'hyperactivité du système immunitaire qui est observée au cours du SGS.

## 66 Quelles mesures alimentaires permettent de lutter contre les complications de la cortisone ?

? La cortisone est un excellent médicament anti-inflammatoire, mais qui expose à un certain nombre de risques, dits « métaboliques », comme la fonte musculaire, l'ostéoporose et les anomalies des « graisses » (dyslipidémie).

Pour lutter contre ces complications, différentes mesures diététiques sont nécessaires :

- Avoir un régime riche en protéines pour lutter contre la fonte musculaire, en association à une activité physique régulière.
- Suivre un régime pauvre en graisses animales (charcuteries, crème), au profit de « bonnes graisses » (huiles végétales),

et un régime peu sucré, en évitant les sucres masqués en particulier (jus de fruits, sodas, confiseries) afin de réduire le risque de « dyslipidémie » et donc d'athéromatose. ?

- Suivre un régime peu salé, car la cortisone « retient » le sel (ce qui peut éventuellement favoriser l'apparition d'une hypertension artérielle), mais riche en potassium, dont l'élimination est facilitée par la cortisone. ?

- Avoir un régime alimentaire riche en calcium avec un apport suffisant en vitamine D pour limiter le risque d'ostéoporose (en complément de l'activité physique). La ?

vitamine D peut être normalement apportée par l'alimentation et l'ensoleillement (car elle est synthétisée par la peau sous l'effet du soleil) mais il est souvent nécessaire d'envisager une supplémentation en vitamine D (par exemple une ampoule d'Uvédose® tous les 3 mois pendant l'hiver).

L'apport recommandé en calcium est de 1200 mg/jour, soit 4 portions de produits laitiers par jour. En complément des laitages et les fromages riches en calcium, mais aussi riches en graisses, certaines eaux minérales peuvent permettre d'améliorer la ration calcique. Les eaux Hépar, Contrex et Vittel sont riches en calcium et sont peu salées.

En revanche, des eaux comme Vichy St Yorre très salées sont déconseillées en cas de prise de cortisone.

En cas de corticothérapie prolongée, il faudra un véritable suivi médical avec un dépistage du risque d'ostéoporose (par une densitométrie osseuse) et,

éventuellement, un traitement médical préventif de l'ostéoporose, le plus souvent par une molécule de la famille des bisphosphonates.

Ces médicaments permettent de réduire le risque de dégradation osseuse.

Les recommandations de l'AFSSAPS de décembre 2007 *cf annexe 7* n'interdisent pas la pose d'implant en cas de prise de bisphosphonates par voie *per os*. Il est licite de prendre des précautions si la prise de bisphosphonates est supérieure à 3 ans.

Le risque de nécrose osseuse liée aux bisphosphonates après pose d'implants est extrêmement faible et ne se manifeste qu'en cas de réintervention pour dégager un implant enfoui.

La seule contre-indication est la prise à long terme de bisphosphonates par voie intraveineuse où la disponibilité et l'imprégnation osseuse sont bien supérieures aux bisphosphonates par voie *per os*.



## Pour en savoir +

Pour en savoir plus sur les Recommandations sur la prise en charge bucco-dentaire des patients traités par bisphosphonates éditées par l'AFSSAPS en décembre 2007 :

[www.afssaps.fr/Infos-de-securite/Lettres-aux-professionnels-de-sante/Recommandations-sur-la-prise-en-charge-bucco-dentaire-des-patients-traites-par-bisphosphonates/](http://www.afssaps.fr/Infos-de-securite/Lettres-aux-professionnels-de-sante/Recommandations-sur-la-prise-en-charge-bucco-dentaire-des-patients-traites-par-bisphosphonates/)



## À retenir

La prise de cortisone, surtout à forte dose, justifie un régime alimentaire adapté, c'est-à-dire :

- ⇒ Riche en protéines, pour lutter contre la perte musculaire
- ⇒ Riche en potassium, pour limiter la perte de « sels » par le rein
- ⇒ Riche en vitamines et en calcium, pour lutter contre l'atteinte osseuse (ostéoporose induite par la cortisone)
- ⇒ Pauvre en graisses et en sucres, pour lutter contre le risque de maladie cardiaque et de diabète
- ⇒ Pauvre en sel, pour éviter de prendre du poids et de faire une hypertension artérielle

# 67 Peut-on ajuster soi-même son traitement par la cortisone ?

**NON,**

cette tentation doit être combattue par 2 règles :

⇒ **Première règle simple :**

Il ne faut jamais arrêter brutalement la cortisone.

⇒ **Seconde règle :**

Il ne faut pas considérer que ces traitements sont anodins et en augmenter, ou diminuer, la dose sans avis médical.

## À retenir

Suivez la prescription médicale à la lettre et discutez avec votre médecin des possibilités de modulation, d'une part des doses (nombre de milligrammes de cortisone dont vous pouvez baisser ou augmenter vous-même), d'autre part du rythme (au bout de combien de temps; vous pouvez modifier la dose).



## 68 L'hydroxychloroquine (Plaquenil®) est-il un traitement important pour mon SGS ?

OUI,

l'hydroxychloroquine (Plaquenil®), qui appartient à la classe des antipaludéens de synthèse (ou antimalariques), est un médicament prometteur pour le traitement du Gougerot Sjögren. Son mécanisme d'action est mal connu, mais on pense qu'il intervient à plusieurs niveaux de la réponse immunitaire, qu'il aide à « rééduquer ».

Au cours du SGS, le Plaquenil® a plusieurs objectifs : traitement de fond en diminuant globalement l'activité du système immunitaire, traitement des atteintes articulaires.

Il met, en général, 3 à 4 semaines avant d'agir. Il aurait également une action contre la formation de caillots sanguins (effet antithrombotique) et la capacité de faire baisser le taux de cholestérol (action hypocholestérolémiante).

*A retenir*

**L'hydroxychloroquine (Plaquenil®) est un traitement efficace au niveau des atteintes articulaires, et agit comme un traitement de fond.**

## 69 En quoi consiste la surveillance d'un traitement par l'hydroxychloroquine (Plaquenil®) ?

L'hydroxychloroquine (Plaquenil®) est un médicament bien toléré. Les contre-indications, notées dans le résumé des caractéristiques du produit, comportent un antécédent de rétinopathie, une hypersensibilité connue aux antimalariques, et l'utilisation prolongée chez les enfants. La désensibilisation pouvant être efficace en cas de réaction allergique, et

le renoncement pour cause d'allaitement étant très discutable. L'antécédent de rétinopathie (atteinte de la rétine qui est la membrane du fond de l'oeil permettant la vision) demeure la seule contre-indication absolue. Rappelons que la grossesse ne nécessite pas l'arrêt de ce traitement. La surveillance du traitement par Plaquenil® vise à prévenir l'apparition de ses effets

indésirables potentiels. L'effet indésirable le plus gênant de l'hydroxychloroquine est son impact potentiel sur la rétine. L'incidence de cette complication (rétinopathie) est faible en pratique clinique.

Plusieurs grandes séries de patients présentant une maladie rhumatismale et traités par Plaquenil® pendant des années, n'ont pas ou peu retrouvé de toxicité parmi des milliers de sujets traités.

Un récent consensus français recommande une surveillance annuelle, associant un examen ophtalmologique usuel et deux examens complémentaires qui permettent d'évaluer la performance de l'oeil (fonction maculaire) : vision des couleurs et/ou champ visuel automatisé central et/ou électrorétinogramme. Cette surveillance sera probablement amenée à être diminuée dans le futur.

Concernant les autres effets secondaires du Plaquenil®, il s'agit des troubles digestifs, qui sont souvent transitoires ou disparaissent avec la réduction de la posologie. Il existe un risque très faible de diminution des globules blancs, qui justifie cependant la réalisation d'un hémogramme (le plus souvent intégré dans la surveillance usuelle du SGS).

Enfin, il est préférable de faire un électrocardiogramme (ECG), avant et après, la prise de Plaquenil®, pour vérifier l'absence d'impact sur la conduction cardiaque, mais ce risque est exceptionnel. Le dosage de la concentration sanguine de Plaquenil® (hydroxychloroquinémie) est de plus en plus utilisé en pratique courante. Elle permet de savoir si la dose est adaptée et est bien pris car son élimination du sang est très longue.

A retenir

**L'hydroxychloroquine (Plaquenil®) est un médicament bien toléré, avec une seule contre-indication absolue, qui est l'antécédent de rétinopathie pour les patients lupiques adultes. Il faut souligner que la grossesse ne constitue plus une cause d'interruption de ce traitement. Une surveillance annuelle est recommandée, avec un examen ophtalmologique et deux examens complémentaires de la fonction maculaire : vision des couleurs et/ou champ visuel automatisé central et/ou électrorétinogramme.**

## 70 Qu'est-ce qu'un médicament immunosuppresseur ?

Comme son nom l'indique, un traitement immunosuppresseur a pour but de diminuer l'activité du système immunitaire. En effet, au cours du SGS, on sait qu'il existe une « hyperactivation » du système

immunitaire, notamment de certains globules blancs, appelés lymphocytes. Beaucoup des traitements immunosuppresseurs ont donc comme cible, ces

- ? lymphocytes et visent à diminuer leur nombre et leur activité.
- ? Néanmoins, les traitements immunosuppresseurs sont rarement prescrits au cours du SGS, leurs indications étant restreintes dans cette pathologie.

Les principaux immunosuppresseurs utilisés au cours du SGS sont :

- ⇒ **Le methotrexate (Methotrexate®)**, par voie orale ou en intramusculaire
  - ⇒ **L'azathioprine (Imurel®)** par voie orale
  - ⇒ Le cyclophosphamide (Endoxan®) surtout en perfusion intraveineuse
  - ⇒ **L'acide mycophénolique (Cellcept® ou Myfortic®)** par voie orale.
- Le methotrexate est surtout utilisé dans les atteintes articulaires sévères

⇒ **L'azathioprine, le cyclophosphamide et l'acide mycophénolique** sont prescrits dans les autres formes de SGS avec atteinte viscérale sévère (atteinte neurologique)

*A retenir*  
Un traitement immunosuppresseur diminue l'activité du système immunitaire qui est hyperactivé au cours du SGS. Beaucoup de ces traitements ciblent les lymphocytes pour en diminuer le nombre et l'activité.

## 71 Quel est l'intérêt d'une biothérapie dans le SGS ?

En l'état actuel, aucune biothérapie n'a fait la preuve de son efficacité au cours du SGS.

Une biothérapie est un médicament, appelé aussi biomédicament, qui va agir sur une cible «biologique» très précise. Cette cible est spécifiquement choisie car elle intervient dans les mécanismes des maladies auto-immunes. De nombreux traitements dirigés contre des cellules (comme les lymphocytes B) ou des molécules circulantes (comme la protéine BLYS ou les cytokines) sont en cours d'évaluation dans le SGS, comme l'un d'entre eux qui agit en inhibant l'ac-

tion de BLYS (BAFF) qui est augmentée dans le Gougerot.

*A retenir*  
Une biothérapie est un traitement qui a une action ciblée, dirigée contre un « acteur » biologique de la réponse immunitaire. Cette cible peut être une cellule (comme le lymphocyte B) ou une cytokine (comme l'interféron). Dans le SGS, il y a de nouvelles biothérapies en cours d'évaluation, notamment des molécules qui ont pour objectif de bloquer ou de détruire le lymphocyte B.

# Chapitre 4

MIEUX COMPRENDRE  
**comment vivre  
avec un SGS**



# 72 Doit-on suivre un régime alimentaire particulier dans le SGS ?

## NON,

il faut uniquement recommander, comme chez tout un chacun, une bonne hygiène alimentaire donc une alimentation équilibrée. Même si ce sujet est souvent évoqué, il n'y a aucun intérêt démontré d'un régime spécifique dans le SGS.

Ces régimes d'exclusion sont souvent proposés dans les maladies inflammatoires, comme la polyarthrite rhumatoïde. Même si ces régimes donnent parfois l'impression d'améliorer la situation, il n'y a pas de preuves scientifiques qui le démontrent.

En revanche, une exclusion prolongée de certains aliments peut entraîner de nombreuses carences alimentaires, et peut avoir des conséquences sur l'état général et sur l'os par exemple (un

risque d'ostéoporose peut apparaître en cas d'exclusion des laitages).

Cependant, dans de rares cas, certains patients signalent des manifestations douloureuses après certains aliments. Celles-ci pourraient traduire l'existence d'une réaction « allergique » alimentaire à certains produits (laitiers ou céréaliers essentiellement). Cette réaction est souvent difficile à démontrer. Cette situation peut être discutée avec votre médecin qui peut vous demander d'exclure l'aliment suspect de votre alimentation pendant 6 semaines (test d'arrêt), puis de la réintroduire.



Il a été dit que le jeûne éventuellement suivi d'un régime lacto-végétarien pourrait permettre de réduire l'inflammation. Dans le SGS, cette attitude n'a aucun fondement. De plus, il est dangereux de jeûner pendant une période prolongée, en raison du risque de carence vitaminique. Des expériences scientifiques ont été faites pour essayer de modifier le comportement du système immunitaire par l'absorption de différentes molécules. L'objectif est d'induire une tolérance immunitaire par voie orale. Pour l'instant, il n'y a aucune application dans le SGS.

## À retenir

**Une bonne hygiène alimentaire est indispensable dans le SGS pour réduire le risque d'athéromatose (atteinte cardiaque) et le cas échéant, éviter les risques de la cortisone. De nombreuses hypothèses ont évoqué la possibilité qu'un régime pourrait aussi contrôler le SGS, mais aucun d'eux n'a fait la preuve formelle de son efficacité. Il faut conserver un bon équilibre alimentaire et éviter de provoquer des carences notamment en vitamines et en calcium.**

# 73 Puis-je faire du sport ?

**OUI,**

le sport, ou une activité physique, peut être pratiqué le plus souvent possible. La pratique régulière du sport est un élément essentiel de bien-être du corps et de l'esprit. Le sport sans excès entretient la force musculaire, qui peut être altérée par certains traitements, notamment la cortisone.

Le sport permet aussi de lutter contre les maladies cardiovasculaires. Le sport, enfin, contribue à contrôler son poids. Les situations où le sport doit être évité au cours du SGS sont rares. En cas de baisse du taux de plaquettes, il existe un risque de saignement en cas de blessure s'il y a pratique d'un sport violent (on déconseille par exemple l'escalade, les sports de vitesse).

Si la fatigue est trop importante pour pratiquer du sport régulièrement, on peut néanmoins encourager la marche ou la gymnastique si tant est que n'apparaissent pas des douleurs articulaires ou musculaires. Les vraies contre-indications sont très exceptionnelles : polyarthrite sévère en poussée, atteinte musculaire ou pulmonaire.

## À retenir

**Il faut garder une activité sportive ou une activité physique régulière, c'est bon pour la santé et cela peut aider à mieux gérer la fatigue et les douleurs de fibromyalgie.**

# 74 Peut-on se faire opérer de la cataracte ?

En vieillissant, la sécheresse oculaire est relativement fréquente et l'évolution vers une cataracte est de toute façon un signe de vieillissement normal des yeux, ce qui conduit beaucoup de patients atteints de sécheresse oculaire à être confrontés à ce problème. L'opération de la cataracte peut aggraver momentanément ou augmenter les sensations de sécheresse oculaire et ce pour plusieurs raisons. Des gouttes sont nécessaires, l'anesthésie, la dilatation, la désinfection locale, les antibiotiques en post-opératoire, ce qui peut créer une irritation ou un dessèchement supplémentaire et donner une impression d'aggravation de la maladie.

Dans certains cas, un syndrome sec sous-jacent, peu gênant mais déjà présent, peut devenir réellement désagréable à l'issue de l'opération de cataracte. Un équilibre fragile peut être en effet rompu lors de cette intervention et certains patients signalent que, depuis leur opération, ils souffrent de sécheresse oculaire et sont très gênés, ce qui n'était pas le cas avant. Ils ont souvent l'impression que l'opération n'a pas réussi ou a été compliquée, en d'autres termes a été « ratée », alors qu'en fait le geste chirurgical n'y est pour rien, mais que c'est bien l'état préopératoire sous-jacent qui a favorisé ce déséquilibre, peut-être partiellement aggravé par l'utilisation des gouttes.

Toujours est-il que ces éléments ne contre-indiquent pas la pratique d'une chirurgie de la cataracte dans un contexte de sécheresse oculaire. Il faut simplement avertir le chirurgien, continuer à utiliser largement les substituts lacrymaux et gels, éventuellement de la pommade le soir en post-opératoire, mais sans inquiétude particulière sur un risque de complications ni par rapport à l'opération de cataracte, ni par rapport à la sécheresse oculaire.



## À retenir

**Il n'y a pas de contre-indication à la chirurgie de la cataracte lorsqu'on est atteint de SGS. Il faut simplement prévenir le chirurgien et l'anesthésiste afin de bien protéger la cornée durant la période péri-opératoire.**

# 75 Pourrais-je me faire poser des implants dentaires ?

OUI,

la fragilisation, par la sécheresse buccale et le manque de salive, des tissus parodontaux, c'est-à-dire des tissus présents autour des dents, peut provoquer une mobilité, et parfois une perte de dents. Plusieurs solutions de remplacement existent.

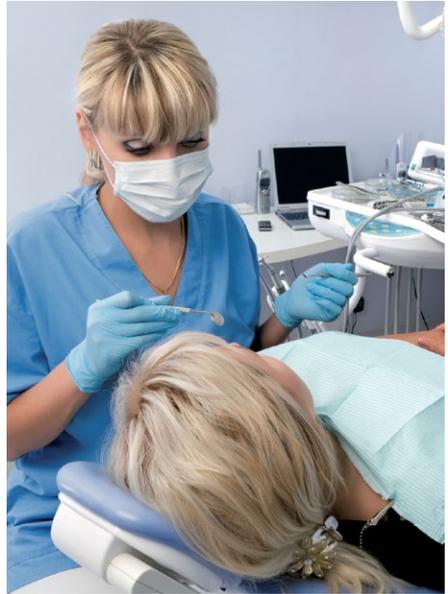
Il s'agit par exemple de mettre en place un bridge, qui nécessite que les dents autour de la prothèse soient bien fixées dans l'os.

La prothèse amovible, communément appelé dentier, est en général très mal tolérée, en raison de la sécheresse des muqueuses. Elle est responsable d'un inconfort notable, augmente le risque candida albicans. Elle peut entraîner des difficultés de mastication, être responsable de blessures, complications qui conduisent progressivement à faire une sélection d'aliments, entraînant un déséquilibre alimentaire.

Il reste alors la possibilité de proposer des implants dentaires dont le principe est basé sur la mise en place de fausses racines dans l'os. Ces implants vont ensuite permettre la mise en place de prothèses, couronnes ou bridges ou vont permettre la stabilisation de prothèses amovibles.

Chaque cas est cependant particulier et il est bien entendu nécessaire de prendre l'avis d'un spécialiste en implantologie, qui proposera la technique la plus adaptée à votre situation.

La prise de bisphosphonates dans le cadre de l'ostéoporose ne contre-indique pas de façon formelle la pose d'implants. Si une telle solution thérapeutique est optée, il convient seulement de respecter les recommandations de l'AFSSAPS de décembre 2007 *cf annexe 7*.



## À retenir

**La pose d'implants dentaires est possible au cours d'un Syndrome de Gougerot Sjögren mais justifie l'avis du spécialiste en implantologie.**

## 76 Pourquoi doit-on aller régulièrement chez le chirurgien-dentiste ?

La diminution de la quantité de salive altère les propriétés de défense antibactérienne et augmente ainsi le risque de caries. Une visite régulière, au moins annuelle, chez votre chirurgien-dentiste est donc nécessaire pour dépister la moindre petite carie et pour aussi régulièrement faire un détartrage, le tartre pouvant favoriser l'infection et l'irritation des gencives. Une excellente hygiène dentaire est donc nécessaire.

À retenir

**La diminution de la quantité de salive altère les défenses antimicrobiennes et favorise les caries. Une visite au moins annuelle chez votre chirurgien-dentiste est nécessaire.**

## 77 Y a-t-il un risque de perdre la vue ? Pourquoi doit-on aller régulièrement chez l'ophtalmologiste ?

Les patients atteints de sécheresse oculaire sont souvent très inquiets sur leur avenir visuel, alors qu'ils ne sont pas menacés de cécité. En effet même si la souffrance est souvent permanente et très pénible, si la lumière incite à se protéger en gardant les yeux fermés et si à certains moments la vue se brouille, il n'y a pas d'atteinte définitive de la cornée et des structures oculaires même à très long terme.

👉 Une kératite sèche peut, tant qu'elle n'est pas soignée, entraîner des modifications visuelles et parfois troubler la vue. Le

plus souvent il s'agit de la douleur qui entraîne une difficulté visuelle, parfois ce sont des problèmes de convergence oculo-motrice qui constituent un inconfort visuel important, mais aucun de ces cas n'est irréversible, même lorsqu'ils se répètent ou deviennent chroniques et aucune lésion n'entraîne de perte visuelle définitive.

Les risques de séquelles visuelles concernent d'autres maladies cornéennes ou des pathologies associées, notamment des cas de surinfection essentiellement dans les pays tropi-

caux où des phénomènes alimentaires et infectieux viennent se surajouter. Il est donc très important de rassurer les patients atteints de sécheresse oculaire sur leur avenir visuel.

Une visite régulière chez votre ophtalmologiste est donc nécessaire afin de s'assurer que les larmes artificielles et les pommades ophtalmologiques appliquées régulièrement permettent de bien contrôler la sécheresse locale.

*À retenir*

***Le SGS ne fait pas perdre la vue. Il peut donner une gêne pénible voire des douleurs. Un suivi régulier auprès de votre ophtalmologiste est nécessaire.***

## 78 Atteint(e) d'un SGS, puis-je faire don de mes organes ?

Les patients atteints de maladies auto-immunes systémiques se posent parfois la question de la possibilité de faire don de leurs organes. Il s'agit d'une question importante sur laquelle a travaillé l'Agence de la Biomédecine. Les patients atteints de maladies systémiques auto-immunes peuvent, en général, donner leurs organes pour une transplantation, à condition que l'organe en question ne soit pas touché lui-même par la maladie

auto-immune. Bien entendu, il faut aussi tenir compte des maladies éventuellement associées au SGS et qui peuvent contre-indiquer le don d'organes, comme le diabète qui peut toucher le cœur et le rein ou les atteintes pulmonaires liées au tabac par exemple. Le même raisonnement peut s'appliquer à toutes les maladies auto-immunes systémiques.

*À retenir*

***Le positionnement vis-à-vis du don d'organes s'inscrit dans la durée, même s'il est révoquant à tout moment. Les patients atteints de maladies auto-immunes sont avant tout des citoyens comme les autres et donc leur réflexion personnelle ne doit pas être différente de celle-ci :***  
***Suis-je donneur ou non ? Une fois ma position prise, je la dis à mes proches pour les aider, si un jour, un médecin doit leur poser cette question à mon sujet.***

## 79 Atteint(e) d'un SGS, puis-je donner mon sang ?

Même si le sang des patients atteints du SGS n'est pas moins « bon » que celui de la population générale, il a été décidé par principe de précaution que toutes les maladies auto-immunes étaient des contre-indications attachées au risque donneur. Elles sont un motif de contre-indication permanente



si plus d'un organe est touché, ou en cas d'atteinte cardio-vasculaire, d'antécédent de thrombose, de traitement immunosuppresseur. Inversement, si l'état général est conservé et si un seul organe est atteint, elles ne constituent pas une contre-indication au don. Par ailleurs, la corticothérapie par voie générale entraîne une contre-indication de 2 semaines après l'arrêt du traitement. Les patients atteints d'un SGS totalement isolé peuvent donc donner leur sang.

*D'après la procédure nationale de l'Établissement Français du Sang (EFS) « Mise en oeuvre des critères de sélection des donneurs de sang » en date du 22/11/2011.*

*À retenir*  
Par principe de précaution, les maladies auto-immunes avec auto-anticorps sont une contre-indication au don du sang. En l'absence d'auto-anticorps dans le sang, le don est possible.

## 80 Le SGS augmente-t-il le risque d'allergie ?

**NON,**

il n'y a pas plus de réactions allergiques dans le SGS, mais différentes situations peuvent être confondues avec une allergie :

→ La **sécheresse des yeux** peut entraîner une gêne et des picotements parfois des démangeaisons. Ceci peut être pris à tort pour une allergie oculaire.

D'autre part, la sécheresse des yeux peut les rendre plus sensibles aux allergènes comme les pollens, les poussières ou les conservateurs de collyres. En cas d'allergie, elle peut être plus spectaculaire du fait de la sécheresse cutanée associée. Votre ophtalmologiste pourra faire la part des choses entre sécheresse et allergie oculaire éventuelle.

❖ **La sécheresse de la peau** peut parfois entraîner des démangeaisons (**prurit**) qui peuvent faire penser à une allergie. Chez les patients susceptibles de faire de

l'eczéma, la sécheresse cutanée liée au SGS peut être un facteur aggravant. Votre dermatologue sera faire la part entre sécheresse de la peau liée au SGS et une allergie éventuelle associée.

❖ **Quoi qu'il en soit, une patiente atteinte de SGS peut** « comme tout le monde » faire une réaction allergique à un médicament, aux poussières aux pollens. Sauf cas particulier, cette allergie n'aura rien de spécial, mais pourra être aggravée par la sécheresse de la peau ou de l'œil.



# 81 J'ai un SGS, puis-je prendre l'avion ?

**OUI,**

le syndrome de Gougerot Sjögren ne contre-indique pas les voyages mais il y a un certain nombre de mesures à prendre :

➔ **Si vous souffrez de sinusite ou de troubles ORL** liés à la sécheresse des muqueuses, il faut s'assurer qu'il n'y a pas de phénomènes aigus qui pourraient entraîner des douleurs, surtout lors du décollage et de l'atterrissage. Tous les avions des grandes lignes sont pressurisés (à 0.8 atmosphère) mais il existe des phénomènes de décompression minime qui peuvent entraîner des douleurs car l'air va mal circuler entre les fosses nasales et les sinus.

➔ **Lors de voyages prolongés** (de plus de 2 heures), il y a un risque de phlébite pour tout le monde, et surtout chez les patients qui ont des troubles de la coagulation. Ces troubles de la coagulation peuvent être d'origine héréditaire (thrombophilie héréditaire) sans rapport avec le syndrome de Gougerot Sjögren ou liés plus rarement à des anticorps antiphospholipides (anticardiolipines, antiprothrombinases) qui épaississent le sang. Chez tous les patients, il est recommandé de porter des bas de contention et surtout d'effectuer des exercices dans l'avion (marcher pour se dégourdir les jambes).

En cas de syndrome des antiphospholipides, c'est votre médecin spécialiste du Gougerot Sjögren qui vous conseillera, et vous protégera par un traitement anticoagulant pendant le voyage.

Pour les voyages prolongés, il faut vous assurer d'avoir la quantité de médicaments avant le départ, surtout si le pays dans lequel vous vous rendez est peu médicalisé. Il faut donc se renseigner sur la médicalisation du pays dans lequel vous allez séjourner et sur les vaccinations sont le plus souvent possibles et mêmes nécessaires. D'autres risques médicaux comme des risques digestifs (gastro-entérite) et de paludisme doivent aussi être évalués *cf. Questions 82 et 83*.

➔ **Si vous séjournez dans un pays ensoleillé**, pensez à vous protéger du soleil, car avec un syndrome de Gougerot Sjögren surtout avec des anticorps anti-Ro/SS-A et anti-La/SS-B, le risque de lésions induites par le soleil (photosensibilité) est possible.

*À retenir*

*Sauf cas particuliers, les patients atteints d'un syndrome de Gougerot Sjögren peuvent prendre l'avion. Pensez à prévenir la phlébite pendant le vol, emportez vos médicaments, vérifiez vos vaccinations pensez à vous protéger suffisamment du soleil en cas de destination vers un pays ensoleillé.*



## 82 Puis-je prendre un autre antipaludéen (en plus de l'hydroxychloroquine) lors d'un voyage dans un pays à risque de paludisme ?

Le parasite provoquant le paludisme est de plus en plus souvent résistant aux antipaludéens. Il est nécessaire de connaître la classification du pays concerné vis-à-vis de la résistance aux antipaludéens, et notamment à la chloroquine. Cette classification est internationale, établie par l'OMS, (il existe également une classification française) et répartit les pays en 3 zones de risque, de 1 à 3 :

- **Zone 1 :**  
pas de résistance à la chloroquine
- **Zone 2 :**  
résistance intermédiaire
- **Zone 3 :**  
pays de forte résistance

En cas de voyage en zone 1, le traitement recommandé étant la Nivaquine®, si ce traitement est déjà prescrit, il peut être poursuivi à la même posologie et

est à priori suffisant. Si le traitement prescrit dans le syndrome de Gougerot Sjögren est le Plaquenil® (cas le plus fréquent), on peut associer la Nivaquine® si celle-ci est indiquée comme traitement antipalustre. Néanmoins, peu de pays sont actuellement classés en zone

1, car la résistance du paludisme est devenue très fréquente et va en augmentant. En cas de voyage en zone 2 et en zone 3 (zones qui concernent la plupart des pays d'Afrique et d'Asie), votre traitement ne suffira pas à vous protéger contre le paludisme et un traitement spécifique doit être rajouté. Les produits disponibles sont : Savarine® (association Nivaquine® + Paludrine®), Malarone® (association Malarone® + Paludrine®), Lariam® (méfloquine), Doxypalu® (doxycycline).

Tous ces médicaments ne peuvent être prescrits que sur ordonnance. L'avis d'un médecin est impératif afin de juger de la possibilité ou non de vous prescrire ces médicaments sans risque, en fonction d'éventuelles contre-indications personnelles. Lariam® (méfloquine) et Doxypalu® (doxycycline) sont plutôt à éviter en cas de lupus, si un autre choix est

possible, du fait des effets indésirables neuropsychiatriques pour le premier et de la phototoxicité (toxicité du soleil pour la peau en cas de prise) pour le second.

Si Savarine® et Malarone® contiennent déjà un antipaludéen, ils peuvent être associés au traitement habituel du syndrome de Gougerot Sjögren, leur prescription étant limitée dans le temps. Une consultation spécialisée permet, en fonction du circuit touristique et du mode de vie du touriste sur place, d'évaluer l'exposition réelle au parasite et le choix de la prophylaxie (séjour urbain ou rural, en saison sèche ou des pluies). Dans tous les cas, sachez que la première mesure de prévention concernant le paludisme reste la protection contre les piqûres de moustiques : par les répulsifs, par le port de manches longues et d'un pantalon le soir et par l'usage d'une moustiquaire. Ceci aura, d'autre part, l'avantage de vous protéger également contre les autres infections qui peuvent être transmises par les moustiques (comme la dengue, par exemple).

### À retenir

Le traitement par antipaludéen de synthèse (Plaquenil®, Nivaquine®) pris pour un syndrome de Gougerot Sjögren ne sera efficace contre paludisme que dans les zones risque niveau 1 selon la classification de l'OMS. Si vous devez prendre un autre antipaludéen pour une période courte, vous pouvez l'associer sans risque à votre traitement par Plaquenil®.



# 83 Comment gérer ses vaccinations quand on a un SGS ?

Au cours du syndrome de Gougerot Sjögren, les vaccinations sont souvent possibles et même conseillées, mais avec quelques précautions.

⇨ **Les vaccinations importantes, comme celles contre le tétanos et la polio sont vivement conseillées.** Il faut donc vérifier la mise à jour du carnet vaccinal. Ces vaccinations sont possibles à n'importe quel moment même s'il faut éviter de les faire pendant une poussée de la maladie, mais cela doit être discuté avec votre médecin spécialiste du syndrome de Gougerot Sjögren. Si vous faites ces vaccinations alors que vous prenez des corticoïdes ou des immunosuppresseurs, l'efficacité de la vaccination peut être diminuée, mais cela ne remet pas en cause son utilité.

⇨ **Tous les vaccins peuvent être utilisés dans le syndrome de Gougerot Sjögren, mais si vous prenez des corticoïdes à forte dose** (plus de 20 mg par jour d'équivalent prednisone) et surtout des immunosuppresseurs, les vaccins vivants atténués (varicelle, rubéole, rougeole, oreillon, polio-oral, fièvre jaune et BCG) sont contre-indiqués. En revanche, les vaccins non vivants (tétanos, polio-injectable) sont autorisés.

⇨ **Certains vaccins sont vivement conseillés s'il y a un traitement immunosuppresseur** pour protéger d'une infection sévère favorisée par l'immunosuppression. C'est le cas pour la vaccination anti-grippale (annuelle) et la vaccination anti-pneumococcique (tous les 5 ans).





# 84 Puis-je avoir une vie sexuelle normale ?

OUI,

il n'y a aucune raison qu'un syndrome de Gougerot Sjögren empêche d'avoir une vie sexuelle normale que l'on soit une femme ou un homme.

➔ **Chez les femmes**, dans certains cas, la vie sexuelle peut être altérée par des difficultés liées à des sécheresses des muqueuses vaginales. Cette sécheresse peut entraîner des infections mycosiques (candidose) favorisées par la prise de médicaments comme la cortisone cf. *question 33*. Pour éviter ces inconvénients, il est proposé d'en parler à votre gynécologue qui pourra vous proposer des ovules hydratants pour la muqueuse vaginale et des mesures qui permettent de réduire le risque de mycose. Souvent, cet inconfort entraîne des problèmes psychologiques comme une perte de confiance, qui peut s'accompagner d'une baisse de la libido. Ce problème de la sexualité n'est souvent pas abordé avec le médecin traitant alors que pour le résoudre, il faut le démystifier et en discuter.

➔ **Chez les hommes** qui sont rarement touchés par le syndrome de Gougerot Sjögren, les conséquences sur la vie sexuelle sont moins connues mais elles peuvent exister. Elles sont certainement le plus souvent d'ordre psychologique ou parfois liées à la prise d'un médicament ou un dérèglement hormonal. Il est important d'en parler avec le médecin traitant et d'effectuer les examens complémentaires qui permettront de comprendre ces anomalies.

*À retenir*

*Une vie sexuelle tout à fait normale est possible au cours du syndrome de Gougerot Sjögren. Il faut en parler à votre médecin pour surmonter certaines craintes et vous assurer qu'il n'y a aucun problème, notamment lié à la sécheresse vaginale.*

# 85 Quels moyens de contraception puis-je utiliser ?

Dans le syndrome de Gougerot Sjögren, tous les moyens de contraception peuvent être envisagés.

➔ **Chez les jeunes femmes qui n'ont pas eu d'enfant**, une contraception orale oestro-progestative (pilule) est

possible. Cependant, il faut rester prudent dans les Gougerot Sjögren qui pourraient s'associer à des signes de lupus. En effet, dans le lupus, il a été observé des poussées de la maladie chez des patientes prenant des pilules oestrogéno-progestatives. Néanmoins, des études récentes semblent montrer que ce risque est faible, surtout avec des pilules contraceptives d'une nouvelle génération qui contiennent de plus faibles doses d'oestrogène. Néanmoins, une pilule oestrogéno-progestative doit être contre-indiquée s'il existe des antécédents ou un risque important de phlébite liés à la présence d'anticorps antiphospholipides, ce qui est très rare dans le syndrome de Gougerot Sjögren.

⇒ **Chez les femmes ayant déjà eu des enfants**, la prescription d'un stérilet peut être envisagée, sauf en cas de traitement par corticoïde et immunosuppresseur car cela augmente le risque d'infection. Pour les autres méthodes de contraception, en particulier les contraceptions mécaniques (préservatifs, diaphragme), il faut tenir compte des problèmes liés à la sécheresse vaginale et en parler à votre gynécologue.

### À retenir

Toutes les méthodes de contraception peuvent être utilisées au cours du SGS. Une contraception par une pilule oestrogéno-progestative doit être prescrite avec prudence lorsque le lupus est associé à un SGS.

## 86 Est-ce que je pourrais avoir des enfants ?

OUI,

le syndrome de Gougerot Sjögren n'empêche pas d'avoir des enfants, car la fécondité est considérée comme normale, mais il y a différentes circonstances qui méritent quelques explications.

⇒ **Si le syndrome de Gougerot Sjögren se caractérise par la présence d'anticorps anti-Ro/SS-A et anti-La/SS-B, il existe un risque de « lupus néonatal » directement lié**, même chez une femme avec un syndrome de Gougerot Sjögren

(sans signe de lupus). C'est le passage de ces anticorps du sang maternel par le placenta vers le fœtus qui peut entraîner un certain nombre de lésions dont la plus importante est une inflammation du cœur foetal. Cette inflammation peut entraîner des lésions cardiaques irréversibles qui laissent une cicatrice qui se manifestera par des troubles électriques du cœur de l'enfant qui ne battra pas normalement. Cela peut justifier un traitement particulier dès la naissance avec la mise en

place d'un pacemaker. Parfois ce lupus néonatal peut entraîner une perte du fœtus (fausse-couche). Dans d'autres situations, lors de la naissance, on observe des signes cutanés (lésions de type lupus) et des anomalies sanguines (baisse des plaquettes, inflammation du foie) qui disparaîtront lorsque les anticorps de la mère disparaîtront du sang du bébé (c'est-à-dire dans les 6 mois qui suivent la naissance). Ce « lupus néonatal » reste rare puisque des lésions cutanées réversibles du bébé à la naissance ne surviennent que chez 1 à 2% des femmes avec des anticorps anti-Ro/SS-A quelle que soit la maladie de la maman (qu'elle ait un lupus ou un syndrome de Gougerot Sjögren) et des lésions cardiaques du fœtus chez seulement 1% de ces femmes. Cependant si un lupus néo-natal est survenu après une première grossesse, le risque est plus élevé après une nouvelle grossesse.

⇨ **En cas de traitement immunosuppresseur (Méthotrexate®, Endoxan®) il n'est pas recommandé d'être enceinte.** Cette grossesse sera possible après l'arrêt des immunosuppresseurs. En revanche, la prise de faible dose de cortisone ou de Plaquenil® ne contre-indique pas la grossesse.

⇨ **Dans certains cas rares, il peut exister un syndrome anti-phospholipides associés** qui peut entraîner pendant la grossesse la formation de caillots dans les vaisseaux du placenta. Cela va empêcher les échanges entre la mère et l'enfant et provoquer des fausses-couches. Si ce type de complications est

assez fréquent au cours du lupus, elle est exceptionnelle dans un syndrome de Gougerot Sjögren.

Grâce aux progrès médicaux, la prise en charge des grossesses des patientes atteintes de Gougerot Sjögren a considérablement progressé.

Ces grossesses se passent le plus souvent très bien, à condition de :

⇨ **Programmer la grossesse**, c'est-à-dire prévoir la conception dans une période de faible activité de la maladie

⇨ **Utiliser les médicaments nécessaires** et contre-indiquer les médicaments inutiles

⇨ **Surveiller la maladie** 1 à 2 fois pendant la grossesse

⇨ **Surveiller par échographie cardiaque le cœur du fœtus** toutes les 2 semaines entre la 16<sup>ème</sup> et la 26<sup>ème</sup> semaine en cas de positivité des anticorps anti-Ro/SS-A.

En cas de difficultés de conception, une assistance médicale à la procréation (PMA) est possible.





À retenir

Une grossesse est tout à fait possible au cours d'un syndrome de Gougerot Sjögren. Cette grossesse doit être planifiée et prise en charge avec une surveillance multidisciplinaire. La surveillance est particulièrement importante dans les grossesses à risque de « lupus néonatal » chez les femmes avec des anticorps anti-Ro/SS-A. Il faut également être très attentif à la prise de médicaments dont certains peuvent être autorisés et d'autres contre-indiqués pendant la grossesse.

## 87 Quelles sont les conséquences du SGS sur ma grossesse et de ma grossesse sur mon SGS ?

• Les conséquences du syndrome de Gougerot Sjögren sur la grossesse sont essentiellement liées à deux situations relativement rares :

• Chez les patientes dont le syndrome de Gougerot Sjögren est caractérisé par des anticorps anti-Ro/SS-A parfois associés à des anti-La/SS-B, il existe un risque de « lupus néonatal » (1 grossesse/100) cf. [question 86](#).

• Chez les patientes dont le syndrome de Gougerot Sjögren est associé à un syndrome des antiphospholipides, il existe un risque accru de fausse-couche spontanée, et de mort fœtale, de prématurité, d'hypotrophie qui peut être prévenu par des traitements particuliers cf. [question 86](#).

• La grossesse n'a pas forcément de conséquence sur l'évolution d'un syndrome de Gougerot Sjögren mais il faut être attentif.



## À retenir

*Les conséquences d'un syndrome de Gougerot Sjögren sur la grossesse sont très rares sauf chez les patientes dont la maladie se caractérise par la présence d'anticorps anti-Ro/SS-A et anti-La/SS-B. Dans ce cas, il peut exister un risque de lupus néonatal (même chez les mères sans signe de lupus).*

*Dans un syndrome de Gougerot Sjögren avec des anticorps anti-Ro/SS-A et anti-La/SS-B, la grossesse (qui se caractérise par la production d'une grande quantité d'œstrogène) peut parfois entraîner l'apparition de signes de lupus, mais cela reste très rare. Les autres complications en particulier le risque de fausse-couche liée à la présence d'antiphospholipide est exceptionnel dans le syndrome de Gougerot Sjögren.*

*Ces risques justifient un encadrement strict des grossesses au cours d'un syndrome de Gougerot Sjögren.*

# 88 Est-il nécessaire d'avoir un suivi psychologique lorsque l'on est atteint d'un SGS ?

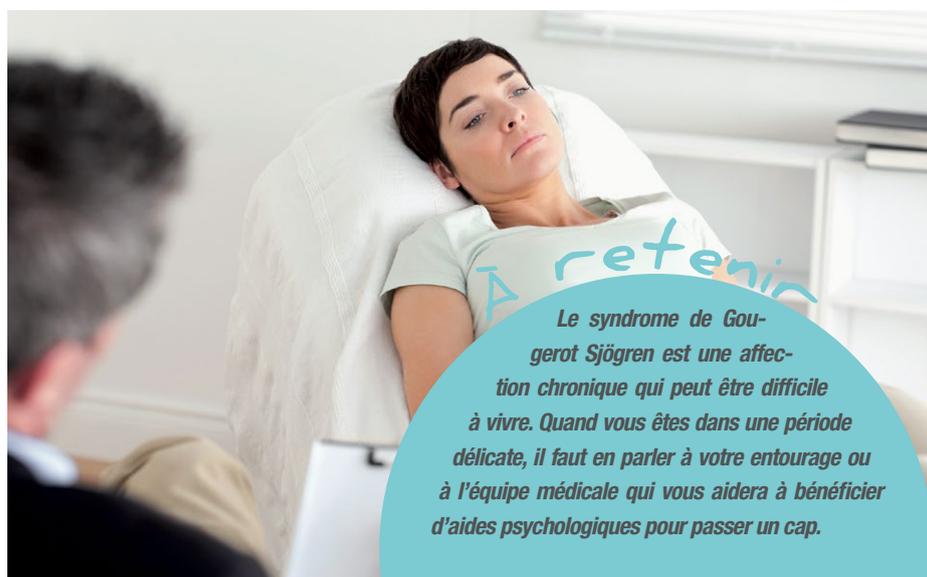
OUI,

car ce suivi psychologique peut vous aider pendant les périodes difficiles.

Le syndrome de Gougerot Sjögren est une maladie chronique qui peut être difficile à vivre. Cette affection entraîne une fatigue, des douleurs, avec un retentissement psychologique important. Cela peut être à l'origine de problèmes personnels liés à l'incompréhension de l'entourage et des difficultés professionnelles.

Dans les périodes difficiles, surtout quand apparaît un véritable épuisement et une sensation de tristesse et

de découragement, il faut parler à son entourage, et si ce n'est pas suffisant, à l'équipe soignante et notamment à votre médecin traitant et votre spécialiste. Il est parfois nécessaire de faire appel à un spécialiste de ces troubles (psychologue ou psychiatre) pour « passer un cap ». D'autres structures d'entre-aide comme les associations de malades peuvent également vous soutenir. L'objectif est de retrouver une vie normale et un bien-être malgré cette maladie.



**À retenir**  
Le syndrome de Gougerot Sjögren est une affection chronique qui peut être difficile à vivre. Quand vous êtes dans une période délicate, il faut en parler à votre entourage ou à l'équipe médicale qui vous aidera à bénéficier d'aides psychologiques pour passer un cap.

# 89

## Je suis ménopausée. Puis-je prendre des hormones ?

OUI,

je peux prendre un traitement hormonal substitutif de la ménopause si cela le justifie et s'il n'y a pas de risques significatifs d'aggravation.

Lors de la ménopause, les taux d'hormone (notamment des oestrogènes) vont chuter. Cette chute brutale des hormones va accentuer le phénomène de sécheresse (cutanée et des muqueuses) ce qui est désagréable. La ménopause va aussi souvent aggraver les phénomènes douloureux (articulaire et musculaire) et l'inconfort. Ces différents symptômes peuvent être corrigés par un traitement hormonal substitutif de la ménopause. Il faut donc en parler à votre gynécologue.

Le traitement de la ménopause est actuellement réservé aux patientes qui ressentent un inconfort important lié à la ménopause et qui souhaitent continuer à

vivre une vie (notamment sexuelle) normale. Cependant, après un long débat, différentes études ont montré que ce traitement hormonal substitutif pouvait, chez certaines femmes, augmenter légèrement le risque de cancer du sein et de complications cardio-vasculaires (par exemple d'infarctus du myocarde). Ce risque est très faible mais il est difficile à prévoir individuellement.

En conséquence, l'intérêt d'un traitement hormonal substitutif de la ménopause doit être discuté par votre gynécologue et votre médecin spécialiste du syndrome de Gougerot Sjögren. Ils devront apprécier avec vous les bénéfices et les risques que comporte ce traitement. Quoi qu'il en soit, il n'est pas contre-indiqué et peut être utilisé pour une courte période, ce qui réduit indiscutablement le risque.

**À retenir**

**La ménopause accentue très souvent la sécheresse cutanéo-muqueuse et les douleurs articulaires et musculaires.**

**Un traitement hormonal substitutif peut améliorer les symptômes de la ménopause en particulier la sécheresse. Ce traitement est possible si vous le souhaitez en discutant avec votre gynécologue et votre médecin spécialiste du syndrome de Gougerot Sjögren des bénéfices et des risques (cancer du sein, maladies cardio-vasculaires).**

# 90

## Dois-je m'arrêter de travailler à cause de mon SGS ? Quelle possibilité a-t-on si la maladie ne me permet plus d'effectuer mon travail ?

**NON,**

au cours du Gougerot Sjögren, comme dans toute maladie chronique, il faut essayer de préserver, autant que faire ce peut, une insertion socioprofessionnelle. Les atteintes sévères du SGS peuvent entraîner des arrêts de travail, mais qui sont heureusement le plus souvent temporaires.

Lorsque la maladie ne vous permet plus d'effectuer votre travail, il faut distinguer l'incapacité temporaire d'effectuer son travail, qui peut justifier la prescription d'un arrêt de travail d'une durée déterminée, d'une incapacité permanente, liée à une aggravation du SGS.

Pour pouvoir bénéficier d'un arrêt pour longue maladie (durée maximale 3 ans), il faut que le malade puisse justifier que son état a nécessité des arrêts de travail, un traitement et éventuellement une hospitalisation. En fonction du contexte, cela peut justifier un reclassement professionnel ou éventuellement une mise en invalidité. Lorsque votre état de santé ne permet pas une reprise intégrale de votre travail, votre médecin peut également vous prescrire un mi-temps thérapeutique qui vous permettra de reprendre progressivement votre activité suite à un arrêt de travail.



# 91

## Le SGS est-il reconnu par la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) et la Commission Départementale de l'Éducation Spéciale (Corse) ?

« Constitue un handicap toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant (*article 2 de la loi du 11 février 2005 relative aux personnes*) ».

Dans chaque département, il existe une Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) qui vise à offrir aux handicapés : un accès unique aux droits et prestations, une aide pour l'accès à la formation, l'emploi, l'orientation vers des établissements et services spécialisés, et à faciliter les démarches et fournir les informations. La MDPH fonctionne comme un guichet unique pour les personnes handicapées quels que soient leur âge, leur déficience ou leur handicap. Le pilotage et la tutelle de la MDPH sont confiés au Conseil général.

« La personne handicapée a droit à la compensation des conséquences de son handicap quels que soient l'origine et la nature de sa déficience, son âge ou son mode de vie» (*article 11 de la loi*).

La prestation de compensation du handicap (PCH) est une des traductions, personnalisée, du droit à compensation. Au sein de la MDPH, une équipe pluridisciplinaire aux compétences variées médicales, paramédicales, psychologie, travail social, formation scolaire, emploi, formation professionnelle procède à l'évaluation des situations en fonction du projet de vie exprimé par la personne handicapée. Cette évaluation fonde les décisions de la Commission des droits et de l'autonomie (CDAPH). La CDAPH compte 21 membres. Les associations de personnes handicapées représentent un tiers des membres. Elle remplace les anciennes commissions COTOREP et CDES.

Elle est notamment compétente pour :

- se prononcer sur l'orientation de la personne handicapée et les mesures propres pour assurer son insertion scolaire, professionnelle ou sociale
- désigner les établissements et services vers lesquels la personne handicapée est orientée
- apprécier le taux d'incapacité de la personne handicapée
- justifier l'attribution de l'AAH (Allocation Adulte Handicapé) et l'AAEH (Allocation d'Education de l'Enfant Handicapé qui remplace l'allocation d'éducation spéciale) et éventuellement de leur complément
- apprécier la capacité au travail
- reconnaître la qualité de travailleur handicapé
- attribuer la prestation de compensation (PCH)

## 92 Qu'est-ce que la pension d'invalidité ?

C'est une indemnité destinée à aider financièrement les travailleurs de moins de 60 ans dont la capacité de travail est réduite. Elle vient relayer une période d'indemnités journalières versées pendant une durée maximale de 3 ans.

### Comment l'obtenir ?

La mise en invalidité peut être demandée, soit par l'assuré, soit par le médecin traitant, soit par le médecin hospitalier, sur demande auprès du médecin conseil de votre centre de Sécurité Sociale. Cette indemnité est versée, tous les mois, par la Sécurité Sociale aux assurés sociaux incapables de travailler, partiellement ou totalement. Elle a pour but de compenser la perte de salaire liée à la réduction de la capacité de travail.

### Quel en est le montant ?

Il est de 30% du salaire annuel moyen des 10 meilleures années de la carrière pour les invalides capables de travailler (1<sup>ère</sup> catégorie), 50% de ce salaire pour les invalides incapables d'exercer une activité professionnelle quelconque (2<sup>ème</sup> catégorie), 50% de ce salaire plus une majoration de 40% pour les invalides incapables de travailler et ayant besoin de l'aide d'une tierce personne en permanence pour les actes de la vie courante (3<sup>ème</sup> catégorie). Cette pension est revalorisée une fois par an. Elle est versée jusqu'à l'âge de 60 ans et est ensuite remplacée par la retraite au titre de l'inaptitude au travail.

# 93 Est-il possible de bénéficier d'une aide à domicile pour les tâches ménagères et peut-on obtenir des avantages sociaux quand on est atteint d'un SGS ?

OUI,

au sein de la MDPH, la Commission des droits et de l'autonomie prend toutes les décisions concernant les aides et les prestations, au vu du projet de vie exprimé par la personne handicapée et du plan personnalisé de compensation établi par l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH. La personne handicapée peut demander une « compensation » des conséquences de son handicap, quels que soient l'origine et la nature de sa déficience, son âge ou son mode de vie. La compensation du handicap peut prendre la forme de prestations individuelles ou de l'accès à un certain nombre de services ou d'établissements. La loi met notamment en place la prestation de compensation (PCH).

Cette PCH permet de prendre en compte, au delà des aides humaines (les auxiliaires de vie), les autres besoins de la personne handicapée : hébergement, aménagement du logement ou du véhicule, scolarisation, orientation professionnelle... La PCH n'est pas soumise à conditions de ressources. Son montant est déterminé en fonction des besoins et du projet de vie de la personne handicapée.

Diverses dispositions, de portée générale, se proposent de faciliter la vie quotidienne des personnes handicapées. Parmi les textes d'application déjà publiés, le décret n° 2005-1 766, du 30 décembre 2005, fixe les conditions d'attribution et d'utilisation de la carte de stationnement pour personnes handicapées, tandis que le décret n° 2005-1 714, du 29 décembre 2005, concerne la carte d'invalidité et la carte de priorité pour personne handicapée. Un volet important de la loi porte sur l'accessibilité des lieux publics, des habitations collectives, des transports en commun... Au-delà de 60 ans, l'allocation personnalisée à l'autonomie (APA) créée par la loi du 20 juillet 2001, remplace la plupart des dispositifs existants : allocation compensatrice tierce personne (ACTP), prestation spécifique dépendance (PSD), majoration tierce personne (MTP) ou 3<sup>ème</sup> catégorie d'invalidité versée par l'assurance maladie, prestation légale d'aide ménagère...

La loi a prévu des mécanismes de transition avec l'APA pour les bénéficiaires des prestations ci-dessus quand ils atteignent 60 ans. L'APA concerne les personnes hébergées à domicile, ou en

établissement pour personnes âgées dépendantes, et est gérée par le conseil général du département.

Pour bénéficier de l'APA il faut répondre à un certain nombre de conditions administratives et présenter une perte d'autonomie correspondant à la classe 1 à 4 de la grille nationale AGGIR (Autonomie Gérontologie Groupes Iso Ressources). Les personnes classées en GIR 5 ou 6 prennent en charge elles mêmes leur dépendance ou bénéficient de l'aide ménagère du conseil général ou de leur caisse de retraite. L'allocation personnalisée d'autonomie est accordée par décision du président du conseil général et servie par le département, sur proposition de la commission de l'APA, qui est présidée par le président du conseil général ou son représentant. Le mon-

tant de l'allocation accordée dépend du degré d'autonomie ainsi que des ressources. À domicile, l'APA est affectée à la couverture des dépenses de toute nature figurant dans le plan d'aide élaboré par l'équipe médico-sociale qui a procédé à l'évaluation de la dépendance. En établissement, l'APA correspond à la différence entre le tarif dépendance de l'établissement correspondant au GIR du bénéficiaire et la participation laissée à sa charge. L'APA peut être versée entre les mains de son bénéficiaire ou à la demande ou avec l'accord de ce dernier directement à l'établissement concerné. L'APA ne fait pas l'objet de récupération sur la succession ni de l'obligation alimentaire et n'est pas l'objet d'une imposition sur le revenu.

## 94 Qu'est-ce que l'Allocation aux Adultes Handicapés (AAH) ?

L'allocation aux adultes handicapés est une allocation, créée par la loi d'orientation en faveur des personnes handicapées du 30 juin 1975, afin de garantir aux personnes en situation de handicap, un revenu minimal garanti par l'État. Elle est servie par les caisses d'allocations familiales, ou par la MSA, selon le régime auquel est affiliée la personne bénéficiaire. Cette prestation est versée aux personnes présentant un taux d'incapacité supérieur ou égal à 80%, ou

justifiant d'un taux d'incapacité compris entre 50 et 80% et qui se trouvent dans l'incapacité de se procurer un emploi, sont âgées de moins de 60 ans et n'ont pas travaillé depuis au moins 1 an.

Le taux d'incapacité est déterminé par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) qui remplace la commission technique d'orientation et de reclassement professionnel (COTOREP) à compter du 1er janvier 2006. Ce taux d'incapacité

n'a aucun rapport avec le système de classement en invalidité 1<sup>ère</sup>, 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> catégorie, employé par la branche maladie de la Sécurité Sociale. Le droit à l'AAH est ouvert sous réserve de remplir un certain nombre de conditions administratives et de ressources. La loi du 11 février 2005 (décrets n° 2005-724 et 725 du 29 juin 2005) crée deux nouveaux compléments à l'allocation aux adultes handicapés qui sont entrés en vigueur au 1<sup>er</sup> juillet 2005. Sous réserve de remplir un certain nombre de conditions administratives, la personne handicapée peut, le cas échéant, bénéficier :

## A noter

Pour obtenir les coordonnées de la MDPH de votre département :

- [www.handicap.gouv.fr](http://www.handicap.gouv.fr)
- Auprès du Conseil Régional
- Auprès de votre mairie

- **d'un complément de ressources**, qui, ajouté à l'AAH, constitue la garantie de ressources pour les personnes handicapées. Il est destiné à compenser l'absence durable de revenu d'activité des personnes handicapées dans l'incapacité de travailler

- **de la majoration pour la vie autonome** destinée aux personnes handicapées qui peuvent travailler, mais ne travaillent pas.

## Notre conseil

Pour bénéficier de ces aides, les personnes handicapées doivent s'adresser à la Maison Départementale des Personnes Handicapées de leur lieu de résidence.



# 95 Quel est le rôle de l'assistante sociale et comment la contacter ?

L'assistant(e) social(e) a pour rôle d'intervenir auprès des personnes, des familles, des groupes pour améliorer les conditions de vie et prévenir les difficultés sociales, médico-sociales, économiques, culturelles. L'assistant(e) social(e) est un professionnel qui guide les patients dans les démarches auprès des organismes sociaux. Il (elle) reçoit sur rendez-vous, fait des visites à domicile et assume les tâches administratives. Il (elle) est l'intermédiaire entre le public et les organismes compétents pour répondre aux demandes des individus. L'assistant(e) social(e) intervient dans la prise en charge sociale (ouverture,

maintien ou rétablissement des droits, mise en place d'une mutuelle...), pour l'aide à la reconnaissance du handicap auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH), orientation/maintien dans l'emploi, reclassement ou formation professionnelle, maintien à domicile, mise en place d'aides financières. Pour contacter un(e) assistant(e) social(e), il faut vous adresser au service hospitalier dans lequel vous êtes suivi, auprès de votre mairie, ou auprès de votre centre de Sécurité Sociale.



**À retenir**

**L'assistant(e) social(e) est l'intermédiaire entre le public (des malades et des familles) et les organismes compétents dans la prise en charge sociale des individus. N'hésitez pas à prendre rendez-vous avec l'assistant(e) social(e) de votre CPAM ou du service hospitalier où vous êtes suivis.**

# 96 Comment faire un emprunt immobilier et puis-je contracter une assurance ?

Il existe, depuis le début de l'année 2007 (et pour une durée de 3 ans), une convention dite AREAS, signée en juillet 2006 entre le gouvernement et les fédérations professionnelles des banques, assurances ainsi que les associations de malades en vue de faciliter l'accès des personnes malades ou des anciens malades à l'emprunt et à l'assurance. Les banquiers et les assureurs sont dans l'obligation d'informer complètement les personnes malades de ces dispositions. Elle s'applique aux prêts à la consommation, aux prêts immobiliers et aux prêts professionnels, sous certaines conditions, et à tous les emprunteurs, tout en prévoyant un traitement spécifique et automatique pour les personnes qui présentent un risque aggravé de santé. Un risque considéré comme inassurable il y a dix ans peut ainsi être aujourd'hui assurable grâce aux progrès des traitements médicaux pris en compte par les assureurs.

Mais il n'en ait pas moins vrai qu'il peut entraîner tout de même un surcoût de prime :

- **Prêts à la consommation** : les professionnels se sont engagés à supprimer les questionnaires de santé pour

les prêts à la consommation et les prêts affectés sous réserve des conditions suivantes : l'emprunteur doit être âgé au maximum de 50 ans ; le montant du capital emprunté ne doit pas dépasser 50 000 euros, la durée du crédit est inférieure ou égale à 4 ans, l'emprunteur doit faire une déclaration sur l'honneur de non cumul de prêts au-delà d'un plafond de 50 000 euros.

- **Prêts immobiliers et professionnels** : les demandes doivent être soumises à 3 niveaux d'examen possible. Dans un premier temps, si l'état de santé de l'emprunteur ne permet d'être assuré par le contrat de groupe standard associé au crédit (1er niveau), le traitement du dossier est automatiquement transféré auprès d'un service médical spécialisé (2<sup>e</sup> niveau).

Si, à l'issue de ce deuxième temps, une proposition d'assurance ne peut être fournie, le dossier est soumis à un nouvel examen médical (3<sup>e</sup> niveau), toujours de façon automatique et sans intervention de l'emprunteur, dans la mesure où il répond aux deux conditions suivantes :

- encours cumulé du prêt ne dépassant pas 300 000 euros

- âge de l'emprunteur n'excédant pas 70 ans.

Par rapport à un contrat standard, le tarif proposé à l'issue de l'examen de 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> niveaux peut être plus important et les garanties parfois limitées.

Malgré ce dispositif, certaines personnes peuvent toujours ne pas être assurées. Dans ce cas, les établissements de crédit se sont engagés à étudier avec l'emprunteur des solutions alternatives pouvant apporter des garanties de même sécurité pour le prêteur et l'emprunteur (caution d'une personne solvable, délégation d'un contrat d'assurance-vie, nantissement d'un capital placé, hypothèque sur un bien immobilier...). La convention prévoit un mécanisme de limitation des surprimes pour risque aggravé de santé en faveur de personnes disposant de revenus modestes. Elle réaffirme l'obligation de confidentialité des informations personnelles figurant dans les questionnaires, elle prévoit un délai limité de traitement des demandes (5 semaines au total). Une commission de médiation spécifique est

chargée d'étudier les réclamations et différends liés à une mauvaise application des dispositions de la convention. Enfin le gouvernement a répondu aux demandes des associations faisant adopter une loi (du 31 janvier 2007) qui institutionnalise de manière pérenne les principes de la convention AREAS de janvier 2010 (*Cf lien : <http://www.aeras-infos.fr>*)

D'une façon générale, lorsqu'un diagnostic de Gougerot Sjögren a été établi, il est utile de relire attentivement tous les contrats en cours, assurances notamment, mutuelles, afin de bénéficier de dispositions déjà existantes favorables. De plus, on peut s'adresser directement au conseiller en charge des dossiers d'assurance.



Pour en savoir +

[www.aeras-infos.fr](http://www.aeras-infos.fr)

Principes de la convention AREAS de Janvier 2010.



# 97 Comment s'organise la prise en charge du SGS ?

Vous pouvez, compte tenu de votre maladie, être pris en charge à 100% par l'Assurance Maladie. Toutefois, sauf dans des cas très précis, l'exonération du ticket modérateur n'est pas automatique. C'est le caractère chronique et la gravité des affections de longue durée (ALD) qui justifie leur prise en charge à 100%.

Il existe 3 catégories d'ALD qui peut permettre cette prise en charge :

- **les affections inscrites sur une liste** (liste des 30 catégories d'affections ALD). Par exemple la polyarthrite rhumatoïde évolutive grave,
- **les affections graves ou invalidantes**, non inscrites sur la liste, mais comportant un traitement prolongé supérieure à 6 mois et une thérapeutique coûteuse,
- **les polyopathologies**, lorsque le patient est reconnu atteint de plusieurs affections entraînant un état pathologique invalidant.

C'est votre médecin traitant qui doit en faire la demande, qu'il transmet au médecin conseil de la Caisse Primaire d'Assurance Maladie dont vous dépendez. C'est le médecin conseil qui va accorder ou non la prise en charge à 100%.

Le Syndrome de Gougerot Sjögren fait partie, dans la liste des ALD, du n°21 : « Périartérite noueuse, LEAD, Sclérodermie » dans la rubrique « 4-affections apparentées ». Mais seules les formes graves avec atteinte viscérale et / ou vascularite systémique et / ou pseudo-lymphome, sont prises en compte et non les formes les plus fréquentes où la symptomatologie se réduit à une sécheresse oculaire et buccale.

## Attention

L'assuré est pris en charge à 100% (y compris pour les médicaments normalement remboursés à 35%) uniquement pour les soins en rapport avec l'ALD.



Pour en savoir +

<http://www.ameli.fr>

## 98 Qu'en est-il de la prise en charge des soins dentaires ?

Les soins dentaires sont inégalement pris en charge par les caisses d'assurance maladie. Il est donc nécessaire de demander à votre médecin traitant de rédiger une demande de prise en charge au titre de l'affection de longue durée

pour la maladie elle-même, mais aussi pour ses complications, et notamment pour les problèmes dentaires et stomatologiques qui compliquent le syndrome sec. Cette prise en charge reste malgré tout le plus souvent partielle.

## 99 À quoi servent les centres de référence et de compétence ?

Le centre de référence répond à une double définition selon le ministère de la Santé. Il est un centre de référence, c'est-à-dire un centre expert pour une maladie, ou un groupe de maladies rares, ayant développé des compétences spécifiques et reconnues dans ce domaine.

Le syndrome de Gougerot Sjögren ne fait cependant actuellement pas partie des maladies bénéficiant du plan national « maladies rares ». Cependant, l'association possible de cette maladie à certaines maladies auto-immunes rares (lupus systémique, sclérodémie systémique..) et la survenue potentielle de complications sévères font du syndrome de Gougerot Sjögren une pathologie auto-immune justifiant une prise en charge par les « Centres de Référence pour les

Maladies Auto-Immunes et Maladies Systémiques Rares ».

Ce centre de référence est un centre de recours, c'est-à-dire qu'il dispose d'une attraction interrégionale, nationale ou internationale, au delà du bassin de santé de son hôpital d'implantation, du fait de la rareté de la prise en charge de la pathologie et du faible nombre des équipes spécialistes dans le domaine. Il a plusieurs missions :

- Il permet au malade et ses proches de trouver une prise en charge globale en améliorant l'accès au diagnostic et son annonce ; en définissant, organisant et réévaluant régulièrement la stratégie de prise en charge et le suivi interdiscipli-

naire dans le cadre d'une filière de soins identifiée et cohérente ; en veillant à l'information et à l'éducation thérapeutique du patient et de sa famille.

- Il guide et coordonne les professionnels de santé non spécialisés en participant à la prise en charge de proximité du malade (acteurs de soins ou sociaux de proximité, centre hospitalier proche du malade) en les informant et les formant sur la pathologie et sa prise en charge.

- Il participe à la surveillance épidémiologique de la maladie, à l'animation des recherches et essais thérapeutiques, à la diffusion (indications et prescriptions) et au suivi des thérapeutiques et dispositifs orphelins, ainsi qu'à la mise en place de bonnes pratiques professionnelles concernant la pathologie, en liaison avec les équipes nationales et internationales travaillant dans le même domaine.

- Il s'engage dans une dynamique de coordination entre centres prenant en charge la même pathologie ou groupe de pathologies.

- Il est l'interlocuteur des autorités administratives et des associations de malades pour œuvrer à l'amélioration de la prise en charge et de la qualité de vie du malade et de sa famille.

Des centres de compétences ont récemment été identifiés pour les Maladies Auto-Immunes et Maladies Systémiques Rares. Ce sont des centres de référence régionaux. Il y en a maintenant dans toutes les régions de France permettant une bonne visibilité pour les patients.

Des échanges réguliers entre les médecins des centres de référence et des centres de compétence qui y sont associés, en particulier à propos d'un patient, devraient permettre d'améliorer la prise en charge des patients atteints de syndrome de Gougerot Sjögren sur l'ensemble du territoire français.

*Liste des centres de référence et des centres de compétences en annexe 5.*

*Liste des consultations multidisciplinaires du Gougerot Sjögren en annexe 6.*



# 100 Existe-t-il des associations de malades pour le SGS ?

## OUI,

une association de malades regroupe les patients atteints d'une même maladie. Il s'agit en règle générale d'une association « loi 1901 », à but non lucratif.

- Elle permet aux patients de sortir de leur isolement et améliorer leurs connaissances sur la maladie. Elle informe les patients sur les possibilités de soins. Le rôle d'une association de patients est d'assurer un soutien, et de constituer un relais indispensable entre le malade et le monde médical.
- Elle permet d'informer les malades en diffusant de nombreuses brochures d'information.
- Elle permet de mettre les malades en contact avec les équipes soignantes spécialisées. L'association organise des réunions entre adhérents qui favorisent l'échange d'idées, éventuellement un congrès annuel au cours duquel des médecins spécialistes viennent faire des exposés informatifs. Un journal diffuse des informations pratiques, des articles de vulgarisation scientifique, des lettres ouvertes, des petites annonces...
- L'association aide les patients à faire valoir leurs droits et à obtenir les aides qui permettront d'améliorer leur quotidien. De plus, les associations de patients organisent des collectes de fonds qui seront reversés pour financer des protocoles de recherche.

L'association Française du syndrome de Gougerot Sjögren et des syndromes secs a été fondée en 1990, et est reconnue d'utilité publique depuis 2004. Un bulletin d'information, « Ressources » est publié de façon trimestrielle *cf. annexe 1*.



Association Française  
du Gougerot Sjögren  
et des syndromes secs

# Annexes

## 1

## ASSOCIATION DE MALADES ET FONDATION POUR LA RECHERCHE

### AFGS : une association de malades

Association Française du Gougerot Sjögren  
et des syndromes secs

Présidente : Catherine FAOU

9 rue du château 67540 Ostwald

Tél. : 03 69 81 43 31

Email : [contact@afgs-syndromes-secs.org](mailto:contact@afgs-syndromes-secs.org)

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



L'Association Française du Gougerot Sjögren et des syndromes secs est une association de malades loi de 1901, à but non lucratif, créée en 1990. C'est la seule association qui représente cette pathologie et ces malades en France. Elle est reconnue d'utilité publique depuis 2004. Elle est agréée depuis 2006 pour représenter les malades dans les instances hospitalières et de santé. Elle regroupe plus de 2500 adhérents.

### Ses objectifs :

- fournir de l'information aux malades, à leur entourage ou au public en général, de l'information de qualité, validée scientifiquement
- apporter son soutien moral aux malades, leur permettre de se rencontrer et de partager leur expérience et leurs espoirs
- aider financièrement la recherche médicale.

### Son fonctionnement :

Pour assurer une présence sur le terrain, un groupe de malades bénévoles assure des permanences, dans des locaux mis à leur disposition, en hôpital ou non, et par téléphone. Ces personnes sont formées à l'écoute et liées par une charte du bénévolat.

### Ses outils de communication :

L'AFGS a un site internet [www.afgs-syndromes-secs.org](http://www.afgs-syndromes-secs.org). Il comprend une partie accessible à tous et une partie réservée à ses adhérents.

Le bulletin trimestriel RESSOURCES contient des articles médicaux, le plus souvent écrits par l'un ou l'autre de nos conseillers scientifiques d'une part, et des informations générales ou associatives et des témoignages de malades d'autre part. Le bulletin est envoyé à tous les adhérents ainsi qu'à des médecins pour qui il est aussi une source d'information.

En 2008, l'AFGS a réalisé une importante enquête auprès de ses adhérents.

### Ses conseillers scientifiques et son aide à la recherche médicale :

L'AFGS consacre autant de moyens qu'elle le peut à faire avancer la recherche médicale. Cette dernière est d'autant plus indispensable dans le syndrome de Gougerot Sjögren que cette maladie ne peut pas encore être guérie faute de traitement. L'AFGS réussit à financer, grâce à l'effort des malades et aux dons qui lui sont faits, des études, des enquêtes, des prix de thèse. A titre d'exemple, depuis 1999, une vingtaine de projets de recherche ont pu être financés, représentant un montant total d'environ 200 000 euros.

Grâce à ses conseillers scientifiques, qui allient recherche et activité clinique, elle s'assure en outre de ne diffuser que de l'information de qualité et à la pointe des travaux existants. Sans leur soutien constant, fidèle et attentif, rien ne serait possible.

### Sa présence en France et à l'international :

L'AFGS fait partie d'Alliance Maladies Rares et d'Eurordis (association européenne pour les maladies rares). Elle est représentée au CISS (Collectif Interassociatif sur la Santé). Elle participe aux travaux de l'Afssaps et est l'une des associations de malades présentes depuis sa création dans la Fondation Arthritis Jacques Courtin.

En 2009, le X<sup>ème</sup> Symposium International médical sur le Syndrome de Sjögren a réuni à Brest des chercheurs du monde entier et un grand nombre d'associations étrangères.

Dans son prolongement, l'AFGS a été à l'origine de la création d'un réseau international d'associations qui a pour but de faciliter les échanges et les projets communs : The International Sjögren's network.

**ARTHRITIS Fondation COURTIN**  
fondation au profit de la recherche  
4, rue Berteaux Dumas 92200 Neuilly sur Seine  
Site internet : [www.fondation-arthritis.org](http://www.fondation-arthritis.org)



### Un peu d'histoire

**A l'origine de la Fondation :** l'Association de Recherche sur la Polyarthrite (ARP), créée en 1989 à l'initiative de deux chefs d'entreprise, Jacques Courtin-Clarins et Denis Bloch qui voyaient leur proches touchés de plein fouet par la maladie (La femme de Jacques Courtin-Clarins et le Fils de Denis Bloch). Cette Fondation est imaginée, en substance, pour maîtriser l'argent que chacun d'eux donnaient à la recherche.

A partir de 2006, elle devient la Fondation Arthritisme Courtin, présidée par le Docteur Olivier Courtin-Clarins. Cette Fondation est plus ambitieuse, elle veut étendre son champ de recherche à toutes les maladies rhumatismales et pouvoir financer plus de programmes, elle veut récolter plus pour donner plus et envisager de vraies solutions thérapeutiques pour tous les rhumatismes graves. Elle est reconnue d'utilité publique par décret du Premier Ministre le 26 juin 2006.

La Fondation ARTHRITIS est aujourd'hui la **principale source de financement privés dans le domaine des rhumatismes.**

A ce jour la Fondation a donné plus de 8 millions d'euros à la recherche, et a contribué à l'émergence de nouveaux traitements, comme les « biothérapies » ou même l'utilisation mondiale de tests diagnostiques très efficaces sur la Polyarthrite Rhumatoïde. Son principal objectif est de financer la recherche pour explorer de nouvelles pistes de recherches et de traitements.

### Ses principaux atouts sont :

- Elle a deux objectifs distincts et clairs :
  - 1- la promotion et le soutien à la recherche exclusivement au contre les rhumatismes graves
  - 2- L'information des malades et l'accès à un diagnostic précoce et aux traitements de pointe
- Son levier d'action : 100% des fonds récoltés sont reversés à la recherche médicale grâce à la prise en charge intégrale de ses frais de fonctionnement par le Groupe Clarins
- Elle regroupe les principaux acteurs de la rhumatologie française : médecins, chercheurs, sociétés savantes et un collectif d'associations de patients (8 associations couvrant 7 des grandes pathologies rhumatismales)
- Son étroite collaboration avec les organismes de recherche INSERM, CNRS et la Société française de Rhumatologie (SFR)
- Sa volonté de préréniser cette action en finançant des étudiants en thèse pour découvrir les meilleurs chercheurs de demain.

REJOINDRE LES DONATEURS, c'est faire avancer la recherche et aider les malades.

FAIRE UN DON à la Fondation ARTHRITIS, c'est l'assurance qu'il sera reversé intégralement aux programmes de recherche. Reconnue d'utilité publique, elle permet la déductibilité à 66% pour les particuliers des dons et legs.

Aujourd'hui, s'il est possible de vivre avec ces pathologies, aucune d'entre elles ne peut être guérie. Les traitements actuels ou biothérapies freinent les maladies mais ne les guérissent pas.

### La recherche pour le Gougerot Sjögren :

Il n'existe pas encore de biothérapie dans ce syndrome en particulier.

La recherche est donc indispensable pour mieux comprendre les mécanismes impliqués et ouvrir de nouvelles voies en terme de thérapies et de prise en charge. Les dons reçus sont essentiels dans le processus d'avancée technologique. Des programmes de recherche génétique sont également en cours afin de prévenir l'apparition des RIC et libérer les générations futures de ces douleurs chroniques.

#### Pour faire un don :

- En ligne : [www.fondation-arthritis.org](http://www.fondation-arthritis.org)
- Par courrier : ARTHRITIS Fondation COURTIN  
4, rue Berteaux Dumas - 92200 Neuilly sur Seine
- Par téléphone : N° gratuit 0800 333 555

À la demande des membres du comité de rédaction, les droits d'auteur de ce livre seront versés à Arthritis Fondation Courtin.

### Alliance Maladies Rares Collectif d'associations de malades

96, rue Didot 75014 Paris

Tél. : 01 56 53 53 40

Site internet : <http://www.alliance-maladies-rares.org>



Alliance Maladies Rares est une association loi 1901, reconnue d'utilité publique, agréée pour représenter les usagers dans les instances hospitalières ou de santé publique. Elle a été créée en 2000 et rassemble aujourd'hui plus de 200 associations de malades. Elle accueille également en son sein des malades et familles isolées «orphelins» d'associations. Elle représente environ 1800 pathologies et 1 million de malades.

C'est un collectif, une union respectueuse des identités et de l'autonomie de chacun de ses membres auxquels elle ne se substitue pas.

La mission d'Alliance Maladies Rares est de susciter, de développer, sur les questions communes aux maladies rares et aux handicaps rares, d'origine génétique ou non, toutes actions de recherche, d'entraide, d'information, de formation et de revendication.

Alliance a son siège à l'hôpital Broussais à Paris au sein d'une «Plateforme Maladies Rares» qui comprend également Orphanet, la Fondation Maladies Rares, l'AFM, EURORDIS, Maladies Rares Info Services (tél. 0 810 63 19 20).

Elle a un site : [www.alliance-maladies-rares.org](http://www.alliance-maladies-rares.org)

# 2

## CRITÈRES DE CLASSIFICATION POUR LE DIAGNOSTIC DU GOUGEROT SJÖGREN

### CRITÈRES CONSENSUELS EUROPEANO-AMERICAINS DU SYNDROME DE SJOGREN

#### 1. Symptômes oculaires

Au moins un des 3 critères ci-dessous :

- sensation quotidienne, persistante et gênante d'yeux secs depuis plus de 3 mois
- sensation fréquente de «sable dans les yeux»
- utilisation de larmes artificielles plus de 3 fois par jour

#### 2. Symptômes buccaux

Au moins un des 3 critères ci-dessous :

- sensation quotidienne de bouche sèche depuis plus de 3 mois
- à l'âge adulte, épisodes récidivants ou permanents de gonflement parotidien
- consommation fréquente de liquides pour avaler les aliments secs

#### 3. Signes objectifs d'atteinte oculaire

Au moins un des 2 tests ci-dessous positifs :

- test de Schirmer  $\leq 5$  mm/5 minutes
- score de Van Bijsterveld  $\geq 4$  (après examen au vert de Lissamine)

#### 4. Signes objectifs d'atteinte salivaire

Au moins un des 3 tests ci-dessous positifs :

- scintigraphie salivaire
- scintigraphie parotidienne
- flux salivaire sans stimulation  $\leq 1,5$  ml/15 minutes (0,1 ml/mn)

#### 5. Signes histologiques

Sialadénite avec focus score  $\geq 1$  sur la biopsie de glandes salivaires accessoires (focus score = nombre de foyers par 4 mm<sup>2</sup> de tissu glandulaire, un foyer étant défini par l'agglomérat d'au moins 50 cellules mononucléées)

#### 6. Autoanticorps

- Présence d'anticorps anti-SS-A (Ro) ou anti-SS-B (La)

Le diagnostic de syndrome de Sjögren secondaire est porté devant :

- la présence de 4 sur 6 items avec présence obligatoire de l'item 5 (histologie) ou de l'item 6 (sérologie)
- ou la présence de 3 des 4 items objectifs (items 3 à 6).

Le diagnostic de syndrome de Sjögren secondaire est porté devant la présence de l'item 1 ou 2 associé à 2 des items 3, 4, 5.

Il existe des critères d'exclusion qui sont les suivants :

- Antécédents d'irradiation cervicale
- Infection par le VHC ou le VIH
- Lymphome pré-existant
- Sarcôidose
- Réaction du greffon contre l'hôte
- Utilisation de médicaments anti-cholinergiques (après une période dépassant de 4 fois la demi-vie).

# 3 MÉDICAMENTS DU GOUGEROT SJÖGREN

La liste des médicaments du Gougerot Sjögren est consultable sur le site internet de l'Association Française du Gougerot Sjögren et des syndromes secs :

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

The screenshot shows the homepage of the Association Française du Gougerot Sjögren et des Syndromes secs (AFGS). The page features a navigation menu on the left with categories like 'Accueil', 'Actualités', 'Maladie', 'Questions-réponses', 'Association AFGS', 'Recherche', 'Droits du malade', 'Services', 'Réservé Adhérents', 'Contact et adhésion', and 'Liens web'. The main content area includes the association's logo, a header with the title 'Association Française du Gougerot Sjögren et des Syndromes secs', and several sections: 'Qui sommes nous?', 'Les missions de l'AFGS', and 'L'AFGS à votre service'. A 'NEWS' section at the bottom mentions a satisfaction survey.



# 4

## DIFFÉRENCE ENTRE UN ASSURÉ SOCIAL ET UN AYANT DROIT

Sous le vocable “Sécurité sociale” on entend le système de protection sociale mis en place par les ordonnances des 4 et 19 octobre 1945, réformé à plusieurs reprises, notamment par les ordonnances de 1967 et la loi du 25 juillet 1994.

Les risques sociaux couverts par la Sécurité sociale sont au nombre de quatre :

- Maladie, maternité, invalidité et décès
- Accidents du travail et maladies professionnelles
- Vieillesse et veuvage
- Famille

Le financement de la Sécurité sociale relève, depuis 1996, des lois de financement de la Sécurité sociale adoptées chaque année par le Parlement. La loi organique du 2 août 2005, relative aux lois de financement de la Sécurité sociale, se donne quant à elle pour objectif “de moderniser le pilotage financier de la Sécurité sociale et se situe dans le prolongement de la réforme de l’assurance maladie et de l’adoption de la loi organique relative aux lois de finances (LOLF) en 2001”.

Le système français de Sécurité sociale est financé en grande partie par les cotisations assises sur la rémunération des salariés (59 % des recettes en 2006 pour le régime général) ou le chiffre d’affaires des professions non-salariées. Les nouvelles politiques de financement ont cherché à élargir cette assiette en prenant en compte l’ensemble des revenus des ménages tandis que les politiques en faveur de l’emploi conduisaient à alléger le poids des cotisations sur les bas salaires.

L’assurance maladie et le régime auquel est affilié un assuré dépendent de son activité professionnelle présente ou passée.

La loi du 27 juillet 1999, portant création d’une couverture maladie universelle, prévoit l’accès aux soins pour les personnes ne remplissant pas les conditions d’affiliation à un régime sur la base professionnelle, mais résidant en France depuis au moins trois mois en situation régulière.

Mise en place le 1<sup>er</sup> janvier 2000, la CMU octroie :

- Un droit immédiat à l’assurance maladie pour toute personne en résidence stable et régulière sur le territoire, aussi bien métropolitain que dans les DOM
- Un droit pour les plus défavorisés, sous condition de ressources, à une couverture complémentaire gratuite, avec dispense d’avance des frais (“tiers payant”)

L’assuré ouvre droit aux prestations en nature de l’assurance maladie et maternité à un certain nombre d’ayants droit :

- Son conjoint, concubin ou pacsé lorsqu’il ne bénéficie pas d’un régime de protection sociale
- Les enfants à sa charge ou à la charge de son conjoint, concubin, pacsé jusqu’à 20 ans maximum
- Toute personne à la charge effective et permanente de l’assuré ne bénéficiant pas d’un régime de protection sociale.

# 5

## LISTE DES CENTRES DE RÉFÉRENCE MALADIES SYSTÉMIQUES ET AUTO-IMMUNES RARES

(d'après les Cahiers d'Orphanet - Octobre 2010 - n°2)

### ⇒ Centre de référence des arthrites juvéniles

**Coordonnateur : Dr Pierre QUARTIER-DIT-MAIRE**

Unité d'Immunologie-Hématologie et Rhumatologie Pédiatriques

Hôpital Necker - Enfants Malades

149 Rue de Sèvres

75743 Paris Cedex 15

Service de rhumatologie A

Hôpital Cochin

27 Rue du faubourg Saint-Jacques

75679 Paris Cedex 14

### ⇒ Centre de référence des maladies auto-inflammatoires rares

**Coordonnateur : Pr Isabelle KONE-PAUT**

Service de pédiatrie générale - Hématologie et rhumatologie pédiatrique

CHU de Bicêtre

78 Rue du Général Leclerc

94275 Le Kremlin Bicêtre Cedex

Service de pédiatrie - néonatalogie

Centre hospitalier de Versailles

Hôpital André Mignot

177 Rue de Versailles

78157 Le Chesnay Cedex

Laboratoire de génétique - Unité médicale des maladies autoinflammatoires

CHRU Hôpital Arnaud de Villeneuve

371 Avenue Doyen Gaston Giraud

34295 Montpellier Cedex 5

### ⇒ Centre de compétences des maladies auto-inflammatoires et arthrites juvéniles

Service de pédiatrie 1

CHU Hôpital de Hautepierre

Avenue Molière

67098 Strasbourg Cedex

Service de pédiatrie médicale  
CHU de Bordeaux - Hôpital Pellegrin  
Place Amélie Raba Léon  
33076 Bordeaux Cedex

Service de pédiatrie  
CHU Hôpital de la Côte de Nacre  
Avenue de la Côte de Nacre  
14033 Caen Cedex

Service d'héματο - oncologie pédiatrique  
CHU de Dijon - Hôpital du Bocage  
2 Boulevard Maréchal de Lattre de Tassigny  
BP 77908 - 21079 Dijon Cedex

Service de médecine de l'enfant et de l'adolescent  
CHU de Rennes - Hôpital Sud  
16 Boulevard de Bulgarie BP 90347  
35203 Rennes Cedex 2

Service de pédiatrie A - Pôle Médecine Pédiatrique  
CHRU de Tours - Hôpital Bretonneau  
2 Boulevard Tonnellé  
37044 Tours Cedex 9

Service de pédiatrie  
CHU American Memorial Hospital  
49 Rue Cognacq Jay  
51092 Reims Cedex

Service de pédiatrie  
CHU Hôpital Saint-Jacques  
2 Place Saint-Jacques  
25030 Besançon Cedex

Département de pédiatrie médicale  
CHU Hôpital Charles Nicolle  
1 Rue de Germont  
76000 Rouen

Service de pédiatrie III - Unité d'héματο-oncologie  
CHRU Hôpital Arnaud de Villeneuve  
371 Avenue Doyen Gaston Giraud  
34295 Montpellier Cedex 5

Département de pédiatrie  
Hôpital de la mère et de l'enfant  
8 avenue Dominique Larrey  
87042 Limoges Cedex

Service de pédiatrie  
CHU de Nancy - Hôpital d'enfants Brabois  
5 Allée du Morvan  
54511 Vandoeuvre-les-Nancy

Service de urgences et pédiatrie générale  
CHU Hôpital des enfants  
330 Avenue de Grande Bretagne TSA 70034  
31059 Toulouse Cedex 9

Unité d'hématologie  
Pôle enfant : immunologie et rhumatologie  
CHRU de Lille - Hôpital Jeanne de Flandre  
Avenue Eugène Avinée  
59037 Lille Cedex

Service de pédiatrie  
CHU FORT DE FRANCE  
Route de Chateauboeuf La Meynard BP 632  
97261 Fort de France Cedex

Service de pédiatrie - Pôle endocrinologie-diabétologie  
CHU de Nantes - Hôtel Dieu  
Place Alexis Ricordeau  
44093 Nantes Cedex 1

Service de pédiatrie  
CHU de Marseille - Hôpital Nord  
Chemin des Bourrely  
13915 Marseille Cedex 20

Unité de rhumatologie pédiatrique  
CHU Lyon - Hôpital Femme Mère Enfant  
59 Boulevard Pinel  
69677 Bron Cedex

➔ **Centre de référence des amyloses primitives et des autres maladies de dépôts d'immunoglobuline**

**Coordonnateur : Dr A. JACCARD**

Service d'hématologie clinique et de thérapie cellulaire  
CHU Hôpital Dupuytren  
2 Avenue Martin Luther King  
87042 Limoges Cedex

Service de néphrologie et transplantation rénale  
CHU de Poitiers  
2 Rue de la Milétrie - BP 577  
86021 Poitiers Cedex

➔ **Centre de compétences de la maladie de Wilson**

Service de néphrologie dialyse - transplantation rénale  
CHU Hôpital de Haute pierre  
Avenue Molière  
67098 Strasbourg Cedex

Service d'hématologie clinique  
CHU Hôpital Clémenceau  
Avenue Georges Clémenceau  
14033 Caen Cedex

Service d'hématologie  
CHU de Dijon - Hôpital du Bocage  
2 Boulevard Maréchal de Lattre de Tassigny  
BP 77908 - 21079 Dijon Cedex

Service de médecine interne  
CHU Hôpital Pontchaillou  
2 Rue Henri Le Guilloux  
35033 Rennes Cedex 9

Service d'hématologie et thérapie cellulaire - Pôle Cancérologie  
CHRU de Tours - Hôpital Bretonneau  
2 Boulevard Tonnellé  
37044 Tours Cedex 9

Service d'Hématologie - Pôle Médecines  
CHU de Reims - Hôpital Robert Debré  
Avenue du Général Koenig  
51092 Reims Cedex

Service d'hématologie  
CHU de Besançon - Hôpital Jean Minjot  
1 Boulevard Fleming  
25030 Besançon Cedex

Service d'hématologie clinique  
CRLCC - Henri Becquerel  
Rue d'Amiens  
76038 Rouen Cedex 1

Service d'Hématologie et d'oncologie médicale  
CHRU de Montpellier - Hôpital Lapeyronie  
371 Avenue Doyen Gaston Giraud  
34295 Montpellier Cedex 5

Service d'hématologie clinique et néphrologie  
CHU Hôpital Rangueil  
1 Avenue du Pr Jean Poulhès - TSA 50032  
31059 Toulouse Cedex 9

Service de médecine interne - Pôle de médecine  
CHRU de Lille - Hôpital Claude Huriez  
Rue Michel Polonovski  
59037 Lille Cedex

Service d'hématologie clinique  
CHU de Nantes - Hôtel Dieu  
Place Alexis Ricordeau  
44093 Nantes Cedex 1

Service des maladies du sang  
CHU d'Angers  
4 rue Larrey  
49933 Angers Cedex 9

Service d'hématologie clinique  
CHU Hôpital Sud  
Avenue René Laënnec  
80054 Amiens Cedex 1

Service de médecine interne  
CHU Hôpital l'Archet 1  
151 Route Saint-Antoine de Ginestière BP 3079  
6202 Nice Cedex 3

Unité d'onco-hématologie II  
Département d'onco-hématologie  
Institut Paoli Calmettes  
232 Boulevard de Sainte-Marguerite BP 146  
13273 Marseille Cedex 9

Service de médecine interne  
CHRU de Lyon - Hôpital Edouard Herriot  
5 Place d'Arsonval  
69437 Lyon Cedex 03

⇒ **Centre de référence des maladies auto-immunes rares**

**Coordonnateur : Pr Jean-Louis PASQUALI**

Service de Rhumatologie  
CHU Hôpital de Hautepierre  
Avenue Molière  
67098 Strasbourg Cedex

Service d'Immunologie clinique  
Nouvel Hôpital Civil  
1 Place de l'Hôpital - BP 426  
67091 Strasbourg Cedex

⇒ **Centre de référence des lupus et syndromes des antiphospholipides**

**Coordonnateur : Pr Jean-Charles PIETTE et Pr Zahir AMOURA**

Service de médecine interne 2  
CHU Hôpital Pitié-Salpêtrière  
47-83 Boulevard de l'Hôpital  
75651 Paris Cedex 13

⇒ **Centre de référence des vascularites nécrosantes et sclérodermies systémiques**

**Coordonnateur : Pr Loic GUILLEVIN**

Service de médecine interne - Pôle médecine  
Hôpital Cochin  
27 Rue du faubourg Saint-Jacques  
75679 Paris Cedex 14

⇒ **Centre de référence des amyloses d'origine inflammatoire et de la fièvre méditerranéenne familiale**

**Coordonnateur : Pr GRATEAU**

Service de médecine interne  
Hôpital Tenon  
4 Rue de la Chine  
75970 Paris Cedex 20

Service de génétique et d'embryologie médicales  
CHU Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau  
26 Avenue du Docteur Arnold Netter  
75571 Paris Cedex 12

Service de biochimie et génétique moléculaire  
Pavillon Cassini  
GHU Cochin - Saint Vincent de Paul / Site Cochin  
123 Boulevard de Port-Royal  
75014 Paris

#### ⇨ Centre de référence de la sclérodémie systémique

##### **Coordonnateur : Pr Eric HACHULLA**

Service de médecine interne - Pôle de médecine  
CHRU de Lille - Hôpital Claude Huriez  
Rue Michel Polonovski  
59037 Lille Cedex

Service de médecine néphrologie - médecine interne et vasculaire  
Centre Hospitalier de Valenciennes  
Avenue Desandrouins  
59300 Valenciennes

#### ⇨ Centre de compétences des maladies systémiques et auto-immunes rares de l'adulte

Service de médecine interne et rhumatologie  
Hôpital Pasteur - Hôpital civil de Colmar  
39 Avenue Liberté  
68024 Colmar Cedex

Service de médecine interne  
CHU de Bordeaux - Hôpital Pellegrin  
Place Amélie Raba Léon  
33076 Bordeaux Cedex

Service de médecine interne  
CHU de Clermont-Ferrand  
58 Rue Montalembert BP 69  
63003 Clermont-Ferrand Cedex 1

Service de médecine interne  
CHU Hôpital de la Côte de Nacre  
Avenue de la Côte de Nacre  
14033 Caen Cedex

Service de médecine interne et immunologie clinique  
CHU de Dijon - Hôpital du Bocage  
2 Boulevard Maréchal de Lattre de Tassigny  
BP 77908 - 21079 Dijon Cedex

Service de médecine interne B  
Pôle Médecine, Pneumologie, Réanimation, Urgences  
CHRU de Tours - Hôpital Bretonneau  
2 Boulevard Tonnellé  
37044 Tours Cedex 9

Service de médecine interne - Pôle Médecines  
CHU de Reims - Hôpital Robert Debré  
Avenue du Général Koenig  
51092 Reims Cedex

Service de médecine interne  
CHU de Besançon - Hôpital Jean Minjoz  
1 Boulevard Fleming  
25030 Besançon Cedex

Service de médecine interne et rhumatologie  
CHU Hôpital Charles Nicolle  
1 Rue de Germont  
76000 Rouen

Service de médecine interne - Pôle Cliniques médicales  
CHU Hôpital Saint-Eloi  
80 Avenue Augustin Fliche  
34091 Montpellier Cedex 5

Service de médecine interne - Pôle viscéral et métabolisme  
CHU Hôpital Dupuytren  
2 Avenue Martin Luther King  
87042 Limoges Cedex

Service de médecine interne  
CHU de Nancy - Hôpital d'enfants Brabois  
5 Allée du Morvan  
54511 Vandoeuvre-Les-Nancy

Service de néphrologie - immunologie clinique  
CHU Hôpital Rangueil  
1 Avenue du Pr Jean Poulhès - TSA 50032  
31059 Toulouse Cedex 9

Service de médecine interne 5D  
CHU FORT DE FRANCE  
Route de Chateauboeuf La Meynard BP 632  
97261 Fort de France Cedex

Service de médecine interne, maladies infectieuses et dermatologie  
CHR de La Réunion - Félix Guyon  
Bellepierre  
97400 Saint-Denis-La Réunion

Service de médecine interne  
CHU de Nantes - Hôtel Dieu  
Place Alexis Ricordeau  
44093 Nantes Cedex 1

Service de Rhumatologie  
Centre hospitalier  
194 Avenue Rubillard  
72037 Le Mans Cedex

Service de Médecine Interne E  
CHU Hôpital Nord  
Place Victor Pauchet  
80054 Amiens Cedex 1

Service de médecine interne  
CHU de Poitiers  
2 Rue de la Milétrie - BP 577  
86021 Poitiers Cedex

Service de médecine interne  
Hôpital de la Conception - AP-HM  
147 Boulevard Baille  
13385 Marseille Cedex 5

Service de médecine interne  
CHU Hôpital l'Archet 1  
151 Route Saint-Antoine de Ginestière  
BP 3079 - 6202 Nice Cedex 3

Service de médecine interne  
CHRU de Lyon - Hôpital Edouard Herriot  
5 Place d'Arsonval  
69437 Lyon Cedex 03

➔ **Centre de référence de l'histiocytose langerhansienne**

**Coordonnateur : Pr Abdellatif TAZI**

Service de pneumologie  
Hôpital Saint-Louis  
1 Avenue Claude Vellefaux  
75475 Paris Cedex 10

Service de médecine interne - Pôle médecine  
Hôpital Cochin  
27 Rue du faubourg Saint-Jacques  
75679 Paris Cedex 14

Service d'hématologie  
Hopital Necker - Enfants Malades  
149 Rue de Sèvres  
75743 Paris Cedex 15

Service d'hématologie-immuno-oncologie pédiatrique  
CHU Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau  
26 Avenue du Docteur Arnold Netter  
75571 Paris Cedex 12

Service de pédiatrie III - hémato immuno oncologie pédiatrie  
CHRU Hôpital Arnaud de Villeneuve  
371 Avenue Doyen Gaston Giraud  
34295 Montpellier Cedex 5

Service d'oncologie pédiatrique  
Hôpital Mère-Enfant  
7 Quai Moncousu  
44093 Nantes Cedex 1





# 7

## RECOMMANDATIONS SUR LA PRISE EN CHARGE BUCCO-DENTAIRE DES PATIENTS TRAITÉS PAR BISPHOSPHONATES (AFFSAPS)

Lettre de l'Agence Française de Sécurité Sanitaire des Produits de Santé (AFFSAPS)  
aux professionnels de santé - 18 décembre 2007  
Pharmacovigilance

*Information destinée aux chirurgiens dentistes, aux stomatologues, aux chirurgiens maxillo faciaux, aux médecins généralistes, hématologues, oncologues, rhumatologues, ORL, dermatologues, et radiologues.*

Madame, Monsieur,

Les bisphosphonates (BP) agissent en ralentissant le remodelage osseux, principalement par inhibition de l'activité des ostéoclastes. Administrés par voie intraveineuse (IV), les BP sont indiqués dans la prise en charge des myélomes multiples, la prévention des complications osseuses de certaines tumeurs malignes avancées, et le traitement des hypercalcémies malignes. Les BP constituent par ailleurs le traitement le plus largement prescrit dans des maladies bénignes avec au premier rang le traitement de l'ostéoporose postménopausique chez les femmes à haut risque de fracture, le traitement de l'ostéoporose masculine, de l'ostéoporose corticoinduite.

Ils sont dans ces indications principalement administrés par voie orale à faible dose, à l'exception de l'Aclasta® (zolédrionate) et de Bonviva (ibandronate) (Cf. *annexe 1*).

Depuis 2003, des publications signalent un effet indésirable grave imputable aux bisphosphonates (BP) : l'ostéonécrose de la mandibule et/ou du maxillaire (ONM) (Cf. *annexe 2*). En juillet 2005, l'agence européenne du médicament (EMA) et l'Afssaps ont informé les prescripteurs de ce risque et émis des recommandations concernant la prescription de bisphosphonates administrés par voie intraveineuse.

Depuis, de nombreux cas d'ONM continuent d'être rapportés chez des patients traités par BP. Dans la très grande majorité des cas, ces patients étaient traités par BP IV dans le cadre d'une pathologie maligne. Cependant, quelques publications rapportent également des cas d'ONM chez des patients traités par BP dans le cadre du traitement de l'ostéoporose.

L'ONM, dont le diagnostic est souvent retardé, est d'intensité douloureuse variable, difficile à traiter et peut entraîner des séquelles. Il n'y a pas, à l'heure actuelle, de traitement curatif. Il est donc important que les prescripteurs de BP, ainsi que les chirurgiens dentistes, les stomatologues et les chirurgiens maxillo-faciaux, soient informés des risques de complications bucco-dentaires et osseuses graves qui existent pendant et après un traitement par BP et qu'ils en informent leurs patients.

L'Agence Française de Sécurité Sanitaire des Produits de Santé, en collaboration avec un groupe d'experts comprenant des cliniciens, des stomatologues, des chirurgiens maxillo-faciaux et des chirurgiens dentistes a élaboré des recommandations concernant la prise en charge bucco-dentaire des patients traités par BP. Ces recommandations concernent trois situations :

1. patients candidats à un traitement par BP ;
2. patients traités par BP sans évidence d'ONM ;
3. patients traités par BP atteints d'une ONM avérée.

Ces recommandations sont des lignes directrices et seront mises à jour régulièrement afin de prendre en compte les dernières données scientifiques concernant cette complication du traitement par les BP.

## Stratégies / Recommandations

### 1. PATIENTS CANDIDATS A UN TRAITEMENT PAR BISPHTHOSPHONATE

a. Chez les patients devant recevoir un BP dans le cadre de pathologies malignes, il est indispensable :

- De réaliser un bilan bucco-dentaire : celui-ci sera pratiqué par un chirurgien dentiste ou un stomatologue.
- De réaliser un bilan radiologique : le panoramique dentaire devra être complété par des clichés rétroalvéolaires voire un dentalscanner en cas de doute concernant un foyer infectieux.

Il est préférable de ne débiter le traitement par BP, si l'état clinique du patient le permet, qu'une fois la situation dentaire assainie : il faut effectuer les soins dentaires nécessaires, éliminer tous les foyers infectieux, attendre la cicatrisation des muqueuses et, dans la mesure du possible, la cicatrisation osseuse complète (120 jours).

b. Chez les patients devant recevoir un BP dans le cadre d'une ostéoporose/maladie Paget, il est recommandé :

- D'effectuer un bilan bucco-dentaire, suivi des soins dentaires nécessaires. Ces soins ne doivent pas retarder l'instauration du traitement par BP chez les patients à risque élevé de fractures.

### 2. PATIENTS TRAITES PAR BISPHTHOSPHONATE SANS EVIDENCE D'OSTEONECROSE

a. Chez les patients recevant un bisphosphonate dans le cadre de pathologies malignes, il est indispensable de :

- Réaliser un suivi bucco-dentaire : celui-ci sera pratiqué par un spécialiste tous les 4 mois et au moindre symptôme bucco-dentaire, en collaboration avec l'oncologue.
- Dépister et traiter les foyers infectieux par des gestes aussi peu agressifs que possible pour l'os, le parodonte et la muqueuse. Il convient :
  - De limiter les extractions aux dents non conservables (mobilité de stade 3 ou présence de foyer infectieux actif) :
    - . sans arrêter le traitement par BP,
    - . sous anesthésie locale ou locorégionale, sans vasoconstricteur,
    - . sous traitement antibiotique la veille de l'extraction puis jusqu'à cicatrisation complète (évaluée cliniquement et radiologiquement),

- . régulariser la crête alvéolaire et
- . suturer les berges de façon hermétique
- D'envisager de confectionner une attelle parodontale pour stabiliser les dents dont la mobilité est de stade 1 à 2, plutôt qu'une extraction ;
- D'éviter l'extraction en présence d'une dent avec carie délabrante mais sans mobilité pathologique, en réalisant un traitement de racine (en coupant la couronne de la dent au ras de la gencive), et en reconstituant la dent avec les techniques conventionnelles en prenant la précaution de ne pas altérer les tissus environnants ;
- De contre-indiquer les traitements parodontaux chirurgicaux ;
- De contre-indiquer l'implantologie. En revanche, la présence d'implants déjà intégrés dans la structure osseuse n'augmente pas le risque d'ONM ; ils doivent être conservés.

b. Chez les patients recevant un bisphosphonate dans le cadre d'une ostéoporose/maladie Paget, il est recommandé :

- De réaliser un suivi bucco-dentaire : celui-ci sera pratiqué par un chirurgien dentiste ou un stomatologue au moindre symptôme bucco-dentaire et, comme recommandé dans la population générale au minimum une fois par an
- D'effectuer les avulsions dentaires, lorsqu'elles sont nécessaires, sous traitement antibiotique et de la façon la moins traumatisante possible. La chirurgie nécessaire sera réalisée en évitant de lever un ou des lambeaux d'épaisseur totale ; s'il existe des problèmes de fermeture de la plaie on privilégiera un lambeau d'épaisseur partielle pour préserver au mieux la vascularisation de l'os sous-jacent.

Les données actuellement disponibles ne permettent pas de considérer que la prise de BP pour une ostéoporose est une contre-indication à la mise en place d'un implant dentaire.

Recommandations générales concernant les patients sans évidence d'ostéonécrose, avant ou pendant un traitement par bisphosphonate IV ou oral (situations 1 et 2) :

- *Les soins dentaires peuvent être effectués en ville ou à l'hôpital.*
- *Le chirurgien dentiste est invité à questionner le patient afin de s'assurer que celui-ci a été correctement informé du risque d'ONM et de la nécessité de maintenir une bonne hygiène dentaire.*
- *Le patient doit être informé de la nécessité de signaler toute mobilité dentaire ou toute douleur, gonflement, ou inflammation de la muqueuse gingivale à son chirurgien dentiste ou à son (ses) médecin(s).*

### 3. PATIENTS ATTEINTS D'UNE OSTÉONECROSE AVÉRÉE

a. Le patient doit être impérativement adressé à un service hospitalier de chirurgie maxillo-faciale, d'ORL ou d'odontologie. Dans l'attente de la prise en charge hospitalière, il est recommandé de :

- . réaliser un bilan radiologique (panoramique dentaire) afin d'apprécier l'importance de la nécrose et la présence éventuelle d'un séquestre
- . éviter tout geste chirurgical,
- . traiter médicalement la douleur,

- . poursuivre une hygiène bucco dentaire stricte.
- b. Des rinçages quotidiens à l'aide d'une solution antiseptique (chlorhexidine aqueuse 0,1%) sont recommandés en présence d'ulcérations avec zone d'os nécrotique visible en bouche.
- c. Les traitements chirurgicaux ne doivent s'envisager qu'à minima. Il conviendra de préférer une chirurgie de propreté : régularisation des bords traumatisants les tissus mous environnant, élimination de séquestre mobile. En cas de fractures et lorsque la nécrose osseuse envahit largement la mandibule, il faut éviter les reconstructions par greffes osseuses libres ou pédi-culées. Après résection de l'os nécrotique au voisinage de la fracture, un fixateur externe peut être envisagé ou mieux, une plaque de reconstruction avec des ancrages vissés les plus éloignés possibles de la zone de nécrose.
- d. Il est nécessaire d'informer le médecin prescripteur de la complication du traitement par biphosphonates. La poursuite du traitement par BP doit être décidée au cas par cas par le médecin prescripteur.

L'Afssaps rappelle que tout effet indésirable grave ou inattendu doit être signalé au centre régional de pharmacovigilance dont vous dépendez (coordonnées sur le site internet de l'Afssaps [www.afssaps.sante.fr](http://www.afssaps.sante.fr) et dans le cahier complémentaire du Vidal).

Je vous remercie de diffuser largement cette information au sein des équipes médicales concernées.

Jean MARIMBERT

DCI	Principes	Voie administration	Indications
<b>Bisphosphonates / 1<sup>ère</sup> génération</b>			
Etidronat	Didronel®	Orale	Ostéoporose
Clodronate	Clastoban® Lytos®	Orale/IV Orale	Onco-hématologie
Tiludronate	Skelid®	Orale	Maladie de Paget
<b>Bisphosphonates / 2<sup>ème</sup> génération</b>			
Pamidronate	Aredia®	IV	Onco-hématologie Maladie de Paget
Alendronate	Fosamax® Fosavance®	Orale	Ostéoporose
<b>Bisphosphonates / 3<sup>ème</sup> génération</b>			
Risédrionate	Actonel®	Orale	Ostéoporose Maladie de Paget
Ibandronate	Bonviva® Bondronat®	Orale, IV IV	Ostéoporose Onco-hématologie
Zolédronate	Zometa® Aclasta®	IV 1 injection / mois IV 1 injection / an	Onco-hématologie Ostéoporose, Maladie de Paget

### Définition d'une ONM due à un traitement par bisphosphonates (BP)

Une ONM due à un BP peut être définie par les 4 caractéristiques suivantes :

- a) Traitement par BP antérieur ou en cours.
- b) Lésion de la muqueuse au niveau de la région maxillo-faciale mettant à nu l'os nécrosé, et persistant depuis plus de 8 semaines.
- c) Absence d'antécédents de radiothérapie dans la région maxillaire.
- d) Absence de localisation métastatique au niveau de la zone d'ONM.

### Incidence des ONM sous BP

Des données publiées concernant l'incidence des ONM chez les patients atteints de pathologie maligne traités par BP IV mentionnent des chiffres très variables (entre 0,8% et 12%). Cependant, il est important de noter qu'il s'agit d'études rétrospectives portant sur de petits effectifs <sup>(1, 2)</sup>.

Concernant l'ostéoporose et la maladie de Paget, l'incidence des ONM sous BP per os est très mal connue. Toutefois, des publications mentionnent que le risque de survenue d'une ONM est bien plus faible que celui observé chez les patients traités par BP IV dans le cadre d'une pathologie maligne et serait estimée à 1 cas sur 100 000 patient-années <sup>(3-5)</sup>.

### Les facteurs de risque :

- liés au BP : puissance de l'action inhibitrice sur la résorption osseuse du BP, doses utilisées, rythmes d'administration et durée du traitement <sup>(1, 2, 5- 8)</sup>.
- liés au patient : chirurgie alvéolo-dentaire <sup>(2, 7)</sup>, antécédents de maladie dentaire inflammatoire.
- démographiques et systémiques : âge, race caucasienne, type de cancer (risque plus élevé dans le myélome multiple que dans le cancer du sein, et que dans les autres types de cancer, cancer associé à une ostéopénie/ostéoporose <sup>(1, 2)</sup>).
- autres : hygiène buccale médiocre, chimiothérapie et traitements par corticostéroïdes, alcool, tabac.

### Références :

1. Durie BGM et al. Osteonecrosis of the jaws and BP. *N Engl J Med* 2005; 353:99-102.
2. Hoff AO et al. Osteonecrosis of the jaw in patients receiving intravenous BP therapy. *J Clin Oncol* 2006; 24:8528
3. Ruggiero et al. Osteonecrosis of the jaws associated with the use of BP: review of 63 cases. *J Oral Maxillofac Surg* 2004; 62:527-34.
4. Marx et al. BP-induced exposed bone (osteonecrosis/osteopetrosis) of the jaws: Risk factors, recognition, prevention and treatment. *J Oral Maxillofac Surg* 2005; 63: 1567-75.
5. Khosla S et al. Bisphosphonates-associated osteonecrosis of the jaw : Report of a task force of the American Society for Bone and mineral Research. *JBMR* 2007; 22(10) : 1479-91.
6. Bamias A et al. Osteonecrosis of the jaw in cancer after treatment with BP: Incidence and risk factors. *J Clin Oncol* 2005; 23: 8580-7.
7. Badros et al. Osteonecrosis of the jaw in multiple myeloma patients: Clinical features and risk factors. *J Clin Oncol* 2006; 24: 945-52.
8. Mayo clinic consensus statement for the use of bisphosphonates in multiple myeloma. *Mayo Clin Proc* 2006;81:1047-53.
9. American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons Position Paper on BP Related Osteonecrosis of the Jaws. *J Oral Maxillofac Surg* 2007; 65:369-76.

# Qu'ai-je appris sur le SGS ?

## AUTO-ÉVALUATION POST-LECTURE

V = Vrai ; F = Faux ; ? = Ne sais pas

- 1 Le SGS n'est pas une maladie auto-immune .....  V  F  ?
- 2 Je peux donner mon SGS à mon entourage .....  V  F  ?
- 3 le SGS n'est pas une maladie génétique .....  V  F  ?
- 4 Le SGS touche plutôt les hommes .....  V  F  ?
- 5 J'ai un SGS, ma vie sexuelle va être bouleversée .....  V  F  ?
- 6 Une grossesse est possible .....  V  F  ?
- 7 Je ne pourrai pas guérir de mon SGS .....  V  F  ?
- 8 La fatigue est très fréquente au cours du SGS et ne doit pas être négligée ...  V  F  ?
- 9 On peut prendre n'importe quels médicaments quand on a un SGS .....  V  F  ?
- 10 Je ne dois pas fumer quand j'ai un SGS .....  V  F  ?
- 11 Je vais peut-être être amené(e) à prendre de la cortisone pendant mon traitement .....  V  F  ?
- 12 Je ne peux pas ajuster moi-même mon traitement par la cortisone .....  V  F  ?
- 13 Il est normal d'avoir la bouche ou les yeux secs au cours d'un SGS .....  V  F  ?
- 14 Les biothérapies ne font pas partie des traitements du SGS .....  V  F  ?
- 15 J'ai un SGS, je dois voir mon dentiste et mon ophtalmologiste régulièrement .....  V  F  ?
- 16 Je dois garder une activité sportive ou une activité physique régulière .....  V  F  ?
- 17 Je ne pourrai pas me faire opérer de la cataracte .....  V  F  ?
- 18 Je ne pourrai pas me faire poser des implants dentaires .....  V  F  ?
- 19 Le SGS n'augmentera pas mon risque d'allergie .....  V  F  ?
- 20 Je ne pourrai plus prendre l'avion .....  V  F  ?
- 21 Il existe une association de malades .....  V  F  ?

# RÉPONSES

- 1 Faux** cf. question 9 Les maladies auto-immunes sont des maladies inflammatoires globalement assez fréquentes touchant 3 à 5% de la population en France. Il existe des maladies auto-immunes « généralisées » appelées systèmes qui touchent plusieurs organes (comme le syndrome de Gougerot Sjögren et le lupus) et des maladies auto-immunes localisées qui ne touchent qu'un seul organe (comme les thyroïdites ou le psoriasis). Ces formes systémiques et localisées peuvent exister isolément ou s'associer.
- 2 Faux** cf. question 13 Le SGS n'est pas contagieux. Il n'y a donc pas de vaccin préventif ou d'autres mesures de protection à prendre pour éviter un SGS. Et votre entourage n'a donc rien à craindre !
- 3 Vrai** cf. question 16 Le SGS n'est pas une maladie génétique, elle n'est donc pas héréditaire.
- 4 Faux** cf. question 12 Le SGS touche beaucoup plus les femmes que les hommes (sex ratio : 9 femmes pour un homme à l'âge adulte), comme la plupart des maladies auto-immunes.
- 5 Faux** cf. question 84 Une vie sexuelle tout à fait normale est possible au cours du SGS. Il faut en parler à votre médecin pour surveiller certaines craintes et vous assurer qu'il n'y a aucun problème, notamment lié à la sécheresse vaginale.
- 6 Vrai** cf. question 86 Une grossesse est tout à fait possible au cours d'un SGS. Cette grossesse doit être planifiée et prise en charge avec une surveillance multidisciplinaire.
- 7 Vrai** cf. question 48 La guérison, au cours du SGS n'est pas habituelle. Une amélioration des symptômes est possible grâce à la mise en place de certains traitements de fond de la maladie et traitements symptomatiques.
- 8 Vrai** cf. question 51 L'amélioration de la fatigue, symptôme très fréquent au cours du SGS, passe d'abord par une prise en charge globale de la maladie.
- 9 Faux** cf. question 63 Plus de 400 spécialités pharmaceutiques ont été reconnues responsables de syndromes secs et sont en théorie à éviter au cours du SGS.
- 10 Vrai** cf. question 63 Les substances toxiques comme le tabac et le cannabis sont à éviter.
- 11 Vrai** cf. question 65 L'objectif des corticoïdes est de diminuer l'hyperactivité du système immunitaire qui est observée au cours du SGS.
- 12 Vrai** cf. question 67 Suivez la prescription médicale à la lettre et discutez avec votre médecin des possibilités de modulation, d'une part des doses et d'autre part du rythme.
- 13 Vrai** cf. question 4 Un syndrome sec se définit avant tout par l'association d'une sécheresse buccale et oculaire, ressentie quotidiennement par le patient et objectivé par des tests spécifiques.
- 14 Vrai** cf. question 71 En l'état actuel, aucune biothérapie n'a fait la preuve de son efficacité au cours du SGS.
- 15 Vrai** cf. questions 76 et 77 La diminution de la quantité de salive altère les défenses antimicrobiennes et favorise les caries. Une visite au moins annuelle chez votre dentiste est nécessaire. De même le SGS ne fait pas perdre la vue. Il peut donner une gêne pénible voire des douleurs. Un suivi régulier auprès de votre ophtalmologiste est également nécessaire.
- 16 Vrai** cf. question 73 Il faut garder une activité sportive ou une activité physique régulière, c'est bon pour la santé et cela peut aider à mieux gérer la fatigue et les douleurs de fibromyalgie.
- 17 Vrai** cf. question 74 Il n'y a pas de contre-indication à la chirurgie de la cataracte lorsqu'on est atteint de SGS. Il faut simplement prévenir le chirurgien et l'anesthésiste afin de bien protéger la cornée durant la période péri-opératoire.
- 18 Faux** cf. question 75 La pose d'implants dentaires est possible au cours d'un SGS mais justifie l'avis du spécialiste en implantologie.
- 19 Faux** cf. question 80 Il n'y a pas plus de réactions allergiques dans le SGS, mais différentes situations peuvent être confondues avec une allergie.
- 20 Faux** cf. question 81 Le SGS ne contre-indique pas les voyages mais il y a un certain nombre de mesures à prendre.
- 21 Vrai** cf. question 100 L'association Française du syndrome de Gougerot Sjögren et des syndromes secs a été fondée en 1990, et est reconnue d'utilité publique depuis 2004.

# Nous avons un syndrome de Gougerot Sjögren : ce que notre entourage doit savoir

Rédigé par Geneviève, 69 ans, atteinte d'un Gougerot Sjögren depuis 25 ans.

Cela veut dire, pour la plupart d'entre nous, avoir les yeux secs et la bouche sèche mais aussi une fatigue intense, des douleurs musculaires et articulaires.

Il peut y avoir beaucoup d'autres signes, et nous allons déjà essayer de vous faire entrer dans notre univers.

Concrètement, nos yeux supportent souvent mal la forte lumière et nous arborons volontiers des lunettes foncées de star toute l'année. Nos yeux sans larme sont enflammés et douloureux à la moindre irritation. Nous sommes un baromètre vivant pour détecter la sécheresse de l'air ambiant, les courants d'air, le vent, la climatisation ... et demander que l'on ferme la porte ou que l'on coupe la climatisation. Nous savons que nous risquons d'avoir le lendemain des yeux rouges de lapin, brûlants et difficiles à garder ouverts. Nous redoutons par exemple les avions, les salles de spectacle, avec clim et air très sec. En toutes circonstances, nos poches et nos sacs sont remplis de dosettes de larmes artificielles, et nous en faisons une grosse consommation (les dosettes permettent en effet d'éviter les conservateurs, qui sont irritants pour les yeux).

Nous avons moins de salive, parfois même plus du tout. Vous n'avez aucune idée de ce que cela représente, sauf à avoir eu très très soif. Pour nous c'est un état permanent. Vous ne nous verrez jamais sans une bouteille d'eau, pour pouvoir régulièrement boire quelques gorgées. Sans eau, notre langue colle au palais et nous avons parfois des difficultés simplement pour parler.

La salive nous sert aussi à avaler, donc à manger. La nourriture sèche et dure n'est pas pour nous. Fini le cornet de marrons chauds dans la rue en hiver ! Ce serait l'étouffement assuré au bout de la première bouchée. En revanche, nous sommes devenus les champions mondiaux toutes catégories de la soupe, des potages et autres bouillons. On boit, on peut avaler et nous n'obligeons pas les autres à faire un menu spécial pour nous.

Sans salive, les dents sont également plus facilement cariées, les gencives abîmées, alors nous entretenons d'excellentes et fréquentes relations avec notre chirurgien-dentiste. Pas question de laisser passer une visite de contrôle qui permettra d'intervenir rapidement en cas de problème. Et cela plusieurs fois par an !

Ce qu'il est important de savoir également, pour mieux nous comprendre, c'est que la fatigue ne nous laisse aucun répit et nous mange notre énergie et nos possibilités au jour le jour. La fatigue nous épuise et épuise toutes nos réserves énergétiques et nous rend par conséquent moins

patients, parfois irritables et de ce fait nous sommes conscients que nous ne rendons pas la vie facile à ceux qui nous entourent : famille, amis, collègues de travail.

Si beaucoup d'entre nous avons l'air « normaux » car le plus souvent notre handicap est invisible il nous pollue la vie et est aussi une contrainte pour les autres. Pour d'autres ce handicap est visible car certains ont recours à une canne ou une béquille pour les aider à marcher ou/et monter les marches.

Beaucoup d'entre nous se sentent mal compris par leur entourage. Comment pourrait-on se mettre dans notre peau ? Pas facile, en effet, de comprendre cette gêne, voire pire, constante, qui ne laisse pas de répit, et aussi d'appréhender la chronicité qui va nous accompagner tout au long de notre vie.

Et pourtant, on vit, on rit, on profite des bons moments... et il y en a ! On sait aussi les créer, on ne se plaint pas tout le temps, on ne pleure pas sur son sort (sans larme, d'ailleurs, ce serait difficile). Notre fragilité, notre vulnérabilité sont une incitation à vivre pleinement.

# Lexique

Définition de tous les mots soulignés dans le livre à proximité du picto

## A

### Adénopathie

Une adénopathie correspond à un gonflement d'un ganglion lymphatique, l'adénomégalie, d'origine inflammatoire, infectieuse ou tumorale. Les adénopathies superficielles (nuque, cou, aisselle, aine) sont détectables par l'examen clinique simple. D'origines inflammatoires ou infectieuses, elles sont relativement molles, sensibles et recouvertes d'une peau rouge et chaude. D'origines tumorales, elles sont dures, sans augmentation de la chaleur locale et roulant sous le doigt. Les adénopathies profondes (thorax, abdomen) sont détectées lors d'examens radiologiques (radiographie, échographie, scanner, ou IRM) et peuvent se manifester par des signes de compression des organes voisins.

### Action cytotoxique

Une action est dite cytotoxique quand elle est nocive pour les cellules, et donc quand elle a la propriété de les altérer ou de les détruire.

### Anticoagulant

Les anticoagulants sont des molécules destinées à retarder ou à empêcher la coagulation, ce qui rend le sang plus fluide et peut provoquer des saignements. Ces médicaments sont utilisés dans le traitement et la prévention des thromboses (caillots sanguins fixes dans la circulation veineuse) et des embolles (caillots sanguins mobiles pouvant atteindre la circulation artérielle pulmonaire) ; Il existe deux variétés de médicaments appartenant aux anticoagulants, les héparines et les anti-vitamines K.

### Anticorps

Les anticorps, appelés également immunoglobulines sont des protéines du sang, synthétisées par certaines cellules du système immunitaire (lymphocytes B et plasmocytes) en réponse à l'intrusion d'un corps étranger (antigène) dans l'organisme. Il s'agit plus précisément d'une variété de protéine, les globulines sériques, possédant la propriété particulière de se combiner à une ou plusieurs substances étrangères présentes dans le corps. Les anticorps jouant un rôle essentiel dans la défense de l'organisme sont présents non seulement dans le sang, mais également dans d'autres liquides de l'organisme.

### Antigène

L'antigène est une substance étrangère à notre organisme (qu'il ne possède pas habituellement) qui provoque une réaction immunitaire avec un anticorps. L'antigène est neutralisé par l'anticorps spécifique grâce à la présence de sites antigéniques. Ces éléments étrangers appelés antigènes sont le plus souvent : des bactéries, des virus, de parasites, des champignons, du venin, des vaccins, ou de cellules cancéreuses.

## Antipaludéen de synthèse ou (antimalarique)

Les antipaludéens sont des médicaments utilisés dans le traitement curatif ou préventif du paludisme (ou malaria). Ils sont également appelés antimalariques ou anti paludiques. Certains antipaludéens expriment également des propriétés immuno-modulatrices qui sont mises à profit dans le traitement de certaines maladies auto-immunes.

## Antiphospholipide (ou anticorps antiphospholipide)

Les antiphospholipides sont des anticorps dirigés contre les phospholipides entrant dans la constitution de la membrane des cellules de notre organisme.

## Arbre trachéo-bronchique

Partie de l'appareil respiratoire constitué de la trachée, des artères et des bronches.

## Arthralgie

L'arthralgie est une douleur située au niveau des articulations sans que l'on constate de modification extérieure de la jointure. La douleur augmente quand le patient mobilise la ou les articulations concernées. Les arthralgies sont fréquentes et leur intensité variable selon la maladie en cause. Elles se retrouvent souvent dans les affections articulaires les plus fréquentes comme l'arthrose, mais aussi dans des maladies moins communes comme la polyarthrite rhumatoïde ou la spondylarthrite ankylosante. Le traitement est, bien entendu, directement dépendant de la cause de l'arthralgie.

## Arthrite

L'arthrite est une maladie caractérisée par une inflammation et une augmentation de volume des articulations, qui deviennent douloureuses et rigides.

## Arthrite chronique juvénile

Affection inflammatoire aiguë et/ou chronique frappant les articulations. Cette inflammation peut toucher une seule articulation (mono-arthrite) ou plusieurs articulations (pluri-articulaire). Dans ces dernières formes, les signes se complètent progressivement.

## Athéromatose

Durcissement et épaississement des parois des artères, cette pathologie touche plus spécifiquement les membres inférieurs, la calcification de la média (couche de cellules, de nature membraneuse, constituée de tissu conjonctif, collagène et fibres élastiques) ce qui finit par aboutir à une occlusion (obstruction) de l'artère.

## Auto-anticorps

Ce sont des anticorps produits par l'organisme pendant les réactions auto-immunes au cours desquels le patient lutte de façon anormale contre ses propres défenses immunitaires. L'auto-anticorps est donc dirigé contre des parties de notre propre organisme.

## Auto-immunité

L'auto-immunité reflète l'état pathologique au cours duquel le malade est victime de ses propres défenses immunitaires. Le rôle du système immunitaire est normalement de défendre l'organisme contre les germes extérieurs et susceptibles de l'agresser. Le dérèglement de ce système provoque l'apparition d'auto-anticorps et de cellules (lymphocytes cytotoxiques) dirigés contre l'organisme, favorisant ainsi le développement d'une maladie auto-immune.

## Avulsion dentaire

C'est une intervention chirurgicale permettant d'extraire une ou plusieurs dents et au cours de laquelle la ou les dents ainsi retirées sont éliminées dans leur intégralité. Autrement dit la totalité de chaque dent, à savoir la couronne et la racine, est expulsée.

## B

### Bêta-bloquant

Ce sont de médicaments préconisés pour diminuer la pression artérielle et corriger les troubles du rythme cardiaque.

## Biopsie

Une biopsie est un examen médical qui consiste à prélever une portion de tissu d'un organe, afin de pouvoir l'étudier. Son principal intérêt est de donner des résultats objectifs dans certaines maladies nécessitant un diagnostic certain. Dans le cas des cancers, l'analyse au microscope des prélèvements effectués permet de voir les cellules cancéreuses et donc de commencer un traitement que l'on sait justifié. La plupart des biopsies sont indolores après une anesthésie locale voire, notamment chez l'enfant, sous sédation ou anesthésie générale. Certaines biopsies sont profondes et donc doivent être effectuées sous contrôle échographique ou scannographique.

## Biothérapie

Les biothérapies désignent une nouvelle génération de médicaments. Sur le modèle de molécules biologiques naturelles, elles sont similaires ou identiques à des protéines produites par l'organisme (enzymes, protéines, anticorps). Dans les malades auto-immunes, notre corps produit une quantité excessive d'auto-anticorps. On peut alors produire des substances (anticorps, récepteurs solubles...) capables de bloquer l'action de cet auto-anticorps. Une fois administrées, les biothérapies atteignent spécifiquement leur cible, une protéine (BAFF ou anticorps) pour la bloquer ou l'éliminer...

## Bisphosphonate

Les bisphosphonates appelés également biphosphonates ou diphosphonates sont des médicaments faisant partie des antiostéoclastiques c'est-à-dire des inhibiteurs de la résorption du tissu osseux.

Pour les spécialistes les bisphosphonates sont des analogues structuraux du pyrophosphate qui inhibent la résorption osseuse mais qui n'inhibent pas la minéralisation osseuse. Ce type de molécule (médicament) pénètre à l'intérieur des ostéoclastes qui sont les cellules qui détruisent

la trame osseuse) et induisent leur mort (précisément l'apoptose) diminuant du même coup la résorption osseuse et la calcémie (taux de calcium dans le sang).

## C

### Candida

Levure responsable de l'infection appelée candidose. Il y a deux formes différentes : les mycoses aiguës (les plus fréquentes), dues à des facteurs locaux, relativement banales et faciles à traiter, et les mycoses chroniques (rares), dont le traitement est plus difficile et qui sont parfois dues à un déficit du système immunitaire.

### Canalicule

Élément de la glande à travers lequel passe le liquide fabriqué par cette dernière. L'élaboration du produit qui est sécrété par les cellules comme c'est le cas par exemple pour les glandes salivaires et le pancréas a lieu à l'intérieur des culs-de-sac. Les canalicules excréteurs des glandes se réunissent deux par deux pour constituer des canaux excréteurs qui sont réunis deux par deux de la même manière, afin de donner un canal glandulaire terminal.

### Chromosome

Un chromosome (du grec khroma : couleur et soma : corps, élément) est une structure constituée d'ADN entouré de protéine. Chaque chromosome possède une forme différente, soit en bâtonnet soit en chevron. Nous en possédons 23 paires dans le noyau de chacune de nos cellules. Les chromosomes sont particulièrement visibles au moment de la division cellulaire et sont en nombre différent selon les espèces. Le nombre de chromosomes varie dans certains types de cellules malades, en particulier dans les cellules cancéreuses, ou en général, il augmente.

### Connectivite

Atteinte diffuse des fibres de collagène du tissu conjonctif.

### Cortisone

La cortisone est une hormone naturellement produite dans le corps par des glandes, situées juste au-dessus des reins, appelées glandes surrénales. Cette hormone a un effet anti-inflammatoire et antidouleur puissant et immédiat. Elle peut aussi exercer une action sur certaines cellules de l'immunité comme les lymphocytes.

### Cryoglobuline

Immunoglobuline (anticorps) présente dans le sang (cryoglobulinémie) susceptible de se transformer (dissolution ou solidification) sous l'effet d'une température inférieure à 37°C. Ces modifications ont tendance à provoquer l'obstruction des vaisseaux et plus spécifiquement l'altération de leur paroi à la suite d'une réaction immunitaire antigène-anticorps. La conséquence sera l'apparition de purpura (infiltrations de globules rouges dans le derme).

## Cryoglobulinémie

La cryoglobulinémie est la présence à l'intérieur du sang, plus précisément du sérum sanguin c'est-à-dire dans sa partie liquide, d'immunoglobulines dont la propriété est de précipiter (de se condenser, d'apparaître) de manière réversible autrement dit de manière définitive, et ceci à une température inférieure à 37° centigrades. On parle de cryoprécipitables.

## Cytokine

Les cytokines sont des petites protéines qui agissent sur des cellules de types variés possédant des récepteurs propres pour chacune d'entre elles. Sécrétées par les lymphocytes (globules blancs intervenant dans l'immunité cellulaire) et les macrophages (cellules de défenses chargées de digérer les particules étrangères), elles sont impliquées dans le développement et la régulation des réponses immunitaires. Certaines cytokines ont reçu le nom de leur fonction principale (interférons, TNF ou « facteurs nécrosant les tumeurs ») ; d'autres portent le nom générique d'interleukines, suivi d'un numéro (de 1 à 13).

## Cytopénie

La cytopénie est un terme définissant d'une manière générale la diminution progressive des lignées cellulaires.

## D

### Dermatomyosite

Forme aiguë de polymyosite, qui est une maladie rare se caractérisant par une inflammation et une dégénérescence des fibres constituant les muscles squelettiques (muscles des mouvements volontaires). Il s'agirait d'une atteinte du collagène (protéine de soutien de l'organisme), peut-être d'une maladie par hypersensibilité retardée (mécanisme auto-immunitaire : la personne fabrique des anticorps contre ses propres tissus).

### Dialyse

La dialyse (du grec dia : à travers, et luein : dissoudre) est appelé également épuration extrarénale et se pratique le plus souvent avec un rein artificiel. Ce procédé thérapeutique temporaire, ou le plus souvent définitif, permet d'éliminer les toxines (urée, acide urique) et l'eau contenues en trop grande quantité dans le sang lorsque les reins n'assurent plus le maintien d'un équilibre en eau, sodium, potassium et calcium.

De façon générale le nombre de dialyses et le temps passé sont dépendants du degré d'insuffisance rénale. Ce nombre est en général de trois séances par semaine, durant environ 4 heures chacune. La dialyse rénale n'est pas toujours établie une fois pour toutes, elle peut n'être nécessaire que de façon transitoire, comme à la suite d'une infection.

### Dyslipidémie (dyslipémie)

La dyslipidémie (du grec dus : difficulté, lipos : graisse, et haima : sang) est une anomalie souvent sur le versant excès du taux cholestérol et des triglycérides. Pour certains, dyslipidémie et dyslipémie sont synonymes. Ces facteurs sont utiles à dépister pour les corriger.

## E

### Echographie

L'échographie est une méthode d'examen qui emploie les ultrasons et permet de visualiser certaines parties de l'organisme habituellement cachées à la vue. Elle est essentiellement utilisée en obstétrique (imagerie du fœtus), mais également pour effectuer une ponction ou une biopsie, pour visualiser certaines glandes (thyroïde) et la plupart des organes. Les ultrasons, qui ont la capacité de se propager dans les milieux liquides, ne sont arrêtés que par l'air et par les os. Les organes pleins, comme les reins ou le foie, sont particulièrement bien étudiés grâce à l'emploi de l'échographie.

### Electrocardiogramme

L'électrocardiogramme enregistre le fonctionnement électrique du cœur au cours de son cycle relaxation-contraction. Le cœur étant un muscle, il a besoin d'une stimulation électrique pour se contracter. Ces influx électriques se propagent à partir du noeud de stimulation de l'oreillette à l'ensemble du muscle cardiaque et sont en quelque sorte le reflet du fonctionnement électrique du cœur.

### Enzyme

Une enzyme est un catalyseur biologique, c'est-à-dire une molécule permettant d'accélérer jusqu'à des millions de fois les réactions chimiques du métabolisme se déroulant dans le milieu cellulaire ou extracellulaire. Les enzymes agissent à faible concentration et elles se retrouvent intactes en fin de réaction.

## F

### Fibromyalgie

La fibromyalgie est une maladie complexe, caractérisée par l'existence de douleurs diffuses et multiples et de certains points sur le corps, qui sont douloureux lorsqu'on exerce une pression dessus. Elle s'accompagne également de diverses manifestations telles que des troubles du sommeil, de la fatigue et des troubles de l'humeur. Sa complexité réside dans le fait que l'on n'a pas totalement élucidé son mécanisme, ni mis en évidence des lésions précises. Elle est aujourd'hui reconnue et tout doit être mis en place pour la traiter et diminuer au maximum les désagréments qu'elle entraîne dans la vie quotidienne.

## G

### Gammopathie monoclonale

C'est une maladie caractérisée par une anomalie quantitative et/ou qualitative d'un seul type d'immunoglobuline gamma présent dans le sang (par opposition à polyclonal).

## Glande lacrymale

Les glandes lacrymales sécrètent les larmes et le film lacrymal de l'oeil à partir du sang grâce auquel elles sont alimentées.

Il y a deux types de glandes lacrymales :

- La glande lacrymale principale (en arrière du bord supérieur de l'orbite, à l'angle externe) à l'origine de la sécrétion réflexe des larmes (irritation, émotion, lumière excessive, etc...)
- Les glandes lacrymales accessoires (dans la conjonctive) qui élaborent le film lacrymal permettant de recouvrir et de nourrir la cornée. Ce film lacrymal est constitué de trois couches :
  - la couche superficielle constituée de corps gras permettant d'atténuer l'évaporation. Ce liquide est sécrété par les glandes de Meibomius (dans les paupières).
  - la couche moyenne d'origine aqueuse (constituée d'eau) permettant le transport de l'oxygène et des éléments nutritifs qui sont sécrétés par les glandes lacrymales accessoires.
  - la couche plus profonde, constituée de mucus : substance fluide ou légèrement solide, de consistance visqueuse, d'aspect translucide, sécrétée par les glandes muqueuses et par les cellules caliciformes ou cellules glandulaires de la conjonctive. Ceci permet de répandre de façon uniforme le film lacrymal.

## Glande salivaire

Les glandes salivaires sont à l'origine de la fabrication et de l'excrétion de la salive. Ce sont des organes constitués d'une multitude de cellules spécialisées.

## Glande surrénale

Ce sont des glandes endocrines situées au pôle supérieur de chacun des deux reins. Il existe donc dans l'organisme 2 glandes surrénales. Elles sont de couleur jaune chamois, et pèsent environ 5 grammes. La glande surrénale est formée de deux parties : la cortico-surrénale (zone corticale : externe) et la médullosurrénale (région médullaire : interne).

## Glande parotide

La glande parotide est une glande salivaire qui se trouve derrière la branche montante du maxillaire inférieur, au-dessous du conduit auditif externe.

Elle est traversée par la veine jugulaire externe, le nerf facial et l'artère carotide.

Son canal excréteur est le canal de Sténon dont l'orifice externe se trouve dans la bouche, au collet de la première ou de la deuxième molaire supérieure.

# H

## Hémogramme

L'hémogramme est le résultat de l'étude quantitative et qualitative des éléments figurés du sang, c'est à dire les globules rouges, les globules blancs et les plaquettes.

## Hormone

Les hormones sont des messagers chimiques qui régulent certains systèmes du corps. Par exemple, l'insuline est l'hormone qui permet de réguler le taux de sucre dans le sang, c'est à dire la quantité de glucide à l'intérieur de la circulation sanguine.

## Hépatopathie

L'hépatopathie est un terme générique désignant une maladie du foie sans spécifier le type d'atteinte ni préjuger de son origine.

## Hypocomplémentémie

L'hypocomplémentémie est un déficit en protéines du complément dans le corps.

## I

### Implantologie

Branche de la chirurgie dentaire spécialisée dans les implants.

### Immunogénétique

L'immunogénétique est l'étude des facteurs génétiques qui interviennent dans les mécanismes de l'immunité.

### Immunosuppresseur

Le terme immunosuppresseur (ou immunodépresseur) désigne tout ce qui supprime ou qui a la capacité de réduire les réactions immunologiques spécifiques de l'organisme contre un antigène (corps étranger pénétrant dans l'organisme).

## K

### Kératinocyte

Les kératinocytes sont des cellules de l'épiderme constituant de la kératine. La kératine est une protéine fibreuse, qui est le principal constituant des formations épidermiques chez l'homme et les animaux, c'est-à-dire les cornes, les ongles, les cheveux, les poils.

### Kératoconjonctivite sèche

C'est une atteinte oculaire et plus précisément de la conjonctive (partie avant de l'oeil), les symptômes sont attribués à la destruction de la cornée et de l'épithélium bulbaire (couche de cellules formant une peau recouvrant la conjonctive).

## L

### Leucopénie

La leucopénie correspond à la diminution du nombre de leucocytes du sang.

### Lupus

Le lupus érythémateux disséminé est caractérisé par des atteintes des articulations et de la peau. Il s'agit d'une maladie auto-immune chronique touchant de nombreux organes. La présentation de la maladie est très variable et on distingue deux formes principales: le lupus érythémateux systémique et le lupus cutané.

## Lymphocyte

Variété de globules blancs, les lymphocytes interviennent dans la réponse immunitaire, ils sont de deux sortes : les lymphocytes B (production d'anticorps) et les lymphocytes T (immunité à médiation cellulaire). Ce sont des petites cellules mobiles se trouvant dans le sang, la moelle osseuse et les tissus lymphoïdes (rate, ganglions lymphatiques) qui jouent un rôle central dans le système immunitaire. Il y a plusieurs familles de lymphocytes, dont une est responsable de la synthèse des anticorps, mais toutes font partie de celle des leucocytes (globules blancs).

## Lymphome

Un lymphome est une tumeur se développant dans les tissus appelés organes lymphoïdes, mais ayant la particularité de pouvoir également apparaître dans d'autres organes. Il existe de nombreuses sortes de lymphomes, mais la majeure partie d'entre eux se développe dans les ganglions lymphatiques.

## Lymphopénie

Le terme lymphopénie désigne la diminution du nombre de lymphocytes.

## M

### Macrophage

Le macrophage est une variété de globule blanc, de grande taille, ayant la propriété d'absorber et de détruire de grosses particules comme une cellule abîmée ou âgée, mais aussi des éléments étrangers (bactéries, virus, champignons...) par un procédé appelé phagocytose.

### Maladie multigénique

Maladie qui dépend de plusieurs gènes.

### Médicament sialagogue

Médicaments favorisant la salivation.

### Myélome

Tumeur souvent cancéreuse de la moelle osseuse.

### Myosite

Les myosites sont des inflammations du tissu musculaire strié qui entraînent des douleurs et une diminution de la force musculaire, une augmentation du taux sanguin des enzymes provenant des muscles (créatine kinase). Elles constituent un phénomène rare, du moins dans leurs expressions majeures. L'électromyographie (enregistrement de l'activité électrique du muscle) et la biopsie du muscle sont caractéristiques.

## N

### Nécrose

Terme issu du grec nékros : mort. Arrêt pathologique (anormal, dû à une maladie) du fonction-

nement d'une cellule. La nécrose peut également toucher un ensemble de cellules ou un tissu alors que les autres parties du voisinage restent vivantes. La transformation qui en résulte est une mortification des cellules ou des tissus. La nécrose doit être différenciée de l'apoptose (mort cellulaire naturelle) qui elle est programmée génétiquement.

## Néphropathie glomérulaire

On regroupe sous ce terme les affections qui touchent les glomérules rénaux.

Les glomérules rénaux sont des petits amas de glandes ou de vaisseaux situés dans le rein qui assure la filtration du sang.

## Neutropénie

La neutropénie est un trouble sanguin qui survient lorsque le nombre de polynucléaires neutrophiles, un des types de globules blancs présents dans le sang est anormalement faible. Les neutrophiles participent à la lutte contre les agents infections dans l'organisme. Les personnes qui en comptent trop peu sont donc plus vulnérables aux infections d'origine bactérienne et à certains types d'infections d'origine fongique.

Ces infections peuvent devenir graves, voire mortelles.

## O

### Ostéoporose

Maladie touchant le squelette et se caractérisant par une baisse de la masse osseuse accompagnée d'une altération de l'architecture du tissu osseux susceptible d'entraîner un risque de fracture plus élevé.

## P

### Paludisme

Le paludisme est une maladie infectieuse due à des parasites inoculés à l'homme par certains moustiques. Cette affection tropicale, très répandue en zone intertropicale, est une maladie grave qui peut être mortelle si des soins appropriés ne sont pas apportés. Les voyageurs qui séjournent en zone d'endémie doivent prendre des mesures de protection contre les piqûres d'insectes et suivre un traitement préventif.

## Phagocytose

Mode d'alimentation (du grec phagein : manger) de certaines cellules comme les macrophages (grandes cellules ayant la propriété d'absorber et de détruire de grosses particules comme une cellule abîmée ou âgée, mais aussi des éléments étrangers comme des bactéries, des virus, des champignons, etc...). La phagocytose est l'ingestion et la digestion de fragments solides.

## Polynucléaire

Le polynucléaire est une cellule essentielle de notre organisme car il est chargé de l'élimination des agents pathogènes, comme les bactéries, après leur reconnaissance par le système immunitaire.

## Polyarthrite rhumatoïde

La polyarthrite rhumatoïde est une maladie inflammatoire qui touche de préférence la synoviale. La polyarthrite rhumatoïde est le plus fréquent des rhumatismes inflammatoires chroniques. Elle est caractérisée par son évolution par poussées successives, sa localisation préférentielle aux membres, sa tendance destructrice, ankylosante et déterminante. C'est aussi une maladie systémique appartenant au groupe des connectivites comportant des manifestations extra-articulaires pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

## Polymorphisme

Existence parmi les individus d'une même espèce de variations non pathologiques d'un caractère génétique.

## Ponction lombaire

La ponction lombaire est un acte consistant à introduire une aiguille creuse, à la partie inférieure de la colonne vertébrale, jusque dans le canal médullaire. Elle permet de prélever du liquide céphalo-rachidien qui y baigne les racines et le système nerveux central, ainsi que d'injecter des médicaments ou un produit (radio-opaque) visant à mettre en évidence des lésions grâce à la radiographie.

## Prurit

Trouble de fonctionnement des nerfs cutanés, provoquant des démangeaisons, dû à une affection de la peau ou à une pathologie générale. On distingue plusieurs variétés de prurit selon la zone anatomique concernée. Il peut s'agir du nez, de l'anus, du scrotum.

# R

## Rémission

La rémission est la forte atténuation, ou la disparition, temporaire des symptômes d'une maladie.

# S

## Sclérodermie

La sclérodermie est une maladie rare. Elle est plus fréquente chez la femme et débute le plus souvent entre 40 et 50 ans.

La sclérodermie se caractérise par un durcissement diffus associé à une altération et une dégénérescence du derme (zone de la peau située sous l'épiderme, qui est la couche la plus superficielle) plus précisément du tissu conjonctif.

Elle s'accompagne de problèmes vasculaires au niveau de la peau, mais également d'une atteinte des articulations, des viscères et plus spécifiquement de l'œsophage, des poumons, des intestins, du cœur et des reins.

L'altération et le durcissement du tissu conjonctif (tissu de remplissage et de soutien de la plupart des organes du corps) est due à une détérioration et à une augmentation de la taille des fibres de collagène (une des protéines composant le tissu conjonctif).

## Syndrome des antiphospholipides (SAPL)

Le syndrome des anti-phospholipides (SAPL) est une maladie auto-immune (liée à un trouble des défenses immunitaires) caractérisée par la formation récurrente de caillots sanguins dans les vaisseaux (thromboses artérielles et/ou veineuses), par des fausses couches répétées chez les femmes et par la présence d'anticorps particuliers dans le sang, les anticorps anti-phospholipides. D'autres manifestations cliniques, cutanées, neurologiques, ou encore rénales y sont souvent associées.

## Syndrome de Raynaud

Ce syndrome correspond à des manifestations vasomotrices des doigts (habituellement tous les doigts des deux mains), avec pâleur, doigts froids, cyanose, troubles de la sensibilité voire douleurs, survenant par crises, déclenchées par le froid ou les émotions. Lors de la résolution de la crise, les doigts deviennent très rouges et le patient ressent des picotements ou des douleurs pulsatiles.

## T

### Test de Schirmer

Méthode, épreuve mise au point par l'Américain Schirmer Otto, qui permet de mesurer l'intensité de la fabrication des larmes. Pour cela une bande de papier buvard mince et large de 5 mm environ 10 longueurs de 35 mm est 1000 par une de ses extrémités au niveau de l'œil et plus précisément dans son angle interne. La longueur de papier buvard humide c'est-à-dire imprégnée par des larmes pendant 1 à 3 minutes permet de dire si le patient souffre d'une diminution de la sécrétion lacrymale.

## Thrombopénie

La thrombopénie correspond à une diminution du nombre de plaquettes au-dessous de 150 000 par  $\text{mm}^3$  dans le sang circulant. Composantes du sang, les plaquettes sont des petits sacs de dimensions plus importantes que des cellules, contenant des substances chimiques actives permettant le processus de coagulation. Le contraire de la thrombopénie est la thrombocytose ou hyperplaquettose (nombre trop élevé de plaquettes dans le sang).

## Thrombose

La thrombose veineuse est la formation d'un caillot de sang dans une veine. Elle survient généralement dans une veine des membres inférieurs, au niveau de la jambe ou de la hanche, rarement au niveau des membres supérieurs. La thrombose veineuse peut être superficielle lorsqu'elle touche une veine proche de la surface de la peau ou profonde lorsqu'elle est localisée à l'intérieur d'un muscle. Le plus souvent, la thrombose veineuse s'accompagne d'une phlébite, réaction inflammatoire de la veine lorsque le caillot grossit et altère la paroi. En pratique, on appelle généralement « phlébite » une thrombose veineuse profonde. L'évolution de la thrombose veineuse profonde peut être grave, voire fatale et le caillot se détache, circule dans le sang et vient boucher une artère au niveau du poumon provoquant une embolie pulmonaire.

## Thyroïdite

Le terme thyroïdite désigne une inflammation de la glande thyroïde susceptible d'aboutir à sa destruction. Les mécanismes entraînant une thyroïdite sont le plus souvent d'origine auto-immune. Sur le plan biologique (si l'on pratique des analyses) la thyroïdite entraîne l'apparition d'anticorps antithyroïdiens à l'intérieur du sérum sanguin (partie liquide du sang).

## V

### Vascularite

Le terme vascularite désigne une inflammation de la paroi des vaisseaux.

### Vitiligo

Le vitiligo est une affection cutanée (dermatose) dont on ne connaît pas la cause et qui se caractérise par une perte localisée de la pigmentation (coloration de la peau par des pigments).

## X

### Xérose

Une xérose est une transformation de la couche superficielle de l'épiderme qui, progressivement, s'assèche et s'atrophie.

### Xérostomie

La xérostomie est une diminution voire un tarissement des sécrétions salivaires avec une bouche sèche.

Affection de longue durée.....	p.126
Allergie.....	p.55, 56, 62, 102
Allocation aux adultes handicapés (AAH).....	p.118, 120, 121
Allocation personnalisée à l'autonomie (APA).....	p.120, 119
Anémie.....	p.41, 77, 66
Antibiotique.....	p.74, 76, 79, 98
Anticorps.....	p.22, 26, 27, 28, 33, 40, 41, 43, 44, 45, 46, 47, 48, 50, 55, 104, 110, 111, 112, 113
Antigène.....	p.44, 45
Antipaludéen.....	p.51, 60, 87, 91, 105, 106
Antiphospholipide.....	p.104, 110, 112, 113
Anti-LA/SS-B.....	p. 44, 45, 46, 55, 56, 104, 110, 112, 113
Anti-Ro/SS-A.....	p.41, 44, 45, 55, 56, 104, 110, 111, 112, 113
Arthrite.....	p. 30, 60, 87, 79
Association de malades.....	p.128
Athéromatose.....	p. 88, 97
Atteintes articulaires.....	p.61, 87, 91, 93
Atteintes neurologiques.....	p. 40, 64, 65
Atteintes pulmonaires.....	p. 101
Atteintes rénales.....	p. 40, 67
Auto-anticorps.....	p. 28, 33, 44, 45, 46, 48, 50, 70, 102
Auto-immunité.....	p. 28, 56
<b>B</b> iopsie.....	p. 41, 43, 55, 64, 68, 80
Biothérapie.....	p.80, 87, 93
Bisphosphonates.....	p. 54, 89, 99
Bouche sèche.....	p. 24, 74
<b>C</b> hirurgie.....	p. 98, 100
Chirurgien-dentiste.....	p.53, 54, 100
Chromosome.....	p. 31, 44
Coagulation.....	p. 49, 104
Contraception.....	p. 86, 109, 110
Cure thermale.....	p. 84
Cytopénie.....	p. 29, 41, 50
<b>D</b> igestion.....	p. 21, 77
Don d'organes.....	p. 101
Don du sang.....	p. 102
Douleur.....	p. 23, 24, 40, 51, 52, 53, 54, 60, 61, 62, 64, 70, 75, 77, 79, 81, 82, 85, 87, 97, 100, 101, 104, 114, 115

<b>E</b> lectrocardiogramme.....	p. 92
Emprunt immobilier.....	p. 123
<b>F</b> atigue.....	p. 24, 40, 61, 64, 65, 66, 77, 81, 82, 97, 114
Fibromyalgie.....	p. 24, 60, 61, 65, 66, 82, 97
Foie.....	p. 29, 108, 111
<b>G</b> landes.....	p. 20, 21, 22, 24, 33, 40, 41, 43, 48, 51, 55, 57, 70, 74, 76, 79, 80, 85, 88
Gonflement.....	p. 40, 57, 60, 79, 80, 87
Grossesse.....	p. 30, 31, 45, 91, 92, 111, 112, 113
Guérison.....	p. 71
<b>H</b> andicap.....	p. 51, 117, 119, 120, 122
Hérédité (héréditaire).....	p. 35, 63, 104
Homéopathie.....	p. 83
Hormone.....	p. 20, 30, 31, 75, 88, 115
Hypocomplémentémie.....	p. 41
<b>I</b> mmunité.....	p. 26, 27, 28, 30, 31, 32, 33, 35, 36, 56, 87, 88
Immunosuppresseur.....	p. 49, 51, 63, 64, 67, 76, 80, 87, 92, 93, 107, 108, 110, 111
Implantologie.....	p. 99
Infection.....	p. 21, 23, 24, 27, 32, 46, 47, 49, 50, 56, 63, 66, 75, 83, 100, 106, 107, 108, 109, 110
<b>L</b> ésion.....	p. 28, 45, 47, 51, 52, 55, 56, 63, 64, 68, 75, 100, 104, 111
Lésions cardiaques.....	p. 110, 111
Lymphocyte.....	p. 26, 27, 28, 43, 48, 49, 68, 87, 88, 92, 93
Lymphopénie.....	p. 41, 49, 50
<b>M</b> aladie auto-immune.....	p. 54, 28, 29, 33, 43, 46, 47, 51, 56, 101
Maladie cancéreuse.....	p. 15
Maladie cardio-vasculaire.....	p. 115
Maladie chronique.....	p. 86, 114, 116
Maladie génétique.....	p. 24, 32, 35
Maladie professionnelle.....	p. 37
<b>N</b> éonatal.....	p. 45, 110, 111, 112, 113
Neutropénie.....	p. 41, 49, 50
<b>O</b> eil.....	p. 21, 42, 51, 52, 76, 91, 92, 103
Œstrogène.....	p. 30, 75, 110, 113, 115
Opération.....	p. 98
<b>P</b> aludisme.....	p. 104, 105, 106
Peau.....	p. 23, 26, 27, 45, 47, 50, 55, 56, 64, 75, 83, 89, 103, 106
Phlébite.....	p. 104, 110
Pilule.....	p. 109, 110
Plaquettes.....	p. 49, 50, 97, 111
Polyarthrite rhumatoïde.....	p. 29, 30, 35, 60, 71, 96, 125

Ponction lombaire.....	p. 64, 65
Prestation de compensation (PCH).....	p. 117, 118, 119
Prise en charge.....	p. 65, 67, 76, 89, 111, 112, 122, 125, 126, 127
<b>R</b> eins.....	p. 28, 67, 88
Rémission.....	p. 71
Rétinopathie.....	p. 91, 92
<b>S</b> ang.....	p. 40, 41, 44, 46, 47, 49, 59, 67, 68, 78, 92, 102, 104, 110, 111
Sclérodémie.....	p. 29, 30, 59, 78, 125, 126
Sexualité.....	p. 109
Sécheresse buccale.....	p. 22, 54, 74, 99
Sécheresse cutanée.....	p. 75, 103
Sécheresse des bronches.....	p. 58
Sécheresse oculaire (des yeux).....	p.22, 52, 76, 98, 100, 101, 125
Sécheresse vaginale.....	p. 56, 57, 109, 110
Signe clinique.....	p. 30, 47
Soins dentaires.....	p. 126
Soleil.....	p. 45, 51, 89, 104, 106
Sport.....	p. 97
Stress.....	p. 24, 36, 59, 64, 65, 66, 77, 78
Suivi psychologique.....	p. 114
Symptôme.....	p. 40, 53, 58, 66, 70, 71, 74, 75, 76, 77, 80, 82, 85, 115
Syndrome de Raynaud.....	p. 47, 59, 78
Syndrome sec.....	p. 22, 23, 24, 30, 33, 34, 43, 53, 70, 71, 74, 75, 76, 77, 80, 85, 86, 87, 98, 126
Système immunitaire.....	p. 26, 27, 28, 31, 32, 33, 35, 36, 41, 47, 48, 68, 69, 86, 87, 88, 91, 92, 97
<b>T</b> ransport.....	p. 77, 119
Travail.....	p. 77, 86, 116, 117, 118
Thrombopénie.....	p. 41, 49, 50
Thyroïde.....	p. 20, 29, 77
Thyroidite.....	p. 29, 30, 35, 66
<b>V</b> accination.....	p. 104, 107, 108
Virus.....	p. 23, 31, 32, 33, 47
Vitiligo.....	p. 29, 56
Voyage.....	p. 104, 105, 106
<b>Y</b> eux secs.....	p. 76

## Photographies et illustrations

© KATANA santé : p. 27, 28, 42, 45

© Fotolia : couverture, p. 19, 23, 25, 27, 33, 35, 36, 37, 39, 47, 48, 50, 56, 57, 58, 60, 65, 68, 69, 70, 71, 73, 77, 79, 81, 82, 84, 85, 89, 90, 95, 96, 98, 99, 102, 103, 105, 106, 107, 108, 111, 112, 113, 114, 115, 121, 122, 124

© Istockphoto : p. 21 et 43



# Le Gougerot Sjögren

## 100 questions pour mieux gérer la maladie

- Conçu pour les malades et leur entourage
- par des spécialistes hospitaliers
- ce livre apporte des réponses claires et actualisées
- aux questions que se posent réellement les patients.

Le Syndrome de Gougerot Sjögren bouleverse la vie de plusieurs dizaines de milliers de personnes en France... Si vous en êtes atteint ou si l'un de vos proches en souffre, ce livre est fait pour vous.

En 100 questions, il vous aidera à faire un **point complet sur votre maladie et ses traitements.**

L'équipe d'auteurs, constituée de médecins internistes et rhumatologues exerçant dans les Centres de Référence pour les Maladies Auto-Immunes et Maladies Systémiques Rares, mais aussi l'Association Française du Gougerot Sjögren, est en contact quotidien avec les malades. De ce fait, les questions traitées ici relèvent des réelles interrogations du patient... et les réponses données s'efforcent d'être compréhensibles par tous.

Très recommandé par les professionnels, ce livre a pour but de vous aider à :

- mieux comprendre votre maladie,
- mieux vivre au quotidien,
- apporter des informations sur les traitements actuels.

Les droits d'auteur de ce livre sont versés à Arthritis Fondation Courtin qui soutient depuis 20 ans la recherche sur les rhumatismes inflammatoires chroniques pour aider les malades.

Les Centres de Référence pour les Maladies Auto-Immunes et Maladies Systémiques Rares sont des centres experts ayant développé des compétences spécifiques et reconnues dans le domaine des maladies auto-immunes (lupus, sclérodermie, vascularite...).