




Sclérodémie
Québec MC



LE SYNDROME DE SJÖGREN ASSOCIÉ À LA SCLÉRODERMIE SYSTEMIQUE

Dr Hao Cheng Shen, MD

Résident en rhumatologie adulte, Centre hospitalier de l'Université de Montréal

Dre Sabrina Hoa, MD MSc FRCPC

Rhumatologue, Centre hospitalier de l'Université de Montréal



La sclérodémie systémique est une maladie auto-immune caractérisée par des anomalies du fonctionnement des petits vaisseaux sanguins et de la cicatrisation excessive. Les personnes ayant la sclérodémie sont à risque de développer d'autres maladies auto-immunes, notamment le syndrome de Sjögren. Dans cet article, nous allons explorer ce qu'est le syndrome de Sjögren et comment cette maladie est diagnostiquée, traitée et suivie.

LE SYNDROME DE SJÖGREN ASSOCIÉ À LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

QU'EST-CE QUE LE SYNDROME DE SJÖGREN ?

Le syndrome de Sjögren est une maladie auto-immune chronique dans laquelle le système immunitaire s'attaque aux glandes qui produisent la salive (glandes salivaires) et les larmes (glandes lacrymales). L'atteinte des glandes salivaires diminue la production de salive, menant à une sensation de sécheresse dans la bouche et à des problèmes de caries dentaires. L'atteinte des glandes lacrymales cause quant à elle une sécheresse excessive au niveau des yeux avec une sensation d'avoir du sable dans les yeux nécessitant l'utilisation régulière de larmes artificielles. Le syndrome de Sjögren est souvent surnommé le « syndrome des yeux secs et de la bouche sèche », mais peut aussi toucher d'autres organes comme les poumons, les reins, le système lymphatique et le système neurologique.

J'AI UNE SCLÉRODERMIE. QUELS SONT LES RISQUES QUE J'AIE AUSSI LE SYNDROME DE SJÖGREN ?

Il est estimé qu'environ 20% des patients atteints d'une sclérodémie systémique ont aussi un syndrome de Sjögren. Il s'agit de la maladie auto-immune la plus fréquemment associée à la sclérodémie. Les patients avec une sclérodémie de forme limitée ou avec des auto-anticorps anti-centromère sont plus à risque de développer un syndrome de Sjögren co-existant. Cependant, beaucoup de patients peuvent éprouver de la sécheresse des yeux ou de la bouche en raison d'une autre cause, comme un effet secondaire à des médicaments.



COMMENT POUVONS-NOUS POSER UN DIAGNOSTIC DU SYNDROME DE SJÖGREN ?

Le diagnostic du syndrome de Sjögren repose sur une combinaison de symptômes cliniques, de marqueurs sanguins et de tests spécifiques à la maladie. Précisément, les auto-anticorps comme l'anti-SSA, l'anti-SSB et l'anti-Ro52 peuvent être des marqueurs sanguins du syndrome de Sjögren. La dysfonction des glandes salivaires peut être confirmée par des tests objectifs faits par un spécialiste en médecine buccale en mesurant la quantité de salive produite. De même, la présence de sécheresse oculaire peut être objectivée par un ophtalmologue, à l'aide du test de Schirmer (qui consiste à mesurer la quantité de larmes produites en l'espace de cinq minutes) et des tests visant à identifier des dommages à la surface de l'œil causés par le déficit de larmes. Une biopsie des glandes salivaires au niveau de la lèvre peut aussi être faite pour confirmer le diagnostic; toutefois, cette procédure est rarement requise dans le contexte d'une sclérodémie, car les résultats ne changent habituellement pas le traitement instauré.

LE SYNDROME DE SJÖGREN ASSOCIÉ À LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

COMMENT TRAITONS-NOUS LE SYNDROME DE SJÖGREN ?

Le traitement du syndrome de Sjögren vise surtout l'allègement des symptômes. Certaines modifications de l'environnement et des habitudes de vie sont recommandées pour éviter d'aggraver la sécheresse des yeux et de la bouche (voir Tableaux 1 et 2).

Pour soulager la sécheresse oculaire, des larmes artificielles en vente libre à la pharmacie peuvent être utilisées. Les produits en solution peuvent être utilisés tout au long de la journée. Si ceux-ci ne sont pas assez efficaces, des larmes en gel peuvent être tentées. Les onguents sont préférablement appliqués au coucher puisqu'ils brouillent la vision. Les produits sans agent de conservation sont préférables et peuvent être appliqués aux 2 à 4 heures, alors que les produits avec agent de conservation peuvent augmenter l'inflammation si utilisés plus que 4 fois par jour. Si les symptômes persistent, des traitements plus intensifs peuvent être prescrits par votre ophtalmologue. La prise de suppléments d'oméga 3 (2000 à 3000 mg par jour) pourraient aussi possiblement aider les symptômes.

Pour la sécheresse buccale, il existe aussi des produits en vente libre qui peuvent stimuler la salivation, tels que des gommes à mâcher et des bonbons sans sucre. Il est important d'utiliser des produits sans sucre pour éviter le développement de caries. Des pastilles adhérentes à longue action peuvent aussi être insérées à l'intérieur de la bouche. Des substituts de salive (salive artificielle) sont aussi disponibles en vente libre sous forme de rince-bouche, de vaporisateur ou de gel.

Enfin, en cas de sécheresse réfractaire aux traitements ci-hauts, des médicaments pris par la bouche peuvent être prescrits pour stimuler la production de salive et de larmes (pilocarpine – Salagen[®]; anéthole trithione – Sialor[®]). Ces médicaments sont efficaces pour améliorer la sécheresse dans 60-70% des patients et peuvent aussi améliorer la sécheresse au niveau de la peau, du nez et du vagin. Ces médicaments peuvent donner des bouffées de chaleur, des sueurs, des nausées, des maux de tête et faire uriner plus souvent, mais peuvent aussi être très bien tolérés à des dosages adaptés à l'individu et quand pris avec de la nourriture. Ces médicaments sont déconseillés chez les personnes ayant un glaucome à angle fermé, un asthme non-contrôlé ou un dysfonctionnement du foie.



Le risque de caries étant beaucoup plus élevé chez les personnes ayant un syndrome de Sjögren, il est fortement recommandé de faire des suivis réguliers aux 3 à 6 mois chez le dentiste. Des traitements peuvent être prescrits pour renforcer la structure de l'émail et éviter les caries dentaires, tels que des dentifrices, des rince-bouches, des gels et des vernis à haute teneur en fluorure.

Y A-T-IL D'AUTRES COMPLICATIONS À SURVEILLER AVEC LE SYNDROME DE SJÖGREN ?

Chez les personnes atteintes d'un syndrome de Sjögren, une surveillance doit être faite pour dépister des complications impliquant les organes internes, telles que les poumons, les reins, le système lymphatique et le système neurologique. Ainsi, un questionnaire médical, un examen physique et des prises de sang annuelles sont faites. Notamment, il est important de rapporter à votre médecin des symptômes tels qu'une perte de poids involontaire, un gonflement persistant des glandes salivaires (en avant des oreilles ou sous la mâchoire) ou un gonflement des ganglions lymphatiques, car ceux-ci sont des symptômes potentiels de lymphome, une complication affectant environ 5% des personnes atteintes du syndrome de Sjögren.

LE SYNDROME DE SJÖGREN ASSOCIÉ À LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

TABLEAU 1 **MODIFICATION DE L'ENVIRONNEMENT** **ET DES HABITUDES DE VIE POUR AMÉLIORER** **LA SÉCHERESSE DES YEUX**

- ▶ Éviter les milieux avec un faible taux d'humidité.
- ▶ Utiliser un humidificateur dans la chambre à coucher.
- ▶ Éviter les courants d'air (ex. air climatisé, ventilateur).
- ▶ Éviter la fumée et la poussière.
- ▶ Éviter le maquillage aux yeux.
- ▶ Prendre de courtes pauses les yeux fermés lors des périodes de lecture ou de travail à l'ordinateur.
- ▶ Appliquer des compresses tièdes sur les paupières, 5 à 10 minutes à la fois, 2 à 4 fois par jour, pour augmenter les sécrétions des glandes.
- ▶ Éviter le port de verres de contact. Si vous devez en porter, utilisez les verres de contact jetables et les remplacer à chaque jour.
- ▶ Porter des lunettes avec protection latérale ou des lunettes à chambre humide, qui ralentissent l'évaporation des larmes (par exemple, les lunettes Ziena® ou 7eye®).
- ▶ Vérifier auprès de votre médecin s'il y a des médicaments qui contribuent à la sécheresse des yeux et qui peuvent être évités.

* Tableau adapté du *Guide de traitement de la xérophtalmie et de la kératoconjonctive sèche chez les patients atteints du syndrome de Sjögren*, avec l'aimable autorisation des Dres Alexandra Albert et Marie-May Collin-Castonguay.

TABLEAU 2 **MODIFICATION DE L'ENVIRONNEMENT ET DES** **HABITUDES DE VIE POUR AMÉLIORER** **LA SÉCHERESSE BUCCALE**

- ▶ Cesser de fumer, car cela assèche et irrite la cavité buccale et augmente le risque de développer la candidose (infection fongique) et la parodontite (inflammation des gencives).
- ▶ Demeurer hydraté(e) : boire de petites quantités d'eau fréquemment pour garder la bouche humide.
- ▶ Effectuer des gargarismes avec de l'huile d'olive ou de coco.
- ▶ Éviter les boissons acides ou sucrées tels que les boissons gazeuses sucrées, les boissons caféinées (café, thé, boissons énergisantes) et l'alcool.
- ▶ Éviter les aliments acides tels que les agrumes, les kiwis, les ananas, les fraises, etc.
- ▶ Éviter la nourriture et les boissons très chaudes.
- ▶ Éviter les aliments trop secs et durs.
- ▶ Éviter les aliments très épicés.
- ▶ Accompagner les aliments de sauce pour faciliter la déglutition.
- ▶ Favoriser les viandes mijotées ou en papillote.
- ▶ Favoriser les viandes plus grasses.
- ▶ Éviter les aliments sucrés et collants afin de diminuer le risque de carie dentaire.
- ▶ Brosser les dents après chaque repas. Si cela n'est pas possible, rincer la bouche avec de l'eau.
- ▶ Utiliser la soie dentaire à chaque jour.
- ▶ Vérifier auprès de votre médecin s'il y a des médicaments qui contribuent à la sécheresse de la bouche et qui peuvent être évités.

* Tableau adapté du *Guide de traitement de la xérostomie chez les patients atteints du syndrome de Sjögren*, avec l'aimable autorisation des Dres Alexandra Albert et Marie-May Collin-Castonguay.

LE SYNDROME DE SJÖGREN ASSOCIÉ À LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

CONCLUSION

En sommaire, le syndrome de Sjögren est une maladie auto-immune qui peut se manifester chez des personnes avec la sclérodémie et qui cause une sécheresse de la bouche et des yeux. Le traitement de ce syndrome consiste surtout à alléger les symptômes par l'optimisation de l'environnement et des habitudes de vie, par l'application de traitements locaux et, dans les cas plus sévères, par des traitements par ordonnance. Des suivis en rhumatologie, en ophtalmologie et en médecine dentaire sont recommandés pour optimiser le traitement et le dépistage de complications.



RÉFÉRENCES :

Vivino F. et al., « Sjögren's Foundation Clinical Practice Guidelines, Oral Management : Caries Prevention in Sjögren's Patients », Sjögren's Foundation, www.sjogrens.org/sites/default/files/inline-files/SF_PCG-Oral_0.pdf (en anglais seulement)

Sjögren's Foundation, « Dry Mouth Diagnosis and Treatment », www.sjogrens.org/sites/default/files/inline-files/Sjogrens-DryMouth.pdf (en anglais seulement)

Foulks G. et al., « Sjögren's Foundation Clinical Practice Guidelines, Ocular Management in Sjögren's Patients », Sjögren's Foundation, www.sjogrens.org/sites/default/files/inline-files/SF_PCG-Ocular_0.pdf (en anglais seulement)

Sjögren's Foundation, « Dry Eye Diagnosis and Treatment », www.sjogrens.org/sites/default/files/inline-files/Sjogrens-DryEye.pdf (en anglais seulement)

Hatron PY, Mariette X, Amoura, Hachulla E, Le Guern V, Sibilia J. Le Gougerot Sjögren, 100 questions pour mieux gérer la maladie, www.fai2r.org/wp-content/uploads/2021/09/SGS_100Q_version-en-ligne.pdf

Février 2024