

# Les Sjögren

Dr Maurier – Metz –  
20.10.2009 cycle maladies de  
système – connectivites

# Un syndrome commun

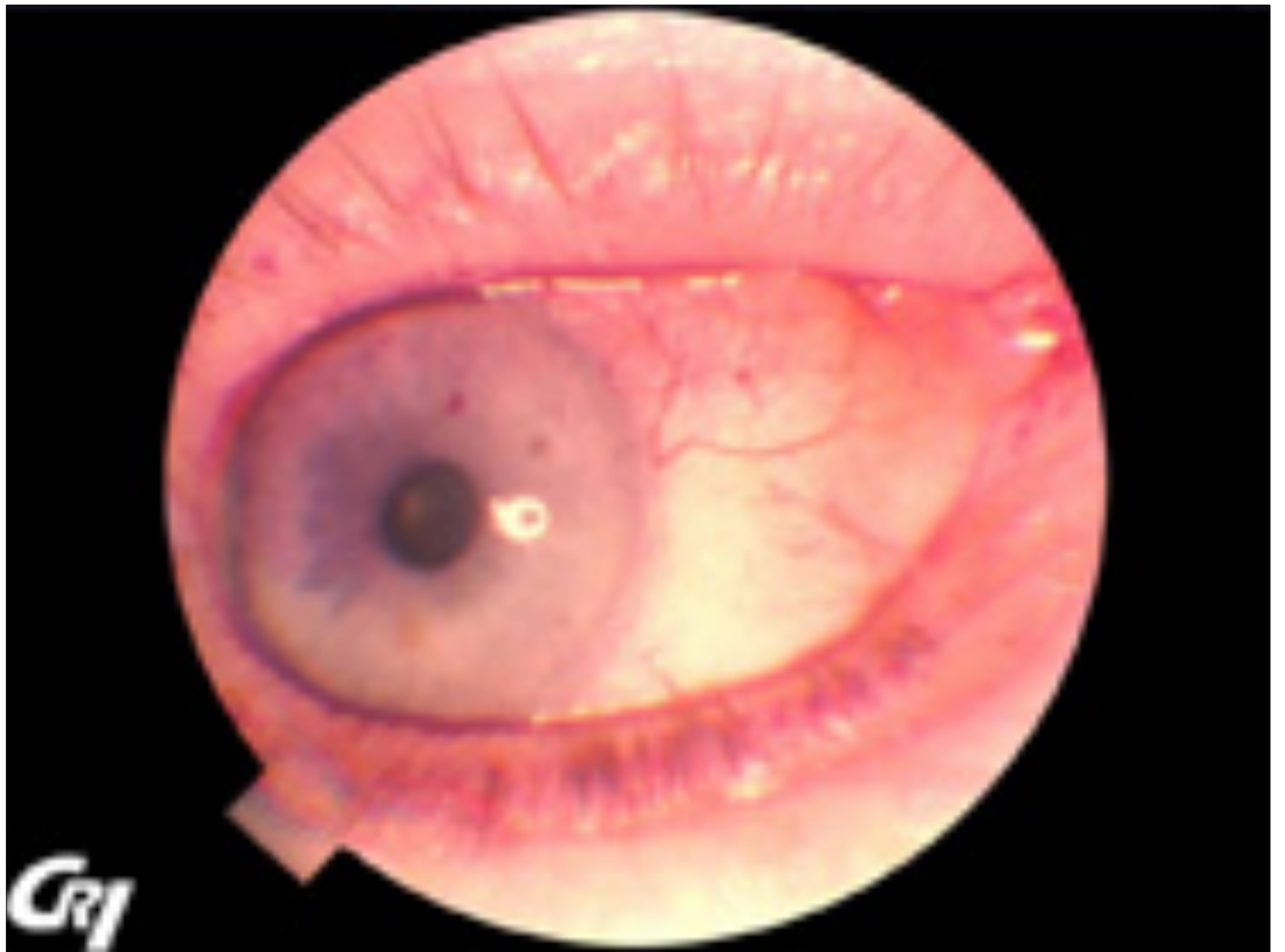
**Xérophtalmie:** sécheresse oculaire.

Sensation de sécheresse oculaire, brûlures oculaires, sensation de sable dans les yeux.

**Xérostomie:** sensation de bouche sèche.

Devoir boire sans cesse pour parler, brûlures linguales et pharyngée, pauvreté de la salive.





CRJ



Avec exacerbation +++

Parotidite ou

Sous-

maxillite









Avec exacerbation +++

**Kératite**

**Accélération de la vitesse  
de sédimentation**

**Normalité de la PCR**

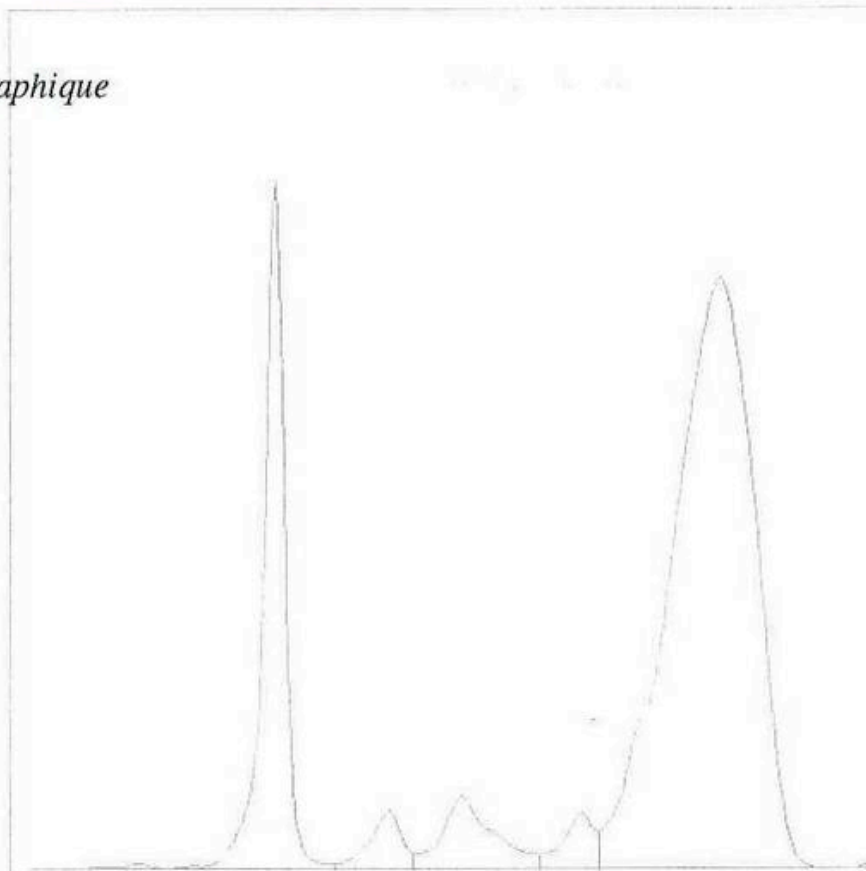
# ELECTROPHORESE DES PROTEINES PLASMATIQUES

\*\*\*\*\*

(Capillarys Sébia)

PROTEINES TOTALES .....	* 113	g/l	(65 à 80 )	110	08/07/09
<i>(Biuret)</i>					
ALBUMINE .....	21,0	% soit	* 23,7	g/l	( 40,0 à 48,0 g/l)
GLOBULINES Alpha 1 .....	2,6	% soit	2,9	g/l	( 2,1 à 3,5 g/l)
Alpha 2 .....	5,3	% soit	6,0	g/l	( 5,1 à 8,5 g/l)
Beta 1 .....	2,5	% soit	* 2,8	g/l	( 3,4 à 5,2 g/l)
Beta 2 .....	6,8	% soit	* 7,7	g/l	( 2,3 à 4,7 g/l)
Gamma .....	61,8	% soit	* 69,8	g/l	( 8,0 à 13,5 g/l)
Rapport Albumine / Globulines .....	* 0,27				(1,30 à 1,90) 0,29 15/06/09

Représentation graphique



# Des Manifestations associées

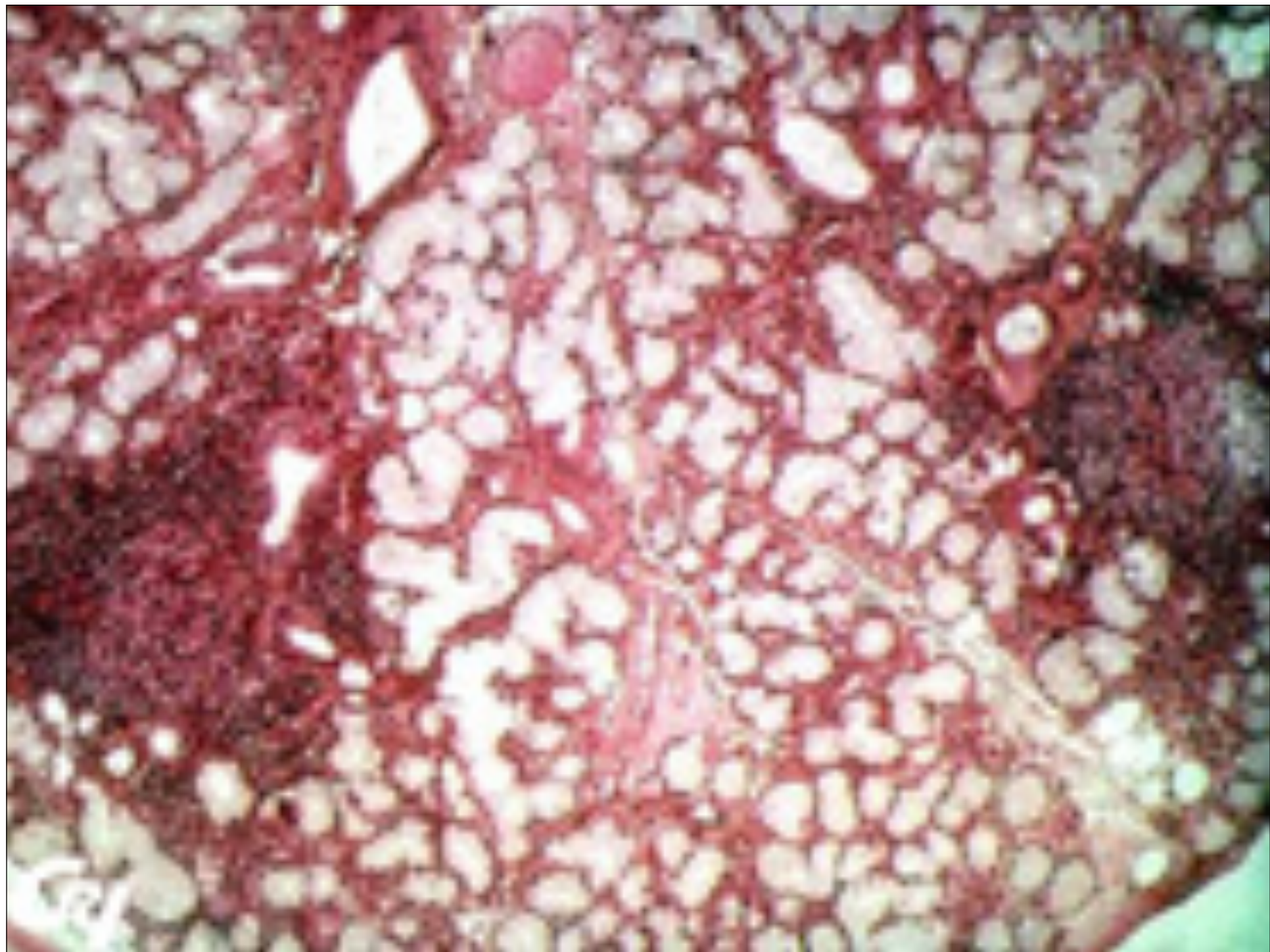
- Arthralgies et arthrites .
- Tubulopathies et insuffisance rénale.
- Manifestations neurologiques périphériques(ganglioneuropathie) et centrales.
- Syndrome interstitiel pulmonaire.
- Manifestations Psychiatriques.
- Purpura vasculaire.
- Adénopathies et splénomégalie.

# Des manifestations Associées

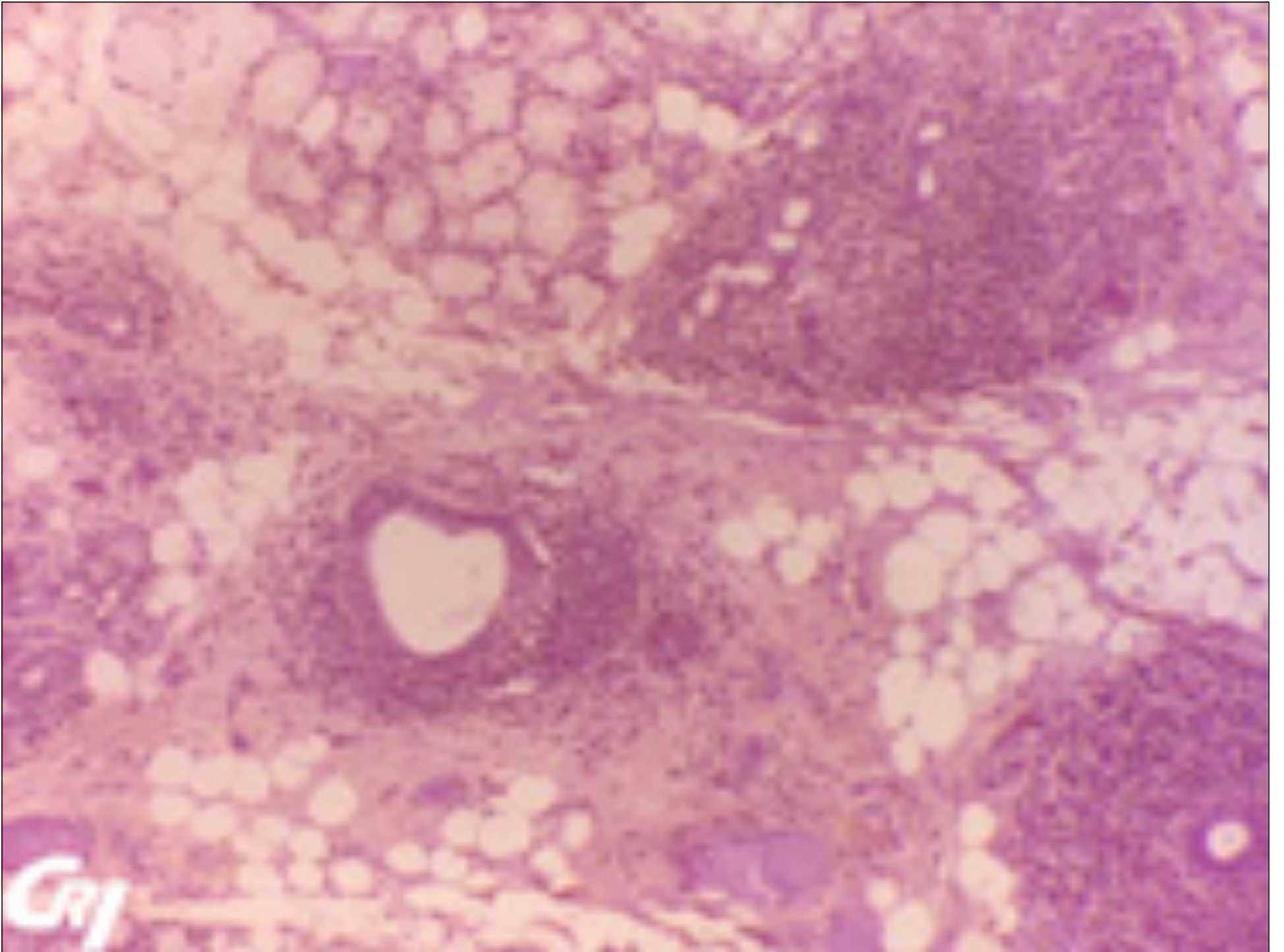
- Portes d'entrée des diagnostics:

**ou secondaire à une autre  
pathologie**

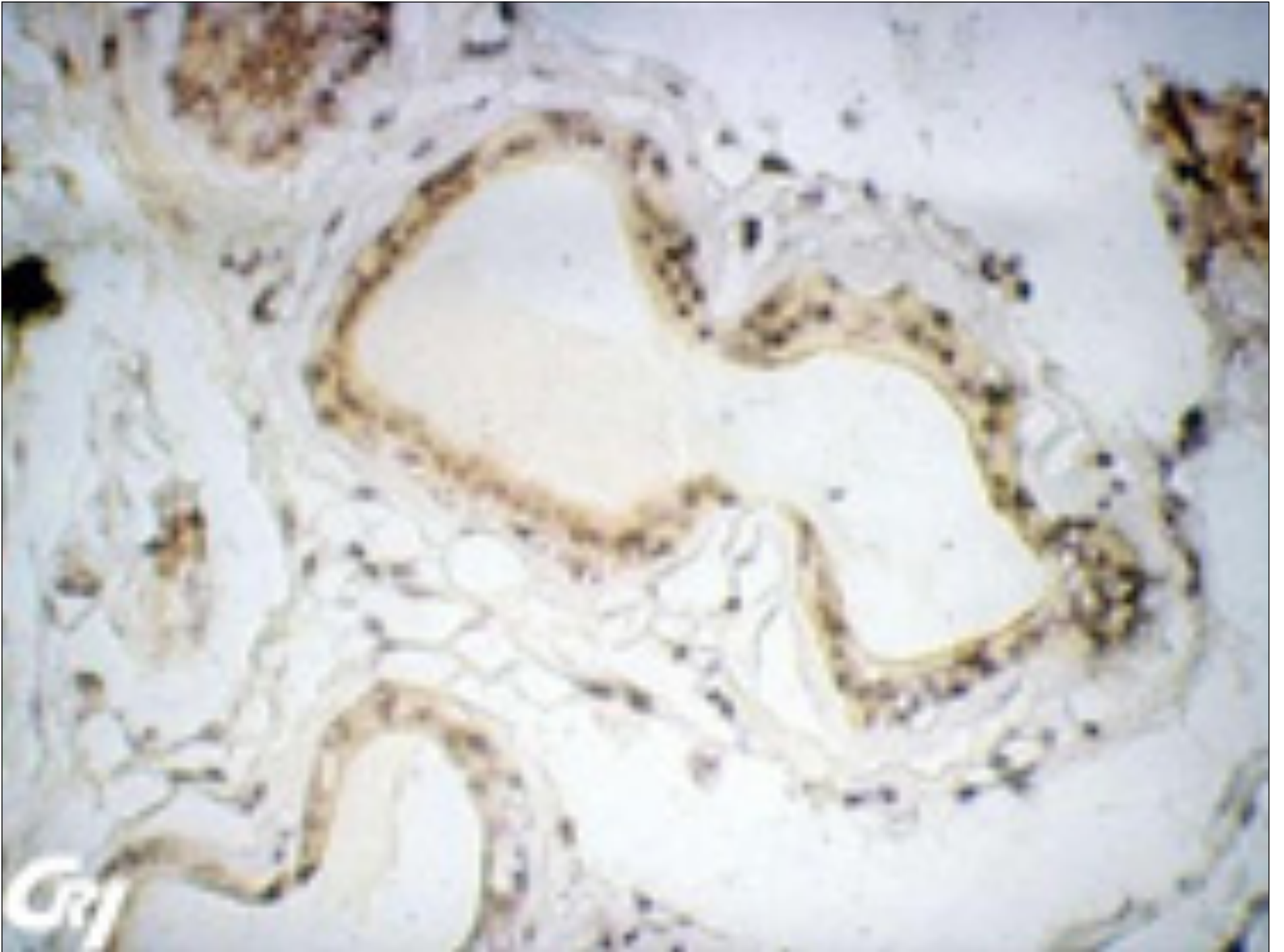
**ou auto-immun et alors primaire/  
ou Primitif**











CRJ

# Test de Schiermer et de But

Insuffisance lacrymale

# Biopsie des glandes salivaires accessoire

Insuffisance  
salivaire et  
infiltration  
lymphoplasmoc  
ytaire ++

# Insuffisance lacrymale

De sécrétion: Sjögren

Par évaporation:

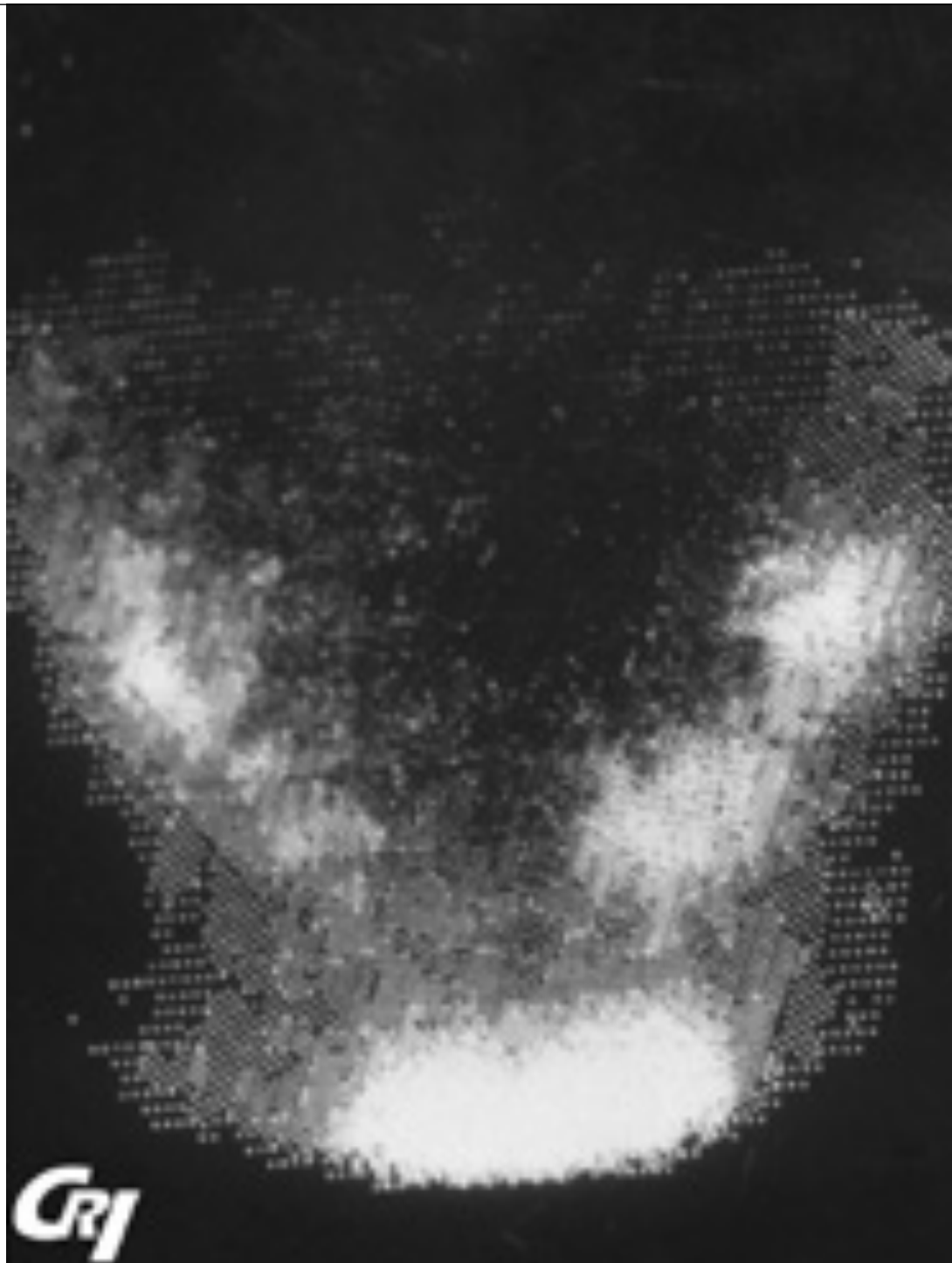
# Biologie

- Vitesse de sédimentation accélérée.
- Hypergammaglobulinémie polyclonale:
- Facteur Rhumatoïde (70%)
- Anticorps Anti- Nucléaires: + dans 60%.
- Cryoglobulinémie.
- Anticorps Anti-Nucléaires solubles (Anti ENA ou ECT):
  - Anti SSA (vascularite et BAV )
  - Anti SSB spécifique

**SIGNATURE IMMUNOLOGIQUE**

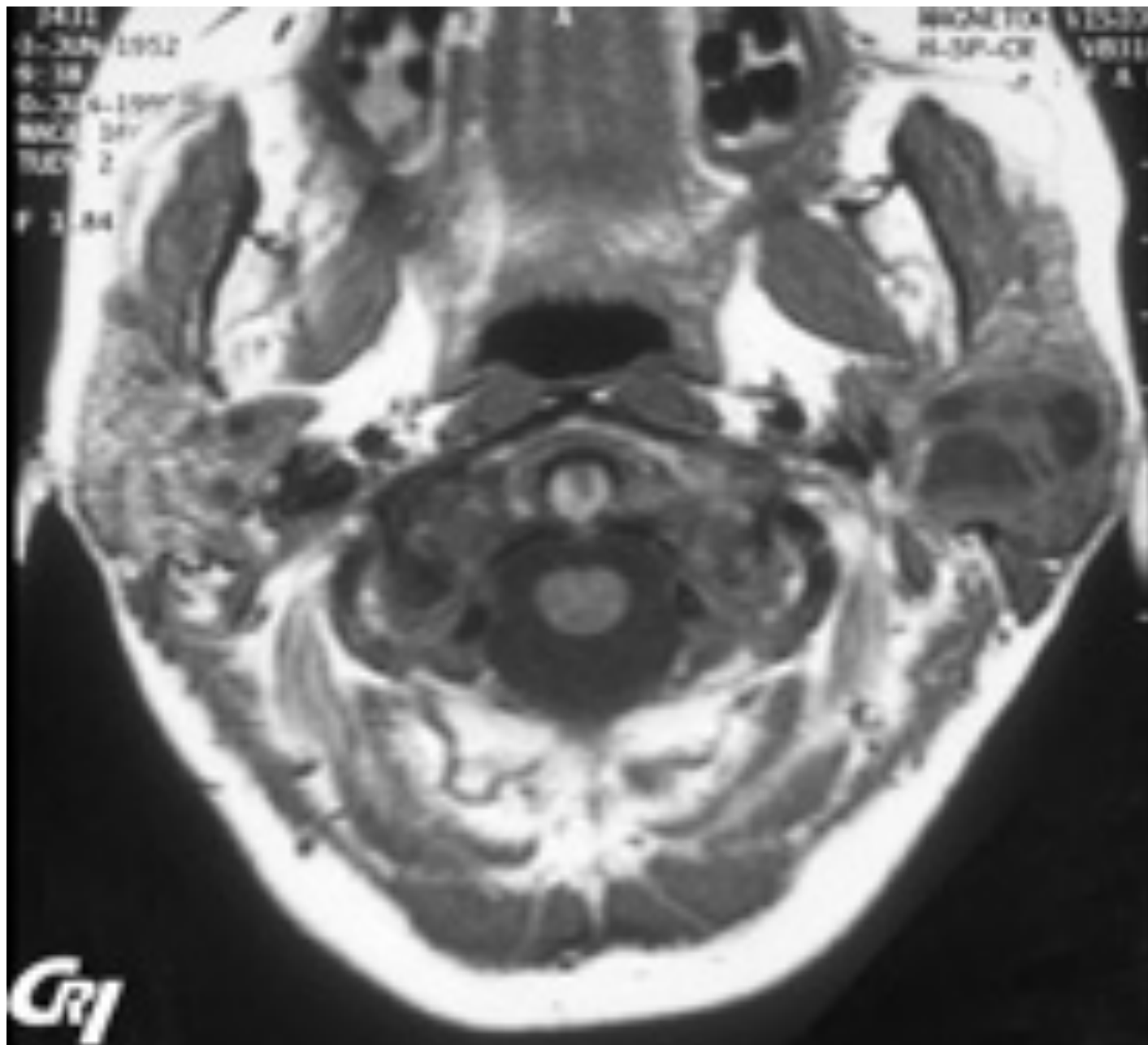
# Autres outils

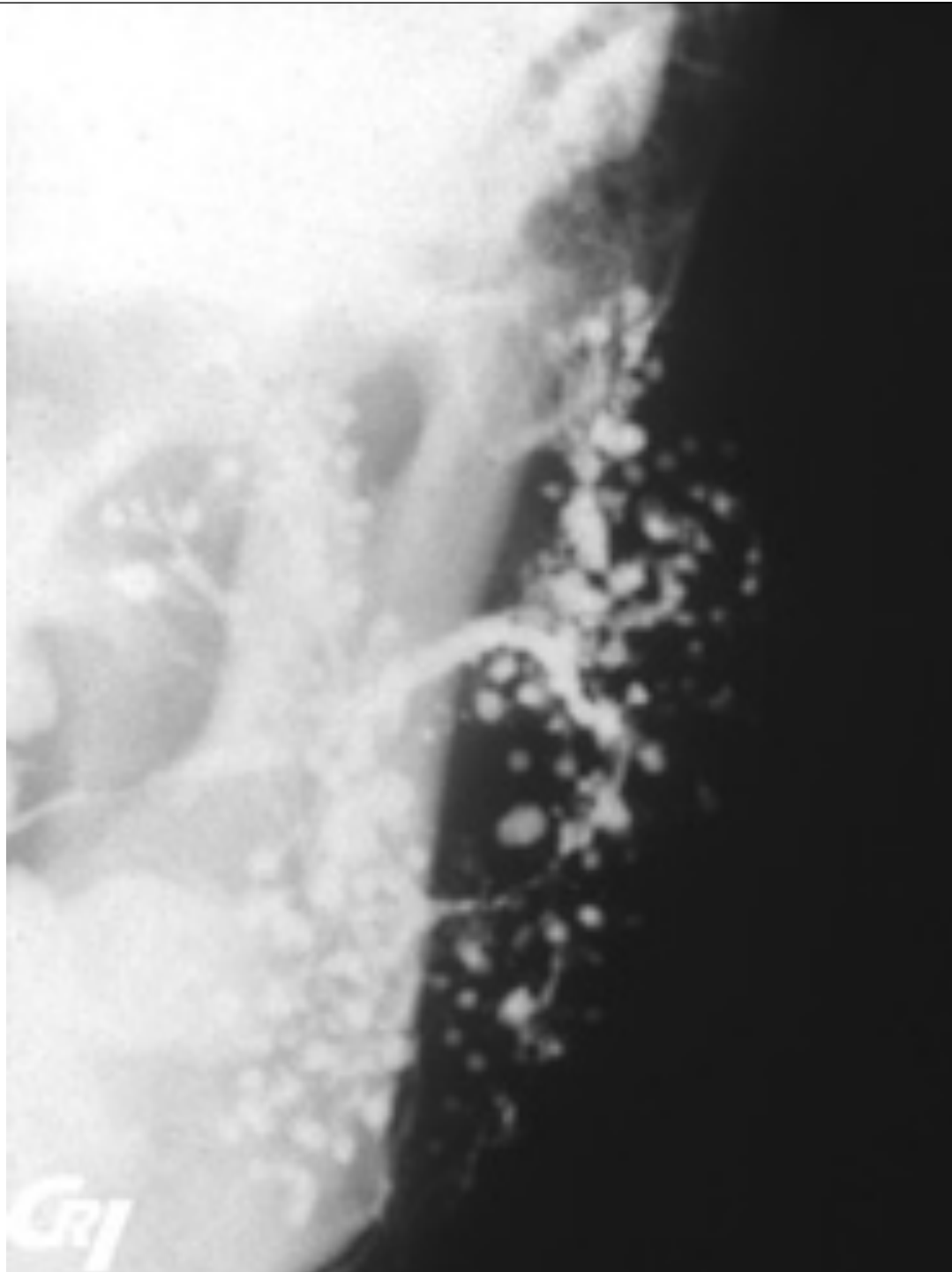
- Scintigraphie glandes salivaires (Technétium).
- IRM glandes salivaires.
- Sialographie.



**CRJ**







# Syndrome Sec

## Critères d'exclusion

- Prise d'anti-cholinergiques.

Psychotropes:

Neuroleptiques,

Anxiolytiques,

Antidépresseurs.

Antihypertenseurs:

# Principales causes de tuméfaction des glandes

Tumorales.

Infectieuses:

Virale: Myxovirus, coxsackies, CMV.

Bactériennes et tuberculeuses.

Lithiasique.

Sarcoïdose et amylose.

Ethylisme et mangeurs de pain.

Hyperlipémie.

# Infiltration lymphoplasmocytaire:

- Lymphome pré-existant.
- SIDA.
- Hépatite C.
- Maladie du Greffon contre l'Hôte.
- Sarcoidose systémique.

# Sjögren secondaires

Maladies systémiques:

Connectivites:

# Connectivites ou Maladies auto-immunes

Polyarthrite Rhumatoïde.

LES.

Sclérodemie.

Dermatopolymyosite.

Connectivite mixte.

Hépatite Chronique Active.

Cirrhose Biliaire Primitive.

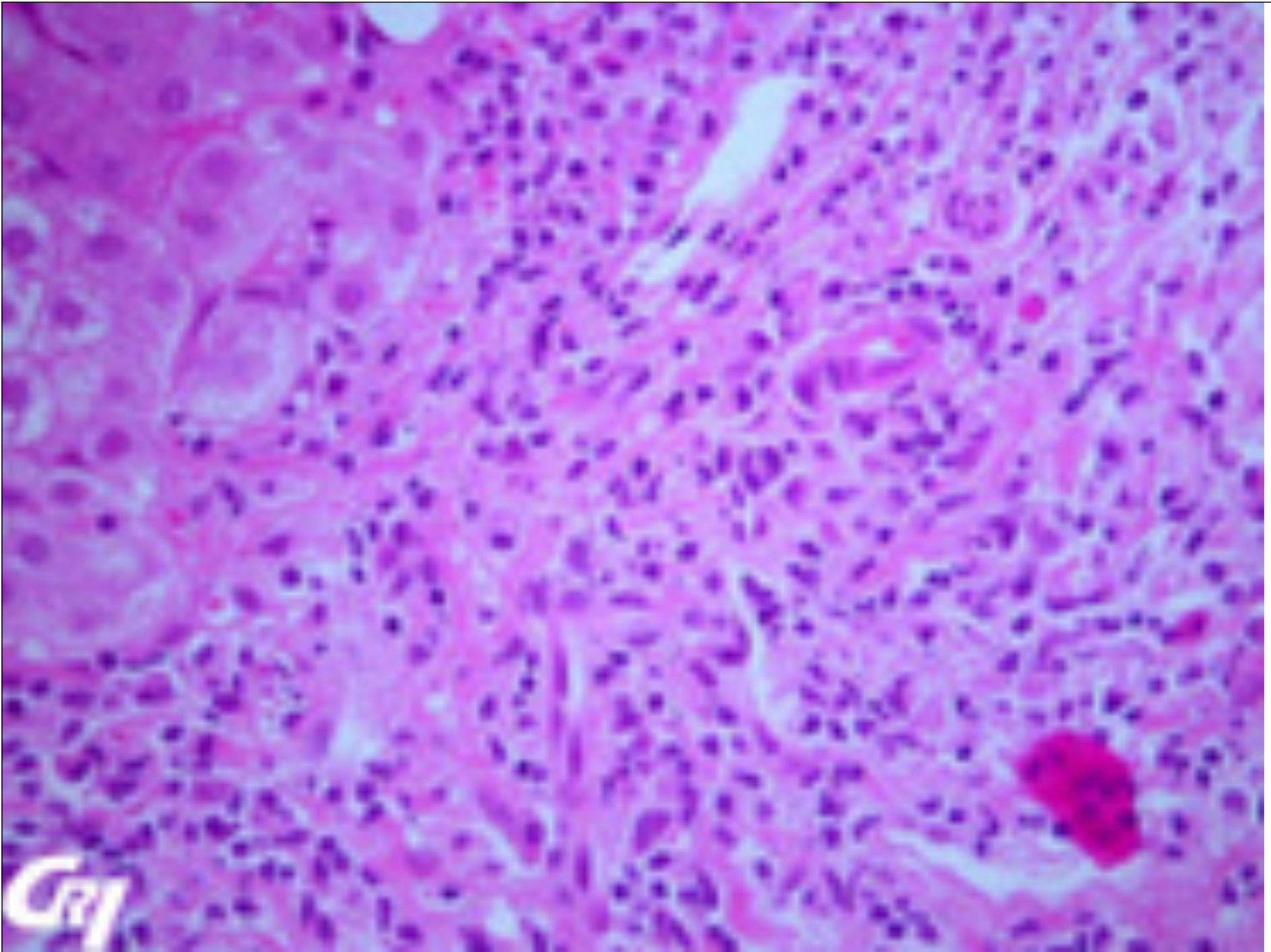
Thyroïdite auto immune.

PTI et AHAI. Biermer.



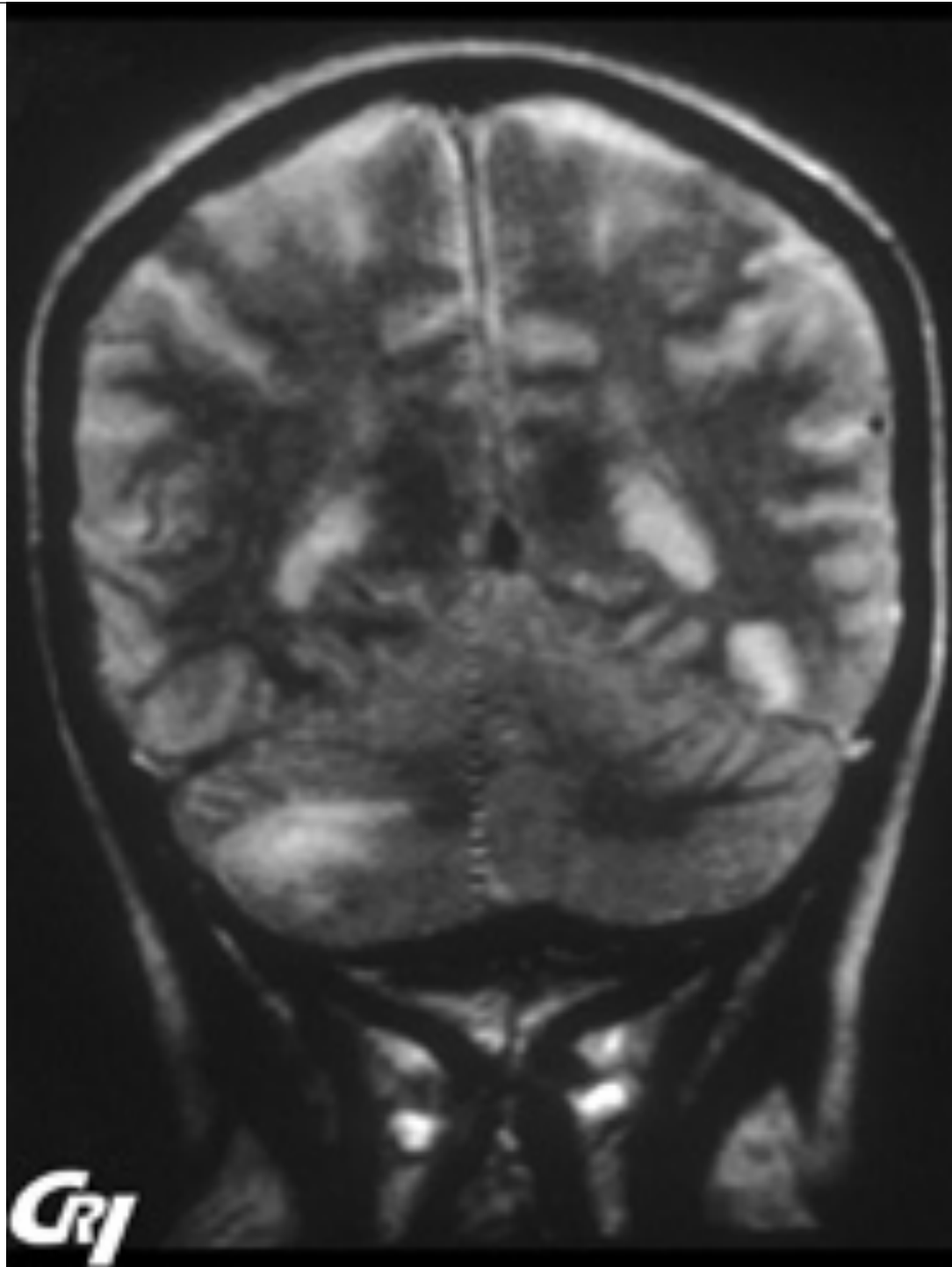
# Sjögren primitif ou auto-immun

- Rhumo–Sjögren:
- Nephro–Sjögren:
- Neuro–Sjögren:
- Hépatato–Sjögren:
- Pneumo–Sjögren:
- Psycho–Sjögren:
- Dermato–Sjögren:



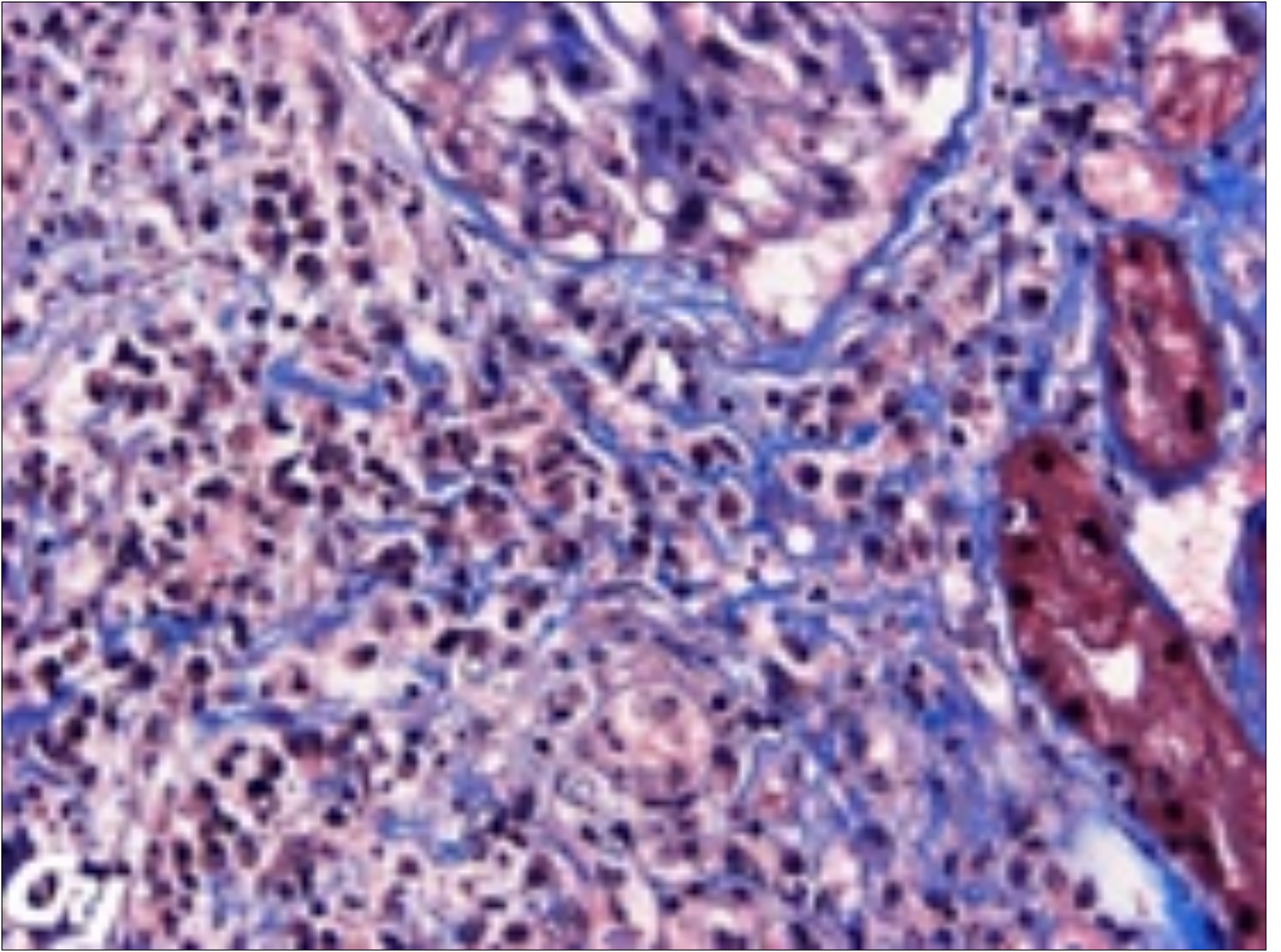
CRJ





**CRJ**





07

CRJ  
COURTESY OF THE  
CRJ



Complications  
évolutives

# Lymphomes

glandes salivaires et lacrymales